

ПРИЛОЖЕНИЕ I
КРАТКА ХАРАКТЕРИСТИКА НА ПРОДУКТА

1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ

Respreeza 1 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор
Respreeza 4 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор
Respreeza 5 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

2. КАЧЕСТВЕН И КОЛИЧЕСТВЕН СЪСТАВ

Respreeza 1 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

Един флакон съдържа приблизително 1 000 mg човешки алфа₁-протеиназен инхибитор (human alpha₁-proteinase inhibitor)*, определено чрез капацитета за неутрализиране на човешка неутрофилна еластаза.

След реконституиране с 20 ml разтворител, разтворът съдържа приблизително 50 mg/ml човешки алфа₁-протеиназен инхибитор.

Общото съдържание на протеини е приблизително 1 100 mg на флакон.

Respreeza 4 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

Един флакон съдържа приблизително 4 000 mg човешки алфа₁-протеиназен инхибитор (human alpha₁-proteinase inhibitor)*, определено чрез капацитета за неутрализиране на човешка неутрофилна еластаза.

След реконституиране със 76 ml разтворител, разтворът съдържа приблизително 50 mg/ml човешки алфа₁-протеиназен инхибитор.

Общото съдържание на протеини е приблизително 4 400 mg на флакон.

Respreeza 5 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

Един флакон съдържа приблизително 5 000 mg човешки алфа₁-протеиназен инхибитор (human alpha₁-proteinase inhibitor)*, определено чрез капацитета за неутрализиране на човешка неутрофилна еластаза.

След реконституиране с 95 ml разтворител, разтворът съдържа приблизително 50 mg/ml човешки алфа₁-протеиназен инхибитор.

Общото съдържание на протеини е приблизително 5500 mg на флакон.

*Получен от плазмата на човешки донори.

Помощни вещества с известно действие

Respreeza съдържа приблизително 1,9 mg натрий на ml реконституиран разтвор (81 mmol/l).

За пълния списък на помощните вещества вижте точка 6.1.

3. ЛЕКАРСТВЕНА ФОРМА

Прах и разтворител за инфузионен разтвор.

Прахът е бял до почти бял. Разтворителят е бистър и безцветен разтвор. Приготвеният разтвор има приблизителен осмолалитет 279 mOsmol/kg и pH 7,0.

4. КЛИНИЧНИ ДАННИ

4.1 Терапевтични показания

Respreeza е показан за поддържащо лечение за забавяне на прогресията на емфизем при възрастни пациенти с доказан тежък дефицит на алфа₁-протеиназен инхибитор (напр. генотипове PiZZ, PiZ(null), Pi(null,null), PiSZ). Пациентите трябва да бъдат подложени на

оптимално медикаментозно и немедикаментозно лечение и да имат данни за прогресивно белодробно заболяване (напр. по-нисък прогнозиран форсиран експираторен обем за секунда (ФЕО₁), нарушена способност за ходене или повишен брой обостряния), оценени от медицински специалист с опит в лечението на дефицит на алфа₁-протеиназен инхибитор.

4.2 Дозировка и начин на приложение

Първите инфузии трябва да се приложат под наблюдението на медицински специалист с опит в лечението на дефицит на алфа₁-протеиназен инхибитор. Следващите инфузии могат да се прилагат от болногледач или от пациента (вж. точка 4.4).

Дозировка

Препоръчителната доза Respreeza е 60 mg/kg телесно тегло (тг), прилагана веднъж седмично.

Популация в старческа възраст

Безопасността и ефикасността на Respreeza при пациенти в старческа възраст (65 години или повече) не са установени в конкретни клинични проучвания.

Пациенти с бъбречно или чернодробно увреждане

Не са провеждани конкретни изследвания. Не може да се препоръча алтернативна схема на прилагане при тези пациенти.

Педиатрична популация

Безопасността и ефикасността на Respreeza в педиатричната популация (възраст под 18 години) не са установени. Липсват данни.

Начин на приложение

Respreeza трябва да се прилага само чрез интравенозна инфузия след реконституиране.

Прахът трябва да се реконституира с вода за инжекции (вж. инструкциите за реконституиране в точка 6.6) и да се прилага като се използва система за интравенозно приложение (включена към опаковки от 4000 mg и 5000 mg).

Приготвеният разтвор трябва да се влива интравенозно, при скорост на инфузията около 0,08 ml/kg телесно тегло/min. Скоростта на инфузията може да се коригира въз основа на поносимостта на пациента. Инфузията на препоръчителната доза 60 mg/kg телесно тегло продължава приблизително 15 минути.

Един флакон Respreeza е само за еднократна употреба.

За подробна информация относно приложението на реконституирания разтвор вижте инструкциите в края на точка 6.6.

4.3 Противопоказания

- Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества, изброени в точка 6.1 (вж. също точка 4.4).
- Пациенти с дефицит на IgA, с доказани антитела срещу IgA, поради риск от тежки реакции на свръхчувствителност и анафилактични реакции.

4.4 Специални предупреждения и предпазни мерки при употреба

Проследимост

За да се подобри проследимостта на биологичните лекарствени продукти, името и партидният номер на приложения продукт трябва ясно да се записват.

Трябва да се спазва препоръчителната скорост на инфузия, посочена в точка 4.2. По време на първите инфузии клиничното състояние на пациента, включително жизнените показатели, трябва да се наблюдава внимателно през целия период на инфузията. Ако възникне някаква

реакция, която би могла да бъде свързана с приложението на Respreeza, скоростта на инфузията трябва да се намали или приложението да се прекрати, в зависимост от клиничното състояние на пациента. Ако симптомите отзвучат своевременно след спиране на приложението, инфузията може да се поднови при по-ниска скорост, която е комфортна за пациента.

Свърхчувствителност

Могат да възникнат реакции на свърхчувствителност, включително при пациенти, които са понесли добре предишно лечение с човешки алфа₁-протеиназен инхибитор.

Respreeza може да съдържа следи от IgA. Пациентите със селективен или тежък дефицит на IgA могат да развият антитела срещу IgA, и поради тази причина, те имат по-висок риск за потенциално развитие на тежка свърхчувствителност и анафилактични реакции.

Подозирани реакции от алергичен или анафилактичен тип могат да наложат незабавно прекратяване на инфузията, в зависимост от характера и тежестта на реакцията. В случай на шок трябва да се приложи спешно лечение.

Домашно лечение/самостоятелно приложение

Има ограничени данни относно употребата на този лекарствен продукт при домашно лечение/самостоятелно приложение.

Потенциалните рискове по отношение на домашното лечение/самостоятелното приложение са свързани с работата с лекарствения продукт и приложението му, както и със справянето с нежелани реакции, особено с реакции на свърхчувствителност. Пациентите трябва да бъдат информирани за признаците на реакции на свърхчувствителност.

Решението дали даден пациент е подходящ за домашно лечение/самостоятелно приложение се взема от лекуващия лекар, който трябва да гарантира, че е осигурено подходящо обучение (напр. по отношение на приготвяне на разтвора, употреба на Mix2Vial[®] набор, сглобяване на интравенозната линия, техниките на инфузия, водене на дневник за лечението, идентифициране на нежелани реакции и мерки, които да се вземат в случай, че възникнат такива реакции) и прилагането да се проверява на редовни интервали.

Преносими патогени

Стандартните мерки за предотвратяване на инфекции вследствие на употребата на лекарствени продукти, получени от човешка кръв или плазма, включват подбор на донорите, скрининг на отделните порции дарена кръв и на сборната плазма за специфични маркери за инфекция и включване на ефективни производствени етапи за инактивиране/отстраняване на вирусите. Въпреки тези мерки, при прилагане на лекарствени продукти, получени от човешка кръв или плазма, не може напълно да се изключи възможността за пренасяне на инфекциозни агенти. Това се отнася и за непознати или новопоявили се вируси и други патогени.

Мерките, които се прилагат, се считат за ефективни по отношение на вируси с обвивка като например човешки имунодефицитен вирус (HIV), вирусите на хепатит В (HBV) и на хепатит С (HCV), както и за вируса без обвивка на хепатит А (HAV) и парвовирус В19.

При пациенти, които редовно/многократно се лекуват с протеиназни инхибитори, получени от човешка плазма, трябва да се обмисли приложение на подходящи ваксини (за хепатит А и В).

Тютюнопушене

Тютюневият дим е важен рисков фактор за развитието и прогресията на емфизем. Поради това, спирането на тютюнопушенето и избягването на тютюнев дим от околната среда са силно препоръчителни.

Съдържание на натрий

Respreeza 1 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

Този лекарствен продукт съдържа приблизително 37 mg (1,6 mmol) натрий на един флакон Respreeza от 1 000 mg. Това е еквивалентно на 1,9% от препоръчителния максимален дневен прием на натрий при възрастни.

Respreeza 4 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

Този лекарствен продукт съдържа приблизително 149 mg (6,5 mmol) натрий на един флакон Respreeza от 4 000 mg. Това е еквивалентно на 7,4% от препоръчителния максимален дневен прием на натрий при възрастни.

Respreeza 5 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

Този лекарствен продукт съдържа приблизително 186 mg (8,1 mmol) натрий на един флакон Respreeza от 5 000 mg. Това е еквивалентно на 9,3% от препоръчителния максимален дневен прием на натрий при възрастни.

Това трябва да се вземе предвид при пациенти, които са на диета с контролиран прием на натрий.

4.5 Взаимодействие с други лекарствени продукти и други форми на взаимодействие

Не са провеждани проучвания за взаимодействията.

4.6 Фертилитет, бременност и кърмене

Бременност

Не са провеждани проучвания по отношение на репродукцията при животни с Respreeza и безопасността на лекарството при бременни жени не е установена в контролирани клинични проучвания. Тъй като алфа₁-протеиназният инхибитор е ендегенен човешки протеин, счита се, че е малко вероятно Respreeza да причини увреждане на плода, когато се прилага в препоръчителните дози. Въпреки това, Respreeza трябва да се прилага с повишено внимание при бременни жени.

Кърмене

Не е известно дали Respreeza/метаболитите се екскретират в кърмата. Екскрецията на човешки алфа₁-протеиназен инхибитор в млякото не е проучена при животни. Трябва да се вземе решение дали да се продължи/преустанови кърменето или да се продължи/преустанови терапията с Respreeza, като се вземат предвид ползата от кърменето за детето и ползата от терапията с човешки алфа₁-протеиназен инхибитор за жената.

Фертилитет

Не са провеждани проучвания с Respreeza върху фертилитета при животни и ефектът на лекарството върху фертилитета при хора не е установен в контролирани клинични проучвания. Тъй като човешкият алфа₁-протеиназен инхибитор е ендегенен човешки протеин, не се очакват нежелани реакции върху фертилитета, когато лекарството се прилага в препоръчителните дози.

4.7 Ефекти върху способността за шофиране и работа с машини

След приложението на Respreeza може да възникне замаяност (вж. точка 4.8). Поради това Respreeza може да повлиява в малка степен способността за шофиране и работа с машини.

4.8 Нежелани лекарствени реакции

Обобщение на профила на безопасност

По време на лечение са наблюдавани реакции на свръхчувствителност или алергични реакции. В най-сериозните случаи алергичните реакции могат да прогресират до тежки анафилактични

реакции, дори когато пациентът не е показал свръхчувствителност при предишни приложения (вж. точка 4.4).

За информация, свързана с безопасността по отношение на преносими патогени, вижте точка 4.4.

Списък на нежеланите реакции в табличен вид

Нежеланите реакции (НР), събрани от шест клинични проучвания с 221 пациенти и от постмаркетинговия опит, са представени в таблицата по-долу според системно-органната класификация по MedDRA (по системно-органен клас и предпочитан термин (ПТ)). Честотата за пациент (базирана на шестмесечна експозиция по време на клинични проучвания) е оценена според следната конвенция: чести ($\geq 1/100$ до $< 1/10$), нечести ($\geq 1/1\,000$ до $< 1/100$), редки ($\geq 1/10\,000$ до $< 1/1\,000$) и много редки ($< 1/10\,000$). Нежеланите реакции само по време на постмаркетинговия период се причисляват към категорията “с неизвестна честота (от наличните данни не може да бъде направена оценка)”.

Във всяка от групите според честотата, нежеланите реакции са представени в низходящ ред по отношение на тяхната сериозност.

Честота на нежеланите реакции (НР) в клинични проучвания и постмаркетингов опит с Respreeza

Системо-органен клас (СОК)	Честота на НР			
	Чести ($\geq 1/100$ до $< 1/10$)	Нечести ($\geq 1/1\,000$ до $< 1/100$)	Много редки ($< 1/10\,000$)	С неизвестна честота
Нарушения на кръвта и лимфната система				Болка в лимфните възли
Нарушения на имунната система		Реакции на свръхчувствителност (включително тахикардия, хипотония, обърканост, синкоп, намалена кислородна консумация и фарингеален едем)	Анафилактични реакции	
Нарушения на нервната система	Замайване, главоболие	Парестезии	Хипестезия	
Нарушения на очите				Оток на очите
Съдови нарушения		Зачервяване		
Респираторни, гръдни и медиастинални нарушения	Диспнея			
Стомашно-чревни нарушения	Гадене			Подуване на устните
Нарушения на кожата и		Уртикария, обрив (включително	Хиперхидроза, пруритус	Оток на лицето

подкожната тъкан		ексфолиативен и генерализиран)		
Общи нарушения и ефекти на мястото на приложение		Астения, реакции на мястото на инфузия (включително хематом на мястото на инфузия)	Болка в гърдите, втрисане, пирексия	

Педиатрична популация

Безопасността и ефикасността в педиатричната популация не са установени. Липсват данни.

Популация в старческа възраст

Безопасността и ефикасността на Respreeza при пациенти в старческа възраст (65 години или повече) не са установени в клинични проучвания.

Съобщаване на подозирани нежелани реакции

Съобщаването на подозирани нежелани реакции след разрешаване за употреба на лекарствения продукт е важно. Това позволява да продължи наблюдението на съотношението полза/риск за лекарствения продукт. От медицинските специалисти се изисква да съобщават всяка подозирана нежелана реакция чрез **националната система за съобщаване, посочена в Приложение V.**

4.9 Предозиране

Последиствията от предозиране не са известни.

В случай на предозиране пациентът трябва да се наблюдава внимателно за възникване на нежелани реакции и трябва да е налице възможност за поддържащи мерки при необходимост.

5. ФАРМАКОЛОГИЧНИ СВОЙСТВА

5.1 Фармакодинамични свойства

Фармакотерапевтична група: Антихеморагични средства, протеиназен инхибитор, АТС код: B02AB02

Човешкият алфа₁-протеиназен инхибитор е нормална съставка на човешката кръв. Човешкият алфа₁-протеиназен инхибитор има молекулна маса 51 kDa и принадлежи към семейството на серинпротеазните инхибитори.

Механизъм на действие

Човешкият алфа₁-протеиназен инхибитор се приема за основната антипротеаза в долните дихателни пътища, където инхибира неутрофилната еластаза (NE). Нормалните здрави индивиди произвеждат достатъчно количество алфа₁-протеиназен инхибитор, който да контролира NE, произведена от активираните неутрофили, и по този начин са способни да предотвратят неадекватна протеолиза на белодробна тъкан от NE. Заболявания, които увеличават натрупването и активирането на неутрофилите в белите дробове, например респираторна инфекция, и тютюнопушенето, ще повишат на свой ред нивата на NE. Индивидите с дефицит на ендегенен алфа₁-протеиназен инхибитор обаче не са способни да поддържат достатъчна антипротеазна защита и при тях настъпва по-бърза протеолиза на алвеоларните стени, започваща преди развитието на клинично проявена хронична обструктивна белодробна болест в третото или четвъртото десетилетие.

Фармакодинамични ефекти

Приложението на Respreeza повишава и поддържа серумните нива и нивата в течността на покривния епител (ELF) в белите дробове на алфа₁-протеиназния инхибитор, което води до забавяне на прогресията на емфизема.

Клинична ефикасност и безопасност

Проучвания RAPID

Безопасността и ефикасността на Respreeza са оценявани в рандомизирано, двойнослепо, плацебо-контролирано, многоцентрово проучване (RAPID), последвано от 2-годишно открито разширено проучване (RAPID разширено проучване). Общо 180 пациенти с дефицит на алфа₁-протеиназен инхибитор, със серумно ниво на алфа₁-протеиназен инхибитор < 11 микромола (μM) (т.е. < 50 mg/dl, определено чрез нефелометрия) и клинични данни за емфизем, са рандомизирани да получават ежеседмично интравенозна доза от 60 mg/kg телесно тегло Respreeza (93 пациенти) или плацебо (87 пациенти) до 24 месеца. Участниците на възраст от 31 до 67 години (медиана на възрастта 54 години) със средни изходни нива на алфа₁-протеиназен инхибитор приблизително 6,15 μM, и средна коригирана за обем КТ белодробна плътност 47 g/l / 50 g/l, съответно, за участниците на Respreeza и плацебо.

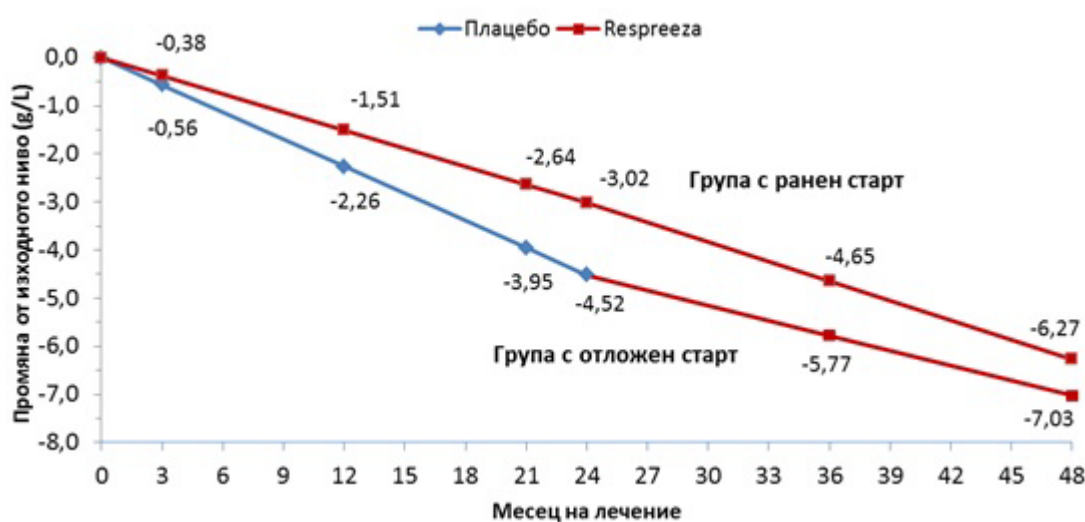
Сто и четиридесет участници (76 участници, лекувани с Respreeza и 64 участници, получавали плацебо в проучването RAPID) са продължили в разширеното проучване RAPID и са лекувани ежеседмично с интравенозна доза Respreeza 60 mg/kg телесно тегло за до 24 месеца.

Проучванията изследват ефекта на Respreeza върху прогресията на емфизема, оценявана чрез намаляването на белодробната плътност, измерена чрез компютърна томография (КТ).

Пациентите, лекувани с Respreeza, са показали сходен модел на по-бавно намаляване на белодробната плътност в сравнение с получаващите плацебо (вж. Фигура 1). Годишната скорост на намаляване на белодробната плътност, измерена чрез КТ сканиране при тотален белодробен капацитет (ОБК), за 2 години е била по-ниска при Respreeza (-1,45 g/l) в сравнение с плацебо (-2,19 g/l), което отговаря на 34% намаление (p = 0,017, 1-странно).

Разширеното проучване RAPID показва, че забавената скорост на намаляване на белодробната плътност е поддържана за участници, които са лекувани непрекъснато с Respreeza за 4 години.(вж. Фигура 1).

Фигура 1: Промени в белодробната плътност (ОБК) от изходното ниво в проучването RAPID и разширеното проучване RAPID



Единични дози от 120 mg/kg телесно тегло са прилагани на 137 пациенти, лекувани с Respreeza.

Педиатрична популация

Европейската агенция по лекарствата освобождава от задължението за предоставяне на резултатите от проучванията с Respreeza във всички подгрупи на педиатричната популация при хронична обструктивна белодробна болест (ХОББ), дължаща се на дефицит на алфа₁-протеиназен инхибитор (вж. точка 4.2 за информация относно употребата в педиатрията).

5.2 Фармакокинетични свойства

Проведени са четири клинични проучвания с Respreeza при 89 пациенти (59 мъже и 30 жени) за оценяване на ефекта на Respreeza върху серумните нива на алфа₁-протеиназен инхибитор. Пациентите са на възраст от 29 до 68 години (медиана на възрастта 49 години). На скрининга серумните нива за алфа₁-протеиназен инхибитор са били между 3,2 и 10,1 µM (средно 5,6 µM).

Проведено е двойносляпо, рандомизирано, активно-контролирано, кръстосано фармакокинетично проучване при 13 мъже и 5 жени с дефицит на алфа₁-протеиназен инхибитор, на възраст от 36 до 66 години. Девет пациенти са получили единична доза 60 mg/kg телесно тегло Respreeza, последвана от сравнителен продукт, а 9 пациенти са получили сравнителен продукт, последван от единична доза 60 mg/kg телесно тегло Respreeza, с период на очистване от 35 дни между дозите. Взети са общо 13 серумни проби след инфузията в различни времеви моменти до Ден 21. В Таблица 1 са показани средните резултати за фармакокинетичните параметри на Respreeza.

Таблица 1: Фармакокинетични параметри за алфа₁-протеиназен инхибитор след единична доза от 60 mg/kg телесно тегло Respreeza

Фармакокинетичен параметър	Средно (стандартно отклонение)*
Площ под кривата (AUC _{0-∞})	144 (±27) µM x ден
Максимална концентрация (C _{max})	44,1 (±10,8) µM
Терминален полуживот (t _{1/2β})	5,1 (±2,4) дни
Общ клирънс	603 (±129) ml/ден
Обем на разпределение в стационарно състояние	3,8 (±1,3) l

* n=18 участници

Извършен е популационен фармакокинетичен анализ с използване на данни от 90 пациенти, лекувани с Respreeza, от проучването RAPID. Изчисленият за популацията среден полуживот е 6,8 дни. Моделно прогнозираната средна концентрация в стационарно състояние е 21,8 µM след седмична доза от 60 mg/kg телесно тегло. Популационният фармакокинетичен анализ не е показал никакви значими ефекти на възрастта, пола, теглото или изходните серумни концентрации на антигенен алфа₁-протеиназен инхибитор върху клирънса на Respreeza.

Връзка фармакокинетика-фармакодинамика

В едно двойносляпо, контролирано клинично проучване за оценка на безопасността и биохимичната ефикасност на Respreeza са рандомизирани 44 пациенти да получават интравенозна доза от 60 mg/kg телесно тегло Respreeza веднъж седмично в продължение на 24 седмици. Средните най-ниски серумни нива на алфа₁-протеиназен инхибитор в стационарно състояние (седмици 7-11) са поддържани над 11 µM. Средната стойност (стандартното отклонение) на най-ниско серумно ниво на алфа₁-протеиназен инхибитор в стационарно състояние за пациентите, лекувани с Respreeza, е 17,7 µM (2,5).

В една подгрупа участници, включени в това проучване (10 пациенти, лекувани с Respreeza), е извършен бронхо-алвеоларен лаваж. Измерванията на нивата на алфа₁-протеиназен инхибитор в течността на покривния епител (ELF) са показали сходно повишение след лечение. ELF нивата на антигенния алфа₁-протеиназен инхибитор и алфа₁-протеиназен инхибитор: NE комплексите са били повишени спрямо изходното ниво. Свободната еластаза е била неизмеримо ниска във всички проби.

След завършване на проучването RAPID е извършен анализ на достигнатата медиана на нивата на алфа₁-протеиназен инхибитор и намаляването на белодробната плътност. Този анализ е показал обратна линейна връзка между най-ниските серумни нива на алфа₁-протеиназен инхибитор и годишното намаляване на белодробната плътност, измерена чрез коригирани за обем данни от КТ при пациентите, получаващи интравенозна доза от 60 mg/kg телесно тегло Respreeza.

5.3 Предклинични данни за безопасност

Безопасността на Respreeza е оценена в няколко предклинични проучвания. Неклиничните данни не показват особен риск за хора на базата на конвенционалните фармакологични проучвания за безопасност и краткосрочна токсичност. Проучвания за токсичност при многократно прилагане за повече от 5 дни, проучвания за репродуктивна токсичност и проучвания за канцерогенен потенциал не са провеждани. Счита се, че такива проучвания са без значение, поради производството на антитела срещу хетероложния човешки протеин при животни. Тъй като човешкият алфа₁-протеиназен инхибитор е протеин и физиологична съставна част на човешката кръв, не се очаква да проявява канцерогенни, генотоксични или тератогенни ефекти.

6. ФАРМАЦЕВТИЧНИ ДАННИ

6.1 Списък на помощните вещества

Прах:

Натриев хлорид

Натриев дихидрогенфосфат монохидрат

Манитол

Разтворител:

Вода за инжекции

6.2 Несъвместимости

Този лекарствен продукт не трябва да се смесва с други лекарствени продукти, с изключение на посочените в точка 6.6.

6.3 Срок на годност

Respreeza 1 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

3 години

Respreeza 4 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

3 години

Respreeza 5 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

3 години

От микробиологична гледна точка, продуктът трябва да се използва незабавно след реконституиране. Доказана е, обаче, химична и физическа стабилност по време на употреба за 3 часа на стайна температура (до 25 °C). Реконституираният разтвор да не се замразява.

6.4 Специални условия на съхранение

Да не се съхранява над 25 °C. Да не се замразява.

За условията на съхранение след реконституиране на лекарствения продукт вижте точка 6.3.

6.5 Вид и съдържание на опаковката и специални приспособления за приложение

Respreeza 1 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

Respreeza 1 000 mg прах във флакон от стъкло (тип I), затворен с гумена (бутилова) запушалка и алуминиева обкатка с пластмасово отчупващо се капаче.

20 ml вода за инжекции във флакон от стъкло (тип I), затворен с гумена (бутилова) запушалка и алуминиева обкатка с пластмасово отчупващо се капаче.

Respreeza 4 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

Respreeza 4 000 mg прах във флакон от стъкло (тип I), затворен с гумена (бутилова) запушалка и алуминиева обкатка с пластмасово отчупващо се капаче.

76 ml вода за инжекции във флакон от стъкло (тип I), затворен с гумена (бутилова) запушалка и алуминиева обкатка с пластмасово отчупващо се капаче.

Respreeza 5 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

Respreeza 5 000 mg прах във флакон от стъкло (тип I), затворен с гумена (бутилова) запушалка и алуминиева обкатка с пластмасово отчупващо се капаче.

95 ml вода за инжекции във флакон от стъкло (тип I), затворен с гумена (бутилова) запушалка и алуминиева обкатка с пластмасово отчупващо се капаче.

Опаковки

Всяка опаковка съдържа:

Respreeza 1 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

Един флакон с прах за еднократна употреба

Един флакон с разтворител 20 ml вода за инжекции

Един трансферен набор 20/20 (Mix2Vial набор) за реконституиране

Respreeza 4 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

Един флакон с прах за еднократна употреба

Един флакон с разтворител 76 ml вода за инжекции

Един трансферен набор 20/20 (Mix2Vial набор) за реконституиране

Набор за приложение (вътрешна кутия):

Един набор за i.v. инфузия

Един набор тип „бътерфлай“

Три тампона, напоени със спирт

Respreeza 5 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

Един флакон с прах за еднократна употреба

Един флакон с разтворител 95 ml вода за инжекции

Един трансферен набор 20/20 (Mix2Vial набор) за реконституиране

Набор за приложение (вътрешна кутия):

Един набор за i.v. инфузия

Един набор тип „бътерфлай“

Три тампона, напоени със спирт

Не всички видове опаковки могат да бъдат пуснати на пазара.

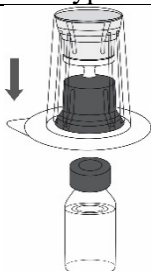
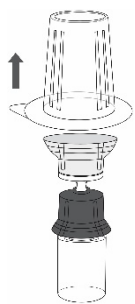
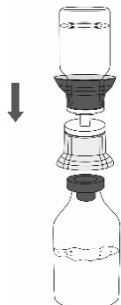
6.6 Специални предпазни мерки при изхвърляне и работа

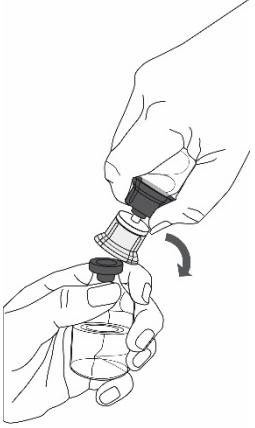
Общи инструкции

- Реконституирането трябва да се извърши според дадените инструкции по-долу
- Продуктът трябва да се реконституира, приложи и да се работи с него с повишено внимание и използване на асептична техника за запазване на стерилността на продукта.
- Не използвайте стерилните помощни средства за реконституиране ако тяхната опаковка е отворена или нарушена.
- Прахът трябва да се реконституира с разтворител (вода за инжекции).
- Пълно реконституиране на праха трябва да се постигне в рамките на 5 минути (опаковка от 1 000 mg) или 10 минути (опаковки от 4 000 mg и 5 000 mg).
- Прегледайте реконституирания разтвор за видими частици и промяна на цвета преди приложението

- Приготвеният разтвор трябва да бъде бистър, безцветен до бледо жълт и без видими частици.

Следвайте стъпките по-долу за приготвянето и реконституирането на Respreeza:

1. Уверете се, че флаконът Respreeza и флаконът с водата за инжекции са със стайна температура (до 25°C).	
2. Премахнете отчупващото се пластмасово капаче от флакона на водата за инжекции.	
3. Почистете гумената запушалка на флакона на водата за инжекции с антисептичен разтвор, например тампон напоен със спирт, и оставете да изсъхне	
4. Отворете Mix2Vial® набора като отлепите капача (Фигура 1). Не отстранявайте Mix2Vial набора от блистера.	 Фигура 1
5. Поставете флакона с водата за инжекции на равна, чиста повърхност и го хванете здраво. Вземете Mix2Vial набора заедно с блистера и вертикално пробийте флакона на водата за инжекции със синия връх на Mix2Vial набора. (Фигура 2).	 Фигура 2
6. Внимателно отстранете блистерната опаковка от Mix2Vial набора като задържите пръстена и издърпате вертикално нагоре. Уверете се, че издърпвате само блистера, а не и Mix2Vial набора (Фигура 3).	 Фигура 3
7. Отстранете отчупващото се пластмасово капаче от флакона Respreeza .	
8. Почистете гумената запушалка на флакона Respreeza с асептичен разтвор, например тампон напоен със спирт, и оставете да изсъхне.	
9. Поставете флакона Respreeza на гладка и стабилна повърхност. Обърнете флакона на водата за инжекция с прикрепения към него Mix2Vial набор и вертикално пробийте флакона Respreeza с чистия връх на Mix2Vial набора (Фигура 4). Водата за инжекции ще се влее автоматично във флакона Respreeza. ЗАБЕЛЕЖКА: Уверете се, че цялото количество вода се е прехвърлило във флакона Respreeza.	 Фигура 4
10. Следвайте стъпките по-долу, за да премахнете целия Mix2Vial набор от флакона Respreeza: • Хванете здраво с една ръка флакона Respreeza както е показано на Фигура 5. • Хванете здраво с другата ръка флакона на водата за инжекции и синята част на Mix2Vial набора.	

• Наклонете целия Mix2Vial набор настрани докато се раздели от флакона Respreeza (Фигура 5). Изхвърлете флакона на водата за инжекции и целия Mix2Vial набор	 Фигура 5
11. Леко завъртете флакона Respreeza докато прахът се разтвори напълно (Фигура 6). НЕ РАЗКЛАЩАЙТЕ. Внимавайте да не докоснете гумената запушалка на флакона.	 Фигура 6
12. Проверете визуално реконституирания разтвор. Разтворът трябва да е бистър, безцветен до бледожълт и да няма видими частици. Не използвайте разтвори, които са с променен цвят, мътни или съдържат частици.	
13. Ако е необходим повече от един флакон Respreeza, за да постигнете необходимата доза, повторете инструкции от 1 до 11 по-горе като използвате допълнителна опаковка, съдържаща неизползван Mix2Vial набор.	
Използвайте отделен, неизползван Mix2Vial набор и вода за инжекции за всеки флакон Respreeza.	
14. Реконституираните разтвори могат да бъдат приложени последователно директно от флакона или друг вариант е да бъдат прехвърлени в опаковка, подходяща за инфузия (напр.: празен интравенозен сак или стъклена бутилка; (не са предоставени) чрез предлагана на пазара система за интравенозно приложение (не е предоставена)), преди да бъдат приложени. Използвайте асептична техника, за да прехвърлите реконституирания разтвор в опаковката за инфузия.	

Приложение

Реконституираният разтвор трябва да бъде приложен като се използва набор за i.v. инфузия.

1. Уверете се, че вентилиращата капачка и ролковата клампа на набора за инфузия са затворени. Пробийте ВЕРТИКАЛНО флакона Respreeza с шипа от набора за i.v. инфузия като внимателно го завъртите или го свържете с опаковката, в която се намира инфузионният разтвор.
2. Повдигнете флакона Respreeza/опаковката, в която се намира инфузионният разтвор или закачете на стойка за инфузия.
3. Обезвъздушете капковата камера, като я стискате, докато се напълни приблизително наполовина с разтвор Respreeza.
4. Отворете вентилиращата капачка на набора за i.v. инфузия.
5. Бавно отворете ролковата клампа на набора за i.v. инфузия и оставете разтвора Respreeza да потече докато достигне края на тръбичката без да има въздушни мехурчета.
6. Затворете ролковата клампа.

7. Дезинфекцирайте мястото на приложение с антисептик, като например тампон със спирт, преди внимателно да въведете иглата във вената. Уверете се, че няма останал въздух в тръбичката от набора тип „бътерфлай“.
8. Свържете края на набора за i.v. инфузия с набора тип „бътерфлай“ и отворете отново ролковата клампа.
9. Влейте реконституирания разтвор във вената. Разтворът трябва да се приложи със скорост на инфузията от около 0,08 ml на kg телесно тегло на минута, в зависимост от Вашия отговор и комфорт. Инфузията на препоръчителната дневна доза 60 mg на kg телесно тегло ще отнеме приблизително 15 минути.

Неизползваният лекарствен продукт или отпадъчните материали от него трябва да се изхвърлят в съответствие с местните изисквания.

7. ПРИТЕЖАТЕЛ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

CSL Behring GmbH
Emil-von-Behring-Strasse 76
D-35041 Marburg
Германия

8. НОМЕР(А) НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

EU/1/15/1006/001
EU/1/15/1006/002
EU/1/15/1006/003

9. ДАТА НА ПЪРВО РАЗРЕШАВАНЕ/ПОДНОВЯВАНЕ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

Дата на първо разрешаване: 20 август 2015 г.
Дата на последно подновяване: 23 април 2020 г.

10. ДАТА НА АКТУАЛИЗИРАНЕ НА ТЕКСТА

Подробна информация за този лекарствен продукт е предоставена на уебсайта на Европейската агенция по лекарствата <https://www.ema.europa.eu/>.

ПРИЛОЖЕНИЕ II

- A. ПРОИЗВОДИТЕЛ(И) НА БИОЛОГИЧНО АКТИВНОТО(ИТЕ) ВЕЩЕСТВО(А) И ПРОИЗВОДИТЕЛ(И), ОТГОВОРЕН(НИ) ЗА ОСВОБОЖДАВАНЕ НА ПАРТИДИ**
- Б. УСЛОВИЯ ИЛИ ОГРАНИЧЕНИЯ ЗА ДОСТАВКА И УПОТРЕБА**
- В. ДРУГИ УСЛОВИЯ И ИЗИСКВАНИЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА**
- Г. УСЛОВИЯ ИЛИ ОГРАНИЧЕНИЯ ЗА БЕЗОПАСНА И ЕФЕКТИВНА УПОТРЕБА НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ**

А. ПРОИЗВОДИТЕЛ(И) НА БИОЛОГИЧНО АКТИВНОТО(ИТЕ) ВЕЩЕСТВО(А) И ПРОИЗВОДИТЕЛ(И), ОТГОВОРЕН(НИ) ЗА ОСВОБОЖДАВАНЕ НА ПАРТИДИ

Име и адрес на производителя на биологично активното вещество

CSL Behring LLC
Route 50 North 1201 N. Kinzie
Bradley, IL 60915
Съединени американски щати

Име и адрес на производителя, отговорен за освобождаване на партидите

CSL Behring GmbH
Emil-von-Behring-Strasse 76
35041 Marburg
Германия

Б. УСЛОВИЯ ИЛИ ОГРАНИЧЕНИЯ ЗА ДОСТАВКА И УПОТРЕБА

Лекарственият продукт се отпуска по ограничено лекарско предписание (вж. Приложение I: Кратка характеристика на продукта, точка 4.2).

В. ДРУГИ УСЛОВИЯ И ИЗИСКВАНИЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

• Периодични актуализирани доклади за безопасност (ПАДБ)

Изискванията за подаване на ПАДБ за този лекарствен продукт са посочени в списъка с референтните дати на Европейския съюз (EURD списък), предвиден в чл. 107в, ал. 7 от Директива 2001/83/ЕО, и във всички следващи актуализации, публикувани на европейския уебпортал за лекарства.

Г. УСЛОВИЯ ИЛИ ОГРАНИЧЕНИЯ ЗА БЕЗОПАСНА И ЕФЕКТИВНА УПОТРЕБА НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ

• План за управление на риска (ПУР)

Притежателят на разрешението за употреба (ПРУ) трябва да извършва изискваните дейности и действия, свързани с проследяване на лекарствената безопасност, посочени в одобрения ПУР, представен в Модул 1.8.2 на разрешението за употреба, както и във всички следващи одобрени актуализации на ПУР.

Актуализиран ПУР трябва да се подава:

- по искане на Европейската агенция по лекарствата;
- винаги, когато се изменя системата за управление на риска, особено в резултат на получаване на нова информация, която може да доведе до значими промени в съотношението полза/риск, или след достигане на важен етап (във връзка с проследяване на лекарствената безопасност или свеждане на риска до минимум).

• Задължение за провеждане на мерки след разрешаване за употреба

В определения срок ПРУ трябва да изпълни следните мерки:

Описание	Срок
Постмаркетингово проучване за ефикасност (PAES): съгласувано е рандомизирано, дългосрочно PAES за изследване на връзката с дозата, за установяване дали достигнатите по-високи нива на	Подаване на окончателния доклад от

активното вещество в кръвта могат да повлияят скоростта на намаляване на белодробната плътност, както и дали това ще бъде в подкрепа на увеличена доза от 120 mg/kg. ПРУ трябва да проведе и подаде резултатите от рандомизирано, дългосрочно проучване за ефикасност според съгласуван протокол.

проучването до 31 март 2034 г.

ПРИЛОЖЕНИЕ III
ДАННИ ВЪРХУ ОПАКОВКАТА И ЛИСТОВКА

А. ДАНИИ ВЪРХУ ОПАКОВКАТА

ДАННИ, КОИТО ТРЯБВА ДА СЪДЪРЖА ВТОРИЧНАТА ОПАКОВКА

ВЪНШНА КУТИЯ

1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ

Respreeza 1 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор
Човешки алфа₁-протеиназен инхибитор

2. ОБЯВЯВАНЕ НА АКТИВНОТО(ИТЕ) ВЕЩЕСТВО(А)

Човешки алфа₁-протеиназен инхибитор 1 000 mg
След реконституиране с 20 ml разтворител, разтворът съдържа приблизително 50 mg/ml човешки алфа₁-протеиназен инхибитор.

3. СПИСЪК НА ПОМОЩНИТЕ ВЕЩЕСТВА

Помощни вещества: натриев хлорид, натриев дихидрогенфосфат монохидрат, манитол

4. ЛЕКАРСТВЕНА ФОРМА И КОЛИЧЕСТВО В ЕДНА ОПАКОВКА

Прах и разтворител за инфузионен разтвор

1 флакон с прах за еднократна употреба
1 флакон с разтворител 20 ml вода за инжекции
1 трансферен набор 20/20 (Mix2Vial набор) за реконституиране

5. НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ И ПЪТ(ИЩА) НА ВЪВЕЖДАНЕ

Преди употреба прочетете листовката.

За интравенозно приложение.

6. СПЕЦИАЛНО ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ, ЧЕ ЛЕКАРСТВЕНИЯТ ПРОДУКТ ТРЯБВА ДА СЕ СЪХРАНЯВА НА МЯСТО ДАЛЕЧЕ ОТ ПОГЛЕДА И ДОСЕГА НА ДЕЦА

Да се съхранява на място, недостъпно за деца.

7. ДРУГИ СПЕЦИАЛНИ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ, АКО Е НЕОБХОДИМО

8. ДАТА НА ИЗТИЧАНЕ НА СРОКА НА ГОДНОСТ

Годен до:

9. СПЕЦИАЛНИ УСЛОВИЯ НА СЪХРАНЕНИЕ

Да не се съхранява над 25°C. Да не се замразява.

10. СПЕЦИАЛНИ ПРЕДПАЗНИ МЕРКИ ПРИ ИЗХВЪРЛЯНЕ НА НЕИЗПОЛЗВАНА ЧАСТ ОТ ЛЕКАРСТВЕНИТЕ ПРОДУКТИ ИЛИ ОТПАДЪЧНИ МАТЕРИАЛИ ОТ ТЯХ, АКО СЕ ИЗИСКВАТ ТАКИВА

11. ИМЕ И АДРЕС НА ПРИТЕЖАТЕЛЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Германия

12. НОМЕР(А) НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

EU/1/15/1006/001

13. ПАРТИДЕН НОМЕР

Партида:

14. НАЧИН НА ОТПУСКАНЕ

15. УКАЗАНИЯ ЗА УПОТРЕБА

16. ИНФОРМАЦИЯ НА БРАЙЛОВА АЗБУКА

Respreeza 1 000 mg

17. УНИКАЛЕН ИДЕНТИФИКАТОР- ДВУИЗМЕРЕН БАРКОД

Двуизмерен баркод с включен уникалния идентификатор.

18. УНИКАЛЕН ИДЕНТИФИКАТОР- ДАННИ ЗА ЧЕТЕНЕ ОТ ХОРА

PC:
SN:
NN:

ДАННИ, КОИТО ТРЯБВА ДА СЪДЪРЖА ПЪРВИЧНАТА ОПАКОВКА

ФЛАКОН С ПРАХ

1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ

Respreeza 1 000 mg прах за инфузионен разтвор
Човешки алфа₁-протеиназен инхибитор

2. ОБЯВЯВАНЕ НА АКТИВНОТО(ИТЕ) ВЕЩЕСТВО(А)

Човешки алфа₁-протеиназен инхибитор 1 000 mg

3. СПИСЪК НА ПОМОЩНИТЕ ВЕЩЕСТВА

Помощни вещества: натриев хлорид, натриев дихидрогенфосфат монохидрат, манитол.

4. ЛЕКАРСТВЕНА ФОРМА И КОЛИЧЕСТВО В ЕДНА ОПАКОВКА

Прах за инфузионен разтвор

1 000 mg

5. НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ И ПЪТ(ИЩА) НА ВЪВЕЖДАНЕ

Преди употреба прочетете листовката.

За интравенозно приложение.

6. СПЕЦИАЛНО ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ, ЧЕ ЛЕКАРСТВЕНИЯТ ПРОДУКТ ТРЯБВА ДА СЕ СЪХРАНЯВА НА МЯСТО ДАЛЕЧЕ ОТ ПОГЛЕДА И ДОСЕГА НА ДЕЦА

7. ДРУГИ СПЕЦИАЛНИ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ, АКО Е НЕОБХОДИМО

8. ДАТА НА ИЗТИЧАНЕ НА СРОКА НА ГОДНОСТ

Годен до:

9. СПЕЦИАЛНИ УСЛОВИЯ НА СЪХРАНЕНИЕ

Да не се съхранява над 25°C. Да не се замразява.

10. СПЕЦИАЛНИ ПРЕДПАЗНИ МЕРКИ ПРИ ИЗХВЪРЛЯНЕ НА НЕИЗПОЛЗВАНА ЧАСТ ОТ ЛЕКАРСТВЕНИТЕ ПРОДУКТИ ИЛИ ОТПАДЪЧНИ МАТЕРИАЛИ ОТ ТЯХ, АКО СЕ ИЗИСКВАТ ТАКИВА

11. ИМЕ И АДРЕС НА ПРИТЕЖАТЕЛЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

CSL Behring

12. НОМЕР(А) НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

EU/1/15/1006/001

13. ПАРТИДЕН НОМЕР

Партида:

14. НАЧИН НА ОТПУСКАНЕ

15. УКАЗАНИЯ ЗА УПОТРЕБА

16. ИНФОРМАЦИЯ НА БРАЙЛОВА АЗБУКА
--

ДАННИ, КОИТО ТРЯБВА ДА СЪДЪРЖА ПЪРВИЧНАТА ОПАКОВКА
ФЛАКОН С РАЗТВОРИТЕЛ

1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ

Разтворител за Respreeza

2. ОБЯВЯВАНЕ НА АКТИВНОТО(ИТЕ) ВЕЩЕСТВО(А)

Вода за инжекции

3. СПИСЪК НА ПОМОЩНИТЕ ВЕЩЕСТВА

4. ЛЕКАРСТВЕНА ФОРМА И КОЛИЧЕСТВО В ЕДНА ОПАКОВКА

20 ml

5. НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ И ПЪТ(ИЩА) НА ВЪВЕЖДАНЕ

6. СПЕЦИАЛНО ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ, ЧЕ ЛЕКАРСТВЕНИЯТ ПРОДУКТ ТРЯБВА ДА СЕ СЪХРАНЯВА НА МЯСТО ДАЛЕЧЕ ОТ ПОГЛЕДА И ДОСЕГА НА ДЕЦА

7. ДРУГИ СПЕЦИАЛНИ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ, АКО Е НЕОБХОДИМО

8. ДАТА НА ИЗТИЧАНЕ НА СРОКА НА ГОДНОСТ

Годен до:

9. СПЕЦИАЛНИ УСЛОВИЯ НА СЪХРАНЕНИЕ

10. СПЕЦИАЛНИ ПРЕДПАЗНИ МЕРКИ ПРИ ИЗХВЪРЛЯНЕ НА НЕИЗПОЛЗВАНА ЧАСТ ОТ ЛЕКАРСТВЕНИТЕ ПРОДУКТИ ИЛИ ОТПАДЪЧНИ МАТЕРИАЛИ ОТ ТЯХ, АКО СЕ ИЗИСКВАТ ТАКИВА

11. ИМЕ И АДРЕС НА ПРИТЕЖАТЕЛЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

CSL Behring

12. НОМЕР(А) НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

EU/1/15/1006/001

13. ПАРТИДЕН НОМЕР

Партида:

14. НАЧИН НА ОТПУСКАНЕ

15. УКАЗАНИЯ ЗА УПОТРЕБА

16. ИНФОРМАЦИЯ НА БРАЙЛОВА АЗБУКА
--

ДАННИ, КОИТО ТРЯБВА ДА СЪДЪРЖА ВТОРИЧНАТА ОПАКОВКА**ВЪНШНА КУТИЯ****1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ**

Respreeza 4 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор
Човешки алфа₁-протеиназен инхибитор

2. ОБЯВЯВАНЕ НА АКТИВНОТО(ИТЕ) ВЕЩЕСТВО(А)

Човешки алфа₁-протеиназен инхибитор 4 000 mg
След реконституиране със 76 ml разтворител, разтворът съдържа приблизително 50 mg/ml човешки алфа₁-протеиназен инхибитор.

3. СПИСЪК НА ПОМОЩНИТЕ ВЕЩЕСТВА

Помощни вещества: натриев хлорид, натриев дихидрогенфосфат монохидрат, манитол.

4. ЛЕКАРСТВЕНА ФОРМА И КОЛИЧЕСТВО В ЕДНА ОПАКОВКА

Прах и разтворител за инфузионен разтвор

1 флакон с прах за еднократна употреба
1 флакон с разтворител 76 ml вода за инжекции
1 трансферен набор 20/20 (Mix2Vial набор) за реконституиране
Набор за приложение (вътрешна кутия):
Един набор за i.v. инфузия
Един набор тип „бътерфлай“
Три тампона, напоени със спирт

5. НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ И ПЪТ(ИЩА) НА ВЪВЕЖДАНЕ

Преди употреба прочетете листовката.

За интравенозно приложение.

6. СПЕЦИАЛНО ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ, ЧЕ ЛЕКАРСТВЕНИЯТ ПРОДУКТ ТРЯБВА ДА СЕ СЪХРАНЯВА НА МЯСТО ДАЛЕЧЕ ОТ ПОГЛЕДА И ДОСЕГА НА ДЕЦА

Да се съхранява на място, недостъпно за деца.

7. ДРУГИ СПЕЦИАЛНИ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ, АКО Е НЕОБХОДИМО**8. ДАТА НА ИЗТИЧАНЕ НА СРОКА НА ГОДНОСТ**

Годен до:

9. СПЕЦИАЛНИ УСЛОВИЯ НА СЪХРАНЕНИЕ

Да не се съхранява над 25°C. Да не се замразява.

10. СПЕЦИАЛНИ ПРЕДПАЗНИ МЕРКИ ПРИ ИЗХВЪРЛЯНЕ НА НЕИЗПОЛЗВАНА ЧАСТ ОТ ЛЕКАРСТВЕНИТЕ ПРОДУКТИ ИЛИ ОТПАДЪЧНИ МАТЕРИАЛИ ОТ ТЯХ, АКО СЕ ИЗИСКВАТ ТАКИВА

11. ИМЕ И АДРЕС НА ПРИТЕЖАТЕЛЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Германия

12. НОМЕР(А) НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

EU/1/15/1006/002

13. ПАРТИДЕН НОМЕР

Партида:

14. НАЧИН НА ОТПУСКАНЕ

15. УКАЗАНИЯ ЗА УПОТРЕБА

16. ИНФОРМАЦИЯ НА БРАЙЛОВА АЗБУКА

Respreeza 4 000 mg

17. УНИКАЛЕН ИДЕНТИФИКАТОР- ДВУИЗМЕРЕН БАРКОД

Двуизмерен баркод с включен уникалния идентификатор.

18. УНИКАЛЕН ИДЕНТИФИКАТОР- ДАННИ ЗА ЧЕТЕНЕ ОТ ХОРА

PC:
SN:
NN:

ДАННИ, КОИТО ТРЯБВА ДА СЪДЪРЖА ПЪРВИЧНАТА ОПАКОВКА

ФЛАКОН С ПРАХ

1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ

Respreeza 4 000 mg прах за инфузионен разтвор
Човешки алфа₁-протеиназен инхибитор

2. ОБЯВЯВАНЕ НА АКТИВНОТО(ИТЕ) ВЕЩЕСТВО(А)

Човешки алфа₁-протеиназен инхибитор 4 000 mg

3. СПИСЪК НА ПОМОЩНИТЕ ВЕЩЕСТВА

Помощни вещества: натриев хлорид, натриев дихидрогенфосфат монохидрат, манитол.

4. ЛЕКАРСТВЕНА ФОРМА И КОЛИЧЕСТВО В ЕДНА ОПАКОВКА

Прах за инфузионен разтвор

4 000 mg

5. НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ И ПЪТ(ИЩА) НА ВЪВЕЖДАНЕ

Преди употреба прочетете листовката.

За интравенозно приложение.

6. СПЕЦИАЛНО ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ, ЧЕ ЛЕКАРСТВЕНИЯТ ПРОДУКТ ТРЯБВА ДА СЕ СЪХРАНЯВА НА МЯСТО ДАЛЕЧЕ ОТ ПОГЛЕДА И ДОСЕГА НА ДЕЦА

7. ДРУГИ СПЕЦИАЛНИ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ, АКО Е НЕОБХОДИМО

8. ДАТА НА ИЗТИЧАНЕ НА СРОКА НА ГОДНОСТ

Годен до:

9. СПЕЦИАЛНИ УСЛОВИЯ НА СЪХРАНЕНИЕ

Да не се съхранява над 25°C. Да не се замразява.

10. СПЕЦИАЛНИ ПРЕДПАЗНИ МЕРКИ ПРИ ИЗХВЪРЛЯНЕ НА НЕИЗПОЛЗВАНА ЧАСТ ОТ ЛЕКАРСТВЕНИТЕ ПРОДУКТИ ИЛИ ОТПАДЪЧНИ МАТЕРИАЛИ ОТ ТЯХ, АКО СЕ ИЗИСКВАТ ТАКИВА

11. ИМЕ И АДРЕС НА ПРИТЕЖАТЕЛЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

CSL Behring

12. НОМЕР(А) НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

EU/1/15/1006/002

13. ПАРТИДЕН НОМЕР

Партида:

14. НАЧИН НА ОТПУСКАНЕ

15. УКАЗАНИЯ ЗА УПОТРЕБА

16. ИНФОРМАЦИЯ НА БРАЙЛОВА АЗБУКА

ДАННИ, КОИТО ТРЯБВА ДА СЪДЪРЖА ПЪРВИЧНАТА ОПАКОВКА
ФЛАКОН С РАЗТВОРИТЕЛ

1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ

Разтворител за Respreeza

2. ОБЯВЯВАНЕ НА АКТИВНОТО(ИТЕ) ВЕЩЕСТВО(А)

Вода за инжекции

3. СПИСЪК НА ПОМОЩНИТЕ ВЕЩЕСТВА

4. ЛЕКАРСТВЕНА ФОРМА И КОЛИЧЕСТВО В ЕДНА ОПАКОВКА

76 ml

5. НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ И ПЪТ(ИЩА) НА ВЪВЕЖДАНЕ

6. СПЕЦИАЛНО ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ, ЧЕ ЛЕКАРСТВЕНИЯТ ПРОДУКТ ТРЯБВА ДА СЕ СЪХРАНЯВА НА МЯСТО ДАЛЕЧЕ ОТ ПОГЛЕДА И ДОСЕГА НА ДЕЦА

7. ДРУГИ СПЕЦИАЛНИ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ, АКО Е НЕОБХОДИМО

8. ДАТА НА ИЗТИЧАНЕ НА СРОКА НА ГОДНОСТ

Годен до:

9. СПЕЦИАЛНИ УСЛОВИЯ НА СЪХРАНЕНИЕ

10. СПЕЦИАЛНИ ПРЕДПАЗНИ МЕРКИ ПРИ ИЗХВЪРЛЯНЕ НА НЕИЗПОЛЗВАНА ЧАСТ ОТ ЛЕКАРСТВЕНИТЕ ПРОДУКТИ ИЛИ ОТПАДЪЧНИ МАТЕРИАЛИ ОТ ТЯХ, АКО СЕ ИЗИСКВАТ ТАКИВА

11. ИМЕ И АДРЕС НА ПРИТЕЖАТЕЛЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

CSL Behring

12. НОМЕР(А) НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

EU/1/15/1006/002

13. ПАРТИДЕН НОМЕР

Партида:

14. НАЧИН НА ОТПУСКАНЕ

15. УКАЗАНИЯ ЗА УПОТРЕБА

16. ИНФОРМАЦИЯ НА БРАЙЛОВА АЗБУКА
--

ДАННИ, КОИТО ТРЯБВА ДА СЪДЪРЖА ВТОРИЧНАТА ОПАКОВКА**ВЪНШНА КУТИЯ****1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ**

Respreeza 5 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор
Човешки алфа₁-протеиназен инхибитор

2. ОБЯВЯВАНЕ НА АКТИВНОТО(ИТЕ) ВЕЩЕСТВО(А)

Човешки алфа₁-протеиназен инхибитор 5 000 mg
След реконституиране с 95 ml разтворител, разтворът съдържа приблизително 50 mg/ml човешки алфа₁-протеиназен инхибитор.

3. СПИСЪК НА ПОМОЩНИТЕ ВЕЩЕСТВА

Помощни вещества: натриев хлорид, натриев дихидрогенфосфат монохидрат, манитол.

4. ЛЕКАРСТВЕНА ФОРМА И КОЛИЧЕСТВО В ЕДНА ОПАКОВКА

Прах и разтворител за инфузионен разтвор

1 флакон с прах за еднократна употреба
1 флакон с разтворител 95 ml вода за инжекции
1 трансферен набор 20/20 (Mix2Vial набор) за реконституиране
Набор за приложение (вътрешна кутия):
Един набор за i.v. инфузия
Един набор тип „бътерфлай“
Три тампона, напоени със спирт

5. НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ И ПЪТ(ИЩА) НА ВЪВЕЖДАНЕ

Преди употреба прочетете листовката.

За интравенозно приложение.

6. СПЕЦИАЛНО ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ, ЧЕ ЛЕКАРСТВЕНИЯТ ПРОДУКТ ТРЯБВА ДА СЕ СЪХРАНЯВА НА МЯСТО ДАЛЕЧЕ ОТ ПОГЛЕДА И ДОСЕГА НА ДЕЦА

Да се съхранява на място, недостъпно за деца.

7. ДРУГИ СПЕЦИАЛНИ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ, АКО Е НЕОБХОДИМО**8. ДАТА НА ИЗТИЧАНЕ НА СРОКА НА ГОДНОСТ**

Годен до:

9. СПЕЦИАЛНИ УСЛОВИЯ НА СЪХРАНЕНИЕ

Да не се съхранява над 25°C. Да не се замразява.

10. СПЕЦИАЛНИ ПРЕДПАЗНИ МЕРКИ ПРИ ИЗХВЪРЛЯНЕ НА НЕИЗПОЛЗВАНА ЧАСТ ОТ ЛЕКАРСТВЕНИТЕ ПРОДУКТИ ИЛИ ОТПАДЪЧНИ МАТЕРИАЛИ ОТ ТЯХ, АКО СЕ ИЗИСКВАТ ТАКИВА**11. ИМЕ И АДРЕС НА ПРИТЕЖАТЕЛЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА**

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Германия

12. НОМЕР(А) НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

EU/1/15/1006/003

13. ПАРТИДЕН НОМЕР

Партида:

14. НАЧИН НА ОТПУСКАНЕ**15. УКАЗАНИЯ ЗА УПОТРЕБА****16. ИНФОРМАЦИЯ НА БРАЙЛОВА АЗБУКА**

Respreeza 5 000 mg

17. УНИКАЛЕН ИДЕНТИФИКАТОР- ДВУИЗМЕРЕН БАРКОД

Двуизмерен баркод с включен уникалния идентификатор.

18. УНИКАЛЕН ИДЕНТИФИКАТОР- ДАННИ ЗА ЧЕТЕНЕ ОТ ХОРА

PC:
SN:
NN:

ДАННИ, КОИТО ТРЯБВА ДА СЪДЪРЖА ПЪРВИЧНАТА ОПАКОВКА

ФЛАКОН С ПРАХ

1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ

Respreeza 5 000 mg прах за инфузионен разтвор
Човешки алфа₁-протеиназен инхибитор

2. ОБЯВЯВАНЕ НА АКТИВНОТО(ИТЕ) ВЕЩЕСТВО(А)

Човешки алфа₁-протеиназен инхибитор 5 000 mg

3. СПИСЪК НА ПОМОЩНИТЕ ВЕЩЕСТВА

Помощни вещества: натриев хлорид, натриев дихидрогенфосфат монохидрат, манитол.

4. ЛЕКАРСТВЕНА ФОРМА И КОЛИЧЕСТВО В ЕДНА ОПАКОВКА

Прах за инфузионен разтвор

5 000 mg

5. НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ И ПЪТ(ИЩА) НА ВЪВЕЖДАНЕ

Преди употреба прочетете листовката.

За интравенозно приложение.

6. СПЕЦИАЛНО ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ, ЧЕ ЛЕКАРСТВЕНИЯТ ПРОДУКТ ТРЯБВА ДА СЕ СЪХРАНЯВА НА МЯСТО ДАЛЕЧЕ ОТ ПОГЛЕДА И ДОСЕГА НА ДЕЦА

7. ДРУГИ СПЕЦИАЛНИ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ, АКО Е НЕОБХОДИМО

8. ДАТА НА ИЗТИЧАНЕ НА СРОКА НА ГОДНОСТ

Годен до:

9. СПЕЦИАЛНИ УСЛОВИЯ НА СЪХРАНЕНИЕ

Да не се съхранява над 25°C. Да не се замразява.

10. СПЕЦИАЛНИ ПРЕДПАЗНИ МЕРКИ ПРИ ИЗХВЪРЛЯНЕ НА НЕИЗПОЛЗВАНА ЧАСТ ОТ ЛЕКАРСТВЕНИТЕ ПРОДУКТИ ИЛИ ОТПАДЪЧНИ МАТЕРИАЛИ ОТ ТЯХ, АКО СЕ ИЗИСКВАТ ТАКИВА

11. ИМЕ И АДРЕС НА ПРИТЕЖАТЕЛЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

CSL Behring

12. НОМЕР(А) НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

EU/1/15/1006/003

13. ПАРТИДЕН НОМЕР

Партида:

14. НАЧИН НА ОТПУСКАНЕ

15. УКАЗАНИЯ ЗА УПОТРЕБА

16. ИНФОРМАЦИЯ НА БРАЙЛОВА АЗБУКА

ДАННИ, КОИТО ТРЯБВА ДА СЪДЪРЖА ПЪРВИЧНАТА ОПАКОВКА
ФЛАКОН С РАЗТВОРИТЕЛ

1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ

Разтворител за Respreeza

2. ОБЯВЯВАНЕ НА АКТИВНОТО(ИТЕ) ВЕЩЕСТВО(А)

Вода за инжекции

3. СПИСЪК НА ПОМОЩНИТЕ ВЕЩЕСТВА

4. ЛЕКАРСТВЕНА ФОРМА И КОЛИЧЕСТВО В ЕДНА ОПАКОВКА

95 ml

5. НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ И ПЪТ(ИЩА) НА ВЪВЕЖДАНЕ

6. СПЕЦИАЛНО ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ, ЧЕ ЛЕКАРСТВЕНИЯТ ПРОДУКТ ТРЯБВА ДА СЕ СЪХРАНЯВА НА МЯСТО ДАЛЕЧЕ ОТ ПОГЛЕДА И ДОСЕГА НА ДЕЦА

7. ДРУГИ СПЕЦИАЛНИ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ, АКО Е НЕОБХОДИМО

8. ДАТА НА ИЗТИЧАНЕ НА СРОКА НА ГОДНОСТ

Годен до:

9. СПЕЦИАЛНИ УСЛОВИЯ НА СЪХРАНЕНИЕ

10. СПЕЦИАЛНИ ПРЕДПАЗНИ МЕРКИ ПРИ ИЗХВЪРЛЯНЕ НА НЕИЗПОЛЗВАНА ЧАСТ ОТ ЛЕКАРСТВЕНИТЕ ПРОДУКТИ ИЛИ ОТПАДЪЧНИ МАТЕРИАЛИ ОТ ТЯХ, АКО СЕ ИЗИСКВАТ ТАКИВА

11. ИМЕ И АДРЕС НА ПРИТЕЖАТЕЛЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

CSL Behring

12. НОМЕР(А) НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

EU/1/15/1006/003

13. ПАРТИДЕН НОМЕР

Партида:

14. НАЧИН НА ОТПУСКАНЕ

15. УКАЗАНИЯ ЗА УПОТРЕБА

16. ИНФОРМАЦИЯ НА БРАЙЛОВА АЗБУКА
--

ДАННИ, КОИТО ТРЯБВА ДА СЪДЪРЖА ПЪРВИЧНАТА ОПАКОВКА
Набор за приложение (вътрешна кутия)

1. ИМЕ НА ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ

Набор за приложение

2. ОБЯВЯВАНЕ НА АКТИВНОТО(ИТЕ) ВЕЩЕСТВО(А)

-неприложимо-

3. СПИСЪК НА ПОМОЩНИТЕ ВЕЩЕСТВА

-неприложимо-

4. ЛЕКАРСТВЕНА ФОРМА И КОЛИЧЕСТВО В ЕДНА ОПАКОВКА

-неприложимо-

5. НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ И ПЪТ(ИЩА) НА ВЪВЕЖДАНЕ

-неприложимо-

**6. СПЕЦИАЛНО ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ, ЧЕ ЛЕКАРСТВЕНИЯТ ПРОДУКТ ТРЯБВА
ДА СЕ СЪХРАНЯВА НА МЯСТО ДАЛЕЧЕ ОТ ПОГЛЕДА И ДОСЕГА НА ДЕЦА**

-неприложимо-

7. ДРУГИ СПЕЦИАЛНИ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ, АКО Е НЕОБХОДИМО

-неприложимо-

8. ДАТА НА ИЗТИЧАНЕ НА СРОКА НА ГОДНОСТ

Годен до:

9. СПЕЦИАЛНИ УСЛОВИЯ НА СЪХРАНЕНИЕ

-неприложимо-

**10. СПЕЦИАЛНИ ПРЕДПАЗНИ МЕРКИ ПРИ ИЗХВЪРЛЯНЕ НА НЕИЗПОЛЗВАНА
ЧАСТ ОТ ЛЕКАРСТВЕНИТЕ ПРОДУКТИ ИЛИ ОТПАДЪЧНИ МАТЕРИАЛИ ОТ
ТЯХ, АКО СЕ ИЗИСКВАТ ТАКИВА**

-неприложимо-

11. ИМЕ И АДРЕС НА ПРИТЕЖАТЕЛЯ НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

CSL Behring

12. НОМЕР(А) НА РАЗРЕШЕНИЕТО ЗА УПОТРЕБА

-неприложимо-

13. ПАРТИДЕН НОМЕР

Партида:

14. НАЧИН НА ОТПУСКАНЕ

-неприложимо-

15. УКАЗАНИЯ ЗА УПОТРЕБА

-неприложимо-

16. ИНФОРМАЦИЯ НА БРАЙЛОВА АЗБУКА
--

-неприложимо-

Б. ЛИСТОВКА

Листовка: информация за потребителя

Respreeza 1 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор
Respreeza 4 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор
Respreeza 5 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор

Човешки алфа₁-протеиназен инхибитор
(Human alpha₁-proteinase inhibitor)

Прочетете внимателно цялата листовка, преди да започнете да използвате това лекарство, тъй като тя съдържа важна за Вас информация.

- Запазете тази листовка. Може да се наложи да я прочетете отново.
- Ако имате някакви допълнителни въпроси, попитайте Вашия лекар или медицински специалист.
- Това лекарство е предписано лично на Вас. Не го преотстъпвайте на други хора. То може да им навреди, независимо че признаците на тяхното заболяване са същите като Вашите.
- Ако получите някакви нежелани реакции, уведомете Вашия лекар или медицински специалист. Това включва и всички възможни нежелани реакции, неописани в тази листовка. Вижте точка 4.

Какво съдържа тази листовка:

1. Какво представлява Respreeza и за какво се използва
2. Какво трябва да знаете, преди да използвате Respreeza
3. Как да използвате Respreeza
4. Възможни нежелани реакции
5. Как да съхранявате Respreeza
6. Съдържание на опаковката и допълнителна информация

1. Какво представлява Respreeza и за какво се използва

Какво представлява Respreeza

Това лекарство съдържа активното вещество човешки алфа₁-протеиназен инхибитор, който е нормална съставна част на кръвта и се открива в белите дробове. Там неговата основна функция е да предпазва белодробната тъкан чрез ограничаване на действието на определен ензим, наречен неутрофилна еластаза. Неутрофилната еластаза може да причини увреждане, ако нейното действие не се контролира (например в случай, че имате дефицит на алфа₁-протеиназен инхибитор).

За какво се използва Respreeza

Това лекарство се използва при възрастни пациенти с известен тежък дефицит на алфа₁-протеиназен инхибитор (наследствено заболяване, наречено още дефицит на алфа₁ антитрипсин), които са развили белодробно заболяване, наречено емфизем.

Емфизем се развива, когато липсата на алфа₁-протеиназен инхибитор води до състояние, при което неутрофилната еластаза не се контролира добре, увреждайки малките въздушни мехурчета в белите дробове, чрез които кислородът преминава в организма. Вследствие на това увреждане белите дробове не функционират правилно.

Редовната употреба на това лекарство увеличава нивата на алфа₁-протеиназен инхибитор в кръвта и в белите дробове, като по този начин забавя развитието на емфизема.

2. Какво трябва да знаете, преди да използвате Respreeza

НЕ приемайте Respreeza

- ако сте алергични към човешки алфа₁-протеиназен инхибитор или към някоя от останалите съставки на това лекарство (изброени в точка 6).
- ако е установено, че имате дефицит на определени белтъци в кръвта, наречени имуноглобулин тип А (IgA) и сте развили антитела срещу тях.

Предупреждения и предпазни мерки

- ➔ Говорете с Вашия лекар или медицински специалист, преди да използвате Respreeza.

Информация за алергични реакции: кога може да се наложи забавяне или спиране на инфузията?

Вие може да сте алергични към човешки алфа₁-протеиназен инхибитор, дори ако сте приемали по-рано човешки алфа₁-протеиназни инхибитори и сте ги понесли добре. В някои случаи могат да се получат тежки алергични реакции. Вашият лекар ще Ви информира за признаците на алергични реакции (например втрисане, зачервяване, ускорена сърдечна дейност, спадане на кръвното налягане, прималвяване, обрив, уртикария, сърбеж, затруднено дишане или преглъщане, както и подуване на ръцете, лицето или устата) (вижте също точка 4).

- ➔ Кажете **незабавно** на Вашия лекар или медицински специалист, ако забележите такива реакции по време на инфузията на това лекарство. В зависимост от характера и тежестта на реакцията, Вашият лекар може да реши дали да забави или спре напълно инфузията и да започне съответно лечение.
- ➔ В случай на самостоятелно приложение/домашно лечение, спрете **незабавно** инфузията и се свържете с Вашия лекар или медицински специалист.

Информация за безопасност по отношение на инфекции

Respreeza е получен от човешка кръвна плазма (това е течната част на кръвта, от която са отстранени кръвните клетки).

Тъй като кръвта може да пренася инфекции, при получаване на лекарства от човешка кръв или плазма се прилагат определени мерки за предотвратяване на наличието им в лекарството и предаване на пациентите. Те включват:

- внимателен подбор на донорите на кръв и плазма, за да се гарантира изключване на тези, при които е налице риск от пренасяне на инфекции,
- изследване на проби от дарената кръв и плазма, за да се избегне използването на материал с признаци за наличие на вируси/инфекции,
- включване на етапи в обработката на кръвта или плазмата, които могат да инактивират или унищожат вирусите.

Мерките, които се прилагат, се считат за ефективни по отношение на вируси, като например човешки имунодефицитен вирус (ХИВ), вирусите на хепатит А, хепатит В, хепатит С и парвовирус В19.

Въпреки тези мерки, обаче, при прилагане на лекарства, получени от човешка кръв или плазма, не може напълно да се изключи възможността за пренасяне на инфекция. Това също е валидно за всички непознати или появяващи се вируси или други видове инфекции.

Вашият лекар може да препоръча да помислите за имунизация срещу хепатит А и В, ако редовно/многократно получавате протеиназни инхибитори, получени от човешка плазма.

- ➔ Строго препоръчително е всеки път, когато получавате доза Respreeza, да се записват името и партидният номер на продукта с цел поддържане на запис на използваните партиди.

Тютюнопушене

Тъй като тютюневият дим е важен рисков фактор за развитието и прогресията на емфизем, строго се препоръчва да прекратите тютюнопушенето и да избягвате пасивното пушене.

Деца и юноши

Това лекарство не е предназначено за употреба при деца или юноши на възраст под 18 години.

Други лекарства и Respreeza

- ➔ Информирайте Вашия лекар или медицински специалист, ако приемате, наскоро сте приемали или е възможно да приемате други лекарства.

Бременност, кърмене и фертилитет

- ➔ Ако сте бременна или кърмите, смятате, че може да сте бременна или планирате бременност, посъветвайте се с Вашия лекар или медицински специалист преди употребата на това лекарство.

Тъй като алфа₁-протеиназният инхибитор е нормална съставна част от човешката кръв, не се очаква препоръчителната доза на това лекарство да увреди развиващия се плод. Въпреки това, тъй като няма налична информация по отношение на безопасната употреба на Respreeza по време на бременност, ако сте бременна, това лекарство трябва да Ви се дава само с повишено внимание.

Не е известно дали Respreeza преминава в кърмата. Ако кърмите, Вашият лекар ще обсъди с Вас рисковете и ползите от приема на това лекарство.

Няма данни по отношение на въздействието върху фертилитета, но тъй като алфа₁-протеиназният инхибитор е нормална съставна част на човешката кръв, не се очакват нежелани ефекти върху фертилитета, ако използвате Respreeza в препоръчителната доза.

Шофиране и работа с машини

Може да се получи замайване след приложението на това лекарство. Ако усетите замайване, не трябва да шофирате или да работите с машини, докато замайването премине (вж. точка 4).

Respreeza съдържа натрий

Това лекарство съдържа приблизително 37 mg натрий на един флакон Respreeza от 1 000 ml, 149 mg натрий на един флакон Respreeza от 4 000 ml и 186 mg натрий на един флакон Respreeza от 5 000 ml, еквивалентни на 1,9%, 7,4% и 9,3% съответно, от препоръчвания от СЗО максимален дневен прием от 2 g натрий за възрастни. . Вашият лекар или медицински специалист ще вземе това предвид, ако сте на диета с контролиран прием на натрий.

3. Как да използвате Respreeza

След реконституиране, Respreeza се прилага чрез инфузия във вена. Медицински специалист с опит в лечението на дефицит на алфа₁-протеиназен инхибитор ще наблюдава първите инфузии.

Домашно лечение/самостоятелно приложение

След първите инфузии Вие или Вашият болногледач също бихте могли да прилагате Respreeza, но само след като получите съответно обучение. Ако Вашият лекар реши, че сте подходящи за такова домашно лечение / самостоятелно приложение, ще Ви даде указания:

- как да реконституирате и прилагате това лекарство (вижте илюстрираните инструкции в края на тази листовка, в “Информация за здравни специалисти и за пациенти, подходящи за домашно лечение / самостоятелно приложение”),
- как да поддържате продукта стерилен (асептични техники на инфузия),

- как да водите дневник за лечението,
 - как да разпознавате нежелани реакции, включително признаци на алергични реакции и мерки, които да се вземат, ако възникнат такива реакции (вижте също точка 2 и точка 4).
- Вашият лекар или медицински специалист ще проверява редовно Вашата техника/техниката на Вашия болногледач за прилагане на инфузията, за да се увери, че продължавате да действате правилно.

Доза

Количеството Respreeza, което Ви се прилага, се основава на телесното Ви тегло. Препоръчителната доза е 60 mg на kg телесно тегло и трябва да се прилага веднъж седмично. Обикновено инфузионният разтвор се влива в продължение на около 15 минути (около 0,08 ml разтвор на kg телесно тегло всяка минута). Вашият лекар ще определи подходящата скорост на инфузия за Вас, като вземе предвид Вашето тегло и поносимостта Ви към инфузиите.

Ако сте използвали повече от необходимата доза Respreeza

Последиствията при предозиране не са известни.

- ➔ Кажете на Вашия лекар или медицински специалист, ако смятате, че сте използвали повече от необходимата доза Respreeza. Той ще предприеме необходимите мерки.

Ако сте пропуснали да използвате Respreeza

- ➔ Веднага приложете следващата доза и продължете на редовни интервали, според указанията на Вашия лекар или медицински специалист.
- ➔ Не вземайте двойна доза, за да компенсирате пропуснатата доза.

Ако сте спрели употребата на Respreeza

- ➔ Не спирайте употребата на това лекарство без да се консултирате с Вашия лекар или медицински специалист. Ако лечението с Respreeza се спре, Вашето състояние може да се влоши.

4. Възможни нежелани реакции

Както всички лекарства, това лекарство може да предизвика нежелани реакции, въпреки че не всеки ги получава. Такива нежелани реакции могат да се получат, дори ако по-рано са Ви прилагани алфа₁-протеиназни инхибитори и сте ги понесли добре.

Някои нежелани реакции могат да бъдат сериозни:

Нечесто (могат да засегнат по-малко от 1 на 100 души) са наблюдавани алергични реакции. Те могат да прогресират в някои много редки случаи (могат да засегнат по-малко от 1 на 10 000 души) до тежки алергични реакции, дори когато не сте имали признаци на алергия при предишни инфузии.

- ➔ Кажете на Вашия лекар или медицински специалист **незабавно**, ако забележите някакви признаци на алергични реакции (например втрисане, зачервяване, ускорена сърдечна дейност, спадане на кръвното налягане, прималвяване, обрив, уртикария, сърбеж, затруднено дишане или преглъщане, както и подуване на ръцете, лицето или устата) по време на приложението на Respreeza. В зависимост от характера и тежестта на реакцията, Вашият лекар или медицински специалист може да реши дали да забави или да спре напълно приложението и да проведе съответно лечение на реакцията. В случай на самостоятелно приложение / домашно лечение, спрете **незабавно** инфузията и се свържете с Вашия лекар или медицински специалист.

Другите нежелани реакции могат да включват:

Чести (могат да засегнат по-малко от 1 на 10 души)

Замайване, главоболие, недостиг на въздух (задух), гадене.

Нечести (могат да засегнат по-малко от 1 на 100 души)

Сетивни смущения като парене, мравучкане или изтръпване на дланите, ръцете, краката или ходилата (парестезии), зачервяване, копривна треска (уртикария), обрив с лющеща се кожа и обрив по цялото тяло, физическа слабост (астения), реакции на мястото на инфузия (например усещане за парене, смъдене, болка, оток или зачервяване на мястото на инфузия (хематом)).

Много редки (могат да засегнат по-малко от 1 на 10 000 души)

Сетивни смущения като парене, мравучкане или изтръпване на дланите, ръцете, краката или ходилата (хипоестезия), прекомерно потене (хиперхидроза), сърбеж, болка в гърдите, втрисане, повишена температура (пирексия).

С неизвестна честота (от наличните данни не може да бъде направена оценка)

Болка в лимфните възли (овални образувания, които са разпределени по цялото тяло и могат да се напипат, например, в подмишниците, слабините или на врата), подуване на лицето, подуване на очите и устните.

Съобщаване на нежелани реакции

➔ Ако получите някакви нежелани лекарствени реакции, уведомете Вашия лекар или медицински специалист. Това включва всички възможни неописани в тази листовка нежелани реакции. Можете също да съобщите нежелани реакции директно чрез националната система за съобщаване, посочена в [Приложение V](#). Като съобщавате нежелани реакции, можете да дадете своя принос за получаване на повече информация относно безопасността на това лекарство.

5. Как да съхранявате Respreeza

Да се съхранява на място, недостъпно за деца.

Не използвайте това лекарство след срока на годност, отбелязан върху картонената опаковка и етикетите на флаконите след „Годен до“ и „EXP“. Срокът на годност отговаря на последния ден от посочения месец.

Да не се съхранява над 25 °C. Да не се замразява.

След реконституиране разтворът трябва да се използва веднага. Ако това не е възможно, разтворът може да се съхранява до 3 часа на стайна температура (до 25 °C). Реконституираният разтвор да не се замразява.

6. Съдържание на опаковката и допълнителна информация

Какво съдържа Respreeza

Активното вещество: човешки алфа₁-протеиназен инхибитор. Един флакон съдържа приблизително 1 000 mg, 4 000 mg или 5 000 mg човешки алфа₁-протеиназен инхибитор.

Други съставки: натриев хлорид, натриев дихидрогенфосфат монохидрат и манитол (вижте точка 2).

Разтворител: Вода за инжекции.

Как изглежда Respreeza и какво съдържа опаковката

Това лекарство е бял до почти бял прах.

След като бъде разтворен с вода за инжекции, разтворът трябва да бъде бистър, безцветен до бледожълт и да не съдържа видими частици.

Опаковки

Една опаковка съдържа:

Respreeza 1 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор:

- 1° флакон с прах за еднократна употреба
- 1° флакон с разтворител 20 ml вода за инжекции
- 1° трансферен набор 20/20 (Mix2Vial набор) за реконституиране

Respreeza 4 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор:

- 1° флакон с прах за еднократна употреба
 - 1° флакон с разтворител 76 ml вода за инжекции
 - 1° трансферен набор 20/20 (Mix2Vial набор) за реконституиране
- Набор за приложение (вътрешна кутия):
- Един набор за i.v. инфузия
 - Един набор тип „бътерфлай“
 - Три тампона, напоени със спирт

Respreeza 5 000 mg прах и разтворител за инфузионен разтвор:

- 1° флакон с прах за еднократна употреба
 - 1° флакон с разтворител 95 ml вода за инжекции
 - 1° трансферен набор 20/20 (Mix2Vial набор) за реконституиране
- Набор за приложение (вътрешна кутия):
- Един набор за i.v. инфузия
 - Един набор тип „бътерфлай“
 - Три тампона, напоени със спирт

Не всички видове опаковки могат да бъдат пуснати на пазара.

Притежател на разрешението за употреба и производител

CSL Behring GmbH

Emil-von-Behring-Strasse 76
D-35041 Marburg
Германия

За допълнителна информация относно това лекарство, моля, свържете се с локалния представител на притежателя на разрешението за употреба:

België/Belgique/Belgien

CSL Behring NV
Tél/Tel: +32 15 28 89 20

Lietuva

CentralPharma Communications UAB
Tel: +370 5 243 0444

България

МагнаФарм България ЕАД
Тел: +359 2 810 3949

Luxembourg/Luxemburg

CSL Behring NV
Tél/Tel: +32 15 28 89 20

Česká republika

CSL Behring s.r.o.
Tel: +420 702 137 233

Magyarország

CSL Behring Kft.
Tel.: +36 1 213 4290

Danmark

CSL Behring AB
Tlf: +46 8 544 966 70

Malta

AM Mangion Ltd.
Tel: +356 2397 6333

Deutschland

CSL Behring GmbH
Tel: +49 6190 75 84810

Eesti

CentralPharma Communications OÜ
Tel: +3726015540

Ελλάδα

CSL Behring ΕΠΕ
Τηλ: +30 210 7255 660

España

CSL Behring S.A.
Tel: +34 933 67 1870

France

CSL Behring SA
Tél: +33 1 53 58 54 00

Hrvatska

Marti Farm d.o.o.
Tel: +385 1 5588297

Ireland

CSL Behring GmbH
Tel: +49 6190 75 84700

Ísland

CSL Behring AB
Sími: +46 8 544 966 70

Italia

CSL Behring S.p.A.
Tel: +39 02 34964 200

Κύπρος

CSL Behring ΕΠΕ
Τηλ: +30 210 7255 660

Latvija

CentralPharma Communications SIA
Tel: +371 6 7450497

Nederland

CSL Behring BV
Tel: +31 85 111 96 00

Norge

CSL Behring AB
Tlf: +46 8 544 966 70

Österreich

CSL Behring GmbH
Tel: +43 1 80101 1040

Polska

CSL Behring Sp. z.o.o.
Tel.: +48 22 213 22 65

Portugal

CSL Behring Lda
Tel: +351 21 782 62 30

România

Prisum Healthcare S.R.L.
Tel: +40 21 322 01 71

Slovenija

EMMES BIOPHARMA GLOBAL s.r.o.-
podružnica v Sloveniji
Tel: + 386 41 42 0002

Slovenská republika

CSL Behring Slovakia s.r.o.
Tel: +421 911 653 862

Suomi/Finland

CSL Behring AB
Puh/Tel: +46 8 544 966 70

Sverige

CSL Behring AB
Tel: +46 8 544 966 70

Дата на последно преразглеждане на листовката ММ/ГГГГ.

Подробна информация за това лекарство е предоставена на уебсайта на Европейската агенция по лекарствата: <http://www.ema.europa.eu/>.

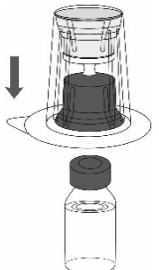
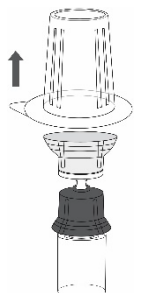
Посочената по-долу информация е предназначена за медицински специалисти и за пациенти, подходящи за домашно лечение /самостоятелно приложение

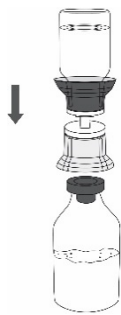
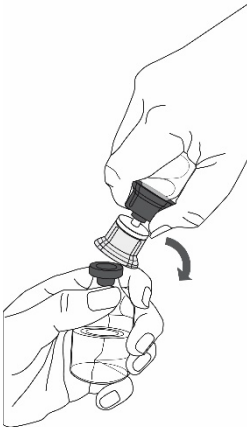
Общи инструкции

- Реконституирането трябва да се извърши според дадените инструкции по-долу.

- Продуктът трябва да се реконституира, приложи и да се работи с него с повишено внимание и използване на асептична техника за запазване на стерилността на продукта.
- Не използвайте стерилните помощни средства за разтваряне и приложение ако тяхната опаковка е отворена или нарушена.
- Прахът трябва да се разтвори с разтворител (вода за инжекции).
- Пълното разтваряне на праха трябва да се постигне в рамките на 5 минути (опаковка от 1 000 mg) или 10 минути (опаковки от 4 000 mg и 5 000 mg).
- Прегледайте приготвения разтвор за видими частици и промяна на цвета преди приложението.
- Приготвеният разтвор трябва да бъде бистър, безцветен до бледо жълт и без видими частици.

Следвайте стъпките по-долу за приготвянето и разтварянето на Respreeza:

1. Уверете се, че флаконът Respreeza и флаконът с водата за инжекции са със стайна температура (до 25°C).	
2. Премахнете отчупващото се пластмасово капаче от флакона на водата за инжекции.	
3. Почистете гумената запушалка на флакона на водата за инжекции с антисептичен разтвор, например тампон напоен със спирт, и оставете да изсъхне.	
4. Отворете Mix2Vial® набора като отлепите капача (Фигура 1). Не отстранявайте (Mix2Vial) набора от блистера.	 Фигура 1
5. Поставете флакона с водата за инжекции на равна, чиста повърхност и го хванете здраво. Вземете Mix2Vial набора заедно с блистера и вертикално пробийте флакона на водата за инжекции със синия връх на Mix2Vial набора. (Фигура 2).	 Фигура 2
6. Внимателно отстранете блистера от Mix2Vial набора като задържите пръстена и издърпате вертикално нагоре. Уверете се, че издърпвате само блистера, а не и Mix2Vial набора (Фигура 3).	 Фигура 3
7. Отстранете отчупващото се пластмасово капаче от флакона Respreeza .	
8. Почистете гумената запушалка на флакона Respreeza с асептичен разтвор, например тампон напоен със спирт, и оставете да изсъхне.	

9. Поставете флакона Respreeza на гладка и стабилна повърхност. Обърнете флакона на водата за инжекция с прикрепения към него Mix2Vial набор и вертикално пробийте флакона Respreeza с чистия връх на Mix2Vial набора (Фигура 4). Водата за инжекции ще се влее автоматично във флакона Respreeza. ЗАБЕЛЕЖКА: Уверете се, че цялото количество вода се е прехвърлило във флакона Respreeza.	 Фигура 4
10. Следвайте стъпките по-долу за да премахнете целия Mix2Vial набор от флакона Respreeza: • Хванете здраво с една ръка флакона Respreeza както е показано на Фигура 5. • Хванете здраво с другата ръка флакона на водата за инжекции и синята част на Mix2Vial набора. • Наклонете целия Mix2Vial набор настрани докато се раздели от флакона Respreeza (Фигура 5). Изхвърлете флакона на водата за инжекции и целия Mix2Vial набор	 Фигура 5
11. Леко завъртете флакона Respreeza докато прахът се разтвори напълно (Фигура 6). НЕ РАЗКЛАЩАЙТЕ. Внимавайте да не докоснете гумената запушалка на флакона.	 Фигура 6
12. Проверете визуално приготвения разтвор. Разтворът трябва да е бистър, безцветен до бледожълт и да няма видими частици. Не използвайте разтвори, които са с променен цвят, мътни или съдържат частици.	
13. Ако е необходим повече от един флакон Respreeza за да постигнете необходимата доза, повторете инструкции от 1 до 11 по-горе като използвате допълнителна опаковка, съдържаща неизползван Mix2Vial набор. Използвайте отделен, неизползван Mix2Vial набор и вода за инжекции за всеки флакон Respreeza.	
14. Приготвените разтвори могат да бъдат приложени последователно директно от флакона или друг вариант е да бъдат прехвърлени в опаковка, подходяща за инфузия (напр.: празен интравенозен сак или стъклена бутилка; (не са предоставени) чрез предлагана на пазара система за интравенозно приложение (не е предоставена)) преди да бъдат приложени. Използвайте асептична техника, за да прехвърлите приготвения разтвор в опаковката за инфузия.	

Приложение

Реконституираният разтвор трябва да се приложи като се използва набор за i.v. инфузия (предоставен с опаковки от 4000 mg и 5000 mg).

1. Уверете се, че вентилиращата капачка и ролковата клампа на набора за инфузия са затворени. Пробийте ВЕРТИКАЛНО флакона Respreeza с шипа от набора за <u>i.v. инфузия</u> като внимателно го завъртите или го свържете с опаковката, в която се намира инфузионният разтвор
2. Повдигнете флакона Respreeza/опаковката, в която се намира инфузионният разтвор или закачете на стойка за инфузия.
3. Обезвъздушете капковата камера, като я стискате, докато се напълни приблизително наполовина с разтвор Respreeza.
4. Отворете вентилиращата капачка на набора за i.v. инфузия.
5. Бавно отворете ролковата клампа на набора за i.v. инфузия и оставете разтвора Respreeza да потече, докато стигне до края на тръбичката без да има въздушни мехурчета.
6. Затворете ролковата клампа.
7. Дезинфекцирайте мястото на приложение с антисептик, като например тампон със спирт, преди внимателно да въведете иглата във вената. Уверете се, че няма останал въздух в тръбичката от набора тип „бътерфлай“.
8. Свържете края на набора за i.v. инфузия с набора тип „бътерфлай“ и отворете отново ролковата клампа.
9. Влейте реконституирания разтвор във вената. Разтворът трябва да се приложи със скорост на инфузията от около 0,08 ml на kg телесно тегло на минута, в зависимост от Вашия отговор и комфорт. Инфузията на препоръчителната дневна доза 60 mg на kg телесно тегло ще отнеме приблизително 15 минути.

Всеки флакон Respreeza е само за еднократна употреба.

Неизползваният лекарствен продукт или отпадъчните материали от него трябва да се изхвърлят в съответствие с инструкциите на Вашия лекар или медицински специалист.