Folheto informativo: Informação para o utilizador

Respreeza 1000 mg pó e solvente para solução para perfusão
Respreeza 4000 mg pó e solvente para solução para perfusão
Respreeza 5000 mg pó e solvente para solução para perfusão

Inibidor humano da alfa$_1$-proteinase

Leia com atenção todo este folheto antes de começar a utilizar este medicamento, pois contém informação importante para si.
- Conserve este folheto. Pode ter necessidade de o ler novamente.
- Caso ainda tenha dúvidas, fale com o seu médico ou profissional de saúde.
- Este medicamento foi receitado apenas para si. Não deve dá-lo a outros. O medicamento pode ser-lhes prejudicial mesmo que apresentem os mesmos sinais de doença.
- Se tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico ou profissional de saúde. Ver secção 4.

O que contém este folheto:

1. O que é Respreeza e para que é utilizado
2. O que precisa de saber antes de utilizar Respreeza
3. Como utilizar Respreeza
4. Efeitos indesejáveis possíveis
5. Como conservar Respreeza
6. Conteúdo da embalagem e outras informações

1. O que é Respreeza e para que é utilizado

O que é Respreeza

Este medicamento contém inibidor humano da alfa$_1$-proteinase como substância ativa, que é um componente normal do sangue e se encontra no pulmão. No pulmão, a sua principal função é proteger o tecido pulmonar ao limitar a ação de uma determinada enzima designada por elastase dos neutrófilos. A elastase dos neutrófilos pode causar danos se a sua ação não for controlada (por exemplo, no caso de ter uma deficiência do inibidor da alfa$_1$-proteinase).

Para que é utilizado Respreeza

Este medicamento é usado em adultos com deficiência conhecida grave do inibidor da alfa$_1$-proteinase (uma condição hereditária também designada por deficiência de alfa$_1$ antitripsina) que desenvolveram uma doença pulmonar chamada enfisema.

O enfisema desenvolve-se quando a falta de inibidor da alfa$_1$-proteinase resulta numa condição na qual a elastase dos neutrófilos não está a ser devidamente controlada, danificando os pequenos sacos de ar nos pulmões através dos quais o oxigénio passa para o organismo. Devido a isto, os pulmões não funcionam adequadamente.

A utilização deste medicamento regularmente aumenta os níveis de inibidor da alfa$_1$-proteinase no sangue e pulmões, abrandando assim a progressão do enfisema.

2. O que precisa de saber antes de utilizar Respreeza

NÃO utilize Respreeza
- se tem alergia ao inibidor da alfa$_1$-proteinase ou a qualquer outro componente deste medicamento (indicados na secção 6).

- se lhe foi diagnosticada uma deficiência em algumas proteínas do sangue chamadas imunoglobulinas do tipo A (IgA) e desenvolveu anticorpos contra as mesmas.

Advertências e precauções

➔ Fale com o seu médico ou profissional de saúde antes de utilizar Respreeza.

Informações sobre reações alérgicas: quando pode ser necessário abrandar ou parar a perfusão?
Pode ser alérgico ao inibidor da alfa$_1$-proteinase mesmo que tenha recebido anteriormente inibidores humanos da alfa$_1$-proteinase e os tenha tolerado bem. Em alguns casos, podem ocorrer reações alérgicas graves. O seu médico irá informá-lo sobre sinais de reações alérgicas (por exemplo, arrepios, rubor, batimento cardíaco mais rápido, queda da pressão arterial, atordoamento, erupção cutânea, urticária, comichão, dificuldade em respirar ou engolir, assim como inchaço das mãos, face ou boca) (ver também secção 4).

➔ Informe **imediatamente** o seu médico ou profissional de saúde se observar estas reações durante a perfusão deste medicamento. Consoante a natureza e a gravidade da reação, o seu médico pode decidir abrandar ou parar completamente a perfusão e iniciar o tratamento apropriado.

➔ Em caso de autoadministração/tratamento em casa, suspenda **imediatamente** a perfusão e contacte o seu médico ou profissional de saúde.

Informações sobre segurança relativamente a infeções
Respreeza é preparado a partir de plasma (a componente líquida do sangue da qual foram removidas as células sanguíneas) de sangue humano.
Uma vez que o sangue pode transmitir infeções, quando os medicamentos são preparados a partir de sangue ou plasma humano, são adotadas determinadas medidas para evitar que estas estejam presentes no medicamento e sejam transmitidas aos doentes. Estas incluem:

- a seleção cuidadosa de dadores de sangue e plasma para assegurar que aqueles que estão em risco de terem infeções são excluídos;
- a análise das amostras de sangue e plasma doado para tentar evitar a utilização de material com sinais de vírus/infeções;
- a inclusão de etapas no processamento do sangue ou plasma que conseguem inativar ou remover os vírus.

As medidas adotadas são consideradas eficazes para vírus tais como o vírus da imunodeficiência humana (VIH), o vírus da hepatite A, o vírus da hepatite B, o vírus da hepatite C e o parvovírus B19.

No entanto, apesar destas medidas, quando se administram medicamentos preparados a partir de sangue ou plasma humano, não se pode excluir totalmente a possibilidade de transmissão de infeções. Tal aplica-se também a qualquer vírus desconhecido ou emergente ou outros tipos de infeções.

Se é tratado regular ou repetidamente com inibidores da proteinase derivados do plasma humano, o seu médico poderá recomendar a sua vacinação contra a hepatite A e B.

➔ É fortemente recomendado que cada vez que recebe uma dose de Respreeza, o nome e o número de lote do medicamento sejam registados para manter um registo dos lotes usados.

Tabagismo
Uma vez que o fumo do tabaco é um fator de risco importante para o desenvolvimento e progressão do enfisema, é fortemente recomendado que deixe de fumar e evite o fumo passivo.

Crianças e adolescentes

Este medicamento não é adequado para utilização em crianças e adolescentes com menos de 18 anos de idade.

Outros medicamentos e Respreeza

➔ Informe o seu médico ou profissional de saúde se estiver a tomar, tiver tomado recentemente ou se vier a tomar outros medicamentos.

Gravidez, amamentação e fertilidade

➔ Se está grávida ou a amamentar, se pensa estar grávida ou planeia engravidar, consulte o seu médico ou profissional de saúde antes de utilizar este medicamento.

Uma vez que o inibidor da alfa$_1$-proteinase é um componente normal do sangue humano, não se prevê que a dose recomendada deste medicamento seja nociva para o feto em desenvolvimento.
Contudo, como não existem informações disponíveis relativamente à segurança da utilização de Respreeza durante a gravidez, se está grávida, este medicamento deve ser-lhe administrado com precaução.
Desconhece-se se Respreeza passa para o leite materno humano. Se está a amamentar, o seu médico irá discutir consigo os riscos e benefícios de utilizar este medicamento.
Não existem dados relativamente ao efeito na fertilidade, mas como o inibidor da alfa$_1$-proteinase é um componente normal do sangue humano, não se preveem efeitos adversos na fertilidade se utilizar Respreeza na dose recomendada.

Condução de veículos e utilização de máquinas

Podem ocorrer tonturas após a administração deste medicamento. Se sentir tonturas, não deve conduzir ou utilizar máquinas até as mesmas passarem (ver secção 4).

Respreeza contém sódio

Este medicamento contém aproximadamente 37 mg de sódio por frasco para injetáveis de Respreeza 1000 mg, 149 mg de sódio por frasco para injetáveis de Respreeza 4000 mg e 186 mg de sódio por frasco para injetáveis de Respreeza 5000 mg, equivalentes respetivamente a 1,9%, 7,4% e 9,3%, da ingestão diária máxima recomendada pela OMS de 2 g de sódio para um adulto. O seu médico ou profissional de saúde irá ter esse facto em consideração caso esteja sujeito a uma dieta restrita em sódio.

3. Como utilizar Respreeza

Após a reconstituição, Respreeza é administrado por perfusão numa veia. Um profissional de saúde com experiência no tratamento da deficiência do inibidor da alfa$_1$-proteinase irá monitorizar as primeiras perfusões.

Tratamento em casa/Autoadministração
Após as primeiras perfusões, você ou o seu prestador de cuidados também pode administrar Respreeza, mas apenas após receber treino adequado. Se o seu médico o considerar adequado para fazer o tratamento em casa/autoadministração, irá fornecer-lhe instruções sobre:

- como preparar e administrar este medicamento (consulte as instruções ilustradas no final deste folheto em "Informações para profissionais de saúde e para doentes adequados para tratamento em casa/autoadministração"),
- como manter o produto estéril (técnicas de perfusão asséptica),
- como manter um diário de tratamento,
- como identificar efeitos indesejáveis, incluindo sinais de reações alérgicas, e medidas a adotar caso ocorram esses efeitos (ver também a secção 2 e a secção 4).

O seu médico ou profissional de saúde irá rever regularmente a sua técnica de perfusão/ou a do seu prestador de cuidados para garantir o manuseamento contínuo apropriado.

Dose

A quantidade de Respreeza que lhe é administrada é baseada no seu peso corporal. A dose recomendada é 60 mg por kg de peso corporal e deve ser administrada uma vez por semana. A solução para perfusão é normalmente administrada durante cerca de 15 minutos (cerca de 0,08 ml de solução por kg peso corporal por minuto). O seu médico irá determinar a velocidade de perfusão apropriada para si tendo em consideração o seu peso e a sua tolerabilidade à perfusão.

Se utilizar mais Respreeza do que deveria
Desconhecem-se as consequências da sobredosagem.
➔ Informe o seu médico ou profissional de saúde se pensa que utilizou mais Respreeza do que deveria. Este irá tomar as medidas apropriadas.

Caso se tenha esquecido de utilizar Respreeza
➔ Prossiga imediatamente com a dose seguinte e continue a intervalos regulares, conforme aconselhado pelo seu médico ou profissional de saúde.
➔ Não utilize uma dose a dobrar para compensar uma dose que se esqueceu de utilizar.

Se parar de utilizar Respreeza
➔ Não pare de utilizar este medicamento sem consultar o seu médico ou profissional de saúde. Se o tratamento com Respreeza for interrompido, a sua condição pode agravar-se.

4. Efeitos indesejáveis possíveis

Como todos os medicamentos, este medicamento pode causar efeitos indesejáveis, embora estes não se manifestem em todas as pessoas. Estes efeitos indesejáveis podem ocorrer mesmo que tenha recebido anteriormente inibidores humanos da alfa$_1$-proteinase e os tenha tolerado bem.

Alguns efeitos indesejáveis podem ser graves:
Foram pouco frequentemente observadas reações alérgicas (podem afetar até 1 em 100 pessoas). Em casos muito raros (podem afetar até 1 em 10.000 pessoas), podem progredir para reações alérgicas graves, mesmo que não tenha mostrado sinais de alergia em perfusões anteriores.
➔ Informe o seu médico ou profissional de saúde **imediatamente** se observar sinais de reações alérgicas (por exemplo, arrepios, rubor, batimento cardíaco mais rápido, queda da pressão arterial, atordoamento, erupção cutânea, urticária, comichão, dificuldade em respirar ou engolir, assim como inchaço das mãos, face ou boca) durante a administração de Respreeza. Consoante a natureza e a gravidade da reação, o seu médico ou profissional de saúde pode decidir abrandar ou parar completamente a administração e administrar o tratamento apropriado para a reação. Em caso de autoadministração/tratamento em casa, suspenda **imediatamente** a perfusão e contacte o seu médico ou profissional de saúde.

Os outros efeitos indesejáveis podem incluir:

Frequentes (podem afetar até 1 em 10 pessoas)
Tonturas, dor de cabeça, falta de ar (dispneia), náuseas.

Pouco frequentes (podem afetar até 1 em 100 pessoas)
Sentido do tato alterado como ardor, picadas ou dormência das mãos, braços, pernas ou pés (parestesia), rubor, erupção cutânea (urticária), erupção cutânea com descamação e erupção cutânea em todo o corpo, fraqueza física (astenia), reações no local da perfusão (tais como ardor, picadas, dor, inchaço ou vermelhidão no local da perfusão (hematoma)).

Muito raros (podem afetar até 1 em 10.000 pessoas)
Sentido do tato diminuído como ardor, picadas ou dormência das mãos, braços, pernas ou pés (hipoestesia), sudação em excesso (hiperidrose), comichão, dor no peito, arrepios, febre (pirexia).

Frequência desconhecida (a frequência não pode ser estimada a partir dos dados disponíveis)

Dor nas glândulas linfáticas (massas de tecido de formato oval distribuídas por todo o corpo e que podem ser palpáveis, por exemplo, nas axilas, virilhas ou pescoço), inchaço da face, olhos e lábios inchados.

Comunicação de efeitos indesejáveis
Se tiver quaisquer efeitos indesejáveis, incluindo possíveis efeitos indesejáveis não indicados neste folheto, fale com o seu médico ou profissional de saúde. Também poderá comunicar efeitos indesejáveis diretamente através do sistema nacional de notificação mencionado no Apêndice V. Ao comunicar efeitos indesejáveis, estará a ajudar a fornecer mais informações sobre a segurança deste medicamento.

5. Como conservar Respreeza

Manter este medicamento fora da vista e do alcance das crianças.
Não utilize este medicamento após o prazo de validade impresso na embalagem exterior e nos rótulos dos frascos para injetáveis após "EXP". O prazo de validade corresponde ao último dia do mês indicado.
Não conservar acima de 25 °C. Não congelar.
Após a reconstituição, a solução deve ser utilizada de imediato. Se tal não for possível, as soluções podem ser conservadas até 3 horas à temperatura ambiente (até 25 °C). Não congelar a solução reconstituída.

6. Conteúdo da embalagem e outras informações

Qual a composição de Respreeza

A **substância ativa** é o inibidor humano da alfa$_1$-proteinase. Um frasco para injetáveis contém aproximadamente 1000 mg, 4000 mg ou 5000 mg de inibidor humano da alfa$_1$-proteinase.
Os **outros componentes** são cloreto de sódio, di-hidrogenofosfato de sódio mono-hidratado e manitol (ver secção 2).
Solvente: Água para preparações injetáveis.

Qual o aspeto de Respreeza e conteúdo da embalagem

Este medicamento consiste num pó branco a esbranquiçado.
Após a sua reconstituição com água para preparações injetáveis, esta solução deve ser límpida, incolor a ligeiramente amarelada e sem partículas visíveis.

Apresentações

Uma embalagem contém:
Respreeza 1000 mg pó e solvente para solução para perfusão
- 1 frasco para injetáveis de utilização única com o pó
- 1 frasco para injetáveis de solvente com 20 ml de água para preparações injetáveis
- 1 sistema de transferência 20/20 (sistema Mix2Vial) para reconstituição

Respreeza 4000 mg pó e solvente para solução para perfusão
- 1 frasco para injetáveis de utilização única com o pó
- 1 frasco para injetáveis de solvente com 76 ml de água para preparações injetáveis
- 1 sistema de transferência 20/20 (sistema Mix2Vial) para reconstituição

Sistema de administração (caixa no interior):
- 1 sistema de perfusão IV
- 1 sistema borboleta
- 3 toalhetes de álcool

Respreeza 5000 mg pó e solvente para solução para perfusão

- 1 frasco para injetáveis de utilização única com o pó
- 1 frasco para injetáveis de solvente com 95 ml de água para preparações injetáveis
- 1 sistema de transferência 20/20 (sistema Mix2Vial) para reconstituição

Sistema de administração (caixa no interior):

- 1 sistema de perfusão IV
- 1 sistema borboleta
- 3 toalhetes de álcool

É possível que não sejam comercializadas todas as apresentações.

Titular da Autorização de Introdução no Mercado e Fabricante

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

Para quaisquer informações sobre este medicamento, queira contactar o representante local do Titular da Autorização de Introdução no Mercado:

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

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 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

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

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
(North Ireland)
CSL Behring GmbH
Tel: +49 69 30517254

Este folheto foi revisto pela última vez em MM/AAAA.

Está disponível informação pormenorizada sobre este medicamento no sítio da internet da Agência Europeia de Medicamentos: http://www.ema.europa.eu/.

A informação que se segue destina-se a profissionais de saúde e a doentes adequados para tratamento em casa/autoadministração

Instruções gerais

- A reconstituição deve ser efetuada de acordo com as instruções fornecidas em seguida.
- O produto tem de ser reconstituído, administrado e manuseado com precaução usando uma técnica assética de forma a manter a esterilidade do produto.
- Não utilize os acessórios estéreis que são fornecidos para a reconstituição e a administração caso a sua embalagem esteja aberta ou se estes estiverem danificados.
- O pó tem de ser reconstituído com o solvente (água para preparações injetáveis).
- Deve obter-se a reconstituição total do pó no prazo de 5 minutos (apresentação de 1 g) ou 10 minutos (apresentações de 4000 mg e 5000 mg).
- Inspecione a solução reconstituída para detetar partículas ou descoloração antes da administração.
- A solução reconstituída deve ser límpida, incolor a ligeiramente amarelada e isenta de partículas visíveis.

Siga os passos apresentados em seguida para a preparação e reconstituição de Respreeza:

1. Certifique-se de que os frascos para injetáveis do Respreeza e da água para preparações injetáveis se encontram à temperatura ambiente (até 25ºC).