

GEBRAUCHSINFORMATION: INFORMATION FÜR DEN ANWENDER

Berinert 500 I.E.

Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektions- oder Infusionslösung
Wirkstoff: C1-Esterase-Inhibitor vom Menschen

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

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

Was in dieser Packungsbeilage steht

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

1. Was ist Berinert und wofür wird es angewendet?

Was ist Berinert?

Berinert liegt als Pulver und Lösungsmittel vor. Die fertige Lösung wird als Injektion oder Infusion in eine Vene verabreicht.

Berinert wird aus menschlichem Blutplasma (der flüssige Bestandteil des Blutes) gewonnen. Es enthält als wirksamen Bestandteil das Protein C1-Esterase-Inhibitor vom Menschen.

Wofür wird Berinert angewendet?

Berinert wird zur Behandlung und zur Vorbeugung, vor einem operativen Eingriff, des hereditären Angioödems Typ I und II (HAE, Ödem = Schwellung) angewendet. HAE ist eine angeborene Erkrankung des Gefäßsystems. Es ist keine allergische Erkrankung. HAE wird durch den Mangel, das Fehlen oder der fehlerhaften Bildung des C1-Esterase-Inhibitors, ein wichtiges Protein, verursacht. Die Erkrankung ist durch folgende Beschwerden gekennzeichnet:

- plötzlich auftretende Schwellung der Hände und Füße,
- plötzlich auftretende Schwellung des Gesichts mit Spannungsgefühl,

- Schwellung der Augenlider, Schwellung der Lippe, mögliche Schwellung im Kehlkopfbereich (laryngeal) mit Atembeschwerden,
- Anschwellen der Zunge,
- krampfartige Schmerzen im Bauchraum.

Generell kann jeder Körperteil betroffen sein.

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

Die folgenden Abschnitte enthalten Informationen, die Ihr Arzt vor der Anwendung von Berinert berücksichtigen sollte.

Berinert darf nicht angewendet werden,

- wenn Sie überempfindlich (allergisch) gegen das Protein C1-Esterase-Inhibitor vom Menschen oder einen der in Abschnitt 6. genannten sonstigen Bestandteile dieses Arzneimittel sind.

Bitte informieren Sie Ihren Arzt oder Apotheker über alle Arzneimittel oder Lebensmittel, auf die Sie allergisch reagieren.

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen

- wenn Sie in der Vergangenheit allergische Reaktionen auf Berinert hatten. Dann sollten Sie Mittel zur Vorbeugung von allergischen Reaktionen (Antihistaminika und Kortikosteroide) einnehmen, sofern dies von Ihrem Arzt empfohlen wird.
- wenn bei Ihnen allergische oder anaphylaktische Reaktionen vorkommen (eine schwerwiegende allergische Reaktion welche Atemprobleme oder Schwindel verursacht). **Die Behandlung mit Berinert muss in diesem Fall sofort abgesetzt werden (z. B. durch Unterbrechung der Infusion).**
- wenn Sie Schwellungen im Kehlkopfbereich (Larynxödem) haben. In diesem Fall müssen Sie sorgfältig überwacht werden um im Notfall unverzüglich behandelt werden zu können.
- bei Therapieversuchen außerhalb der zugelassenen Anwendungsgebiete und Dosierung (z. B. Capillary Leak Syndrome, CLS). Siehe auch Kapitel 4. "*Welche Nebenwirkungen sind möglich?*".

Ihr Arzt wird den Nutzen einer Therapie mit Berinert gegen das Risiko dieser Komplikationen abwägen.

Virussicherheit

Bei der Herstellung von Arzneimitteln aus menschlichem Blut oder Plasma werden bestimmte Maßnahmen ergriffen, um eine Übertragung von Infektionen auf den Patienten zu verhindern. Diese Maßnahmen umfassen

- die sorgfältige Auswahl von Blut- und Plasmaspendern um sicherzustellen, dass diejenigen ausgeschlossen werden, die ein infektiöses Risiko tragen, sowie
- die Testung jeder einzelnen Spende und jedes Plasmapools auf Anzeichen für Viren/Infektionen.

Die Hersteller dieser Produkte führen während der Verarbeitung von Blut oder Plasma auch Schritte zur Inaktivierung oder Entfernung von Viren durch. Trotz dieser Maßnahmen kann die Möglichkeit der Übertragung von Erregern bei der Anwendung von aus menschlichem Blut oder Plasma hergestellten Arzneimitteln nicht vollständig ausgeschlossen werden. Dies

gilt auch für bisher unbekannte oder neu auftretende Viren und für andere Arten von Krankheitserregern.

Die getroffenen Maßnahmen werden als wirksam angesehen für umhüllte Viren, wie z. B. das humane Immunschwächevirus (HIV, das AIDS-Virus), das Hepatitis B- und das Hepatitis C-Virus (Leberentzündung) und für die nicht-umhüllten Viren Hepatitis A-Virus (Leberentzündung) und Parvovirus B19 (Ringelröteln).

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

Es wird dringend empfohlen, dass jeder Zeitpunkt wenn Berinert einem Patienten verabreicht wird, den Name, die Chargennummer und das Volumen des Produktes zu dokumentieren. Jede Verabreichung soll mittels beigefügter Selbstklebeetikette in der Krankengeschichte dokumentiert werden.

Anwendung von Berinert zusammen mit anderen Arzneimitteln

- Bitte informieren Sie Ihren Arzt oder Apotheker, wenn Sie andere Arzneimittel einnehmen/anwenden, kürzlich andere Arzneimittel eingenommen/angewendet haben oder beabsichtigen andere Arzneimittel einzunehmen/anzuwenden.
- Berinert darf in der Spritze/dem Infusionsbesteck nicht mit anderen Arzneimitteln oder Lösungsmitteln vermischt werden.

Schwangerschaft, Stillzeit und Zeugungs-/Gebärfähigkeit

- Wenn Sie schwanger sind oder stillen, oder wenn Sie vermuten, schwanger zu sein oder beabsichtigen, schwanger zu werden, fragen Sie vor der Anwendung dieses Arzneimittels Ihren Arzt oder Apotheker um Rat.
- Berinert sollte in der Schwangerschaft und Stillzeit nur angewendet werden, wenn es eindeutig erforderlich ist.

Verkehrstüchtigkeit und Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen

Es wurden keine Studien über die Auswirkungen auf die Verkehrstüchtigkeit und die Fähigkeit zum Bedienen von Maschinen durchgeführt.

Wichtige Informationen über bestimmte sonstige Bestandteile von Berinert

Berinert enthält bis zu 486 mg Natrium (etwa 21 mmol) pro 100 ml Lösung. Wenn Sie eine kochsalzarme Diät einhalten müssen, sollten Sie dies berücksichtigen.

3. Wie ist Berinert anzuwenden?

Die Therapie soll von einem in der Behandlung von C1-Esterase-Inhibitor-Mangel erfahrenen Arzt eingeleitet und überwacht werden.

Dosierung Erwachsene

Behandlung von akuten Angioödem-Attacken:
20 I.E. pro Kilogramm Körpergewicht (20 I.E./kg KG).

Zur Vorbeugung von Angioödem-Attacken vor einem operativen Eingriff:
1000 I.E. innerhalb von 6 Stunden vor einem medizinischen, zahnmedizinischen oder chirurgischen Eingriff.

Kinder und Jugendliche

Behandlung von akuten Angioödem-Attacken:
20 I.E. pro Kilogramm Körpergewicht (20 I.E./kg KG).

Zur Vorbeugung von Angioödem-Attacken vor einem operativen Eingriff:
15 bis 30 I.E. pro Kilogramm Körpergewicht (15-30 I.E./kg KG) innerhalb von 6 Stunden vor einem medizinischen, zahnmedizinischen oder chirurgischen Eingriff. Die Dosierung richtet sich unter anderem nach dem Schweregrad der Erkrankung und der Art des Eingriffes.

Jede Verabreichung soll mittels beigefügter Selbstklebeetikette in der Krankengeschichte dokumentiert werden.

Überdosierung

Es wurden keine Fälle von Überdosierung berichtet.

Zubereitung und Art der Anwendung

Berinert wird in der Regel von Ihrem Arzt in eine Vene (intravenös) gespritzt. Nach entsprechender Unterweisung können Sie oder Ihre Pflegeperson Berinert auch selbst als Injektion anwenden. Wenn Ihr Arzt Sie für eine solche häusliche Behandlung für geeignet hält, wird er Sie ausführlich unterweisen. Sie müssen dann ein Behandlungstagebuch führen, in dem jede zuhause erhaltene Behandlung einzutragen ist. Bringen Sie dieses Tagebuch zu jedem Arzttermin mit. Ihre Vorgehensweise bei der Injektion bzw. die Vorgehensweise Ihrer Pflegeperson wird regelmäßig überprüft, um eine fortlaufend richtige Anwendung sicherzustellen.

Allgemeine Hinweise

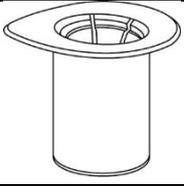
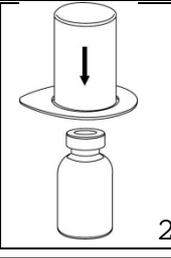
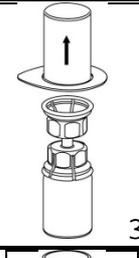
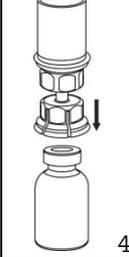
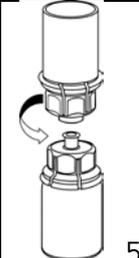
- Das Pulver muss unter keimarmen (aseptischen) Bedingungen gelöst und aufgezogen werden. Verwenden Sie die dem Produkt beige packte Spritze.
- Die fertige Lösung sollte farblos und klar sein. Das gelöste Produkt sollte nach der Filtration/dem Aufziehen der Lösung in die Spritze (siehe unten) und vor der Anwendung auf sichtbare Partikel und Verfärbungen überprüft werden.
- Trübe Lösungen oder Lösungen mit Rückständen (Flocken oder Partikel) sind nicht zu verwenden.
- Nach der Anwendung sollen ungebrauchtes Produkt und Abfallmaterial fachgerecht, gemäß den lokalen Anforderungen und den Anweisungen Ihres Arztes, entsorgt werden.

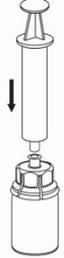
Zubereitung

Erwärmen Sie das Berinert Pulver und das Lösungsmittel auf Raumtemperatur ohne die Flaschen zu öffnen. Lassen Sie dazu die beiden Flaschen entweder ca. 1 Stunde bei Raumtemperatur stehen oder halten Sie sie ein paar Minuten in Ihren Händen. Setzen Sie die

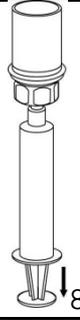
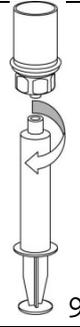
Flaschen nicht direkter Hitze aus. Die Flaschen dürfen nicht über Körpertemperatur (37°C) erwärmt werden.

Entfernen Sie dann vorsichtig die Plastikabdeckungen sowohl von der Flasche mit dem Lösungsmittel als auch von der Flasche mit dem Pulver. Wischen Sie den mittig frei liegenden Teil des Stopfens jeder Flasche mit je einem der beiliegenden Alkoholtupfer ab und lassen diese trocknen. Das Lösungsmittel kann nun mit Hilfe des beiliegenden Überleitgerätes (das Filter Transfer Set Mix2Vial) in die Flasche mit dem Pulver überführt werden. Befolgen Sie dazu die nachstehenden Anweisungen.

	<p>1. Entfernen Sie das Deckpapier von der Mix2Vial Packung. Das Mix2Vial nicht aus der Blisterpackung entnehmen!</p>
	<p>2. Die Lösungsmitteldurchstechflasche auf eine ebene, saubere Fläche stellen und festhalten. Das Mix2Vial Set mit der Blisterpackung greifen und den Dorn der blauen Seite senkrecht in den Stopfen der Lösungsmitteldurchstechflasche einstecken.</p>
	<p>3. Vorsichtig die Verpackung vom Mix2Vial Set entfernen, indem man die Blisterpackung am Siegelrand fasst und ihn senkrecht nach oben abzieht. Dabei ist darauf zu achten, dass nur die Blisterpackung und nicht das Mix2Vial Set entfernt wird.</p>
	<p>4. Die Produktdurchstechflasche auf eine feste, ebene Unterlage stellen. Die Lösungsmitteldurchstechflasche mit dem aufgesetzten Mix2Vial Set umdrehen und analog den Dorn der transparenten Seite senkrecht in den Stopfen der Produktdurchstechflasche einstecken. Das Lösungsmittel läuft automatisch in die Produktdurchstechflasche über.</p>
	<p>5. Mit der einen Hand die Produktseite und mit der anderen Hand die Lösungsmittelseite des Mix2Vial greifen und das Set vorsichtig auseinander schrauben. Entsorgen Sie die Lösungsmitteldurchstechflasche mit dem aufgesetzten blauen Mix2Vial Adapter.</p>

		<p>6. Die Produktdurchstechflasche mit dem transparenten Adapter vorsichtig schwenken, bis das Produkt vollständig gelöst ist. Nicht schütteln.</p>
		<p>7. Luft in eine leere, sterile Spritze aufziehen. Verwenden Sie die dem Produkt beige-packte Spritze. Die Produktdurchstechflasche aufrecht halten, die Spritze mit dem Luer Lock Anschluss des Mix2Vial Set verbinden und die Luft in die Produktdurchstechflasche injizieren.</p>

Aufziehen der Lösung in die Spritze

		<p>8. Die Kolbenstange der Spritze gedrückt halten, das gesamte System umdrehen und die Lösung durch langsames Zurückziehen der Kolbenstange in die Spritze aufziehen.</p>
		<p>9. Nachdem die Lösung vollständig in die Spritze überführt ist, den Spritzenzylinder fassen (dabei die Kolbenstange in ihrer Position halten) und die Spritze vom transparenten Mix2Vial Adapter abdrehen.</p>

Anwendung

Die Lösung wird langsam in eine Vene gespritzt oder infundiert (4 ml/Minute).

4. Welche Nebenwirkungen sind möglich?

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen.

Wenden Sie sich sofort an Ihren Arzt,

- **wenn eine der aufgeführten Nebenwirkungen bei Ihnen auftritt oder**
- **wenn sie Nebenwirkungen bemerken, die nicht in dieser Gebrauchsinformation angegeben sind.**

Bei der Anwendung von Berinert treten selten Nebenwirkungen auf.

Die folgenden Nebenwirkungen wurden selten beobachtet (bei 1 oder mehr als 1 von 10 000 und weniger als 1 von 1000 behandelten Patienten):

- Risiko der Bildung von Blutgerinnseln bei Therapieversuchen mit Verabreichung von Berinert zur Vorbeugung oder Behandlung eines Capillary Leak Syndromes (Flüssigkeitsaustritt aus den kleinen Blutgefäßen ins Gewebe) z. B. während oder nach Herzoperationen unter Einsatz der Herz-Lungen-Maschine. Siehe Abschnitt 2 "*Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen*".
- Anstieg der Körpertemperatur sowie Brennen und Stechen an der Einstichstelle.
- Überempfindlichkeitsreaktionen oder allergische Reaktionen (wie z. B. Herzrhythmusstörungen, Herzrasen, niedriger Blutdruck, Hautrötung, Hautausschlag, Atemnot, Kopfschmerzen, Schwindel, Übelkeit).

In sehr seltenen Fällen (bei weniger als 1 von 10 000 behandelten Patienten bzw. in Einzelfällen) könnte eine Überempfindlichkeitsreaktion bis zum Schock führen.

Meldung von Nebenwirkungen

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt oder Apotheker. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Sie können Nebenwirkungen auch direkt über das nationale Meldesystem anzeigen:

Bundesamt für Sicherheit im Gesundheitswesen
Traisengasse 5
A-1200 WIEN
Fax: + 43 (0) 50 555 36207
Website: <http://www.basg.gv.at/>

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

5. Wie ist Berinert aufzubewahren?

- **Bewahren Sie dieses Arzneimittel für Kinder unzugänglich auf.**
- Sie dürfen dieses Arzneimittel nach dem auf dem Etikett und dem Umkarton angegebenen Verfalldatum nicht mehr verwenden.
- Nicht über 25°C lagern.
- Nicht einfrieren.
- Die Durchstechflasche im Umkarton aufbewahren, um den Inhalt vor Licht zu schützen.
- Berinert enthält kein Konservierungsmittel, deshalb soll das gelöste Produkt möglichst sofort verbraucht werden.
- Falls die zubereitete Lösung nicht sofort verwendet wird, muss sie innerhalb von 8 Stunden verbraucht werden und nur in der **Durchstechflasche** aufbewahrt werden.

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

Was Berinert enthält

Der Wirkstoff ist:

C1-Esterase-Inhibitor vom Menschen (500 I.E./Durchstechflasche; nach Zubereitung der Lösung 50 I.E./ml)

Für zusätzliche Informationen siehe Abschnitt „Die folgenden Informationen sind für medizinisches Fachpersonal bestimmt“.

Die sonstigen Bestandteile sind:

Glycin, Natriumchlorid, Natriumcitrat

Siehe auch letztes Kapitel unter 2. "Wichtige Informationen über bestimmte sonstige Bestandteile von Berinert".

Lösungsmittel: Wasser für Injektionszwecke

Wie Berinert aussieht und Inhalt der Packung

Berinert ist ein weißes Pulver und wird mit Wasser für Injektionszwecke geliefert. Die zubereitete Lösung sollte farblos und klar sein.

Packungsgrößen

Die Packung mit 500 I.E. enthält:

1 Durchstechflasche mit Pulver (500 I.E.)

1 Durchstechflasche mit 10 ml Wasser für Injektionszwecke

1 Filter Transfer Set 20/20

Set zur Anwendung (Innenschachtel):

1 Einmalspritze (10 ml)

1 Venenpunktionsbesteck

2 Alkoholtupfer

1 Pflaster

Pharmazeutischer Unternehmer und Hersteller

CSL Behring GmbH
Emil-von-Behring-Str. 76
35041 Marburg
Deutschland

Z.Nr.: 2-00354

Dieses Arzneimittel ist in den Mitgliedsstaaten des Europäischen Wirtschaftsraumes (EWR) unter den folgenden Bezeichnungen zugelassen:

Berinert 500 I.E. Pulver und

Lösungsmittel zur Herstellung einer

Injektions- oder Infusionslösung _____ Österreich

Berinert 500 _____ Belgien, Deutschland, Griechenland, Luxemburg,
Polen, Zypern

Berinert 500, 500 IU Powder and solvent

for solution for injection/infusion _____ Bulgaria

Berinert 500 IU _____ Tschechische Republik, Slowakei
Berinert _____ Dänemark, Italien, Portugal
Berinert 500 IU, injektio/infuusiokuiva-aine
ja liuotin, liuosta varten _____ Finland
Berinert 500 UI, poudre et solvant pour
solution injectable/perfusion _____ Frankreich
Berinert 500 NE por és oldószer
oldatos injekcióhoz vagy infúzióhoz _____ Ungarn
Berinert 500 IU pulver og væske til
injeksjons-/infusjonsvæske, oppløsning ____ Norwegen
Berinert 500 UI, pulbere și solvent
pentru soluție injectabilă/perfuzabilă _____ Rumänien
Berinert 500 i.e. prašek in vehikel za
raztopino za injiciranje /infundiranje _____ Slowenien
Berinert 500 UI Polvo para solución
inyectable y para perfusión _____ Spanien
Berinert 500 IE, pulver och vätska till
injektions-/infusionsvätska, lösning _____ Schweden
Berinert 500 IU powder and solvent
for solution for injection/infusion _____ Großbritannien

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im Mai 2017.

Die folgenden Informationen sind für medizinisches Fachpersonal bestimmt:

QUALITATIVE UND QUANTITATIVE ZUSAMMENSETZUNG

Die Aktivität des C1-Esterase-Inhibitors wird gemäß den derzeit gültigen WHO Standards für C1-Esterase-Inhibitor Produkte in Internationalen Einheiten (I.E.) gemessen.