

Bijsluiter: informatie voor de gebruiker

Respreeza 1.000 mg poeder en oplosmiddel voor oplossing voor infusie
Respreeza 4.000 mg poeder en oplosmiddel voor oplossing voor infusie
Respreeza 5.000 mg poeder en oplosmiddel voor oplossing voor infusie

Humaan alfa₁-proteïnaseremmer

Lees goed de hele bijsluiter voordat u dit geneesmiddel gaat gebruiken want er staat belangrijke informatie in voor u.

- Bewaar deze bijsluiter. Misschien heeft u hem later weer nodig.
- Heeft u nog vragen? Neem dan contact op met uw arts of beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg.
- Geef dit geneesmiddel niet door aan anderen, want het is alleen aan u voorgeschreven. Het kan schadelijk zijn voor anderen, ook al hebben zij dezelfde klachten als u.
- Krijgt u last van een van de bijwerkingen die in rubriek 4 staan? Of krijgt u een bijwerking die niet in deze bijsluiter staat? Neem dan contact op met uw arts of beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg.

Inhoud van deze bijsluiter:

1. Wat is Respreeza en waarvoor wordt dit middel gebruikt?
2. Wanneer mag u dit middel niet gebruiken of moet u er extra voorzichtig mee zijn?
3. Hoe gebruikt u dit middel?
4. Mogelijke bijwerkingen
5. Hoe bewaart u dit middel?
6. Inhoud van de verpakking en overige informatie

1. Wat is Respreeza en waarvoor wordt dit middel gebruikt?

Wat is Respreeza?

Dit geneesmiddel bevat de werkzame stof humaan alfa₁-proteïnaseremmer, een normaal bestanddeel van het bloed dat in de longen wordt aangetroffen. Daar is de belangrijkste functie ervan het longweefsel beschermen door de werking van een bepaald enzym, neutrofiele elastase genoemd, te remmen. Neutrofiele elastase kan schade veroorzaken als de werking ervan niet wordt gecontroleerd (bijvoorbeeld in geval van alfa₁-proteïnaseremmerdeficiëntie).

Waarvoor wordt dit middel gebruikt?

Dit geneesmiddel wordt gebruikt bij volwassenen van wie bekend is dat ze een ernstig tekort aan alfa₁-proteïnaseremmer hebben (een erfelijke aandoening die ook wel alfa₁-antitrypsinedeficiëntie wordt genoemd) en die de longaandoening emfyseem hebben gekregen.

Emfyseem ontwikkelt zich als het tekort aan alfa₁-proteïnaseremmer resulteert in een toestand waarbij neutrofiele elastase niet goed onder controle wordt gehouden. Daardoor raken de fijne luchtzakjes in de longen, de longblaasjes, beschadigd (zuurstof wordt via de longblaasjes in het lichaam opgenomen). Door die beschadiging werken de longen niet goed meer.

Dit geneesmiddel regelmatig gebruiken verhoogt het gehalte van alfa₁-proteïnaseremmer in bloed en longen en vertraagt zo de verergering van emfyseem.

2. Wanneer mag u dit middel niet gebruiken of moet u er extra voorzichtig mee zijn?

Wanneer mag u dit middel NIET gebruiken?

- U bent allergisch voor humaan alfa₁-proteïnaseremmer of voor een van de andere stoffen in dit geneesmiddel. Deze stoffen kunt u vinden in rubriek 6.
- U blijkt een tekort aan bepaalde bloedeiwitten te hebben, namelijk immunoglobuline type A (IgA), en u heeft antilichamen ertegen ontwikkeld.

Wanneer moet u extra voorzichtig zijn met dit middel?

- ➔ Neem contact op met uw arts of beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg voordat u dit middel gebruikt.

Informatie over allergische reacties: wanneer moet het infuus mogelijk worden vertraagd of stopgezet?

Het is mogelijk dat u allergisch bent voor humaan alfa₁-proteïnaseremmer, ook als u eerder humaan alfa₁-proteïnaseremmers heeft gekregen en ze goed verdroeg. In sommige gevallen kunnen ernstige allergische reacties optreden. Uw arts zal u inlichten over tekenen van allergische reacties (bijvoorbeeld rillingen, blozen, snellere hartslag, scherpe daling van de bloeddruk, licht gevoel in het hoofd, uitslag, netelroos, jeuk, problemen bij het ademen of slikken, alsook zwelling van uw handen, gezicht of mond (zie ook rubriek 4).

- ➔ Vertel het uw arts of beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg **onmiddellijk** als u dergelijke reacties opmerkt tijdens de infusie van dit geneesmiddel. Afhankelijk van de aard en ernst van de reactie is het mogelijk dat uw arts beslist dat de infusie trager moet verlopen of moet worden stopgezet en dat met de passende behandeling moet worden gestart.
- ➔ In geval van zelftoediening / behandeling thuis, stop de infusie **onmiddellijk** en neem contact op met uw arts of beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg.

Informatie over veiligheid met betrekking tot infecties

Respreeza is gemaakt van bloedplasma (dit is het vloeibare deel van het bloed waaruit de bloedcellen zijn verwijderd) van mensen.

Bloed kan drager zijn van infecties. Wanneer geneesmiddelen gemaakt worden van bloed of plasma van mensen, worden bepaalde maatregelen genomen om te voorkomen dat infecties in het geneesmiddel aanwezig zijn en op patiënten worden doorgegeven. Deze bestaan uit:

- zorgvuldige selectie van bloed- en plasmadonoren om ervoor te zorgen dat diegenen, die het risico lopen dat ze drager zijn van een infectie, worden uitgesloten;
- het testen van monsters gedoneerd bloed en plasma om te proberen te vermijden dat materiaal met tekenen van een virus/infectie wordt gebruikt;
- het toepassen van stappen bij de verwerking van het bloed of plasma waarmee virussen inactief kunnen worden gemaakt of kunnen worden verwijderd.

De maatregelen die worden genomen, worden als effectief beschouwd voor virussen, zoals het humaan immunodeficiëntievirus (HIV), hepatitis A-virus, hepatitis B-virus, hepatitis C-virus en parvovirus B19-virus.

Ondanks deze maatregelen kan de mogelijke overdracht van een infectie toch niet volledig worden uitgesloten wanneer geneesmiddelen, bereid uit bloed of plasma van mensen, toegediend worden. Dit geldt ook voor onbekende of pas ontdekte virussen of voor andere types van infectie.

Het is mogelijk dat uw arts u aanraadt een vaccinatie te overwegen tegen hepatitis A en B als u regelmatig/herhaaldelijk proteïnaseremmers krijgt die afkomstig zijn van plasma van mensen.

- ➔ Het wordt ten stelligste aanbevolen dat, telkens wanneer u een dosis Respreeza krijgt, de naam en het partijnummer van het product worden genoteerd zodat de gebruikte batches van het product kunnen worden bijgehouden.

Roken

Aangezien tabaksrook een belangrijke risicofactor is voor de ontwikkeling en verergering van emfyseem wordt u ten stelligste aangeraden om te stoppen met roken en om passief roken te vermijden.

Kinderen en jongeren tot 18 jaar

Dit geneesmiddel is niet bestemd voor gebruik bij kinderen of jongeren in de leeftijd tot 18 jaar.

Gebruikt u nog andere geneesmiddelen?

- ➔ Neemt u naast Respreeza nog andere geneesmiddelen in, heeft u dat kort geleden gedaan of bestaat de mogelijkheid dat u in de nabije toekomst andere geneesmiddelen gaat innemen? Vertel dat dan uw arts of beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg.

Zwangerschap, borstvoeding en vruchtbaarheid

- ➔ Bent u zwanger, denkt u zwanger te zijn, wilt u zwanger worden of geeft u borstvoeding? Neem dan contact op met uw arts of beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg voordat u dit geneesmiddel gebruikt.

Omdat alfa₁-proteïnaseremmer een normaal bestanddeel van humaan bloed is, wordt niet verwacht dat de aanbevolen dosis van dit geneesmiddel de ontwikkelende foetus schade toebrengt. Maar er is geen informatie beschikbaar over de veiligheid van het gebruik van Respreeza tijdens de zwangerschap. Als u zwanger bent, mag u dit geneesmiddel daarom alleen maar toegediend krijgen met de nodige voorzichtigheid.

Het is niet bekend of Respreeza in de moedermelk terechtkomt. Als u borstvoeding geeft, zal uw arts de risico's en voordelen van gebruik van dit geneesmiddel met u bespreken.

Er zijn geen gegevens over het effect op de vruchtbaarheid, maar aangezien alfa₁-proteïnaseremmer een normaal bestanddeel is van het bloed van mensen, worden geen nadelige effecten verwacht op de vruchtbaarheid als u Respreeza bij de aanbevolen dosis gebruikt.

Rijvaardigheid en het gebruik van machines

Duizeligheid kan optreden na de toediening van dit geneesmiddel. Als u zich duizelig voelt, mag u niet rijden of machines bedienen tot de duizeligheid voorbij is (zie rubriek 4).

Respreeza bevat natrium

Dit geneesmiddel bevat ongeveer 37 mg natrium per 1.000 mg Respreeza flacon, 149 mg natrium per 4.000 mg Respreeza flacon en 186 mg natrium per 5.000 mg Respreeza flacon, respectievelijk overeenkomstig met 1,9%, 7,4% en 9,3% van de aanbevolen maximale dagelijkse hoeveelheid natrium in de voeding voor een volwassene. Uw arts of beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg zal hiermee rekening houden als u een gecontroleerd natriumdiet volgt.

3. Hoe gebruikt u dit middel?

Na reconstitutie wordt Respreeza met een infusie in een ader toegediend. Een beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg met ervaring in de behandeling van een tekort aan alfa₁-proteïnaseremmer zal toezicht houden bij de eerste infusies.

Behandeling thuis / zelftoediening

Na de eerste infusies kan ook u of uw zorgverlener Respreeza toedienen, maar alleen nadat u of uw zorgverlener de gepaste training heeft gekregen. Als uw arts beslist dat u in aanmerking komt voor een dergelijke behandeling thuis / zelftoediening, zal hij/zij u instructies geven over hoe u:

- dit geneesmiddel bereidt en geeft (zie de instructies met illustraties aan het eind van deze bijsluiter bij “Informatie voor beroepsbeoefenaren in de gezondheidszorg en voor patiënten die in aanmerking komen voor behandeling thuis / zelftoediening”);
- het product steriel houdt (aseptische technieken voor infusie);
- een behandelingsdagboek bijhoudt;
- bijwerkingen herkent, waaronder tekenen van allergische reacties, en maatregelen die moeten worden genomen indien dergelijke reacties optreden (zie ook rubriek 2 en rubriek 4).

Uw arts of uw beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg zal de infusietechniek van u / uw zorgverlener regelmatig beoordelen om ervoor zorgen dat dit correct blijft verlopen.

Dosis

De hoeveelheid Respreeza die u krijgt, is gebaseerd op uw lichaamsgewicht. De aanbevolen dosis bedraagt 60 mg per kg lichaamsgewicht en moet eenmaal per week worden toegediend. De infusieoplossing wordt gewoonlijk gedurende ongeveer 15 minuten toegediend (ongeveer 0,08 ml oplossing per kg lichaamsgewicht per min.). Uw arts bepaalt de gepaste infuussnelheid en houdt daarvoor rekening met hoeveel u weegt en hoe goed u het infuus verdraagt.

Heeft u te veel van dit middel gebruikt?

Gevolgen van een overdosering zijn niet bekend.

- ➔ Vertel het uw arts of beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg als u denkt dat u te veel van dit middel heeft gebruikt. Hij/zij zal de nodige maatregelen nemen.

Bent u vergeten dit middel te gebruiken?

- ➔ Ga onmiddellijk door met uw volgende dosis en blijf daarmee doorgaan met regelmatige tussenperiodes, zoals uw arts of beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg heeft geadviseerd.
- ➔ Neem geen dubbele dosis om een vergeten dosis in te halen.

Als u stopt met het gebruik van dit middel

- ➔ Stop het gebruik van dit geneesmiddel niet zonder uw arts of beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg te hebben geraadpleegd. Als behandeling met Respreeza wordt stopgezet, is het mogelijk dat uw aandoening verergert.

4. Mogelijke bijwerkingen

Zoals elk geneesmiddel kan ook dit geneesmiddel bijwerkingen hebben, al krijgt niet iedereen daarmee te maken. Dergelijke bijwerkingen kunnen optreden, ook als u eerder humaan alfa₁-proteïnaseremmers heeft gekregen en ze goed verdroeg.

Sommige bijwerkingen kunnen ernstig zijn:

Soms zijn allergische reacties waargenomen (ze treffen maximaal 1 op de 100 mensen). In zeer zeldzame gevallen (bij maximaal 1 op de 10.000 mensen) kunnen ze evolueren tot ernstige allergische reacties, ook wanneer u bij eerdere infusies geen tekenen van allergie vertoonde.

- ➔ Vertel het uw arts of beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg **onmiddellijk** als u een teken van allergische reacties opmerkt (bijvoorbeeld rillingen, blozen, snellere hartslag, scherpe daling van de bloeddruk, licht gevoel in het hoofd, uitslag, netelroos, jeuk, problemen bij het ademen of slikken, alsook zwelling van uw handen, gezicht of mond) tijdens de toediening van Respreeza. Afhankelijk van de aard en ernst van de reactie is het mogelijk dat uw arts of beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg beslist dat de toediening trager moet verlopen of helemaal moet worden stopgezet en dat een passende behandeling voor de reactie moet worden gegeven.

In geval van zelftoediening / behandeling thuis, stop de infusie **onmiddellijk** en neem contact op met uw arts of beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg.

De andere bijwerkingen kunnen bestaan uit:

Vaak (bij maximaal 1 op de 10 mensen)
Duizeligheid, hoofdpijn, kortademigheid (dyspneu), misselijkheid.

Soms (bij maximaal 1 op de 100 mensen)
Gewijzigd aanrakingsgevoel (tastzin), zoals branderig, tintelend of verdoofd gevoel in uw handen, armen, benen of voeten (paresthesie), blozen, netelroos (urticaria), schilferige uitslag en uitslag over het hele lichaam, fysieke zwakte (asthenie), reacties op de plaats van het infuus (zoals branderig en stekend gevoel, pijn, zwelling of roodheid op de plaats van het infuus (hematoom)).

Zeer zelden (bij maximaal 1 op de 10.000 mensen)
Verminderde tastzin, zoals branderig, tintelend of verdoofd gevoel in uw handen, armen, benen of voeten (hypo-esthesie), overmatig zweten (hyperhidrose), jeuk, pijn op de borst, rillingen, koorts (pyrexie).

Frequentie niet bekend (frequentie kan met de beschikbare gegevens niet worden bepaald)
Pijn in de lymfeklieren (ovaalvormige weefselmassa's die over het lichaam verdeeld zijn en in sommige gevallen voelbaar zijn, bijvoorbeeld in de oksel, lies of hals), gezwollen gezicht, gezwollen ogen en lippen.

Het melden van bijwerkingen

Krijgt u last van bijwerkingen? Neem dan contact op met uw arts of beroepsbeoefenaar in de gezondheidszorg. Dit geldt ook voor mogelijke bijwerkingen die niet in deze bijsluiter staan. U kunt bijwerkingen ook rechtstreeks melden via

België:
Federaal agentschap voor geneesmiddelen en gezondheidsproducten
Afdeling Vigilantie
Postbus 97
B-1000 Brussel
Madou
Website: www.fagg.be
e-mail: patientinfo@fagg-afmps.be

Nederland:
Nederlands Bijwerkingen Centrum Lareb
Website: www.lareb.nl

Door bijwerkingen te melden, kunt u ons helpen meer informatie te verkrijgen over de veiligheid van dit geneesmiddel.

5. Hoe bewaart u dit middel?

Buiten het zicht en bereik van kinderen houden.

Gebruik dit geneesmiddel niet meer na de uiterste houdbaarheidsdatum. Die is te vinden op de omdoos en de etiketten van de injectieflacons na EXP. Daar staat een maand en een jaar. De laatste dag van die maand is de uiterste houdbaarheidsdatum.

Bewaren beneden 25°C. Niet in de vriezer bewaren.

Na reconstitutie moet de oplossing onmiddellijk worden gebruikt. Als dit niet mogelijk is, kunnen oplossingen maximaal 3 uur worden bewaard bij kamertemperatuur (maximaal 25°C). De gereconstitueerde oplossing niet in de vriezer bewaren.

6. Inhoud van de verpakking en overige informatie

Welke stoffen zitten er in dit middel?

De **werkzame stof** in dit middel is menselijk alfa₁-proteïnaseremmer. Eén injectieflacon bevat ongeveer 1.000 mg, 4.000 mg of 5.000 mg menselijk alfa₁-proteïnaseremmer.

De **andere stoffen** in dit middel zijn natriumchloride, natriumdiwaterstoffosfaatmonohydraat en mannitol (zie rubriek 2).

Oplosmiddel: water voor injectie.

Hoe ziet Respreeza eruit en hoeveel zit er in een verpakking?

Dit geneesmiddel is een wit tot gebroken wit poeder.

Nadat het met water voor injectie is gereconstitueerd, moet de oplossing helder en kleurloos tot lichtgeel zijn, en mag het geen zichtbare deeltjes bevatten.

Verpakkingsvormen

Eén verpakking bevat:

Respreeza 1.000 mg poeder en oplosmiddel voor oplossing voor infusie

- 1 injectieflacon met poeder voor eenmalig gebruik
- 1 injectieflacon met 20 ml water voor injectie
- 1 transfersysteem 20/20 (Mix2Vial set) voor reconstitutie

Respreeza 4.000 mg poeder en oplosmiddel voor oplossing voor infusie

- 1 injectieflacon met poeder voor eenmalig gebruik
 - 1 injectieflacon met 76 ml water voor injectie
 - 1 transfersysteem 20/20 (Mix2Vial set) voor reconstitutie
- Toedieningsset (binnenste doos):
- 1 IV infusie set
 - 1 vlindernaald set
 - 3 alcoholdoekjes

Respreeza 5.000 mg poeder en oplosmiddel voor oplossing voor infusie

- 1 injectieflacon met poeder voor eenmalig gebruik
 - 1 injectieflacon met 95 ml water voor injectie
 - 1 transfersysteem 20/20 (Mix2Vial set) voor reconstitutie
- Toedieningsset (binnenste doos):
- 1 IV infusie set
 - 1 vlindernaald set
 - 3 alcoholdoekjes

Niet alle genoemde verpakkingsgrootten worden in de handel gebracht.

Houder van de vergunning voor het in de handel brengen en fabrikant

CSL Behring GmbH

Emil-von-Behring-Strasse 76

D-35041 Marburg

Duitsland

Neem voor alle informatie met betrekking tot dit geneesmiddel contact op met de lokale vertegenwoordiger van de houder van de vergunning voor het in de handel brengen:

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
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

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

Nederland

CSL Behring NV
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

Κύπρος
CSL Behring EΠE
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

Deze bijsluiter is voor het laatst goedgekeurd in MM/YYYY

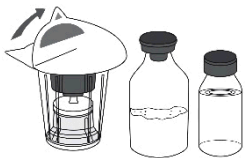
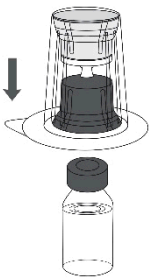
Meer informatie over dit geneesmiddel is beschikbaar op de website van het Europees Geneesmiddelenbureau: <http://www.ema.europa.eu>.

De volgende informatie is bestemd voor beroepsbeoefenaren in de gezondheidszorg en voor patiënten die in aanmerking komen voor behandeling thuis / zelftoediening

Algemene instructies

- De reconstitutie dient te gebeuren volgens de hieronder beschreven instructies.
- Het product moet met voorzichtigheid worden gereconstitueerd, toegediend en gehanteerd met inachtneming van een aseptische techniek om de steriliteit van het product te handhaven.
- Gebruik de bijgeleverde steriele toebehoren voor reconstitutie en toediening niet indien de verpakkingen geopend of beschadigd zijn.
- Het poeder moet worden gereconstitueerd met oplosmiddel (water voor injectie).
- De gehele reconstitutie van het poeder moet binnen 5 minuten (1.000 mg verpakkingsvorm) of 10 minuten (4.000 mg en 5.000 mg verpakkingsvorm) worden uitgevoerd.
- Controleer de gereconstitueerde oplossing op deeltjes en verkleuring vóór toediening.
- De gereconstitueerde oplossing moet helder, kleurloos of licht geel zijn, en mag geen zichtbare deeltjes bevatten.

Volg de onderstaande instructies voor de voorbereiding en reconstitutie van Respreeza:

1. Zorg ervoor dat de injectieflacon met Respreeza en de injectieflacon met water voor injectie op kamertemperatuur zijn (tot 25°C).	
2. Verwijder de plastic <i>flip-off</i> -dop van de injectieflacon met water voor injectie.	
3. Reinig de rubberen stop van de injectieflacon met water voor injectie met een antiseptisch doekje, vb. een alcoholdoekje, en laat deze drogen.	
4. Open de Mix2Vial [®] set door de folie los te maken (Figuur 1). Haal de Mix2Vial set niet uit de blisterverpakking.	 <p>Figuur 1</p>
5. Plaats de flacon met water voor injectie op een vlakke, schone ondergrond en houd de flacon goed vast. Pak de Mix2Vial set en de blisterverpakking en druk het uiteinde van de blauwe adapter van de Mix2Vial set recht naar beneden door de rubberen stop van de flacon met water voor injectie (Figuur 2).	 <p>Figuur 2</p>