

Příbalová informace: informace pro uživatele

Rymphysis 500 mg prášek a rozpouštědlo pro infuzní roztok Rymphysis 1000 mg prášek a rozpouštědlo pro infuzní roztok

lidský inhibitor alfa1-proteinasy

▼ Tento přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Můžete přispět tím, že nahlásíte jakékoli nežádoucí účinky, které se u Vás vyskytnou. Jak hlásit nežádoucí účinky je popsáno v závěru bodu 4.

Přečtěte si pozorně celou příbalovou informaci dříve, než začnete tento přípravek používat, protože obsahuje pro Vás důležité údaje.

- Ponechte si příbalovou informaci pro případ, že si ji budete potřebovat přečíst znovu.
- Máte-li jakékoli další otázky, zeptejte se svého lékaře nebo zdravotnického pracovníka.
- Tento přípravek byl předepsán výhradně Vám. Nedávejte jej žádné další osobě. Mohl by jí ublížit, a to i tehdy, má-li stejné známky onemocnění jako Vy.
- Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři nebo zdravotnickému pracovníkovi. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Viz bod 4.

Co naleznete v této příbalové informaci

1. Co je přípravek Rymphysis a k čemu se používá
2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek Rymphysis používat
3. Jak se přípravek Rymphysis používá
4. Možné nežádoucí účinky
5. Jak přípravek Rymphysis uchovávat
6. Obsah balení a další informace

1. Co je přípravek Rymphysis a k čemu se používá

Co je přípravek Rymphysis

Tento přípravek obsahuje léčivou látku lidský inhibitor alfa1-proteinasy, který je normální složkou krve a nalézá se v plicích. Tam je jeho hlavní funkcí chránit plicní tkáň omezením účinku enzymu nazývaného elastáza neutrofilů. Elastáza neutrofilů může způsobit poškození, pokud její účinek není kontrolovaný (například jestliže máte deficit inhibitoru alfa1-proteinasy).

K čemu se přípravek Rymphysis používá

Tento léčivý přípravek se používá u dospělých pacientů se známým těžkým deficitem inhibitoru alfa1-proteinasy (nazývaným také deficit alfa1-antitrypsinu), u kterých se rozvinulo plicní onemocnění nazývané rozedma plic (emfyzém).

Rozedma plic vznikne tehdy, když nedostatek inhibitoru alfa1-proteinasy způsobí stav, při kterém není správně kontrolována elastáza neutrofilů, takže poškozuje drobné vzduchové váčky v plicích (plicní sklípky), kterými kyslík prochází do těla. Vzhledem k tomuto poškození plicce nepracují správně.

Pravidelné používání tohoto přípravku zvyšuje hladinu inhibitoru alfa1-proteinasy v krvi a v plicích, a tak chrání plicce omezením účinku elastázy neutrofilů a zpomaluje postup rozedmy plic. Neočekává se zvrácení poškození, ke kterému už došlo.

2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek Rymphysia používat

Nepoužívejte přípravek Rymphysia, jestliže:

- jste alergický(á) na lidský inhibitor alfa1-proteinasy nebo na kteroukoli další složku tohoto přípravku (uvedenou v bodě 6),
- bylo zjištěno, že máte nízkou hladinu proteinů nazývaných imunoglobulin typu A (IgA) v krvi a vytvořil(a) jste si proti nim protilátky.

Nepoužívejte přípravek Rymphysia, jestliže pro Vás platí Výše uvedené.

Upozornění a opatření

Před použitím přípravku Rymphysia se poraďte se svým lékařem nebo zdravotnickým pracovníkem.

Informace o alergických reakcích

Můžete být alergický(á) na přípravek Rymphysia i tehdy, když jste již dříve dostával(a) podobné přípravky a snášel(a) jste je dobře.

- V některých případech může docházet k závažným alergickým reakcím.
- Váš lékař Vás bude informovat o známkách alergických reakcí (například zimnice, zrudnutí, rychlejší srdeční činnost, pokles krevního tlaku, pocity na omdlení, vyrážka, kopřivka, svědění, potíže s dýcháním nebo s polykáním a otok rukou, obličeje nebo úst) – viz také Alergické reakce v bodě 4.
- Je-li reakce závažná, Váš lékař nebo zdravotnický pracovník rozhodne, zda zpomalit rychlost podávání infuze nebo podávání infuze úplně ukončit. Poté může zahájit léčbu alergické reakce.

Okamžitě informujte svého lékaře nebo zdravotnického pracovníka, jestliže si během infuze tohoto přípravku všimnete takových reakcí. V případě podávání v domácím prostředí / podávání samotným pacientem infuzi ihned zastavte a kontaktujte svého lékaře nebo zdravotnického pracovníka.

Možnost infekce

Přípravek Rymphysia se vyrábí z lidské krevní plazmy – tekuté složky krve, z níž byly odstraněny buněčné elementy.

Jsou-li léky připravovány z lidské krve či plazmy, přijímají se určitá opatření k zabránění přenosu infekce na pacienty. Tato opatření zahrnují:

- pečlivý výběr dárců krve a plazmy zajišťující vyloučení osob s rizikem přenosu infekce,
- testování každého darovaného vzorku a směsných jednotek plazmy z hlediska známek přítomnosti virů/infekcí,
- zařazení takových kroků při zpracování krve či plazmy, které jsou schopny inaktivovat či odstranit viry.

Přes tato opatření však nelze při podání léků připravených z lidské krve či plazmy zcela vyloučit možnost přenosu infekce. Týká se to i jakýchkoli neznámých virů, nově objevených virů a jiných typů infekcí.

Přijatá opatření se považují za účinná pro obalené viry, jako je virus lidské imunodeficiency (HIV), virus hepatitidy B a virus hepatitidy C, a pro neobalené viry, jako je virus hepatitidy A a parvovirus B19.

Aby se zlepšila sledovatelnost biologických léčivých přípravků, má se přehledně zaznamenat název podaného přípravku a číslo šarže.

Pokud pravidelně/opakovaně dostáváte inhibitory proteinasy vyrobené z lidské plazmy, může lékař doporučit, abyste zvážil(a) očkování proti hepatitidě typu A a B.

Kouření

Protože tabákový dým je významným rizikovým faktorem rozvoje a postupu rozedmy plic, důrazně se doporučuje, abyste přestal(a) kouřit a vyhýbal(a) se pasivnímu kouření.

Děti a dospívající

Tento léčivý přípravek není určen k podávání dětem nebo dospívajícím do 18 let.

Další léčivé přípravky a přípravek Rymphysia

Informujte svého lékaře nebo zdravotnického pracovníka o všech lécích, které užíváte, které jste v nedávné době užíval(a) nebo které možná budete užívat. To zahrnuje i léky získané bez předpisu a rostlinné léčivé přípravky.

Přípravek Rymphysia může totiž ovlivnit způsob, jakým některé jiné léky fungují. A také jiné léky mohou ovlivnit způsob, jakým funguje přípravek Rymphysia.

Těhotenství, kojení a plodnost

Pokud jste těhotná nebo kojíte, domníváte se, že můžete být těhotná nebo plánujete otěhotnět, poraďte se se svým lékařem nebo zdravotnickým pracovníkem dříve, než začnete tento přípravek používat.

Protože inhibitor alfa1-proteinasy je normální složkou lidské krve, nepředpokládá se, že by doporučená dávka tohoto přípravku mohla poškodit nenarozené dítě. Protože však informace o bezpečnosti použití přípravku Rymphysia během těhotenství nejsou k dispozici, jestliže jste těhotná, tento přípravek Vám smí být podáván pouze s opatrností.

Není známo, zda přípravek Rymphysia přechází do lidského mateřského mléka. Jestliže kojíte, lékař s Vámi projedná rizika a přínosy používání tohoto léčivého přípravku.

Údaje o vlivu na plodnost nejsou k dispozici, ale vzhledem k tomu, že inhibitor alfa1-proteinasy je normální složkou lidské krve, nepředpokládají se žádné nežádoucí účinky na plodnost, pokud používáte přípravek Rymphysia v doporučené dávce.

Řízení dopravních prostředků a obsluha strojů

Přípravek Rymphysia může mít mírný vliv na schopnost řídit a používat nástroje nebo obsluhovat stroje. Jestliže máte závrať nebo jste unavený(á), neříd'te dopravní prostředky, nepoužívejte nástroje ani neobsluhujte stroje.

Přípravek Rymphysia obsahuje sodík

Rymphysia 500 mg prášek a rozpouštědlo pro infuzní roztok:

- Tento léčivý přípravek obsahuje 108 mg sodíku (hlavní složka kuchyňské soli) v jedné 25 ml injekční lahvičce. To odpovídá 5,4 % doporučeného maximálního denního příjmu sodíku potravou pro dospělého.

Rymphysia 1000 mg prášek a rozpouštědlo pro infuzní roztok:

- Tento léčivý přípravek obsahuje 216 mg sodíku (hlavní složka kuchyňské soli) v jedné 50 ml injekční lahvičce. To odpovídá 10,8 % doporučeného maximálního denního příjmu sodíku potravou pro dospělého.

3. Jak se přípravek Rymphysia používá

Přípravek Rymphysia se podává infuzí do žíly. Na první infuze přípravku bude dohlížet zdravotnický pracovník se zkušenostmi s léčbou deficitu inhibitoru alfa1-proteinasy.

Podání v domácím prostředí / podání pacientem

Po prvních infuzích si můžete podávat přípravek Rymphysia sám/sama nebo Vám jej může podávat Váš pečovatel, ale pouze po příslušném zaškolení. Pokud lékař rozhodne, že jste způsobilý(á) pro takové podávání v domácím prostředí / podávání samotným pacientem, dá Vám / Vašemu pečovateli pokyny ohledně:

- přípravy a podávání tohoto přípravku (viz pokyny s obrázky na konci této příbalové informace),
- zachování sterility přípravku (aseptických postupů při podávání infuze),
- vedení deníku léčby,
- rozpoznání nežádoucích účinků, včetně známek alergických reakcí, a opatření v případě výskytu takových účinků (viz také bod 2 a bod 4).

Lékař nebo zdravotnický pracovník budou pravidelně kontrolovat způsob, jakým si sám/sama podáváte infuze / jakým Vám podává infuze Váš pečovatel, aby zajistil, že způsob podání bude stále správný.

Dávka

Množství přípravku Rymphysia, které Vám bude podáno, bude založeno na Vaší tělesné hmotnosti. Doporučená dávka je 60 mg na kilogram tělesné hmotnosti a má se podávat jednou týdně. Infuze bude trvat přibližně 15 až 30 minut. Váš lékař pro Vás stanoví vhodnou rychlost infuze s přihlédnutím k Vaší tělesné hmotnosti a snášenlivosti infuze.

Jestliže jste použil(a) více přípravku Rymphysia, než jste měl(a)

Pokud se domníváte, že jste použil(a) více přípravku Rymphysia, než jste měl(a), sdělte to svému lékaři nebo zdravotnickému pracovníkovi. Ten rozhodne o vhodných opatřeních. Účinky předávkování nejsou známy.

Jestliže jste zapomněl(a) použít přípravek Rymphysia

Jestliže jste zapomněl(a) na infuzi, ihned pokračujte následující dávkou a pokračujte v pravidelných intervalech tak, jak Vám poradil lékař nebo zdravotnický pracovník. Nezdvojnásobujte následující dávku, abyste nahradil(a) vynechanou dávku.

Jestliže jste přestal(a) používat přípravek Rymphysia

Nepřestávejte používat tento přípravek, pokud se nejprve neporadíte s lékařem nebo zdravotnickým pracovníkem. Je-li léčba přípravkem Rymphysia zastavena, může se Váš stav zhoršit.

4. Možné nežádoucí účinky

Podobně jako všechny léky může mít i tento přípravek nežádoucí účinky, které se ale nemusí vyskytnout u každého. Tyto nežádoucí účinky se mohou vyskytnout i tehdy, když jste již dříve dostával(a) přípravky podobné přípravku Rymphysia a snášel(a) jste je dobře. S tímto přípravkem se mohou objevit následující nežádoucí účinky:

Alergické reakce

Okamžitě informujte svého lékaře nebo zdravotnického pracovníka, jestliže si všimnete některého z následujících závažných nežádoucích účinků při podávání přípravku Rymphysis – možná budete potřebovat neodkladnou lékařskou péči:

- zimnice nebo zrudnutí,
- rychlejší srdeční tep, pokles krevního tlaku, nebo pocity na omdlení,
- vyrážka, kopřivka nebo svědění,
- potíže s dýcháním nebo s polykáním a otok rukou, obličeje nebo úst.

Okamžitě informujte svého lékaře nebo zdravotnického pracovníka, jestliže si všimnete některého závažného nežádoucího účinku uvedeného výše.

Je-li reakce závažná, Váš lékař nebo zdravotnický pracovník může rozhodnout o zpomalení rychlosti podávání infuze nebo podávání infuze úplně ukončit. Poté může zahájit léčbu alergické reakce.

V případě podávání v domácím prostředí / podávání samotným pacientem infuzi ihned zastavte a kontaktujte svého lékaře nebo zdravotnického pracovníka.

- Alergické reakce jsou **méně časté** a mohou postihnout až 1 pacienta ze 100.
- Závažné alergické reakce jsou **velmi vzácné** a mohou postihnout až 1 pacienta z 10 000.
- Může k nim dojít, přestože se u Vás při podání předchozích infuzí známky alergie neobjevily.

Další nežádoucí účinky

Informujte svého lékaře nebo zdravotnického pracovníka, jestliže si všimnete některého z následujících nežádoucích účinků.

Velmi časté: mohou postihnout více než 1 pacienta z 10:

- Bronchitida (zánět průdušek) (přetrvávající kašel, který vede k tvorbě hlenu, sípání, potíže s dýcháním),
- infekce horních cest dýchacích (nachlazení, onemocnění podobající se chřipce),
- bolest hlavy,
- kašel,
- bolest v krku.

Časté: mohou postihnout až 1 pacienta z 10:

- změna chuti (dysgeuzie),
- nepříjemný pocit v oblasti hlavy, migréna,
- ospalost,
- poruchy oka (zánět spojivek, podráždění a porucha zraku),
- rýma,
- podráždění v krku,
- nadmutí, průjem, vředy v ústech, zvracení,
- bolest na hrudi nebo nepříjemný pocit v oblasti hrudníku,
- horečka a nevolnost (onemocnění podobající se chřipce),
- bolestivost v místě vpichu a podlitina,
- pocit velké únavy a letargie,
- nepříjemný pocit ve svalích, bolest svalů,
- pocit celkové nepohody, nemoci nebo znepokojení – bez zjevné příčiny (malátnost).

Frekvence není známa: frekvenci z dostupných údajů nelze určit:

- pocit slabosti,
- pocit odlišnosti od normálního stavu,
- reakce v místě podání injekce – např. podlitina, bolest a vyrážka.

Hlášení nežádoucích účinků

Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři nebo zdravotnickému pracovníkovi. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Nežádoucí účinky můžete hlásit také přímo na adresu:

Státní ústav pro kontrolu léčiv

Šrobárova 48

100 41 Praha 10

Webové stránky: www.sukl.cz/nahlasit-nezadouci-ucinek

Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.

5. Jak přípravek Rymphysia uchovávat

Uchovávejte tento přípravek mimo dohled a dosah dětí.

Nepoužívejte tento přípravek po uplynutí doby použitelnosti uvedené na krabičce a na štítku injekční lahvičky za EXP. Doba použitelnosti se vztahuje k poslednímu dni uvedeného měsíce.

Neuchovávejte při teplotě nad 25 °C. Chraňte před mrazem. Uchovávejte v původním obalu, aby byl přípravek chráněn před světlem.

Po rekonstituci se roztok má ihned použít. Pokud to není možné, lze roztoky uchovávat po dobu až 3 hodin při pokojové teplotě (do 25 °C). Rekonstituovaný roztok chraňte před mrazem.

6. Obsah balení a další informace

Co přípravek Rymphysia obsahuje

- **Léčivou látkou** je lidský inhibitor alfa-1 proteinasy. Jedna injekční lahvička obsahuje přibližně 500 mg nebo 1000 mg lidského inhibitoru alfa1-proteinasy.
- **Dalšími složkami** jsou chlorid sodný, monohydrát dihydrogenfosforečnanu sodného a hydroxid sodný.
- Rozpouštědlo: voda pro injekci.

Jak přípravek Rymphysia vypadá a co obsahuje toto balení

Prášek a rozpouštědlo pro infuzní roztok.

Tento přípravek je prášek, který může být bílý, téměř bílý až světle žlutozelený nebo žlutý.

Po rekonstituci vodou pro injekci má být roztok čirý, bezbarvý až světle žlutozelený nebo žlutý a bez viditelných částic.

Balení obsahuje:

Rymphysia 500 mg prášek a rozpouštědlo pro infuzní roztok:

- jednu injekční lahvičku s práškem přípravku Rymphysia 500 mg,
- jednu injekční lahvičku s rozpouštědlem – 25 ml vody pro injekci,
- jednu sterilní oboustrannou přepouštěcí jehlu,
- jeden sterilní filtr s oky o velikosti 20 mikronů.

Rymphysia 1000 mg prášek a rozpouštědlo pro infuzní roztok:

- jednu injekční lahvičku s práškem přípravku Rymphysia 1000 mg,
- jednu injekční lahvičku s rozpouštědlem – 50 ml vody pro injekci,
- jednu sterilní oboustrannou přepouštěcí jehlu,
- jeden sterilní filtr s oky o velikosti 20 mikronů.

Držitel rozhodnutí o registraci a výrobce**Držitel rozhodnutí o registraci**

Takeda Manufacturing Austria AG
Industriestrasse 67
1221 Vídeň
Rakousko

Výrobce

Takeda Manufacturing Austria AG
Industriestrasse 67
1221 Vídeň
Rakousko

Tento přípravek je registrován v členských státech Evropského hospodářského prostoru pod následujícími názvy:

Belgie, Česká republika, Dánsko, Finsko, Francie, Itálie, Lotyšsko, Lucembursko, Německo, Norsko, Polsko, Portugalsko, Rakousko, Rumunsko, Španělsko, Švédsko: Rymphysia

Tato příbalová informace byla naposledy revidována 31. 3. 2023.

Další zdroje informací

Podrobné informace o tomto léčivém přípravku jsou k dispozici na webových stránkách: Státního ústavu pro kontrolu léčiv na adrese www.sukl.cz.

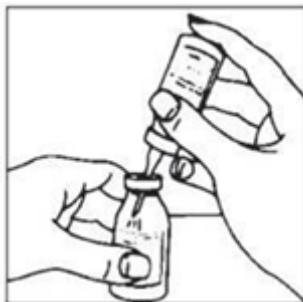
**Následující informace jsou určeny pro zdravotnické pracovníky a vyškolené
pečovatele/pacienty:**

Všeobecné pokyny

- Přípravek Rymphysis je určen pouze k intravenóznímu podání.
- Při rekonstituci a podávání přípravku Rymphysis a zacházení s ním se musí dbát opatrnosti a používat aseptické postupy, aby byla zachována sterilita přípravku.
- Před rekonstitucí nechte přípravek Rymphysis a rozpouštědlo dosáhnout pokojové teploty.
- Přípravek Rymphysis musí být podán při pokojové teplotě do tří (3) hodin po rekonstituci. Částečně použité injekční lahvičky musí být zlikvidovány a nesmí se uchovávat pro příští použití. Roztok neobsahuje žádné konzervační látky.
- Veškerý nepoužitý léčivý přípravek nebo odpad musí být zlikvidován v souladu s místními požadavky.

Rekonstituce

1. Odstraňte víčka z injekčních lahviček s rozpouštědlem a přípravkem.
2. Otřete odhalené povrchy zátek alkoholovým tamponem.
3. Odstraňte kryt z jednoho konce oboustranné přepouštěcí jehly. Vpíchněte odhalený konec jehly středem zátky do injekční lahvičky s rozpouštědlem.
4. Odstraňte plastový kryt z druhého konce oboustranné přepouštěcí jehly nyní umístěné v zátku lahvičky s rozpouštědlem. Abyste omezili vznik pěny, otočte injekční lahvičku s rozpouštědlem a šikmo vpíchněte odhalený konec jehly středem zátky do injekční lahvičky s přípravkem. Ujistěte se, že je injekční lahvička s rozpouštědlem vždy nad injekční lahvičkou s přípravkem. Vpíchnutí pod úhlem směřuje tok rozpouštědla proti stěně injekční lahvičky s přípravkem. Viz obrázek níže. Vakuum v injekční lahvičce je dostatečné, aby umožnilo přenos veškerého rozpouštědla.



5. Rozpojte dvě injekční lahvičky sejmutím injekční lahvičky s rozpouštědlem z přepouštěcí jehly. Tím se vyrovná zbývajícím nízký tlak v injekční lahvičce s přípravkem. Poté odstraňte oboustrannou přepouštěcí jehlu z injekční lahvičky s přípravkem a vyhoďte ji do příslušné nádoby k bezpečné likvidaci.
6. Ponechte injekční lahvičku stát, dokud většina obsahu nevytvoří roztok, poté JEMNĚ míchejte krouživým pohybem, dokud se prášek zcela nerozpustí. Rekonstituce u 500mg injekční lahvičky nevyžaduje více než pět (5) minut a u 1000mg injekční lahvičky ne více než deset (10) minut. Poznámka: Neprotřepávejte obsah injekční lahvičky. Nepřevracujte injekční lahvičku, dokud nebudete připraveni odebrat její obsah.
7. Rekonstituovaný přípravek je bezbarvý nebo světle žlutý až žlutozelený roztok.
8. V rekonstituovaném přípravku může ojediněle zůstat několik malých viditelných částic. Budou odstraněny sterilním filtrem s oky o velikosti 20 mikronů dodávaným s přípravkem.

Podání

1. Před podáním vizuálně zkontrolujte, zda rekonstituovaný přípravek neobsahuje částice nebo nedošlo ke změně jeho barvy.
2. Několik injekčních lahviček je možné smísit v prázdné sterilní nádobě na intravenózní roztoky za použití aseptického postupu. Sterilní jehla není s přípravkem dodávána.

3. Podejte přípravek Rymphysia do tří (3) hodin po rekonstituci, abyste snížili riziko škodlivého mikrobiálního růstu. Zlikvidujte veškerý nepoužitý obsah.
4. Přípravek Rymphysia podejte samotný bez mísení s jinými látkami nebo rozpouštěcími roztoky.

Rychlost infuze

- Doporučená rychlost infuze je 0,08 ml/kg tělesné hmotnosti za minutu. Rychlost infuze má být přizpůsobena podle odpovědi a snášenlivosti pacienta, ale nesmí překročit 0,2 ml/kg/minutu.
- Pokud se vyskytnou nežádoucí účinky, snižte rychlost infuze nebo ji zastavte. Po odeznění příznaků pokračujte v infuzi rychlostí, kterou pacient toleruje.