I. MELLÉKLET

ALKALMAZÁSI ELŐÍRÁS

1. A GYÓGYSZER NEVE

Respreeza 1000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz.
Respreeza 4000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz.
Respreeza 5000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz.

2. MINŐSÉGI ÉS MENNYISÉGI ÖSSZETÉTEL

Respreeza 1000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz.
Egy injekciós üveg körülbelül 1000 mg humán alfa$_1$-proteináz-inhibitort* tartalmaz a humán neutrofil elasztázt semlegesítő képessége szerint meghatározva.
20 ml oldószerrel történő feloldása után az oldat körülbelül 50 mg/ml humán alfa$_1$-proteináz-inhibitort tartalmaz.
Az átlagos teljes proteintartalom körülbelül 1100 mg injekciós üvegenként.

Respreeza 4000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz.
Egy injekciós üveg körülbelül 4000 mg humán alfa$_1$-proteináz-inhibitort* tartalmaz a humán neutrofil elasztázt semlegesítő képessége szerint meghatározva.
76 ml oldószerrel történő feloldása után az oldat körülbelül 50 mg/ml humán alfa$_1$-proteináz-inhibitort tartalmaz.
Az átlagos teljes proteintartalom körülbelül 4400 mg injekciós üvegenként.

Respreeza 5000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz.
Egy injekciós üveg körülbelül 5000 mg humán alfa$_1$-proteináz-inhibitort* tartalmaz a humán neutrofil elasztázt semlegesítő képessége szerint meghatározva.
95 ml oldószerrel történő feloldása után az oldat körülbelül 50 mg/ml humán alfa$_1$-proteináz-inhibitort tartalmaz.
Az átlagos teljes proteintartalom körülbelül 5500 mg injekciós üvegenként.

*Humán donorok plazmájából állították elő.

Ismert hatású segédanyagok
A Respreeza körülbelül 1,9 mg nátriumot tartalmaz 1 ml elkészített oldatban (81 mmol/l).

A segédanyagok teljes listáját lásd a 6.1 pontban.

3. GYÓGYSZERFORMA

Por és oldószer oldatos infúzióhoz.

A por fehér vagy törtfehér színű. Az oldószer átlátszó, színtelen oldat.
Az elkészített oldat ozmolalitása hozzávetőleg 279 mOsmol/kg, pH-értéke pedig 7,0.

4. KLINIKAI JELLEMZŐK

4.1 Terápiás javallatok

A Respreeza fenntartó kezelésre javallott az emphysema progressziójának lassítására, dokumentált súlyos alfa$_1$-proteináz-inhibitor-hiányban szenvedő felnőtt betegeknél (pl. PiZZ, PiZ(nulla), Pi(nulla,nulla), PiSZ genotípusok). A betegeknek optimális farmakológiai és nem farmakológiai

kezelés alatt kell állniuk, és progresszív tüdőbetegség jeleit kell mutatniuk (pl. alacsonyabb előrejelzett erőltetett kilégzési térfogat másodpercenként (FEV_1), károsodott járóképesség vagy nagyobb számú exacerbációk) az $alfa_1$-proteináz-inhibitor-hiány kezelésében jártas egészségügyi szakember értékelése alapján.

4.2 Adagolás és alkalmazás

Az első infúziókat az $alfa_1$-proteináz-inhibitor-hiány kezelésében jártas egészségügyi szakember felügyelete alatt kell alkalmazni. A későbbi infúziókat beadhatja beteggondozó vagy a beteg saját magának (lásd 4.4 pont).

Adagolás
A Respreeza javasolt adagja 60 mg/testtömegkilogramm (ttkg) hetente egyszer.

Idősek
A Respreeza biztonságosságát és hatásosságát idős (65 éves vagy idősebb) betegeknél nem igazolták konkrét klinikai vizsgálatokban.

Vese- vagy májkárosodásban szenvedő betegek
Külön vizsgálatokat nem végeztek. Ezeknél a betegeknél egyéb adagolási rend nem javasolható.

Gyermekek és serdülők
A Respreeza biztonságosságát és hatásosságát gyermekek (18 év alattiak) esetében nem igazolták. Nincsenek rendelkezésre álló adatok.

Az alkalmazás módja
A Respreezát a feloldás után kizárólag intravénás infúzióban lehet alkalmazni.
A port injekcióhoz való vízzel kell feloldani (lásd a feloldásra vonatkozó utasításokat a 6.6 pontban), és intravénás beadásra szolgáló készlettel kell beadni (a 4 és 5 g-os kiszerelés tartalmazza).

Az elkészített oldatot intravénás infúzióban, kb. 0,08 ml/ttkg/perc infúziós sebességgel kell beadni. Ez az infúziós sebesség módosítható a betegnél megfigyelt tolerabilitás alapján. A javasolt 60 mg/ttkg adag infúzióban történő beadása körülbelül 15 percet vesz igénybe.
Egy Respreeza injekciós üveg kizárólag egyszer használható fel.

Az elkészített oldat alkalmazásával kapcsolatos bővebb információkat lásd a 6.6 pont végén olvasható utasításokban.

4.3 Ellenjavallatok

- A készítmény hatóanyagával vagy a 6.1 pontban felsorolt bármely segédanyagával szembeni túlérzékenység (lásd még 4.4 pont).
- IgA-hiányos betegek, akiknél ismert az IgA elleni antitestek termelődése, a súlyos túlérzékenység és anafilaxiás reakciók kockázata miatt.

4.4 Különleges figyelmeztetések és az alkalmazással kapcsolatos óvintézkedések

Nyomonkövethetőség
A biológiai gyógyszerek nyomonkövethetőségének javítása érdekében a beadott készítmény nevét, gyártási számát egyértelműen rögzíteni kell.

Be kell tartani a 4.2 pontban megadott javasolt infúziós sebességet. Az első infúziók ideje alatt szorosan monitorozni kell a beteg klinikai állapotát, beleértve a vitális paramétereit is, végig az infúzió alkalmazásának időszakában. Ha olyan reakció lép fel, amely esetleg összefügghet a Respreeza alkalmazásával, az infúzió sebességét csökkenteni kell, vagy az alkalmazást le kell állítani, a beteg

klinikai állapotának megfelelően. Ha a készítmény alkalmazása után a tünetek azonnal megszűnnek, az infúziót újra el lehet kezdeni a beteg számára kényelmes, kisebb infúziós sebességgel.

Túlérzékenység
Felléphetnek túlérzékenységi reakciók, akár olyan betegeknél is, akik a korábbi, humán alfa$_1$-proteináz-inhibitorral végzett kezelést jól tolerálták.

A Respreeza nyomokban IgA-t tartalmazhat. Szelektív vagy súlyos IgA-hiányban szenvedő betegeknél IgA elleni antitestek képződhetnek, és ezért nagyobb a kockázata a potenciálisan súlyos túlérzékenységi és anafilaxiás reakciók kialakulásának.

A feltételezhetően allergiás vagy anafilaxiás típusú reakciók az infúzió azonnali leállítását tehetik szükségessé, a reakció természetétől és súlyosságától függően. Sokk esetén sürgősségi orvosi kezelésről kell gondoskodni.

Otthoni kezelés / saját maguknak történő beadás
Kevés adat áll rendelkezésre a gyógyszer otthoni kezelésként vagy a betegek saját maguknak történő beadással történő alkalmazásával kapcsolatban.
Az otthoni kezelés / saját maguknak történő beadás lehetséges kockázatai a gyógyszer kezeléséhez és alkalmazásához, valamint a mellékhatások, különösen a túlérzékenység kezeléséhez kapcsolódnak. A betegeket tájékoztatni kell a túlérzékenységi reakciók jeleiről.

A döntést, hogy egy adott beteg alkalmas-e otthoni kezelésre / saját maguknak történő beadásra, a kezelőorvos hozza meg, akinek gondoskodnia kell a beteg megfelelő felkészítéséről (pl. a feloldásról, a Mix2Vial® készlet használatáról, az infúziós vezeték összeszereléséről, az infúziós technikáról, kezelés napló vezetéséről, a mellékhatások megállapításáról és az ilyen reakciók esetén teendő intézkedésekről), valamint a készítmény alkalmazásának rendszeres időközönként történő felülvizsgálatáról.

Fertőző ágensek
Az emberi vérből vagy plazmából készített gyógyszerek alkalmazásából eredő fertőzések megelőzése érdekében meg kell tenni a szokásos intézkedéseket: donorok kiválasztása, az egyedi plazmaadományok és plazmakeverékek szűrése a fertőzés specifikus markereinek azonosítására, valamint hatékony gyártási lépések beiktatása a vírusok inaktiválása / eltávolítása céljából. Mindezek ellenére, emberi vérből vagy plazmából készült gyógyszerek alkalmazásakor teljesen nem zárható ki a fertőző ágensek átvitelének lehetősége. Ez az ismeretlen eredetű vagy újonnan felbukkanó vírusokra, illetve egyéb kórokozókra is vonatkozik.
A megtett intézkedések hatékonyak a burokkal rendelkező vírusoknál, például a humán immundeficiencia vírus (HIV), hepatitis B vírus (HBV) és hepatitis C vírus (HCV), valamint a burokkal nem rendelkező HAV vírusnál és a parvovírus B19-nél. .

Megfelelő védőoltás (hepatitis A és B) adását kell mérlegelni azoknál a betegeknél, akik rendszeresen/többször humán plazma eredetű proteináz-inhibitorkat kapnak.

Dohányzás
A dohányfüst fontos kockázati tényező az emphysema kialakulása és progressziója tekintetében. Ezért a dohányzás abbahagyása és a környezeti dohányfüst kerülése erősen javasolt.

Nátriumtartalom
Respreeza 1000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz
Ez a gyógyszer körülbelül 37 mg (1,6 mmol) nátriumot tartalmaz Respreeza 1000 mg injekciós üvegenként. Ez a mennyiség a felnőttek számára javasolt napi maximális nátrium-bevitel 1,9 %-ával azonos.

Respreeza 4000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz

Ez a gyógyszer körülbelül 149 mg (6,5 mmol) nátriumot tartalmaz Respreeza 4000 mg injekciós üvegenként. Ez a mennyiség a felnőttek számára javasolt napi maximális nátrium-bevitel 7,4 %-ával azonos.

Respreeza 5000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz
Ez a gyógyszer körülbelül 186 mg (8,1 mmol) nátriumot tartalmaz Respreeza 5000 mg injekciós üvegenként. Ez a mennyiség a felnőttek számára javasolt napi maximális nátrium-bevitel 9,3 %-ával azonos.

4.5 Gyógyszerkölcsönhatások és egyéb interakciók

Interakciós vizsgálatokat nem végeztek.

4.6 Termékenység, terhesség és szoptatás

Terhesség
A Respreezával nem végeztek reprodukciós vizsgálatokat állatokon, és a humán terhesség alatti alkalmazás biztonságosságát sem vizsgálták kontrollos klinikai vizsgálatokban. Mivel az alfa$_1$-proteináz-inhibitor endogén humán fehérje, nem valószínű, hogy a javasolt dózisokban adott Respreeza ártalmas a magzatra. Ugyanakkor a Respreezát körültekintéssel kell adni terhes nőknek.

Szoptatás
Nem ismert, hogy a Respreeza / a Respreeza metabolitjai kiválasztódnak-e a humán anyatejbe. Állatoknál nem vizsgálták, hogy a humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor kiválasztódik-e az anyatejbe. A szoptatás folytatásával/megszakításával, illetve a Respreeza-kezelés folytatásával/megszakításával kapcsolatosan döntést kell hozni, figyelembe véve a szoptatás előnyeit a gyermekre nézve, valamint a humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor terápia előnyeit a szoptató nőre nézve.

Termékenység
A Respreezával nem végeztek termékenységi vizsgálatokat állatokon, és a humán termékenységre gyakorolt hatását sem vizsgálták kontrollos klinikai vizsgálatokban. Mivel a humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor endogén humán fehérje, a javasolt dózisok alkalmazása esetén nem várhatók a termékenységet érintő nemkívánatos hatások.

4.7 A készítmény hatásai a gépjárművezetéshez és a gépek kezeléséhez szükséges képességekre

A Respreeza alkalmazása után szédülés léphet fel (lásd 4.8 pont). Ezért a Respreeza kismértékben befolyásolhatja a gépjárművezetéshez és a gépek kezeléséhez szükséges képességeket.

4.8 Nemkívánatos hatások, mellékhatások

A biztonságossági profil összefoglalása
A kezelés alatt túlérzékenységi, illetve allergiás reakciókat figyeltek meg. A legsúlyosabb esetekben az allergiás reakciók súlyos anafilaxiás reakciókhoz vezethetnek még akkor is, ha a beteg korábban nem mutatott túlérzékenységet a készítményre (lásd 4.4 pont).

A fertőző ágensekkel kapcsolatos biztonsági információkat lásd a 4.4 pontban.

A mellékhatások táblázatos felsorolása
Hat, 221 betegen végzett klinikai vizsgálatban és a forgalomba hozatal után szerzett tapasztalatok alapján gyűjtött mellékhatások az alábbi táblázatban láthatók a MedDRA szerinti szervrendszerenként (szervrendszer és preferált kifejezés szint). A betegenkénti gyakoriságot (klinikai vizsgálatokban hat hónapos expozíció alapján) a következő egyezmény szerint mérték fel: gyakori (≥ 1/100 – < 1/10), nem gyakori (≥ 1/1000 – < 1/100), ritka (≥ 1/10 000 – < 1/1 000) és nagyon ritka (< 1/10 000). A

forgalomba hozatal utáni időszakban a mellékhatások gyakorisága „nem ismert (a rendelkezésre álló adatokból nem állapítható meg)”.

Az egyes gyakorisági kategóriákon belül a mellékhatások csökkenő súlyosság szerint kerültek megadásra.

Mellékhatások gyakorisága a Respreezával kapcsolatos klinikai vizsgálatokban és a forgalomba hozatal utáni tapasztalatok szerint

Szervrendszer (SOC)	**Mellékhatások gyakorisága**			
	Gyakori (≥ 1/100 – < 1/10)	Nem gyakori (≥ 1/1000 – < 1/100)	Nagyon ritka (< 1/10 000)	Nem ismert
Vérképzőszervi és nyirokrendszeri betegségek és tünetek				Nyirokcsomó fájdalom
Immunrendszeri betegségek és tünetek		Túlérzékenységi reakciók (beleértve a következőket: tachycardia, hypotonia, zavartság, syncope, csökkent oxigénfogyasztás és pharyngealis oedema)	Anafilaxiás reakciók	
Idegrendszeri betegségek és tünetek	Szédülés, fejfájás	Paraesthesia	Hypaesthesia	
Szembetegségek és szemészeti tünetek				Szemduzzanat
Érbetegségek és tünetek		Bőrpír		
Légzőrendszeri, mellkasi és mediastinalis betegségek és tünetek	Dyspnoe			
Emésztőrendszeri betegségek és tünetek	Hányinger			Ajakduzzanat
A bőr és a bőr alatti szövet betegségei és tünetei		Urticaria, bőrkiütés (beleértve annak exfoliatív és generalizált formáit is)	Hyperhidrosis, pruritus	Arcduzzanat
Általános tünetek, az alkalmazás helyén fellépő reakciók		Asthenia, az infúzió helyén fellépő reakciók (beleértve az infúzió helyén kialakuló haematomát is)	Mellkasi fájdalom, hidegrázás, láz	

Gyermekek és serdülők
A biztonságosságot és hatásosságot gyermekek és serdülők esetében nem igazolták. Nincsenek rendelkezésre álló adatok.

Idősek
A Respreeza biztonságosságát és hatásosságát idős betegeknél (65 éves vagy idősebb) klinikai vizsgálatokban nem igazolták.

Feltételezett mellékhatások bejelentése
A gyógyszer engedélyezését követően lényeges a feltételezett mellékhatások bejelentése, mert ez fontos eszköze annak, hogy a gyógyszer előny/kockázat profilját folyamatosan figyelemmel lehessen kísérni. Az egészségügyi szakembereket kérjük, hogy jelentsék be a feltételezett mellékhatásokat a hatóság részére az Appendix V-ben található elérhetőségek valamelyikén keresztül.

4.9 Túladagolás

A túladagolás következményei nem ismertek.
Túladagolás esetén a beteget szoros megfigyelés alatt kell tartani az esetleges nemkívánatos reakciók ellenőrzése céljából, és szükség szerint szupportív intézkedéseket kell tenni.

5. FARMAKOLÓGIAI TULAJDONSÁGOK

5.1 Farmakodinámiás tulajdonságok

Farmakoterápiás csoport: Vérzéscsillapítók, proteináz inhibitor, ATC kód: B02AB02

A humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor az emberi vér természetes összetevője. A humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor molekulasúlya 51 kDa, és a szerin-proteáz-inhibitorok családjába tartozik.

Hatásmechanizmus
A humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor a kutatások szerint az elsődleges anti-proteáz az alsó légutakban, ahol gátolja a neutrofil elasztázt (NE). A normális egészségi állapotú egyének szervezetében elegendő alfa$_1$-proteináz-inhibitor termelődik az aktivált neutrofilek által termelt neutrofil elasztáz szabályozásához, és ezáltal a tüdőszövet neutrofil elasztáz általi nem megfelelő proteolízisének megelőzéséhez. A tüdőkben a neutrofilek akkumulációját és aktiválódását fokozó feltételek, így például a légzőszervi fertőzés és a dohányzás viszont növeli az NE szintjét. Ugyanakkor az endogén alfa$_1$-proteináz-inhibitor-hiányos egyének nem tudják fenntartani a megfelelő antiproteáz védelmet, és az alveoláris falak gyorsabb proteolízise megy végbe náluk, amely a klinikailag evidens krónikus tüdőbetegség kialakulása előtt elkezdődik életük harmadik vagy negyedik évtizedében.

Farmakodinámiás hatások
A Respreeza alkalmazása növeli és fenntartja az alfa$_1$-proteináz-inhibitor szintjét a szérumban és az epithelialis felszínt borító folyadék (ELF) szintjét a tüdőkben, ami az emphysema progressziójának lelassulásához vezet.

Klinikai hatásosság és biztonságosság

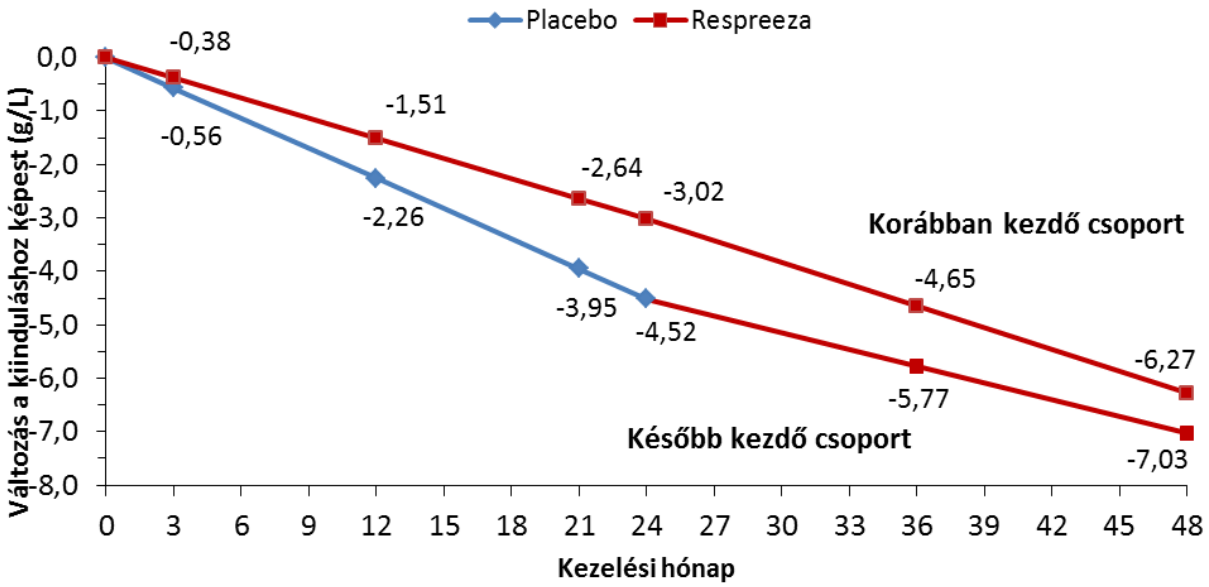
RAPID vizsgálatok
A Respreeza biztonságosságát és hatásosságát egy randomizált, kettős vak, placebokontrollos, multicentrikus vizsgálatban (RAPID) értékelték, amit egy 2 éves, nyílt, kiterjesztett vizsgálat követett (RAPID kiterjesztett vizsgálat). Összesen 180, 11 µM alatti (*azaz* nefelometriás mérés alapján 50 mg/dl alatti) alfa$_1$-proteináz-inhibitor szérumszinttel járó alfa$_1$-proteináz-inhibitor-hiányos és az emphysema klinikai jeleit mutató beteget randomizáltak vagy Respreezával (93 beteg) vagy placebóval (87 beteg) végzett heti 60 mg/ttkg dózisú intravénás kezelésre, legfeljebb 24 hónapra. A betegek életkora 31 és 67 év között változott (medián életkor: 54 év), az átlagos kiindulási alfa$_1$-proteináz-inhibitorszint kb. 6,15 µM és az átlagos, térfogatra korrigált tüdő denzitás CT alapján pedig 47 g/l / 50 g/l a Respreeza-t, illetve placebót kapó betegeknél.

Száznegyven beteg (76 Respreeza-val, 64 placebóval kezelt beteg a RAPID vizsgálatban) kezelését 24 hónapig folytatták a RAPID kiterjesztett vizsgálatban, akiket hetente 60 mg/ttkg intravénás Respreeza adaggal kezeltek.

A vizsgálatok a Respreeza által az emphysema progressziójára kifejtett hatást vizsgálták a tüdő denzitás csökkenésének komputertomográfiás (CT) mérése alapján végzett értékelés révén.
A Respreezával kezelt betegeknél folyamatosan lassabban csökkent a tüdő denzitás, mint a placebót kapó betegeknél (lásd 1. ábra). A tüdő denzitás csökkenésének éves mértéke, amelyet a tüdő totálkapacitás (TLC) mellett CT-felvétel alapján mértek 2 éven keresztül, lassúbb volt a Respreezával kezelt betegeknél (-1,45 g/l) a placebót kapó betegekhez képest (-2,19 g/l), ami 34%-os csökkenést tükröz (p = 0,017, 1-oldalas).

A RAPID kiterjesztett vizsgálat bizonyította, hogy a 4 évig folyamatosan Respreeza-val kezelt betegeknél a tüdő denzitás csökkenés kisebb sebessége fenntartható (lásd 1. ábra).

1. ábra: A tüdő denzitás változása (TLC) a kiinduláshoz képest a RAPID és a RAPID kiterjesztett vizsgálatokban



120 mg/ttkg egyszeri dózisokat alkalmaztak 137, Respreezával kezelt betegnél.

Gyermekek és serdülők
Az Európai Gyógyszerügynökség a gyermekek esetén minden korosztálynál eltekint a Respreeza vizsgálati eredményeinek benyújtási kötelezettségétől alfa$_1$-proteináz-inhibitor-hiány miatti krónikus obstruktív tüdőbetegség (COPD) esetén (lásd 4.2 pont, gyermekgyógyászati alkalmazásra vonatkozó információk).

5.2 Farmakokinetikai tulajdonságok

A Respreezával négy klinikai vizsgálatot végeztek 89 (59 férfi és 30 női) betegen, a Respreeza által az alfa$_1$-proteináz-inhibitor szérumszintjére kifejtett hatás értékelése céljából. A betegek 29 és 68 év közöttiek voltak (medián életkor: 49 év). A szűréskor az alfa$_1$-proteináz-inhibitor szérumszintje 3,2 és 10,1 μM között volt (átlag: 5,6 μM).

Egy kettős vak, randomizált, aktív kontrollos, keresztezett farmakokinetikai vizsgálatban 13 férfi és 5 női, 36 és 66 év közötti, alfa$_1$-proteináz-inhibitor-hiányos beteget vizsgáltak. Kilenc beteg egyszeri 60 mg/ttkg Respreeza-dózist, majd komparátor készítményt kapott, 9 beteg pedig komparátor készítményt, majd egyszeri 60 mg/ttkg Respreeza-dózist, a dózisok között 35 napos kimosási időszakkal. Az infúzió után összesen 13 szérummintát vettek különböző időpontokban a 21. napig. Az 1. táblázat a Respreeza farmakokinetikai paramétereinek átlagos eredményeit tartalmazza.

1. táblázat: Az alfa$_1$-proteináz-inhibitor farmakokinetikai paraméterei egyszeri 60 mg/ttkg Respreeza-dózis után

Farmakokinetikai paraméter	Átlag (szórás)*
Görbe alatti terület ($AUC_{0-\infty}$)	144 (± 27) µM x nap
Maximális koncentráció (C_{max})	44,1 (± 10,8) µM
Terminális felezési idő ($t_{1/2ß}$)	5,1 (± 2,4) nap
Teljes kiürülés	603 (± 129) ml/nap
Eloszlási térfogat dinamikus egyensúlyi állapotban („steady state”)	3,8 (± 1,3) l

* n = 18 beteg.

Populációs farmakokinetikai elemzést végeztek a RAPID vizsgálatban részt vevő 90 Respreezával kezelt beteg adatain. Az átlagos felezési idő populációs becsült értéke 6,8 nap volt. A modell alapján előrejelzett átlagos „steady-state” koncentráció 21,8 µM volt 60 mg/ttkg/hét dózis után. A populációs farmakokinetikai elemzés nem jelezte, hogy az életkornak, a nemnek, a testsúlynak vagy a kiindulási antigén alfa$_1$-proteináz-inhibitor szérumkoncentrációjának bármilyen jelentős hatása lenne a Respreeza kiürülésére.

Farmakokinetikai/farmakodinámiás összefüggés
Egy kettős vak, kontrollos klinikai vizsgálatban, amelyben a Respreeza biztonságosságát és biokémiai hatásosságát értékelték, 44 beteget randomizáltak 24 hétig tartó, heti egyszeri 60 mg/ttkg intravénás Respreeza- kezelésre. A „steady-state” (7–11. hét) átlagos szérum alfa$_1$-proteináz-inhibitor-mélyszintet 11 µM felett tartották. A „steady-state” szérum alfa$_1$-proteináz-inhibitor-mélyszint átlaga (standard szórás) a Respreezával kezelt betegeknél 17,7 µM (2,5) volt.
Az ebbe a vizsgálatba bevont betegek egy alcsoportjánál (10 Respreezával kezelt betegnél) bronchoalveoláris mosást végeztek. Az alfa$_1$-proteináz-inhibitor-szintek epithelialis felszínt borító folyadék (ELF) mérései a kezelés utáni folyamatos növekedést mutattak. Az antigén alfa$_1$-proteináz-inhibitor és az alfa$_1$-proteináz-inhibitor ELF szintjei: az NE komplexek növekedtek a kiinduláshoz képest. A szabad elasztáz szintje minden mintában mérhetetlenül alacsony volt.
A RAPID vizsgálat befejezése után elemezték az elért medián alfa$_1$-proteináz-inhibitor-szinteket és a tüdő denzitás csökkenését. Ebben az elemzésben kiderült, hogy inverz lineáris összefüggés van a szérum alfa$_1$-proteináz-inhibitor-mélyszintek és a térfogatra korrigált, CT-vizsgálattal mért tüdő denzitás éves csökkenése között azoknál a betegeknél, akik 60 mg/ttkg Respreezát kapnak intravénásan.

5.3 A preklinikai biztonságossági vizsgálatok eredményei

A Respreeza biztonságosságát több preklinikai vizsgálatban értékelték. A hagyományos – farmakológiai biztonságossági, ismételt dózistoxicitási, genotoxicitási, karcinogenitási, reprodukcióra-, és fejlődésre kifejtett toxicitási – vizsgálatokból származó nem klinikai jellegű adatok azt igazolták, hogy a készítmény alkalmazásakor humán vonatkozásban különleges kockázat nem várható. 5 napnál hosszabb ismételt dózistoxicitási vizsgálatokat, reprodukciós toxicitási vizsgálatokat és karcinogenitási vizsgálatokat nem végeztek. Ezek a vizsgálatok nem minősülnek hasznosnak, mivel állatokban antitestek termelődnek a heterológ humán fehérje ellen. Mivel a humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor egy fehérje, és az emberi vér fiziológiás összetevője, várhatóan nem fog karcinogén, genotoxikus vagy teratogén hatásokat mutatni.

6. GYÓGYSZERÉSZETI JELLEMZŐK

6.1 Segédanyagok felsorolása

Por:
Nátrium-klorid
Nátrium-dihidrogén-foszfát-monohidrát
Mannit

Oldószer:
Injekcióhoz való víz

6.2 Inkompatibilitások

Ez a gyógyszer kizárólag a 6.6 pontban felsorolt gyógyszerekkel keverhető.

6.3 Felhasználhatósági időtartam

Respreeza 1000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz
3 év

Respreeza 4000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz
3 év

Respreeza 5000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz
3 év

Mikrobiológiai okokból a készítményt a feloldás után azonnal fel kell használni. Ugyanakkor, a felhasználás közbeni kémiai és fizikai stabilitás szobahőmérsékleten (legfeljebb 25°C-on) 3 órán keresztül igazolt. Az elkészített oldatot ne fagyassza le!

6.4 Különleges tárolási előírások

Legfeljebb 25°C-on tárolandó. Nem fagyasztható!
A gyógyszer feloldás utáni tárolására vonatkozó előírásokat lásd a 6.3 pontban.

6.5 Csomagolás típusa és kiszerelése és speciális eszközök az alkalmazáshoz

Respreeza 1000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz
Respreeza 1000 mg por injekciós üvegben (I. típusú), gumi (butil) dugóval és alumínium védőlappal, valamint lepattintható védőkupakkal lezárva.
20 ml injekcióhoz való víz injekciós üvegben (I. típusú), gumi (butil) dugóval és alumínium védőlappal, valamint lepattintható védőkupakkal lezárva.

Respreeza 4000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz
Respreeza 4000 mg por injekciós üvegben (I. típusú), gumi (butil) dugóval és alumínium védőlappal, valamint lepattintható védőkupakkal lezárva.
76 ml injekcióhoz való víz injekciós üvegben (I. típusú), gumi (butil) dugóval és alumínium védőlappal, valamint lepattintható védőkupakkal lezárva.

Respreeza 5000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz
Respreeza 5000 mg por injekciós üvegben (I. típusú), gumi (butil) dugóval és alumínium védőlappal, valamint lepattintható védőkupakkal lezárva.
95 ml injekcióhoz való víz injekciós üvegben (I. típusú), gumi (butil) dugóval és alumínium védőlappal, valamint lepattintható védőkupakkal lezárva.

Kiszerelések

A csomagolások tartalma:

Respreeza 1000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz
1 db egyszer használatos port tartalmazó injekciós üveg
1 db 20 ml injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveg
1 db áttöltő eszköz 20/20 (Mix2Vial készlet) a feloldáshoz

Respreeza 4000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz
1 db egyszer használatos, port tartalmazó injekciós üveg
1 db 76 ml injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveg
1 db áttöltő eszköz 20/20 (Mix2Vial készlet) a feloldáshoz

Beadáshoz szükséges készlet (egy belső dobozban):
1 db intravénás infúziós készlet
1 db szárnyas tű készlet
3 db alkoholos törlő

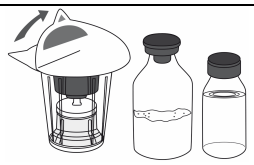
Respreeza 5000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz
Egy db, egyszer használatos, port tartalmazó injekciós üveg
Egy db, 95 ml injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveg
Egy db, áttöltő eszköz 20/20 (Mix2Vial készlet) a feloldáshoz
A beadáshoz szükséges készlet (egy belső dobozban)
1 db intravénás infúziós készlet
1 db szárnyas tű készlet
3 db alkoholos törlő

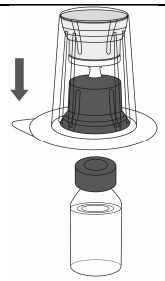
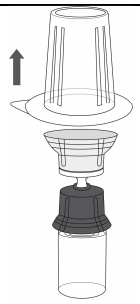
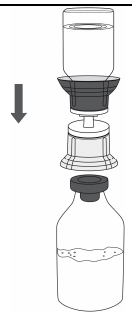
Nem feltétlenül mindegyik kiszerelés kerül kereskedelmi forgalomba.

6.6 A megsemmisítésre vonatkozó különleges óvintézkedések és egyéb, a készítmény kezelésével kapcsolatos információk

Általános utasítások
- A feloldást az alábbi utasításnak megfelelően kell végezni.
- A készítmény feloldása, alkalmazása és kezelése során körültekintően kell eljárni, és a készítmény sterilitásának biztosítása érdekében aszeptikus technikát kell alkalmazni.
- A feloldáshoz és az alkalmazáshoz nem szabad használni a mellékelt steril eszközöket, amennyiben ezek csomagolása nyitott, vagy sérült.
- A port az oldószerrel (injekcióhoz való vízzel) kell feloldani.
- A por teljes feloldását 5 percen belül (1000 mg-os kiszerelés) illetve 10 percen belül (4000 mg-5000m g-os kiszerelés kell elvégezni.
- Alkalmazás előtt az elkészített oldatot meg kell nézni, hogy tartalmaz-e részecskéket, vagy elszíneződött-e.
- Az elkészített oldatnak tisztának, színtelennek vagy halványsárga színűnek kell lennie, és nem tartalmazhat látható részecskéket.

A Respreeza előkészítéséhez és feloldásához kövesse az alábbi lépéseket:

1. Gondoskodjon arról, hogy a Respreeza-t tartalmazó injekciós üveg és az injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveg szobahőmérsékletű legyen (max. 25°C).	
2. Vegye le a műanyag, lepattintható kupakot az injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üvegről.	
3. Az **injekcióhoz való vizet** tartalmazó injekciós üveg gumidugóját törölje le antiszeptikummal, például alkoholos törlő, és hagyja megszáradni.	
4. Nyissa ki a Mix2Vial készletet a fedőfólia lehúzásával (1. ábra). Ne vegye ki a Mix2Vial készletet a buborékcsomagolásból!	 1. ábra

5. Helyezze az **injekcióhoz való vizet** tartalmazó injekciós üveget egy sima, tiszta felületre, és tartsa az injekciós üveget szorosan. A buborékcsomagolásban lévő, Mix2Vial készlet **kék** részében lévő tűvel függőlegesen szúrja át az **injekcióhoz való vizet** tartalmazó injekciós üveg gumidugóját (2. ábra).	 2. ábra
6. Óvatosan távolítsa el a buborékcsomagolást a Mix2Vial készletről úgy, hogy a tartót a pereménél fogva felfelé húzza. Győződjön meg róla, hogy csak a buborékcsomagolást húzta le, és nem a Mix2Vial készletet (3. ábra).	 3. ábra
7. Vegye le a műanyag, lepattintható kupakot a **Respreeza**-t tartalmazó injekciós üvegről.	
8. A **Respreeza**-t tartalmazó injekciós üveg gumidugóját törölje le antiszeptikummal, például alkoholos törlővel, és hagyja megszáradni.	
9. Helyezze a **Respreeza**-t tartalmazó injekciós üveget egy sima és szilárd felületre. Az injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveget a rajta lévő Mix2Vial készlettel együtt fordítsa meg, és a Mix2Vial készlet **átlátszó** részében lévő tűvel függőlegesen szúrja át a **Respreeza-t** tartalmazó injekciós üveg gumidugóját (4. ábra). Az injekcióhoz való víz automatikusan átfolyik a Respreeza-t tartalmazó injekciós üvegbe. Megjegyzés: Győződjön meg róla, hogy a víz teljes mennyisége átfolyt-e a Respreeza-t tartalmazó injekciós üvegbe	 4. ábra
10. A Mix2Vial készlet Respreeza-t tartalmazó injekciós üvegről történő eltávolításához kövesse az alábbi lépéseket: • Egyik kezével szorosan fogja meg Respreeza-t tartalmazó injekciós üveget, az 5. ábrán látható módon. • A másik kezével szorosan fogja meg az injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveget és a Mix2Vial készlet kék részét. • Hajlítsa oldalra a **teljes, Mix2Vial készletet** addig, amíg leválik a Respreeza-t tartalmazó injekciós üvegről (5. ábra). Dobja ki az injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveget a teljes, Mix2Vial készlettel együtt.	5. ábra
11. Óvatosan forgassa a Respreeza-t tartalmazó injekciós üveget a por teljes feloldódásáig (6. ábra). NE RÁZZA AZ ÜVEGET! Ügyeljen arra, hogy ne érintse meg a gumidugót.	6. ábra

12. Nézze meg az elkészített oldatot. Az oldatnak tisztának, színtelennek vagy halványsárga színűnek kell lennie, és nem tartalmazhat látható részecskéket. Az elszíneződött, zavaros vagy részecskéket tartalmazó oldatot ne használja fel!
13. Amennyiben a szükséges adag elkészítéséhez 1-nél több injekciós üveg Respreeza-ra lesz szükség, ismételje meg a fenti 1–12 lépéseket egy újabb, még nem használt Mix2Vial szűrővel ellátott áttöltő eszközt tartalmazó csomaggal. **Minden Respreeza-t tartalmazó injekciós üveghez használjon külön-külön, még nem használt Mix2Vial szűrővel ellátott áttöltő eszközt és injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveget.**
14. Az elkészített oldatokat egymás után közvetlenül az injekciós üvegből beadhatjuk, vagy alternatív módon az elkészített oldatokat egy infúziós tartályba tölthetjük (pl. üres infúziós zsákba vagy üvegpalackba, (a csomagolás nem tartalmazza) egy kereskedelmi forgalomban lévő, intravénás folyadék áttöltő szerelék segítségével (a csomagolás nem tartalmazza)) a beadás előtt. Az elkészített oldatot aszeptikus technikával töltsük át egy infúziós tartályba.

Alkalmazás

Az elkészített oldatot intravénás infúziós készlet alkalmazásával kell beadni.

1. Győződjön meg arról, hogy a levegőző és a görgős áramlásszabályozó lezárt állapotban van. Függőlegesen szúrja át a **Respreeza-t** tartalmazó injekciós üveg gumidugóját az IV infúziós szerelék tűjével, annak óvatos csavarásával, vagy csatlakoztassa egy infúziós tartályhoz.
2. Helyezze magasra a Respreeza-t tartalmazó üveget/infúziós tartályt vagy akassza egy infúziós állványra.
3. Töltse fel az infúziós kamrát úgy, hogy összeszorítja a csepegtető kamrát addig, amíg az infúziós kamra félig fel nem töltődik Respreeza oldattal.
4. Az infúziós készlet levegőzőjén lévő sapkát vegye le.
5. Lassan nyissa ki a görgős áramlásszabályozót az intravénás infúziós szerelék készleten, és hagyja, hogy a Respreeza oldata addig folyjon, amíg levegőbuborékok nélkül el nem éri az infúziós szerelék végét
6. Zárja le a görgős áramlásszabályozót. 7. Az injekció beadásának helyét fertőtlenítse antiszeptikummal, például alkoholos törlővel, mielőtt a tűt óvatosan a vénába vezetné. Ügyeljen arra, hogy ne maradjon levegő a szárnyas tű vezetékében
8. Az intravénás infúziós szerelék készlet másik végét csatlakoztassa a szárnyas tűhöz és a görgős áramlásszabályozót ismét nyissa ki.
9. Az elkészített oldatot adja be a vénába. Az oldatot kb. 0,08 ml/ttkg/perc infúziós sebességgel kell beadni, a beteg szervezete által adott válasz és a komfortérzéke alapján meghatározva. A javasolt 60 mg/ttkg adag infúzióban történő beadása körülbelül 15 percet vesz igénybe.

Bármilyen fel nem használt gyógyszer, illetve hulladékanyag megsemmisítését a gyógyszerekre vonatkozó előírások szerint kell végrehajtani.

7. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJA

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

8. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

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

9. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY ELSŐ KIADÁSÁNAK/MEGÚJÍTÁSÁNAK DÁTUMA

A forgalomba hozatali engedély első kiadásának dátuma: 2015. augusztus 20.
A forgalomba hozatali engedély legutóbbi megújításának dátuma: 2020. április 23.

10. A SZÖVEG ELLENŐRZÉSÉNEK DÁTUMA

A gyógyszerről részletes információ az Európai Gyógyszerügynökség internetes honlapján (http://www.ema.europa.eu) található.

II. MELLÉKLET

A. A BIOLÓGIAI EREDETŰ HATÓANYAG(OK) GYÁRTÓJA/GYÁRTÓI ÉS A GYÁRTÁSI TÉTELEK VÉGFELSZABADÍTÁSÁÉRT FELELŐS GYÁRTÓ(K)

B. FELTÉTELEK VAGY KORLÁTOZÁSOK AZ ELLÁTÁS ÉS HASZNÁLAT KAPCSÁN

C. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY EGYÉB FELTÉTELEI ÉS KÖVETELMÉNYEI

D. FELTÉTELEK VAGY KORLÁTOZÁSOK A GYÓGYSZER BIZTONSÁGOS ÉS HATÉKONY ALKALMAZÁSÁRA VONATKOZÓAN

A. A BIOLÓGIAI EREDETŰ HATÓANYAG(OK) GYÁRTÓJA/GYÁRTÓI ÉS A GYÁRTÁSI TÉTELEK VÉGFELSZABADÍTÁSÁÉRT FELELŐS GYÁRTÓ(K)

A biológiai eredetű hatóanyag gyártójának neve és címe

CSL Behring LLC
Route 50 North 1201 N. Kinzie
Bradley, IL 60915
Egyesült Államok

A gyártási tételek végfelszabadításáért felelős gyártó neve és címe

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

B. FELTÉTELEK VAGY KORLÁTOZÁSOK AZ ELLÁTÁS ÉS HASZNÁLAT KAPCSÁN

Korlátozott érvényű orvosi rendelvényhez kötött gyógyszer (lásd I. Melléklet: Alkalmazási előírás, 4.2 pont).

C. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY EGYÉB FELTÉTELEI ÉS KÖVETELMÉNYEI

- **Időszakos gyógyszerbiztonsági jelentések (Periodic safety update report, PSUR)**

Erre a készítményre a PSUR-okat a 2001/83/EK irányelv 107c. cikkének (7) bekezdésében megállapított és az európai internetes gyógyszerportálon nyilvánosságra hozott uniós referencia időpontok listája (EURD lista), illetve annak bármely későbbi frissített változata szerinti követelményeknek megfelelően kell benyújtani.

D. FELTÉTELEK VAGY KORLÁTOZÁSOK A GYÓGYSZER BIZTONSÁGOS ÉS HATÉKONY ALKALMAZÁSÁRA VONATKOZÓAN

- **Kockázatkezelési terv**

A forgalomba hozatali engedély jogosultja (MAH) kötelezi magát, hogy a forgalomba hozatali engedély 1.8.2 moduljában leírt, jóváhagyott kockázatkezelési tervben, illetve annak jóváhagyott frissített verzióiban részletezett, kötelező farmakovigilanciai tevékenységeket és beavatkozásokat elvégzi.

A frissített kockázatkezelési terv benyújtandó a következő esetekben:

- ha az Európai Gyógyszerügynökség ezt indítványozza;
- ha a kockázatkezelési rendszerben változás történik, főként azt követően, hogy olyan új információ érkezik, amely az előny/kockázat profil jelentős változásához vezethet, illetve (a biztonságos gyógyszeralkalmazásra vagy kockázat-minimalizálásra irányuló) újabb, meghatározó eredmények születnek.

- **Forgalomba hozatalt követő intézkedések teljesítésére vonatkozó speciális kötelezettség**

A forgalomba hozatali engedély jogosultjának a megadott határidőn belül meg kell tennie az alábbi intézkedéseket:

Leírás	**Lejárat napja**
Engedélyezés utáni gyógyszer-hatásossági vizsgálat (PAES): Megállapodás született egy randomizált, hosszú távú, hatás-dózis összefüggést tanulmányozó PAES elvégzéséről annak vizsgálatára, hogy a vérben elért magasabb API-szintek esetleg befolyásolják-e a tüdő denzitás csökkenésének mértékét, és hogy ez alátámasztaná-e a 120 mg/kg-os emelt adagot, a forgalomba hozatali engedély jogosultjának le kell folytatnia egy randomizált, hosszú távú hatásossági vizsgálatot az elfogadott protokollnak megfelelően, és be kell nyújtania ennek eredményeit.	Végső klinikai vizsgálati jelentés benyújtása 2034. március 31-ig

III. MELLÉKLET

CÍMKESZÖVEG ÉS BETEGTÁJÉKOZTATÓ

A. CÍMKESZÖVEG

A KÜLSŐ CSOMAGOLÁSON FELTÜNTETENDŐ ADATOK

KÜLSŐ DOBOZ

1. A GYÓGYSZER NEVE

Respreeza 1000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz
humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor

2. HATÓANYAG(OK) MEGNEVEZÉSE

1000 mg humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor
20 ml oldószerrel végzett feloldás után az oldat körülbelül 50 mg/ml humán alfa$_1$-proteináz-inhibitort tartalmaz.

3. SEGÉDANYAGOK FELSOROLÁSA

Segédanyagok: nátrium-klorid, nátrium-dihidrogén-foszfát-monohidrát, mannit.

4. GYÓGYSZERFORMA ÉS TARTALOM

Por és oldószer oldatos infúzióhoz

1 db egyszer használatos port tartalmazó injekciós üveg
1 db 20 ml injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveg
1 db áttöltő eszköz 20/20 (Mix2Vial készlet) a feloldáshoz

5. AZ ALKALMAZÁSSAL KAPCSOLADATOS TUDNIVALÓK ÉS AZ ALKALMAZÁS MÓDJA(I)

Használat előtt olvassa el a mellékelt betegtájékoztatót!

Intravénás alkalmazásra.

6. KÜLÖN FIGYELMEZTETÉS, MELY SZERINT A GYÓGYSZERT GYERMEKEKTŐL ELZÁRVA KELL TARTANI

A gyógyszer gyermekektől elzárva tartandó!

7. TOVÁBBI FIGYELMEZTETÉS(EK), AMENNYIBEN SZÜKSÉGES

8. LEJÁRATI IDŐ

EXP:

9. KÜLÖNLEGES TÁROLÁSI ELŐÍRÁSOK

Legfeljebb 25°C-on tárolandó. Nem fagyasztható!

10. KÜLÖNLEGES ÓVINTÉZKEDÉSEK A FEL NEM HASZNÁLT GYÓGYSZEREK VAGY AZ ILYEN TERMÉKEKBŐL KELETKEZETT HULLADÉKANYAGOK ÁRTALMATLANNÁ TÉTELÉRE, HA ILYENEKRE SZÜKSÉG VAN

11. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJÁNAK NEVE ÉS CÍME

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Németország

12. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

EU/1/15/1006/001

13. A GYÁRTÁSI TÉTEL SZÁMA

Lot:

14. A GYÓGYSZER RENDELHETŐSÉGE

15. AZ ALKALMAZÁSRA VONATKOZÓ UTASÍTÁSOK

16. BRAILLE ÍRÁSSAL FELTÜNTETT INFORMÁCIÓK

Respreeza 1000 mg

17. EGYEDI AZONOSÍTÓ – 2D VONALKÓD

Egyedi azonosítójú 2D vonalkóddal ellátva.

18. EGYEDI AZONOSÍTÓ OLVASHATÓ FORMÁTUMA

PC:
SN:
NN:

A KÖZVETLEN CSOMAGOLÁSON FELTÜNTETENDŐ ADATOK

PORT TARTALMAZÓ INJEKCIÓS ÜVEG

1. A GYÓGYSZER NEVE

Respreeza 1000 mg por oldatos infúzióhoz
Humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor

2. HATÓANYAG(OK) MEGNEVEZÉSE

1000 mg humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor

3. SEGÉDANYAGOK FELSOROLÁSA

Segédanyagok: Nátrium-klorid, nátrium-dihidrogén-foszfát-monohidrát, mannit.

4. GYÓGYSZERFORMA ÉS TARTALOM

Por oldatos infúzióhoz

1000 mg

5. AZ ALKALMAZÁSSAL KAPCSOLADATOS TUDNIVALÓK ÉS AZ ALKALMAZÁS MÓDJA(I)

Használat előtt olvassa el a mellékelt betegtájékoztatót!

Intravénás alkalmazásra.

6. KÜLÖN FIGYELMEZTETÉS, MELY SZERINT A GYÓGYSZERT GYERMEKEKTŐL ELZÁRVA KELL TARTANI

7. TOVÁBBI FIGYELMEZTETÉS(EK), AMENNYIBEN SZÜKSÉGES

8. LEJÁRATI IDŐ

EXP:

9. KÜLÖNLEGES TÁROLÁSI ELŐÍRÁSOK

Legfeljebb 25°C-on tárolandó. Nem fagyasztható!

10. KÜLÖNLEGES ÓVINTÉZKEDÉSEK A FEL NEM HASZNÁLT GYÓGYSZEREK VAGY AZ ILYEN TERMÉKEKBŐL KELETKEZETT HULLADÉKANYAGOK ÁRTALMATLANNÁ TÉTELÉRE, HA ILYENEKRE SZÜKSÉG VAN

11. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJÁNAK NEVE ÉS CÍME

CSL Behring

12. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

EU/1/15/1006/001

13. A GYÁRTÁSI TÉTEL SZÁMA

Lot:

14. A GYÓGYSZER RENDELHETŐSÉGE

15. AZ ALKALMAZÁSRA VONATKOZÓ UTASÍTÁSOK

16. BRAILLE ÍRÁSSAL FELTÜNTETT INFORMÁCIÓK

A KÖZVETLEN CSOMAGOLÁSON FELTÜNTETENDŐ ADATOK

OLDÓSZERT TARTALMAZÓ INJEKCIÓS ÜVEG

1. A GYÓGYSZER NEVE

Oldószer Respreezához

2. HATÓANYAG(OK) MEGNEVEZÉSE

Injekcióhoz való víz

3. SEGÉDANYAGOK FELSOROLÁSA

4. GYÓGYSZERFORMA ÉS TARTALOM

20 ml

5. AZ ALKALMAZÁSSAL KAPCSOLADATOS TUDNIVALÓK ÉS AZ ALKALMAZÁS MÓDJA(I)

6. KÜLÖN FIGYELMEZTETÉS, MELY SZERINT A GYÓGYSZERT GYERMEKEKTŐL ELZÁRVA KELL TARTANI

7. TOVÁBBI FIGYELMEZTETÉS(EK), AMENNYIBEN SZÜKSÉGES

8. LEJÁRATI IDŐ

EXP:

9. KÜLÖNLEGES TÁROLÁSI ELŐÍRÁSOK

10. KÜLÖNLEGES ÓVINTÉZKEDÉSEK A FEL NEM HASZNÁLT GYÓGYSZEREK VAGY AZ ILYEN TERMÉKEKBŐL KELETKEZETT HULLADÉKANYAGOK ÁRTALMATLANNÁ TÉTELÉRE, HA ILYENEKRE SZÜKSÉG VAN

11. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJÁNAK NEVE ÉS CÍME

CSL Behring

12. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

EU/1/15/1006/001

13. A GYÁRTÁSI TÉTEL SZÁMA

Lot:

14. A GYÓGYSZER RENDELHETŐSÉGE

15. AZ ALKALMAZÁSRA VONATKOZÓ UTASÍTÁSOK

16. BRAILLE ÍRÁSSAL FELTÜNTETT INFORMÁCIÓK

A KÜLSŐ CSOMAGOLÁSON FELTÜNTETENDŐ ADATOK

KÜLSŐ DOBOZ

1. A GYÓGYSZER NEVE

Respreeza 4000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz
humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor

2. HATÓANYAG(OK) MEGNEVEZÉSE

4000 mg humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor
76 ml oldószerrel végzett feloldás után az oldat körülbelül 50 mg/ml humán alfa$_1$-proteináz-inhibitort tartalmaz.

3. SEGÉDANYAGOK FELSOROLÁSA

Segédanyagok: nátrium-klorid, nátrium-dihidrogén-foszfát-monohidrát, mannit.

4. GYÓGYSZERFORMA ÉS TARTALOM

Por és oldószer oldatos infúzióhoz

1 db egyszer használatos, port tartalmazó injekciós üveg
1 db 76 ml injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveg
1 db áttöltő eszköz 20/20 (Mix2Vial készlet) a feloldáshoz
Beadáshoz szükséges készlet (egy belső dobozban)
1 db intravénás infúziós készlet
1 db szárnyas tű készlet
3 db alkoholos törlőkendő

5. AZ ALKALMAZÁSSAL KAPCSOLADATOS TUDNIVALÓK ÉS AZ ALKALMAZÁS MÓDJA(I)

Használat előtt olvassa el a mellékelt betegtájékoztatót!

Intravénás alkalmazásra.

6. KÜLÖN FIGYELMEZTETÉS, MELY SZERINT A GYÓGYSZERT GYERMEKEKTŐL ELZÁRVA KELL TARTANI

A gyógyszer gyermekektől elzárva tartandó!

7. TOVÁBBI FIGYELMEZTETÉS(EK), AMENNYIBEN SZÜKSÉGES

8. LEJÁRATI IDŐ

EXP:

9. KÜLÖNLEGES TÁROLÁSI ELŐÍRÁSOK

Legfeljebb 25°C-on tárolandó. Nem fagyasztható!

10. KÜLÖNLEGES ÓVINTÉZKEDÉSEK A FEL NEM HASZNÁLT GYÓGYSZEREK VAGY AZ ILYEN TERMÉKEKBŐL KELETKEZETT HULLADÉKANYAGOK ÁRTALMATLANNÁ TÉTELÉRE, HA ILYENEKRE SZÜKSÉG VAN

11. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJÁNAK NEVE ÉS CÍME

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Németország

12. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

EU/1/15/1006/002

13. A GYÁRTÁSI TÉTEL SZÁMA

Lot:

14. A GYÓGYSZER RENDELHETŐSÉGE

15. AZ ALKALMAZÁSRA VONATKOZÓ UTASÍTÁSOK

16. BRAILLE ÍRÁSSAL FELTÜNTETT INFORMÁCIÓK

Respreeza 4000 mg

17. EGYEDI AZONOSÍTÓ – 2D VONALKÓD

Egyedi azonosítójú 2D vonalkóddal ellátva.

18. EGYEDI AZONOSÍTÓ OLVASHATÓ FORMÁTUMA

PC:
SN:
NN:

A KÖZVETLEN CSOMAGOLÁSON FELTÜNTETENDŐ ADATOK

PORT TARTALMAZÓ INJEKCIÓS ÜVEG

1. A GYÓGYSZER NEVE

Respreeza 4000 mg por oldatos infúzióhoz
Humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor

2. HATÓANYAG(OK) MEGNEVEZÉSE

4000 mg humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor

3. SEGÉDANYAGOK FELSOROLÁSA

Segédanyagok: Nátrium-klorid, nátrium-dihidrogén-foszfát-monohidrát, mannit.

4. GYÓGYSZERFORMA ÉS TARTALOM

Por oldatos infúzióhoz

4000 mg

5. AZ ALKALMAZÁSSAL KAPCSOLADATOS TUDNIVALÓK ÉS AZ ALKALMAZÁS MÓDJA(I)

Használat előtt olvassa el a mellékelt betegtájékoztatót!

Intravénás alkalmazásra.

6. KÜLÖN FIGYELMEZTETÉS, MELY SZERINT A GYÓGYSZERT GYERMEKEKTŐL ELZÁRVA KELL TARTANI

7. TOVÁBBI FIGYELMEZTETÉS(EK), AMENNYIBEN SZÜKSÉGES

8. LEJÁRATI IDŐ

EXP:

9. KÜLÖNLEGES TÁROLÁSI ELŐÍRÁSOK

Legfeljebb 25°C-on tárolandó. Nem fagyasztható!

10. KÜLÖNLEGES ÓVINTÉZKEDÉSEK A FEL NEM HASZNÁLT GYÓGYSZEREK VAGY AZ ILYEN TERMÉKEKBŐL KELETKEZETT HULLADÉKANYAGOK ÁRTALMATLANNÁ TÉTELÉRE, HA ILYENEKRE SZÜKSÉG VAN

11. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJÁNAK NEVE ÉS CÍME

CSL Behring

12. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

EU/1/15/1006/002

13. A GYÁRTÁSI TÉTEL SZÁMA

Lot:

14. A GYÓGYSZER RENDELHETŐSÉGE

15. AZ ALKALMAZÁSRA VONATKOZÓ UTASÍTÁSOK

16. BRAILLE ÍRÁSSAL FELTÜNTETT INFORMÁCIÓK

A KÖZVETLEN CSOMAGOLÁSON FELTÜNTETENDŐ ADATOK

OLDÓSZERT TARTALMAZÓ INJEKCIÓS ÜVEG

1. A GYÓGYSZER NEVE

Oldószer Respreezához

2. HATÓANYAG(OK) MEGNEVEZÉSE

Injekcióhoz való víz

3. SEGÉDANYAGOK FELSOROLÁSA

4. GYÓGYSZERFORMA ÉS TARTALOM

76 ml

5. AZ ALKALMAZÁSSAL KAPCSOLADATOS TUDNIVALÓK ÉS AZ ALKALMAZÁS MÓDJA(I)

6. KÜLÖN FIGYELMEZTETÉS, MELY SZERINT A GYÓGYSZERT GYERMEKEKTŐL ELZÁRVA KELL TARTANI

7. TOVÁBBI FIGYELMEZTETÉS(EK), AMENNYIBEN SZÜKSÉGES

8. LEJÁRATI IDŐ

EXP:

9. KÜLÖNLEGES TÁROLÁSI ELŐÍRÁSOK

10. KÜLÖNLEGES ÓVINTÉZKEDÉSEK A FEL NEM HASZNÁLT GYÓGYSZEREK VAGY AZ ILYEN TERMÉKEKBŐL KELETKEZETT HULLADÉKANYAGOK ÁRTALMATLANNÁ TÉTELÉRE, HA ILYENEKRE SZÜKSÉG VAN

11. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJÁNAK NEVE ÉS CÍME

CSL Behring

12. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

EU/1/15/1006/002

13. A GYÁRTÁSI TÉTEL SZÁMA

Lot:

14. A GYÓGYSZER RENDELHETŐSÉGE

15. AZ ALKALMAZÁSRA VONATKOZÓ UTASÍTÁSOK

16. BRAILLE ÍRÁSSAL FELTÜNTETT INFORMÁCIÓK

A KÜLSŐ CSOMAGOLÁSON FELTÜNTETENDŐ ADATOK

KÜLSŐ DOBOZ

1. A GYÓGYSZER NEVE

Respreeza 5000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz
humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor

2. HATÓANYAG(OK) MEGNEVEZÉSE

5000 mg humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor
95 ml oldószerrel végzett feloldás után az oldat körülbelül 50 mg/ml humán alfa$_1$-proteináz-inhibitort tartalmaz.

3. SEGÉDANYAGOK FELSOROLÁSA

Segédanyagok: nátrium-klorid, nátrium-dihidrogén-foszfát-monohidrát, mannit.

4. GYÓGYSZERFORMA ÉS TARTALOM

Por és oldószer oldatos infúzióhoz

1 db, egyszer használatos, port tartalmazó injekciós üveg
1 db, 95 ml injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveg
1 db, áttöltő eszköz 20/20 (Mix2Vial készlet) a feloldáshoz
Beadáshoz szükséges készlet (egy belső dobozban)
1 db intravénás infúziós készlet
1 db szárnyas tű készlet
3 db alkoholos törlő

5. AZ ALKALMAZÁSSAL KAPCSOLADATOS TUDNIVALÓK ÉS AZ ALKALMAZÁS MÓDJA(I)

Használat előtt olvassa el a mellékelt betegtájékoztatót!

Intravénás alkalmazásra.

6. KÜLÖN FIGYELMEZTETÉS, MELY SZERINT A GYÓGYSZERT GYERMEKEKTŐL ELZÁRVA KELL TARTANI

A gyógyszer gyermekektől elzárva tartandó!

7. TOVÁBBI FIGYELMEZTETÉS(EK), AMENNYIBEN SZÜKSÉGES

8. LEJÁRATI IDŐ

EXP:

9. KÜLÖNLEGES TÁROLÁSI ELŐÍRÁSOK

Legfeljebb 25°C-on tárolandó. Nem fagyasztható!

10. KÜLÖNLEGES ÓVINTÉZKEDÉSEK A FEL NEM HASZNÁLT GYÓGYSZEREK VAGY AZ ILYEN TERMÉKEKBŐL KELETKEZETT HULLADÉKANYAGOK ÁRTALMATLANNÁ TÉTELÉRE, HA ILYENEKRE SZÜKSÉG VAN

11. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJÁNAK NEVE ÉS CÍME

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Németország

12. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

EU/1/15/1006/003

13. A GYÁRTÁSI TÉTEL SZÁMA

Lot:

14. A GYÓGYSZER RENDELHETŐSÉGE

15. AZ ALKALMAZÁSRA VONATKOZÓ UTASÍTÁSOK

16. BRAILLE ÍRÁSSAL FELTÜNTETT INFORMÁCIÓK

Respreeza 5000 mg

17. EGYEDI AZONOSÍTÓ – 2D VONALKÓD

Egyedi azonosítójú 2D vonalkóddal ellátva.

18. EGYEDI AZONOSÍTÓ OLVASHATÓ FORMÁTUMA

PC:
SN:
NN:

A KÖZVETLEN CSOMAGOLÁSON FELTÜNTETENDŐ ADATOK

PORT TARTALMAZÓ INJEKCIÓS ÜVEG

1. A GYÓGYSZER NEVE

Respreeza 5000 mg por oldatos infúzióhoz
humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor

2. HATÓANYAG(OK) MEGNEVEZÉSE

5000 mg humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor

3. SEGÉDANYAGOK FELSOROLÁSA

Segédanyagok: Nátrium-klorid, nátrium-dihidrogén-foszfát-monohidrát, mannit.

4. GYÓGYSZERFORMA ÉS TARTALOM

Por oldatos infúzióhoz

5000 mg

5. AZ ALKALMAZÁSSAL KAPCSOLADATOS TUDNIVALÓK ÉS AZ ALKALMAZÁS MÓDJA(I)

Használat előtt olvassa el a mellékelt betegtájékoztatót!

Intravénás alkalmazásra.

6. KÜLÖN FIGYELMEZTETÉS, MELY SZERINT A GYÓGYSZERT GYERMEKEKTŐL ELZÁRVA KELL TARTANI

7. TOVÁBBI FIGYELMEZTETÉS(EK), AMENNYIBEN SZÜKSÉGES

8. LEJÁRATI IDŐ

EXP:

9. KÜLÖNLEGES TÁROLÁSI ELŐÍRÁSOK

Legfeljebb 25°C-on tárolandó. Nem fagyasztható!

10. KÜLÖNLEGES ÓVINTÉZKEDÉSEK A FEL NEM HASZNÁLT GYÓGYSZEREK VAGY AZ ILYEN TERMÉKEKBŐL KELETKEZETT HULLADÉKANYAGOK ÁRTALMATLANNÁ TÉTELÉRE, HA ILYENEKRE SZÜKSÉG VAN

11. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJÁNAK NEVE ÉS CÍME

CSL Behring

12. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

EU/1/15/1006/003

13. A GYÁRTÁSI TÉTEL SZÁMA

Lot:

14. A GYÓGYSZER RENDELHETŐSÉGE

15. AZ ALKALMAZÁSRA VONATKOZÓ UTASÍTÁSOK

16. BRAILLE ÍRÁSSAL FELTÜNTETT INFORMÁCIÓK

A KÖZVETLEN CSOMAGOLÁSON FELTÜNTETENDŐ ADATOK

OLDÓSZERT TARTALMAZÓ INJEKCIÓS ÜVEG

1. A GYÓGYSZER NEVE

Oldószer Respreezához

2. HATÓANYAG(OK) MEGNEVEZÉSE

Injekcióhoz való víz

3. SEGÉDANYAGOK FELSOROLÁSA

4. GYÓGYSZERFORMA ÉS TARTALOM

95 ml

5. AZ ALKALMAZÁSSAL KAPCSOLADATOS TUDNIVALÓK ÉS AZ ALKALMAZÁS MÓDJA(I)

6. KÜLÖN FIGYELMEZTETÉS, MELY SZERINT A GYÓGYSZERT GYERMEKEKTŐL ELZÁRVA KELL TARTANI

7. TOVÁBBI FIGYELMEZTETÉS(EK), AMENNYIBEN SZÜKSÉGES

8. LEJÁRATI IDŐ

EXP:

9. KÜLÖNLEGES TÁROLÁSI ELŐÍRÁSOK

10. KÜLÖNLEGES ÓVINTÉZKEDÉSEK A FEL NEM HASZNÁLT GYÓGYSZEREK VAGY AZ ILYEN TERMÉKEKBŐL KELETKEZETT HULLADÉKANYAGOK ÁRTALMATLANNÁ TÉTELÉRE, HA ILYENEKRE SZÜKSÉG VAN

11. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJÁNAK NEVE ÉS CÍME

CSL Behring

12. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

EU/1/15/1006/003

13. A GYÁRTÁSI TÉTEL SZÁMA

Lot:

14. A GYÓGYSZER RENDELHETŐSÉGE

15. AZ ALKALMAZÁSRA VONATKOZÓ UTASÍTÁSOK

16. BRAILLE ÍRÁSSAL FELTÜNTETT INFORMÁCIÓK

KÜLSŐ CSOMAGOLÁSON FELTÜNTETENDŐ ADATOK
BEBEADÁSRA SZOLGÁLÓ SZERELÉK (BELSŐ DOBOZ)

1. A GYÓGYSZER NEVE

Beadáshoz szükséges készlet

2. HATÓANYAG(OK) MEGNEVEZÉSE

{Nem alkalmazható}

3. SEGÉDANYAGOK FELSOROLÁSA

{Nem alkalmazható}

4. GYÓGYSZERFORMA ÉS TARTALOM

{Nem alkalmazható}

5. AZ ALKALMAZÁSSAL KAPCSOLATOS TUDNIVALÓK ÉS AZ ALKALMAZÁS MÓDJA(I)

{Nem alkalmazható.}

6. KÜLÖN FIGYELMEZTETÉS, MELY SZERINT A GYÓGYSZERT GYERMEKEKTŐL ELZÁRVA KELL TARTANI

{Nem alkalmazható.}

7. TOVÁBBI FIGYELMEZTETÉS(EK), AMENNYIBEN SZÜKSÉGES

{Nem alkalmazható}

8. LEJÁRATI IDŐ

EXP

9. KÜLÖNLEGES TÁROLÁSI ELŐÍRÁSOK

{Nem alkalmazható}

10. KÜLÖNLEGES ÓVINTÉZKEDÉSEK A FEL NEM HASZNÁLT GYÓGYSZEREKVAGY AZ ILYEN TERMÉKEKBŐL KELETKEZETT HULLADÉKANYAGOK ÁRTALMATLANNÁ TÉTELÉRE, HA ILYENEKRE SZÜKSÉG VAN

{Nem alkalmazható}

11. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY JOGOSULTJÁNAK NEVE ÉS CÍME

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Németország

12. A FORGALOMBA HOZATALI ENGEDÉLY SZÁMA(I)

{Nem alkalmazható.}

13. A GYÁRTÁSI TÉTEL SZÁMA

Lot

14. A GYÓGYSZER ÁLTALÁNOS BESOROLÁSA RENDELHETŐSÉG SZEMPONTJÁBÓL

{Nem alkalmazható.}

15. AZ ALKALMAZÁSRA VONATKOZÓ UTASÍTÁSOK

16. BRAILLE ÍRÁSSAL FELTÜNTETETT INFORMÁCIÓK

{Nem alkalmazható.}

B. BETEGTÁJÉKOZTATÓ

Betegtájékoztató: Információk a felhasználó számára

Respreeza 1000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz
Respreeza 4000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz
Respreeza 5000 mg por és oldószer oldatos infúzióhoz

Humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor

Mielőtt elkezdi alkalmazni ezt a gyógyszert, olvassa el figyelmesen az alábbi betegtájékoztatót, mert az Ön számára fontos információkat tartalmaz.
- Tartsa meg a betegtájékoztatót, mert a benne szereplő információkra a későbbiekben is szüksége lehet.
- További kérdéseivel forduljon kezelőorvosához vagy a gondozását végző egészségügyi szakemberhez.
- Ezt a gyógyszert az orvos kizárólag Önnek írta fel. Ne adja át a készítményt másnak, mert számára ártalmas lehet még abban az esetben is, ha a betegsége tünetei az Önéhez hasonlóak.
- Ha Önnél bármilyen mellékhatás jelentkezik, tájékoztassa erről kezelőorvosát vagy a gondozását végző egészségügyi szakembert. Ez a betegtájékoztatóban fel nem sorolt bármilyen lehetséges mellékhatásra is vonatkozik. Lásd 4. pont.

A betegtájékoztató tartalma:
1. Milyen típusú gyógyszer a Respreeza és milyen betegségek esetén alkalmazható?
2. Tudnivalók a Respreeza alkalmazása előtt
3. Hogyan kell alkalmazni a Respreezát?
4. Lehetséges mellékhatások
5. Hogyan kell a Respreezát tárolni?
6. A csomagolás tartalma és egyéb információk

1. Milyen típusú gyógyszer a Respreeza és milyen betegségek esetén alkalmazható?

Milyen típusú gyógyszer a Respreeza?

A gyógyszer a humán alfa$_1$-proteináz-inhibitor nevű hatóanyagot tartalmazza, amely a vér természetes összetevője, és a tüdőkben található, ahol a fő feladata a tüdőszövet védelme egy bizonyos enzim, az ún. neutrofil elasztáz hatásának korlátozása révén. A neutrofil elasztáz akkor okozhat károsodást, ha a hatása nincs szabályozva (például alfa$_1$-proteinázinhibitor-hiány esetén).

Milyen betegségek esetén alkalmazható a Respreeza?

Ezt a gyógyszert olyan, ismerten súlyos alfa$_1$-proteináz inhibitor-hiányos (az alfa$_1$-antitripszin-hiánynak is nevezett örökletes betegség) felnőtteknél alkalmazzák, akiknél kialakult a tüdőtágulás (emfizéma) nevű tüdőbetegség.

Az emfizéma akkor alakul ki, amikor az alfa$_1$-proteinázinhibitor-hiány következményeként olyan állapot lép fel, amelyben a neutrofil elasztáz nincs megfelelően szabályozva, így károsítja a tüdőben azokat az apró léghólyagocskákat, amelyeken keresztül a levegő bejut a szervezetbe. E károsodás miatt a tüdő nem működik megfelelően.

Ennek a gyógyszernek a rendszeres használata növeli a vérben és a tüdőben az alfa$_1$-proteináz-inhibitor szintjét, ezáltal lassítja az emfizéma súlyosbodását.

2. Tudnivalók a Respreeza alkalmazása előtt

NE alkalmazza a Respreezát

- ha allergiás a humán alfa$_1$-proteináz-inhibitorra vagy a gyógyszer (6. pontban felsorol) egyéb összetevőjére.
- ha bebizonyosodott, hogy az Ön vérében hiány van egy bizonyos fehérjéből, az úgynevezett A típusú immunglobulinból (IgA), és a szervezete ellenanyagokat termelt ellene.

Figyelmeztetések és óvintézkedések

➔ A Respreeza alkalmazása előtt beszéljen kezelőorvosával vagy a gondozását végző egészségügyi szakemberrel.

Az allergiás reakciókkal kapcsolatos tudnivalók: mikor kell esetleg lelassítani vagy leállítani az infúziót?

Előfordulhat, hogy Ön allergiás a humán alfa$_1$-proteináz-inhibitorra, még akkor is, ha korábban már kapott humán alfa$_1$-proteináz-inhibitorokat, és a szervezete jól reagált rájuk. Bizonyos esetekben súlyos allergiás reakciók is felléphetnek. Kezelőorvosa tájékoztatni fogja az allergiás reakciók jeleiről (például hidegrázás, hirtelen kipirosodás, szapora szívverés, vérnyomáscsökkenés, kábaság, bőrkiütés, csalánkiütés, viszketés, légzési vagy nyelési nehézség, valamint a kéz, az arc vagy a száj duzzanata) (lásd még 4. pont).

➔ **Azonnal** szóljon kezelőorvosának vagy a gondozását végző egészségügyi szakembernek, ha a gyógyszer infúziója alatt ilyen reakciókat észlel. A reakció jellegétől és súlyosságától függően kezelőorvosa dönthet úgy, hogy lelassítja vagy teljesen leállítja az infúziót, és megfelelő kezelést alkalmaz.

➔ A gyógyszer saját maguknak történő beadása / otthoni kezelés esetén az infúziót **azonnal** állítsa le, és értesítse kezelőorvosát vagy a gondozását végző egészségügyi szakembert.

A fertőzésekkel kapcsolatos biztonságossági tudnivalók

A Respreeza emberi vérplazmából készül (ez a vér folyékony része, amelyből eltávolítják a vérsejteket).

Mivel a véren keresztül terjedhetnek a fertőzések, amikor emberi vérből vagy plazmából készítenek gyógyszereket, bizonyos intézkedéseket tesznek annak megakadályozására, hogy ezek a fertőzések jelen legyenek a gyógyszerben, és átterjedjenek a betegekre. Ilyen intézkedések például:

- a vért, illetve plazmát adó donorok gondos kiválasztása annak érdekében, hogy kizárják azokat, akik a fertőzések hordozása szempontjából kockázatot jelenthetnek;
- az önkéntes véradások alkalmával levett vér- és plazmamintákat vizsgálatoknak vetik alá, hogy megpróbálják elkerülni azoknak az anyagoknak a felhasználását, amelyekben vírusokra, illetve fertőzésekre utaló jelek vannak;
- olyan lépéseket iktatnak be a vér vagy plazma feldolgozásának folyamatába, amelyek képesek semlegesíteni vagy eltávolítani a vírusokat.

A megtett intézkedések hatékonynak számítanak az olyan vírusok, mint például a humán immundeficiencia vírus (HIV), hepatitisz A vírus, hepatitisz B vírus, hepatitisz C vírus, valamint a parvovírus B19 vírus esetében.

Azonban ezen intézkedések ellenére, amikor emberi vérből vagy plazmából készült gyógyszereket alkalmaznak, nem lehet teljesen kizárni a fertőzések átvitelének lehetőségét. Ez vonatkozik ismeretlen vagy újonnan megjelenő vírusokra és egyéb kórokozókra is.

Kezelőorvosa javasolhatja Önnek, hogy fontolja meg a hepatitisz A és B elleni védőoltás beadatását, ha rendszeresen/többször kap emberi plazma eredetű proteináz-inhibitorkat.

➔ Határozottan javasolt, hogy minden alkalommal, amikor egy adag Respreezát kap, rögzítse a készítmény nevét és tételszámát a felhasznált tételek nyilvántartása érdekében.

Dohányzás
Mivel a dohányfüst fontos kockázati tényező az emfizéma kialakulása és előrehaladása szempontjából, határozottan javasoljuk Önnek, hogy hagyja abba a dohányzást és kerülje a passzív dohányzást is.

Gyermekek és serdülők

Ez a gyógyszer nem alkalmazható 18 évesnél fiatalabb gyermekeknél és serdülőknél.

Egyéb gyógyszerek és a Respreeza

➔ Feltétlenül tájékoztassa kezelőorvosát vagy a gondozását végző egészségügyi szakembert a jelenleg vagy nemrégiben szedett, valamint szedni tervezett egyéb gyógyszereiről.

Terhesség, szoptatás és termékenység

➔ Ha Ön terhes vagy szoptat, illetve ha fennáll Önnél a terhesség lehetősége vagy gyermeket szeretne, a gyógyszer alkalmazása előtt beszéljen kezelőorvosával vagy a gondozását végző egészségügyi szakemberrel.

Mivel az alfa$_1$-proteináz-inhibitor az emberi vér természetes összetevője, ennek a gyógyszernek a javasolt adagja várhatóan nem lesz ártalmas a fejlődő magzatra nézve. Mivel azonban a Respreeza terhesség alatti alkalmazásának biztonságosságáról nem állnak rendelkezésre adatok, ha Ön terhes, a gyógyszert körültekintően kell alkalmazni Önnél.
Nem ismert, hogy a Respreeza bejut-e az emberi anyatejbe. Ha Ön szoptat, kezelőorvosa megbeszéli majd Önnel a gyógyszer alkalmazásának kockázatait és előnyeit.
A termékenységet érintő hatásról nincsenek adatok, de mivel az alfa$_1$-proteináz-inhibitor az emberi vér természetes összetevője, a javasolt adag alkalmazása esetén nem várhatók a termékenységet érintő nemkívánatos hatások.

A készítmény hatásai a gépjárművezetéshez és a gépek kezeléséhez szükséges képességekre

A gyógyszer alkalmazása után szédülés léphet fel. Ha szédül, ne vezessen gépjárművet és ne kezeljen gépeket addig, amíg a szédülés el nem múlik (lásd 4. pont).

A Respreeza nátriumot tartalmaz

Ez a gyógyszer körülbelül 37 mg nátriumot tartalmaz Respreeza 1000 mg injekciós üvegenként, 149 mg nátriumot tartalmaz Respreeza 4000 mg injekciós üvegenként és 186 mg nátriumot tartalmaz Respreeza 5000 mg injekciós üvegenként . Ezek a mennyiségek a felnőttek számára javasolt napi 2g-os maximális nátrium-bevitel 1,9 %-ával, 7,4%-ával és 9,3%-ával azonosak. Kezelőorvosa vagy a gondozását végző egészségügyi szakember figyelembe fogja ezt venni, ha Ön szabályozott nátriumdiétán van.

3. Hogyan kell alkalmazni a Respreezát?

A feloldás után a Respreezát infúzióban adják be a vénába. Az első infúziókra az alfa$_1$-proteinázinhibitor-hiány kezelésében jártas egészségügyi szakember felügyelete alatt kerül sor.

Otthoni kezelés / saját maguknak történő beadás
Az első infúziók után az Ön gondozását végző személy is beadhatja a Respreezát, de csak a megfelelő felkészítés után. Ha kezelőorvosa úgy látja, hogy Ön alkalmas az otthoni kezelésre / saját maguknak történő beadásra, akkor megtanítja Önt a következőkre:

- hogyan készítse el és adja be a gyógyszert (lásd a képes utasításokat a betegtájékoztató végén a „Tudnivalók egészségügyi szakemberek és otthoni kezelésre / saját maguknak történő beadásra alkalmas betegek számára”);

- hogyan tartsa sterilen a készítményt (aszeptikus infúziós technikák);
- hogyan vezesse a kezelési naplót;
- hogyan azonosítsa a mellékhatásokat, köztük az allergiás reakciók jeleit, valamint az ilyen hatások előfordulása esetén teendő intézkedések (lásd még 2. és 4. pont);

Kezelőorvosa és a gondozását végző egészségügyi szakember rendszeresen ellenőrizni fogja, hogy Ön / a gondozását végző személy hogyan alkalmazza az infúziós technikát, a készítmény folyamatos megfelelő kezelésének biztosítása érdekében.

Adag
Az Önnek adott Respreeza mennyisége a testsúlyától függ. Az ajánlott adag 60 mg per testtömegkilogramm, és ezt az adagot hetente egyszer kell beadni. Normális esetben az infúziós oldatot körülbelül 15 perc alatt kell beadni (kb. 0,08 ml oldat per testtömegkilogramm percenként). Kezelőorvosa meghatározza majd az Önnek megfelelő infúziós sebességet, figyelembe véve a testsúlyát és azt, hogy a szervezete mennyire bírja az infúziót.

Ha az előírtnál több Respreezát alkalmazott
A túladagolás következményei nem ismertek.
➔ Szóljon kezelőorvosának vagy a gondozását végző egészségügyi szakembernek, ha úgy gondolja, hogy az előírtnál több Respreezát alkalmazott. Ő majd megteszi a megfelelő intézkedéseket.

Ha elfelejtette alkalmazni a Respreezát
➔ Azonnal adja be a következő adagot, majd folytassa a készítmény alkalmazását rendszeres időközönként, kezelőorvosa vagy a gondozását végző egészségügyi szakember utasításainak megfelelően.
➔ Ne alkalmazzon kétszeres adagot a kihagyott adag pótlására.

Ha idő előtt abbahagyja a Respreeza alkalmazását
➔ Ne hagyja abba ennek a gyógyszernek az alkalmazását anélkül, hogy egyeztetne kezelőorvosával vagy a gondozását végző egészségügyi szakemberrel. A Respreeza-kezelés abbahagyása esetén az Ön állapota rosszabbodhat.

4. Lehetséges mellékhatások

Mint minden gyógyszer, így ez a gyógyszer is okozhat mellékhatásokat, amelyek azonban nem mindenkinél jelentkeznek. Ilyen mellékhatások felléphetnek akkor is, ha korábban már kapott humán alfa$_1$-proteináz-inhibitorkat, és a szervezet jól tolerálta azokat.

Bizonyos mellékhatások súlyos lehetnek:
Nem gyakran allergiás reakciókat figyeltek meg (100 betegből legfeljebb 1-et érinthetnek). Az allergiás reakciók bizonyos nagyon ritka esetekben (10 000 betegből legfeljebb 1-et érinthetnek) súlyos allergiás reakciókká súlyosbodhatnak, még akkor is, ha a korábbi infúzióknál Önnél nem jelentkeztek allergia jelei.
➔ **Azonnal** szóljon kezelőorvosának vagy a gondozását végző egészségügyi szakembernek, ha allergiás reakciók bármilyen jelét észleli (például hidegrázás, hirtelen kipirosodás, szapora szívverés, vérnyomáscsökkenés, kábaság, bőrkiütés, csalánkiütés, viszketés, légzési vagy nyelési nehézség, valamint a kéz, az arc vagy a száj duzzanata) a Respreeza alkalmazásának ideje alatt. A reakció jellegétől és súlyosságától függően kezelőorvosa vagy a gondozását végző egészségügyi szakember dönthet úgy, hogy lelassítja vagy teljesen leállítja az infúziót, és megfelelő kezelést alkalmaz a reakcióra.
A gyógyszer saját kezű alkalmazása / otthoni kezelés esetén az infúziót **azonnal** állítsa le, és értesítse kezelőorvosát vagy a gondozását végző egészségügyi szakembert.

Az egyéb mellékhatások a következők lehetnek:

Gyakori (10 betegből legfeljebb 1-et érinthetnek)
Szédülés, fejfájás, légszomj (diszpnoé), hányinger.

Nem gyakori (100 betegből legfeljebb 1-et érinthetnek)
Megváltozott tapintásérzés, például égető érzés, bizsergés vagy zsibbadás a kézfejben, karban, lábszárban vagy lábfejben (paresztézia), hirtelen kipirulás, csalánkiütés (urtikária), hámló bőrkiütés és bőrkiütés a test teljes felületén, fizikai gyengeség (aszténia), az infúzió helyénél jelentkező reakciók (például égető érzés, szúró érzés, fájdalom, duzzanat vagy kivörösödés az infúzió helyénél (vérömleny)).
Nagyon ritka (10 000 betegből legfeljebb 1-et érinthetnek)
Csökkent tapintásérzés, például égető érzés, bizsergés vagy zsibbadás a kézfejben, karban, lábszárban vagy lábfejben (hipesztézia), túlzott verejtékezés (hiperhidrózis), viszketés, mellkasi fájdalom, hidegrázás, láz (pirexia).

Gyakoriság nem ismert (a rendelkezésre álló adatokból nem állapítható meg)
A nyirokcsomók (az egész testben szétszórtan fellelhetők, és például a hónaljban, a lágyékban vagy a nyakon kitapintható, ovális alakú szövetcsomók) fájdalma, duzzadt arc, duzzadt szem és ajkak.

Mellékhatások bejelentése
➔ Ha Önnél bármilyen mellékhatás jelentkezik, tájékoztassa kezelőorvosát vagy a gondozását végző egészségügyi szakembert. Ez a betegtájékoztatóban fel nem sorolt bármilyen lehetséges mellékhatásra is vonatkozik. A mellékhatásokat közvetlenül a hatóság részére is bejelentheti az Appendix V-ben található elérhetőségeken keresztül. A mellékhatások bejelentésével Ön is hozzájárulhat ahhoz, hogy minél több információ álljon rendelkezésre a gyógyszer biztonságos alkalmazásával kapcsolatban.

5. Hogyan kell a Respreezát tárolni?

A gyógyszer gyermekektől elzárva tartandó!
A külső dobozon és az injekciós üvegek címkéjén feltüntetett lejárati idő (EXP) után ne alkalmazza ezt a gyógyszert. A lejárati idő az adott hónap utolsó napjára vonatkozik.
Legfeljebb 25°C-on tárolandó. Nem fagyasztható!
A feloldás után az oldatot azonnal fel kell használni. Ha ez nem lehetséges, az oldatokat legfeljebb 3 órán keresztül lehet tárolni szobahőmérsékleten (legfeljebb 25°C-on). Az elkészített oldatot ne fagyassza le.

6. A csomagolás tartalma és egyéb információk

Mit tartalmaz a Respreeza

A készítmény **hatóanyaga** humán $alfa_1$-proteináz-inhibitor. Egy injekciós üveg körülbelül 1000 mg, 4000 mg vagy 5000 mg humán $alfa_1$-proteináz-inhibitort tartalmaz.
Egyéb összetevők: nátrium-klorid, nátrium-dihidrogén-foszfát-monohidrát és mannit (lásd a 2. pont utolsó bekezdését).
Oldószer: Injekcióhoz való víz.

Milyen a Respreeza külleme és mit tartalmaz a csomagolás

Ez a gyógyszer fehér vagy törtfehér színű por.
Injekcióhoz való vízzel végzett feloldás után az oldatnak tisztának, színtelen vagy halványsárga színűnek kell lennie, és nem tartalmazhat látható részecskéket.

Kiszerelések

Egy csomag tartalma:

Respreeza 1000 mg por oldatos infúzióhoz
- 1 db, egyszer használatos, port tartalmazó injekciós üveg
- 1 db, 20 ml injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveg
- 1 db, áttöltő eszköz 20/20 (Mix2Vial készlet) a feloldáshoz

Respreeza 4000 mg por oldatos infúzióhoz
- 1 db, egyszer használatos, port tartalmazó injekciós üveg
- 1 db, 76 ml injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveg
- 1 db, áttöltő eszköz 20/20 (Mix2Vial készlet) a feloldáshoz
- Beadáshoz szükséges készlet (egy belső dobozban)
- 1 db intravénás infúziós szerelék készlet
- 1 db szárnyas tű készlet
- 3 db alkoholos törlő

Respreeza 5000 mg por oldatos infúzióhoz
- 1 db egyszer használatos port tartalmazó injekciós üveg
- 1 db 95 ml injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveg
- 1 db áttöltő eszköz 20/20 (Mix2Vial készlet) a feloldáshoz
- Beadáshoz szükséges készlet (egy belső dobozban)
- 1 db intravénás infúziós szerelék készlet
- 1 db szárnyastű készlet
- 3 db alkoholos törlő

Nem feltétlenül mindegyik kiszerelés kerül kereskedelmi forgalomba.

A forgalomba hozatali engedély jogosultja és a gyártó

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

A készítményhez kapcsolódó további kérdéseivel forduljon a forgalomba hozatali engedély jogosultjának helyi képviseletéhez:

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

България
МагнаФарм България ЕАД
Тел: +359 2 810 3949

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

Danmark
CSL Behring AB
Tlf: +46 8 544 966 70

Lietuva
CentralPharma Communications UAB
Tel: +370 5 243 0444

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

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

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

A betegtájékoztató legutóbbi felülvizsgálatának dátuma {ÉÉÉÉ. hónap}.

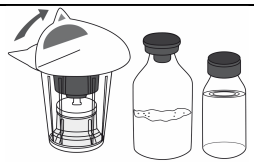
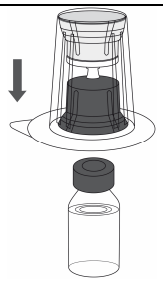
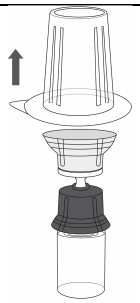
A gyógyszerről részletes információ az Európai Gyógyszerügynökség internetes honlapján (http://www.ema.europa.eu/) található.

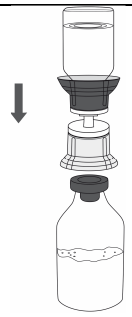
Az alábbi információk egészségügyi szakembereknek és az otthoni kezelésre / saját maguknak történő beadásra alkalmas betegek számára szólnak

Általános utasítások

- A feloldást az alábbi utasításnak megfelelően kell végezni.
- A készítmény feloldása, alkalmazása és kezelése során körültekintően kell eljárni, és a készítmény sterilitásának biztosítása érdekében aszeptikus technikát kell alkalmazni.
- A feloldáshoz és az alkalmazáshoz nem szabad használni a mellékelt steril eszközöket, amennyiben ezek csomagolása nyitott, vagy ha sérültek.
- A port az oldószerrel (injekcióhoz való vízzel) kell feloldani.
- A por teljes feloldását 5 percen belül (1000 mg-os kiszerelés), illetve 10 percen (4000 -5000 mg-os kiszerelés) belül kell elvégezni.
- Alkalmazás előtt az elkészített oldatot meg kell nézni, hogy tartalmaz-e részecskéket, vagy elszíneződött-e.
- Az elkészített oldatnak tisztának, színtelennek vagy halványsárga színűnek kell lennie, és nem tartalmazhat látható részecskéket.

A Respreeza előkészítéséhez és feloldásához kövesse az alábbi lépéseket:

1. Gondoskodjon arról, hogy a Respreeza-t tartalmazó injekciós üveg és az injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveg szobahőmérsékletű legyen (max. 25°C).	
2. Vegye le a műanyag, lepattintható kupakot az injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üvegről.	
3. Az **injekcióhoz való vizet** tartalmazó injekciós üveg gumidugóját törölje le antiszeptikummal, például alkoholos törlővel, és hagyja megszáradni.	
4. Nyissa ki a Mix2Vial készletet a fedőfólia lehúzásával (1. ábra). Ne vegye ki a Mix2Vial készletet a buborékcsomagolásból.	 1. ábra
5. . Helyezze az **injekcióhoz való vizet** tartalmazó injekciós üveget egy sima, tiszta felületre, és tartsa az injekciós üveget szorosan. A buborékcsomagolásban lévő Mix2Vial készlet **kék** részében lévő tűvel függőlegesen szúrja át az **injekcióhoz való vizet** tartalmazó injekciós üveg gumidugóját (2. ábra).	 2. ábra
6. Óvatosan távolítsa el a buborékcsomagolást a Mix2Vial készletről úgy, hogy a tartót a pereménél fogva felfelé húzza. Győződjön meg róla, hogy csak a buborékcsomagolást húzta le, és nem a Mix2Vial készletet (3. ábra).	 3. ábra
7. Vegye le a műanyag, lepattintható kupakot a **Respreeza**-t tartalmazó injekciós üvegről.	
8. A **Respreeza**-t tartalmazó injekciós üveg gumidugóját törölje le antiszeptikus oldattal és hagyja megszáradni.	

9. . Helyezze a **Respreeza**-t tartalmazó injekciós üveget egy sima és szilárd felületre. Az injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveget a rajta lévő Mix2Vial készlettel együtt fordítsa meg és a Mix2Vial készlet **átlátszó** részében lévő tűvel függőlegesen szúrja át a **Respreeza-t** tartalmazó injekciós üveg gumidugóját (4. ábra). Az injekcióhoz való víz automatikusan átfolyik a Respreeza-t tartalmazó injekciós üvegbe. Megjegyzés: Győződjön meg róla, hogy a víz teljes mennyisége átfolyt-e a Respreeza-t tartalmazó injekciós üvegbe	 4. ábra
10. A Mix2Vial készlet Respreeza-t tartalmazó injekciós üvegről történő eltávolításához kövesse az alábbi lépéseket: • Egyik kezével szorosan fogja meg Respreeza-t tartalmazó injekciós üveget az 5. ábrán látható módon. • A másik kezével szorosan fogja meg az injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveget és a Mix2Vial készlet kék részét. • Hajlítsa oldalra a **teljes Mix2Vial készletet** addig, amíg leválik a Respreeza-t tartalmazó injekciós üvegről (5. ábra). Dobja ki az injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveget a teljes Mix2Vial készlettel együtt.	 5. ábra
11. Óvatosan forgassa a Respreeza-t tartalmazó injekciós üveget a por teljes feloldódásáig (6. ábra). NE RÁZZA AZ ÜVEGET. Ügyeljen arra, hogy ne érintse meg a gumidugót.	 6. ábra
12. Nézze meg az elkészített oldatot. Az oldatnak tisztának, színtelennek vagy halványsárga színűnek kell lennie, és nem tartalmazhat látható részecskéket. Az elszíneződött, zavaros vagy részecskéket tartalmazó oldatot ne használja fel.	
13. Amennyiben a szükséges adag elkészítéséhez 1-nél több injekciós üveg Respreeza-ra lesz szükség, ismételje meg a fenti 1–12. lépéseket egy újabb, még nem használt Mix2Vial szűrővel ellátott áttöltő eszközt tartalmazó csomaggal. **Minden Respreeza-t tartalmazó injekciós üveghez használjon külön-külön, még nem használt Mix2Vial szűrővel ellátott áttöltő eszközt és injekcióhoz való vizet tartalmazó injekciós üveget.**	
14. Az elkészített oldatokat egymás után közvetlenül az injekciós üvegből beadhatja, vagy alternatív módon az elkészített oldatokat egy infúziós tartályba töltheti (pl. üres infúziós zsákba vagy üvegpalackba, (a csomagolás nem tartalmazza) egy kereskedelmi forgalomban kapható, intravénás folyadék áttöltő szerelék segítségével (a csomagolás nem tartalmazza)) a beadás előtt. Az elkészített oldatot aszeptikus technikával töltse át egy infúziós tartályba.	

Alkalmazás

Az elkészített oldatot intravénás infúziós készlet alkalmazásával kell beadni (a 4 és 5 g-os kiszerelés tartalmazza).

1.	Győződjön meg arról, hogy a levegőző és a görgős áramlásszabályozó lezárt állapotban van. Függőlegesen szúrja át a **Respreeza-t** tartalmazó injekciós üveg gumidugóját az intravénás infúziós szerelék tűjével, annak óvatos csavarásával, vagy csatlakoztassa egy infúziós tartályhoz
2.	Helyezze magasra a Respreeza-t tartalmazó üveget/infúziós tartályt vagy akassza egy infúziós állványra.
3.	Töltse fel az infúziós kamrát úgy, hogy összeszorítja a csepegtető kamrát addig, amíg az infúziós kamra félig fel nem töltődik Respreeza oldattal.
4.	Az infúziós készlet levegőzőjén lévő sapkát vegye le.
5.	Lassan nyissa ki a görgős áramlásszabályozót az intravénás infúziós szerelék készleten, és hagyja, hogy a Respreeza oldata addig folyjon, amíg levegőbuborékok nélkül el nem éri az infúziós szerelék végét
6.	Zárja le a görgős áramlásszabályozót.
7.	Az injekció beadásának helyét fertőtlenítse antiszeptikummal, például alkoholos törlővel, mielőtt a tűt óvatosan a vénába vezetné. Ügyeljen arra, hogy ne maradjon levegő a szárnyas tű vezetékében
8.	Az intravénás infúziós szerelék készlet másik végét csatlakoztassa a szárnyas infúziós tűhöz és a görgős áramlásszabályozót ismét nyissa ki.
9.	Az elkészített oldatot adja be a vénába. Az oldatot kb. 0,08 ml per testtömeg kg percenként infúziós sebességgel kell beadni, a szervezete által adott válasz és a komfortérzéke alapján meghatározva. A javasolt 60 mg per testtömeg kg adag infúzióban történő beadása körülbelül 15 percet vesz igénybe.

Egy Respreeza injekciós üveg kizárólag egyszer használható fel.

Bármilyen fel nem használt gyógyszer, illetve hulladékanyag megsemmisítését a kezelőorvosa vagy a gondozását végző egészségügyi szakember utasításai szerint kell végrehajtani.