

NOTICE : INFORMATION DE L'UTILISATEUR

Berinert 500 UI

Poudre et solvant pour solution injectable / pour perfusion

Inhibiteur humain de la C1 estérase

Veuillez lire attentivement l'intégralité de cette notice avant d'utiliser ce médicament.

- Gardez cette notice Vous pourriez avoir besoin de la relire.
- Si vous avez d'autres questions, interrogez votre médecin ou votre pharmacien.
- Ce médicament vous a été personnellement prescrit. Ne le donnez pas à d'autres personnes. Il pourrait leur être nocif, même si les signes de leur maladie sont identiques aux vôtres.
- Si l'un des effets indésirables devient grave ou si vous remarquez un effet indésirable non mentionné dans cette notice, parlez-en à votre médecin ou à votre pharmacien.

Dans cette notice :

1. Qu'est-ce que Berinert et dans quel cas est-il utilisé
2. Quelles sont les informations à connaître avant d'utiliser Berinert
3. Comment utiliser Berinert
4. Quels sont les effets indésirables éventuels
5. Comment conserver Berinert
6. Informations supplémentaires

1. QU'EST-CE QUE BERINERT ET DANS QUELS CAS EST-IL UTILISE

Qu'est-ce que Berinert

Berinert se présente sous forme d'une poudre et d'un solvant. La solution reconstituée doit être administrée par injection ou perfusion dans une veine.

Berinert est obtenu à partir de plasma humain (qui est la partie liquide du sang). Il contient l'inhibiteur humain de la protéine C1 estérase en tant que substance active.

Dans quel cas Berinert est-il utilisé

Berinert est utilisé pour le traitement et la prévention avant une intervention, de l'angioedème héréditaire type I et II (AEH, œdème = gonflement). AEH est une maladie congénitale du système vasculaire. Ce n'est pas une maladie allergique. AEH est provoqué par insuffisance, absence ou synthèse défectueuse de l'inhibiteur de la C1 estérase, une protéine importante. La maladie est caractérisée par les symptômes suivants :

- gonflement des mains et des pieds qui se produit soudainement,
- gonflement facial avec la sensation de tension qui se produit soudainement
- gonflement des paupières, gonflement de la lèvre, éventuellement laryngé avec des difficultés à respirer,
- gonflement de langue,
- douleur colique dans la région abdominale

Généralement, toutes les parties du corps peuvent être affectées.

2. QUELLES SONT LES INFORMATIONS À CONNAITRE AVANT D'UTILISER BERINERT

Les rubriques suivantes contiennent des informations que votre médecin doit prendre en compte avant que vous ne receviez Berinert.

N'utilisez jamais Berinert

- si vous êtes hypersensible (allergique) à l'inhibiteur de la protéine C1 estérase ou à l'un des autres composants contenus dans Berinert (voir la rubrique 6. « *Informations Supplémentaires* »).
- Veillez informer votre médecin ou pharmacien si vous êtes allergique à tout médicament ou aliment.**

Avertissements et précautions

- si vous avez eu des réactions allergiques avec Berinert dans le passé. Vous devriez prendre des antihistaminiques et des corticostéroïdes en prophylaxie si conseillés par votre médecin.
- En cas de réactions allergique ou de type anaphylactique (une réaction allergique sévère qui entraîne des difficultés graves à respirer ou des vertiges). **L'administration de Berinert devrait alors être arrêtée immédiatement (par exemple discontinuation de la perfusion).**
- si vous souffrez d'un gonflement laryngé (oedème laryngé). Vous devriez être soigneusement surveillé avec le traitement de secours à disposition.
- pendant l'utilisation non autorisée hors des indications et de la posologie approuvées (par exemple syndrome capillaire de fuite, CLS). Voir la section 4. « *Effets indésirables éventuels* ».

Votre médecin comparera attentivement les bénéfices d'un traitement par Berinert au risque de survenu de ces complications.

Sécurité virale

Lorsque des médicaments sont préparés à partir de sang ou de plasma humain, des mesures de prévention de la transmission d'agents infectieux sont mises en place. Celles-ci comprennent :

- une sélection soigneuse des donneurs de sang et de plasma de façon à exclure les donneurs risquant d'être porteurs d'infections, et
- le contrôle de chaque don et des mélanges de plasma pour la présence de virus/d'infection.

Les fabricants de ces médicaments mettent également en œuvre dans leur procédé de fabrication des étapes capables d'éliminer ou d'inactiver les virus. En dépit de ces mesures, lorsque des médicaments préparés à partir de sang ou de plasma humain sont administrés, le risque de transmission de maladies infectieuses ne peut être totalement exclu. Ceci s'applique également à tous les virus inconnus ou émergents ou autres types d'agents infectieux.

Les mesures prises sont considérées comme efficaces vis-à-vis des virus enveloppés tels que le virus humain immunodéficientaire (HIV, le virus de SIDA), le virus de l'hépatite B (inflammation du foie) et le virus de l'hépatite C (inflammation du foie) et contre les virus non enveloppés tels que l'hépatite A (inflammation du foie) et le parvovirus B19.

Votre médecin peut vous recommander une vaccination contre les hépatites A et B si vous recevez régulièrement ou de façon répétée des produits dérivés du plasma humain.

Il est fortement recommandé que chaque fois que Berinert est administré à un patient, la date d'administration, le numéro de lot et la quantité injectée soient enregistrés.

Autres médicaments et Berinert

- Si vous prenez ou avez pris récemment un autre médicament, y compris un médicament obtenu sans ordonnance, parlez-en à votre médecin ou à votre pharmacien.
- Berinert ne doit pas être mélangé à d'autres médicaments ou solvants dans la seringue/ le dispositif de perfusion.

Grossesse et allaitement

- Si vous êtes enceinte ou que vous allaitez, demandez conseil à votre médecin ou à votre pharmacien avant de prendre tout médicament.
- Au cours de la grossesse et de l'allaitement, Berinert ne doit être administré que s'il est clairement indiqué.

Conduite de véhicules et utilisation de machines

Les effets sur l'aptitude à conduire des véhicules et à utiliser des machines n'ont pas été étudiés.

Informations importantes concernant certains composants de Berinert

Ce médicament contient jusqu'à 49 mg de sodium (composant principal du sel de cuisine/table) par flacon. Cela équivaut à 2,5% de l'apport alimentaire quotidien maximal recommandé de sodium pour un adulte.

3. COMMENT UTILISER BERINERT

Le traitement doit être initié et supervisé par un médecin expérimenté dans le traitement du déficit de l'inhibiteur de la C1 estérase.

Posologie

Adultes

Traitement des crises d'angioedème aiguës :

20 UI par kilogramme de poids corporel (20 UI/Kg p.c.).

Prévention des crises d'angioedème avant une intervention :

1000 UI moins de 6 heures avant une intervention médicale, dentaire ou chirurgicale

Population pédiatrique

Traitement des crises d'angioedème aiguës :

20 UI par kilogramme de poids corporel (20 UI/kg p.c.).

Prévention des crises d'angioedème avant une intervention :

15 à 30 UI par kilogramme de poids corporel (15 à 30 UI/kg p.c) moins de 6 heures avant une intervention médicale, dentaire ou chirurgicale. La dose doit être choisie en tenant compte des circonstances cliniques (par exemple type d'intervention et sévérité de la maladie).

Surdosage

Aucun cas de surdosage n'a été rapporté.

Si vous avez utilisé ou pris trop de Berinert, prenez immédiatement contact avec votre médecin, votre pharmacien ou le Centre Antipoison (070/245.245)

Reconstitution et mode d'administration

Berinert est généralement administré par voie intraveineuse par votre médecin ou votre infirmière. Vous ou votre entourage soignant peuvent aussi administrer Berinert par injection, mais seulement après avoir reçu une formation adéquate. Si votre médecin décide d'un traitement à domicile, il vous donnera des instructions détaillées. Il vous sera demandé de tenir un carnet de traitement à domicile et de l'apporter à chacune de vos visites chez le médecin. Des révisions régulières de votre technique d'injection ou de celle de votre entourage soignant seront réalisées pour s'assurer de la poursuite appropriée du traitement.

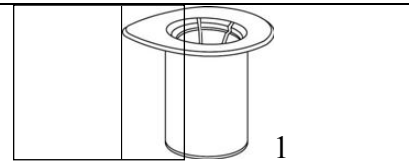
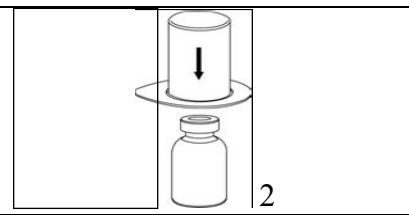
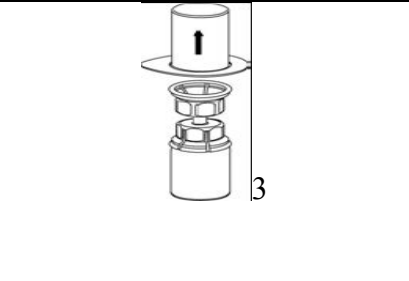
Instructions générales :

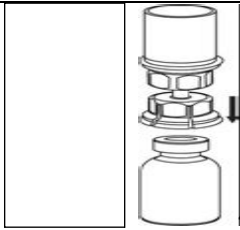
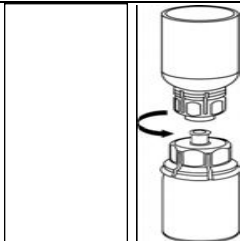
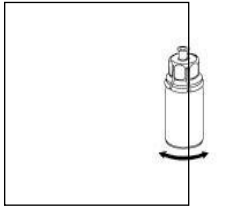
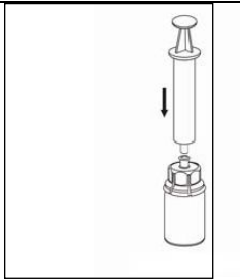
- La poudre doit être dissoute et prélevée du flacon dans des conditions aseptiques. Utilisez la seringue délivrée avec le produit.
- La solution reconstituée doit être incolore et limpide. Après filtration/prélèvement (voir ci-dessous) la solution doit être inspectée visuellement avant administration afin de mettre en évidence la présence de petites particules ou un changement de coloration.
- N'utilisez pas de solutions troubles ou contenant des dépôts ou particules.
- Tout produit non utilisé ou déchet doit être éliminé conformément à la réglementation en vigueur et selon les instructions de votre docteur.

Reconstitution

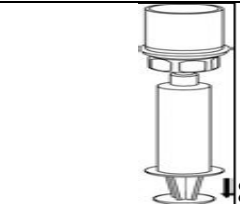
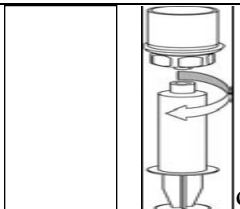
Sans ouvrir les flacons, amener le solvant et le flacon de poudre Berinert à température ambiante. Ceci peut être fait soit en laissant les flacons à température ambiante environ une heure, soit en les tenant dans les mains pendant quelques minutes. NE PAS exposer les flacons à une source de chaleur directe. Les flacons ne doivent pas être chauffés au delà de la température du corps (37°C).

Avec précaution retirer les capsules des flacons de la poudre et du solvant. Nettoyer les bouchons en caoutchouc des flacons avec chaque tampon alcoolisé et laisser sécher. Le solvant peut maintenant être transféré dans le flacon de poudre à l'aide du dispositif d'administration (Mix2Vial) joint. Merci de bien vouloir suivre les instructions données ci-dessous.

	1. Ouvrir l'emballage du dispositif Mix2Vial en retirant l'opercule. <u>N'enlevez pas</u> le Mix2Vial de l'emballage.
	2. Placer le flacon de solvant sur une surface plane et propre et le maintenir fermement. En tenant le dispositif Mix2Vial à travers son emballage, pousser l'extrémité bleue tout droit à travers le bouchon du flacon de solvant.
	3. Retirer avec précaution l'emballage du dispositif Mix2Vial en tenant les bords et en tirant verticalement vers le haut. Bien s'assurer que vous avez seulement retiré l'emballage et que le dispositif Mix2Vial est bien resté en place.

	4. Poser le flacon de produit sur une surface plane et rigide. Retourner l'ensemble flacon de diluant-dispositif Mix2Vial et pousser la partie transparente de l'adaptateur tout droit à travers le bouchon du flacon de produit. Le solvant coule automatiquement dans le flacon de poudre.
	5. En maintenant la partie produit reconstitué d'une main et la partie solvant de l'autre, séparer les flacons en dévissant le dispositif Mix2Vial. Jeter le flacon de solvant avec la partie bleue attachée de l'adaptateur Mix2Vial.
	6. Agir délicatement le flacon de produit avec la partie transparente de l'adaptateur attaché dessus jusqu'à ce que la substance soit totalement dissoute. Ne pas secouer.
	7. Remplir d'air une seringue stérile vide. Utilisez la seringue délivrée avec le produit. Tout en maintenant verticalement le flacon de produit reconstitué, connecter la seringue au Luer Lock du dispositif Mix2Vial. Injecter l'air dans le flacon de produit.

Prélèvement et administration

	8. Tout en maintenant le piston de la seringue appuyé, retourner l'ensemble et prélever la solution dans la seringue en tirant lentement sur le piston.
	9. Une fois la solution transférée dans la seringue, tenir le corps de la seringue fermement (en maintenant le piston de la seringue dirigé vers le bas) et déconnecter la partie transparente de l'adaptateur Mix2Vial de la seringue.

Administration

La solution doit être administrée lentement (4 ml/minute) soit par voie intraveineuse soit directe en perfusion.

4. QUELS SONT LES EFFETS INDESIRABLES EVENTUELS

Comme tous les médicaments, Berinert peut provoquer des effets indésirables, mais ils ne surviennent pas systématiquement chez tout le monde.

Consultez immédiatement votre médecin :

- **si l'un des effets indésirables survient ou**
- **si vous présentez des effets indésirables non mentionnés dans cette notice.**

Les réactions indésirables sont rares avec Berinert.

Les effets indésirables suivants ont été observés très rarement (1 ou plus de 1 sur 10 000 et moins de 1 sur 1000 patients) :

- Il y a un **risque de formation augmentée de caillots sanguins** lors de tentatives de traitement en prophylaxie ou curatif du syndrome capillaire de fuite (sortie de fluide des petits vaisseaux sanguins dans le tissu) par exemple pendant ou après la chirurgie cardiaque avec usage de la circulation extracorporelle. Voir la rubrique 2. « *Faites attention avec Berinert* ».
- L'augmentation de la température corporelle aussi bien que la sensation de brûlure et piquûre où l'injection a été faite.
- Réactions hypersensibles ou allergiques (tels que battement de cœur irrégulier, battement de cœur plus rapide, chute de la tension artérielle, rougissement de la peau, éruption, difficultés à respirer, mal de tête, vertiges, nausées).

Dans des cas très rares (moins de 1 de 10 000 patients ou dans des cas simples) les réactions hypersensibles pourraient progresser jusqu'au choc.

Déclaration des effets secondaires

Si vous ressentez un quelconque effet indésirable, parlez-en à votre médecin ou votre pharmacien. Ceci s'applique aussi à tout effet indésirable qui ne serait pas mentionné dans cette notice. Vous pouvez également déclarer les effets indésirables directement via

Belgique

Agence fédérale des médicaments et des produits de santé – www.afmps.be – Division Vigilance :
Site internet: e-mail: adr@fagg-afmps.be

Luxembourg

Centre Régional de Pharmacovigilance de Nancy ou Division de la pharmacie et des médicaments de la Direction de la santé

Site internet : www.guichet.lu/pharmacovigilance

En signalant les effets indésirables, vous contribuez à fournir davantage d'informations sur la sécurité du médicament.

5. COMMENT CONSERVER BERINERT

- **Tenir hors de la portée et de la vue des enfants.**
- Ne pas utiliser Berinert après la date de péremption mentionnée sur l'étiquette et la boîte.
- A conserver à une température ne dépassant pas 30 °C.
- Ne pas congeler.
- Conserver le flacon dans l'emballage extérieur à l'abri de la lumière.

- Berinert ne contient pas de conservateur ainsi la solution reconstituée doit de préférence être utilisée immédiatement.
- Si la solution reconstituée n'est pas administrée immédiatement, elle doit être utilisée dans un délai de 8 heures et elle doit être conservée dans le **flacon**.

6. DE L'EMBALLAGE ET AUTRES INFORMATIONS

Ce que contient Berinert

La substance active est :

Inhibiteur humain de la C1 estérase, d'origine humaine (500 UI/flacon ; après reconstitution 50 UI/ml). Voir section « *Les informations suivantes sont destinées exclusivement aux professionnels de santé* » pour plus d'information.

Les autres composants sont :

Glycine, chlorure de sodium, citrate de sodium.

Voir le dernier paragraphe de la section 2. « *Informations importantes concernant certains composants de Berinert* »

Solvant : Eau pour préparations injectables.

Aspect de Berinert et contenu de l'emballage extérieur

Berinert se présente sous forme d'une poudre blanche et est fourni avec de l'eau pour préparations injectables comme solvant.

La solution reconstituée doit être incolore et limpide.

Présentation

Boîte de 500 UI contient :

1 flacon de poudre (500 UI)

1 flacon de 10 ml d'eau pour préparations injectables

1 dispositif de transfert de filtre 20/20

Kit d'administration (boîte intérieure)

1 seringue à usage unique de 10 ml

1 nécessaire de ponction veineuse

2 tampons alcoolisés

1 pansement non stérile

Titulaire de l'Autorisation de mise sur le marché et fabricant

CSL Behring GmbH

Emil-von-Behring-Strasse 76

35041 Marburg

Allemagne

Numéro de l'Autorisation de Mise sur le Marché :

Belgique : BE331703

Luxembourg : 2010040009

Mode de délivrance : Médicament soumis à prescription médicale.

Ce médicament est autorisé dans les Etats membres de l'Espace Economique Européen sous les noms suivants :

Autriche	Berinert 500 I.E. Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektions- oder Infusionslösung
Belgique	Berinert 500 IE poeder en oplosmiddel voor oplossing voor injectie of infusie
Pays-Bas	Berinert 500 IE poeder en oplosmiddel voor oplossing voor injectie/infusie
Bulgarie, Royaume-Uni (Irlande du Nord), Irlande, Malte	Berinert 500 IU Powder and solvent for solution for injection/infusion
Chypre, Allemagne, Grèce, Luxembourg, Pologne	Berinert 500
République Tchèque, Slovaquie	Berinert 500 IU
Danemark, Italie, Norvège, Portugal, Suède	Berinert
Estonie	Berinert 500 RÜ süste-/infusioonilahuse pulber ja lahusti
Espagne	Berinert 500 UI polvo y disolvente para solución inyectable y para perfusion
Finlande	Berinert 500 IU, injektio/infuusiokuiv a-aine ja liuotin, liuosta varten
France	Berinert 500 UI, poudre et solvant pour solution injectable/perfusion
Croatie	Berinert 500 IU prašak i otapalo za otopinu za injekciju/infuziju
Hongrie	Berinert 500 NE por és oldószer oldatos injekcióhoz vagy infúzióhoz
Islande	Berinert 500 a.e. stungulyfs-/innrennslisstofn og leysir, lausn
Lituanie	Berinert 500 TV milteliai ir tirpiklis injekciniam ar infuziniam tirpalui
Roumanie	Berinert 500 500 UI, pulbere și solvent pentru soluție injectabilă/perfuzabilă
Slovénie	Berinert 500 i.e. prašek in vehikel za raztopino za injiciranje/infundiranje

La dernière date à laquelle cette notice a été approuvée est 01/2025

Les informations suivantes sont destinées exclusivement aux professionnels de santé:

COMPOSITION QUALITATIVE ET QUANTITATIVE

L'activité en Inhibiteur humain de C1 estérase est exprimée en Unité Internationale (UI), conformément au standard de l'OMS.