

Příbalová informace: informace pro uživatele

Berinert 500 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční/infuzní roztok
antiesterasum-C1 (humanum)

Přečtěte si pozorně celou příbalovou informaci dříve, než začnete tento přípravek používat, protože obsahuje pro Vás důležité údaje.

- Ponechte si příbalovou informaci pro případ, že si ji budete potřebovat přečíst znovu.
- Máte-li jakékoli další otázky, zeptejte se svého lékaře nebo lékárníka.
- Tento přípravek byl předepsán výhradně Vám. Nedávejte jej žádné další osobě. Mohl by jí ublížit, a to i tehdy, má-li stejné známky onemocnění jako Vy.
- Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři nebo lékárníkovi. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Viz bod 4.

Co naleznete v této příbalové informaci

1. Co je přípravek Berinert a k čemu se používá
2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek Berinert používat
3. Jak se přípravek Berinert používá
4. Možné nežádoucí účinky
5. Jak přípravek Berinert uchovávat
6. Obsah balení a další informace

1. Co je přípravek Berinert a k čemu se používá *Co je přípravek Berinert?*

Berinert je dodáván jako prášek a rozpouštědlo. Připravený roztok se podává pomocí injekce nebo infuze do žíly.

Berinert je vyroben z lidské plazmy (což je tekutá složka krve). Jako léčivou látku obsahuje lidský protein inhibitor C1-esterázy.

K čemu se přípravek Berinert používá?

Berinert se používá pro léčbu a předoperační prevenci dědičného angioedému typu I a II (DAE, edém = otok). DAE je vrozené onemocnění cévního systému. Je to nealergické onemocnění. DAE je způsobeno nedostatkem, absencí nebo vadnou syntézou inhibitoru C1-esterázy jakožto důležitého proteinu. Nemoc je charakterizována následujícími symptomy:

- náhle se objevující otoky rukou a nohou
- náhle se objevující otoky v obličeji doprovázené pocitem napětí
- otoky očních víček, otoky rtů, laryngeální otoky včetně hlasivek doprovázené ztíženým dýcháním
- otoky jazyka
- koliková bolest v břišní oblasti

Obecně, jakákoliv část těla může být postižena.

2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek Berinert používat

Následující část obsahuje informace, které by měl Váš lékař zvážit před tím, než Vám bude Berinert podán.

Nepoužívejte přípravek Berinert:

- jestliže jste alergický(á) na protein inhibitor C1-esterázy nebo na kteroukoli další složku tohoto přípravku uvedenou v bodě 6.

Informujte prosím svého lékaře nebo lékárníka, jestliže jste alergický na jakýkoliv lék nebo potravinu.

Upozornění a opatření:

- jestliže máte zkušenost s alergickou reakcí na přípravek Berinert v minulosti. Měli byste užívat antihistaminika a kortikosteroidy profylakticky, pokud to doporučí Váš lékař.
- když se vyskytne alergická nebo anafylaktická reakce (vážná alergická reakce způsobující těžkou poruchu dýchání nebo závrať). **Podávání přípravku Berinert by v takovém případě mělo být okamžitě zastaveno (např. přerušением infuze).**
- jestliže trpíte laryngeálním otokem (laryngeální edém). Měli byste být pečlivě sledováni a v nutném případě mít k dispozici lékařskou pohotovost pro naléhavé stavy.
- během nepovoleného užití při schválené indikaci a dávkování (např. Capillary Leak Syndrom, CLS). Viz bod 4. „*Možné nežádoucí účinky*“.

Váš lékař pečlivě posoudí prospěch léčby přípravkem Berinert se srovnáním s možnými riziky těchto komplikací.

Virová bezpečnost

Při výrobě léčivých přípravků z lidské krve nebo plazmy jsou dodržována určitá opatření zabraňující přenosu infekce na pacienty. Patří sem:

- pečlivý výběr dárců krve a plazmy, který vylučuje možné riziko přenosu infekčních onemocnění a
- testování každého odběru a poolu plazmy na přítomnost virů a infekcí

Výrobci těchto přípravků rovněž zařazují do zpracování krve nebo plazmy určité kroky, při nichž jsou viry inaktivovány nebo odstraněny. Přes všechna tato opatření při podání léků vyráběných z lidské krve nebo plazmy nelze možnost přenosu infekce zcela vyloučit. To platí i pro jakékoli neznámé nebo vznikající viry či jiné typy infekcí.

Přijatá opatření jsou považována za účinná u obalených virů, jako je virus lidské imunodeficiency (HIV, virus AIDS), virus hepatitidy typu B a virus hepatitidy typu C (zánět jater), a u neobaleného viru hepatitidy typu A (zánět jater) a parvovirus B19.

Váš lékař Vám může doporučit zvážit očkování proti hepatitidě A a B pokud pravidelně/opakovaně dostáváte přípravky vyrobené z lidské plazmy.

Při každém podání přípravku Berinert se důrazně doporučuje zaznamenat datum podání, číslo šarže přípravku a podaný objem přípravku.

Další léčivé přípravky a přípravek Berinert

- Prosím, informujte svého lékaře nebo lékárníka o všech lécích, které užíváte nebo jste užíval(a) v nedávné době, a to i o lécích, které jsou dostupné bez lékařského předpisu.
- Berinert by neměl být mísen s jinými léčivými přípravky ani nijak ředěn v injekční stříkačce/infuzní soupravě.

Těhotenství a kojení

- Jestliže jste těhotná nebo kojíte, domníváte se, že můžete být těhotná, nebo plánujete otěhotnět, poraďte se se svým lékařem nebo lékárníkem dříve, než začnete tento přípravek užívat.

- Během těhotenství a kojení by měl být Berinert podáván pouze tehdy, pokud jsou indikace zcela jasné.

Řízení dopravních prostředků a obsluha strojů

Nebyly provedeny žádné studie hodnotící účinky na schopnost řídit a obsluhovat stroje.

Důležité informace o některých složkách přípravku Berinert

Berinert obsahuje až 486 mg sodíku (přibližně 21 mmol) na 100 ml roztoku. Vemte prosím toto v úvahu, pokud jste na kontrolované sodíkové dietě.

3. Jak se přípravek Berinert používá

Léčba by měla být započata a dále vedena pod dohledem lékaře, který má zkušenosti s léčbou nedostatku inhibitoru C1-esterázy.

Dávkování

Dospělí

Léčba akutních záchvatů angioedému:

20 IU na kilogram tělesné hmotnosti (20 IU/kg těl.hm.).

Předoperační prevence záchvatů angioedému:

1000 IU méně než 6 hodin před lékařským, stomatologickým nebo chirurgickým zákrokem.

Pediatriká

<u>Léčba</u>	<u>akutních</u>	<u>záchvatů</u>	<u>populace</u>
20 IU na kilogram	tělesné	hmotnosti (20 IU / kg	angioedému: těl.hm.).

<u>Předoperační</u>	<u>prevence</u>	<u>záchvatů</u>	<u>angioedému:</u>
---------------------	-----------------	-----------------	--------------------

15 až 30 IU na kilogram tělesné hmotnosti (15-30 IU / kg těl.hm.) méně než 6 hodin před lékařským, stomatologickým nebo chirurgickým zákrokem. Dávka by měla být vybrána zohledněním situace v popisu klinických faktorů (např. typ zákroku a závažnosti onemocnění).

Předávkování

Nebyl hlášen žádný případ předávkování.

Rekonstituce a způsob podávání

Váš lékař nebo zdravotní sestra Vám obvykle aplikuje Berinert do žíly (intravenózně). Sami nebo prostřednictvím pečovatele si můžete také aplikovat Berinert jako injekci, ale jen po absolvování odpovídajícího školení. Pokud Váš lékař rozhodne, že pro Vás může být vhodná domácí léčba, poskytnete vám podrobný návod. Budete vyzváni, abyste si vedli deník pro zaznamenání každé domácí léčby a přinesli jej ke každé z vašich návštěv u lékaře. Pravidelné kontroly injekční techniky prováděné Vámi nebo pečovatelem, které budou prováděny s cílem zajistit pokračování vhodné injekční techniky.

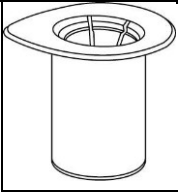
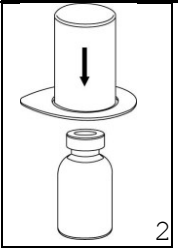
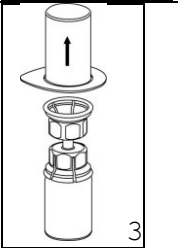
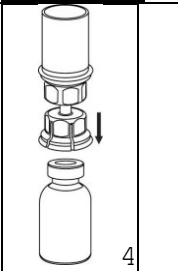
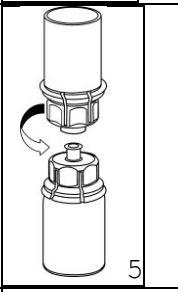

Všeobecné pokyny

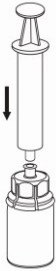
- Prášek musí být rozpuštěn a nasát z lahvičky za aseptických podmínek. Použijte injekční stříkačku dodávanou s přípravkem.
- Hotový roztok by měl být čirý nebo slabě opalescentní, tzn. se může se při pohledu proti světlu třpytit, ale nesmí obsahovat jakékoliv viditelné částice.
- Po filtraci nebo nasátí (viz níže) by měl být roztok před podáním zkontrolován vizuálně, nesmí obsahovat částice a musí být bezbarvý.
- Nepoužívejte roztoky, které jsou zakalené nebo obsahují vločky nebo částice.
- Jakýkoliv nepoužitý přípravek nebo odpad musí být zlikvidován v souladu s místními požadavky a podle instrukcí Vašeho lékaře.

Rekonstituce

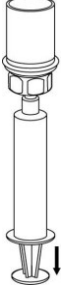

Aniž by jste lahvičky otevřeli, zahřejte lahvičku s práškem přípravku Berinert a lahvičku s rozpouštědlem na pokojovou teplotu. To může být provedeno buď ponecháním lahvičky při pokojové teplotě po dobu přibližně hodiny nebo jejím držením v ruce po dobu několika minut. **NEVYSTAVUJTE** lahvičku přímému vlivu tepla. Lahvička nesmí být zahřata na vyšší než tělesnou teplotu (37°C).

Opatrně sejměte ochranná víčka z lahvičky s rozpouštědlem i z lahvičky s přípravkem. Očistěte pryžové zátky obou lahviček tampónem s desinfekčním roztokem, každou zátku jedním, a nechte je oschnout. Rozpouštědlo může být nyní přesáto do lahvičky s práškem pomocí přibalené aplikační soupravy (Mix2Vial). Postupujte prosím podle níže uvedeného návodu.

 1	1. Otevřete balení Mix2Vial tím, že vyklopíte víčko. Nevytahujte Mix2Vial z blistru!
 2	2. Postavte lahvičku s rozpouštědlem na rovný a čistý povrch, držte ji pevně. Uchopte Mix2Vial společně s blistrem a zatlačte hrot modrého konce adaptéru rovně dolů skrz pryžovou zátku lahvičky s rozpouštědlem.
 3	3. Opatrně odstraňte blister ze soupravy Mix2Vial tak, že ho držíte za okraj a táhnete svisle vzhůru. Přesvědčte se, že jste vytáhli jen blistrový obal a ne soupravu Mix2Vial.
 4	4. Postavte lahvičku s práškem na rovný a pevný povrch. Obraťte lahvičku s rozpouštědlem spolu s nasazenou soupravou Mix2Vial a zatlačte hrot průhledného konce adaptéru přímo dolů skrz pryžovou zátku lahvičky s práškem. Rozpouštědlo se samo automaticky nasaje do lahvičky s práškem.
 5	5. Uchopte jednou rukou tu část soupravy Mix2Vial, kde je lahvička s práškem a druhou rukou tu část, kde je lahvička od rozpouštědla a odšroubujte je od sebe opatrně na dvě části. Odstraňte lahvičku od rozpouštědla s připojeným modrým adaptérem soupravy Mix2Vial.
 6	6. Jemně otáčejte lahvičkou s práškem s připojeným průhledným adaptérem, dokud se prášek zcela nerozpustí. Netřepejte s ní.

		<p>7. Nasajte vzduch do prázdné sterilní injekční stříkačky. Použijte injekční stříkačku dodávanou s přípravkem. Zatímco je lahvička s přípravkem dnem dolů, spojte injekční stříkačku se soupravou Mix2Vial a vstříkněte vzduch do lahvičky s přípravkem.</p>
---	--	--

Natáhnutí a aplikace

		<p>8. Zatímco držíte píst stříkačky stlačený, obraťte celý systém dnem vzhůru. Pomalým vytahováním pístu natáhněte roztok do stříkačky.</p>
		<p>9. Po natažení roztoku do stříkačky uchopte pevně válec stříkačky (píst stále směřuje dolů) a odpojte průhledný adaptér soupravy Mix2Vial od stříkačky.</p>

Podání

Roztok je podáván pomalu intravenózně (i.v.) injekcí nebo infuzí (4 ml/min.).

4. Možné nežádoucí účinky

Podobně jako všechny léky, může mít i tento přípravek nežádoucí účinky, které se však nemusí vyskytnout u každého.

Kontaktujte prosím okamžitě svého lékaře

- **jestliže se u Vás vyskytnou jakékoliv nežádoucí účinky nebo**
- **jestliže zaznamenáte jakékoliv nežádoucí účinky, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci**

Nežádoucí účinky při podání přípravku Berinert jsou vzácné.

Vzácně (u 1 nebo více než 1 pacienta z 10 000 a méně než u 1 pacienta z 1 000) byly pozorovány následující nežádoucí účinky:

- Riziko zvýšené tvorby krevní sraženiny u léčebných pokusů profylaxe nebo léčby Capillary Leak Syndromu (odtok tekutiny z malých krevních cév do tkáně), např. během nebo po operaci srdce s mimotělním krevním oběhem. Viz bod 2. „*Upozornění a opatření*“.
- Zvýšená tělesná teplota jakož i pálení a bodání v místě podání injekce.
- Hypersenzitivní nebo alergické reakce (jako nepravidelný tlukot srdce, zrychlený tlukot srdce, pokles krevního tlaku, zarudnutí kůže, vyrážka, potíže s dýcháním, bolest hlavy, závrať, zvracení).

Ve velmi vzácných případech (méně než 1 pacient z 10 000 nebo v jednotlivých případech) může hypersenzitivní reakce vyústit až do šoku.

Hlášení nežádoucích účinků

Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři, lékárníkovi nebo zdravotní sestře. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Nežádoucí účinky můžete hlásit také přímo na adresu:

Státní ústav pro kontrolu léčiv

Šrobárova 48

100 41 Praha 10

webové stránky: www.sukl.cz/nahlasit-nezadouci-ucinek.

Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.

5. Jak přípravek Berinert uchovávat

- **Uchovávejte tento přípravek mimo dohled a dosah dětí.**
- Nepoužívejte přípravek Berinert po uplynutí doby použitelnosti vyznačené na obalu.
- Uchovávejte při teplotě do 30 °C.
- Chraňte před mrazem.
- Uchovávejte injekční lahvičku ve vnějším obalu, aby byl přípravek chráněn před světlem.
- Berinert neobsahuje konzervační látky, proto by měl být přípravek po rekonstituci použit okamžitě.
- Pokud není hotový roztok podán okamžitě, musí být použitý během 8 hodin a musí být uchováván v **injekční lahvičce**.

6. Obsah balení a další informace

Co přípravek Berinert obsahuje

Léčivou látkou je:

Lidský inhibitor C1-esterázy (500 IU/lahvička; po rekonstituci 50 IU/ml)

Viz bod „Následující informace jsou určeny pouze pro zdravotnické pracovníky“

Pomocnými látkami jsou:

Glycin, chlorid sodný, natrium-citrát

Viz poslední odstavec bodu 2. „Důležité informace o některých složkách Berinertu“.

Rozpouštědlo: Voda pro injekci

Jak přípravek Berinert vypadá a co obsahuje toto balení

Berinert je dodáván jako bílý prášek s vodou na injekci jako rozpouštědlo. Hotový roztok by měl být bezbarvý a čirý.

Velikost balení

Krabička s 500 IU obsahuje:

1 injekční lahvičku s práškem (500 IU)

1 injekční lahvičku s 10 ml vody pro injekci

1 prepouštěcí adaptér 20/20 s filtrem

Aplikační souprava (vnitřní krabička):

1 injekční stříkačku 10 ml k jednorázovému použití

1 venepunkční set

2 tampony s alkoholem

1 nesterilní náplast

Držitel rozhodnutí o registraci a výrobce

CSL Behring GmbH

Emil-von-Behring-Strasse 76

35041 Marburg

Německo

Tento léčivý přípravek je registrován v členských zemích EEA pod následujícími názvy:

Berinert 500 IE Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektions- oder Infusionslösung _____	Rakousko
Berinert 500 _____	Belgie, Kypr, Německo, Řecko, Lucembursko, Polsko
Berinert 500, 500 IU Powder and solvent for solution for injection/infusion _____	Bulharsko
Berinert 500 IU _____	Česká republika, Slovenská republika
Berinert _____	Dánsko, Itálie, Portugalsko
Berinert 500 IU, injektio/infuusiokuiva-aine ja liuotin, liuosta varten _____	Finsko
Berinert 500 UI, poudre et solvant pour solution injectable/perfusion _____	Francie
Berinert 500 NE por és oldószer oldatos injekcióhoz vagy infúzióhoz _____	Maďarsko
Berinert 500 IU pulver og væske til injeksjons-/infusjonsvæske, oppløsning _____	Norsko
Berinert 500 UI, pulbere și solvent pentru soluție injectabilă/perfuzabilă _____	Rumunsko
Berinert 500 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje/infundiranje _____	Slovinsko
Berinert 500 UI Polvo para solución inyectable y para perfusión _____	Španělsko
Berinert 500 IE, pulver och vätska till injektions-/infusionsvätska, lösning _____	Švédsko
Berinert 500 IU powder and solvent for solution for injection/infusion _____	Velká Británie

Tato příbalová informace byla naposledy revidována: 6. 1. 2019

Následující informace jsou určeny pouze pro zdravotnické pracovníky:

KVALITATIVNÍ A KVANTITATIVNÍ SLOŽENÍ

Účinnost inhibitoru C1-esterázy je vyjádřena v mezinárodních jednotkách (IU), které se vztahují k aktuálnímu WHO standardu pro produkty s inhibitorem C1-esterázy.