4. Інструкція про застосування лікарського засобу або інформація про застосування лікарського засобу, затверджена згідно з нормативними вимогами країни Заявника/Виробника або країни, регуляторний орган якої керується високими стандартами якості, що відповідають стандартам, рекомендованим ВООЗ, та/або згідно з результатами клінічних випробувань, викладена мовою відповідно до вимог щодо мови, визначених абзацом другим частини третьої статті 26 Закону України «Про засади державної мовної політики».

Інструкція про застосування лікарського засобу або інформація про застосування лікарського засобу, затверджена згідно з нормативними вимогами країни Заявника/ Виробника або країни, регуляторний орган якої керується високими стандартами якості, що відповідають стандартам, рекомендованим ВООЗ, та/або згідно з результатами клінічних випробувань, викладена мовою відповідно до вимог щодо мови, визначених абзацом другим частини третьої статті 26 Закону України «Про засади державної мовної політики».

До Реєстраційного посвідчення
№ від р.

B. PACKAGE LEAFLET

Інструкція про застосування лікарського засобу або інформація про застосування лікарського засобу, затверджена згідно з нормативними вимогами країни Заявника/Виробника або країни, регуляторний орган якої керується високими стандартами якості, що відповідають стандартам, рекомендованим ВООЗ, та/або згідно з результатами клінічних випробувань, викладена мовою відповідно до вимог щодо мови, визначених абзацом другим частини третьої статті 26 Закону України «Про засади державної мовної політики».

Cinryze 500 IU powder and solvent for solution for injection
C1 inhibitor (human)

До Реєстраційного посвідчення
№ від р.

▼This medicine is subject to additional monitoring. This will allow quick identification of new safety information. You can help by reporting any side effects you may get. See the end of section 4 for how to report side effects.

Read all of this leaflet carefully before you start taking this medicine.

- Keep this leaflet. You may need to read it again.
- If you have any further questions, ask your doctor or pharmacist.
- This medicine has been prescribed for you only. Do not pass it on to others. It may harm them, even if their signs of illness are the same as yours.
- If you get any side effects talk to your doctor or pharmacist. This includes any possible side effects not listed in this leaftlet. See section 4.

What is in this leaflet:

1. What Cinryze is and what it is used for
2. What you need to know before you take Cinryze
3. How to take Cinryze
4. Possible side effects
5. How to store Cinryze
6. Contents of the pack and other information

1. What Cinryze is and what it is used for

Cinryze contains the human protein called "C1 inhibitor" as the active substance.

C1 inhibitor is a naturally occurring protein that is normally present in the blood. If you have a low amount of C1 inhibitor in your blood or your C1 inhibitor is not working properly, this can lead to swelling attacks (called angioedema). Symptoms may include stomach pains and swelling of the:

- hands and feet
- face, eyelids, lips or tongue
- voice-box (larynx), which may make breathing difficult
- genitals

In adults and children, Cinryze can raise the amount of C1 inhibitor in the blood and either prevent (prior to undergoing medical or dental procedures) these swelling attacks from occurring or stop swelling attacks once they have begun.
In adults, adolescents and children (aged 6 years and above), Cinryze can raise the amount of C1 inhibitor in the blood and routinely prevent swelling attacks from occurring.

2. What you need to know before you take Cinryze

Do not take Cinryze

- If you are allergic to C1 inhibitor or any of the other ingredients of Cinryze (listed in section 6). It is important to tell your doctor if you think you have ever had an allergic reaction to any of the ingredients in Cinryze.

Warnings and precautions

- Before you start treatment with Cinryze, it is important that you tell your doctor if you have, or have had, problems with your blood clotting (thrombotic events). You will be carefully monitored if this is the case.
- If you begin to suffer from rashes, tightness of the chest, wheezing, or a fast heart beat once you have taken Cinryze, you should tell your doctor **immediately** (see section 4).
- When medicines are made from human blood or plasma, certain measures are put in place to prevent infections being passed on to patients. These include careful selection of blood and plasma donors to make sure those at risk of carrying infections are excluded, and the testing of each donation and pools of plasma for signs of virus/infections. Manufacturers of these products also include steps in the processing of the blood or plasma that can inactivate or remove viruses. Despite these measures, when medicines prepared from human blood or plasma are administered, the possibility of passing on infection cannot be totally excluded. This also applies to any unknown or emerging viruses or other types of infections.

  The measures taken are considered effective for enveloped viruses such as human immunodeficiency virus (HIV), hepatitis B and hepatitis C viruses, and for the non-enveloped hepatitis A and parvovirus B19 viruses.

  Your doctor may recommend that you consider having vaccinations against hepatitis A and B if you regularly or repeatedly receive C1 inhibitor products that have been taken from human plasma.

  It is strongly recommended that every time you receive a dose of Cinryze the name and batch number of the product are recorded by your nurse or doctor in order to maintain a record for the batches used.

Children

Cinryze is not for use in children below 6 years of age for routine prevention of angioedema attacks.

Other medicines and Cinryze

Tell your doctor if you are taking, have recently taken or might take any other medicines.

Pregnancy and breast-feeding

If you are pregnant or breast-feeding, think you may be pregnant or are planning to have a baby, ask your doctor for advice before taking Cinryze. There is limited information on the safety of Cinryze use during pregnancy and breast-feeding. Your doctor will discuss with you the risks and benefits of taking this medicine.

Driving and using machines

Cinryze has minor influence on the ability to drive and use machines.

Cinryze contains sodium

Each vial of Cinryze contains approximately 11.5 mg of sodium. This should be taken into account by people on a controlled sodium diet.

3. How to take Cinryze

Your treatment will be initiated and managed under supervision of a doctor experienced in the care of patients with hereditary angioedema (HAE).

A doctor or nurse may prepare and inject Cinryze for you. If your doctor decides you can self-administer, your doctor or nurse will train you or a family member to prepare and inject Cinryze. Your doctor will regularly review the preparation and administration process with you or a family member or carer.

The recommended dose of Cinryze for adults, adolescents, children, the elderly, or patients suffering from kidney or liver problems is as follows:

Adults and adolescents (12 years and above)

Treatment of swelling attacks

- A dose of 1000 IU (two vials) of Cinryze should be injected at the first sign of a swelling attack.
- A second injection of 1000 IU may be given if your symptoms do not improve after 60 minutes.
- If you are experiencing a severe attack, particularly a swelling of the voice-box (larynx), or if initiation of treatment is delayed, the second 1000 IU dose may be given earlier than 60 minutes after the first dose, depending on your clinical response.
- Cinryze should be injected intravenously (into the vein).

Routine prevention of swelling attacks

- A dose of 1000 IU (two vials) of Cinryze should be injected every 3 or 4 days for routine prevention of swelling attacks.
- The dosing interval may be adjusted by your doctor depending upon your response to Cinryze.
- Cinryze should be injected intravenously (into the vein).

Prevention of swelling attacks prior to surgery

- A dose of 1000 IU (two vials) of Cinryze should be injected up to 24 hours before a medical, dental, or surgical procedure.
- Cinryze should be injected intravenously (into the vein).

Children

Treatment of angioedema attacks	Pre-procedure prevention of angioedema attacks	Routine prevention of angioedema attacks
2 to 11 years, >25 kg: A dose of 1000 IU (two vials) of Cinryze should be injected at the first sign of a swelling attack. A second injection of 1000 IU may be given if your symptoms do not improve after 60 minutes. *2 to 11 years, 10-25 kg:* A dose of 500 IU (one vial) of Cinryze should be injected at the first sign of a swelling attack. A second injection of 500 IU may be given if your symptoms do not improve after 60 minutes.	*2 to 11 years, >25 kg:* A dose of 1000 IU (two vials) of Cinryze should be injected up to 24 hours before a medical, dental, or surgical procedure. *2 to 11 years, 10-25 kg:* A dose of 500 IU (one vial) of Cinryze should be injected up to 24 hours before a medical, dental, or surgical procedure.	*6 to 11 years:* A dose of 500 IU (one vial) of Cinryze should be injected every 3 or 4 days for routine prevention of swelling attacks. The dosing interval may be adjusted by your doctor depending upon your response to Cinryze.

Reconstitution and method of administration

Cinryze is usually injected into a vein (intravenously) by your doctor or nurse. You or your carer might also administer Cinryze as an injection, but only after receiving adequate training. If you are injecting Cinryze yourself, always use it exactly as your doctor has instructed you. Check with your

doctor if you are not sure. If your doctor decides that you may be suitable for such home-treatment, he/she will give you detailed instructions. You will be required to keep a diary in order to document each treatment received at home and to bring it to each of your visits to the doctor. Regular review of your/your carer's injection technique will be performed to ensure continued appropriate handling.

If you have any further questions on the use of this medicine, ask your doctor or pharmacist.

4. Possible side effects

Like all medicines, Cinryze can cause side effects, although not everybody gets them.

This can include allergic-type reactions.

Tell your doctor **immediately** if you experience any of the following symptoms after taking this medicine. Although they are rare, the symptoms can be severe.

Sudden wheeziness, difficulty in breathing, swelling of eyelids, face or lips, rash or itching (especially affecting the whole body).

Very common side effects (may affect more than 1 in 10 people): headache, nausea.

Common side effects (may affect up to 1 in 10 people): hypersensitivity, dizziness, vomiting, rash, itching or redness, injection site rash or pain, fever.

Uncommon side effects (may affect up to 1 in 100 people): high blood sugar, blood clot, painful veins, hot flush, cough, stomach pain, diarrhoea, skin flaking, joint swelling and pain, muscle pain, and chest discomfort.

Side effects in children and adolescents are expected to be similar to those in adults.

Reporting of side effects

If you get any side effects, talk to your doctor or nurse. This includes any possible side effects not listed in this leaflet. You can also report side effects directly via the national reporting system listed in Appendix V. By reporting side effects you can help provide more information on the safety of this medicine.

5. How to store Cinryze

Keep this medicine out of the sight and reach of children.

Do not use Cinryze after the expiry date which is stated on the carton or vials after "EXP".
Store below 25°C. Do not freeze. Store in the original package in order to protect from light.

Once reconstituted, Cinryze solution should be used immediately.

Do not throw away any medicines via wastewater or household waste. Ask your pharmacist how to throw away medicines you no longer use. These measures will help to protect the environment.

6. Contents of the pack and other information

What Cinryze contains

The active substance is C1 inhibitor produced from the plasma of human donors. Each powder vial contains 500 IU of C1 inhibitor. After reconstitution, one vial contains 500 IU of C1 inhibitor (human) per 5 ml, corresponding to a concentration of 100 IU/ml. Two vials of reconstituted Cinryze contain 1000 IU of C1 inhibitor (human) per 10 ml, corresponding to a concentration of 100 IU/ml.

The total protein content of the reconstituted solution is 15 ± 5 mg/ml.

One International Unit (IU) is equivalent to the amount of C1 inhibitor present in 1 ml of normal human plasma.

The other ingredients (excipients) are:
Powder vial: sodium chloride, sucrose, sodium citrate, L-valine, L-alanine and L-threonine. See section 2).
Solvent vial: water for injections.

What Cinryze looks like and contents of the pack

Cinryze is a white powder contained in a vial.

After it has been dissolved in the water for injections the solution is clear and colourless to slightly blue.

Each pack of Cinryze contains:
2 vials of Cinryze 500 IU powder for solution for injection
2 vials of water for injections (5 ml each)
2 filter transfer devices
2 disposable 10 ml syringes
2 venipuncture sets
2 protective mats

Only use a silicone-free syringe (provided in the pack) for administration of the product.

Marketing Authorisation Holder and Manufacturer:

Marketing Authorisation Holder
Shire Services BVBA
Rue Montoyer 47
B - 1000 Brussels Belgium
medinfoeuceemea@shire.com

Manufacturer
Shire International Licensing B.V.
Strawinskylaan 481
1077 XX Amsterdam
The Netherlands

This leaflet was last revised in

Other sources of information
Detailed information on this medicine is available on the European Medicines Agency web site: http://www.ema.europa.eu/. There are also links to other websites about rare diseases and treatments.

The following information is intended for healthcare professionals only:

Reconstitution and administration of Cinryze

Reconstitution, product administration and handling of the administration set and needles must be done with caution.

Use either the filter transfer device provided with Cinryze or a commercially available double-ended needle.

Only use a silicone-free syringe (provided in the pack) for administration of the product.

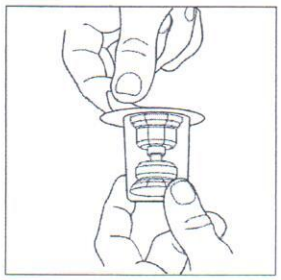
Preparation and handling
Cinryze is intended for intravenous administration (into the vein) after reconstitution with water for injections.
Cinryze vial is for single use only.

Reconstitution
For a dose of 500 IU: One powder vial, 1 solvent vial, 1 filter transfer device, 1 disposable 10 ml syringe, 1 venipuncture set and 1 protective mat are needed. Store the remaining vial and administration equipments for the next dose.

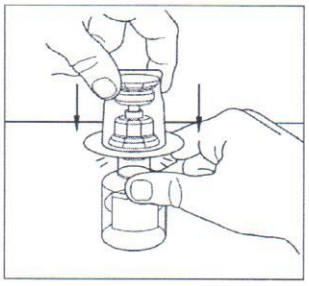
For a dose of 1000 IU: Two powder vials, 2 solvent vials, 2 filter transfer devices, 1 disposable 10 ml syringe, 1 venipuncture set and 1 protective mat are needed.

Each product vial should be reconstituted with 5 ml water for injections.
One vial of reconstituted Cinryze corresponds to a dose of 500 IU. Therefore only reconstitute one vial of Cinryze for one dose of 500 IU.
Two vials of reconstituted Cinryze correspond to a dose of 1000 IU. Therefore two vials are combined for one dose of 1000 IU.

1. Work on the mat provided and wash your hands before performing the following procedures.
2. Aseptic technique should be used during the reconstitution procedure.
3. Ensure the powder vial and the solvent vial are at room temperature (15°C - 25°C).
4. Release the powder vial label by tearing down the perforated strip indicated by the inverted triangle.
5. Remove plastic caps from the powder and solvent vials.
6. Cleanse stoppers with a disinfection swab and allow them to dry prior to use.
7. Remove protective covering from the top of the transfer device package. Do not remove the device from the package.

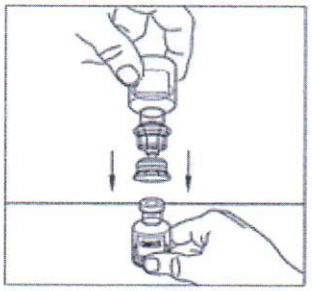


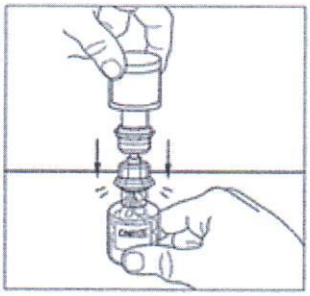
8. Note: the transfer device must be attached to the solvent vial before being attached to the powder vial, so that the vacuum in the powder vial is not lost. Place the solvent vial on a flat surface and insert the blue end of the transfer device into the solvent vial, pushing down until the spike penetrates through the centre of the solvent vial stopper and the device snaps in place. The transfer device must be vertical prior to penetrating the stopper closure.



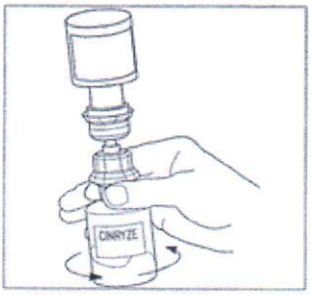
9. Remove the plastic package from the transfer device and discard it. Take care not to touch the exposed end of the transfer device.

10. Place the powder vial on a flat surface. Invert the transfer device and the solvent vial containing water for injections and insert the clear end of the transfer device into the powder vial, pushing down until the spike penetrates the rubber stopper and the transfer device snaps into place. The transfer device must be vertical prior to penetrating the stopper closure of the powder vial. The vacuum in the powder vial will draw in the solvent. If there is no vacuum in the vial, do not use the product.

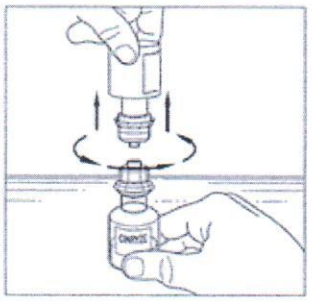




11. Gently swirl the powder vial until all powder is dissolved. Do not shake the powder vial. Make sure all the powder is completely dissolved.



12. Disconnect the solvent vial by turning it anti-clockwise. Do not remove the clear end of the transfer device from the powder vial.

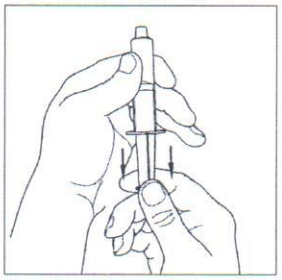


One vial of reconstituted Cinryze contains 500 IU of C1 inhibitor in 5 ml, resulting in a concentration of 100 IU/ml. Proceed to administration process if patients receive a dose of 500 IU.

Two vials of Cinryze powder must be reconstituted to make one dose (1000 IU/10 ml). Therefore repeat instructions 1 to 12 above using an additional package containing a transfer device to reconstitute the second of two powder vials. Do not reuse the transfer device. Once the two vials are reconstituted proceed to administration process for a dose of 1000 IU.

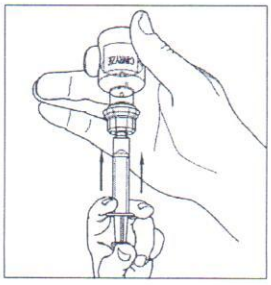
Administration process for a dose of 500 IU

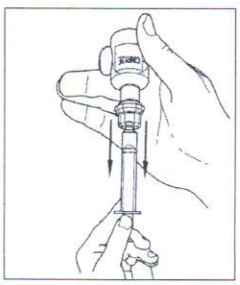
1. Aseptic technique should be used during the administration procedure.
2. After reconstitution, the Cinryze solutions are colourless to slightly blue and clear. Do not use the product if the solutions are turbid or discoloured.
3. Using a sterile, disposable 10 ml syringe, draw back the plunger to allow approximately 5 ml of air into the syringe.



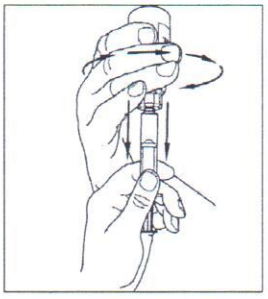
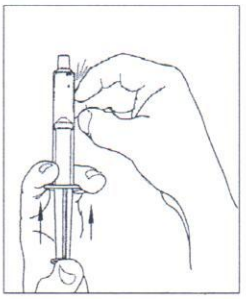
4. Attach the syringe onto the top of the clear end of the transfer device by turning it clockwise.

5. Invert the vial gently and inject air into the solution and then slowly withdraw the reconstituted Cinryze solution into the syringe.





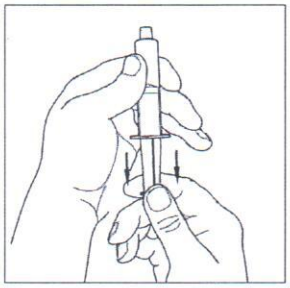
6. Detach the syringe from the vial by turning it anti-clockwise and releasing it from the clear end of the transfer device.

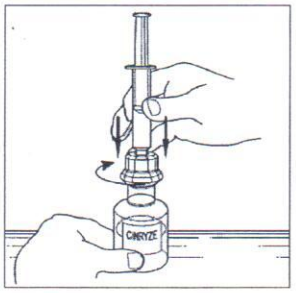
7. Inspect the reconstituted Cinryze solution for particulate matter prior to administration; do not use if particles are observed.
8. Attach the venipuncture set to the syringe containing Cinryze solution and inject intravenously (into the vein) into the patient. Administer 500 IU (reconstituted in 5 ml of water for injections) of Cinryze by intravenous injection at a rate of 1 ml per minute over 5 minutes.

Administration process for a dose of 1000 IU

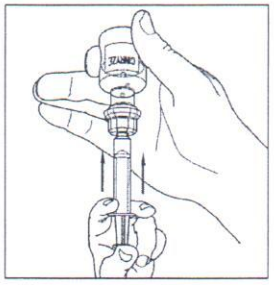
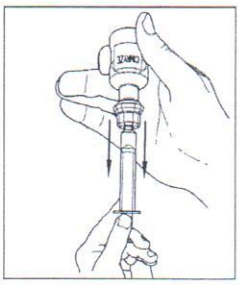
1. Aseptic technique should be used during the administration procedure.
2. After reconstitution, the Cinryze solutions are colourless to slightly blue and clear. Do not use the product if the solutions are turbid or discoloured.
3. Using a sterile, disposable 10 ml syringe, draw back the plunger to allow approximately 5 ml of air into the syringe.



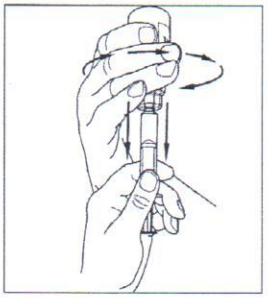
4. Attach the syringe onto the top of the clear end of the transfer device by turning it clockwise.

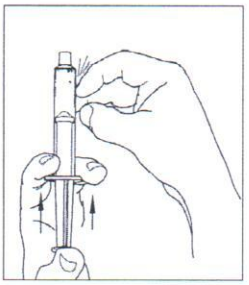


5. Invert the vial gently and inject air into the solution and then slowly withdraw the reconstituted Cinryze solution into the syringe.

6. Detach the syringe from the vial by turning it anti-clockwise and releasing it from the clear end of the transfer device.





7. Using the same syringe, repeat steps 3 to 6 with a second vial of reconstituted Cinryze to make one complete 10 ml dose.
8. Inspect the reconstituted Cinryze solution for particulate matter prior to administration; do not use if particles are observed.
9. Attach the venipuncture set to the syringe containing Cinryze solution and inject intravenously (into the vein) into the patient. Administer 1000 IU (reconstituted in 10 ml of water for injections) of Cinryze by intravenous injection (into the vein) at a rate of 1 ml per minute over 10 minutes.

Any unused medicinal product or waste material should be disposed of in accordance with local requirements.

ЛИСТОК-ВКЛАДИШ: ІНФОРМАЦІЯ ДЛЯ КОРИСТУВАЧА

Сінрайз 500 Одиниць порошок і розчинник для приготування розчину для ін'єкції
Інгібітор с1 (людини)

▼ Цей лікарський засіб підлягає додатковому моніторингу. Це дозволить швидко виявляти нову інформацію з безпеки. Ви можете допомогти, повідомивши про будь-які побічні ефекти, які у вас виникли. Інформація про те, як повідомляти про побічні ефекти наведена в кінці розділу 4.

Перед початком використання цього лікарського засобу уважно прочитайте даний листок-вкладиш.

- Не викидайте цей листок-вкладиш. Вам може знадобиться знову його прочитати.
- Якщо у вас є будь-які додаткові питання, зверніться до лікаря або фармацевта.
- Цей лікарський засіб було призначено тільки вам. Не передавайте його іншим особам. Він може їм зашкодити навіть якщо ознаки їх хвороби такі ж, як у вас.
- У разі виникнення будь-яких побічних ефектів, зверніться до свого лікаря або фармацевта. Це включає будь-які можливі побічні ефекти, не вказані в цьому листку-вкладиші. Див. розділ 4.

Яка інформація міститься в цьому листку-вкладиші:

1. Що представляє собою препарат Сінрайз і для чого він використовується
2. Що вам необхідно знати перед початком прийому препарату Сінрайз
3. Як приймати препарат Сінрайз
4. Можливі побічні ефекти
5. Як зберігати препарат Сінрайз
6. Вміст упаковки та інша інформація

1. Що представляє собою препарат Сінрайз і для чого він використовується

В якості активної речовини препарат Сінрайз містить людський білок, що називається "інгібітор С1".

Інгібітор С1 є природним білком, який зазвичай присутній в крові. Якщо у вас низька кількість інгібітора С1 в крові або інгібітор С1 не працює належним чином, це може призвести до набряку (так званий ангіоневротичний набряк). Симптоми можуть включати болі в животі і набряк:

- кистей рук і стоп
- обличчя, повік, губ або язика
- голосового апарату (гортані), що може затруднити дихання
- геніталій

У дорослих і дітей препарат Сінрайз може збільшити кількість інгібітора С1 в крові та запобігти (перед проведенням медичних або стоматологчіних процедур) цим нападами ангіоневротичного набряку або зупинити напад ангіоневротичного набряку як тільки він почнеться.
У дорослих, підлітків і дітей (віком від 6 років і старше) препарат Сінрайз може збільшити кількість інгібітора С1 в крові і рутинно запобігти розвитку нападу ангіоневротичного набряку.

2. Що вам необхідно знати перед початком прийому препарату Сінрайз Не приймайте препарат Сінрайз

- Якщо у вас алергія на інгібітор С1 або будь-який з інших інгредієнтів препарату Сінрайз (наведених в розділі 6). Важливо повідомити свого лікаря, якщо ви думаєте, що у вас коли-небудь була алергічна реакція на будь-який з інгредієнтів препарату Сінрайз.

Попередження та запобіжні заходи

- Перед початком лікування препаратом Сінрайз важливо повідомити лікаря, якщо у вас є або були проблеми зі згортанням крові (тромботичні явища). В цьому випадку за вами будуть ретельно стежити.
- Якщо у вас з'явиться висипка, важкість в грудях, хрипи або прискорене серцебиття після прийому препарату Сінрайз, ви повинні **негайно** повідомити про це свого лікаря (див. розділ 4).
- Коли ліки виготовляються з крові чи плазми людини, застосовуються певні заходи для запобігання передачі інфекцій пацієнтам. Метою ретельного відбору донорів крові та плазми є виключення потенціальних носіїв інфекції, а також тестування кожної порції та пулу плазми на ознаки вірусу/інфекції. Виробники цих продуктів також включають етапи обробки крові або плазми, що інактивують або видаляють віруси. Незважаючи на це, при застосуванні лікарських засобів, які виготовляються з крові чи плазми людини, можливість передачі збудників інфекції не може бути повністю виключена. Це також стосується будь-яких невідомих або виникаючих вірусів та інших типів збудників.

  Вжиті заходи вважаються ефективними щодо оболонкових вірусів, таких як вірус імунодефіциту людини (ВІЛ), віруси гепатиту В і гепатиту С, а також щодо безоболонкових вірусів гепатиту А і парвовірусу В19.

  Ваш лікар може рекомендувати вам розглянути питання про вакцинацію проти гепатиту А і В, якщо ви регулярно або неодноразово вводите інгібітори С1, отримані з плазми крові людини.

  Наполегливо рекомендується кожного разу, коли ви отримуєте дозу препарату Сінрайз, щоб ваша медсестра або лікар записували назву і номер серії препарату з метою збереження запису для використовуваних серій.

Діти

Препарат Сінрайз не призначений для використання у дітей віком до 6 років для рутинної профілактики нападів ангіоневротичного набряку.

Інші препарати і Сінрайз

Повідомте свого лікаря, якщо ви приймаєте, нещодавно приймали або могли б приймати будь-які інші лікарські препарати.

Вагітність і годування груддю

Якщо ви вагітні або годуєте грудьми, думаєте, що можете бути вагітною, або плануєте вагітність, зверніться до свого лікаря перед початком прийому препарату Сінрайз. Існує обмежена інформація про безпеку використання препарату Сінрайз під час вагітності та годування груддю. Ваш лікар обговорить з вами ризики і переваги прийому цього препарату.

Швидкість реакції при керуванні автотранспортом або роботі з іншими механізмами

Препарат Сінрайз має незначний вплив на швидкість реакції при керуванні автотранспортом або іншими механізмами

Препарат Сінрайз містить натрій

Кожний флакон Сінрайз містить приблизно 11,5 мг натрію. Це необхідно приймати до уваги людям, що перебуваються на дієті з контрольованим вживанням натрію.

3. Як приймати препарат Сінрайз

Ваше лікування буде розпочато та проведено під наглядом лікаря, який має досвід догляду за пацієнтами зі спадковим ангіоневротичним набряком (САН).

Лікар або медсестра може приготувати і ввести вам препарат Сінрайз. Якщо ваш лікар вирішить, що

ви можете самостійно вводити препарат, то лікар або медсестра навчить вас або члена сім'ї як готувати і вводити препарат Сінрайз. Ваш лікар буде регулярно перевіряти процес приготування і введення вами, членом сім'ї або доглядачем.

Рекомендована доза препарату Сінрайз для дорослих, підлітків, дітей, людей похилого віку або пацієнтів, які страждають захворюваннями нирок або печінки, є наступною:

Дорослі та підлітки (12 років і старше)

Лікування нападів ангіоневротичного набряку
- При перших ознаках нападу ангіоневротичного набряку необхідно ввести 1000 МО (два флакони) препарату Сінрайз.
- Другу ін'єкцію 1000 МО можна ввести, якщо симптоми не зменшаться через 60 хвилин.
- Якщо ви відчуваєте сильний напад, особливо набряк голосового апарату (гортані), або якщо початок лікування відкладається, другу дозу 1000 МО можна вводити раніше, ніж через 60 хвилин після першої дози, залежно від клінічної відповіді.
- Препарат Сінрайз необхідно вводити внутрішньовенно (у вену).

Рутинна профілактика нападів ангіоневротичного набряку
- Для рутинної профілактики нападів ангіоневротичного набряку дозу 1000 МО (два флакони) препарату Сінрайз необхідно вводити кожні 3 або 4 дні.
- Лікар може скоригувати інтервал введення в залежності від вашої реакції на препарат Сінрайз.
- Препарат Сінрайз необхідно вводити внутрішньовенно (у вену).

Передопераційна профілактика нападів ангіоневротичного набряку
- Дозу 1000 МО (два флакони) препарату Сінрайз необхідно ввести за 24 години до проведення медичної, стоматологічної або хірургічної процедури.
- Препарат Сінрайз необхідно вводити внутрішньовенно (у вену).

Діти

Лікування нападів ангіоневротичного набряку	Профілактика нападів ангіоневротичного набряку перед проведенням процедури	Рутинна профілактика нападів ангіоневротичного набряку
від 2 до 11 років, >25 кг: При перших ознаках нападу ангіоневротичного набряку необхідно ввести 1000 МО (два флакони) препарату Сінрайз. Другу ін'єкцію 1000 МО можна ввести, якщо симптоми не зменшаться через 60 хвилин. *від 2 до 11 років, 10-25 кг:* При перших ознаках нападу ангіоневротичного набряку необхідно ввести 500 МО (один флакон) препарату Сінрайз. Другу ін'єкцію 500 МО можна ввести, якщо симптоми не зменшаться через 60 хвилин.	*від 2 до 11 років, >25 кг:* Дозу 1000 МО (два флакони) препарату Сінрайз необхідно ввести за 24 години до проведення медичної, стоматологічної або хірургічної процедури. *від 2 до 11 років, 10-25 кг:* Дозу 500 МО (один флакон) препарату Сінрайз необхідно ввести за 24 години до проведення медичної, стоматологічної або хірургічної процедури.	*від 6 до 11 років:* Для рутинної профілактики нападів ангіоневротичного набряку дозу 500 МО (один флакон) препарату Сінрайз необхідно вводити кожні 3 або 4 дні. Лікар може скоригувати інтервал введення в залежності від вашої реакції на препарат Сінрайз.

Відновлення та метод введення

Препарат Сінрайз зазвичай вводиться у вену (внутрішньовенно) лікарем або медсестрою. Ви або ваш доглядач також можете вводити препарат Сінрайз у вигляді ін'єкції, але тільки після проходження відповідної підготовки. Якщо ви вводите препарат Сінрайз самостійно, завжди робіть це так, як вам сказав ваш лікар. Якщо ви в чомусь не впевнені, проконсультуйтесь зі своїм лікарем. Якщо ваш лікар вирішить, що ви можете проходити лікування вдома, він надасть вам докладні інструкції. Ви повинні будете вести щоденник, щоб документувати кожне введення, зроблене вдома, і приносити його на кожен з ваших візитів до лікаря. Для забезпечення подальшого належного введення буде проводитись регулярна перевірка вашої/вашого доглядача техніки введення.

Якщо у вас є будь-які додаткові питання щодо використання цього препарату, зверніться до свого лікаря або фармацевта.

4. Можливі побічні ефекти

Як і всі лікарські препарати, Сінрайз може викликати побічні ефекти, хоча вони проявляються не у всіх.

Серед них можуть бути алергічні реакції.

Негайно повідомте свого лікаря, якщо ви відчуваєте будь-які з наступних симптомів після прийому цього препарату. Хоч ці симптоми зустрічаються доволі рідко, вони можуть бути тяжкими.

Раптові хрипи, утруднене дихання, набряк повік, обличчя або губ, висип або свербіж (особливо ті, що вражають все тіло).

Побічні ефекти, що зустрічаються дуже часто (виникають у більш ніж 1 з 10 пацієнтів): головний біть, нудота.

Побічні ефекти, що зустрічаються часто (виникають у 1 з 10 пацієнтів): підвищена чутливість, запаморочення, блювота, висип, свербіж або почервоніння, висип або біль в місці введення, гарячка.

Побічні ефекти, що зустрічаються рідко (виникають у 1 з 100 пацієнтів): високий рівень цукру в крові, утворення тромбів, венозний біль, приплив, кашель, біль у животі, діарея, лущення шкіри, набряк і біль суглобів, м'язовий біль і дискомфорт у грудях.

Очікується, що побічні ефекти у дітей і підлітків будуть такі ж, як і у дорослих.

Повідомлення про побічні ефекти

У разі виникнення будь-яких побічних ефектів, зверніться до свого лікаря або медсестри. Це включає будь-які можливі побічні ефекти, не вказані в цьому листку-вкладиші. Ви також можете повідомити про побічні ефекти безпосередньо через Національну систему звітності, зазначену в Додатку V. Повідомляючи про побічні ефекти, ви можете допомогти надати додаткову інформацію про безпеку цього лікарського препарату.

5. Як зберігати препарат Сінрайз

Зберігати цей лікарський препарат в недосяжному для дітей місці.

Не використовувати препарат Сінрайз після закінчення терміну придатності, вказаного на упаковці або флаконах після слів "Вжити до". Зберігати при температурі не вище 25 °С. Не заморожувати. Зберігати в оригінальній упаковці для захисту від світла.

Розчин препарату Сінрайз необхідно вводити одразу після відновлення.

Не викидайте лікарські засоби в стічні води або з побутовими відходами. Запитайте свого фармацевта куди викинути ліки, які ви більше не використовуєте. Це допоможе захистити довкілля.

6. Вміст упаковки та інша інформація

Склад препарату Сінрайз

Активною речовиною є інгібітор С1, отриманий з плазми донорів. Кожний флакон з порошком містить 500 МО інгібітора С1. Після відновлення один флакон містить 500 МО інгібітора С1 (людини) на 5 мл, що відповідає концентрації 100 МО/мл. Два флакони відновленого препарату Сінрайз містять 1000 МО інгібітору С1 (людини) на 10 мл, що відповідає концентрації 100 МО/мл.

Загальний вміст білка у відновленому розчині становить 15 ± 5 мг/мл

Одна МО еквівалентна кількості інгібітору С1, присутнього в 1 мл нормальної людської плазми.

Інші інгредієнти (допоміжні речовини):
Флакон з порошком: натрію хлорид, сахароза, натрію цитрат, L-валін, L-аланін і L-треонін. Див. розділ 2).
Флакон з розчинником: вода для ін'єкцій.

Вигляд препарату Сінрайз і вміст упаковки.

Сінрайз – це білий порошок, що міститься у флаконі.

Після розчинення у воді для ін'єкцій розчин стає прозорим і безбарвним або стає ледь блакитним.

Кожна упаковка препарату Сінрайз містить:
2 флакони порошку Сінрайз 500 МО для приготування розчину для ін'єкції
2 флакони води для ін'єкцій (5 мл в кожному)
2 пристрої для перенесення з фільтром
2 одноразові шприца об'ємом 10 мл
2 набори для венепункції
2 захисні килимки

Для введення препарату використовуйте шприц без силікону (входить в комплект поставки).

Власник реєстраційного посвідчення і виробник:

Власник реєстраційного посвідчення
Шайєр Сервісез BVBA (Shire Services BVBA)
Рю Монтойер 47
B – 1000 Брюссель Бельгія
medinfoeuceemea@shire.com

Виробник
Шайєр Інтернешнл Лайсензінг Б.В. (Shire International Licensing B.V.)
Стравінскилаан 481
1077 XX Амстердам
Нідерланди

Дата останнього перегляду цього листка-вкладиша

Інші джерела інформації
Детальна інформація про цей лікарський препарат розміщена на веб-сайті Європейської агенції з лікарських засобів: http://www.ema.europa.eu/. Там також є посилання на інші веб-сайти про рідкісні захворювання і їх лікування.

Наступна інформація призначена тільки для медичних працівників:

Відновлення і введення препарату Сінрайз

Відновлення, введення препарату та робота з набором для введення і голками повинні проводитись з обережністю.

Використовуйте або пристрій для перенесення з фільтром, що входить в комплект поставки Сінрайз, або наявну в продажу двосторонню голку.

Для введення препарату використовуйте шприц без силікону (входить в комплект поставки).

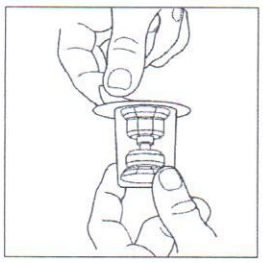
Приготування та обробка
Препарат Сінрайз призначений для внутрішньовенного (у вену) введення після відновлення водою для ін'єкцій.
Флакон з препаратом Сінрайз призначений тільки для одноразового використання.

Приготування відновленого розчину
Для дози 500 МО: Потрібні один флакон порошку, 1 флакон розчинника, 1 пристрій для перенесення з фільтром, 1 одноразовий шприц об'ємом 10 мл, 1 набір для венепункції і 1 захисний килимок. Зберігайте інший флакон та обладнання для введення наступної дози.

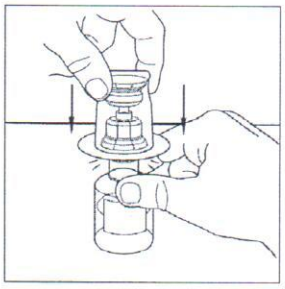
Для дози 1000 МО: Потрібні два флакони порошку, 2 флакони розчинника, 2 пристрої для перенесення з фільтром, 1 одноразовий шприц об'ємом 10 мл, 1 набір для венепункції і 1 захисний килимок.

Кожен флакон продукту необхідно відновити за допомогою 5 мл води для ін'єкцій.
Один флакон відновленого препарату Сінрайз відповідає дозі, що становить 500 МО. Тому для отримання дози 500 МО необхідно відновити тільки один флакон препарату Сінрайз.
Два флакони відновленого препарату Сінрайз відповідають дозі, що становить 1000 МО. Тому для одержання дози 1000 МО комбінують два флакони.

1. Приготування слід проводити на килимку, що входить в комплект поставки, і вимити руки перед виконанням наступних процедур.
2. Під час процедури відновлення слід дотримуватись правил асептики.
3. Переконайтеся, що флакон з порошком і флакон з розчинником знаходяться при кімнатній температурі (15 °С – 25 °С).
4. Відірвати етикетку флакону з порошком зірвавши перфоровану стрічку, позначену перевернутим трикутником.
5. Зняти пластикові ковпачки з флаконів з порошком та розчинником.
6. Очистити корки дезінфікуючим тампоном і дати їм висохнути перед використанням.
7. Зняти захисне покриття з верхньої частини упаковки пристрою для перенесення. Не слід виймати пристрій з упаковки.

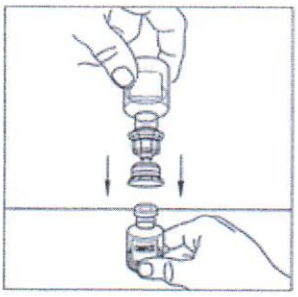


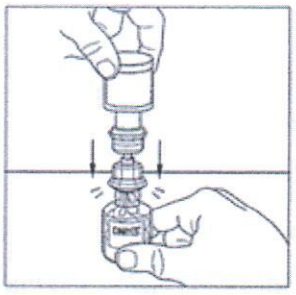
8. Примітка: щоб підтримувати вакуум у флаконі з порошком пристрій для перенесення необхідно спочатку прикріпити до флакону з розчинником, а потім до флакону з порошком. Помістити флакон з розчинником на плоску поверхню і вставити синій кінець пристрою для перенесення у флакон з розчинником, натискаючи вниз до тих пір, поки шип не проникне через центр корку флакону з розчинником і пристрій не зафіксується на місці. Пристрій для перенесення необхідно встановити вертикально до проколу корку.



9. Вийняти пристрій для перенесення з упаковки і викинути її. Не торкатися відкритого кінця пристрою для перенесення.

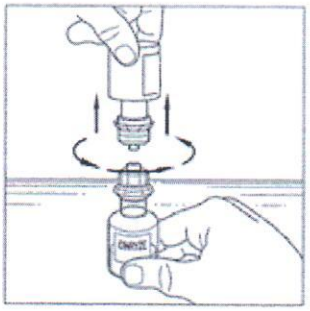
10. Поставити флакон з порошком на плоску поверхню. Перевернути пристрій для перенесення і флакон з розчинником, що містить воду для ін'єкцій, і вставити прозорий кінець пристрою для переносу у флакон з порошком, натискаючи вниз до тих пір, поки шип не проникне в гумовий корок і пристрій для перенесення не зафіксується на місці. Пристрій для перенесення необхідно встановити вертикально до проколу корку флакону з порошком. Вакуум у флаконі з порошком спричинить потрапляння до нього розчинника. Не використовувати препарат, якщо у флаконі відсутній вакуум.





11. Легенько збовтати флакон з порошком, поки весь порошок не розчиниться. Не струшувати флакон з порошком. Впевнитись, що весь порошок повністю розчинився.

12. Від'єднати флакон з розчинником, повернувши його проти годинникової стрілки. Не витягати прозорий кінець пристрою для перенесення з флакона з порошком.

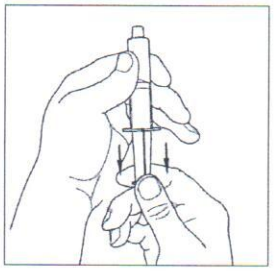


Один флакон відновленого препарату Сінрайз містить 500 МО інгібітору С1 в 5 мл, що відповідає концентрації 100 МО/мл. Якщо пацієнту необхідно ввести 500 МО препарату, то можна переходити до введення.

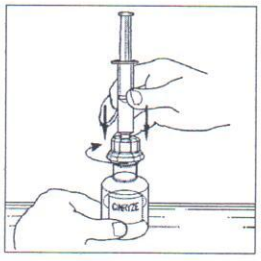
Для одержання однієї дози (1000 МО/10 мл) необхідно відновити два флакони порошку Сінрайз. Для цього повторіть вищенаведені інструкції з 1 по 12, використовуючи додаткову упаковку, що містить пристрій для перенесення, для відновлення другого флакону з порошком. Повторне використання пристрою для перенесення заборонене. Після відновлення двох флаконів можна переходити до процесу введення дози 1000 МО.

Процес введення дози 500 МО

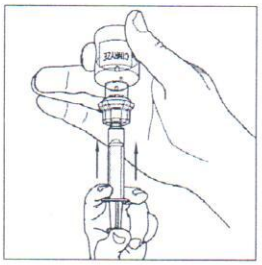
1. Під час процедури введення необхідно дотримуватись правил асептики.
2. Після відновлення розчини препарату Сінрайз є безбарвними або світло блакитними і прозорими. Не використовувати препарат, якщо розчини мутні або знебарвлені.
3. Взяти стерильний одноразовий шприц ємністю 10 мл, відтягнути поршень назад, щоб в шприц набралося приблизно 5 мл повітря.

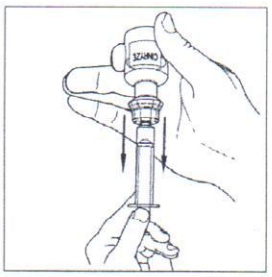


4. Прикріпіть шприц до верхньої частини прозорого кінця пристрою для перенесення, повернувши його за годинниковою стрілкою.

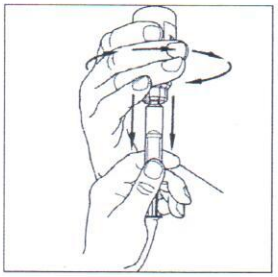


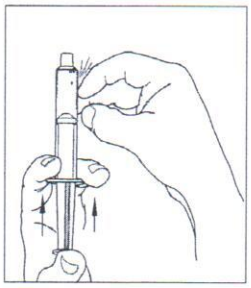
5. Обережно перевернути флакон, ввести повітря в розчин і після цього повільно набрати відновлений розчин препарату Сінрайз в шприц.





6. Від'єднати шприц від флакона, повернувши його проти годинникової стрілки і знявши з прозорого кінця пристрою для перенесення.

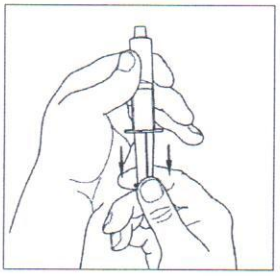




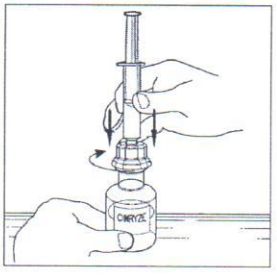
7. Перед введенням необхідно перевірити відновлений розчин препарату Сінрайз на наявність твердих часточок; не використовувати в разі їх наявності.
8. Приєднати набір для венепункції до шприца, що містить розчин препарату Сінрайз, і ввести внутрішньовенно (у вену) пацієнту. Препарат Сінрайз в дозі 500 МО (відновлений в 5 мл води для ін'єкцій) вводять внутрішньовенно зі швидкістю 1 мл за хвилину протягом 5 хвилин.

Процес введення дози 1000 МО

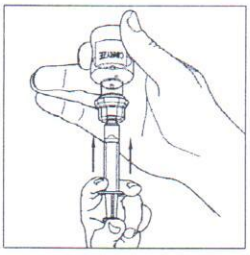
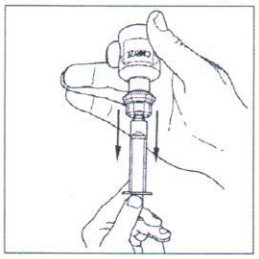
1. Під час процедури введення необхідно дотримуватись правил асептики.
2. Після відновлення розчини препарату Сінрайз є безбарвними або світло блакитними і прозорими. Не використовувати препарат, якщо розчини мутні або знебарвлені.
3. Взяти стерильний одноразовий шприц ємністю 10 мл, відтягнути поршень назад, щоб в шприц набралося приблизно 5 мл повітря.



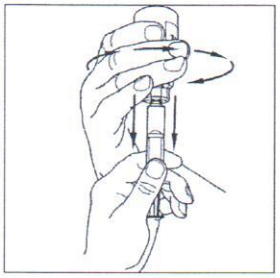
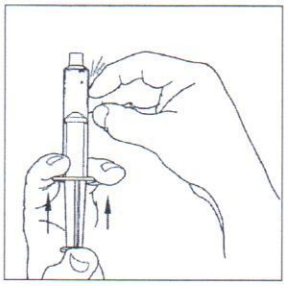
4. Прикріпіть шприц до верхньої частини прозорого кінця пристрою для перенесення, повернувши його за годинниковою стрілкою.



5. Обережно перевернути флакон, ввести повітря в розчин і після цього повільно набрати відновлений розчин препарату Сінрайз в шприц.

6. Від'єднати шприц від флакона, повернувши його проти годинникової стрілки і знявши з прозорого кінця пристрою для перенесення.

7. Використовуючи той самий шприц повторити етапи 3-6 для другого флакону відновленого препарату Сінрайз, щоб отримати повну дозу 10 мл.
8. Перед введенням необхідно перевірити відновлений розчин препарату Сінрайз на наявність твердих часточок; не використовувати в разі їх наявності.
9. Приєднати набір для венепункції до шприца, що містить розчин препарату Сінрайз, і ввести внутрішньовенно (у вену) пацієнту. Препарат Сінрайз в дозі 1000 МО (відновлений в 10 мл води для ін'єкцій) вводять внутрішньовенно (у вену) зі швидкістю 1 мл за хвилину протягом 10 хвилин.

Будь-який невикористаний лікарський засіб або відходи потрібно утилізувати відповідно до місцевих вимог.