

Bipacksedel: Information till användaren

Respreeza

1 000 mg, 4 000 mg och 5 000 mg pulver och vätska till infusionsvätska, lösning
human alfa-1-proteinashämmare

Läs noga igenom denna bipacksedel innan du börjar använda detta läkemedel. Den innehåller information som är viktig för dig.

- Spara denna information, du kan behöva läsa den igen.
- Om du har ytterligare frågor vänd dig till läkare eller sjukvårdspersonal.
- Detta läkemedel har ordinerats enbart åt dig. Ge det inte till andra. Det kan skada dem, även om de uppvisar sjukdomstecken som liknar dina.
- Om du får biverkningar, tala med läkare eller sjukvårdspersonal. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information.

I denna bipacksedel finner du information om:

1. Vad Respreeza är och vad det används för
2. Vad du behöver veta innan du använder Respreeza
3. Hur du använder Respreeza
4. Eventuella biverkningar
5. Hur Respreeza ska förvaras
6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

1. Vad Respreeza är och vad det används för

Vad Respreeza är

Detta läkemedel innehåller den aktiva substansen human alfa-1-proteinashämmare, vilket är en normal beståndsdel av blodet och finns i lungan. Där har det som huvudsaklig funktion att skydda lungvävnaden genom att begränsa verkan av ett visst enzym, som kallas neutrofil elastas. Neutrofil elastas kan orsaka skada om dess verkan inte kontrolleras (till exempel om du har brist på alfa-1-proteinashämmare).

Vad Respreeza används för

Detta läkemedel används hos vuxna med känd, allvarlig alfa-1-proteinashämmarbrist (en ärftlig sjukdom som också kallas alfa-1-antitrypsinbrist) som har utvecklat en lungsjukdom som kallas emfysem.

Emfysem utvecklas när bristen på alfa-1-proteinashämmare leder till ett tillstånd där neutrofil elastas inte är tillräckligt kontrollerat, vilket skadar de små luftblåsorna i lungan genom vilka syre passerar in i kroppen. På grund av denna skada fungerar inte lungorna på normalt sätt.

Regelbunden användning av detta läkemedel ökar blod- och lungnivåerna av alfa-1-proteinashämmare och bromsar på det sättet utvecklingen av emfysem.

2. Vad du behöver veta innan du använder Respreeza

Ta INTE Respreeza

- om du är allergisk mot human alfa-1-proteinashämmare eller något annat innehållsämne i detta läkemedel (anges i avsnitt 6).
- om det har visat sig att du har brist på vissa blodproteiner som kallas immunglobulin av typ A (IgA) och har utvecklat antikroppar mot dem.

Varningar och försiktighet

- Tala med läkare eller sjukvårdspersonal innan du använder Respreeza.

Information om allergiska reaktioner: när infusionen måste reduceras eller avbrytas?

Du kan vara allergisk mot human alfa-1-proteinashämmare även om du tidigare har fått human alfa-1-proteinashämmare och tålt dem väl. I vissa fall kan allvarliga allergiska reaktioner förekomma. Din läkare kommer att informera dig om tecken på allergiska reaktioner (till exempel frossa, rodnad, snabbare hjärtslag, blodtrycksfall, svindelkänsla, utslag, nässelutslag (urticaria), klåda, svårt att andas eller svälja liksom svullnader i händer, ansikte eller mun) (se även avsnitt 4).

- Tala **omedelbart** om för din läkare eller sjukvårdspersonal om du märker sådana reaktioner under infusion av detta läkemedel. Beroende på reaktionens typ och svårighetsgrad kan din läkare eller sjukvårdspersonal besluta om att bromsa eller stoppa infusionen helt samt inleda lämplig behandling.
- Vid självadministrering/behandling i hemmet ska infusionen avbrytas **omedelbart** och läkare eller sjukvårdspersonal kontaktas.

Information om säkerhet vad gäller infektioner

Respreeza framställs ur human blodplasma (detta är den vätskeformiga delen av blodet med blodkropparna borttagna).

Eftersom blod kan innehålla infektioner vidtas särskilda åtgärder, när läkemedel framställs ur humant blod eller plasma, för att förhindra att dessa finns i läkemedlet och överförs till patienter. Dessa åtgärder inkluderar:

- ett noggrant urval av blod- och plasmagivare för att säkerställa att personer med risk för att vara smittbärare utesluts,
- test av prover på donerat blod och plasma för att försöka undvika användning av material med tecken på virus/infektion.
- införande av steg i beredningen av blod eller plasma som kan inaktivera eller avlägsna virus.

De åtgärder som vidtagits anses vara effektiva mot virus som humant immunbristvirus (HIV), hepatit A-virus, hepatit B-virus, hepatit C-virus och parvovirus B19.

Trots dessa åtgärder kan emellertid risken för överföring av infektion inte helt uteslutas när läkemedel framställda ur humant blod eller plasma ges. Detta gäller även nya, hittills okända virus eller andra typer av infektioner.

Din läkare kan komma att föreslå vaccination mot hepatit A och B om du regelbundet/upprepat behandlas med humana plasmaderiverade proteinhämmare.

- Det rekommenderas starkt att varje gång du får en dos Respreeza, ska produktnamn och satsnummer på läkemedlet registreras för att upprätthålla en förteckning över använda satser.

Rökning

Eftersom rökning är en viktig riskfaktor för utvecklingen och progressionen av emfysem är det starkt rekommenderat att du slutar röka och undviker passiv rökning.

Barn och ungdomar

Detta läkemedel ska inte användas av barn eller ungdomar under 18 år.

Andra läkemedel och Respreeza

- Tala om för läkare eller sjukvårdspersonal om du tar, nyligen har tagit eller kan tänkas ta andra läkemedel.

Graviditet, amning och fertilitet

- Om du är gravid eller ammar, tror att du kan vara gravid eller planerar att skaffa barn, rådfråga läkare eller sjukvårdspersonal innan du använder detta läkemedel.

Eftersom alfa-1-proteinashämmare normalt ingår i humant blod väntas inte den rekommenderade dosen av detta läkemedel orsaka någon skada på det växande fostret. Men eftersom det inte finns någon tillgänglig information om säkerhet vid användning av Respreeza under graviditet bör detta läkemedel bara ges till dig med försiktighet om du är gravid.

Det är okänt om Respreeza passerar över i bröstmjölk hos människa. Om du ammar kommer din läkare att diskutera riskerna och fördelarna med att ta detta läkemedel.

Det finns inga data avseende effekten på fertilitet, men eftersom alfa-1-proteinashämmare är en normal beståndsdel av blodet hos människa förväntas inga negativa effekter på fertiliteten när du använder Respreeza i rekommenderad dos.

Körförmåga och användning av maskiner

Yrsel kan förekomma efter administrering av detta läkemedel. Om du blir yr bör du inte köra bil eller använda maskiner förrän yrseln har gått över (se avsnitt 4).

Respreeza innehåller natrium

Detta läkemedel innehåller cirka 37 mg natrium per injektionsflaska med Respreeza 1 000 mg, 149 mg natrium per injektionsflaska med Respreeza 4 000 mg och 186 mg natrium per injektionsflaska med Respreeza 5 000 mg. Detta motsvarar 1,9%, 7,4% respektive 9,3% av det av WHO rekommenderade maximala dagliga intaget på 2 g natrium för vuxna. Din läkare eller sjukvårdspersonal kommer att ta hänsyn till detta om du har ordinerats en saltfattig kost.

3. Hur du använder Respreeza

Efter beredning ges Respreeza som infusion i en ven. Sjukvårdspersonal med erfarenhet av behandling av alfa-1-proteinashämmarbrist kommer att övervaka de första infusionerna.

Behandling i hemmet/självadministrering

Efter de första infusionerna kan även du eller din vårdgivare administrera Respreeza, men endast först efter att ha fått adekvat träning. Om din läkare beslutar att du är lämplig för sådan behandling i hemmet/självadministrering kommer han eller hon att instruera dig om:

- hur man bereder och ger detta läkemedel (se de illustrerade instruktionerna i slutet av denna bipacksedel i "Uppgifter för hälso- och sjukvårdspersonal och för patienter som anses lämpliga att utföra behandling i hemmet/självadministrering"),
- hur man håller produkten steril (aseptiska infusionstekniker),
- hur man för en behandlingsdagbok,
- hur man identifierar biverkningar, inklusive tecken på allergiska reaktioner, och åtgärder som ska vidtas om sådana biverkningar uppstår (se även avsnitt 2 och avsnitt 4).

Din läkare eller sjukvårdspersonal kommer regelbundet att granska din eller din vårdgivares infusionsteknik för att säkerställa att fortsatt hantering sker på lämpligt sätt.

Dosering

Mängden Respreeza som du får baseras på din kroppsvikt. Den rekommenderade dosen är 60 mg per kg kroppsvikt och bör administreras en gång per vecka. Infusionslösningen ges normalt under cirka 15 minuter (cirka 0,08 ml lösning per kg kroppsvikt varje minut). Din läkare fastställer lämplig infusionshastighet för dig genom att ta hänsyn till din vikt och hur du tål infusionen.

Om du använt för stor mängd av Respreeza

Konsekvenserna av en överdosering är inte kända.

- Tala om för din läkare eller sjukvårdspersonal om du tror att du använt en för stor mängd av Respreeza. Han eller hon kommer att vidta lämpliga åtgärder.

Om du har glömt att använda Respreeza

- Fortsätt med nästa dos omedelbart och fortsätt med regelbundna intervall som rekommenderas av din läkare eller sjukvårdspersonal.
- Ta inte dubbel dos för att kompensera för glömd dos.

Om du slutar att använda Respreeza

- Sluta inte använda detta läkemedel utan att rådfråga din läkare eller sjukvårdspersonal. Om behandling med Respreeza stoppas kan ditt tillstånd förvärras.

4. Eventuella biverkningar

Liksom alla läkemedel kan detta läkemedel orsaka biverkningar, men alla användare behöver inte få dem. Sådana biverkningar kan förekomma även om du tidigare fått humana alfa-1-proteinashämmare och har tålt dem väl.

Vissa biverkningar kan vara allvarliga:

I mindre vanliga fall (kan uppkomma hos upp till 1 av 100 personer) har allergiska reaktioner observerats. I vissa mycket sällsynta fall (kan uppkomma hos upp till 1 av 10 000 personer) kan de utvecklas till allvarliga allergiska reaktioner även om du inte har visat några tecken på allergi vid tidigare infusioner.

- Tala **omedelbart** om för din läkare eller sjukvårdspersonal om du märker tecken på allergiska reaktioner (till exempel frossa, rodnad, snabbare hjärtslag, blodtrycksfall, ostadighetskänsla, hudutslag, nässelutslag, klåda, svårigheter att andas eller svälja, samt svullnad av händer, ansikte eller mun) under administrering av Respreeza. Beroende på reaktionens typ och svårighetsgrad kan din läkare eller sjukvårdspersonal besluta om att bromsa eller stoppa administreringen helt och ge lämplig behandling för reaktionen.
Vid självadministrering/behandling i hemmet ska du **omedelbart** stoppa infusionen och kontakta din läkare eller sjukvårdspersonal.

Andra biverkningar kan vara:

Vanliga (kan uppkomma hos upp till 1 av 10 personer)

Yrsel, huvudvärk, andnöd (dyspné), illamående.

Mindre vanliga (kan uppkomma hos upp till 1 av 100 personer)

Förändrad känsel såsom brännande känsla, pirningar eller domningskänsla i händer, armar, ben eller fötter (parestesi), rodnad, nässelutslag (urtikaria), fjällande utslag och utslag över hela kroppen, fysisk svaghet (asteni), reaktioner vid infusionsstället (som sveda, stickningar, smärta, svullnad eller rodnad vid infusionsstället (hematom)).

Mycket sällsynta (kan uppkomma hos upp till 1 av 10 000 personer)

Nedsatt känsel såsom brännande känsla, pirningar eller känsla av domningar i händer, armar, ben eller fötter (hypoestesi), överdriven svettning (hyperhidros), klåda, bröstsmärta, frossa, feber (pyrexia).

Ingen känd frekvens (frekvens kan inte beräknas från tillgängliga data)

Smärta i lymfkörtlarna (ovala vävnadsknutor som är fördelade över kroppen och eventuellt går att palpera (känna på med ett lätt tryck) i till exempel armhålor, ljumskar eller hals), svullnad i ansikte, svullnad i ögon och läppar.

Rapportering av biverkningar

Om du får biverkningar, tala med läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Du kan också rapportera biverkningar direkt till Läkemedelsverket, www.lakemedelsverket.se. Genom att rapportera biverkningar kan du bidra till att öka informationen om läkemedels säkerhet. Postadress

Läkemedelsverket

Box 26

751 03 Uppsala

5. Hur Respreeza ska förvaras

Förvara detta läkemedel utom syn- och räckhåll för barn.

Används före utgångsdatum som anges på ytterkartongen och flasketiketterna efter EXP. Utgångsdatumet är den sista dagen i angiven månad.

Förvaras vid högst 25 °C. Får ej frysas.

Efter beredning ska lösningen användas omedelbart. Om detta inte är möjligt kan lösningen förvaras upp till 3 timmar i rumstemperatur (upp till 25 °C). Beredd lösning får ej frysas.

6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

Innehållsdeklaration

Den **aktiva substansen** är human alfa-1-proteinashämmare. En injektionsflaska innehåller cirka 1 000 mg, 4 000 mg eller 5 000 mg human alfa-1-proteinashämmare.

Övriga innehållsämnen är natriumklorid, natriumdivätefosfatmonohydrat och mannitol (se avsnitt 2).

Vätska: Vatten för injektionsvätskor.

Läkemedlets utseende och förpackningsstorlekar

Detta läkemedel är ett vitt till benvitt pulver.

Efter beredning med vatten för injektionsvätskor ska lösningen vara klar, färglös till svagt gul och fri från synliga partiklar.

Förpackningar

En förpackning innehåller:

Respreeza 1 000 mg pulver och vätska till infusionsvätska, lösning:

- 1 injektionsflaska med pulver för engångsbruk
- 1 injektionsflaska med 20 ml vatten för injektionsvätskor
- 1 överföringsset 20/20 (Mix2Vial-set) för beredning

Respreeza 4 000 mg pulver och vätska till infusionsvätska, lösning:

- 1 injektionsflaska med pulver för engångsbruk
- 1 injektionsflaska med 76 ml vatten för injektionsvätskor
- 1 överföringsset 20/20 (Mix2Vial-set) för beredning

Administreringsset (innerförpackning):

- 1 i.v. infusionsset
- 1 set med butterflynål
- 3 alkoholtorkar

Respreeza 5 000 mg pulver och vätska till infusionsvätska, lösning:

- 1 injektionsflaska med pulver för engångsbruk
- 1 injektionsflaska med 95 ml vatten för injektionsvätskor
- 1 överföringsset 20/20 (Mix2Vial-set) för beredning

Administreringsset (innerförpackning):

- 1 i.v. infusionsset
- 1 set med butterflynål
- 3 alkoholtorkar

Eventuellt kommer inte alla förpackningsstorlekar att marknadsföras.

Innehavare av godkännande för försäljning och tillverkare

CSL Behring GmbH

Emil-von-Behring-Strasse 76

D-35041 Marburg

Tyskland

Kontakta ombudet för innehavaren av godkännandet för försäljning om du vill veta mer om detta läkemedel:

Sverige

CSL Behring AB

Tel: +46 8 544 966 70

Denna bipacksedel ändrades senast 12/2021

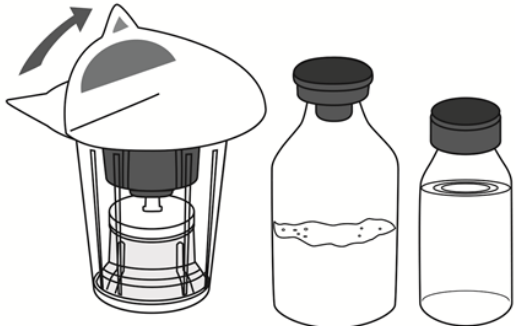
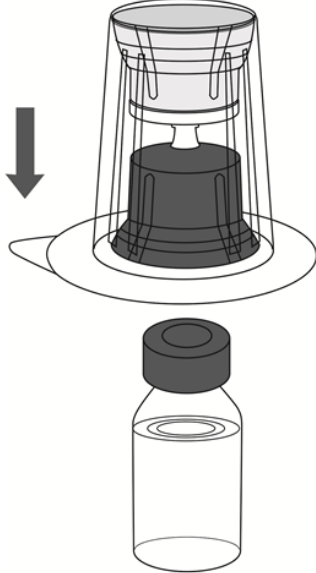
Ytterligare information om detta läkemedel finns på Europeiska läkemedelsmyndighetens webbplats <http://www.ema.europa.eu/>.

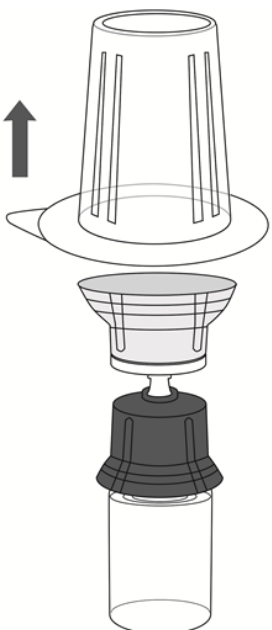
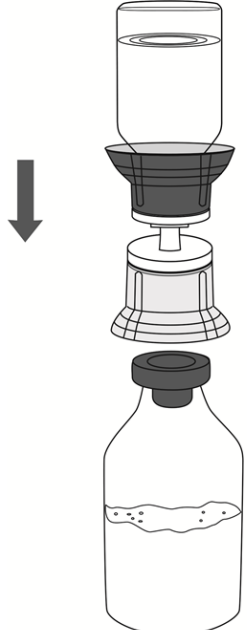
Följande uppgifter är endast avsedda för hälso- och sjukvårdspersonal och för patienter som anses lämpliga att utföra behandling i hemmet/självadministrering

Allmänna instruktioner

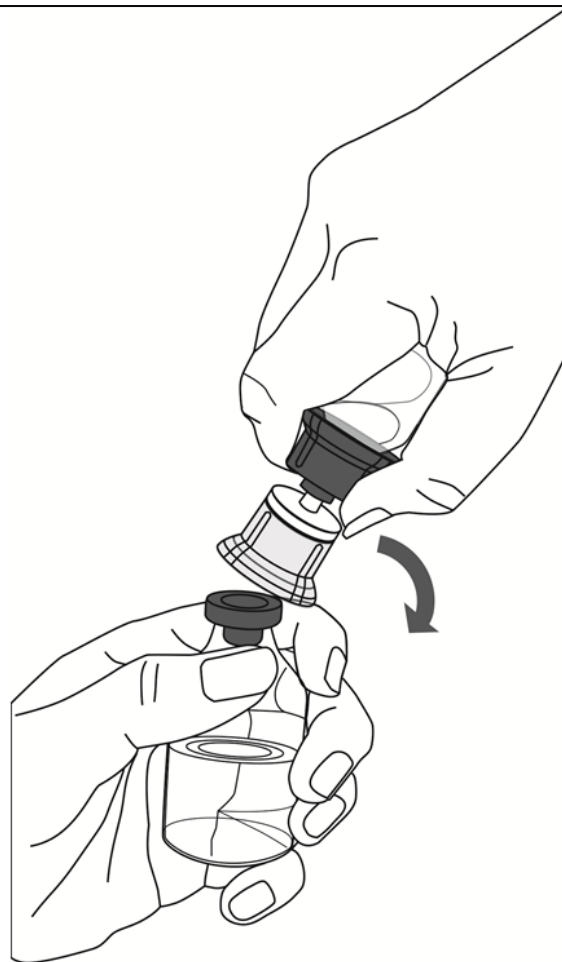
- Beredningen ska utföras enligt instruktionerna nedan.
- Produkten måste beredas, administreras och hanteras med försiktighet och med aseptisk teknik för att bibehålla produktens sterilitet.
- Använd inte tillhandahållen steril utrustning för beredning och administrering om paketet är öppnat eller om utrustningen är skadad.
- Pulvret ska beredas med vätska (vatten för injektionsvätskor).
- Färdigberedning av pulvret bör uppnås inom 5 minuter (för 1 000 mg-förpackningen) eller 10 minuter (för 4 000 mg- och 5 000 mg-förpackningarna).
- Kontrollera den färdigberedda lösningen med avseende på partiklar och missfärgning före administrering.
- Den färdigberedda lösningen ska vara klar, färglös till svagt gul och fri från synliga partiklar.

Följ stegen nedan för att bereda Respreeza:

1. Se till att flaskan med Respreeza och flaskan med vatten för injektionsvätskor har rumstemperatur (upp till 25 °C).	
2. Ta bort snäpplocket av plast från flaskan med vatten för injektionsvätskor.	
3. Torka av gummiproppen på flaskan med vatten för injektionsvätskor med en antiseptisk lösning, t.ex. med en alkoholtork, och låt gummiproppen torka.	
4. Öppna Mix2Vial [®] -setet genom att dra av förslutningen (figur 1). Ta inte ut överföringssetet ur blisterförpackningen.	 Figur 1
5. Placera flaskan med vatten för injektionsvätskor på en plan, ren yta och håll fast flaskan stadigt. Ta blisterförpackningen med Mix2Vial-setet och stick vertikalt hål på flaskan med vatten för injektionsvätskor med den blå spetsen på Mix2Vial-setet (figur 2).	 Figur 2
6. Ta försiktigt bort blisterförpackningen från Mix2Vial-setet genom att ovanifrån ta tag om kanten och dra rakt upp. Se till att endast blisterförpackningen dras bort och inte Mix2Vial-setet (figur 3).	

	 Figur 3
7. Ta bort snäpplocket av plast från Respreeza -flaskan.	
8. Torka av gummiproppen på Respreeza -flaskan med en antiseptisk lösning, t.ex. med en alkoholtork och låt gummiproppen torka.	
9. Ställ Respreeza-flaskan på ett plant, fast underlag. Vänd på flaskan med vatten för injektionsvätskor med det fastsatta Mix2Vial-setet och stick vertikalt hål på Respreeza-flaskan med den transparenta spetsen på Mix2Vial-setet (figur 4). Vattnet för injektionsvätskor kommer automatiskt att rinna över till Respreeza-flaskan. OBS: Se till att allt vatten överförs till Respreeza-flaskan.	 Figur 4
10. Följ stegen nedan för att avlägsna hela Mix2Vial-setet från Respreeza-flaskan: • Fatta tag i Respreeza-flaskan med ena handen såsom visas i figur 5. • Med den andra handen, fatta tag i flaskan med vatten för injektionsvätskor och den blå delen av Mix2Vial-setet. • Böj hela Mix2Vial-setet åt sidan tills det lossnar från Respreeza-flaskan (figur 5)	

Kassera flaskan med vatten för injektionsvätskor ihop med hela Mix2Vial-setet.



Figur 5

11. Roter Respreeza-flaskan försiktigt tills pulvret löst sig fullständigt (figur 6). **SKAKA INTE FLASKAN.** Var försiktig så att du inte rör vid gummiproppen på flaskan.



Figur 6

12. Kontrollera visuellt den färdigberedda lösningen. Lösningen ska vara klar, färglös till svagt gul och fri från synliga partiklar. Använd inte lösningar som är missfärgade, grumliga eller innehåller partiklar.

13. Om mer än 1 Respreeza-flaska behövs för att uppnå den avsedda dosen måste du upprepa instruktionerna 1 till 12 ovan med ytterligare en förpackning som innehåller ett oanvänt Mix2Vial-set.

Använd ett separat, oanvänt Mix2Vial-set och en flaskan med vatten för injektionsvätskor för varje Respreeza-flaska.

14. De färdigberedda lösningarna kan administreras i en följd direkt från injektionsflaskan, eller alternativt överföras till en infusionsbehållare (t.ex. tom infusionspåse eller glasflaska (medföljer ej)), via ett

kommersiellt tillgängligt vätskeöverföringsset med intravenös slang (medföljer ej)) innan administrering. Använd aseptisk teknik för att överföra färdigberedda lösningar till infusionsbehållare.

Administrering

Den färdigberedda lösningen måste administreras med ett i.v. infusionsset (tillhandahålls i förpackningar för 4 000 och 5 000 mg).

1.	Säkerställ att luftventillocket och rullklämman på i.v.-infusionssetet är stängda. Stick VERTIKALT hål på Respreeza injektionsflaskan med spetsen på i.v. infusionssetet <i>medan du vrider på spetsen på i.v. infusionssetet försiktigt</i> eller fäst den i en infusionsbehållare.
2.	Lyft Respreeza injektionsflaskan/infusionsbehållaren eller häng upp den på en infusionsställning.
3.	Förbered ("prima") droppkammaren genom att klämma den tills Respreeza-lösningen har fyllt kammaren ungefär halvvägs.
4.	Öppna luftventillocket på i.v. infusionssetet.
5.	Öppna långsamt rullklämman på i.v. infusionssetet och låt Respreeza-lösningen flöda tills den når slutet av slangen utan att det finns luftbubblor.
6.	Stäng rullklämman.
7.	Desinficera injektionsstället med en antiseptisk lösning, t.ex. med en alkoholtork, innan nålen försiktigt sätts i venen. Säkerställ att det inte finns mera luft kvar i butterflysetet.
8.	Anslut änden av i.v. infusionssetet till butterflysetet och öppna rullklämman igen.
9.	Infundera den färdigberedda lösningen i venen. Lösningen bör ges med en infusionshastighet på ca 0,08 ml per kg kroppsvikt varje minut, beroende på hur du svarar och mår. Den rekommenderade dosen om 60 mg per kg kroppsvikt tar cirka 15 minuter att infundera.

En injektionsflaska med Respreeza är avsedd endast för engångsbruk.

Ej använt läkemedel och avfall ska kasseras enligt anvisningarna från din läkare eller sjukvårdspersonal.