

Gebrauchsinformation: Information für Anwender

Respreeza 1.000 mg Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Infusionslösung
Respreeza 4.000 mg Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Infusionslösung
Respreeza 5.000 mg Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Infusionslösung

Humaner Alpha₁-Proteinase-Inhibitor

Lesen Sie die gesamte Packungsbeilage sorgfältig durch, bevor Sie mit der Anwendung dieses Arzneimittels beginnen, denn sie enthält wichtige Informationen.

- Heben Sie die Packungsbeilage auf. Vielleicht möchten Sie diese später nochmals lesen.
- Wenn Sie weitere Fragen haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder das medizinische Fachpersonal.
- Dieses Arzneimittel wurde Ihnen persönlich verschrieben. Geben Sie es nicht an Dritte weiter. Es kann anderen Menschen schaden, auch wenn diese die gleichen Beschwerden haben wie Sie.
- Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder das medizinische Fachpersonal. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Siehe Abschnitt 4.

Was in dieser Packungsbeilage steht

1. Was ist Respreeza und wofür wird es angewendet?
2. Was sollten Sie vor der Anwendung von Respreeza beachten?
3. Wie ist Respreeza anzuwenden?
4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?
5. Wie ist Respreeza aufzubewahren?
6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

1. Was ist Respreeza und wofür wird es angewendet?

Was ist Respreeza?

Dieses Arzneimittel enthält als Wirkstoff humanen Alpha₁-Proteinase-Inhibitor, der ein normaler Bestandteil des menschlichen Blutes ist und in der Lunge vorkommt. Dort besteht seine Hauptfunktion darin, das Lungengewebe zu schützen, indem er die Aktivität eines bestimmten Enzyms namens Neutrophilen-Elastase einschränkt. Die Neutrophilen-Elastase kann Schäden verursachen, wenn ihre Aktivität nicht kontrolliert wird (beispielsweise, wenn Sie einen Alpha₁-Proteinase-Inhibitor-Mangel haben).

Wofür wird Respreeza angewendet?

Dieses Arzneimittel wird bei Erwachsenen angewendet, die einen schweren Mangel an Alpha₁-Proteinase-Inhibitor haben (eine erbliche Krankheit, die auch Alpha₁-Antitrypsin-Mangel genannt wird) und eine Lungenerkrankung bekommen haben, die als Emphysem bezeichnet wird.

Ein Emphysem entsteht, wenn der Mangel an Alpha₁-Proteinase-Inhibitor zu einem Zustand führt, in dem die Neutrophilen-Elastase nicht ausreichend kontrolliert wird und die winzigen Lungenbläschen geschädigt werden, durch die Sauerstoff in den Körper gelangt. Wegen dieser Schäden arbeitet die Lunge nicht mehr richtig.

Eine regelmäßige Anwendung dieses Arzneimittels erhöht den Gehalt des Alpha₁-Proteinase-Inhibitors im Blut und in der Lunge und verlangsamt dadurch das Fortschreiten des Emphysems.

2. Was sollten Sie vor der Anwendung von Respreeza beachten?

Respreeza darf NICHT angewendet werden,

- wenn Sie allergisch gegen humanen Alpha₁-Proteinase-Inhibitor oder einen der in Abschnitt 6. genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittels sind.
- wenn bei Ihnen ein Mangel an bestimmten Blutproteinen, den sogenannten Immunglobulinen Typ A (IgA) festgestellt wurde und Sie Antikörper dagegen gebildet haben.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

- ➔ Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder dem medizinischen Fachpersonal, bevor Sie Respreeza anwenden.

Informationen zu allergischen Reaktionen: Wann kann eine Verlangsamung oder Unterbrechung der Infusion notwendig sein?

Es kann sein, dass Sie allergisch auf humanen Alpha₁-Proteinase-Inhibitor reagieren, auch wenn Sie früher bereits humanen Alpha₁-Proteinase-Inhibitor erhalten und gut vertragen haben. In manchen Fällen können schwere allergische Reaktionen auftreten. Ihr Arzt informiert Sie über Anzeichen von allergischen Reaktionen (beispielsweise Schüttelfrost, Hautrötung, beschleunigter Herzschlag, Blutdruckabfall, Benommenheit, Hautausschlag, Quaddeln, Jucken, Atem- oder Schluckbeschwerden oder Schwellungen von Händen, Gesicht oder Mund) (siehe auch Abschnitt 4).

- ➔ Benachrichtigen Sie Ihren Arzt oder das medizinische Fachpersonal **sofort**, wenn Sie solche Reaktionen während der Infusion dieses Arzneimittels bemerken. Je nach Art und Schweregrad der Reaktion kann Ihr Arzt entscheiden, die Infusion zu verlangsamen oder ganz zu beenden, und eine entsprechende Behandlung einzuleiten.
- ➔ Im Fall einer Selbstverabreichung bzw. häuslichen Behandlung müssen Sie die Infusion **sofort** beenden und sich mit Ihrem Arzt oder dem medizinischen Fachpersonal in Verbindung setzen.

Informationen zur Sicherheit bezüglich Infektionen

Respreeza wird aus menschlichem Blutplasma hergestellt. Plasma ist der flüssige Teil des Blutes, aus dem die Blutzellen entfernt wurden.

Da Blut Infektionen übertragen kann, werden bei der Herstellung von Arzneimitteln aus menschlichem Blut oder Plasma verschiedene Maßnahmen ergriffen, um deren Vorhandensein in dem Arzneimittel und eine Übertragung auf den Patienten zu verhindern. Diese Maßnahmen umfassen

- die sorgfältige Auswahl der Blut- und Plasmaspender, um sicherzustellen, dass diejenigen mit einem infektiösen Risiko ausgeschlossen werden,
- die Testung von gespendeten Blut- und Plasmaproben mit dem Ziel, die Verwendung von Material mit Anzeichen für Viren bzw. Infektionen zu vermeiden,
- Verfahrensschritte zur Inaktivierung oder Entfernung von Viren bei der Verarbeitung des Blutes oder Plasmas.

Die getroffenen Maßnahmen werden als wirksam angesehen für Viren wie z. B. das humane Immunschwächevirus (HIV), das Hepatitis A-, das Hepatitis B- und das Hepatitis C-Virus sowie das Parvovirus B19.

Trotz dieser Maßnahmen kann jedoch die Möglichkeit der Übertragung von Erregern bei der Anwendung von aus menschlichem Blut oder Plasma hergestellten Arzneimitteln nicht vollständig ausgeschlossen werden. Dies gilt auch für bisher unbekannte oder neu auftretende Viren und für andere Arten von Krankheitserregern.

Ihr Arzt wird Ihnen eventuell empfehlen, eine Impfung gegen Hepatitis A und B in Betracht zu ziehen, falls Sie regelmäßig oder wiederholt Proteinase-Inhibitoren aus menschlichem Blut oder Plasma erhalten.

- ➔ Es wird dringend empfohlen, jedes Mal, wenn Sie eine Dosis Respreeza erhalten, den Namen und die Chargennummer des Produktes zu dokumentieren, um die verwendeten Chargen zurückverfolgen zu können.

Rauchen

Da Tabakrauch ein bedeutender Risikofaktor für die Entwicklung und das Fortschreiten eines Emphysems ist, wird dringend empfohlen, mit dem Rauchen aufzuhören und Passivrauchen zu vermeiden.

Kinder und Jugendliche

Dieses Arzneimittel ist nicht zur Anwendung bei Kindern oder Jugendlichen unter 18 Jahren bestimmt.

Anwendung von Respreeza zusammen mit anderen Arzneimitteln

- ➔ Informieren Sie Ihren Arzt oder das medizinische Fachpersonal, wenn Sie andere Arzneimittel einnehmen/anwenden, kürzlich andere Arzneimittel eingenommen/angewendet haben oder beabsichtigen andere Arzneimittel einzunehmen/anzuwenden.

Schwangerschaft, Stillzeit und Fortpflanzungsfähigkeit

- ➔ Wenn Sie schwanger sind oder stillen, oder wenn Sie vermuten, schwanger zu sein, oder beabsichtigen, schwanger zu werden, fragen Sie vor der Anwendung dieses Arzneimittels Ihren Arzt oder das medizinische Fachpersonal um Rat.

Da der Alpha₁-Proteinase-Inhibitor ein normaler Bestandteil des menschlichen Blutes ist, ist nicht zu erwarten, dass die empfohlene Dosis des Arzneimittels den Fötus schädigt. Weil jedoch keine Informationen zur Sicherheit der Anwendung von Respreeza während der Schwangerschaft vorliegen, sollte dieses Arzneimittel bei Ihnen nur mit Vorsicht angewendet werden, wenn Sie schwanger sind. Es ist nicht bekannt, ob Respreeza in die Muttermilch übergeht. Wenn Sie stillen, wird Ihr Arzt mit Ihnen die Risiken und Vorteile der Anwendung dieses Arzneimittels besprechen. Es liegen keine Daten über Auswirkungen auf die Fortpflanzungsfähigkeit vor. Da der Alpha₁-Proteinase-Inhibitor jedoch ein normaler Bestandteil des menschlichen Blutes ist, sind negative Auswirkungen auf die Fortpflanzungsfähigkeit nicht zu erwarten, wenn Sie Respreeza in der empfohlenen Dosierung anwenden.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen

Nach der Verabreichung dieses Arzneimittels kann Ihnen schwindelig werden. Wenn Ihnen schwindelig wird, sollten Sie kein Fahrzeug führen oder Maschinen bedienen, bis das Schwindelgefühl abgeklungen ist (siehe Abschnitt 4).

Respreeza enthält Natrium

Dieses Arzneimittel enthält ungefähr 37 mg Natrium pro 1.000 mg Pulverflasche, 149 mg Natrium pro 4.000 mg Pulverflasche und 186 mg Natrium pro 5.000 mg Pulverflasche (Hauptbestandteil von Kochsalz/Speisesalz). Dies entspricht 1,9%, 7,4% und 9,3% der empfohlenen maximalen täglichen Natriumaufnahme für einen Erwachsenen mit der Nahrung. Ihr Arzt oder das medizinische Fachpersonal werden das berücksichtigen, wenn Sie eine salzarme Diät einhalten müssen.

3. Wie ist Respreeza anzuwenden?

Respreeza wird nach der Rekonstitution als Infusion in eine Vene verabreicht. Die ersten Infusionen werden von medizinischem Fachpersonal mit Erfahrung in der Behandlung von Alpha₁-Proteinase-Inhibitormangel überwacht.

Häusliche Behandlung bzw. Selbstverabreichung

Nach den ersten Infusionen können Sie selbst oder eine Betreuungsperson die Verabreichung von Respreeza übernehmen, jedoch erst nach einer entsprechenden Unterweisung. Wenn Ihr Arzt

entscheidet, dass für Sie eine häusliche Behandlung bzw. Selbstverabreichung in Frage kommen, gibt er Ihnen eine Einweisung über folgende Vorgehensweisen:

- wie das Arzneimittel vorbereitet und verabreicht wird (siehe Anleitungen mit Abbildungen am Ende dieser Packungsbeilage unter „Informationen für medizinisches Fachpersonal und Patienten, für die eine häusliche Behandlung bzw. Selbstverabreichung in Frage kommt“),
- wie das Arzneimittel steril bleibt (aseptische Infusionstechniken),
- wie man ein Behandlungstagebuch führt,
- wie man Nebenwirkungen erkennt, einschließlich Anzeichen von allergischen Reaktionen, und welche Maßnahmen zu ergreifen sind, falls solche Nebenwirkungen auftreten (siehe auch Abschnitt 2 und Abschnitt 4).

Die Infusionstechnik, die Sie bzw. Ihre Betreuungsperson anwenden, wird regelmäßig von Ihrem Arzt oder dem medizinischen Fachpersonal überprüft, um die richtige Handhabung fortlaufend sicherzustellen.

Dosierung

Welche Menge Respreeza Sie erhalten, richtet sich nach Ihrem Körpergewicht. Die empfohlene Dosis beträgt 60 mg pro kg Körpergewicht und sollte einmal pro Woche verabreicht werden. Die Infusionslösung wird normalerweise über eine Dauer von etwa 15 Minuten verabreicht (etwa 0,08 ml Lösung pro kg Körpergewicht pro Minute). Ihr Arzt bestimmt die geeignete Infusionsrate für Sie, wobei er Ihr Gewicht und die Verträglichkeit der Infusion berücksichtigt.

Wenn Sie eine größere Menge von Respreeza angewendet haben, als Sie sollten

Auswirkungen einer Überdosierung sind nicht bekannt.

- ➔ Teilen Sie Ihrem Arzt oder dem medizinischen Fachpersonal mit, wenn Sie glauben, dass Sie mehr Respreeza angewendet haben, als Sie sollten. Er wird entsprechende Maßnahmen ergreifen.

Wenn Sie die Anwendung von Respreeza vergessen haben

- ➔ Verabreichen Sie sofort Ihre nächste Dosis und setzen Sie die Anwendung in regelmäßigen Abständen fort, so wie von Ihrem Arzt oder vom medizinischen Fachpersonal empfohlen.
- ➔ Verabreichen Sie nicht die doppelte Menge, wenn Sie die vorherige Anwendung vergessen haben.

Wenn Sie die Anwendung von Respreeza abbrechen

- ➔ Brechen Sie die Anwendung dieses Arzneimittels nicht ab, ohne mit Ihrem Arzt oder dem medizinischen Fachpersonal zu sprechen. Wenn die Behandlung mit Respreeza abgebrochen wird, kann sich Ihr Krankheitsbild verschlechtern.

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen. Solche Nebenwirkungen können auch auftreten, wenn Sie früher bereits humanen Alpha₁-Proteinase-Inhibitor erhalten und gut vertragen haben.

Manche Nebenwirkungen können schwer sein:

Gelegentlich wurden allergische Reaktionen beobachtet (können bis zu einen von 100 Anwendern betreffen). Sie können sich in sehr seltenen Fällen (bei bis zu einem von 10.000 Anwendern) zu schweren allergischen Reaktionen entwickeln, auch wenn sich bei vorherigen Infusionen keine Anzeichen einer Allergie gezeigt haben.

- ➔ Benachrichtigen Sie Ihren Arzt oder das medizinische Fachpersonal **sofort**, wenn Sie während der Verabreichung von Respreeza Anzeichen von allergischen Reaktionen bemerken (beispielsweise Schüttelfrost, Hautrötung, beschleunigter Herzschlag, Blutdruckabfall, Schwindel, Hautausschlag, Quaddeln, Jucken, Atem- oder Schluckbeschwerden oder Schwellungen von Händen, Gesicht oder Mund). Je nach Art und Schweregrad der Reaktion kann Ihr Arzt oder das medizinische Fachpersonal entscheiden, die Verabreichung zu verlangsamen oder ganz zu beenden, und die Reaktion entsprechend behandeln. Im Fall einer

Selbstverabreichung bzw. häuslichen Behandlung beenden Sie die Infusion **sofort** und setzen Sie sich mit Ihrem Arzt oder dem medizinischen Fachpersonal in Verbindung.

Weitere mögliche Nebenwirkungen:

Häufig (kann bis zu einen von 10 Anwendern betreffen)

Schwindelgefühl, Kopfschmerz, Kurzatmigkeit (Dyspnoe), Übelkeit.

Gelegentlich (kann bis zu einen von 100 Anwendern betreffen)

Veränderter Tastsinn wie Brennen, Kribbeln oder Taubheitsgefühl in Händen, Armen, Beinen oder Füßen (Parästhesie), Hautrötung, Quaddeln (Urtikaria), Hautabschuppungen und Hautausschlag am ganzen Körper, körperliche Schwäche (Asthenie), Reaktionen an der Infusionsstelle (wie Brennen, Stechen, Schmerzen, Schwellungen oder Rötungen an der Infusionsstelle [Hämatome]).

Sehr selten (kann bis zu einen von 10.000 Anwendern betreffen)

Verminderter Tastsinn wie Brennen, Kribbeln oder Taubheitsgefühl in Händen, Armen, Beinen oder Füßen (Hypoästhesie), übermäßiges Schwitzen (Hyperhidrose), Jucken, Brustschmerzen, Schüttelfrost, Fieber (Pyrexie).

Häufigkeit nicht bekannt (Häufigkeit auf Grundlage der verfügbaren Daten nicht abschätzbar)

Schmerzen an Lymphknoten (ovale kleine Organe, die im ganzen Körper verteilt sind und tastbar sein können, beispielsweise in der Achselhöhle, an der Lende oder am Hals), Gesichtsschwellung, Schwellungen von Augen und Lippen.

Meldung von Nebenwirkungen

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder das medizinische Fachpersonal. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Sie können Nebenwirkungen auch direkt über [das in Anhang V aufgeführte nationale Meldesystem](#) anzeigen.

Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden können.

5. Wie ist Respreeza aufzubewahren?

Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.

Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf dem Umkarton und dem Etikett der Durchstechflaschen bei „Verw. bis“ angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden. Das Verfalldatum bezieht sich auf den letzten Tag des angegebenen Monats.

Nicht über 25 °C lagern. Nicht einfrieren.

Nach der Rekonstitution (Auflösung) sollte die Lösung sofort verwendet werden. Wenn das nicht möglich ist, kann die Lösung bis zu 3 Stunden lang bei Raumtemperatur (bis 25 °C) aufbewahrt werden. Die rekonstituierte Lösung darf nicht eingefroren werden.

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

Was Respreeza enthält

Der **Wirkstoff** ist humaner Alpha₁-Proteinase-Inhibitor. Eine Durchstechflasche enthält ca. 1.000 mg, 4.000 mg oder 5.000 mg humanen Alpha₁-Proteinase-Inhibitor.

Die **sonstigen Bestandteile** sind: Natriumchlorid, Natriumdihydrogenphosphat-Monohydrat und Mannitol (siehe Abschnitt 2).

Lösungsmittel: Wasser für Injektionszwecke.

Wie Respreeza aussieht und Inhalt der Packung

Das Arzneimittel ist ein weißes bis gelbliches Pulver.

Nach der Rekonstitution mit Wasser für Injektionszwecke sollte die Lösung klar und farblos bis leicht gelblich sein und keine sichtbaren Teilchen enthalten.

Packungsgröße

Eine Packung enthält:

Respreeza 1.000 mg Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Infusionslösung

- 1 Einweg-Pulverflasche
- 1 Durchstechflasche mit 20 ml Wasser für Injektionszwecke
- 1 Transfer Set 20/20 (Mix2Vial Set) zur Rekonstitution

Respreeza 4.000 mg Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Infusionslösung

- 1 Einweg-Pulverflasche
 - 1 Durchstechflasche mit 76 ml Wasser für Injektionszwecke
 - 1 Transfer Set 20/20 (Mix2Vial Set) zur Rekonstitution
- Set zur Anwendung (innere Packung):
- 1 IV Infusionsgerät
 - 1 Butterfly Set
 - 3 Alkoholtupfer

Respreeza 5.000 mg Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Infusionslösung

- 1 Einweg-Pulverflasche
 - 1 Durchstechflasche mit 95 ml Wasser für Injektionszwecke
 - 1 Transfer Set 20/20 (Mix2Vial Set) zur Rekonstitution
- Set zur Anwendung (innere Packung):
- 1 IV Infusionsgerät
 - 1 Butterfly Set
 - 3 Alkoholtupfer

Es werden möglicherweise nicht alle Packungsgrößen in den Verkehr gebracht.

Pharmazeutischer Unternehmer und Hersteller

CSL Behring GmbH

Emil-von-Behring-Straße 76
D-35041 Marburg
Deutschland

Falls Sie weitere Informationen über das Arzneimittel wünschen, setzen Sie sich bitte mit dem örtlichen Vertreter des pharmazeutischen Unternehmers in Verbindung.

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

Deutschland

CSL Behring GmbH
Tel: +49 69 30584437

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 69 30517254

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

Malta

AM Mangion Ltd.
Tel: +356 2397 6333

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 2463

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 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

United Kingdom (Northern Ireland)

CSL Behring GmbH
Tel: +49 69 30517254

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im MM.JJJJ.

Ausführliche Informationen zu diesem Arzneimittel sind auf den Internetseiten der Europäischen Arzneimittel-Agentur <http://www.ema.europa.eu/> verfügbar.