

VEDLEGG I
PREPARATOMTALE

1. LEGEMIDLETS NAVN

Respreeza 1 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning.
Respreeza 4 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning.
Respreeza 5 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning.

2. KVALITATIV OG KVANTITATIV SAMMENSETNING

Respreeza 1 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning

Ett hetteglass inneholder omtrent 1 000 mg human alfa-1-proteinasehemmer*, bestemt ved kapasitet til å nøytralisere human nøytrofil elastase.

Etter rekonstituering med 20 ml oppløsningsvæske, inneholder oppløsningen omtrent 50 mg/ml human alfa-1-proteinasehemmer.

Det totale proteininnholdet er omtrent 1 100 mg per hetteglass.

Respreeza 4 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning

Ett hetteglass inneholder omtrent 4 000 mg human alfa-1-proteinasehemmer*, bestemt ved kapasitet til å nøytralisere human nøytrofil elastase.

Etter rekonstituering med 76 ml oppløsningsvæske, inneholder oppløsningen omtrent 50 mg/ml human alfa-1-proteinasehemmer.

Det totale proteininnholdet er omtrent 4 400 mg per hetteglass.

Respreeza 5 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning

Ett hetteglass inneholder omtrent 5 000 mg human alfa-1-proteinasehemmer*, bestemt ved kapasitet til å nøytralisere human nøytrofil elastase.

Etter rekonstituering med 95 ml oppløsningsvæske, inneholder oppløsningen omtrent 50 mg/ml human alfa-1-proteinasehemmer.

Det totale proteininnholdet er omtrent 5 500 mg per hetteglass.

*Produsert av plasma fra humane donorer.

Hjelpestoffer med kjent effekt

Respreeza inneholder omtrent 1,9 mg natrium per ml rekonstituert oppløsning (81 mmol/l).

For fullstendig liste over hjelpestoffer, se pkt. 6.1.

3. LEGEMIDDELFORM

Pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning.

Pulveret er hvitt til gråhvitt. Oppløsningsvæsken er en klar og fargeløs oppløsning.

Den rekonstituerte oppløsningen har en omtrentlig osmolalitet på 279 mOsmol/kg og en pH på 7,0.

4. KLINISKE OPPLYSNINGER

4.1 Indikasjoner

Respreeza er indisert for vedlikeholdsbehandling for å bremse progresjonen av emfysem hos voksne med dokumentert alvorlig alfa-1-proteinasehemmermangel (for eksempel genotypene PiZZ, PiZ(null), Pi(null,null), PiSZ). Pasienten skal være under optimal farmakologisk og ikke-farmakologisk behandling og vise tegn på progressiv lungesykdom (for eksempel lavere forsert ekspiratorisk volum per sekund (FEV₁) enn forventet, svekket gangkapasitet eller økt antall eksaserbasjoner), vurdert av helsepersonell med erfaring med behandling av alfa-1-proteinasehemmermangel.

4.2 Dosering og administrasjonsmåte

De første infusjonene skal administreres under overvåkning av helsepersonell med erfaring med behandling av alfa-1-proteinasehemmermangel. Påfølgende infusjoner kan administreres av en omsorgsperson eller av pasienten (se pkt. 4.4.).

Dosering

Den anbefalte dosen med Respreeza er 60 mg/kg kroppsvekt administrert én gang per uke.

Eldre populasjon

Sikkerhet og effekt av Respreeza hos eldre pasienter (65 år eller eldre) har ikke blitt fastslått i spesifikke kliniske studier.

Pasienter med nyre- eller leversvikt

Ingen spesielle undersøkelser har blitt utført. Ingen alternativ dosering kan anbefales for disse pasientene.

Pediatrisk populasjon

Sikkerhet og effekt av Respreeza i den pediatriske populasjonen (under 18 år) har ikke blitt fastslått. Det finnes ingen tilgjengelige data.

Administrasjonsmåte

Respreeza bør bare administreres intravenøst ved infusjon etter rekonstituering.

Pulveret skal rekonstitueres med vann til injeksjonsvæsker (se instruksjonene om rekonstituering i pkt. 6.6) og administreres med et intravenøst administrasjonssett (leveres med pakninger på 4000 og 5000 mg).

Den rekonstituerte oppløsningen bør infunderes intravenøst med en infusjonshastighet på omtrent 0,08 ml/kg kroppsvekt per minutt. Denne infusjonshastigheten kan justeres, basert på pasientens toleranse. Den anbefalte dosen på 60 mg/kg kroppsvekt tar omtrent 15 minutter å infundere. Et hetteglass med Respreeza er kun til engangsbruk.

Detaljert informasjon om administrasjon av rekonstituert oppløsning finnes i instruksjonene nederst i pkt. 6.6.

4.3 Kontraindikasjoner

- Overfølsomhet overfor virkestoffet eller overfor noen av hjelpestoffene listet opp i pkt. 6.1 (se også pkt. 4.4).
- Pasienter med IgA-mangel med kjente antistoffer mot IgA, på grunn av risiko for alvorlig overfølsomhet og anafylaktiske reaksjoner.

4.4 Advarsler og forsiktighetsregler

Sporbarhet

For å forbedre sporbarheten til biologiske legemidler skal navn og batchnummer til det administrerte legemidlet protokollføres.

Den anbefalte infusjonshastigheten beskrevet i pkt. 4.2 skal følges. Under de første infusjonene skal pasientens kliniske tilstand, inkludert vitale tegn, overvåkes nøye i hele infusjonsperioden. Hvis det oppstår reaksjoner som kan være relatert til administrasjonen av Respreeza, skal infusjonshastigheten reduseres eller administrasjonen skal stoppes, alt etter den kliniske tilstanden til pasienten. Hvis symptomene avtar raskt etter seponeringen, kan infusjonen gjenopptas med en lavere hastighet som er komfortabel for pasienten.

Overfølsomhet

Overfølsomhetsreaksjoner kan forekomme, inkludert hos pasienter som har tolerert tidligere behandling med human alfa-1-proteinasehemmer.

Respreeza kan inneholde spor av IgA. Pasienter med selektiv eller alvorlig IgA-mangel kan utvikle antistoffer mot IgA og derfor ha større risiko for å utvikle potensielt alvorlige overfølsomhets- og anafylaktiske reaksjoner.

Mistenkte allergiske eller anafylaktiske reaksjoner kan kreve umiddelbar seponering av infusjonen, avhengig av type og alvorlighetsgrad av reaksjonen. Ved sjokk bør det administreres akutt medisinsk behandling.

Hjemmebehandling/egenadministrering

Det finnes begrensede data om bruken av dette legemidlet ved hjemmebehandling/egenadministrering. Mulig risiko forbundet med hjemmebehandling/egenadministrering er relatert til håndtering og administrering av legemidlet, i tillegg til håndtering av bivirkninger, spesielt overfølsomhet. Pasientene bør informeres om tegn på overfølsomhetsreaksjoner.

Avgjørelsen om hvorvidt en pasient er egnet for hjemmebehandling/egenadministrering tas av behandelende lege, som må påse at det gis passende opplæring (for eksempel om rekonstituering, bruk av Mix2Vial®-settet, montering av intravenøse slanger, infusjonsteknikker, utfylling av en behandlingsdagbok, identifisering av bivirkninger og tiltak som må gjøres hvis slike reaksjoner oppstår) og bruken gjennomgås med jevne mellomrom.

Overførbare agens

Standardtiltak for å hindre infeksjoner overført fra legemidler fremstilt av humant blod eller plasma, omfatter valg av donorer, testing av hver tapping og hver plasmapool for spesifikke infeksjonsmarkører og inkluderer effektive metoder for inaktivering/fjerning av virus i produksjonsprosessen. Til tross for dette kan muligheten for overføring av smittestoffer ved administrasjon av legemidler fremstilt av humant blod eller plasma ikke utelukkes helt. Dette gjelder også ukjente eller nye virus og andre patogener.

Tiltakene anses å være effektive mot kappekledd virus som humant immunsviktvirus (hiv), hepatitt B-virus (HBV) og hepatitt C-virus (HCV) og for ikke-kappekledd hepatitt A-virus (HAV) og parvovirus B19.

Egnet vaksinasjon (hepatitt A og B) bør vurderes for pasienter som regelmessig/gjentatte ganger får behandling med human plasmabasert proteinasehemmer.

Røyking

Tobakksrøyk er en viktig risikofaktor for utvikling og progresjon av emfysem. Det anbefales derfor sterkt å slutte å røyke og unngå tobakksrøyk i omgivelsene.

Natriuminnhold

Respreeza 1 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning

Dette legemidlet inneholder omtrent 37 mg (1,6 mmol) natrium per hetteglass 1 000 mg Respreeza. Det tilsvarer 1,9 % av anbefalt maksimalt daglig inntak av natrium via kostholdet for en voksen person.

Respreeza 4 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning

Dette legemidlet inneholder omtrent 149 mg (6,5 mmol) natrium per hetteglass 4 000 mg Respreeza. Det tilsvarer 7,4 % av anbefalt maksimalt daglig inntak av natrium via kostholdet for en voksen person.

Respreeza 5 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning

Dette legemidlet inneholder omtrent 186 mg (8,1 mmol) natrium per hetteglass 5 000 mg Respreeza. Det tilsvarer 9,3 % av anbefalt maksimalt daglig inntak av natrium via kostholdet for en voksen person.

Dette bør tas i betraktning hos pasienter som er på en natriumfattig diett.

4.5 Interaksjon med andre legemidler og andre former for interaksjon

Ingen interaksjonsstudier har blitt utført.

4.6 Fertilitet, graviditet og amming

Graviditet

Ingen reproduksjonsstudier med dyr har blitt utført med Respreeza, og sikkerheten ved bruk under graviditet har ikke blitt fastslått i kontrollerte kliniske studier. Siden alfa-1-proteinasehemmer er et endogent humant protein, anses det som usannsynlig at Respreeza vil forårsake skader på fosteret når det gis i anbefalte doser. Respreeza bør imidlertid gis med forsiktighet til gravide kvinner.

Amming

Det er ukjent om Respreeza/metabolitter blir skilt ut i morsmelk hos mennesker. Utskillelse av human alfa-1-proteinasehemmer i melk er ikke studert hos dyr. Tatt i betraktning fordelene av amming for barnet og fordelene av behandling med human alfa-1-proteinasehemmer for moren, må det tas en beslutning om ammingen skal fortsette/opphøre eller om behandlingen med Respreeza skal fortsette/opphøre.

Fertilitet

Ingen fertilitetsstudier med dyr har blitt utført med Respreeza, og effekten på human fertilitet har ikke blitt fastslått i kontrollerte kliniske studier. Siden human alfa-1-proteinasehemmer er et endogent humant protein, forventes ingen bivirkninger på fertiliteten når det gis i anbefalte doser.

4.7 Påvirkning av evnen til å kjøre bil og bruke maskiner

Svimmelhet kan forekomme etter administrasjon av Respreeza (se pkt. 4.8). Respreeza kan derfor ha en liten påvirkning på evnen til å kjøre bil og bruke maskiner.

4.8 Bivirkninger

Oppsummering av sikkerhetsprofilen

Overfølsomhet eller allergiske reaksjoner har vært observert under behandlingen. I de mest alvorlige tilfellene kan allergiske reaksjoner utvikle seg til alvorlige anafylaktiske reaksjoner, selv når pasienten ikke har vist overfølsomhet overfor tidligere administrasjoner (se pkt. 4.4).

For sikkerhetsinformasjon når det gjelder overførbare agens, se pkt. 4.4.

Bivirkningstabell

Bivirkninger rapportert etter markedsføring og i seks kliniske studier med 221 pasienter vises i tabellen nedenfor i henhold til MedDRA-systemets organklassifisering (SOC og Preferred Term (PT) Level). Frekvens per pasient (basert på seks måneders eksponering under kliniske studier) har vært vurdert i henhold til følgende konvensjon: vanlige ($\geq 1/100$ til $< 1/10$), mindre vanlige ($\geq 1/1000$ til $< 1/100$), sjeldne ($\geq 1/10\,000$ til $< 1/1000$) og svært sjeldne ($< 1/10\,000$). Frekvensen av bivirkninger rapportert kun etter markedsføring vurderes som "ikke kjent (kan ikke anslås utifra tilgjengelige data)".

Innen hver frekvensgruppe er bivirkningene vist etter synkende alvorlighetsgrad.

Bivirkningsfrekvens i kliniske studier og erfaring etter markedsføring med Respreeza

Organklasser (SOC)	Bivirkningsfrekvens
-----------------------	---------------------

	Vanlige ($\geq 1/100$ til <1/10)	Mindre vanlige ($\geq 1/1000$ til <1/100)	Svært sjeldne (<1/10 000)	Ikke kjent
Sykdommer i blod og lymfatiske organer				Smerter i lymfeknuter
Forstyrrelser i immunsystemet		Overfølsomhetsreaksjoner (inkludert takykardi, hypotensjon, forvirring, synkope, redusert oksygenforbruk og ødem i svelget)	Anafylaktiske reaksjoner	
Nevrologiske sykdommer	Svimmelhet, hodepine	Parestesi	Hypoestesi	
Øyesykdommer				Øyehevelser
Karsykdommer		Rødming		
Sykdommer i respirasjonsorganer, thorax og mediastinum	Dyspné			
Gastrointestinale sykdommer	Kvalme			Leppehevelser
Hud- og underhudsykdommer		Urtikaria, utslett (inkludert eksfoliativ og generalisert)	Hyperhidrose, pruritt	Ansiktshevelser
Generelle lidelser og reaksjoner på administrasjonsstedet		Asteni, reaksjoner på infusjonsstedet (inkludert hematoma på infusjonsstedet)	Brystsmerte, frysninger, pyreksi	

Pediatrisk populasjon

Sikkerhet og effekt i den pediatriske populasjonen har ikke blitt fastslått. Det finnes ingen tilgjengelige data.

Eldre populasjon

Sikkerhet og effekt av Respreza hos eldre pasienter (65 år og eldre) har ikke blitt fastslått i kliniske studier.

Melding av mistenkte bivirkninger

Melding av mistenkte bivirkninger etter godkjenning av legemidlet er viktig. Det gjør det mulig å overvåke forholdet mellom nytte og risiko for legemidlet kontinuerlig. Helsepersonell oppfordres til å melde enhver mistenkt bivirkninger. Dette gjøres via [det nasjonale meldesystemet som beskrevet i Appendix V](#).

4.9 Overdosering

Konsekvensene av overdosering er ukjent.

Hvis det forekommer overdose, skal pasienten observeres nøye for bivirkninger, og støttetiltak skal være tilgjengelig etter behov.

5. FARMAKOLOGISKE EGENSKAPER

5.1 Farmakodynamiske egenskaper

Farmakoterapeutisk gruppe: Antihemoragika, proteinasehemmere, ATC-kode: B02AB02

Human alfa-1-proteinasehemmer er en normal bestanddel i humant blod. Human alfa-1-proteinasehemmer har en molekylvekt på 51 kDa og tilhører familien serine proteinasehemmer.

Virkningsmekanisme

Human alfa-1-proteinasehemmer anses å være den primære anti-proteasen i nedre luftveier, der den hemmer nøytrofil elastase (NE). Normale, friske personer produserer tilstrekkelig alfa-1-proteinasehemmer til å kontrollere NE produsert av aktiverte nøytrofiler, og er derfor i stand til å hindre uheldig proteolyse av lungevev av NE. Tilstander som øker nøytrofil akkumulering og aktivering i lungene, som respiratorisk infeksjon og røyking, vil i sin tur øke nivået av NE. Personer som mangler endogen alfa-1-proteinasehemmer er imidlertid ikke i stand til å opprettholde passende antiproteaseforsvar og opplever raskere proteolyse av alveolveggene, som starter før utviklingen av klinisk påvisbar kronisk obstruktiv lungesykdom i tredje eller fjerde tiår.

Farmakodynamiske effekter

Administrasjon av Respreeza øker og opprettholder serumnivået og nivået i lungeepitelbeleggvæske (ELF) av alfa-1-proteinasehemmer, som fører til redusert progresjon av emfysem.

Klinisk effekt og sikkerhet

RAPID-studier

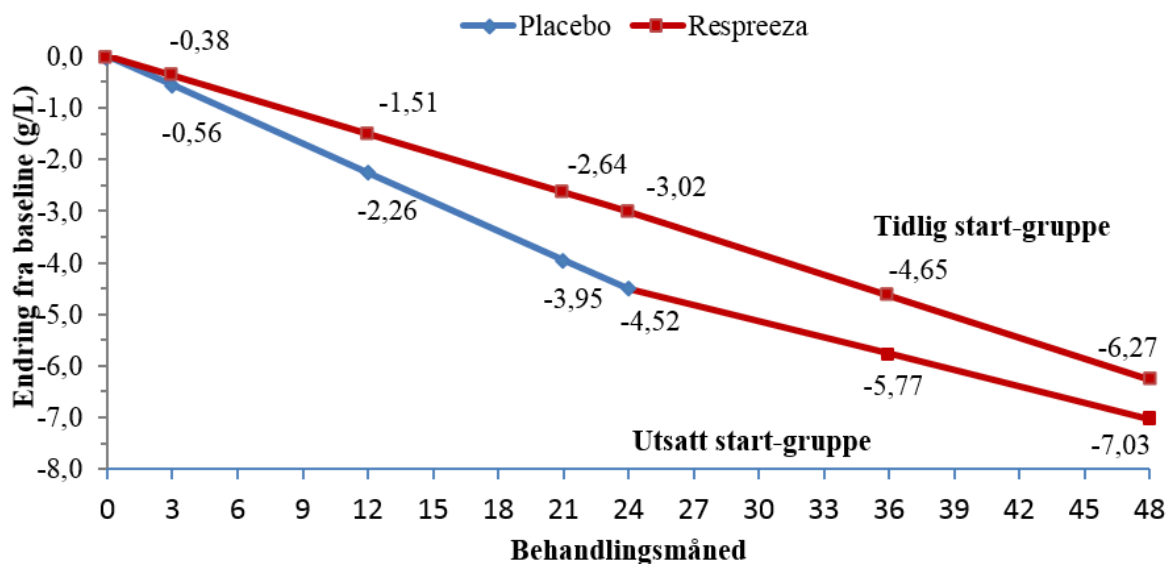
Sikkerhet og effekt av Respreeza er evaluert i en randomisert, dobbeltblind, placebokontrollert multisenterstudie (RAPID) etterfulgt av en toårig åpen forlengelsesstudie (RAPID forlengelsesstudie). Totalt 180 personer med alfa-1-proteinasehemmermangel (karakterisert ved et serumnivå av alfa-1-proteinaseinhibitor $< 11 \mu\text{M}$ (dvs. $< 50 \text{ mg/dl}$, bestemt ved nefelometri) og klinisk bevis på emfysem, ble randomisert til å få en ukentlig intravenøs dose av enten Respreeza 60 mg/kg kroppsvekt (93 personer) eller placebo (87 personer) i opptil 24 måneder. Deltakerne varierte i alder fra 31 til 67 år (median alder 54 år) med gjennomsnittlig utgangsnivå (baseline) av alfa-1-proteinasehemmer på omtrent $6,15 \mu\text{M}$, og gjennomsnittlig volumjustert CT lungetetthet på $47 \text{ g/l} / 50 \text{ g/l}$ for henholdsvis Respreeza- og placebo-deltakere.

140 personer (76 personer behandlet med Respreeza og 64 personer behandlet med placebo i RAPID-studien) fortsatte i RAPID forlengelsesstudien og ble behandlet med en ukentlig intravenøs dose Respreeza på 60 mg / kg kroppsvekt i opptil 24 måneder.

Studiene undersøkte virkningen av Respreeza på progresjonen av emfysem, vurdert ved reduksjon av lungetetthet, målt med datatomografi (CT). Respreeza-behandlede personer viste et konsekvent mønster med langsommere reduksjon av lungetetthet enn de som fikk placebo (se Figur 1). Den årlige hastigheten i reduksjon av lungetetthet, målt med CT-skann ved total lungekapasitet (TLC) over 2 år var lavere med Respreeza ($-1,45 \text{ g/l}$), sammenlignet med placebo ($-2,19 \text{ g/l}$), som reflekterer en reduksjon på 34% ($p = 0,017$, 1-sidig).

RAPID-forlengelsesstudien viste at det ble opprettholdt en langsommere reduksjon av lungetetthet hos pasienter som ble kontinuerlig behandlet med Respreeza i 4 år (se figur 1).

Figur 1: Endringer i lungetetthet (TLC) fra baseline i RAPID-studien og RAPID forlengelsesstudie



Enkelt doser på 120 mg/kg kroppsvekt har blitt administrert til 137 personer som ble behandlet med Respreeza.

Pediatrisk populasjon

Det europeiske legemiddelkontoret (the European Medicines Agency) har gitt unntak fra forpliktelsen til å presentere resultater fra studier med Respreeza i alle undergrupper av den pediatriske populasjonen ved kronisk obstruktiv lungesykdom (kols) på grunn av alfa-1-proteinasehemmermangel (se pkt. 4.2 for informasjon om pediatrisk bruk).

5.2 Farmakokinetiske egenskaper

Fire kliniske studier ble utført med Respreeza hos 89 personer (59 menn og 30 kvinner) for å evaluere effekten av Respreeza på serumnivået av alfa-1-proteinasehemmer. Deltakerne varierte i alder fra 29 til 68 år (medianalderen var 49 år). Ved screening var serumnivået av alfa-1-proteinasehemmer mellom 3,2 og 10,1 μM (gjennomsnitt på 5,6 μM).

En dobbeltblind, randomisert, aktivkontrollert, kryssfarmakokinetisk studie ble utført med 13 menn og 5 kvinner med alfa-1-proteinasehemmer-mangel, varierende i alder fra 36 til 66 år. Ni personer fikk en enkelt dose Respreeza på 60 mg/kg kroppsvekt, fulgt av et sammenligningsprodukt, og 9 personer fikk sammenligningsprodukt, fulgt av en enkelt dose Respreeza på 60 mg/kg kroppsvekt, med en utvaskingsperiode på 35 dager mellom dosene. Totalt 13 serumprøver etter infusjon ble tatt på ulike tidspunkter inntil dag 21. Tabell 1 viser gjennomsnittresultatene for farmakokinetiske parametere for Respreeza.

Tabell 1: Farmakokinetiske parametere for alfa-1-proteinasehemmer, etter en enkelt dose Respreeza på 60 mg/kg kroppsvekt

Farmakokinetisk parameter	Gjennomsnitt (standardavvik)*
Areal under kurven ($\text{AUC}_{0-\infty}$)	144 (± 27) $\mu\text{M} \times \text{dag}$
Maksimal konsentrasjon (C_{max})	44,1 ($\pm 10,8$) μM
Terminal halveringstid ($t_{1/2\beta}$)	5,1 ($\pm 2,4$) dager
Total clearance	603 (± 129) ml/dag
Distribusjonsvolum ved steady state	3,8 ($\pm 1,3$) l

* n=18 personer.

En populasjons-farmakokinetisk analyse ble utført med data fra 90 Respreeza-behandlede personer fra RAPID-studien. Anslått gjennomsnittlig halveringstid i populasjonen var 6,8 dager. Modellen forutså en gjennomsnittlig steady state-konsentrasjon på 21,8 μM etter dosering av 60 mg/kg kroppsvekt/uke.

Den populasjons-farmakokinetiske analysen indikerte ikke at det var signifikante effekter av alder, kjønn, vekt eller utgangskonsentrasjon av serum antigen alfa-1-proteinasehemmer på clearance av Respreeza.

Farmakokinetiske/farmakodynamiske forhold

I en dobbeltblind, kontrollert klinisk studie for å evaluere sikkerhet og biokjemisk effekt av Respreeza, ble 44 personer randomisert til å få en intravenøs dose Respreeza på 60 mg/kg kroppsvekt én gang ukentlig i 24 uker. Gjennomsnittlig bunnkonsentrasjonsnivå av serum alfa-1-proteinasehemmer ved steady state (uke 7-11) ble opprettholdt på over 11 µM. Gjennomsnittlig (standardavvik) steady state bunnkonsentrasjonsnivå av serum alfa-1-proteinasehemmer for Respreeza-behandlede personer var 17,7 µM (2,5).

I en undergruppe av personer inkludert i denne studien (10 Respreeza-behandlede personer) ble det utført bronko-alveolær utskylling. Målinger av alfa-1-proteinasehemmer-nivå i lungeepitelbeleggvæske (ELF) viste konsekvent økning etter behandlingen. ELF-nivåene av antigen alfa-1-proteinasehemmer og alfa-1-proteinasehemmer: NE-komplekser økte fra baseline. Fri elastase var umålbart lav i alle prøver.

Etter fullføringen av RAPID-studien, ble det utført en analyse av oppnådd median alfa-1-proteinasehemmer-nivå og redusert lungetetthet. Denne analysen viste en omvendt lineær sammenheng mellom bunnkonsentrasjon av serum alfa-1-proteinasehemmer-nivå og det årlige tapet av lungetetthet, målt etter volumjusterte CT-skann for personer som fikk intravenøs dose Respreeza på 60 mg/kg kroppsvekt.

5.3 Prekliniske sikkerhetsdata

Sikkerheten ved Respreeza har blitt vurdert i flere prekliniske studier. Prekliniske data indikerer ingen spesiell risiko for mennesker, basert på sikkerhetsfarmakologi og kortvarige toksisitetsstudier.

Toksitetsstudier med gjentatt dosering lenger enn 5 dager, reproduksjonstoksitets- og karsinogenitetstesting, har ikke blitt utført. Slike studier anses ikke å være meningsfylte på grunn av produksjonen av antistoffer mot det heterologe humane proteinet hos dyr. Siden human alfa-1-proteinasehemmer er et protein og en fysiologisk bestanddel i humant blod, forventes det ikke å ha karsinogene, gentoksiske eller teratogene effekter.

6. FARMASØYTISKE OPPLYSNINGER

6.1 Hjelpetoffer

Pulver:

Natriumklorid

Natriumdihydrogenfosfatmonohydrat

Mannitol

Væske:

Vann til injeksjonsvæsker

6.2 Uforlikeligheter

Dette legemidlet skal ikke blandes med andre legemidler enn de som er angitt i pkt. 6.6.

6.3 Holdbarhet

Respreeza 1 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning
3 år

Respreeza 4 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning
30 måneder

Respreeza 5 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning
30 måneder

Av mikrobiologiske hensyn bør produktet brukes umiddelbart etter rekonstituering. Kjemisk og fysisk bruksstabilitet er imidlertid påvist i 3 timer ved romtemperatur (opp til 25 °C). Den rekonstituerte oppløsningen skal ikke fryses.

6.4 Oppbevaringsbetingelser

Oppbevares ved høyst 25 °C. Skal ikke fryses.
Oppbevaringsbetingelser etter rekonstituering av legemidlet, se pkt. 6.3.

6.5 Emballasje (type og innhold) og spesielt utstyr for administrering

Respreeza 1 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning

Respreeza 1 000 mg med pulver i et hetteglass (type I), lukket med en gummipropp (butyl) og en aluminiumforsegling med en plasthette med flik.

20 ml vann til injeksjonsvæsker i et hetteglass (type I), lukket med en gummipropp (butyl) og en aluminiumforsegling med en plasthette med flik.

Respreeza 4 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning

Respreeza 4 000 mg med pulver i et hetteglass (type I), lukket med en gummipropp (butyl) og en aluminiumforsegling med en plasthette med flik.

76 ml vann til injeksjonsvæsker i et hetteglass (type I), lukket med en gummipropp (butyl) og en aluminiumforsegling med en plasthette med flik.

Respreeza 5 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning

Respreeza 5 000 mg med pulver i et hetteglass (type I), lukket med en gummipropp (butyl) og en aluminiumforsegling med en plasthette med flik.

95 ml vann til injeksjonsvæsker i et hetteglass (type I), lukket med en gummipropp (butyl) og en aluminiumforsegling med en plasthette med flik.

Pakninger

Hver pakke inneholder:

Respreeza 1 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning:

Ett hetteglass med pulver til engangsbruk

Ett hetteglass med oppløsningsvæske, 20 ml vann til injeksjonsvæsker

Ett overføringssett 20/20 (Mix2Vial-sett) for rekonstituering

Respreeza 4 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning:

Ett hetteglass med pulver til engangsbruk

Ett hetteglass med oppløsningsvæske, 76 ml vann til injeksjonsvæsker

Ett overføringssett 20/20 (Mix2Vial-sett) for rekonstituering

Administrasjonssett (indre kartong):

Ett i.v. infusjonssett

En butterfly-nål

Tre spritservietter

Respreeza 5 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning:

Ett hetteglass med pulver til engangsbruk

Ett hetteglass med oppløsningsvæske, 95 ml vann til injeksjonsvæsker

Ett overføringssett 20/20 (Mix2Vial-sett) for rekonstituering

Administrasjonssett (indre kartong):

Ett i.v. infusjonssett

En butterfly-nål
Tre spritservietter

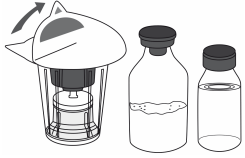
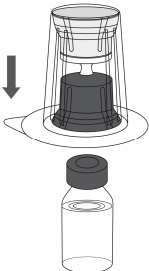
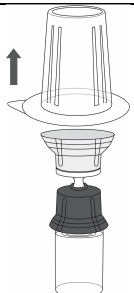
Ikke alle pakningsstørrelser vil nødvendigvis bli markedsført.

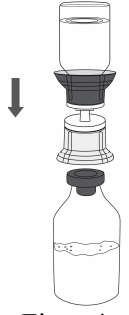
6.6 Spesielle forholdsregler for destruksjon og annen håndtering

Generelle instruksjoner

- Rekonstitueringen skal utføres i henhold til instruksjonene som er gitt nedenfor.
- Produktet må rekonstitueres, administreres og håndteres med forsiktighet med aseptisk teknikk for å opprettholde produktets sterilitet.
- Bruk ikke vedlagt sterilt hjelpeutstyr for rekonstituering og administrering hvis pakningene er åpnet eller om de er skadet.
- Pulveret må være rekonstituert med oppløsningsvæske (vann for injeksjonsvæsker).
- Total rekonstituering av pulveret skal oppnås innen 5 minutter (for pakninger på 1 000 mg) eller 10 minutter (for pakninger på 4 000 mg og 5 000 mg).
- Kontroller den rekonstituerte oppløsningen for partikler og misfarging innen administrering.
- Den rekonstituerte oppløsningen skal være klar, fargeløs til svakt gul, og fri for synlige partikler.

Følg trinnene gitt nedenfor for forberedelse og rekonstituering av Respreeza:

1. Sørg for at Respreeza hetteglasset og hetteglass med vann til injeksjonsvæsker har romtemperatur (ved høyst 25 °C).	
2. Fjern plasthetten fra hetteglasset med vann til injeksjonsvæsker.	
3. Rengjør gummiproppen til hetteglasset med vann til injeksjonsvæsker med et antiseptisk middel, som f.eks. en spritserviett, og la den tørke.	
4. Åpne Mix2Vial-settet ved å trekke av forseglingen fra lokket (figur 1). Ikke fjern Mix2Vial-settet fra blisterpakningen.	 Figur 1
5. Plasser hetteglasset med vann til injeksjonsvæsker på en jevn, ren overflate og hold hetteglasset fast. Ta blisterpakningen med Mix2Vial-settet, og stikk vertikalt hull i hetteglasset med vann til injeksjonsvæsker med den blå spissen på Mix2Vial-settet (figur 2).	 Figur 2
6. Fjern forsiktig blisterpakningen fra Mix2Vial-settet ved å holde på kanten og trekke rett opp. Sørg for at du kun tar bort blisterpakningen og ikke Mix2Vial-settet (figur 3).	 Figur 3
7. Fjern plasthetten fra hetteglasset med Respreeza .	
8. Rengjør gummiproppen til hetteglasset med Respreeza med et antiseptisk middel, som f.eks. en spritserviett, og la den tørke.	

9. Plasser hetteglasset med Respreeza på en jevn og fast overflate. Snu hetteglasset med vann til injeksjonsvæsker med Mix2Vial-settet festet på, og stikk vertikalt hull i hetteglasset med Respreeza med den gjennomsiktige spissen på Mix2Vial-settet (figur 4). Vannet til injeksjonsvæsker vil automatisk overføres til hetteglasset med Respreeza. MERK: Sørg for at alt vann har blitt overført til hetteglasset med Respreeza.	 Figur 4
10. Følg trinnene nedenfor for å fjerne hele Mix2Vial-settet fra hetteglasset med Respreeza: • Med en hånd stramt rundt hetteglasset med Respreeza, som vist i figur 5. • Med den andre hånden stramt rundt hetteglasset med vann til injeksjonsvæsker og den blå delen av Mix2Vial-settet. • Bøy hele Mix2Vial-settet til siden til det er koblet fra hetteglasset med Respreeza (figur 5). Kast hetteglasset med vann til injeksjonsvæsker med hele Mix2Vial-settet.	 Figur 5
11. Roter forsiktig hetteglasset med Respreeza til pulveret er helt oppløst (figur 6). IKKE RIST. Vær forsiktig med å ikke røre gummiproppen til hetteglasset.	 Figur 6
12. Kontroller visuelt den rekonstituerte oppløsningen. Oppløsningen skal være klar, fargeløs til svakt gul, og fri for synlige partikler. Bruk ikke oppløsninger som er misfarget, blakket eller som har partikler.	
13. Hvis mer enn 1 hetteglass med Respreeza trengs for å oppnå nødvendig dose, gjenta instruksjonstrinnene 1 til 12 ovenfor ved å bruke en ekstra pakke som inneholder et ubrukt Mix2Vial-sett. Bruk et separat, ubrukt Mix2Vial-sett og et hetteglass med vann til injeksjonsvæsker for hvert hetteglass med Respreeza.	
14. Rekonstituerte oppløsninger kan administreres sekvensielt direkte fra hetteglasset, eller de kan overføres til en infusjonsbeholder (f.eks. tom intravenøs pose eller glassflaske, [følger ikke med] via et kommersielt tilgjengelig slangesett for intravenøs væskeoverføring [følger ikke med]) før administrering. Bruk aseptisk teknikk for å overføre den rekonstituerte oppløsningen til en infusjonsbeholder.	

Administrasjon

Den rekonstituerte oppløsningen må administreres ved hjelp av et i.v. infusjonssett.

1. Påse at luftventilhetten og rulleklemmen på i.v. infusjonssettet er lukket. Stikk VERTIKALT hull i hetteglasset som inneholder Respreeza ved å bruke spissen på i.v.infusjonssettet <u>samtidig som du vrir spissen forsiktig</u> , eller fest i.v.infusjonssettet til en infusjonsbeholder.
2. Løft Respreeza hetteglass/infusjonsbeholder eller heng på en infusjonsstang.
3. Dryppkammeret primes ved å klemme det sammen til Respreeza-oppløsningen har fylt kammeret omtrent halvveis.
4. Åpne luftventilhetten på i.v. infusjonssettet.
5. Åpne rulleklemmen på i.v. infusjonssettet langsomt, og la Respreeza-oppløsningen strømme til den når enden på slangen uten luftbobler.
6. Lukk rulleklemmen.
7. Desinfiser injeksjonsstedet med et antiseptisk middel, som f.eks. en spritserviett, før du forsiktig stikker nålen inn i venen. Sørg for at det ikke er luft igjen i butterfly-slangen.
8. Koble enden av i.v. infusjonssettet til butterfly-nålen, og åpne rulleklemmen igjen.
9. Infunder den rekonstituerte oppløsningen inn i venen. Oppløsningen bør infunderes med en infusjonshastighet på omtrent 0,08 ml per kg kroppsvekt hvert min, avhengig av din respons og hva som er komfortabelt for deg. Den anbefalte dosen på 60 mg per kg kroppsvekt tar omtrent 15 minutter å infundere.

Ikke anvendt legemiddel samt avfall bør destrueres i overensstemmelse med lokale krav.

7. INNEHAVER AV MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN

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

8. MARKEDSFØRINGSTILLATESNUMMER (NUMRE)

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

9. DATO FOR FØRSTE MARKEDSFØRINGSTILLATELSE / SISTE FORNYELSE

Dato for første markedsføringstillatelse: 20. august 2015
Dato for siste fornyelse: 23. april 2020

10. OPPDATERINGSDATO

Detaljert informasjon om dette legemidlet er tilgjengelig på nettstedet til Det europeiske legemiddelkontoret (the European Medicines Agency) <http://www.ema.europa.eu>.

VEDLEGG II

- A. TILVIRKER(E) AV BIOLOGISK (E) VIRKESTOFF(ER) OG TILVIRKER(E) ANSVARLIG FOR BATCH RELEASE**
- B. VILKÅR ELLER RESTRIKSJONER VEDRØRENDE LEVERANSE OG BRUK**
- C. ANDRE VILKÅR OG KRAV TIL MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN**
- D. VILKÅR ELLER RESTRIKSJONER VEDRØRENDE SIKKER OG EFFEKTIV BRUK AV LEGEMIDLET**

A. TILVIRKER(E) AV BIOLOGISK (E) VIRKESTOFF(ER) OG TILVIRKER(E) ANSVARLIG FOR BATCH RELEASE

Navn og adresse til tilvirker av biologisk virkestoff

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

Navn og adresse til tilvirker ansvarlig for batch release

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

B. VILKÅR ELLER RESTRIKSJONER VEDRØRENDE LEVERANSE OG BRUK

Legemiddel underlagt begrenset forskrivning (se Vedlegg I, Preparatomtale, pkt. 4.2).

C. ANDRE VILKÅR OG KRAV TIL MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN

- Periodiske sikkerhetsoppdateringsrapporter (PSUR-er)**

Kravene for innsendelse av periodiske sikkerhetsoppdateringsrapporter (PSUR-er) for dette legemidlet er angitt i EURD-listen (European Union Reference Date list), som gjort rede for i Artikkel 107c(7) av direktiv 2001/83/EF og i enhver oppdatering av EURD-listen som publiseres på nettstedet til Det europeiske legemiddelkontoret (the European Medicines Agency).

D. VILKÅR ELLER RESTRIKSJONER VEDRØRENDE SIKKER OG EFFEKTIV BRUK AV LEGEMIDLET

- Risikohåndteringsplan (RMP)**

Innehaver av markedsføringstillatelsen skal gjennomføre de nødvendige aktiviteter og intervensjoner vedrørende legemiddelovervåkning spesifisert i godkjent RMP presentert i Modul 1.8.2 i markedsføringstillatelsen samt enhver godkjent påfølgende oppdatering av RMP.

En oppdatert RMP skal sendes inn:

- på forespørsel fra Det europeiske legemiddelkontoret (the European Medicines Agency);
- når risikohåndteringssystemet er modifisert, spesielt som resultat av at det fremkommer ny informasjon som kan lede til en betydelig endring i nytte/risiko profilen eller som resultat av at en viktig milepel (legemiddelovervåkning eller risikominimering) er nådd.

- Forpliktelse til å utføre tiltak etter autorisasjon**

Innehaver av markedsføringstillatelsen skal fullføre følgende tiltak innen de angitte tidsrammer:

Beskrivelse	Forfallsdato
PAES – Effektstudier etter markedsføring: Man er blitt enig om å	Innlevering av endelig

Beskrivelse	Forfallsdato
gjennomføre en randomisert, langsiktig PAES-studie for å studere dose-forholdet hvis det høyere API-nivået i blodet kan påvirke graden av reduksjon i lungetetthet, og hvorvidt dette ville støtte en økt dose på 120 mg/kg. Innehaver av markedsføringstillatelsen skal gjennomføre og presentere resultater fra en randomisert, langsiktig effektstudie utført i henhold til en avtalt protokoll.	klinisk studierapport innen 31 mars 2025

VEDLEGG III
MERKING OG PAKNINGSVEDLEGG

A. MERKING

OPPLYSNINGER SOM SKAL ANGIS PÅ YTRE EMBALLASJE**YTRE KARTONG****1. LEGEMIDLETS NAVN**

Respreeza 1 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning
human alfa-1-proteinasehemmer

2. DEKLARASJON AV VIRKESTOFF(ER)

human alfa-1-proteinasehemmer 1 000 mg
Etter rekonstituering med 20 ml oppløsningsvæske, inneholder oppløsningen omtrent 50 mg/ml human alfa-1-proteinasehemmer.

3. LISTE OVER HJELPESTOFFER

Hjelpestoffer: natriumklorid, natriumdihydrogenfosfatmonohydrat, mannitol.

4. LEGEMIDDELFORM OG INNHOLD (PAKNINGSSTØRRELSE)

Pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning

1 hetteglass med pulver til engangsbruk
1 hetteglass med oppløsningsvæske, 20 ml vann til injeksjonsvæsker
1 overføringssett 20/20 (Mix2Vial-sett) for rekonstituering

5. ADMINISTRASJONSMÅTE OG -VEI(ER)

Les pakningsvedlegget før bruk.

Til intravenøs bruk.

6. ADVARSEL OM AT LEGEMIDLET SKAL OPPBEVARES UTILGJENGELIG FOR BARN

Oppbevares utilgjengelig for barn.

7. EVENTUELLE ANDRE SPESIELLE ADVARSLER**8. UTLØPSDATO**

EXP

9. OPPBEVARINGSBETINGELSER

Oppbevares ved høyst 25°C. Skal ikke fryses.

10. EVENTUELLE SPEIELLE FORHOLDSREGLER VED DESTRUKSJON AV UBRUKTE LEGEMIDLER ELLER AVFALL**11. NAVN OG ADRESSE PÅ INNEHAVEREN AV MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN**

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Tyskland

12. MARKEDSFØRINGSTILLATELSESNUMMER (NUMRE)

EU/1/15/1006/001

13. PRODUKSJONSNUMMER

Lot

14. GENERELL KLASSEFIKASJON FOR UMLEVERING**15. BRUKSANVISNING****16. INFORMASJON PÅ BLINDESKRIFT**

Respreeza 1 000 mg

17. SIKKERHETSANORDNING (UNIK IDENTITET) – TODIMENSJONAL STREKKODE

Todimensjonal strekkode, inkludert unik identitet.

18. SIKKERHETSANORDNING (UNIK IDENTITET) – I ET FORMAT LESBART FOR MENNESKER

PC:
SN:
NN:

OPPLYSNINGER SOM SKAL ANGIS PÅ INDRE EMBALLASJE**HETTEGLASS MED PULVER****1. LEGEMIDLETS NAVN**

Respreeza 1000 mg pulver til infusjonsvæske
human alfa-1-proteinasehemmer

2. DEKLARASJON AV VIRKESTOFF(ER)

human alfa-1-proteinasehemmer 1000 mg

3. LISTE OVER HJELPESTOFFER

Hjelpestoffer: natriumklorid, natriumdihydrogenfosfatmonohydrat, mannitol.

4. LEGEMIDDELFORM OG INNHOLD (PAKNINGSSTØRRELSE)

Pulver til infusjonsvæske

1000 mg

5. ADMINISTRASJONSMÅTE OG -VEI(ER)

Les pakningsvedlegget før bruk.

Til intravenøs bruk.

6. ADVARSEL OM AT LEGEMIDLET SKAL OPPBEVARES UTILGJENGELIG FOR BARN**7. EVENTUELLE ANDRE SPESIELLE ADVARSLER****8. UTLØPSDATO**

EXP

9. OPPBEVARINGSBETINGELSER

Oppbevares ved høyst 25 °C. Skal ikke fryses.

10. EVENTUELLE SPESIELLE FORHOLDSREGLER VED DESTRUKSJON AV UBRUKTE LEGEMIDLER ELLER AVFALL

11. NAVN OG ADRESSE PÅ INNEHAVEREN AV MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN
--

CSL Behring

12. MARKEDSFØRINGSTILLATELSESNUMMER (NUMRE)
--

EU/1/15/1006/001

13. PRODUKSJONSNUMMER

Lot

14. GENERELL KLASSIFIKASJON FOR UTLEVERING

15. BRUKSANVISNING

16. INFORMASJON PÅ BLINDESKRIFT
--

OPPLYSNINGER SOM SKAL ANGIS PÅ INDRE EMBALLASJE**HETTEGLASS MED VÆSKE****1. LEGEMIDLETS NAVN**

Oppløsningsvæske for Respreeza

2. DEKLARASJON AV VIRKESTOFF(ER)

Vann til injeksjonsvæsker

3. LISTE OVER HJELPESTOFFER**4. LEGEMIDDELFORM OG INNHOLD (PAKNINGSSTØRRELSE)**

20 ml

5. ADMINISTRASJONSMÅTE OG -VEI(ER)**6. ADVARSEL OM AT LEGEMIDLET SKAL OPPBEVARES UTILGJENGELIG FOR BARN****7. EVENTUELLE ANDRE SPESIELLE ADVARSLER****8. UTLØPSDATO**

EXP

9. OPPBEVARINGSBETINGELSER**10. EVENTUELLE SPESIELLE FORHOLDSREGLER VED DESTRUKSJON AV UBRUKTE LEGEMIDLER ELLER AVFALL****11. NAVN OG ADRESSE PÅ INNEHAVEREN AV MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN**

CSL Behring

12. MARKEDSFØRINGSTILLATELSESNUMMER (NUMRE)

EU/1/15/1006/001

13. PRODUKSJONSNUMMER

Lot

14. GENERELL KLASSIFIKASJON FOR UTOVERING

15. BRUKSANVISNING

16. INFORMASJON PÅ BLINDESKRIFT

OPPLYSNINGER SOM SKAL ANGIS PÅ YTRE EMBALLASJE**YTRE KARTONG****1. LEGEMIDLETS NAVN**

Respreeza 4 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning
human alfa-1-proteinasehemmer

2. DEKLARASJON AV VIRKESTOFF(ER)

human alfa-1-proteinasehemmer 4 000 mg
Etter rekonstituering med 76 ml oppløsningsvæske, inneholder oppløsningen omtrent 50 mg/ml human alfa-1-proteinasehemmer.

3. LISTE OVER HJELPESTOFFER

Hjelpestoffer: natriumklorid, natriumdihydrogenfosfatmonohydrat, mannitol.

4. LEGEMIDDELFORM OG INNHOLD (PAKNINGSSTØRRELSE)

Pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning

1 hetteglass med pulver til engangsbruk
1 hetteglass med oppløsningsvæske, 76 ml vann til injeksjonsvæsker
1 overføringssett 20/20 (Mix2Vial-sett) for rekonstituering
Administrasjonssett (indre kartong):
1 i.v. infusjonssett
1 butterfly-nål
3 spritservietter

5. ADMINISTRASJONSMÅTE OG -VEI(ER)

Les pakningsvedlegget før bruk.

Til intravenøs bruk.

6. ADVARSEL OM AT LEGEMIDLET SKAL OPPBEVARES UTILGJENGELIG FOR BARN

Oppbevares utilgjengelig for barn.

7. EVENTUELLE ANDRE SPESIELLE ADVARSLER**8. UTLØPSDATO**

EXP

9. OPPBEVARINGSBETINGELSER

Oppbevares ved høyst 25°C. Skal ikke fryses.

10. EVENTUELLE SPESIELLE FORHOLDSREGLER VED DESTRUKSJON AV UBRUKTE LEGEMIDLER ELLER AVFALL**11. NAVN OG ADRESSE PÅ INNEHAVEREN AV MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN**

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Tyskland

12. MARKEDSFØRINGSTILLATELSESNUMMER (NUMRE)

EU/1/15/1006/002

13. PRODUKSJONSNUMMER

Lot

14. GENERELL KLASSIFIKASJON FOR UMLEVERING**15. BRUKSANVISNING****16. INFORMASJON PÅ BLINDESKRIFT**

Respreeza 4 000 mg

17. SIKKERHETSANORDNING (UNIK IDENTITET) – TODIMENSJONAL STREKKODE

Todimensjonal strekkode, inkludert unik identitet.

18. SIKKERHETSANORDNING (UNIK IDENTITET) – I ET FORMAT LESBART FOR MENNESKER

PC:
SN:
NN:

OPPLYSNINGER SOM SKAL ANGIS PÅ INDRE EMBALLASJE**HETTEGLASS MED PULVER****1. LEGEMIDLETS NAVN**

Respreeza 4 000 mg pulver til infusjonsvæske
human alfa-1-proteinasehemmer

2. DEKLARASJON AV VIRKESTOFF(ER)

human alfa-1-proteinasehemmer 4 000 mg

3. LISTE OVER HJELPESTOFFER

Hjelpestoffer: natriumklorid, natriumdihydrogenfosfatmonohydrat, mannitol.

4. LEGEMIDDELFORM OG INNHOLD (PAKNINGSSTØRRELSE)

Pulver til infusjonsvæske

4 000 mg

5. ADMINISTRASJONSMÅTE OG -VEI(ER)

Les pakningsvedlegget før bruk.

Til intravenøs bruk.

6. ADVARSEL OM AT LEGEMIDLET SKAL OPPBEVARES UTILGJENGELIG FOR BARN**7. EVENTUELLE ANDRE SPESIELLE ADVARSLER****8. UTLØPSDATO**

EXP

9. OPPBEVARINGSBETINGELSER

Oppbevares ved høyst 25 °C. Skal ikke fryses.

10. EVENTUELLE SPESIELLE FORHOLDSREGLER VED DESTRUKSJON AV UBRUKTE LEGEMIDLER ELLER AVFALL

11. NAVN OG ADRESSE PÅ INNEHAVEREN AV MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN
--

CSL Behring

12. MARKEDSFØRINGSTILLATELSESNUMMER (NUMRE)
--

EU/1/15/1006/002

13. PRODUKSJONSNUMMER

Lot

14. GENERELL KLASSIFIKASJON FOR UTOLEVERING
--

15. BRUKSANVISNING

16. INFORMASJON PÅ BLINDESKRIFT
--

OPPLYSNINGER SOM SKAL ANGIS PÅ INDRE EMBALLASJE**HETTEGLASS MED VÆSKE****1. LEGEMIDLETS NAVN**

Oppløsningsvæske for Respreeza

2. DEKLARASJON AV VIRKESTOFF(ER)

Vann til injeksjonsvæsker

3. LISTE OVER HJELPESTOFFER**4. LEGEMIDDELFORM OG INNHOLD (PAKNINGSSTØRRELSE)**

76 ml

5. ADMINISTRASJONSMÅTE OG -VEI(ER)**6. ADVARSEL OM AT LEGEMIDLET SKAL OPPBEVARES UTILGJENGELIG FOR BARN****7. EVENTUELLE ANDRE SPESIELLE ADVARSLER****8. UTLØPSDATO**

EXP

9. OPPBEVARINGSBETINGELSER**10. EVENTUELLE SPESIELLE FORHOLDSREGLER VED DESTRUKSJON AV UBRUKTE LEGEMIDLER ELLER AVFALL****11. NAVN OG ADRESSE PÅ INNEHAVEREN AV MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN**

CSL Behring

12. MARKEDSFØRINGSTILLATELSESNUMMER (NUMRE)

EU/1/15/1006/002

13. PRODUKSJONSNUMMER

Lot

14. GENERELL KLASSIFIKASJON FOR UTLEVERING
--

15. BRUKSANVISNING

16. INFORMASJON PÅ BLINDESKRIFT

OPPLYSNINGER SOM SKAL ANGIS PÅ YTRE EMBALLASJE**YTRE KARTONG****1. LEGEMIDLETS NAVN**

Respreeza 5 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning
human alfa-1-proteinasehemmer

2. DEKLARASJON AV VIRKESTOFF(ER)

human alfa-1-proteinasehemmer 5 000 mg
Etter rekonstituering med 95 ml oppløsningsvæske, inneholder oppløsningen omtrent 50 mg/ml human alfa-1-proteinasehemmer.

3. LISTE OVER HJELPESTOFFER

Hjelpestoffer: natriumklorid, natriumdihydrogenfosfatmonohydrat, mannitol.

4. LEGEMIDDELFORM OG INNHOLD (PAKNINGSSTØRRELSE)

Pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning

1 hetteglass med pulver til engangsbruk
1 hetteglass med oppløsningsvæske, 95 ml vann til injeksjonsvæsker
1 overføringssett 20/20 (Mix2Vial-sett) for rekonstituering
Administrasjonssett (indre kartong):
1 i.v. infusjonssett
1 butterfly-nål
3 spritservietter

5. ADMINISTRASJONSMÅTE OG -VEI(ER)

Les pakningsvedlegget før bruk.

Til intravenøs bruk.

6. ADVARSEL OM AT LEGEMIDLET SKAL OPPBEVARES UTILGJENGELIG FOR BARN

Oppbevares utilgjengelig for barn.

7. EVENTUELLE ANDRE SPESIELLE ADVARSLER**8. UTLØPSDATO**

EXP

9. OPPBEVARINGSBETINGELSER

Oppbevares ved høyst 25°C. Skal ikke fryses.

10. EVENTUELLE SPEIELLE FORHOLDSREGLER VED DESTRUKSJON AV UBRUKTE LEGEMIDLER ELLER AVFALL**11. NAVN OG ADRESSE PÅ INNEHAVEREN AV MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN**

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Tyskland

12. MARKEDSFØRINGSTILLATELSESNUMMER (NUMRE)

EU/1/15/1006/003

13. PRODUKSJONSNUMMER

Lot

14. GENERELL KLASSIFIKASJON FOR UMLEVERING**15. BRUKSANVISNING****16. INFORMASJON PÅ BLINDESKRIFT**

Respreeza 5 000 mg

17. SIKKERHETSANORDNING (UNIK IDENTITET) – TODIMENSJONAL STREKKODE

Todimensjonal strekkode, inkludert unik identitet.

18. SIKKERHETSANORDNING (UNIK IDENTITET) – I ET FORMAT LESBART FOR MENNESKER

PC:
SN:
NN:

OPPLYSNINGER SOM SKAL ANGIS PÅ INDRE EMBALLASJE**HETTEGLASS MED PULVER****1. LEGEMIDLETS NAVN**

Respreeza 5 000 mg pulver til infusjonsvæske
human alfa-1-proteinasehemmer

2. DEKLARASJON AV VIRKESTOFF(ER)

human alfa-1-proteinasehemmer 5 000 mg

3. LISTE OVER HJELPESTOFFER

Hjelpestoffer: natriumklorid, natriumdihydrogenfosfatmonohydrat, mannitol.

4. LEGEMIDDELFORM OG INNHOLD (PAKNINGSSTØRRELSE)

Pulver til infusjonsvæske

5 000 mg

5. ADMINISTRASJONSMÅTE OG -VEI(ER)

Les pakningsvedlegget før bruk.

Til intravenøs bruk.

6. ADVARSEL OM AT LEGEMIDLET SKAL OPPBEVARES UTILGJENGELIG FOR BARN**7. EVENTUELLE ANDRE SPESIELLE ADVARSLER****8. UTLØPSDATO**

EXP

9. OPPBEVARINGSBETINGELSER

Oppbevares ved høyst 25 °C. Skal ikke fryses.

**10. EVENTUELLE SPESIELLE FORHOLDSREGLER VED DESTRUKSJON AV
UBRUKTE LEGEMIDLER ELLER AVFALL**

11. NAVN OG ADRESSE PÅ INNEHAVEREN AV MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN

CSL Behring

12. MARKEDSFØRINGSTILLATELSESNUMMER (NUMRE)

EU/1/15/1006/003

13. PRODUKSJONSNUMMER

Lot

14. GENERELL KLASSIFIKASJON FOR UTOLEVERING

15. BRUKSANVISNING

16. INFORMASJON PÅ BLINDESKRIFT

OPPLYSNINGER SOM SKAL ANGIS PÅ INDRE EMBALLASJE**HETTEGLASS MED VÆSKE****1. LEGEMIDLETS NAVN**

Oppløsningsvæske for Respreeza

2. DEKLARASJON AV VIRKESTOFF(ER)

Vann til injeksjonsvæsker

3. LISTE OVER HJELPESTOFFER**4. LEGEMIDDELFORM OG INNHOLD (PAKNINGSSTØRRELSE)**

95 ml

5. ADMINISTRASJONSMÅTE OG -VEI(ER)**6. ADVARSEL OM AT LEGEMIDLET SKAL OPPBEVARES UTILGJENGELIG FOR BARN****7. EVENTUELLE ANDRE SPESIELLE ADVARSLER****8. UTLØPSDATO**

EXP

9. OPPBEVARINGSBETINGELSER**10. EVENTUELLE SPESIELLE FORHOLDSREGLER VED DESTRUKSJON AV UBRUKTE LEGEMIDLER ELLER AVFALL****11. NAVN OG ADRESSE PÅ INNEHAVEREN AV MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN**

CSL Behring

12. MARKEDSFØRINGSTILLATELSESNUMMER (NUMRE)

EU/1/15/1006/003

13. PRODUKSJONSNUMMER

Lot

14. GENERELL KLASSIFIKASJON FOR UTLEVERING
--

15. BRUKSANVISNING

16. INFORMASJON PÅ BLINDESKRIFT

OPPLYSNINGER SOM SKAL ANGIS PÅ DEN YTRE EMBALLASJE

Administrasjonssett (indre kartong)

1. LEGEMIDLETS NAVN

Administrasjonssett

2. DEKLARASJON AV VIRKESTOFF(ER)

Ikke relevant.

3. LISTE OVER HJELPESTOFFER

Ikke relevant.

4. LEGEMIDDELFORM OG INNHOLD (PAKNINGSSTØRRELSE)

Ikke relevant.

5. ADMINISTRASJONSMÅTE OG -VEI(ER)

Ikke relevant.

6. ADVARSEL OM AT LEGEMIDLET SKAL OPPBEVARES UTILGJENGELIG FOR BARN

Ikke relevant.

7. EVENTUELLE ANDRE SPESIELLE ADVARSLER

Ikke relevant.

8. UTLØPSDATO

EXP

9. OPPBEVARINGSBETINGELSER

Ikke relevant.

10. EVENTUELLE SPESIELLE FORHOLDSREGLER VED DESTRUKSJON AV UBRUKTE LEGEMIDLER ELLER AVFALL

Ikke relevant.

11. NAVN OG ADRESSE PÅ INNEHAVEREN AV MARKEDSFØRINGSTILLATELSEN

CSL Behring

12. MARKEDSFØRINGSTILLATELSESNUMMER (NUMRE)

Ikke relevant.

13. PRODUKSJONSNUMMER

Lot

14. GENERELL KLASSIFIKASJON FOR UTOVERING

Ikke relevant.

15. BRUKSANVISNING

Ikke relevant.

16. INFORMASJON PÅ BLINDESKRIFT

Ikke relevant.

B. PAKNINGSVEDLEGG

Pakningsvedlegg: Informasjon til brukeren

Respreeza 1 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning

Respreeza 4 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning

Respreeza 5 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning

human alfa-1-proteinasehemmer

Les nøye gjennom dette pakningsvedlegget før du begynner å bruke dette legemidlet. Det inneholder informasjon som er viktig for deg.

- Ta vare på dette pakningsvedlegget. Du kan få behov for å lese det igjen.
- Spør lege eller apotek eller sykepleier hvis du har flere spørsmål eller trenger mer informasjon.
- Dette legemidlet er skrevet ut kun til deg. Ikke gi det videre til andre. Det kan skade dem, selv om de har symptomer på sykdom som ligner dine.
- Kontakt lege eller helsepersonell dersom du opplever bivirkninger, inkludert mulige bivirkninger som ikke er nevnt i dette pakningsvedlegget. Se avsnitt 4.

I dette pakningsvedlegget finner du informasjon om:

1. Hva Respreeza er og hva det brukes mot
2. Hva du må vite før du bruker Respreeza
3. Hvordan du bruker Respreeza
4. Mulige bivirkninger
5. Hvordan du oppbevarer Respreeza
6. Innholdet i pakningen og ytterligere informasjon

1. Hva Respreeza er og hva det brukes mot

Hva Respreeza er

Dette legemidlet inneholder virkestoffet human alfa-1-proteinasehemmer, som er en normal bestanddel i blodet og finnes i lungene. Der er hovedfunksjonen til legemidlet å beskytte lungevevet ved å begrense virkningen av et visst enzym, kalt nøytrofil elastase. Nøytrofil elastase kan forårsake skade hvis virkningen ikke er under kontroll (for eksempel i tilfelle du har mangel på alfa-1-proteinasehemmer).

Hva Respreeza brukes mot

Dette legemidlet brukes av voksne med kjent alvorlig mangel på alfa-1-proteinasehemmer (en arvelig tilstand som også kalles alfa-1-antitrypsinmangel), som har utviklet en lungesykdom som kalles emfysem.

Emfysem utvikler seg når mangelen på alfa-1-proteinasehemmer fører til en tilstand der nøytrofil elastase er ikke tilstrekkelig under kontroll og skader de små luftsekkene i lungene der oksygen passerer inn i kroppen. På grunn av denne skaden kan ikke lungene fungere skikkelig.

Jevnlig bruk av dette legemidlet øker blod- og lungenivåene av alfa-1-proteinasehemmer og bremser på den måten progresjonen av emfysem.

2. Hva du må vite før du bruker Respreeza

Bruk ikke Respreeza

- dersom du er allergisk overfor human alfa-1-proteinasehemmer eller noen av de andre innholdsstoffene i dette legemidlet (listet opp i avsnitt 6).

- dersom det er påvist at du har en mangel på visse blodproteiner som kalles immunglobulin av typen A (IgA) og har utviklet antistoffer mot dem.

Advarsler og forsiktighetsregler

- ➔ Snakk med lege eller helsepersonell før du bruker Respreeza.

Informasjon om allergiske reaksjoner: når kan det bli påkrevd å redusere eller stoppe infusjonen?

Du kan være allergisk mot human alfa-1-proteinasehemmer selv om du tidligere har fått human alfa-1-proteinasehemmer og har tolerert det godt. I noen tilfeller kan det forekomme alvorlige allergiske reaksjoner. Legen vil gi deg opplysninger om tegn på allergiske reaksjoner (for eksempel frysninger, rødme, raskere hjerterytme, blodtrykksfall, svimmelhet, utslett, elveblest, kløe, vanskeligheter med å puste eller svelge, samt hevelse i hendene, ansiktet, eller munn) (se også avsnitt 4).

- ➔ Si fra til legen eller helsepersonellet **umiddelbart** hvis du merker slike reaksjoner under infusjon av dette legemidlet. Avhengig av typen og alvorlighetsgraden av reaksjonen, kan legen bestemme om infusjonshastigheten skal reduseres eller stoppes fullstendig og om du skal begynne med passende behandling mot reaksjonene.
- ➔ Ved egenadministrasjon / hjemmebehandling stopper du infusjonen **umiddelbart** og kontakter lege eller helsepersonell.

Informasjon om sikkerhet i forbindelse med infeksjoner

Respreeza er fremstilt av humant blodplasma (dette er den flytende delen av blodet med blodcellene fjernet).

Ettersom blod kan føre med seg infeksjoner, blir legemidler fremstilt av humant blod eller plasma gjenstand for visse tiltak for å forhindre at disse finnes i legemidlet og overføres til pasientene. Disse inkluderer:

- nøye utvelgelse av blod- og plasmadonorer for å være sikker på at de som har risiko for å bære infeksjoner er utelukket,
- testing av prøver fra bloddonasjoner og plasma for å prøve å unngå bruk av materialer med tegn på virus/infeksjoner,
- inkludere trinn i behandlingen av blodet eller plasmaet som kan inaktivere eller fjerne virus.

Tiltakene anses å være effektive mot virus som humant immunsviktvirus (hiv), hepatitt A-virus, hepatitt B-virus, hepatitt C-virus og parvovirus B19.

Til tross for disse tiltakene, kan likevel muligheten for overføring av smittestoffer ved administrasjon av legemidler fremstilt av humant blod eller plasma ikke utelukkes helt. Dette gjelder også ukjente eller nye virus eller andre typer infeksjoner.

Legen kan anbefale at du vurderer vaksinasjon mot hepatitt A og B hvis du jevnlig/gjentatte ganger får behandling med human plasmabasert proteinasehemmer.

- ➔ Det anbefales sterkt at hver gang du får en dose av Respreeza, skal produktnavn og produktionsnummer på produktet registreres for å opprettholde en oversikt over hvilke partier av legemidlet som brukes.

Røyking

Siden tobakksrøyk er en viktig risikofaktor for utvikling og progresjon av emfysem, er det sterkt anbefalt at du slutter å røyke og unngår passiv røyking.

Barn og ungdom

Denne medisinen skal ikke brukes til barn eller ungdom under 18 år.

Andre legemidler og Respreeza

- ➔ Snakk med lege eller helsepersonell dersom du bruker, nylig har brukt eller planlegger å bruke andre legemidler.

Graviditet, amming og fertilitet

- ➔ Snakk med lege eller helsepersonell før du tar dette legemidlet dersom du er gravid eller ammer, tror at du kan være gravid eller planlegger å bli gravid.

Siden alfa-1-proteinasehemmer er en normal bestanddel av humant blod, forventes ikke den anbefalte dosen av dette legemidlet å forårsake skade på fosteret. Men da det ikke foreligger opplysninger vedrørende sikkerhet ved bruk av Respreeza under graviditet, bør dette legemidlet gis til deg med varsomhet dersom du er gravid.

Det er ikke kjent om Respreeza går over i morsmelk. Hvis du ammer, vil legen diskutere risiko og fordeler ved å ta dette legemidlet med deg.

Det finnes ingen data om effekten på fertilitet, men siden alfa-1-proteinasehemmer er en normal bestanddel av blodet, forventes ingen bivirkning på fertilitet dersom du bruker Respreeza ved anbefalt dose.

Kjøring og bruk av maskiner

Svimmelhet kan oppstå etter administrering av dette legemidlet. Hvis du blir svimmel, må du ikke kjøre eller bruke maskiner før svimmelheten har gitt seg (se avsnitt 4).

Respreeza inneholder natrium

Dette legemidlet inneholder omtrent 37 mg natrium per hetteglass 1 000 mg Respreeza, 149 mg natrium per hetteglass 4 000 mg Respreeza og 186 mg natrium per hetteglass 5 000 mg Respreeza, som tilsvarer henholdsvis 1,9 %, 7,4 % og 9,3 % av WHO's anbefalte maksimale daglige inntak av 2 g natrium for en voksen person. Legen eller helsepersonell vil ta det i betraktning hvis du er på en natriumfattig diett.

3. Hvordan du bruker Respreeza

Etter rekonstituering blir Respreeza gitt som infusjon i en blodåre. Helsepersonell med erfaring i behandling av mangel på alfa-1-proteinasehemmer vil overvåke de første infusjonene.

Hjemmebehandling / egenadministrasjon

Etter de første infusjonene kan du eller din omsorgsperson også administrere Respreeza, men bare etter å ha fått tilstrekkelig opplæring. Hvis legen bestemmer at du er egnet for slik hjemmebehandling/egenadministrasjon, vil vedkommende gi deg instruksjoner om:

- hvordan tilberede og gi dette legemidlet (se de illustrerte instruksjonene på slutten av dette pakningsvedlegget i "Informasjon til helsepersonell og for pasienter som er egnet for hjemmebehandling /egenadministrasjon"),
- hvordan holde produktet sterilt (aseptiske infusjonsteknikker),
- hvordan fylle ut en behandlingsdagbok,
- hvordan bivirkninger identifiseres, inkludert tegn på allergiske reaksjoner og tiltak som skal iverksettes dersom slike bivirkninger oppstår (se også avsnitt 2 og avsnitt 4).

Legen eller annet helsepersonell vil regelmessig gjennomgå din / omsorgspersonens infusjonsteknikk for å sikre fortsatt forsvarlig håndtering.

Dose

Mengden av Respreeza du får er basert på kroppsvekten din. Den anbefalte dosen på 60 mg per kg kroppsvekt skal administreres én gang per uke. Infusjonsvæsken gis vanligvis i løpet av ca. 15 minutter (ca. 0,08 ml væske per kg kroppsvekt hvert minutt). Legen vil bestemme riktig infusjonshastighet ved å ta hensyn til din vekt og respons på behandlingen.

Dersom du tar for mye av Respreeza

Konsekvensene av overdosering er ukjent.

- ➔ Si fra til legen eller annet helsepersonell hvis du tror du har brukt mer Respreeza enn du skal. Vedkommende vil sette i verk passende tiltak.

Dersom du har glemt å ta Respreeza

- ➔ Fortsett med neste dose umiddelbart og fortsett med jevne mellomrom i henhold til anvisningene fra legen eller helsepersonellet.
- ➔ Du skal ikke ta dobbel dose som erstatning for en glemt dose.

Dersom du avbryter behandling med Respreeza

- ➔ Ikke slutt å bruke dette legemidlet uten å rådføre deg med legen eller annet helsepersonell. Hvis behandlingen med Respreeza avbrytes, kan tilstanden din bli verre.

4. Mulige bivirkninger

Som alle legemidler kan dette legemidlet forårsake bivirkninger, men ikke alle får det. Slike bivirkninger kan forekomme selv om du tidligere har fått human alfa-1-proteinasehemmere og har tolerert det godt.

Noen bivirkninger kan være alvorlige:

Mindre vanlige (kan ramme opptil 1 av 100 personer) allergiske reaksjoner har vært observert. De kan i svært sjeldne tilfeller (kan ramme opptil 1 av 10 000 personer) utvikle seg til alvorlige allergiske reaksjoner, selv når du ikke har vist tegn på allergi ved tidligere infusjoner.

- ➔ Si fra til legen eller annet helsepersonell **umiddelbart** hvis du oppdager tegn på allergiske reaksjoner (for eksempel frysninger, rødme, raskere hjerterytme, blodtrykksfall, svimmelhet, utslett, elveblest, kløe, vanskeligheter med å puste eller svelge, samt hevelse i hender, ansikt eller munn) under administrasjon av Respreeza. Avhengig av typen og alvorlighetsgraden av reaksjonen, kan legen din eller annet helsepersonell bestemme om administrasjonshastigheten skal reduseres eller om administrasjonen skal stoppes fullstendig, og gi passende behandling for reaksjonen.
Ved egenadministrasjon / hjemmebehandling stopper du infusjonen **umiddelbart** og kontakter lege eller annet helsepersonell.

Andre bivirkninger kan omfatte:

Vanlige (kan ramme opptil 1 av 10 personer)

Svimmelhet, hodepine, kortpustethet (dyspné), kvalme.

Mindre vanlige (kan ramme opptil 1 av 100 personer)

Endret følelse ved berøring, som brenning, prikking eller følelse av nummenhet i hender, armer, ben eller føtter (parestesi), rødme, elveblest (urticaria), skjellende utslett og utslett over hele kroppen, fysisk svakhet (asteni), reaksjoner på infusjonsstedet (slik som at det brenner eller stikker, smerter, hevelse eller rødhet på infusjonsstedet (hematom)).

Svært sjeldne (kan ramme opptil 1 av 10 000 personer)

Redusert følelse, som brenning, prikking eller følelse av nummenhet i hender, armer, ben eller føtter (hypoestesi), overdreven svetting (hyperhidrose), kløe, brystmerter, frysninger, feber (pyreksi).

Frekvensen ikke kjent (frekvensen kan ikke anslås ut ifra tilgjengelige data)

Smerte i lymfekjertler (ovale masser av vev som er fordelt over hele kroppen og som kan være følbare for eksempel i armhulen, lysken eller halsen), hevelser i ansikt, hevelse i øyne og lepper.

Melding av bivirkninger

- ➔ Kontakt lege eller helsepersonell dersom du opplever bivirkninger. Dette gjelder også bivirkninger som ikke er nevnt i pakningsvedlegget. Du kan også melde fra om bivirkninger direkte via det nasjonale meldesystemet som beskrevet i [Appendix V](#). Ved å melde fra om bivirkninger bidrar du med informasjon om sikkerheten ved bruk av dette legemidlet.

5. Hvordan du oppbevarer Respreeza

Oppbevares utilgjengelig for barn.

Bruk ikke dette legemidlet etter utløpsdatoen som er angitt på ytterkartongen og hetteglassetikettene etter EXP. Utløpsdatoen er den siste dagen i den angitte måneden.

Oppbevares ved høyst 25 °C. Skal ikke fryses.

Etter rekonstituering skal oppløsningen brukes umiddelbart. Hvis dette ikke er mulig, kan oppløsningene oppbevares i inntil 3 timer ved romtemperatur (opp til 25 °C). Den rekonstituerte oppløsningen skal ikke fryses.

6. Innholdet i pakningen og ytterligere informasjon

Sammensetning av Respreeza

Virkestoff er human alfa-1-proteinasehemmer. Ett hetteglass inneholder omtrent 1 000 mg, 4 000 mg eller 5 000 mg human alfa-1-proteinasehemmer.

Andre innholdsstoffer er natriumklorid, natriumdihydrogenfosfatmonohydrat og mannitol (se avsnitt 2).

Oppløsningsvæske: Vann til injeksjonsvæsker.

Hvordan Respreeza ser ut og innholdet i pakningen

Dette legemidlet er et hvitt til gråhvitt pulver.

Etter rekonstituering med vann til injeksjonsvæsker, skal oppløsningen være klar, fargeløs til svakt gul og fri for synlige partikler.

Pakninger

Hver pakke inneholder:

Respreeza 1 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning:

- 1 hetteglass med pulver til engangsbruk
- 1 hetteglass med oppløsningsvæske, 20 ml vann til injeksjonsvæsker
- 1 overføringssett 20/20 (Mix2Vial-sett) for rekonstituering

Respreeza 4 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning:

- 1 hetteglass med pulver til engangsbruk
 - 1 hetteglass med oppløsningsvæske, 76 ml vann til injeksjonsvæsker
 - 1 overføringssett 20/20 (Mix2Vial-sett) for rekonstituering
- Administrasjonssett (indre kartong):

- 1 i.v. infusjonssett
- 1 butterfly-nål
- 3 spritservietter

Respreeza 5 000 mg pulver og væske til infusjonsvæske, oppløsning:

- 1 hetteglass med pulver til engangsbruk
- 1 hetteglass med oppløsningsvæske, 95 ml vann til injeksjonsvæsker
- 1 overføringssett 20/20 (Mix2Vial-sett) for rekonstituering

- Administrasjonssett (indre kartong):
- 1 i.v. infusjonssett
 - 1 butterfly-nål
 - 3 spritservietter

Ikke alle pakningsstørrelser vil nødvendigvis bli markedsført.

Innehaver av markedsføringstillatelsen og tilvirker

CSL Behring GmbH

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

Ta kontakt med den lokale representanten for innehaveren av markedsføringstillatelsen for ytterligere informasjon om dette legemidlet:

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
Tel: +46 8 544 966 70

Malta

AM Mangion Ltd.
Tel: +356 2397 6333

Deutschland

CSL Behring GmbH
Tel: +49 69 30584437

Nederland

CSL Behring BV
Tel: +31 85 111 96 00

Eesti

CentralPharma Communications OÜ
Tel: +3726015540

Norge

CSL Behring AB
Tlf: +46 8 544 966 70

Ελλάδα

CSL Behring ΕΠΕ
Τηλ: +30 210 7255 660

Österreich

CSL Behring GmbH
Tel: +43 1 80101 2463

España

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

Polska

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

France

CSL Behring S.A.
Tél: +33 1 53 58 54 00

Portugal

CSL Behring Lda
Tel: +351 21 782 62 30

Hrvatska

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

România

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

Ireland

CSL Behring GmbH
Tel: +49 69 30517254

Slovenija

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

Ísland

CSL Behring AB
Sími: +46 8 544 966 70

Slovenská republika

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

Italia

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

Suomi/Finland

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

Κύπρος

CSL Behring ΕΠΕ
Τηλ: +30 210 7255 660

Sverige

CSL Behring AB
Tel: +46 8 544 966 70

Latvija

CentralPharma Communications SIA
Tel: +371 6 7450497

United Kingdom (Northern Ireland)

CSL Behring GmbH
Tel: +49 69 30517254

Dette pakningsvedlegget ble sist oppdatert

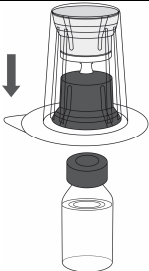
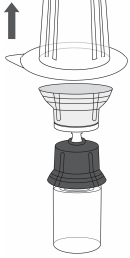
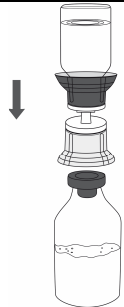
Detaljert informasjon om dette legemidlet er tilgjengelig på nettstedet til Det europeiske legemiddelkontoret (the European Medicines Agency): <http://www.ema.europa.eu/> og på nettstedet til www.felleskatalogen.no.

Påfølgende informasjon er beregnet på helsepersonell og for pasienter som er egnet for hjemmebehandling / egenadministrasjonGenerelle instruksjoner

- Rekonstitueringen skal utføres i henhold til instruksjonene som er gitt nedenfor.
- Produktet må rekonstitueres, administreres og håndteres med forsiktighet med aseptisk teknikk for å opprettholde produktets sterilitet.
- Bruk ikke vedlagt sterilt hjelpeutstyr for rekonstituering og administrering hvis pakningene er åpnet eller om de er skadet.
- Pulveret må være rekonstituert med oppløsningsvæske (vann for injeksjonsvæsker).
- Total rekonstituering av pulveret skal oppnås innen 5 minutter (for pakninger på 1 000 mg) eller 10 minutter (for pakninger på 4 000 mg og 5 000 mg).
- Kontroller den rekonstituerte oppløsningen for partikler og misfarging innen administrering.
- Den rekonstituerte oppløsningen skal være klar, fargeløs til svakt gul, og fri for synlige partikler.

Følg trinnene gitt nedenfor for forberedelse og rekonstituering av Respreeza:

1. Sørg for at Respreeza hetteglasset og hetteglass med vann til injeksjonsvæsker har romtemperatur (ved høyst 25 °C).	
2. Fjern plasthetten fra hetteglasset med vann til injeksjonsvæsker.	
3. Rengjør gummiproppen til hetteglasset med vann til injeksjonsvæsker med et antiseptisk middel, som f.eks. en spritserviett, og la den tørke.	
4. Åpne Mix2Vial®-settet ved å trekke av forseglingen fra lokket (figur 1). Ikke fjern Mix2Vial-settet fra blisterpakningen.	 Figur 1

5. Plasser hetteglasset med vann til injeksjonsvæsker på en jevn, ren overflate og hold hetteglasset fast. Ta blisterpakningen med Mix2Vial-settet, og stikk vertikalt hull i hetteglasset med vann til injeksjonsvæsker med den blå spissen på Mix2Vial-settet (figur 2).	 Figur 2
6. Fjern forsiktig blisterpakningen fra Mix2Vial-settet ved å holde på kanten og trekke rett opp. Sørg for at du kun tar bort blisterpakningen og ikke Mix2Vial-settet (figur 3).	 Figur 3
7. Fjern plasthetten fra hetteglasset med Respreeza.	
8. Rengjør gummipropfen til hetteglasset med Respreeza med et antiseptisk middel, som f.eks. en spritserviett, og la den tørke.	
9. Plasser hetteglasset med Respreeza på en jevn og fast overflate. Snu hetteglasset med vann til injeksjonsvæsker med Mix2Vial-settet festet på, og stikk vertikalt hull i hetteglasset med Respreeza med den gjennomsiktige spissen på Mix2Vial-settet (figur 4). Vannet til injeksjonsvæsker vil automatisk overføres til hetteglasset med Respreeza. MERK: Sørg for at alt vann har blitt overført til hetteglasset med Respreeza.	 Figur 4
10. Følg trinnene nedenfor for å fjerne hele Mix2Vial-settet fra hetteglasset med Respreeza: • Med en hånd stramt rundt hetteglasset med Respreeza, som vist i figur 5. • Med den andre hånden stramt rundt hetteglasset med vann til injeksjonsvæsker og den blå delen av Mix2Vial-settet. • Bøy hele Mix2Vial-settet til siden til det er koblet fra hetteglasset med Respreeza (figur 5). Kast hetteglasset med vann til injeksjonsvæsker med hele Mix2Vial-settet.	 Figur 5
11. Roter forsiktig hetteglasset med Respreeza til pulveret er helt oppløst (figur 6). IKKE RIST. Vær forsiktig med å ikke røre gummipropfen til hetteglasset.	 Figur 6

12. Kontroller visuelt den rekonstituerte oppløsningen. Oppløsningen skal være klar, fargeløs til svakt gul, og fri for synlige partikler. Bruk ikke oppløsninger som er misfarget, blakket eller som har partikler.
13. Hvis mer enn 1 hetteglass med Respreeza trengs for å oppnå nødvendig dose, gjenta instruksjonstrinnene 1 til 12 ovenfor ved å bruke en ekstra pakke som inneholder et ubrukt Mix2Vial-sett. Bruk et separat, ubrukt Mix2Vial-sett og et hetteglass med vann til injeksjonsvæsker for hvert hetteglass med Respreeza.
14. Rekonstituerte oppløsninger kan administreres sekvensielt direkte fra hetteglasset, eller de kan overføres til en infusjonsbeholder (f.eks. tom intravenøs pose eller glassflaske, [følger ikke med] via et kommersielt tilgjengelig slangesett for intravenøs væskeoverføring [følger ikke med]) før administrering. Bruk aseptisk teknikk for å overføre den rekonstituerte oppløsningen til en infusjonsbeholder.

Administrasjon

Den rekonstituerte oppløsningen må administreres ved hjelp av et i.v. infusjonssett (leveres med pakninger på 4000 og 5000 mg).

1. Påse at luftventilhetten og rulleklemmen på i.v. infusjonssettet er lukket. Stikk VERTIKALT hull i hetteglasset som inneholder Respreeza, ved å bruke spissen på i.v. infusjonssettet <u>samtidig som du vrir spissen forsiktig</u> , eller fest i.v. infusjonssettet til en infusjonsbeholder.
2. Løft Respreeza hetteglass/infusjonsbeholder eller heng på en infusjonsstang.
3. Dyppkammeret primes ved å klemme det sammen til Respreeza-oppløsningen har fylt kammeret omtrent halvveis.
4. Åpne luftventilhetten på i.v. infusjonssettet.
5. Åpne rulleklemmen på i.v. infusjonssettet langsomt, og la Respreeza-oppløsningen strømme til den når enden på slangen uten luftbobler.
6. Lukk rulleklemmen.
7. Desinfiser injeksjonsstedet med et antiseptisk middel, som f.eks. en spritserviett, før du forsiktig stikker nålen inn i venen. Sørg for at det ikke er luft igjen i butterfly-slangen.
8. Koble enden av i.v. infusjonssettet til butterfly-nålen, og åpne rulleklemmen igjen.
9. Infunder den rekonstituerte oppløsningen inn i venen. Oppløsningen bør infunderes med en infusjonshastighet på omtrent 0,08 ml per kg kroppsvekt hvert min, avhengig av din respons og hva som er komfortabelt for deg. Den anbefalte dosen på 60 mg per kg kroppsvekt tar omtrent 15 minutter å infundere.

Et hetteglass med Respreeza er kun til engangsbruk.

Ikke anvendt legemiddel samt avfall bør destrueres i henhold til instruksjoner gitt av lege eller helsepersonell.