

GEBRAUCHSINFORMATION (PI/D/GERMAN)

BERINERT® 500

GEBRAUCHSINFORMATION: INFORMATION FÜR DEN ANWENDER

Berinert 500

500 I.E.

Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektions- oder Infusionslösung zur intravenösen Anwendung.

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 bitte 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 Teil des Blutes) gewonnen. Es enthält als wirksamen Bestandteil das Protein C1-Esterase-Inhibitor vom Menschen.

Wofür wird Berinert angewendet?

Berinert wird angewendet zur Behandlung und zur Vorbeugung, vor einem medizinischen oder operativen Eingriff, des angeborenen Angioödems Typ I und II (HAE, Ödem = Schwellung). HAE ist eine angeborene Erkrankung des Gefäßsystems. Es ist keine allergische Erkrankung. Das angeborene, nicht allergische Angioödem ist durch Mangel, Fehlen oder fehlerhafte Bildung von C1-Esterase-Inhibitor bedingt. 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 Lippen, evtl. Schwellung des Kehlkopfes 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 Arzneimittels 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 Sie während der Behandlung schwerwiegende allergische Reaktionen, die Atembeschwerden oder Schwindel verursachen, beobachten. **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. Hierdurch wird sichergestellt, dass Sie im Notfall unverzüglich behandelt werden 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.

Informationen zum Infektionsrisiko von Berinert

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.

Jedes Mal, wenn Sie Berinert erhalten, sollten Ihr Name und die Chargennummer des Produktes sowie die verabreichte Menge von Ihrem Arzt 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 und Stillzeit

- 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 49 mg Natrium (Hauptbestandteil von Kochsalz/Speisesalz) pro Flasche. Dies entspricht 2,5% der für einen Erwachsenen empfohlenen maximalen täglichen Natriumaufnahme mit der Nahrung.

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, soweit nicht anders verordnet

Erwachsene

Zur Behandlung von akuten Angioödem-Attacken:

20 I.E. pro Kilogramm Körpergewicht (20 I.E./kg KG).

Zur Vorbeugung von Angioödem-Attacken vor einem Eingriff:

1000 I.E. innerhalb von 6 Stunden vor einem medizinischen, zahnmedizinischen oder chirurgischen Eingriff.

Kinder und Jugendliche

Zur Behandlung von akuten Angioödem-Attacken:

20 I.E. pro Kilogramm Körpergewicht (20 I.E./kg KG).

Zur Vorbeugung von Angioödem-Attacken vor einem 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 nach den klinischen Umständen wie unter anderem dem Schweregrad der Erkrankung und der Art des Eingriffes.

Überdosierung

Es wurden keine Fälle von Überdosierung berichtet.

Zubereitung und Art der Anwendung

Berinert wird in der Regel von Ihrem Arzt oder einer Pflegefachkraft 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

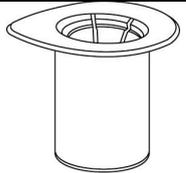
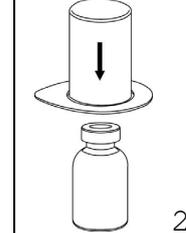
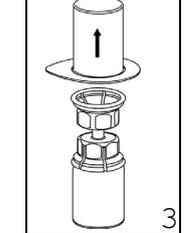
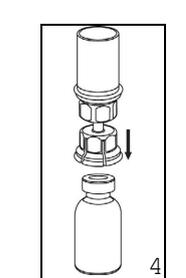
- Das Pulver muss unter keimarmen (aseptischen) Bedingungen gelöst und aufgezogen werden. Verwenden Sie hierfür nur die der Packung beigelegte Spritze.
- Die fertige Lösung sollte farblos und klar sein. Das gelöste Produkt sollte nach der Filtration/dem Aufziehen der Lösung in die Spritze (siehe unten) und vor der Anwendung auf sichtbare Partikel und Verfärbungen überprüft werden.

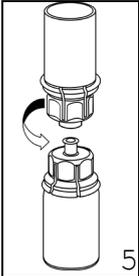
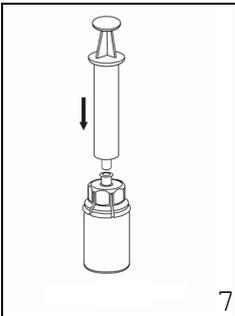
- Trübe Lösungen oder Lösungen mit Rückständen (Flocken) sind nicht zu verwenden.
- Nach der Anwendung sollen ungebrauchtes Produkt und Abfallmaterial fachgerecht, gemäß den lokalen Anforderungen und den Anweisungen Ihres Arztes, entsorgt werden.

Zubereitung

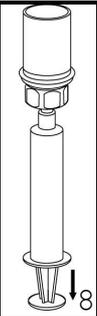
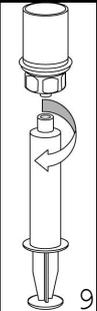
Erwärmen Sie das Berinert Pulver und das Lösungsmittel auf Raumtemperatur ohne die Flaschen zu öffnen. Lassen Sie dazu die beiden Flaschen entweder ca. 1 Stunde bei Raumtemperatur stehen oder halten Sie sie ein paar Minuten in Ihren Händen. Setzen Sie die Flaschen nicht direkter Hitze aus. Die Flaschen sollen nicht über Körpertemperatur (37°C) erwärmt werden.

Entfernen Sie dann die farbigen Plastikabdeckungen sowohl der Flasche mit dem Lösungsmittel als auch 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</p>	<p>1. Entfernen Sie das Deckpapier von der Mix2Vial Packung. Das Mix2Vial nicht aus dem Blister entnehmen!</p>
	 <p>2</p>	<p>2. Die Lösungsmittelflasche auf eine ebene, saubere Fläche stellen und festhalten. Das Mix2Vial Set mit dem Blister greifen und den Dorn des blauen Adapters senkrecht in den Stopfen der Lösungsmittelflasche einstecken.</p>
	 <p>3</p>	<p>3. Vorsichtig die Verpackung vom Mix2Vial Set entfernen, indem man den Blister am Siegelrand fasst und ihn senkrecht nach oben abzieht. Dabei ist darauf zu achten, dass nur der Blister und nicht das Mix2Vial entfernt wird.</p>
	 <p>4</p>	<p>4. Die Produktflasche auf eine feste Unterlage stellen. Die Lösungsmittelflasche mit dem aufgesetzten Mix2Vial Set herumdrehen und den Dorn des transparenten Adapters senkrecht in den Stopfen der Produktflasche einstecken. Das Lösungsmittel läuft automatisch in die Produktflasche über.</p>

 <p>5</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 Lösungsmittelflasche mit dem blauen Mix2Vial Adapter.</p>
 <p>6</p>	<p>6. Die Produktflasche mit dem transparenten Adapter vorsichtig schwenken, bis das Produkt vollständig gelöst ist. Nicht schütteln.</p>
 <p>7</p>	<p>7. Luft in eine leere, sterile Spritze aufziehen. Verwenden Sie hierfür nur die der Packung beigefügte Spritze. Die Produktflasche aufrecht halten, die Spritze mit dem Luer Lock Anschluss des Mix2Vial Set verbinden und die Luft in die Produktflasche injizieren.</p>

Aufziehen der Lösung in die Spritze

 <p>8</p>	<p>8. Den Stempel der Spritze gedrückt halten, das gesamte System herumdrehen und die Lösung durch langsames Zurückziehen der Kolbenstange in die Spritze aufziehen.</p>
 <p>9</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 1 000 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. vor, während und 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 mit Hitzegefühl, quaddelartiger Hautausschlag, Atemnot, Kopfschmerzen, Schwindel, Übelkeit).

In sehr seltenen Fällen (bei weniger als 1 von 10 000 behandelten Patienten bzw. in Einzelfällen) kann eine Überempfindlichkeitsreaktion 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 dem Bundesinstitut für Impfstoffe und biomedizinische Arzneimittel, Paul-Ehrlich-Institut, Paul-Ehrlich-Str. 51-59, 63225 Langen, Tel: +49 6103 770, Fax: +49 6103 77 1234, Webseite: www.pei.de anzeigen. 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 der Faltschachtel angegebenen Verfallsdatum nicht mehr verwenden.
- Nicht über 30°C lagern.
- Nicht einfrieren.
- Die Flasche in der geschlossenen Faltschachtel aufbewahren, um den Inhalt vor Licht zu schützen.
- Berinert enthält kein Konservierungsmittel. Das gelöste Produkt soll deshalb möglichst sofort verbraucht werden.
- Falls das gelöste Berinert nicht sofort angewendet wird, soll die Lösung innerhalb von 8 Stunden aufgebraucht werden und nur in der **Flasche** aufbewahrt werden.

6. Inhalt der Packung und weitere Informationen

Was Berinert enthält

Der Wirkstoff ist:

C1-Esterase-Inhibitor vom Menschen (500 I.E./Flasche; nach Zubereitung der Lösung 50 I.E./ml)
Für zusätzliche Informationen siehe Abschnitt „Die folgenden Informationen sind nur für Ärzte bzw. 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

Packung mit 500 I.E. enthält:

- 1 Flasche mit Pulver (500 I.E.)
- 1 Flasche mit 10 ml Wasser für Injektionszwecke
- 1 Filter Transfer Set 20/20
- Set zur Anwendung (innere Packung):
 - 1 Einmalspritze (10 ml)
 - 1 Venenpunktionsbesteck
 - 2 Alkoholtupfer
 - 1 Pflaster

Pharmazeutischer Unternehmer und Hersteller

CSL Behring GmbH

- Emil-von-Behring-Str. 76
35041 Marburg
- Verkauf Deutschland
Philipp-Reis-Str. 2
65795 Hattersheim

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

- Berinert 500 _____ Deutschland
- Berinert 500 Einheiten Pulver und
Lösungsmittel zur Herstellung einer
Injektions- oder Infusionslösung _____ Österreich
- Berinert 500 _____ Belgien, Griechenland, Luxemburg, Polen, Zypern
- Berinert 500, 500 IU Powder and solvent
for solution for injection/infusion _____ Bulgaria
- Berinert 500 IU _____ Slowakei, Tschechische Republik
- Berinert _____ Dänemark, Italien, Portugal
- Berinert 500 IU, injektio/infuusiokuiva-aine
ja liuotin, liuosta varten _____ Finnland
- Berinert 500 U, poudre et solvant pour
solution injectable/perfusion _____ Frankreich
- Berinert 500 IU pulver og væske til
injeksjons-/infusjonsvæske, oppløsning _____ Norwegen
- Berinert 500 NE por és oldószer
oldatos injekcióhoz vagy infúzióhoz _____ Ungarn
- Berinert 500 UI, pulbere și solvent
pentru soluție injectabilă/perfuzabilă _____ Rumänien
- Berinert 500 enot prasek in vehikel za
raztopino za injiciranje ali infundiranje _____ Slowenien
- Berinert 500 UI Polvo y disolvente para

solución inyectable y para perfusión _____ Spanien
Berinert 500 IE, pulver och vätska till
injektions-/infusionsvätska, lösning _____ Schweden
Berinert 500 units powder and solvent
for solution for injection/infusion _____ Großbritannien

Diese Packungsbeilage wurde zuletzt überarbeitet im März 2024.

Zul.-Nr. Berinert® 500 294.00.00

Herkunftsländer des Blutplasmas: Belgien, Deutschland, Luxemburg, Ungarn, USA

Die folgenden Informationen sind für medizinisches Fachpersonal bestimmt:

QUALITATIVE UND QUANTITATIVE ZUSAMMENSETZUNG

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