

ULOTKA DLA PACJENTA

Berinert 2000

2000 j.m.

proszek i rozpuszczalnik do sporządzania roztworu do wstrzykiwań
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. Przygotowany roztwór należy podawać we wstrzyknięciu podskórnym.

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 ochrony przed nawracającymi atakami wrodzonego obrzęku naczynioruchowego (HAE, obrzęk = opuchnięcie) u młodzieży i dorosłych pacjentów. 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 doświadczył zagrażających życiu, natychmiastowych reakcji alergicznych, w tym wstrząsu 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:

Przed zastosowaniem Berinert należy omówić to z lekarzem lub farmaceutą.

- jeśli pojawiają się ciężkie objawy alergiczne lub reakcja anafilaktyczna (ciężkie objawy alergiczne mogą spowodować znaczne stopnia utrudnienie oddychania lub zawroty głowy).
Podawanie Berinert musi być natychmiast wstrzymane (tj. przerwanie wstrzykiwania).
- jeśli u pacjenta w wywiadzie występowały problemy z krzepnięciem krwi. Zakrzepy krwi występowały u pacjentów otrzymujących Berinert dożylnie. Bardzo wysokie dawki Berinert w leczeniu innych chorób niż HAE mogły zwiększać ryzyko wystąpienia zakrzepów krwi. Jakkolwiek w przypadku stosowania podskórnego leku Berinert nie wykazano powiązania z tworzeniem się zakrzepów krwi w dawkach zalecanych przez lekarza. Należy poinformować lekarza, jeśli w przeszłości u pacjenta występowały choroby serca lub naczyń krwionośnych, udar, zakrzepy krwi lub zagalęzowana krew, wprowadzono założony na stałe cewnik/dostęp żylny do jednej z żył pacjenta, lub pacjent był unieruchomiony przez jakiś okres czasu. Powyższe czynniki mogą zwiększać ryzyko wystąpienia zakrzepów krwi po zastosowaniu produktu leczniczego Berinert. Należy poinformować lekarza o lekach przyjmowanych przez pacjenta, ponieważ niektóre leki, takie jak pigułki antykoncepcyjne lub niektóre androgeny mogą zwiększać ryzyko wystąpienia zakrzepów krwi.

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 powiedzieć lekarzowi lub farmaceutce o wszystkich lekach przyjmowanych przez pacjenta obecnie lub ostatnio, a także o lekach, które pacjent planuje przyjmować w tych, które dostępne są bez recepty.
- Berinert nie może być mieszany w strzykawce 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.

Prowadzenie pojazdów i obsługiwanie maszyn

Berinert nie wywiera wpływu na zdolność do prowadzenia pojazdów i obsługiwania maszyn.

Berinert zawiera sód

Ten lek zawiera mniej niż 1 mmol sodu (23 mg) na fiolkę, co oznacza, że jest uznany za „wolny od sodu”.

3. JAK STOSOWAĆ BERINERT

Berinert jest przeznaczony do samodzielnego stosowania w postaci wstrzyknięcia podskórnego. Pacjent lub jego opiekun powinni być przeszkoleni w jaki sposób należy podawać Berinert.

Dawkowanie

Zalecana dawka leku Berinert wynosi 60 j.m./kg masy ciała.

Stosowanie u dzieci

Zalecana dawka jest taka sama jak u dorosłych.

Przedawkowanie

Nie odnotowano przypadków przedawkowania.

Rozpuszczanie i sposób podawania

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 fiołki w warunkach aseptycznych. Należy używać strzykawkę dołączoną do produktu.
- Przygotowany roztwór powinien być bezbarwny i klarowny do lekko opalizującego. Po przefiltrowaniu lub pobraniu z fiołki (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 fiołek, ogrzać proszek i rozpuszczalnik Berinert do temperatury pokojowej.

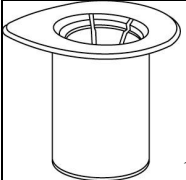
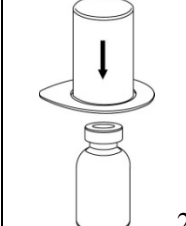
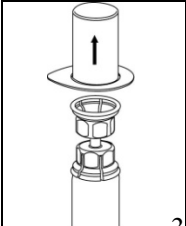
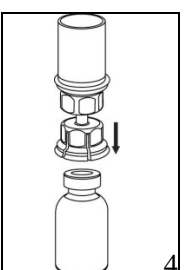
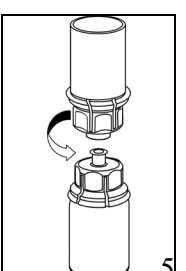

Można to osiągnąć pozostawiając fiołki przez 1 godzinę w temperaturze pokojowej lub trzymając je w dłoniach przez kilka minut.

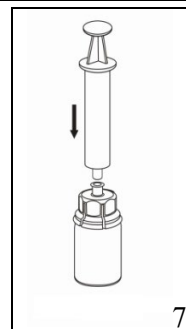
NIE WOLNO poddawać fiołek bezpośredniemu ogrzewaniu. Fiołki nie mogą być ogrzane powyżej temperatury ciała (37°C).

Ostrożnie zdjąć wieczka z fiołek zawierających proszek i rozpuszczalnik.

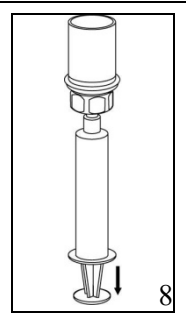
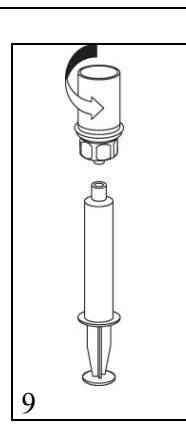
Przemyć miejsce wkłucia w korku wacikiem nasączonym alkoholem (każdą fiolkę oddzielnym wacikiem) i pozostawić do wyschnięcia.

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

 <p>1</p>	<p>1. Otworzyć opakowanie zawierające Mix2Vial poprzez usunięcie wieczka. Nie wyjmować Mix2Vial z blistra.</p>
 <p>2</p>	<p>2. Umieścić fiolkę z rozpuszczalnikiem na równej, czystej powierzchni i mocno przytrzymać. Nie wyjmując z blistra zestawu Mix2Vial nałożyć jego niebieską końcówkę z ostrzem na korek fiolki rozpuszczalnika i naciskając pionowo w dół przebić korek fiolki rozpuszczalnika.</p>
 <p>3</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</p>	<p>4. Umieścić fiolkę z proszkiem na równej i twardej powierzchni. Odwrócić do góry dnem fiolkę z rozpuszczalnikiem i dołączonym do niej zestawu Mix2Vial i wbić w korek fiolki z proszkiem, ruchem pionowo w dół, ostrze przezroczystego końca łącznika. Rozpuszczalnik samoczynnie zostanie przeniesiony do fiolki z proszkiem.</p>
 <p>5</p>	<p>5. Jedną ręką chwycić część zestawu Mix2Vial w fiolce zawierającej obecnie roztwór, drugą zaś ręką przytrzymać część łącznika od strony fiolki po rozpuszczalniku i ostrożnie odkręcając przeciwnie do ruchu wskazówek zegara oddzielić od siebie obie części łącznika. Usunąć fiolkę 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. Nabrać powietrza do pustej, jałowej strzykawki. Stosować strzykawkę dołączoną do produktu. Trzymając fiolkę z produktem leczniczym pionowo korkiem do góry, przyłączyć zgodnie z ruchem wskazówek zegara strzykawkę do połączenia Luer Lock zestawu Mix2Vial. Wstrzyknąć powietrze do fiołki z produktem.</p>
---	---

Pobieranie i sposób podawania

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

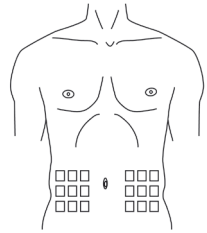

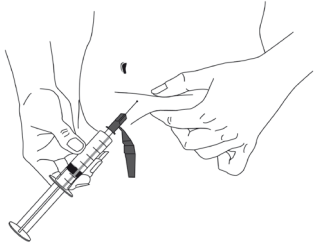
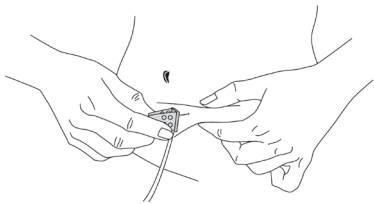
Sposób podawania

Do samodzielnego podawania przez pacjenta (podanie podskórne)

Lekarz nauczy pacjenta jak bezpiecznie podawać lek Berinert. Po zapoznaniu się jak należy samodzielnie podawać lek, należy postępować zgodnie z poniższą instrukcją.

Tabela 2. Instrukcja samodzielnego podawania leku Berinert

<p>Etap 1: Kompletowanie materiałów Skompletować strzykawkę z lekiem Berinert i akcesoria jednorazowego użytku i inne elementy (ostrza, inne pojemniki, dzienniczek leczenia lub książkę zapisów):</p> <ul style="list-style-type: none"> • Igła do podawania podskórnego lub zestaw do infuzji podskórnej. • Jałowa strzykawka (stosować strzykawkę wolną od sylikonu) • Waciki nasączone alkoholem • Rękawiczki (jeżeli są zalecane przez fachowy personel medyczny) 	
<p>Etap 2: Czyszczenie powierzchni</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dokładnie wyczyścić stół lub inną gładką powierzchnię za 	

pomocą wacików nasączonych alkoholem.	
Etap 3: Mycie rąk <ul style="list-style-type: none"> • Dokładnie umyć i wysuszyć ręce • Jeśli pacjent został poinformowany o konieczności przygotowywania infuzji w rękawiczkach, należy założyć rękawiczki. 	
Etap 4: Przygotowanie miejsca wstrzyknięcia <ul style="list-style-type: none"> • Należy wybrać obszar do wstrzyknięcia w okolicach brzucha, chyba że lekarz poinformuje pacjenta o przygotowaniu innego miejsca (Ryc.1). • Należy wybrać inne miejsce niż podczas ostatniego wstrzyknięcia; pacjent powinien rotacyjnie zmieniać miejsca wstrzyknięć. • Nowe miejsce wstrzyknięcia powinno znajdować się minimum 5 cm od miejsca poprzedniego wstrzyknięcia. • Nigdy nie należy dokonywać wstrzyknięcia w obszarze, w którym skóra jest swędząca, opuchnięta, bolesna, zasiniona lub zaczerwieniona. • Należy unikać wstrzykiwania w miejsca, w których są blizny lub rozstęp. • Należy oczyścić skórę w miejscu wstrzyknięcia stosując wacik nasączony alkoholem i pozwolić jej wyschnąć (Ryc.2). 	 <p>Rycina 1</p>  <p>Rycina 2</p>
Etap 5: Wstrzyknięcie w okolice brzucha Zgodnie z instrukcjami fachowego personelu medycznego: <ul style="list-style-type: none"> • Załączyć igłę do podawania podskórnego lub zestaw do infuzji podskórnej (motylkowy) do strzykawki zgodnie z instrukcją fachowego personelu medycznego. Wypełnić igłę lub wężyk zgodnie z wymaganiami i instrukcją. Wstrzyknięcie za pomocą igły do wstrzyknięć podskórnych: <ul style="list-style-type: none"> • Wprowadzić igłę w fałd skóry (Ryc.3). Wstrzyknięcie za pomocą zestawu do infuzji podskórnej: <ul style="list-style-type: none"> • Wprowadzić igłę w fałd skóry (Ryc.4). 	 <p>Rycina 3</p>  <p>Rycina 4</p>
Etap 6: Czyszczenie <ul style="list-style-type: none"> • Po wstrzyknięciu całej ilości leku Berinert, usunąć igłę. • Wyrzucić jakikolwiek nieużyty roztwór oraz wszystkie elementy zestawu do podawania w sposób zgodny z lokalnymi wymaganiami. 	
Etap 7: Zapis leczenia <ul style="list-style-type: none"> • Należy zapisać w dzienniczku leczenia lub książce zapisów numer serii z etykiety fiolki z lekiem Berinert oraz datę i czas podawania infuzji za każdym razem, gdy lek Berinert jest podawany. 	

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 jakiegokolwiek objaw nie wymieniony w tej ulotce.**

U większości chorych po podaniu Berinert działania niepożądane występują rzadko.

Bardzo często obserwowano następujące działania niepożądane (mogą dotyczyć więcej niż 1 na 10 pacjentów):

- Reakcje w miejscu podania (zasinienie, odczucie zimna, wyciek, rumień, krwihak, krwotok, stwardnienie, obrzęk, ból, świąd, wysypka, blizna, opuchnięcie, pokrzywka, ciepło).
- Zapalenie nosogardzieli (wyciek lub gęsta wydzielina z nosa, katar, łzawienie oczu).

Często obserwowano następujące działania niepożądane (mogą dotyczyć nie więcej niż 1 na 10 pacjentów):

- Nadwrażliwość lub objawy alergiczne, takie jak: nadwrażliwość, rumień, świąd i pokrzywka.
- Zawroty głowy.

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 tego leku 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 **fiolce**.
- Numer serii jest zapisany na etykiecie i pudełku po skrócie (Lot).

6. INNE INFORMACJE

Co zawiera Berinert

Substancja czynna:

Ludzki inhibitor C1-esterazy (2000 j.m./fiolkę; po rekonstytucji w 4 ml wody do wstrzykiwań: 500 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.

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 do lekko opalizującego.

Wielkości opakowań

Opakowanie zawiera:

1 fiolkę z proszkiem

1 fiolkę z 4 ml wody do wstrzykiwań

1 system do transferu 20/20 z filtrem

Zestaw do podawania (opakowanie wewnętrzne):

1 strzykawkę jednorazowego użytku o pojemności 5 ml,

1 igłę do podawania podskórnego

1 zestaw do wkłucia podskórnego

2 waciki nasączone alkoholem,

1 plaster

Opakowanie zawierające 5 x 2000 j.m., włącznie z opakowaniem 5 akcesoriami do podawania

Opakowanie zawierające 20 x 2000 j.m., włącznie z 4 opakowaniami 5 akcesoriami do podawania

Nie wszystkie wielkości opakowań muszą znajdować się w obrocie.

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 2000 I.E. Pulver und

Lösungsmittel zur Herstellung einer

Injektionslösung _____ Austria

Berinert 2000 IE, poeder en oplosmiddel

voor oplossing voor injectie _____ Belgia

Berinert 2000 _____ Cypr, Niemcy, Grecja, Polska, Portugalia

Беринерт 2000, Прах и разтворител

за инжекционен разтвор

C1- естеразен инхибитор, човешки _____ Bułgaria

Berinert 2000 IU _____ Czechy, Słowacja

Berinert _____ Dania, Włochy

Berinert 2000 IU, injektiokuiva-aine

ja liuotin, liuosta varten _____ Finlanida

Berinert 2000 UI, poudre et solvant pour

solution injectable _____ Francja, Luksemburg

Berinert 2000 NE por és oldószer

oldatos injekcióhoz _____ Węgry

Berinert 2000 IU pulver og væske til injeksjonsvæske, oppløsning _____	Norwegia
Berinert 2000 2000 UI, pulbere și solvent pentru soluție injectabilă _____	Rumunia
Berinert 2000 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje _____	Słowenia
Berinert 2000 UI polvo y disolvente para solución inyectable subcutánea _____	Hiszpania
Berinert 2000 IE, pulver och vätska till injektionsvätska, lösning _____	Szwecja
Berinert 2000 IU Powder and solvent for solution for injection _____	Wielka Brytania, Malta

Data zatwierdzenia ulotki: 10/2021

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.