

ULOTKA DLA PACJENTA

Berinert 500

500 j.m.

proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań / do infuzji
Ludzki inhibitor C1-esterazy

Należy zapoznać się z treścią ulotki przed zastosowaniem leku.

- Należy zachować tę ulotkę, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W razie jakichkolwiek wątpliwości należy zwrócić się do lekarza lub farmaceuty.
- Lek ten przepisano ściśle określonej osobie. Nie należy go przekazywać innym. Lek może zaszkodzić innej osobie, nawet jeśli objawy jej choroby są takie same.
- Jeśli u pacjenta wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie możliwe objawy niepożądane niewymienione w tej ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie.

Spis treści ulotki:

1. Co to jest Berinert i w jakim celu się go stosuje
2. Informacje ważne przed zastosowaniem Berinert
3. Jak stosować Berinert
4. Możliwe działania niepożądane
5. Jak przechowywać Berinert
6. Zawartość opakowania i inne informacje

1. CO TO JEST BERINERT I W JAKIM CELU SIĘ GO STOSUJE

Co to jest Berinert

Berinert jest lekiem dostępnym w postaci proszku i rozpuszczalnika. Po rozpuszczeniu podawany jest albo we wstrzyknięciu dożylnym, albo we wlewie.

Berinert wyprodukowany jest z ludzkiego osocza (jest to płynna część krwi). Jego aktywnym składnikiem jest białko - ludzki inhibitor C1-esterazy.

W jakim celu stosuje się Berinert

Berinert służy do leczenia i zapobiegania wystąpieniu podczas zabiegów wrodzonego obrzęku naczynioruchowego typu I i II (HAE, obrzęk = opuchnięcie). Obrzęk naczynioruchowy to wrodzona choroba naczyń krwionośnych. Nie jest to choroba alergiczna. Spowodowana jest ona niedoborem, brakiem lub zaburzeniem syntezy ważnego białka zwanego inhibitorem C1-esterazy.

Choroba charakteryzuje się następującymi objawami:

- obrzęk dłoni i stóp, który pojawia się nagle,
- obrzęk twarzy z wrażeniem napinania, który pojawia się nagle,
- obrzęk powiek, warg, obrzęk krtani z pojawieniem się trudności w oddychaniu,
- obrzęk języka,
- kolkowe bóle brzucha.

W zasadzie obrzęk może dotyczyć każdej części ciała.

2. INFORMACJE WAŻNE PRZED ZASTOSOWANIEM BERINERT

Ta część ulotki zawiera informacje, które należy wziąć pod uwagę, zanim rozpocznie się stosowanie leku Berinert.

Kiedy nie stosować leku Berinert:

- jeśli pacjent ma uczulenie na inhibitor C1-esterazy lub którykolwiek z pozostałych składników tego leku (wymienionych w punkcie 6).
Należy poinformować lekarza lub farmaceutę, jeśli występuje nadwrażliwość na jakikolwiek lek lub pokarm.

Ostrzeżenia i środki ostrożności:

- jeśli po podaniu Berinert występowały w przeszłości reakcje alergiczne. Profilaktycznie należy zastosować leki antyhistaminowe i kortykosteroidy.
- gdy pojawią się objawy alergiczne lub reakcja anafilaktyczna (ciężkie objawy alergiczne mogą spowodować znacznego stopnia utrudnienie oddychania lub zawroty głowy). **Podawanie Berinert musi być natychmiast wstrzymane (tj. przerwanie wstrzykiwania lub wlewu).**
- jeśli występował obrzęk krtani. Należy uważnie obserwować pacjenta w miejscu, w którym możliwa jest natychmiastowa interwencja lecznicza (szpital).
- jeśli lek stosowany jest niezgodnie ze wskazaniami i dawkowaniem (np. zespół przecieku włóściwego - Capillary Leak Syndrome; CLS). Patrz punkt 4. "Możliwe działania niepożądane".

Zawsze należy rozważyć stosunek korzyści do zagrożeń wynikających ze stosowania leku Berinert.

Bezpieczeństwo przeciwwirusowe

Gdy leki produkowane są z ludzkiej krwi lub osocza, podejmowane są różne czynności mające na celu zabezpieczenie pacjenta przed przeniesieniem czynników zakaźnych. Do metod tych należą:

- odpowiedni dobór dawców krwi i osocza w celu wykluczenia ryzyka przeniesienia czynników zakaźnych
- badanie każdej donacji i pul osocza na obecność markerów zakażenia.

Wytwórcy takich leków w czasie ich produkcji stosują metody inaktywacji lub usuwania wirusów. Pomimo zastosowania wspomnianych wyżej metod, nie można całkowicie wykluczyć możliwości przeniesienia czynników zakaźnych po podaniu produktu leczniczego pochodzącego z krwi lub osocza ludzkiego. To ryzyko dotyczy również nieznanymi lub nowo odkrytymi wirusów i innych czynników zakaźnych.

Podjęte środki zabezpieczające są skuteczne w stosunku do otoczkowych wirusów takich jak ludzki wirus upośledzenia odporności (HIV, wirus powodujący AIDS), wirus zapalenia wątroby typu B (HBV, powodujący zapalenie wątroby typu B), wirus zapalenia wątroby typu C (HCV, powodujący zapalenie wątroby typu C) oraz wirusów bezotoczkowych, takich jak: wirus zapalenia wątroby typu A (HAV, powodujący zapalenie wątroby typu A) i parwowirus B 19.

U pacjentów wielokrotnie otrzymujących produkty pochodzące z ludzkiego osocza należy rozważyć zastosowanie szczepień przeciwko wirusowemu zapaleniu wątroby typu A i B.

Każdorazowo, gdy podawany jest Berinert, data podania, numer serii i przetoczona objętość powinny być odnotowane w prowadzonej dokumentacji.

Berinert a inne leki

- Należy poinformować lekarza lub farmaceutę o przyjmowaniu innych leków, w tym tych, które dostępne są bez recepty.
- Berinert nie może być mieszany w strzykawce/zestawie do infuzji z innymi produktami leczniczymi ani z innymi rozpuszczalnikami.

Ciąża i karmienie piersią

- Jeśli pacjentka jest w ciąży lub karmi piersią, przypuszcza że może być w ciąży lub gdy planuje mieć dziecko, powinna poradzić się lekarza lub farmaceuty przed zastosowaniem tego leku.
- W czasie ciąży i karmienia piersią Berinert powinien być stosowany tylko w przypadku wyraźnie określonych wskazań.

Prowadzenia pojazdów i obsługiwanie maszyn

Nie prowadzono badań dotyczących wpływu na zdolność do prowadzenia pojazdów i obsługiwania maszyn.

Ważne informacje o niektórych składnikach Berinert

Lek Berinert 500 zawiera 49 mg sodu (głównego składnika soli kuchennej w każdej w fiolce. Odpowiada to 2,5% maksymalnej zalecanej dobowej dawki sodu w diecie u osób dorosłych.

3. JAK STOSOWAĆ BERINERT

Leczenie powinno być rozpoczęte i nadzorowane przez lekarza, który ma doświadczenie w stosowaniu inhibitora C1-esterazy u pacjentów z niedoborami tego białka.

Dawkowanie

Dorośli

Leczenie ostrego napadu obrzęku naczynioruchowego:

20 j.m. na kilogram masy ciała (20 j.m./kg m.c.)

Przedzabiegowe zapobieganie wystąpieniu obrzęku naczynioruchowego:

1000 j.m. na mniej niż 6 godzin przed zabiegiem medycznym, stomatologicznym lub chirurgicznym.

Dzieci i młodzież

Leczenie ostrego napadu obrzęku naczynioruchowego:

20 j.m. na kilogram masy ciała (20 j.m./kg m.c.)

Przedzabiegowe zapobieganie wystąpieniu obrzęku naczynioruchowego:

15 do 30 j.m. na kilogram masy ciała (15-30 j.m./kg m.c.) na mniej niż 6 godzin przed zabiegiem medycznym, stomatologicznym lub chirurgicznym. Dawka powinna być dobrana z uwzględnieniem okoliczności klinicznych (np. typ zabiegu i ciężkość schorzenia).

Przedawkowanie

Nie odnotowano przypadków przedawkowania.

Rozpuszczanie i sposób podawania

Berinert jest zazwyczaj podawany dożylnie przez pielęgniarkę lub lekarza. Pacjent lub jego opiekun może także podać iniekcję, ale tylko po odbyciu odpowiedniego przeszkolenia. Jeśli lekarz zdecyduje, że pacjent może być poddany terapii domowej, to wówczas udzieli szczegółowych instrukcji. Wymagane będzie prowadzenie przez pacjenta dziennika leczenia, aby udokumentować każde wstrzyknięcie wykonane w warunkach domowych. Dziennik ten powinien być zabrany przez pacjenta na każdą wizytę lekarską. Regularna weryfikacja techniki wstrzyknięcia przez pacjenta lub jego opiekuna będzie przeprowadzana w celu zapewnienia ciągłości odpowiedniego podawania.

Wskazówki ogólne

- Proszek powinien być rozpuszczony i pobrany z fiolki w warunkach aseptycznych. Należy używać strzykawkę dołączoną do produktu.
- Przygotowany roztwór powinien być bezbarwny i klarowny. Po przefiltrowaniu lub pobraniu z fiolki (patrz poniżej) i przed podaniem, należy dokładnie obejrzeć roztwór, czy nie zawiera żadnych zanieczyszczeń lub osadu i czy nie nastąpiła zmiana zabarwienia.
- Jeśli roztwór jest mętny lub widoczne są w nim kłaczkę lub inne cząsteczki, nie podawać rozpuszczonego leku.
- Lek, który nie został zużyty, a także każda niewykorzystana część składowa zestawu powinna być zniszczona zgodnie z obowiązującymi zasadami. Instrukcje dotyczące utylizacji powinny zostać przekazane przez lekarza prowadzącego.

Sposób przygotowania roztworu

Nie otwierając fiolek, ogrzać proszek i rozpuszczalnik Berinert do temperatury pokojowej.

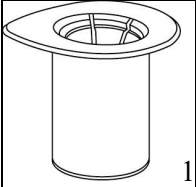
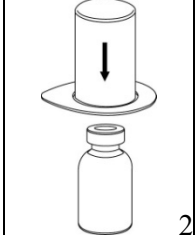
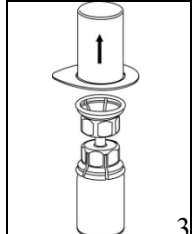
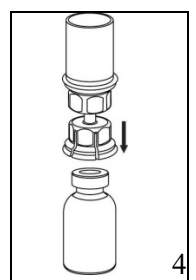
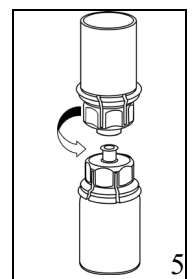
Można to osiągnąć pozostawiając fiołki przez 1 godzinę w temperaturze pokojowej lub trzymając je w dłoniach przez kilka minut.


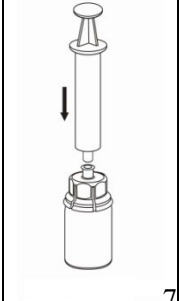
NIE WOLNO poddawać fiołek bezpośredniemu ogrzewaniu. Fiołki nie mogą być ogrzane powyżej temperatury ciała (37°C).

Ostrożnie zdjąć wieczka z fiołek zawierających proszek i rozpuszczalnik.

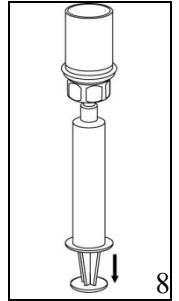
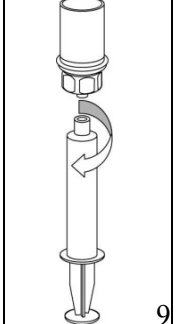
Przemyć miejsce wklucia w korku wacikiem nasączonym alkoholem (każdą fiołkę oddzielnym wacikiem) i pozostawić do wyschnięcia.

Rozpuszczalnik może być połączony z proszkiem za pomocą dołączonego zestawu do podawania (Mix2Vial). Należy zastosować się do podanej poniżej instrukcji.

	<p>1. Otworzyć opakowanie zawierające Mix2Vial poprzez usunięcie wieczka. Nie wyjmować Mix2Vial z blistra.</p>
	<p>2. Umieścić fiołkę z rozpuszczalnikiem na równej, czystej powierzchni i mocno przytrzymać. Nie wyjmując z blistra zestawu Mix2Vial nałożyć jego niebieską końcówkę z ostrzem na korek fiołki rozpuszczalnika i naciskając pionowo w dół przebić korek fiołki rozpuszczalnika.</p>
	<p>3. Przytrzymując krawędź zestawu Mix2Vial ostrożnie zdjąć blister pociągając go pionowo do góry. Należy zwrócić uwagę, aby zdjąć jedynie blister a nie cały zestaw Mix2Vial.</p>
	<p>4. Umieścić fiołkę z proszkiem na równej i twardej powierzchni. Odwrócić do góry dnem fiołkę z rozpuszczalnikiem i dołączonym do niej zestawu Mix2Vial i wbić w korek fiołki z proszkiem, ruchem pionowo w dół, ostrze przezroczystego końca łącznika. Rozpuszczalnik samoczynnie zostanie przeniesiony do fiołki z proszkiem.</p>
	<p>5. Jedną ręką chwycić część zestawu Mix2Vial w fiołce zawierającej obecnie roztwór, drugą zaś ręką przytrzymać część łącznika od strony fiołki po rozpuszczalniku i ostrożnie odkręcając oddzielić od siebie obie części łącznika. Usunąć fiołkę po rozpuszczalniku z przyczepionym do niej niebieskim końcem zestawu Mix2Vial.</p>

 <p>6</p>	<p>6. Fiolkę z doczepionym przezroczystym końcem zestawu Mix2Vial, zawierającą roztwór, łagodnie mieszać ruchem wirowym do całkowitego rozpuszczenia leku. Nie wstrząsać.</p>
 <p>7</p>	<p>7. Nabrać powietrza do pustej, jałowej strzykawki. Stosować strzykawkę dołączoną do produktu. Trzymając fiolkę z produktem leczniczym pionowo korkiem do góry, przyłączyć strzykawkę do połączenia Luer Lock zestawu Mix2Vial. Wstrzyknąć powietrze do fiolki z produktem.</p>

Pobieranie i sposób podawania

 <p>8</p>	<p>8. Przytrzymując tłok strzykawki odwrócić fiolkę wraz ze strzykawką do góry dnem i nabrać roztwór do strzykawki, powoli odciągając tłok.</p>
 <p>9</p>	<p>9. Po napełnieniu strzykawki roztworem, mocno uchwycić cylinder strzykawki (utrzymując strzykawkę tłokiem do dołu) odłączyć od niej przezroczysty koniec zestawu Mix2Vial.</p>

Sposób podawania

Przygotowany roztwór należy podawać powoli dożylnie we wstrzyknięciu bądź wlewie (4 ml/min).

4. MOŻLIWE DZIAŁANIA NIEPOŻĄDANE

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, chociaż nie u każdego one wystąpią.

Należy natychmiast skontaktować się z lekarzem, jeżeli:

- wystąpi jakiegokolwiek działanie niepożądane lub
- wystąpi jakikolwiek objaw nie wymieniony w tej ulotce.

U większości chorych po podaniu Berinert działania niepożądane występują rzadko.

Rzadko obserwowano następujące działania niepożądane (częstość występowania 1 lub więcej niż 1 na 10 000 i mniej niż 1 na 1 000 pacjentów):

- W czasie profilaktyki lub leczenia chorych z zespołem przeciekania włóscinkowego (odpływ płynu z małych naczyń do tkanki) istnieje ryzyko zwiększenia częstości tworzenia skrzeplin we krwi np. w czasie lub po zabiegu kardiochirurgicznym przeprowadzonym z użyciem krążenia pozaustrojowego. Patrz punkt 2. "Ostrzeżenia i środki ostrożności".
- Wzrost temperatury ciała, a także uczucie pieczenia i szczypania w miejscu wkłucia do żyły.
- Nadwrażliwość lub objawy alergiczne, takie jak: nieregularne bicie serca, przyspieszone bicie serca, spadek ciśnienia tętniczego, zaczerwienienie skóry, uczucie gorąca i zaczerwienienie twarzy, trudności w oddychaniu, bóle i zawroty głowy, mdłości.

Bardzo rzadko (rzadziej niż 1 na 10 000 pacjentów lub pojedyncze przypadki) reakcje nadwrażliwości mogą prowadzić do wstrząsu.

Zgłaszanie działań niepożądanych

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceucie. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych

Al. Jerozolimskie 181C

02-222 Warszawa

tel.: +48 22 49 21 301

fax.: +48 22 49 21 309

Strona internetowa: <https://smz.ezdrowie.gov.pl>

Działania niepożądane można zgłaszać również podmiotowi odpowiedzialnemu.

Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

5. JAK PRZECHOWYWAĆ BERINERT

- **Lek należy przechowywać w miejscu niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.**
- Nie stosować Berinert po upływie terminu ważności zamieszczonego na etykiecie i opakowaniu zewnętrznym po skrócie EXP.
- Nie przechowywać w temperaturze powyżej 30°C.
- Nie zamrażać.
- Przechowywać fiolkę w zamkniętym opakowaniu zewnętrznym w celu ochrony przed światłem.
- Berinert nie zawiera środków konserwujących, w związku z tym po rozpuszczeniu powinien być natychmiast użyty.
- Jeżeli roztwór nie został zużyty natychmiast po przygotowaniu, należy go podać nie dłużej niż w ciągu 8 godzin od przygotowania i powinien on być przechowywany wyłącznie w strzykawce.

Numer serii produktu na opakowaniu z zestawem do podawania, opakowaniu zewnętrznym i opakowaniach bezpośrednich jest zapisany po skrócie: Lot.

6. INNE INFORMACJE

Co zawiera Berinert

Substancja czynna:

Ludzki inhibitor C1-esterazy (500 j.m./fiolkę; po rozpuszczeniu 50 j.m./ml).

Patrz punkt „**Informacje przeznaczone wyłącznie dla personelu medycznego lub pracowników służby zdrowia**”, w celu uzyskania bardziej szczegółowych informacji.

Substancje pomocnicze:

Glicyna, sodu chlorek, sodu cytrynian.

Patrz ostatni ustęp punktu 2. „Ważne informacje o niektórych składnikach leku Berinert”.

Rozpuszczalnik: Woda do wstrzykiwań

Jak wygląda Berinert i co zawiera opakowanie

Berinert występuje w postaci białego proszku i rozpuszczalnika, którym jest woda do wstrzykiwań. Przygotowany roztwór powinien być bezbarwny i przezroczysty.

Wielkości opakowań

Opakowanie z 500 j.m. zawiera:

1 fiolkę z proszkiem (500 j.m.)

1 fiolkę z 10 ml wody do wstrzykiwań

1 system do transferu 20/20 z filtrem

Zestaw do podawania (opakowanie wewnętrzne)

1 strzykawkę jednorazowego użytku o pojemności 10 ml,

1 zestaw do wkłucia,

2 waciki nasączone alkoholem,

1 niejałowy plaster

Podmiot odpowiedzialny i Wytwórca

CSL Behring GmbH

Emil-von-Behring-Strasse 76

35041 Marburg

Niemcy

Ten produkt leczniczy jest dopuszczony do obrotu w krajach członkowskich Europejskiego Obszaru Gospodarczego pod następującymi nazwami:

Berinert 500 IE Pulver und

Lösungsmittel zur Herstellung einer

Injektions- oder Infusionslösung _____ Austria

Berinert 500 _____ Belgia, Cypr, Niemcy, Grecja, Luxemburg, Polska,

Berinert 500, 500 IU Powder and solvent

for solution for injection/infusion _____ Bułgaria

Berinert 500 IU _____ Czechi, Słowacja

Berinert _____ Dania, Włochy, Portugalia

Berinert 500 IU, injektio/infusiokuiva-aine

ja liuotin, liuosta varten _____ Finlandia

Berinert 500 UI, poudre et solvant pour

solution injectable/perfusion _____ Francja

Berinert 500 UI Polvo para solución

inyectable y para perfusión _____ Hiszpania

Berinert 500 IU pulver og væske til

injeksjons-/infusjonsvæske, oppløsning _____ Norwegia

Berinert 500 NE por és oldószer

oldatos injekcióhoz vagy infúzióhoz _____ Węgry

Berinert 500 UI, pulbere și solvent

pentru soluție injectabilă/perfuzabilă _____ Rumunia

Berinert 500 i.e. prašek in vehikel za

raztopino za injiciranje/infundiranje _____ Slovenia

Berinert 500 IE, pulver och vätska till

injektions-/infusionsvätska, lösning _____ Szwecja

Berinert 500 IU powder and solvent

for solution for injection/infusion _____ Wielka Brytania

Data zatwierdzenia ulotki: Październik 2021

Informacja przeznaczona wyłącznie dla personelu medycznego lub pracowników służby zdrowia.

SKŁAD JAKOŚCIOWY I ILOŚCIOWY

Aktywność ludzkiego inhibitora C1-esterazy jest wyrażona w jednostkach międzynarodowych (j.m.), które odnoszą się do aktualnych standardów WHO dotyczących produktów inhibitora C1-esterazy.