

I LISA
RAVIMI OMADUSTE KOKKUVÕTE

1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS

Respreeza 1000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti.
Respreeza 4000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti.
Respreeza 5000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti.

2. KVALITATIIVNE JA KVANTITATIIVNE KOOSTIS

Respreeza 1000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti

Üks vial sisaldab ligikaudu 1000 mg inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitorit* vastavalt selle võimele neutraliseerida inimese neutrofiilide elastaasi.
Pärast lahustamist 20 ml lahustiga sisaldab lahus ligikaudu 50 mg/ml inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitorit.
Ühes viaal on valgu kogusisaldus ligikaudu 1100 mg.

Respreeza 4000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti

Üks vial sisaldab ligikaudu 4000 mg inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitorit* vastavalt selle võimele neutraliseerida inimese neutrofiilide elastaasi.
Pärast lahustamist 76 ml lahustiga sisaldab lahus ligikaudu 50 mg/ml inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitorit.
Ühes viaal on valgu kogusisaldus ligikaudu 4400 mg.

Respreeza 5000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti

Üks vial sisaldab ligikaudu 5000 mg inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitorit* vastavalt selle võimele neutraliseerida inimese neutrofiilide elastaasi.
Pärast lahustamist 95 ml lahustiga sisaldab lahus ligikaudu 50 mg/ml inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitorit.
Ühes viaal on valgu kogusisaldus ligikaudu 5500 mg.

* Valmistatud inimdoonorite vereplasmast.

Teadaolevat toimet omavad abiained

Respreeza sisaldab ligikaudu 1,9 mg naatriumit 1 ml valmislahuse kohta (81 mmol/l).

Abiainete täielik loetelu vt lõik 6.1.

3. RAVIMVORM

Infusioonilahuse pulber ja lahusti.

Pulber on valge kuni valkjane. Lahusti on selge ja värvitu lahus.
Valmislahuse ligikaudne osmolaarsus on 279 mOsmol/kg ja pH 7,0.

4. KLIINILISED ANDMED

4.1 Näidustused

Respreeza on näidustatud säilitusraviks emfüseemi progresseerumise aeglustamiseks täiskasvanutel, kellel on dokumenteeritud raske alfa-1 proteinaasi inhibiitori puudulikkus (nt genotüübid PiZZ, PiZ(null), Pi(null,null), PiSZ). Patsiendid peavad saama optimaalset farmakoloogilist ja mittefarmakoloogilist ravi ja neil peab olema alfa-1 proteinaasi inhibiitori puudulikkuse ravis kogunud tervishoiuspetsialisti hinnangul kinnitust leidnud kopsuhaiguse progresseerumine (nt eeldatava

forsseeritud ekspiratoorse sekundimahu (FEV₁) vähenemine, käimisevõime halvenemine või ägenemiste sagenemine).

4.2 Annustamine ja manustamisviis

Esimesed infusioonid tuleb manustada alfa-1 proteinaasi inhibiitori puudulikkuse ravis kogenud tervishoiuspetsialisti järelevalve all. Järgmised infusioonid võib manustada hooldaja või patsient (vt lõik 4.4).

Annustamine

Respreeza soovitatav annus on 60 mg kehamassi 1 kg kohta, mis manustatakse üks kord nädalas.

Eakad

Respreeza ohutust ja efektiivsust eakatel patsientidel (65-aastased või vanemad) ei ole spetsiaalsete kliiniliste uuringutega tõestatud.

Neeru- või maksakahjustusega patsiendid

Spetsiaalseid uuringuid ei ole tehtud. Neile patsientidele ei ole võimalik alternatiivset annustamisskeemi soovitada.

Lapsed

Respreeza ohutus ja efektiivsus lastel (alla 18 aasta) ei ole tõestatud. Andmed puuduvad.

Manustamisviis

Respreezat võib manustada ainult pärast lahustamist intravenoosse infusiooni teel.

Pulber tuleb lahustada süsteveega (ravimpreparaadi manustamiskõlblikuks muutmise juhised vt lõik 6.6) ja manustada intravenoosse manustamiskomplektiga (sisaldub 4000 mg ja 5000 mg pakendis).

Valmislahus tuleb manustada intravenoosse infusioonina, infusiooni kiirusega ligikaudu 0,08 ml kehamassi 1 kg kohta minutis. Infusiooni kiirust võib kohandada olenevalt selle talutavusest patsiendil. Soovitatava annuse 60 mg kehamassi 1 kg kohta infundeerimiseks kulub ligikaudu 15 minutit.

Iga Respreeza vial on mõeldud ühekordseks kasutamiseks.

Üksikasjalikku teavet manustamiskõlblikuks muudetud lahuse manustamise kohta vt juhistest lõigu 6.6 lõpus.

4.3 Vastunäidustused

- Ülitundlikkus toimeaine või lõigus 6.1 loetletud mis tahes abiaine suhtes (vt ka lõik 4.4).
- IgA puudulikkusega patsiendid, kellel on teadaolevalt IgA-vastased antikehad, raske ülitundlikkuse ja anafülaktiliste reaktsioonide riski tõttu.

4.4 Erihoiatused ja ettevaatusabinõud kasutamisel

Jälgitavus

Bioloogiliste ravimpreparaatide jälgitavuse parandamiseks tuleb manustatava ravimi nimi ja partii number selgelt dokumenteerida.

Tuleb järgida lõigus 4.2 soovitatud infusioonikiirust. Esimeste infusioonide ajal tuleb kogu infusiooni jooksul jälgida patsiendi kliinilist seisundit, sealhulgas elutähtsaid näitajaid. Reaktsiooni tekkimisel, mis võib olla seotud Respreeza manustamisega, tuleb infusiooni kiirust vähendada või manustamine katkestada olenevalt patsiendi kliinilisest seisundist. Kui sümptomid leevenduvad kohe pärast katkestamist, võib infusiooni jätkata patsiendile mugava aeglasema kiirusega.

Ülitundlikkus

Võivad tekkida ülitundlikkusreaktsioonid, sealhulgas patsientidel, kes on varasemat ravi alfa-1 proteinaasi inhibiitoriga talunud.

Respreeza võib sisaldada jälgedenamikrokogustes IgA-d. Selektiivse või raske IgA puudulikkusega patsientidel võivad tekkida IgA-vastased antikehad ja neil on seetõttu suurenenud risk potentsiaalselt raske ülitundlikkuse ja anafülaktiliste reaktsioonide tekkimiseks.

Allergiliste või anafülaktilist tüüpi reaktsioonide korral võib osutuda vajalikuks infusioon kohe katkestada olenevalt reaktsiooni olemusest ja raskusest. Šoki korral tuleb anda erakorralist ravi.

Kodune ravi / iseendale manustamine

Andmed selle ravimi kasutamise kohta kodus või iseendale manustamise kohta on piiratud. Koduse ravi / iseendale manustamisega seotud potentsiaalsed riskid on seotud ravimi käsitlemise ja manustamisega ning kõrvaltoimete, eriti ülitundlikkusega toimetulemisega. Patsiente tuleb teavitada ülitundlikkusreaktsioonide tunnustest.

Patsiendi sobivuse üle koduse ravi / iseendale manustamise kasutamiseks otsustab raviarst, kes peab tagama sobiva väljaõppe andmise (nt lahustamise, Mix2Vial® seadme kasutamise, intravenoosete voolikute ühendamise, infusioonivõtete, ravipäeviku pidamise, kõrvaltoimete kindlaksmääramise ja nende reaktsioonide tekkimisel võetavate meetmete osas) ja see kasutamine vaadatakse regulaarsete intervallidega läbi.

Nakkusetekitajad

Standardsed meetmed inimverest või -plasmast valmistatud ravimite kasutamisest põhjustatud infektsioonide ennetamiseks hõlmavad doonorite valikut, iga doonorvere ja plasmakogumi skriinimist konkreetsete infektsioonimarkerite suhtes ning tootmisprotsessi efektiivsete sammude lisamist viiruste inaktiveerimiseks/eemaldamiseks. Samas ei saa nakkusetekitajate ülekandumise võimalust inimverest või -plasmast valmistatud ravimite manustamisel täielikult välistada. See kehtib ka tundmatute või uute viiruste ja muude patogeenide kohta.

Võetud meetmeid loetakse efektiivseteks kestaga viiruste, nt inimese immuunpuudulikkuse viiruse (HIV), B-hepatiidi viiruse (HBV) ja C-hepatiidi viiruse (HCV) ning kestata A-hepatiidi viiruse (HAV) ja parvoviiruse B19 suhtes.

Patsientide puhul, kes kasutavad regulaarselt või korduvalt inimese vereplasmast valmistatud proteinaasi inhibiitoreid, tuleb kaaluda sobivat vaktsineerimist (A- ja B-hepatiit).

Suitsetamine

Tubakasuits on emfüseemi tekkimise ja progresseerumise tähtis riskifaktor. Seetõttu on tungivalt soovitatav suitsetamisest loobuda ja vältida tubakasuitsu keskkonnas.

Naatriumisisaldus

Respreeza 1000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti

Ravim sisaldab ligikaudu 37 mg (1,6 mmol) naatriumi ühes Respreeza 1000mg viaalis. See on võrdne 1,9%-ga naatriumi maksimaalsest soovitatud ööpäevasest toiduga saadavast kogusest täiskasvanutel.

Respreeza 4000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti

Ravim sisaldab ligikaudu 149 mg (6,5 mmol) naatriumi ühes Respreeza 4000mg viaalis. See on võrdne 7,4%-ga naatriumi maksimaalsest soovitatud ööpäevasest toiduga saadavast kogusest täiskasvanutel.

Respreeza 5000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti

Ravim sisaldab ligikaudu 186 mg (8,1 mmol) naatriumi ühes Respreeza 5000mg viaalis. See on võrdne 9,3%-ga naatriumi maksimaalsest soovitatud ööpäevasest toiduga saadavast kogusest täiskasvanutel.

Sellega tuleb arvestada piiratud naatriumisisaldusega dieedil olevate patsientide puhul.

4.5 Koostoimed teiste ravimitega ja muud koostoimed

Koostoimeid ei ole uuritud.

4.6 Fertiilsus, rasedus ja imetamine

Rasedus

Respreezaga ei ole loomade reproduktsiooniuuringuid tehtud ning selle ohutust inimesel raseduse ajal ei ole kontrollitud kliiniliste uuringutega tõestatud. Alfa-1 proteinaasi inhibiitor on inimese endogeenne valk ning seetõttu ei peeta Respreeza kahjulikku toimet lootele tõenäoliseks selle manustamisel soovitatud annustes. Respreeza manustamisel rasedatele tuleb siiski olla ettevaatlik.

Imetamine

Ei ole teada, kas Respreeza/metaboliidid erituvad rinnapiima. Alfa-1 proteinaasi inhibiitori eritumist piima ei ole loomadel uuritud. Rinnaga toitmise katkestamine/jätkamine või ravi katkestamine/jätkamine Respreezaga tuleb otsustada arvestades imetamise kasu lapsele ja alfa-1 proteinaasi inhibiitoriga ravi kasu naisele.

Fertiilsus

Respreezaga ei ole loomade fertiilsuse uuringuid tehtud ning selle toimet inimese fertiilsusele ei ole kontrollitud kliiniliste uuringutega tõestatud. Alfa-1 proteinaasi inhibiitor on inimese endogeenne valk ning seetõttu ei peeta selle kahjulikku toimet fertiilsusele tõenäoliseks selle manustamisel soovitatud annustes.

4.7 Toime reaktsioonikiirusele

Pärast Respreeza manustamist võib tekkida pearinglus (vt lõik 4.8). Respreeza võib seetõttu mõjutada kergelt autojuhtimise ja masinate käsitlemise võimet.

4.8 Kõrvaltoimed

Ohutusprofiili kokkuvõte

Ravi ajal on täheldatud ülitundlikkust või allergilisi reaktsioone. Kõige tõsisematel juhtudel võivad allergilised reaktsioonid progresseeruda rasketeks anafülaktilisteks reaktsioonideks, isegi kui patsiendil ei ole varasemate manustamiste ajal ülitundlikkust tekkinud (vt lõik 4.4).

Ohutusosalase teabe kohta seoses nakkustekitajatega vt lõik 4.4.

Kõrvaltoimete tabel

Kuuest kliinilisest uuringust 221 patsiendiga ja turule tuleku järgsetest kogemustest kogutud andmed kõrvaltoimete kohta on esitatud allpool tabelis MedDRA organsüsteemi klassifikatsiooni järgi (organsüsteemi klassi ja eelistatava termini tasandil). Esinemissagedust patsiendi kohta (lähtudes kasutamisest kliinilistes uuringutes kuue kuu jooksul) hinnati järgmise liigituse järgi: sage ($\geq 1/100$ kuni $< 1/10$), aeg-ajalt ($\geq 1/1000$ kuni $< 1/100$), harv ($\geq 1/10\ 000$ kuni $< 1/1000$) ja väga harv ($< 1/10\ 000$). Turuletulekujärgselt esinenud kõrvaltoimete esinemissageduseks loetakse „teadmata (ei saa hinnata olemasolevate andmete alusel)“.

Igas esinemissageduse rühmas on kõrvaltoimed toodud tõsiduse vähenemise järjekorras.

Kõrvaltoimete esinemissagedus Respreeza kliinilistes uuringutes ja turule tuleku järgsete kogemuste kohaselt

Organsüsteemi klass	Kõrvaltoimete esinemissagedus			
	Sage (≥1/100 kuni <1/10)	Aeg-ajalt (≥1/1000 kuni <1/100)	Väga harv (<1/10 000)	Teadmata
Vere ja lümfisüsteemi häired				lümfisõlme valu
Immuunsüsteemi häired		ülitundlikkusreaktsioonid (sealhulgas tahhükardia, hüpotensioon, segasus, sünnikoop, vähenenud hapnikutarbimine ja kõriturse)	anafülaktilised reaktsioonid	
Närvistüsteemi häired	pearinglus, pea valu	paresteesia	hüpesteesia	
Silma kahjustused				silma turse
Vaskulaarsed häired		õhetus		
Respiratoorsed, rindkere ja mediastiinumi häired	düspnoe			
Seedetrakti häired	iiveldus			huuleturse
Naha ja nahaaluskoe kahjustused		nõgestõbi, lööve (sealhulgas eksfoliatiivne ja generaliseerunud)	hüperhidroos, kihelus	näoturse
Üldised häired ja manustamiskoha reaktsioonid		asteenia, reaktsioonid infusioonikohal (sealhulgas hematoom infusioonikohal)	rindkerevalu, külmavärinad, palavik	

Lapsed

Ohtus ja efektiivsus lastel ei ole tõestatud. Andmed puuduvad.

Eakad

Respreeza ohtus ja efektiivsus eakatel patsientidel (65-aastased või vanemad) ei ole kliinilistes uuringutes tõestatud.

Võimalikest kõrvaltoimetest teatamine

Ravimi võimalikest kõrvaltoimetest on oluline teatada ka pärast ravimi müügiloa väljastamist. See võimaldab jätkuvalt hinnata ravimi kasu/riski suhet. Tervishoiutöötajatel palutakse kõigist võimalikest kõrvaltoimetest teatada riikliku teavitamissüsteemi (vt V lisa) kaudu.

4.9 Üleannustamine

Üleannustamise tagajärjed ei ole teada.

Üleannustamise korral tuleb patsienti hoolikalt jälgida kõrvaltoimete tekkimise suhtes ning vajaduse korral peavad olema kättesaadavad toetavad meetmed.

5. FARMAKOLOOGILISED OMADUSED

5.1 Farmakodünaamilised omadused

Farmakoterapeutiline rühm: verejooksu tõkestavad ained, proteinaasi inhibiitor, ATC-kood: B02AB02

Inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitor on inimvere loomulik koostisosa. Inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitori molekulmass on 51 kDa ja see kuulub seriinproteaaasi inhibiitorite rühma.

Toimemehhanism

Inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitorit loetakse esmaseks antiproteaasiks hingamisteede alumises osas, kus see inhibeerib neutrofiilide elastaasi. Normaalse terve inimese keha produtseerib piisavalt alfa-1 proteinaasi inhibiitorit aktiveeritud neutrofiilide produtseeritud neutrofiilide elastaasi kontrolli all hoidmiseks ning hoiab sellega ära soovimatu kopsukoe proteolüüsi neutrofiilide elastaasi toimet. Neutrofiilide akumulatsiooni ja aktiveerumist kopsudes suurendavad tingimused, näiteks respiratoorne infektsioon ja suitsetamine, suurendavad omakorda neutrofiilide elastaasi tasemeid. Endogeense alfa-1 proteinaasi inhibiitori puudulikkuse korral ei suuda keha aga proteaasivastast kaitset alal hoida ja toimub kiirem alveoolide seinte proteolüüs enne kroonilise obstruktiivse kopsuhaiguse kliinilist avaldumist elu kolmandal või neljandal kümnendil.

Farmakodünaamilised toimed

Respreeza manustamine suurendab ja hoiab alal alfa-1 proteinaasi inhibiitori tasemeid seerumis ja kopsude epiteeli sisepinna vedelikus, mille tulemusena aeglustub emfüseemi progresseerumine.

Kliiniline efektiivsus ja ohutus

Uuringud RAPID

Respreeza ohutust ja efektiivsust hinnati randomiseeritud, topeltpimedas, platseebokontrolliga, mitmekeskuselises uuringus (RAPID), millele järgnes 2-aastane avatud jätku-uuring (RAPID-i jätku-uuring). Kokku 180 uuringus osalejat, kellele olid alfa-1 proteinaasi inhibiitori puudulikkus, millele on iseloomulik seerumi alfa-1 proteinaasi inhibiitori tase $< 11 \mu\text{M}$ (*s.t* $< 50 \text{ mg/dl}$ nefelomeetria põhjal), ja emfüseemi kliinilised nähud, randomiseeriti rühmadesse, kellele manustati üks kord nädalas 60 mg kehamaasi 1 kg kohta kas Respreezat (93 uuringus osalejat) või platseebot (87 uuringus osalejat) kuni 24 kuud. Uuringus osalejate vanus oli 31 kuni 67 aastat (vanuse mediaan 54 aastat) ja keskmised alfa-1 proteinaasi inhibiitori algtasemed olid ligikaudu $6,15 \mu\text{M}$ ja kompuutertomograafiaga hinnatud keskmine mahuga kohandatud kopsukoe tihedus $47 \text{ g/l} / 50 \text{ g/l}$ vastavalt Respreeza't ja platseebot kasutanud uuringus osalejatel.

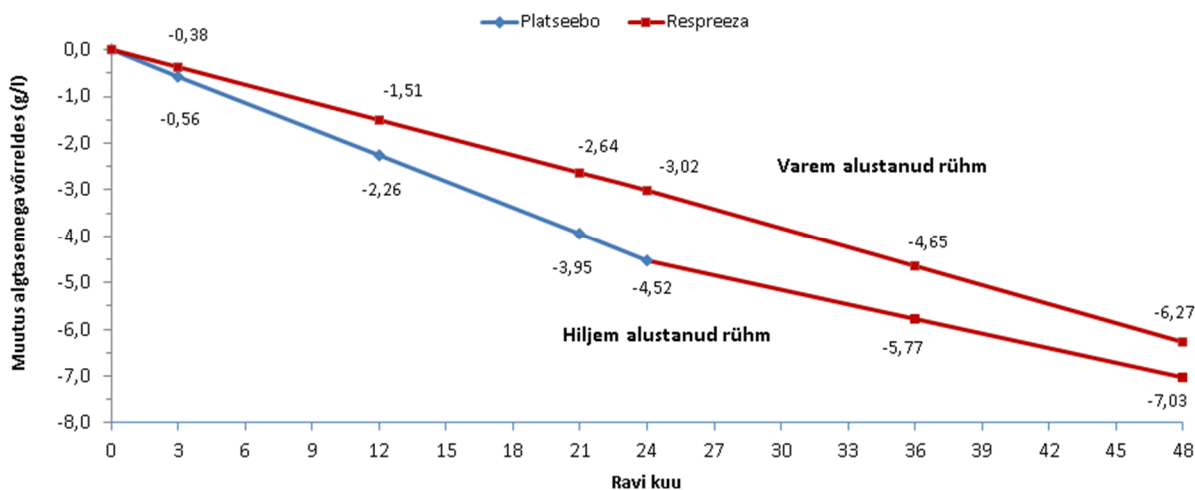
RAPID-i jätku-uuringus jätkas 140 uuringus osalejat (76 Respreeza'ga ravitud uuringus osalejat ja 64 platseeboga uuringus RAPID ravitud uuringus osalejat) ja neid raviti üks kord nädalas Respreeza intravenoosse annusega 60 mg kehakaalu 1 kg kohta kuni 24 kuu jooksul.

Uuringutes uuriti Respreeza toimet emfüseemi progresseerumisele, mida hinnati kompuutertomograafia abil kopsukoe tiheduse vähenemise järgi.

Respreezaga ravitud uuringus osalejatel täheldati kopsukoe tiheduse vähenemise püsivat aeglustumist võrreldes platseebot kasutanud uuringus osalejatega (vt joonis 1). Kopsukoe tiheduse vähenemine aastas, mõõdetuna kompuutertomograafiaga kopsu üldmahu järgi 2 aasta jooksul, oli Respreeza kasutamisel väiksem ($-1,45 \text{ g/l}$) kui platseebot kasutamisel ($-2,19 \text{ g/l}$), mis näitas 34% vähenemist ($p = 0,017$, ühepoolne).

RAPID-i jätku-uuring näitas, et 4 aasta jooksul pidevalt Respreeza'ga ravitud uuringus osalejatel püsis kopsukoe tiheduse vähenemise aeglustumine (vt joonis 1).

Joonis 1. Kopsukoe muutused algtasemega võrreldes uuringus RAPID ja RAPID-i jätku-uuringus



Respreezaga ravitud 137 uuringus osalejale on manustatud ühekordseid annuseid 120 mg kehamassi 1 kg kohta.

Lapsed

Euroopa Ravimiamet ei kohusta esitama Respreezaga läbi viidud uuringute tulemusi laste kõikide alarühmade kohta alfa-1 proteinaasi inhibiitori puudulikkusest põhjustatud kroonilise obstruktiivse kopsuhaiguse näidustuse korral (teave lastel kasutamise kohta: vt lõik 4.2).

5.2 Farmakokineetilised omadused

Respreezaga viidi läbi neli kliinilist uuringut 89 uuringus osalejaga (59 meest ja 30 naist) Respreeza mõju hindamiseks alfa-1 proteinaasi inhibiitori tasemetele seerumis. Uuringus osalejate vanus oli 29 kuni 68 aastat (vanuse mediaan 49 aastat). Skriinimisel olid seerumi alfa-1 proteinaasi inhibiitori tasemed 3,2 kuni 10,1 μM (keskmiselt 5,6 μM).

Topeltpimedas, randomiseeritud, aktiivse võrdlusravimi kontrolliga farmakokineetilises ristuva disainiga uuringus osales alfa-1 proteinaasi inhibiitori puudulikkusega 13 meest ja 5 naist vanuses 36 kuni 66 aastat. 9 uuringus osalejale manustati Respreeza ühekordne annus 60 mg kehamassi 1 kg kohta ja seejärel võrdlusravimit, ning 9 uuringus osalejale manustati võrdlusravimit ja seejärel Respreezat ühekordses annuses 60 mg kehamassi 1 kg kohta annustevahelise 35-päevase ravimivaba perioodiga. Eri ajahetkedel kuni 21. päevani võeti kokku 13 infusioonijärgset seerumiproovi. Tabelis 1 on esitatud Respreeza farmakokineetiliste parameetrite keskmised tulemused.

Tabel 1. Alfa-1 proteinaasi inhibiitori farmakokineetilised parameetrid pärast Respreeza ühekordset annust 60 mg kehamassi 1 kg kohta

Farmakokineetiline parameeter	Keskmine (standardhälve)*
Kõveraallane pindala ($AUC_{0-\infty}$)	144 (± 27) $\mu\text{M} \times$ ööpäevas
Maksimaalne kontsentratsioon (C_{max})	44,1 ($\pm 10,8$) μM
Lõplik poolväärtusaeg ($t_{1/2\beta}$)	5,1 ($\pm 2,4$) päeva
Kogukliirens	603 (± 129) ml ööpäevas
Jaotusruumala tasakaalukontsentratsioonil	3,8 ($\pm 1,3$) l

* n = 18 uuringus osajat.

Populatsiooni farmakokineetilises analüüsis kasutati uuringus RAPID Respreezaga ravitud 90 uuringus osaleja andmeid. Populatsiooni hinnanguline keskmine poolväärtusaeg oli 6,8 päeva. Mudeliga prognoositud keskmine tasakaalukontsentratsioon pärast annust 60 mg kehamassi 1 kg kohta nädalas oli 21,8 μM . Populatsiooni farmakokineetiline analüüs ei näidanud vanuse, soo, kehakaalu ega algtaseme seerumi antigeense alfa-1 proteinaasi inhibiitori kontsentratsioonide olulist mõju Respreeza kliirensile.

Farmakokineetilised/farmakodünaamilised toimed

Topeltpimedas kontrolliga kliinilises uuringus Respreeza ohutuse ja biokeemilise efektiivsuse hindamiseks randomiseeriti 44 uuringus osalejat rühma, milles Respreezat manustati 60 mg kehamassi 1 kg kohta intravenoosselt üks kord nädalas 24 nädalat. Alfa-1 proteinaasi inhibiitori keskmised minimaalsed tasemed seerumis tasakaalukontsentratsioonil (7. kuni 11. nädal) püsisid üle 11 µM. Respreezaga ravitud uuringus osalejatel oli alfa-1 proteinaasi inhibiitori keskmine (standardhälve) minimaalne tase seerumis tasakaalukontsentratsioonil 17,7 µM (2,5).

Uuringusse kaasatud osalejate alarühmas (10 Respreezaga ravitud patsienti) tehti bronhoalveolaarset lavaaži. Alfa-1 proteinaasi inhibiitori tasemete mõõtmised epiteeli sisepinna vedelikus näitasid nende püsivat tõusu ravi ajal. Antigeense alfa-1 proteinaasi inhibiitori ja alfa-1 proteinaasi inhibiitori tasemed epiteeli sisepinna vedelikus: neutrofiilide elastaasi komplekside sisaldus suurenes algtasemega võrreldes. Vaba elastaasi tase oli kõikides proovides mittemõõdetavalt madal. Pärast uuringu RAPID lõppu analüüsiti saavutatud mediaanseid alfa-1 proteinaasi inhibiitori tasemeid ja kopsukoe tiheduse vähenemist. See analüüs näitas seerumi alfa-1 proteinaasi inhibiitori minimaalsete tasemete pöördvõrdelisust kopsukoe tiheduse vähenemisega aastas, mõõdetuna mahuga kohandatud kompuutertomograafiaga uuringus osalejatel, kellele manustati intravenoosselt Respreeza annus 60 mg kehamassi 1 kg kohta.

5.3 Prekliinilised ohutusandmed

Respreeza ohutust hinnati mitmes prekliinilises uuringus. Farmakoloogilise ohutuse ja lühiajalise toksilisuse mittekliinilised uuringud ei ole näidanud kahjulikku toimet inimesele. Korduvtoksilisuse uuringuid pikema kestusega kui 5 päeva, reproduktsoonitoksilisuse uuringuid ja kantserogeensuse uuringuid ei ole tehtud. Neid uuringuid ei peetud vajalikuks loomadel heteroloogsete inimvalkude vastaste antikehade tekkimise tõttu. Inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitor on valk ja inimvere füsioloogiline koostisosa, mistõttu sellel eeldatavalt ei ole kantserogeenseid, genotoksilisi ega teratogeenseid toimeid.

6. FARMATSEUTILISED ANDMED

6.1 Abiainete loetelu

Pulber:

Naatiumkloriid
Naatriumdivesinikfosfaatmonohüdraat
Mannitool

Lahusti:

Süstevesi

6.2 Sobimatus

Seda ravimpreparaati ei tohi segada teiste ravimitega, välja arvatud nendega, mis on loetletud lõigus 6.6.

6.3 Kõlblikkusaeg

Respreeza 1000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti
3 aastat

Respreeza 4000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti
3 aastat

Respreeza 5000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti

3 aastat

Mikrobioloogilise saastatuse vältimiseks tuleb ravim pärast lahustamist kohe ära kasutada. Keemiline ja füüsikaline kasutusaegne stabiilsus on tõestatud kuni 3 tunni jooksul säilitamisel toatemperatuuril (kuni 25 °C). Mitte lasta manustamiskõlblikuks muudetud lahusel külmuda.

6.4 Säilitamise eritingimused

Hoida temperatuuril kuni 25 °C. Mitte lasta külmuda.

Säilitamistingimusi pärast ravimpreparaadi manustamiskõlblikuks muutmist vt lõik 6.3.

6.5 Pakendi iseloomustus ja sisu ja manustamise erivahendid

Respreeza 1000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti

Respreeza 1000 mg pulbrit (I tüüpi) klaasviaalis, suletud (butüül) kummist punnkorgi ja alumiiniumtihendi ning eemaldatava plastkattega.

20 ml süstevett (I tüüpi) klaasviaalis, suletud (butüül) kummist punnkorgi ja alumiiniumtihendi ning eemaldatava plastkattega.

Respreeza 4000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti

Respreeza 4000 mg pulbrit (I tüüpi) klaasviaalis, suletud (butüül) kummist punnkorgi ja alumiiniumtihendi ning eemaldatava plastkattega.

76 ml süstevett (I tüüpi) klaasviaalis, suletud (butüül) kummist punnkorgi ja alumiiniumtihendi ning eemaldatava plastkattega.

Respreeza 5000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti

Respreeza 5000 mg pulbrit (I tüüpi) klaasviaalis, suletud (butüül) kummist punnkorgi ja alumiiniumtihendi ning eemaldatava plastkattega.

95 ml süstevett (I tüüpi) klaasviaalis, suletud (butüül) kummist punnkorgi ja alumiiniumtihendi ning eemaldatava plastkattega.

Pakendivormid

Iga pakendi sisu:

Respreeza 1000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti:

üks pulbriviaal ühekordseks kasutamiseks

üks lahustiviaal 20 ml süsteveega

üks ülekandeseade 20/20 (Mix2Vial seade) lahustamiseks

Respreeza 4000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti:

üks pulbriviaal ühekordseks kasutamiseks

üks lahustiviaal 76 ml süsteveega

üks ülekandeseade 20/20 (Mix2Vial seade) lahustamiseks

Manustamiskomplekt (sisemine karp):

üks IV infusioonikomplekt

üks libliknõela süstekomplekt

kolm alkoholiga immutatud puhastuspatja

Respreeza 5000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti:

üks pulbriviaal ühekordseks kasutamiseks

üks lahustiviaal 95 ml süsteveega

üks ülekandeseade 20/20 (Mix2Vial seade) lahustamiseks

Manustamiskomplekt (sisemine karp):

üks IV infusioonikomplekt

üks libliknõela süstekomplekt

kolm alkoholiga immutatud puhastuspatja


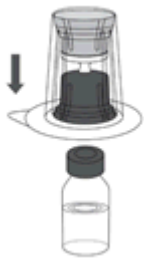

Kõik pakendi suurused ei pruugi olla müügil.

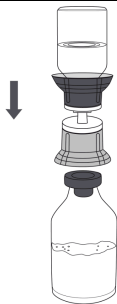


6.6 Erihoiatused ravimpreparaadi hävitamiseks ja käsitlemiseks

Üldised juhised

- Lahustamine peab toimuma vastavalt alltoodud juhistele.
- Preparaati tuleb lahustada, manustada ja käsitseda ettevaatlikult, järgides aseptika nõudeid, et säiliks preparaadi steriilsus.
- Mitte kasutada lahustamiseks ja manustamiseks kaasasolevaid steriilseid abivahendeid, kui nende pakend on avatud või kui need on kahjustunud.
- Pulber tuleb lahustada lahustis (süstevees).
- Pulber peab täielikult lahustuma 5 minutiga (1000 mg pakendis) või 10 minutiga (4000 mg ja 5000 mg pakendis).
- Enne manustamist hinnata valmistatud lahust tahkete osakeste ja värvimuutuse esinemise suhtes.
- Valmistatud lahus peab olema selge, värvitu kuni õrnalt kollakas ja ilma nähtavate osakesteta.

Repreeza valmistamiseks ja lahustamiseks järgida alltoodud etappe:

1. Veenduda, et Respreeza viaal ja süstevee viaal on toatemperatuuril (kuni 25 °C).	
2. Eemaldada süstevee viaalilt eemaldatav plastkate.	
3. Puhastada süstevee viaali kummist punnkork antiseptikumiga, nagu näiteks alkoholiga immutatud puhastuspadjaga ja lasta kuivada.	
4. Avada Mix2Vial seade, eemaldades sellelt kate (joonis 1). Mitte eemaldada Mix2Vial seadet blisterpakendist.	 Joonis 1
5. Asetada süstevee viaal tasasele puhtale pinnale ja hoida seda kindlalt. Võtta Mix2Vial seade koos blisterpakendiga ja sisestada Mix2Vial seadme sinine teravik vertikaalselt süstevee viaali (joonis 2).	 Joonis 2
6. Eemaldada Mix2Vial seadmelt ettevaatlikult blisterpakend, hoides seda äärest ja tõmmates seda vertikaalselt üles. Veenduda, et eemaldatakse ainult blisterpakend ja mitte Mix2Vial seadet (joonis 3).	 Joonis 3
7. Eemaldada Respreeza viaalilt eemaldatav plastkate.	
8. Puhastada Respreeza viaali kummist punnkork antiseptikumiga, nagu näiteks alkoholiga immutatud puhastuspadjaga ja lasta kuivada.	

<p>9. Asetada Respreeza viaal siledale kindlale pinnale. Pöörata Mix2Vial seadmega ühendatud süstevee viaal ümber ja sisestada Mix2Vial seadme värvitu teravik vertikaalselt Respreeza viaali (joonis 4). Süstevesi voolab automaatselt Respreeza viaali.</p> <p>MÄRKUS: Veenduda, et kogu vesi on üle kandunud Respreeza viaali.</p>	 <p>Joonis 4</p>
<p>10. Järgida alltoodud etappe, et eemaldada kogu Mix2Vial seade Respreeza viaalilt:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hoida ühe käega kindlalt Respreeza viaali joonisel 5 näidatud viisil. • Teise käega haarata kindlalt süstevee viaalist ja Mix2Vial seadme sinisest osast. • Kallutada kogu Mix2Vial seadet küljele, kuni see tuleb Respreeza viaali küljest lahti (joonis 5). <p>Visata süstevee viaal koos kogu Mix2Vial seadmega ära.</p>	 <p>Joonis 5</p>
<p>11. Keerutada Respreeza viaali õrnalt, kuni pulber on täielikult lahustunud (joonis 6). MITTE LOKSUTADA. Mitte puudutada viaali kummikorki.</p>	 <p>Joonis 6</p>
<p>12. Hinnata valmistatud lahust visuaalselt. Lahus peab olema selge, värvitu kuni õrnalt kollakas ja ilma nähtavate osakesteta. Mitte kasutada värvimuutusega, hägust või osakesi sisaldavat lahust.</p>	
<p>13. Kui vajaliku annuse saavutamiseks on vaja rohkem kui 1 Respreeza viaali, korrata ülaltoodud juhiseid 1...12, kasutades eraldi Mix2Vial seadmeid.</p> <p>Kasutada eraldi Mix2Vial seadet ja süstevee viaali iga Respreeza viaali jaoks.</p>	
<p>14. Manustamiskõlblikuks muudetud lahust saab järjestikku manustada otse viaalist või teise võimalusena võib üle kanda enne manustamist infusioonimahutisse (nt tühja intravenoosse manustamise kotti või klaaspuudelisse (ei sisaldu pakendis) ülekandmiseks kaubanduses saadaval oleva intravenoosse voolikusüsteemi kaudu (ei sisaldu pakendis)). Valmistatud lahuse infusioonimahutisse ülekandmisel tuleb järgida aseptika nõudeid.</p>	

Manustamine

Valmislahus tuleb manustada kasutades IV infusioonikomplekti.

- | |
|--|
| <p>1. Veenduge, et IV infusioonikomplekti õhu väljalaskekork ja rullklamber on suletud. Kinnitage VERTIKAALSELT Respreeza viaal IV infusioonikomplekti <i>spike</i>'ga, keerates õrnalt IV infusioonikomplekti <i>spike</i>'i või ühendage see infusioonimahuti külge.</p> |
| <p>2. Tõstke Respreeza viaal/infusioonimahuti kõrgemale või riputage infusiooni alusele.</p> |

3. Tilguti kambri täitmiseks pigistage seda, kuni ligikaudu pool kambrist on Respreeza lahusega täitunud.
4. Avage IV infusioonikomplekti õhu väljalaskekork.
5. Avage aeglaselt IV infusioonikomplekti rullklamber ja laske Respreeza lahusel voolata, kuni see jõuab ilma õhumullideta torude otsa.
6. Sulgege rullklamber.
7. Desinfitseerige süsteukoht antiseptikumiga, nagu näiteks alkoholiga immutatud puhastuspadjaga enne, kui sisestate nõela ettevaatlikult veeni. Veenduge, et libliknõela voolikusse pole õhku jäänud.
8. Ühendage IV infusioonikomplekti ots libliknõela süstekomplektiga ja avage rullklamber uuesti.
9. Infundeerige valmislahus veeni. Lahus tuleb infundeerida kiirusega ligikaudu 0,08 ml 1 kg kehamassi kohta minutis, olenevalt teie ravivastusest ja mugavustundest. 1 kg kehamassi kohta soovitatava annuse 60 mg infundeerimiseks kulub ligikaudu 15 minutit.

Kasutamata ravimpreparaat või jäätmematerjal tuleb hävitada vastavalt kohalikele nõuetele.

7. MÜÜGILOA HOIDJA

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

8. MÜÜGILOA NUMBER (NUMBRID)

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

9. ESMASE MÜÜGILOA VÄLJASTAMISE / MÜÜGILOA UUENDAMISE KUUPÄEV

Müügiloa esmase väljastamise kuupäev: 20. august 2015
Müügiloa viimase uuendamise kuupäev: 23. aprill 2020

10. TEKSTI LÄBIVAATAMISE KUUPÄEV

Täpne teave selle ravimpreparaadi kohta on Euroopa Ravimiameti kodulehel
<http://www.ema.europa.eu>.

II LISA

- A. BIOLOOGILIS(T)E TOIMEAINE(TE) TOOTJA(D) JA RAVIMIPARTII KASUTAMISEKS VABASTAMISE EEST VASTUTAV(AD) TOOTJA(D)**
- B. HANKE- JA KASUTUSTINGIMUSED VÕI PIIRANGUD**
- C. MÜÜGILOA MUUD TINGIMUSED JA NÕUDED**
- D. RAVIMPREPARAADI OHUTU JA EFEKTIIVSE KASUTAMISE TINGIMUSED JA PIIRANGUD**

A. BIOLOOGILIS(T)E TOIMEAINE(TE) TOOTJA(D) JA RAVIMIPARTII KASUTAMISEKS VABASTAMISE EEST VASTUTAV(AD) TOOTJA(D)

Bioloogilise toimeaine tootja nimi ja aadress

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

Ravimipartii kasutamiseks vabastamise eest vastutava tootja nimi ja aadress

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

B. HANKE- JA KASUTUSTINGIMUSED VÕI PIIRANGUD

Piiratud tingimustel väljastatav retseptiravim (vt I lisa: Ravimi omaduste kokkuvõte, lõik 4.2).

C. MÜÜGILOA MUUD TINGIMUSED JA NÕUDED

- **Perioodilised ohutusaruanded**

Nõuded asjaomase ravimi perioodiliste ohutusaruannete esitamiseks on sätestatud direktiivi 2001/83/EÜ artikli 107c punkti 7 kohaselt liidu kontrollpäevade loetelus (EURD loetelu) ja iga hilisem uuendus avaldatakse Euroopa ravimite veebiportaalis.

D. RAVIMPREPARAADI OHUTU JA EFEKTIIVSE KASUTAMISE TINGIMUSED JA PIIRANGUD

- **Riskijuhtimiskava**

Müügiloa hoidja peab nõutavad ravimiohutuse toimingud ja sekkumismeetmed läbi viima vastavalt müügiloa taotluse moodulis 1.8.2 esitatud kokkulepitud riskijuhtimiskavale ja mis tahes järgmistele ajakohastatud riskijuhtimiskavadele.

Ajakohastatud riskijuhtimiskava tuleb esitada:

- Euroopa Ravimiameti nõudel;
- kui muudetakse riskijuhtimissüsteemi, eriti kui saadakse uut teavet, mis võib oluliselt mõjutada riski/kasu suhet, või kui saavutatakse oluline (ravimiohutuse või riski minimeerimise) eesmärk.

- **Müügiloajärgsed kohustused**

Müügiloa hoidja rakendab ettenähtud aja jooksul järgmisi meetmeid:

Kirjeldus	Kuupäev
<p>Müügiloa saamise järgne efektiivsusuuring: On kokku lepitud randomiseeritud pikaajalise efektiivsusuuringu läbiviimises annusest sõltuva toime uurimiseks, et selgitada välja, kas veres saavutatud suurem API sisaldus võib mõjutada kopsukoe tiheduse vähenemise kiirust ja kas see toetaks suurema annuse (120 mg/kg) kasutamist. Müügiloa hoidjal tuleb kokkulepitud uuringuplaani alusel läbi viia randomiseeritud pikaajaline efektiivsusuuring ning esitada uuringu tulemused.</p>	<p>Kliinilise uuringu lõpliku aruande esitamine 31. märtsiks 2025</p>

III LISA
PAKENDI MÄRGISTUS JA INFOLEHT

A. PAKENDI MÄRGISTUS

VÄLISPAKENDIL PEAVAD OLEMA JÄRGMISED ANDMED

KARP

1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS

Respreeza 1000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti
Inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitor

2. TOIMEAINE(TE) SISALDUS

Inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitor 1000 mg
Pärast lahustamist 20 ml lahustiga sisaldab lahus ligikaudu 50 mg/ml inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitorit.

3. ABIAINED

Abiained: naatriumkloriid, naatriumdivesinikfosfaatmonohüdraat, mannitool.

4. RAVIMVORM JA PAKENDI SUURUS

Infusioonilahuse pulber ja lahusti

1 pulbriviaal ühekordseks kasutamiseks
1 lahustiviaal 20 ml süsteveega
1 ülekandeseade 20/20 (Mix2Vial seade) lahustamiseks

5. MANUSTAMISVIIS JA -TEE(D)

Enne ravimi kasutamist lugege pakendi infolehte.

Intravenoosne.

6. ERIHOIATUS, ET RAVIMIT TULEB HOIDA LASTE EEST VARJATUD JA KÄTTESAAMATUS KOHAS

Hoida laste eest varjatud ja kättesaamatus kohas.

7. TEISED ERIHOIATUSED (VAJADUSEL)

8. KÕLBLIKKUSAEG

EXP

9. SÄILITAMISE ERITINGIMUSED

Hoida temperatuuril kuni 25 °C. Mitte lasta külmuda.

**10. ERINÕUDED KASUTAMATA JÄÄNUD RAVIMPREPARAADI VÕI SELLEST
TEKKINUD JÄÄTME MATERJALI HÄVITAMISEKS, VASTAVALT VAJADUSELE**

11. MÜÜGILOA HOIDJA NIMI JA AADRESS

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Saksamaa

12. MÜÜGILOA NUMBER (NUMBRID)

EU/1/15/1006/001

13. PARTII NUMBER

Lot

14. RAVIMI VÄLJASTAMISTINGIMUSED

15. KASUTUSJUHEND

16. TEAVE BRAILLE' KIRJAS (PUNKTKIRJAS)

Respreeza 1000 mg

17. AINULAADNE IDENTIFIKAATOR – 2D-vöötкод

Lisatud on 2D-vöötкод, mis sisaldab ainulaadset identifikaatorit.

18. AINULAADNE IDENTIFIKAATOR – INIMLOETAVAD ANDMED

PC:

SN:

NN:

SISEPAKENDIL PEAVAD OLEMA JÄRGMISED ANDMED

PULBRIVIAAL

1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS

Respreeza 1000 mg infusioonilahuse pulber
Inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitor

2. TOIMEAINE(TE) SISALDUS

Inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitor 1000 mg

3. ABIAINED

Abiained: naatriumkloriid, naatriumdivesinikfosfaatmonohüdraat, mannitool.

4. RAVIMVORM JA PAKENDI SUURUS

Infusioonilahuse pulber

1000 mg

5. MANUSTAMISVIIS JA -TEE(D)

Enne ravimi kasutamist lugege pakendi infolehte.

Intravenoosne.

6. ERIHOIATUS, ET RAVIMIT TULEB HOIDA LASTE EEST VARJATUD JA KÄTTESAAMATUS KOHAS

7. TEISED ERIHOIATUSED (VAJADUSEL)

8. KÕLBLIKKUSAEG

EXP

9. SÄILITAMISE ERITINGIMUSED

Hoida temperatuuril kuni 25 °C. Mitte lasta külmuda.

10. ERINÕUDED KASUTAMATA JÄÄNUD RAVIMPREPARAADI VÕI SELLEST TEKKINUD JÄÄTMEKUMATERJALI HÄVITAMISEKS, VASTAVALT VAJADUSELE

11. MÜÜGILOA HOIDJA NIMI JA AADDRESS

CSL Behring

12. MÜÜGILOA NUMBER (NUMBRID)

EU/1/15/1006/001

13. PARTII NUMBER

Lot

14. RAVIMI VÄLJASTAMISTINGIMUSED

15. KASUTUSJUHEND

16. TEAVE BRAILLE' KIRJAS (PUNKTKIRJAS)

SISEPAKENDIL PEAVAD OLEMA JÄRGMISED ANDMED

LAHUSTIVIAAL

1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS

Respreeza lahusti

2. TOIMEAINE(TE) SISALDUS

Süstevesi

3. ABIAINED

4. RAVIMVORM JA PAKENDI SUURUS

20 ml

5. MANUSTAMISVIIS JA -TEE(D)

6. ERIHOIATUS, ET RAVIMIT TULEB HOIDA LASTE EEST VARJATUD JA KÄTTESAAMATUS KOHAS

7. TEISED ERIHOIATUSED (VAJADUSEL)

8. KÕLBLIKKUSAEG

EXP

9. SÄILITAMISE ERITINGIMUSED

10. ERINÕUDED KASUTAMATA JÄÄNUD RAVIMPREPARAADI VÕI SELLEST TEKKINUD JÄÄTMEMATERJALI HÄVITAMISEKS, VASTAVALT VAJADUSELE

11. MÜÜGILOA HOIDJA NIMI JA AADRESS

CSL Behring

12. MÜÜGILOA NUMBER (NUMBRID)

EU/1/15/1006/001

13. PARTII NUMBER

Lot

14. RAVIMI VÄLJASTAMISTINGIMUSED

15. KASUTUSJUHEND

16. TEAVE BRAILLE' KIRJAS (PUNKTKIRJAS)

VÄLISPAKENDIL PEAVAD OLEMA JÄRGMISED ANDMED

KARP

1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS

Respreeza 4000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti
Inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitor

2. TOIMEAINE(TE) SISALDUS

Inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitor 4000 mg
Pärast lahustamist 76 ml lahustiga sisaldab lahus ligikaudu 50 mg/ml inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitorit.

3. ABIAINED

Abiained: naatriumkloriid, naatriumdivesinikfosfaatmonohüdraat, mannitool.

4. RAVIMVORM JA PAKENDI SUURUS

Infusioonilahuse pulber ja lahusti

1 pulbriviaal ühekordseks kasutamiseks
1 lahustiviaal 76 ml süsteveega
1 ülekandeseade 20/20 (Mix2Vial seade) lahustamiseks
Manustamiskomplekt (sisemine karp):
1 IV infusioonikomplekt
1 libliknõela süstekomplekt
3 alkoholiga immutatud puhastuspatja

5. MANUSTAMISVIIS JA -TEE(D)

Enne ravimi kasutamist lugege pakendi infolehte.

Intravenoosne.

6. ERIHOIATUS, ET RAVIMIT TULEB HOIDA LASTE EEST VARJATUD JA KÄTTESAAMATUS KOHAS

Hoida laste eest varjatud ja kättesaamatus kohas.

7. TEISED ERIHOIATUSED (VAJADUSEL)

8. KÕLBLIKKUSAEG

EXP

9. SÄILITAMISE ERITINGIMUSED

Hoida temperatuuril kuni 25 °C. Mitte lasta külmuda.

**10. ERINÕUDED KASUTAMATA JÄÄNUD RAVIMPREPARAADI VÕI SELLEST
TEKKINUD JÄÄTME MATERJALI HÄVITAMISEKS, VASTAVALT VAJADUSELE**

11. MÜÜGILOA HOIDJA NIMI JA AADRESS

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Saksamaa

12. MÜÜGILOA NUMBER (NUMBRID)

EU/1/15/1006/002

13. PARTII NUMBER

Lot

14. RAVIMI VÄLJASTAMISTINGIMUSED

15. KASUTUSJUHEND

16. TEAVE BRAILLE' KIRJAS (PUNKTKIRJAS)

Respreeza 4000 mg

17. AINULAADNE IDENTIFIKAATOR – 2D-vöötkood

Lisatud on 2D-vöötkood, mis sisaldab ainulaadset identifikaatorit.

18. AINULAADNE IDENTIFIKAATOR – INIMLOETAVAD ANDMED

PC:
SN:
NN:

SISEPAKENDIL PEAVAD OLEMA JÄRGMISED ANDMED**PULBRIVIAAL****1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS**

Respreeza 4000 mg infusioonilahuse pulber
Inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitor

2. TOIMEAINE(TE) SISALDUS

Inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitor 4000 mg

3. ABIAINED

Abiained: naatriumkloriid, naatriumdivesinikfosfaatmonohüdraat, mannitool.

4. RAVIMVORM JA PAKENDI SUURUS

Infusioonilahuse pulber

4000 mg

5. MANUSTAMISVIIS JA -TEE(D)

Enne ravimi kasutamist lugege pakendi infolehte.

Intravenoosne.

6. ERIHOIATUS, ET RAVIMIT TULEB HOIDA LASTE EEST VARJATUD JA KÄTTESAAMATUS KOHAS**7. TEISED ERIHOIATUSED (VAJADUSEL)****8. KÕLBLIKKUSAEG**

EXP

9. SÄILITAMISE ERITINGIMUSED

Hoida temperatuuril kuni 25 °C. Mitte lasta külmuda.

10. ERINÕUDED KASUTAMATA JÄÄNUD RAVIMPREPARAADI VÕI SELLEST TEKKINUD JÄÄTMEKUMATERJALI HÄVITAMISEKS, VASTAVALT VAJADUSELE

11. MÜÜGILOA HOIDJA NIMI JA AADDRESS

CSL Behring

12. MÜÜGILOA NUMBER (NUMBRID)

EU/1/15/1006/002

13. PARTII NUMBER

Lot

14. RAVIMI VÄLJASTAMISTINGIMUSED

15. KASUTUSJUHEND

16. TEAVE BRAILLE' KIRJAS (PUNKTKIRJAS)

SISEPAKENDIL PEAVAD OLEMA JÄRGMISED ANDMED

LAHUSTIVIAAL

1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS

Respreeza lahusti

2. TOIMEAINE(TE) SISALDUS

Süstevesi

3. ABIAINED

4. RAVIMVORM JA PAKENDI SUURUS

76 ml

5. MANUSTAMISVIIS JA -TEE(D)

6. ERIHOIATUS, ET RAVIMIT TULEB HOIDA LASTE EEST VARJATUD JA KÄTTESAAMATUS KOHAS

7. TEISED ERIHOIATUSED (VAJADUSEL)

8. KÕLBLIKKUSAEG

EXP

9. SÄILITAMISE ERITINGIMUSED

10. ERINÕUDED KASUTAMATA JÄÄNUD RAVIMPREPARAADI VÕI SELLEST TEKKINUD JÄÄTMEMATERJALI HÄVITAMISEKS, VASTAVALT VAJADUSELE

11. MÜÜGILOA HOIDJA NIMI JA AADRESS

CSL Behring

12. MÜÜGILOA NUMBER (NUMBRID)

EU/1/15/1006/002

13. PARTII NUMBER

Lot

14. RAVIMI VÄLJASTAMISTINGIMUSED

15. KASUTUSJUHEND

16. TEAVE BRAILLE' KIRJAS (PUNKTKIRJAS)

VÄLISPAKENDIL PEAVAD OLEMA JÄRGMISED ANDMED

KARP

1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS

Respreeza 5000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti
Inimese alfa-₁ proteinaasi inhibiitor

2. TOIMEAINE(TE) SISALDUS

Inimese alfa-₁ proteinaasi inhibiitor 5000 mg
Pärast lahustamist 95 ml lahustiga sisaldab lahus ligikaudu 50 mg/ml inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitorit.

3. ABIAINED

Abiained: naatriumkloriid, naatriumdivesinikfosfaatmonohüdraat, mannitool.

4. RAVIMVORM JA PAKENDI SUURUS

Infusioonilahuse pulber ja lahusti

1 pulbriviaal ühekordseks kasutamiseks
1 lahustiviaal 95 ml süsteveega
1 ülekandeseade 20/20 (Mix2Vial seade) lahustamiseks
Manustamiskomplekt (sisemine karp):
1 IV infusioonikomplekt
1 libliknõela süstekomplekt
3 alkoholiga immutatud puhastuspatja

5. MANUSTAMISVIIS JA -TEE(D)

Enne ravimi kasutamist lugege pakendi infolehte.

Intravenoosne.

6. ERIHOIATUS, ET RAVIMIT TULEB HOIDA LASTE EEST VARJATUD JA KÄTTESAAMATUS KOHAS

Hoida laste eest varjatud ja kättesaamatus kohas.

7. TEISED ERIHOIATUSED (VAJADUSEL)

8. KÕLBLIKKUSAEG

EXP

9. SÄILITAMISE ERITINGIMUSED

Hoida temperatuuril kuni 25 °C. Mitte lasta külmuda.

**10. ERINÕUDED KASUTAMATA JÄÄNUD RAVIMPREPARAADI VÕI SELLEST
TEKKINUD JÄÄTME-MATERJALI HÄVITAMISEKS, VASTAVALT VAJADUSELE**

11. MÜÜGILOA HOIDJA NIMI JA AADRESS

CSL Behring GmbH, 35041 Marburg, Saksamaa

12. MÜÜGILOA NUMBER (NUMBRID)

EU/1/15/1006/003

13. PARTII NUMBER

Lot

14. RAVIMI VÄLJASTAMISTINGIMUSED

15. KASUTUSJUHEND

16. TEAVE BRAILLE' KIRJAS (PUNKTKIRJAS)

Respreeza 5000 mg

17. AINULAADNE IDENTIFIKAATOR – 2D-vöötкод

Lisatud on 2D-vöötкод, mis sisaldab ainulaadset identifikaatorit.

18. AINULAADNE IDENTIFIKAATOR – INIMLOETAVAD ANDMED

PC:
SN:
NN:

SISEPAKENDIL PEAVAD OLEMA JÄRGMISED ANDMED**PULBRIVIAAL****1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS**

Respreeza 5000 mg infusioonilahuse pulber
Inimese alfa-₁ proteinaasi inhibiitor

2. TOIMEAINE(TE) SISALDUS

Inimese alfa-₁ proteinaasi inhibiitor 5000 mg

3. ABIAINED

Abiained: naatriumkloriid, naatriumdivesinikfosfaatmonohüdraat, mannitool.

4. RAVIMVORM JA PAKENDI SUURUS

Infusioonilahuse pulber.

5000 mg

5. MANUSTAMISVIIS JA -TEE(D)

Enne ravimi kasutamist lugege pakendi infolehte.

Intravenoosne.

6. ERIHOIATUS, ET RAVIMIT TULEB HOIDA LASTE EEST VARJATUD JA KÄTTESAAMATUS KOHAS**7. TEISED ERIHOIATUSED (VAJADUSEL)****8. KÕLBLIKKUSAEG**

Kõlblik kuni:

9. SÄILITAMISE ERITINGIMUSED

Hoida temperatuuril kuni 25 °C. Mitte lasta külmuda.

10. ERINÕUDED KASUTAMATA JÄÄNUD RAVIMPREPARAADI VÕI SELLEST TEKKINUD JÄÄTMEMATERJALI HÄVITAMISEKS, VASTAVALT VAJADUSELE

11. MÜÜGILOA HOIDJA NIMI JA AADDRESS

CSL Behring

12. MÜÜGILOA NUMBER (NUMBRID)

EU/1/15/1006/003

13. PARTII NUMBER

Partii nr:

14. RAVIMI VÄLJASTAMISTINGIMUSED

15. KASUTUSJUHEND

16. TEAVE BRAILLE' KIRJAS (PUNKTKIRJAS)

SISEPAKENDIL PEAVAD OLEMA JÄRGMISED ANDMED

LAHUSTIVIAAL

1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS

Respreeza lahusti

2. TOIMEAINE(TE) SISALDUS

Süstevesi

3. ABIAINED

4. RAVIMVORM JA PAKENDI SUURUS

95 ml

5. MANUSTAMISVIIS JA -TEE(D)

6. ERIHOIATUS, ET RAVIMIT TULEB HOIDA LASTE EEST VARJATUD JA KÄTTESAAMATUS KOHAS

7. TEISED ERIHOIATUSED (VAJADUSEL)

8. KÕLBLIKKUSAEG

Kõlblik kuni:

9. SÄILITAMISE ERITINGIMUSED

10. ERINÕUDED KASUTAMATA JÄÄNUD RAVIMPREPARAADI VÕI SELLEST TEKKINUD JÄÄTMEMATERJALI HÄVITAMISEKS, VASTAVALT VAJADUSELE

11. MÜÜGILOA HOIDJA NIMI JA AADRESS

CSL Behring

12. MÜÜGILOA NUMBER (NUMBRID)

EU/1/15/1006/003

13. PARTII NUMBER

Partii nr:

14. RAVIMI VÄLJASTAMISTINGIMUSED

15. KASUTUSJUHEND

16. TEAVE BRAILLE' KIRJAS (PUNKTKIRJAS)

VÄLISPAKENDIL PEAVAD OLEMA JÄRGMISED ANDMED
Manustamiskomplekti karp (sisemine karp)

1. RAVIMPREPARAADI NIMETUS

Manustamiskomplekt

2. TOIMEAINE(TE) SISALDUS

Ei kohaldata.

3. ABIAINED

Ei kohaldata.

4. RAVIMVORM JA PAKENDI SUURUS

Ei kohaldata.

5. MANUSTAMISVIIS JA -TEE(D)

Ei kohaldata.

**6. ERIHOIATUS, ET RAVIMIT TULEB HOIDA LASTE EEST VARJATUD JA
KÄTTESAAMATUS KOHAS**

Ei kohaldata.

7. TEISED ERIHOIATUSED (VAJADUSEL)

Ei kohaldata.

8. KÕLBLIKKUSAEG

EXP:

9. SÄILITAMISE ERITINGIMUSED

Ei kohaldata.

**10. ERINÕUDED KASUTAMATA JÄÄNUD RAVIMPREPARAADI VÕI SELLEST
TEKKINUD JÄÄTME MATERJALI HÄVITAMISEKS, VASTAVALT VAJADUSELE**

Ei kohaldata.

11. MÜÜGILOA HOIDJA NIMI JA AADRESS

CSL Behring

12. MÜÜGILOA NUMBER (NUMBRID)

Ei kohaldata.

13. PARTII NUMBER

Lot:

14. RAVIMI VÄLJASTAMISTINGIMUSED

Ei kohaldata.

15. KASUTUSJUHEND

Ei kohaldata.

16. TEAVE BRAILLE' KIRJAS (PUNKTKIRJAS)

Ei kohaldata.

B. PAKENDI INFOLEHT

Pakendi infoleht: teave kasutajale

Respreeza 1000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti
Respreeza 4000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti
Respreeza 5000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti

Inimese alfa-₁ proteinaasi inhibiitor

Enne ravimi kasutamist lugege hoolikalt infolehte, sest siin on teile vajalikku teavet.

- Hoidke infoleht alles, et seda vajadusel uuesti lugeda.
- Kui teil on lisaküsimusi, pidage nõu oma arsti või tervishoiutöötajaga.
- Ravim on välja kirjutatud üksnes teile. Ärge andke seda kellelegi teisele. Ravim võib olla neile kahjulik, isegi kui haigusnähud on sarnased.
- Kui teil tekib ükskõik milline kõrvaltoime, pidage nõu oma arsti või tervishoiutöötajaga. Kõrvaltoime võib olla ka selline, mida selles infolehes ei ole nimetatud. Vt lõik 4.

Infolehe sisukord

1. Mis ravim on Respreeza ja milleks seda kasutatakse
2. Mida on vaja teada enne Respreeza kasutamist
3. Kuidas Respreezat kasutada
4. Võimalikud kõrvaltoimed
5. Kuidas Respreezat säilitada
6. Pakendi sisu ja muu teave

1. Mis ravim on Respreeza ja milleks seda kasutatakse

Mis ravim on Respreeza

See ravim sisaldab toimeainena inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitorit, mis on vere loomulik komponent ja sisaldub kopsus. Selle põhiotstarve on seal kaitsta kopsukude teatava ensüümi toime piiramise teel, mida nimetatakse neutrofiilide elastaasiks. Neutrofiilide elastaas võib olla kahjulik, kui selle toimet ei piirata (näiteks kui teil on alfa-1 proteinaasi inhibiitori puudulikkus).

Milleks Respreezat kasutatakse

Seda ravimit kasutatakse teadaoleva raske alfa-1 proteinaasi inhibiitori puudulikkusega täiskasvanutel (pärilik haigus, mida nimetatakse ka alfa-1 antitrüpsiini puudulikkuseks), kellel on tekkinud kopsuhaigus emfüseem.

Emfüseem tekib, kui alfa-1 proteinaasi inhibiitori puudulikkus põhjustab seisundi, mille korral neutrofiilide elastaas ei allu täielikult kontrollile ja kahjustab kopsude väikesi kotikujulisi alveole, mille kaudu hapnik liigub kehasse. Selle kahjustuse tõttu kopsud õigesti ei toimi.

Selle ravimi regulaarsel kasutamisel suurenevad alfa-1 proteinaasi inhibiitori tasemed veres ja kopsudes, aeglustades emfüseemi progresseerumist.

2. Mida on vaja teada enne Respreeza kasutamist

ÄRGE võtke Respreezat

- kui olete inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitori või selle ravimi mis tahes koostisosade (loetletud lõigus 6) suhtes allergiline;
- kui teil on avastatud teatavate verevalkude, A-tüüpi immunoglobuliinide (IgA) puudulikkus ja teil on tekkinud nende vastu antikehad.

Hoiatused ja ettevaatusabinõud

- Enne Respreeza kasutamist pidage nõu oma arsti või tervishoiutöötajaga.

Teave allergiliste reaktsioonide kohta: millal võib osutada vajalikuks infusiooni aeglustada või see lõpetada?

Võite olla inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitori suhtes allergiline, isegi kui olete varem inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitoreid saanud ja neid hästi talunud. Mõnel juhul võivad tekkida rasked allergilised reaktsioonid. Arst teavitab teid allergiliste reaktsioonide tunnustest (nt külmavärinad, õhetus, südamegevuse kiirenemine, vererõhu langus, uimasus, lööve, nahapõletik, sügelus, hingamis- või neelamisraskused ning käte, näo või suu turse) (vt ka lõik 4).

- Õelge oma arstile või tervishoiutöötajale **kohe**, kui märkate selle ravimi infusiooni ajal neid reaktsioone. Teie arst võib olenevalt reaktsiooni olemusest ja raskusest otsustada kas infusiooni aeglustada või selle täielikult lõpetada ja alustada sobivat ravi.
- Iseendale manustamise / koduse ravi korral katkestage **kohe** infusioon ja võtke ühendust oma arsti või tervishoiutöötajaga.

Ohutusalaane teave seoses infektsioonidega

Respreeza on valmistatud inimese vereplasmast (see on vere vedel osa, millest vererakud on eemaldatud).

Kuna infektsioonid võivad verrega edasi kanduda, võetakse ravimite valmistamisel inimese verest või vereplasmast teatavaid meetmeid nende ravimis sisaldumise ja patsientidele edasikandumise vältimiseks. Need on:

- vere- ja plasmadoonorite hoolikas valik nakkusekandmise ohuga doonorite väljajätmiseks;
- vere- ja plasmaannetuste proovide testimine, et püüda vältida viiruste/infektsioonide tunnustega materjalide kasutamist;
- vere või plasma töötlemisprotsessi sammude lisamine viiruste inaktiveerimiseks või eemaldamiseks.

Võetavaid meetmeid loetakse efektiivseteks selliste viiruste vastu nagu inimese immuunpuudulikkuse viirus (HIV), A-, B- ja C-hepatiidi viirused ning parvoviirus B19.

Hoolimata neist meetmetest ei saa siiski nakkusetekitajate ülekandumise võimalust inimverest või -plasmast valmistatud ravimite manustamisel täielikult välistada. See kehtib ka mis tahes tundmatute või uute viiruste või muud tüüpi infektsioonide kohta.

Teie arst võib soovitada teil kaaluda vaktsineerimist A- ja B-hepatiidi vastu, kui saate regulaarselt/korduvalt inimese plasmast valmistatud proteinaasi inhibiitoreid.

- Väga soovitatav on märkida iga Respreeza annuse saamisel üles toote nimetus ja partii number, et pidada arvestust kasutatud partiide üle.

Suitsetamine

Tubakasuits on emfüseemi tekkimise ja progresseerumise tähtis riskifaktor, mistõttu teil on väga soovitatav suitsetamisest loobuda ja vältida passiivset suitsetamist.

Lapsed ja noorukid

See ravim ei ole ette nähtud kasutamiseks lastel ega noorukitel vanuses alla 18 aasta.

Muud ravimid ja Respreeza

- Teatage oma arstile või tervishoiutöötajale, kui te võtate või olete hiljuti võtnud või kavatsete võtta mis tahes muid ravimeid.

Rasedus, imetamine ja viljakus

- ➔ Kui te olete rase, imetate või arvate end olevat rase või kavatsete rasestuda, pidage enne selle ravimi kasutamist nõu oma arsti või tervishoiutöötajaga.

Kuna alfa-1 proteinaasi inhibiitor on inimvere normaalne komponent, ei kahjusta see ravim soovitatavas annuses eeldatavalt loote arengut. Kuna aga Respreeza kasutamise ohutuse kohta raseduse ajal teave puudub, siis kui olete rase, tuleb selle ravimi manustamisel teile olla ettevaatlik. Ei ole teada, kas Respreeza eritub rinnapiima. Kui imetate last, arutab teie arst teiega selle ravimi kasutamisega seotud riske ja kasu.

Mõju kohta fertiilsusele andmed puuduvad, kuid kuna alfa-1 proteinaasi inhibiitor on inimvere loomulik komponent, ei eeldata kahjulikke toimeid fertiilsusele Respreeza kasutamisel soovitatavas annuses.

Autojuhtimine ja masinatega töötamine

Pärast selle ravimi manustamist võib tekkida peeringlus. Peeringluse tekkimisel ei tohi te juhtida autot või käsitseda masinaid kuni peeringluse möödumiseni (vt lõik 4).

Respreeza sisaldab naatriumit

Ravim sisaldab ligikaudu 37 mg naatriumi ühes Respreeza 1000mg viaalis, 149 mg naatriumi Respreeza 4000 mg viaalis ja 186 mg naatriumi Respreeza 5000 mg viaalis, mis on vastavalt võrdne 1,9%-ga, 7,4%-ga ja 9,3%-ga WHO poolt soovitatud naatriumi maksimaalsest ööpäevasest kogusest täiskasvanutel, s.o 2g. Teie arst või tervishoiutöötaja võtab seda arvesse, kui olete piiratud naatriumisaldusega dieedil.

3. Kuidas Respreezat kasutada

Respreezat manustatakse pärast lahustamist tilkinfusiooni teel veeni. Esimesed infusioonid toimuvad alfa-1 proteinaasi inhibiitori puudulikkuse ravis kogenud tervishoiutöötaja järelevalve all.

Kodune ravi / ise manustamine

Pärast esimesi infusioone võite Respreezat manustada ka teie või teie tervishoiutöötaja, kuid ainult pärast sellekohase väljaõppe saamist. Kui teie arst otsustab, et teil sobib kasutada kodust ravi / iseendale manustamist, annab ta teile juhiseid:

- kuidas seda ravimit ette valmistada ja manustada (vt illustreeritud juhiseid selle infolehe lõpus lõigus “Teave tervishoiutöötajatele ja patsientidele, kellel sobib kasutada kodust ravi / iseendale manustamist”),
- kuidas ravimi steriilsust säilitada (aseptilised infusioonivõtted),
- kuidas ravipäevikut pidada,
- kuidas kõrvaltoimeid, sealhulgas allergiliste reaktsioonide tunnuseid kindlaks määrata ning nende tekkimisel meetmeid võtta (vt ka lõik 2 ja lõik 4).

Teie arst või tervishoiutöötaja vaatab teie / teie hooldaja infundeerimisvõtted regulaarselt läbi, et tagada ravimi jätkuvalt sobiv manustamine.

Annus

Teile manustatav Respreeza annus põhineb teie kehakaalul. Soovitatav annus on 60 mg kehamassi 1 kg kohta, mida tuleb manustada üks kord nädalas. Infusioonilahust manustatakse tavaliselt ligikaudu 15 minuti jooksul (ligikaudu 0,08 ml lahust kehamassi 1 kg kohta minutis). Teie arst määrab teile sobiva infusioonikiiruse, võttes arvesse teie kehakaalu ja infusiooni talutavust teile.

Kui te kasutate Respreezat rohkem kui ette nähtud

Üleannustamise tagajärjed ei ole teada.

- ➔ Õelge oma arstile või tervishoiutöötajale, kui arvate, et olete kasutanud Respreezat rohkem, kui ette nähtud. Ta võtab sobivaid meetmeid.

Kui te unustate Respreezat kasutada

- ➔ Võtke kohe oma järgmine annus ja jätkake regulaarsete intervallidega vastavalt oma arsti või tervishoiutöötaja nõuannetele.
- ➔ Ärge võtke kahekordset annust, kui annus jäi eelmisel korral võtmata.

Kui te lõpetate Respreeza kasutamise

- ➔ Ärge lõpetage selle ravimi kasutamist oma arsti või tervishoiutöötajaga nõu pidamata. Ravi lõpetamisel Respreezaga võib teie seisund halveneda.

4. Võimalikud kõrvaltoimed

Nagu kõik ravimid, võib ka see ravim põhjustada kõrvaltoimeid, kuigi kõigil neid ei teki. Neid kõrvaltoimeid võib tekkida ka sel juhul, kui olete inimese alfa-1 proteinaasi inhibiitoreid varem saanud ja neid hästi talunud.

Mõningad kõrvaltoimed võivad olla tõsised

Aeg-ajalt (võivad esineda kuni 1 inimesel 100st) on täheldatud allergilisi reaktsioone. Need võivad mõnel väga harval juhul (võivad esineda kuni 1 inimesel 10 000st) progresseeruda rasketeks allergilisteks reaktsioonideks, isegi kui teil varasemate infusioonide ajal ei ole allergianähte tekkinud.

- ➔ Õelge oma arstile või tervishoiutöötajale **kohe**, kui märkate Respreeza manustamise ajal allergiliste reaktsioonide tunnuseid (näiteks külmavärinad, õhetus, südamegevuse kiirenemine, vererõhu langus, uimasus, lööve, nahapõletik, kihelus, hingamis- või neelamisraskus ja käte, näo või suu turse). Teie arst või tervishoiutöötaja võib olenevalt reaktsiooni olemusest ja raskusest otsustada kas infusiooni aeglustada või selle täielikult lõpetada ja anda reaktsiooni vastu sobivat ravi.
Iseendale manustamise / koduse ravi korral katkestage **kohe** infusioon ja võtke ühendust oma arsti või tervishoiutöötajaga.

Muud võimalikud kõrvaltoimed

Sage (võivad esineda kuni 1 inimesel 10st)
pearinglus, peavalu, õhupuudus (düspnoe), iiveldus

Aeg-ajalt (võivad esineda kuni 1 inimesel 100st)
muutunud puuetundlikkus, näiteks käelabade, käsivarte, sääрте või jalalabade kõrvetus- või pakitsustunne või tuimus (paresteesia), õhetus, nahapõletik (nõgestõbi), ketendav lööve ja lööve kogu kehal, kehaline nõrkus (asteenia), reaktsioonid infusioonikohal (näiteks kõrvetus- või kipitustunne, valu, turse või punetus infusioonikohal (hematoom))

Väga harv (võivad esineda kuni 1 inimesel 10 000-st)
vähenenud puuetundlikkus, näiteks käelabade, käsivarte, sääрте või jalalabade kõrvetus- või pakitsustunne või tuimus (hüpesteesia), liigne higistamine (hüperhidroos), kihelus, valu rindkeres, külmavärinad, palavik

Esinemissagedus teadmata (sagedust ei saa hinnata olemasolevate andmete alusel)
valu lümfisõlmedes (üle kogu keha paiknevad ovaalsed koemassid, mis on kombatavad näiteks kaenla all, kubemes või kaelal), näotursete, silmade ja huulte tursete

Kõrvaltoimetest teatamine

Kui teil tekib ükskõik milline kõrvaltoime, pidage nõu oma arsti või tervishoiutöötajaga. Kõrvaltoime võib olla ka selline, mida selles infolehes ei ole nimetatud. Kõrvaltoimetest võite ka ise teatada riikliku teavitussüsteemi ([vt V lisa](#)) kaudu. Teatades aitate saada rohkem infot ravimi ohutusest.

5. Kuidas Respreezat säilitada

Hoidke seda ravimit laste eest varjatud ja kättesaamatus kohas.

Ärge kasutage seda ravimit pärast kõlblikkusaega, mis on märgitud välispakendil ja viaalide etikettidel pärast Kõlblik kuni / EXP. Kõlblikkusaeg viitab selle kuu viimasele päevale.

Hoida temperatuuril kuni 25 °C. Mitte lasta külmuda.

Lahus tuleb kohe pärast lahustamist ära kasutada. Kui see ei ole võimalik, võib lahuseid säilitada kuni 3 tunni jooksul toatemperatuuril (kuni 25 °C). Mitte lasta manustamiskõlblikuks muudetud lahusel külmuda.

6. Pakendi sisu ja muu teave

Mida Respreeza sisaldab

Toimeaine on inimese alfa-₁ proteinaasi inhibiitor. Üks viaal sisaldab ligikaudu 1000 mg, 4000 mg või 5000 mg inimese alfa-₁ proteinaasi inhibiitorit.

Teised koostisosad on naatriumkloriid, naatriumdivesinikfosfaatmonohüdraat ja mannitool (vt lõik 2).
Lahusti: süstevesi

Kuidas Respreeza välja näeb ja pakendi sisu

See ravim on valge kuni valkjas pulber.

Pärast lahustamist süsteveega peab lahus olema selge, värvitu kuni kollakas ja ilma nähtavate osakesteta.

Pakendivormid

Ühe pakendi sisu:

Respreeza 1000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti:

- 1 viaal pulbriga ühekordseks kasutamiseks
- 1 lahustiviaal 20 ml süsteveega
- 1 ülekandeseade 20/20 (Mix2Vial seade) lahustamiseks

Respreeza 4000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti:

- 1 viaal pulbriga ühekordseks kasutamiseks
- 1 lahustiviaal 76 ml süsteveega
- 1 ülekandeseade 20/20 (Mix2Vial seade) lahustamiseks
- Manustamiskomplekt (sisemine karp)
- 1 IV infusioonikomplekt
- 1 libliknõela süstekomplekt
- 3 alkoholiga immutatud puhastuspatja

Respreeza 5000 mg infusioonilahuse pulber ja lahusti:

- 1 viaal pulbriga ühekordseks kasutamiseks
- 1 lahustiviaal 95 ml süsteveega
- 1 ülekandeseade 20/20 (Mix2Vial seade) lahustamiseks
- Manustamiskomplekt (sisemine karp)
- 1 IV infusioonikomplekt
- 1 libliknõela süstekomplekt
- 3 alkoholiga immutatud puhastuspatja

Kõik pakendi suurused ei pruugi olla müügil.

Müügiloa hoidja ja tootja

CSL Behring GmbH

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

Lisaküsimuste tekkimisel selle ravimi kohta pöörduge palun müügiloa hoidja kohaliku esindaja poole.

België/Belgique/Belgien

CSL Behring NV
Tél/Tel: +32 15 28 89 20

България

МагнаФарм България
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

PharmaSwiss d.o.o.
Tel: +385 1 631 1833

Ireland

CSL Behring GmbH
Tel: +49 69 30517254

Ísland

CSL Behring AB
Sími: +46 8 544 966 70

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
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

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

Suomi/Finland

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

Sverige

CSL Behring AB
Tel: +46 8 544 966 70

United Kingdom

CSL Behring UK Ltd.
Tel: +44 1444 447405


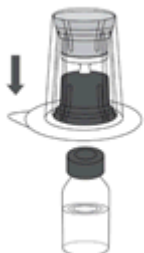
Infoleht on viimati uuendatud KK/AAAA


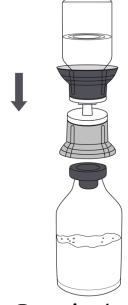


Täpne teave selle ravimi kohta on Euroopa Ravimiameti kodulehel: <http://www.ema.europa.eu/>.

Järgmine teave on ainult tervishoiutöötajatele ja patsientidele, kellel sobib kasutada kodust ravi / iseendale manustamistÜldised juhised

- Lahustamine peab toimuma vastavalt alltoodud juhistele.
- Preparaati tuleb lahustada, manustada ja käsitseta ettevaatlikult, järgides aseptika nõudeid, et säiliks preparaadi steriilsus.
- Ärge kasutage lahustamiseks ja manustamiseks kaasasolevaid steriilseid abivahendeid, kui nende pakend on avatud või kui need on kahjustunud.
- Pulber tuleb lahustada lahustis (süstevees).
- Pulber peab täielikult lahustuma 5 minutiga (1000 mg pakendis) või 10 minutiga (4000 mg ja 5000 mg pakendis).
- Enne manustamist hinnake valmistatud lahust tahkete osakeste ja värvimuutuse esinemise suhtes.
- Valmistatud lahus peab olema selge, värvitu kuni õrnalt kollakas ja ilma nähtavate osakesteta.

Repreeza valmistamiseks ja lahustamiseks järgige alltoodud etappe:

1. Veenduge, et Respreeza viaal ja süstevee viaal on toatemperatuuril (kuni 25 °C).	
2. Eemaldage süstevee viaalilt eemaldatav plastkate.	
3. Puhastage süstevee viaali kummist punnkork antiseptikumiga, nagu näiteks alkoholiga immutatud puhastuspadjaga ja laske kuivada.	
4. Avage Mix2Vial [®] seade, eemaldades sellelt kate (joonis 1). Ärge eemaldage Mix2Vial seadet blisterpakendist.	
5. Asetage süstevee viaal tasasele puhtale pinnale ja hoidke seda kindlalt. Võtke Mix2Vial seade koos blisterpakendiga ja sisestage Mix2Vial seadme sinise teravik vertikaalselt süstevee viaali (joonis 2).	

<p>6. Eemaldage Mix2Vial seadmelt ettevaatlikult blisterpakend, hoides seda äärest ja tõmmates seda vertikaalselt üles. Veenduge, et te eemaldate ainult blisterpakendi ja mitte Mix2Vial seadet (joonis 3).</p>	 <p>Joonis 3</p>
<p>7. Eemaldage Respreeza viaalilt eemaldatav plastkate.</p>	
<p>8. Puhastage Respreeza viaali kummist punnkork antiseptikumiga, nagu näiteks alkoholiga immutatud puhastuspadjaga ja laske kuivada.</p>	
<p>9. Asetage Respreeza viaal siledale kindlale pinnale. Pöörake Mix2Vial seadmega ühendatud süstevee viaal ümber ja sisestage Mix2Vial seadme värvitu teravik vertikaalselt Respreeza viaali (joonis 4). Süstevesi voolab automaatselt Respreeza viaali.</p> <p>MÄRKUS: Veenduge, et kogu vesi on üle kandunud Respreeza viaali.</p>	 <p>Joonis 4</p>
<p>10. Järgige alltoodud etappe, et eemaldada kogu Mix2Vial seade Respreeza viaalilt:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hoidke ühe käega kindlalt Respreeza viaali joonisel 5 näidatud viisil. • Teise käega haarake kindlalt süstevee viaalist ja Mix2Vial seadme sinisest osast. • Kallutage kogu Mix2Vial seadet küljele, kuni see tuleb Repreeza viaali küljest lahti (joonis 5). <p>Visake süstevee viaal koos kogu Mix2Vial seadmega ära.</p>	 <p>Joonis 5</p>
<p>11. Keerutage Respreeza viaali õrnalt, kuni pulber on täielikult lahustunud (joonis 6). ÄRGE LOKSUTAGE. Ärge puudutage viaali kummikorki.</p>	 <p>Joonis 6</p>
<p>12. Hinnake valmistatud lahust visuaalselt. Lahus peab olema selge, värvitu kuni õrnalt kollakas ja ilma nähtavate osakesteta. Ärge kasutage värvimuutusega, hägust või osakesi sisaldavat lahust.</p>	
<p>13. Kui vajaliku annuse saavutamiseks on vaja rohkem kui 1 Respreeza viaali, korrake ülaltoodud juhiseid 1...12, kasutades eraldi Mix2Vial filterülekaneseadmeid.</p> <p>Kasutage eraldi Mix2Vial seadet ja süstevee viaali iga Repreeza viaali jaoks.</p>	
<p>14. Manustamiskõlblikuks muudetud lahust saab järjestikku manustada otse viaalidest või teise võimalusena võib üle kanda enne manustamist infusioonimahutisse (nt tühja intravenoosse</p>	

manustamise kotti või klaaspudelisse (ei sisaldu pakendis) ülekandmiseks kaubanduses saadaval oleva intravenoosse voolikusüsteemi kaudu (ei sisaldu pakendis)).
Valmistatud lahuse infusioonimahutisse ülekandmisel tuleb järgida aseptika nõudeid.

Manustamine

Valmislahus tuleb manustada kasutades IV infusioonikomplekti (sisaldub 4000 mg ja 5000 mg pakendis).

1. Veenduge, et IV infusioonikomplekti õhu väljalaskekork ja rullklamber on suletud. Kinnitage VERTIKAALSELT Respreeza vial IV infusioonikomplekti <i>spike</i> 'ga, keerates õrnalt IV infusioonikomplekti <i>spike</i> 'i või ühendage see infusioonimahuti külge.
2. Tõstke Respreeza vial/infusioonimahuti kõrgemale või riputage infusiooni alusele.
3. Tilguti kambri täitmiseks pigistage seda, kuni ligikaudu pool kambrit on Respreeza lahusega täitunud.
4. Avage IV infusioonikomplekti õhu väljalaskekork.
5. Avage aeglaselt IV infusioonikomplekti rullklamber ja laske Respreeza lahusel voolata, kuni see jõuab ilma õhumullideta torude otsa.
6. Sulgege rullklamber.
7. Desinfitseerige süstekoht antiseptikumiga, nagu näiteks alkoholiga immutatud puhastuspadjaga enne, kui sisestate nõela ettevaatlikult veeni. Veenduge, et libliknõela voolikusse pole õhku jäänud.
8. Ühendage IV infusioonikomplekti ots libliknõela süstekomplektiga ja avage rullklamber uuesti.
9. Infundeerige valmislahus veeni. Lahus tuleb infundeerida kiirusega ligikaudu 0,08 ml 1 kg kehakmassi kohta minutis, olenevalt teie ravivastusest ja mugavustundest. 1 kg kehakmassi kohta soovitatava annuse 60 mg infundeerimiseks kulub ligikaudu 15 minutit.

Iga Respreeza vial on mõeldud ühekordseks kasutamiseks.

Kasutamata ravimpreparaat või jäätmematerjal tuleb hävitada vastavalt arstilt või tervishoiutöötajalt saadud juhistele.