Foglio illustrativo: informazioni per l'utilizzatore

Prolastin
1000 mg, polvere e solvente per soluzione per infusione

inibitore dell'alfa$_1$-proteinasi, umano

Legga attentamente questo foglio prima di usare questo medicinale perché contiene importanti informazioni per lei.

- Conservi questo foglio. Potrebbe aver bisogno di leggerlo di nuovo.
- Se ha qualsiasi dubbio, si rivolga al medico, al farmacista o all'infermiere.
- Questo medicinale è stato prescritto solo per lei. Non lo dia ad altre persone anche se i sintomi della malattia sono uguali ai suoi, perché potrebbe essere pericoloso.
- Se si manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico, al farmacista o all'infermiere. Vedere paragrafo 4.

Contenuto di questo foglio:

1. Cos'è Prolastin e a cosa serve
2. Cosa deve sapere prima di usare Prolastin
3. Come usare Prolastin
4. Possibili effetti indesiderati
5. Come conservare Prolastin
6. Contenuto della confezione e altre informazioni

1. Cos'è Prolastin e a cosa serve

Prolastin appartiene alla classe di composti noti come inibitori delle proteinasi.

L'inibitore dell'alfa$_1$-proteinasi umano (alfa-1-PI) è una sostanza prodotta dall'organismo che inibisce delle sostanze, conosciute come elastasi, che danneggiano i polmoni. Nel caso in cui ci sia un deficit ereditario di inibitore dell'alfa$_1$-proteinasi c'è uno sbilanciamento tra l'inibitore dell'alfa$_1$-proteinasi e l'elastasi. Questo può portare alla progressiva distruzione dei tessuti del polmone e allo sviluppo di enfisema polmonare. L'enfisema polmonare è un rigonfiamento anomalo dei polmoni, accompagnato dalla distruzione del tessuto polmonare. Prolastin viene utilizzato per ripristinare il bilanciamento tra l'inibitore dell'alfa$_1$-proteinasi umano e l'elastasi nel polmone e conseguentemente prevenire il peggioramento dell'enfisema polmonare.

Prolastin è indicato per la terapia cronica in soggetti con carenza di inibitore dell'alfa$_1$-proteinasi in forme particolari come diagnosticato dal suo medico.

2. Cosa deve sapere prima di usare Prolastin

Non usi Prolastin
- se è allergico (ipersensibile) al principio attivo, l'inibitore dell'alfa$_1$-proteinasi o ad uno qualsiasi degli altri componenti di Prolastin (elencati al paragrafo 6).
- se ha un deficit di particolari immunoglobuline (IgA), dato che in questi casi si possono sviluppare reazioni allergiche gravi, fino allo shock anafilattico.

Avvertenze e precauzioni
- Si rivolga al medico, al farmacista o all'infermiere prima di usare Prolastin.

Agenzia Italiana del Farmaco

Documento reso disponibile da AIFA il 11/02/2023

Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

- Informi il medico se il suo cuore è severamente indebolito (insufficienza cardiaca). È necessaria una particolare attenzione, dal momento che Prolastin può causare un temporaneo aumento del volume sanguigno.

Reazioni allergiche (ipersensibilità)
In casi rari possono verificarsi reazioni di ipersensibilità a Prolastin anche se lei ha tollerato bene l'inibitore dell'alfa$_1$-proteinasi in precedenti somministrazioni.
Il medico la informerà in merito ai segni delle reazioni allergiche e a cosa fare se si verificano (vedere anche paragrafo 4).
Se lei manifesta qualsiasi segno di reazione allergica durante l'infusione del medicinale, informi immediatamente il medico o l'infermiere.

Informazioni sulla sicurezza con riferimento al rischio di infezioni
Quando i medicinali sono prodotti a partire dal sangue o dal plasma umano, vengono adottate delle particolari precauzioni per prevenire la trasmissione di infezioni ai pazienti. Queste comprendono:
- selezione accurata dei donatori di sangue e plasma, per assicurarsi che siano esclusi i donatori a rischio di trasmissione delle infezioni,
- test per i marcatori di virus/infezioni sia sulle singole donazioni che sui pool di plasma,
- inserimento di passaggi nella lavorazione del sangue o del plasma, efficaci nell'inattivare o rimuovere i virus.

Nonostante queste misure, tuttavia, il rischio di trasmissione di infezioni non può essere completamente escluso, quando si somministrano medicinali prodotti a partire dal sangue o dal plasma umano. Questo riguarda anche i virus sconosciuti o emergenti o altri tipi di infezioni.

Le misure intraprese sono considerate efficaci contro i virus incapsulati, come quelli dell'immunodeficienza umana (HIV), dell'epatite B e dell'epatite C. Le misure adottate possono risultare di efficacia limitata contro i virus non-incapsulati come il virus dell'epatite A e il parvovirus B19. L' infezione da parvovirus B19 può essere grave nelle donne in stato di gravidanza (infezioni al feto) e negli individui con sistema immunitario depresso o che soffrono di alcune forme di anemia (es. anemia falciforme o anemia emolitica).

Se viene trattato regolarmente o ripetutamente con inibitori della proteinasi derivati dal plasma umano il suo medico può raccomandarle di prendere in considerazione le vaccinazioni contro l'epatite A e B.

Si raccomanda vivamente che, ogni volta che le viene somministrato Prolastin, il nome e il numero di lotto del prodotto siano registrati al fine di mantenere la registrazione del lotto di prodotto utilizzato.

Fumo
Poiché l'efficacia di Prolastin a livello polmonare può essere compromessa dal fumo di tabacco, si raccomanda vivamente la cessazione del fumo.

Bambini e adolescenti

Non ci sono dati disponibili sull'uso di Prolastin nei bambini e negli adolescenti al di sotto dei 18 anni di età.

Altri medicinali e Prolastin
Ad oggi non sono note interazioni tra Prolastin e altri medicinali.
Informi il medico o il farmacista se sta assumendo o ha recentemente assunto qualsiasi altro medicinale, compresi quelli senza prescrizione medica.

Gravidanza e allattamento
Chieda consiglio al medico o al farmacista prima di usare qualsiasi medicinale.
Non ci sono esperienze nell'uso di Prolastin durante la gravidanza. Informi il medico se è in corso una gravidanza o sta pianificando una gravidanza.

Agenzia Italiana del Farmaco

Documento reso disponibile da AIFA il 11/02/2023
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

Non è noto se Prolastin sia escreto nel latte materno. Chieda consiglio al medico se sta allattando con latte materno.

Guida di veicoli e utilizzo di macchinari
Non ci sono indicazioni che Prolastin comprometta la capacità di guidare veicoli o utilizzare macchinari.

Prolastin contiene sodio
Prolastin contiene circa 110,4 mg di sodio (componente principale del sale da cucina) per flaconcino. Nel caso di un paziente di 75 kg di peso, questo equivale al 24,84% dell'assunzione massima giornaliera di sodio raccomandata con la dieta per un adulto. Parli con il medico o il farmacista se lei è stato avvisato di seguire una dieta a basso contenuto di sodio.

3. Come usare Prolastin

Dopo la ricostituzione con il solvente fornito nella confezione, Prolastin viene somministrato come infusione endovenosa. Le prime infusioni con Prolastin saranno supervisionate da un medico con esperienza in malattie croniche ostruttive del polmone.

Trattamento domiciliare
Dopo le prime infusioni, anche un operatore sanitario potrà somministrare Prolastin, ma solo dopo aver ricevuto un'adeguata formazione. Il medico curante deciderà se lei è adatto al trattamento domiciliare, e si assicurerà che l'operatore sanitario sia istruito riguardo a:

- come preparare e somministrare la soluzione per infusione ricostituita (vedere le istruzioni illustrate alla fine di questo foglio),
- come mantenere sterile il medicinale (tecniche di infusione asettica),
- come tenere un diario del trattamento,
- come identificare gli effetti indesiderati, inclusi i segni di reazioni allergiche, e le misure da prendere nel caso in cui si manifestino tali effetti (vedere anche paragrafo 4).

Dose
La quantità di Prolastin che le viene somministrata si basa sul suo peso corporeo. Una dose settimanale di 60 mg di principio attivo per kg di peso corporeo (che equivale, nel caso di un paziente di 75 kg di peso, a 180 ml di soluzione per infusione ricostituita contenente 25 mg/ml di inibitore dell'alfa$_1$-proteinasi (umano)) è di solito sufficiente per mantenere livelli protettivi dell'inibitore dell'alfa$_1$-proteinasi nel siero, prevenendo così un ulteriore peggioramento dell'enfisema polmonare.

Il suo medico curante deciderà la durata del trattamento. Ad oggi non ci sono indicazioni sulla necessità di limitare la durata del trattamento.

Se ha la sensazione che l'effetto di Prolastin sia troppo forte o troppo debole ne parli con il suo medico o con il suo farmacista.

Se usa più Prolastin di quanto deve
Le conseguenze del sovradosaggio non sono note.

- Se ritiene di avere usato più Prolastin di quanto deve, informi il medico o l'operatore sanitario, che adotterà le misure appropriate.

Se dimentica di usare Prolastin

- Consulti il medico per decidere se la dose mancante debba essere somministrata.
- Non prenda una dose doppia per compensare la dimenticanza dell'infusione.

Se interrompe il trattamento con Prolastin

Agenzia Italiana del Farmaco

Documento reso disponibile da AIFA il 11/02/2023
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

Se il trattamento con Prolastin viene interrotto le sue condizioni possono peggiorare. Nel caso in cui decidesse di interrompere anticipatamente il trattamento con Prolastin, consulti il suo medico curante.

Se ha qualsiasi dubbio sull'uso di questo medicinale, si rivolga al medico, al farmacista o all'infermiere.

4. Possibili effetti indesiderati

Come tutti i medicinali, Prolastin può causare effetti indesiderati sebbene non tutte le persone li manifestino.

Se si verificano effetti indesiderati durante l'infusione di Prolastin, l'infusione deve essere sospesa o interrotta in relazione alla natura e alla gravità degli effetti indesiderati.

Possibili effetti indesiderati gravi
In casi rari (possono riguardare fino a 1 persona su 1.000), possono verificarsi reazioni di **ipersensibilità**; in alcuni casi molto rari (possono riguardare fino a 1 persona su 10.000); queste reazioni possono presentarsi come reazioni anafilattiche di qualsiasi tipo, anche se lei non ha manifestato segni di allergia alle infusioni precedenti.

Informi **immediatamente** il medico o l'infermiere se osserva uno qualsiasi dei seguenti segni:

- Eruzione cutanea, orticaria, prurito,
- Difficoltà a deglutire,
- Gonfiore del viso o della bocca,
- Rossore,
- Difficoltà a respirare (dispnea),
- Abbassamento della pressione sanguigna,
- Alterazione della frequenza cardiaca,
- Brividi.

Il medico o l'operatore sanitario deciderà se rallentare o interrompere completamente l'infusione e istituirà le terapie necessarie.
In caso di trattamento domiciliare**, interrompere immediatamente l'infusione** e contattare il medico o l'operatore sanitario.

I seguenti effetti indesiderati sono stati osservati durante il trattamento con Prolastin:

Non comune (può riguardare fino a 1 persona su 100):
- Brividi, febbre, sintomi simil-influenzali, dolore toracico
- Orticaria
- Capogiro, sensazione di "testa vuota", mal di testa
- Difficoltà a respirare (dispnea)
- Eruzione cutanea (rash)
- Nausea
- Dolore alle articolazioni (artralgia)

Raro (può riguardare fino a 1 persona su 1.000):
- Reazioni da ipersensibilità
- Pulsazioni accelerate (tachicardia)
- Pressione sanguigna bassa (ipotensione)
- Pressione sanguigna alta (ipertensione)

Agenzia Italiana del Farmaco

Documento reso disponibile da AIFA il 11/02/2023
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

- Mal di schiena

Molto raro (può riguardare fino a 1 persona su 10.000):
- Shock allergico

Segnalazione degli effetti indesiderati
Se manifesta un qualsiasi effetto indesiderato, compresi quelli non elencati in questo foglio, si rivolga al medico o al farmacista. Può inoltre segnalare gli effetti indesiderati direttamente tramite il sistema nazionale di segnalazione all'indirizzo www.aifa.gov.it/content/segnalazioni-reazioni-avverse.
Segnalando gli effetti indesiderati può contribuire a fornire maggiori informazioni sulla sicurezza di questo medicinale.

5. Come conservare Prolastin

Conservare a temperatura inferiore a 25°C.
Non congelare.
La soluzione ricostituita non deve essere refrigerata e deve essere sempre utilizzata entro 3 ore dalla preparazione. Il medicinale non utilizzato deve essere eliminato.
Non getti alcun medicinale nell'acqua di scarico e nei rifiuti domestici. Chieda al farmacista come eliminare i medicinali che non utilizza più. Questo aiuterà a proteggere l'ambiente.

Tenere questo medicinale fuori dalla vista e dalla portata dei bambini.

Non usi Prolastin dopo la data di scadenza che è riportata sull'etichetta del flaconcino e sulla confezione.

Non usi Prolastin se nota che la soluzione ricostituita non è limpida.

6. Contenuto della confezione e altre informazioni

Cosa contiene Prolastin

- Il principio attivo è l'inibitore dell'alfa$_1$-proteinasi, umano (cioè derivato dal sangue o dal plasma umano).
- Gli altri componenti sono sodio cloruro, sodio fosfato monobasico, acqua per preparazioni iniettabili (solvente/diluente).

Descrizione dell'aspetto di Prolastin e contenuto della confezione

L'inibitore dell'alfa$_1$-proteinasi è una polvere di colore dal bianco al beige.
La soluzione ricostituita è limpida.
1 ml della soluzione ricostituita contiene 25 mg di inibitore dell'alfa$_1$-proteinasi.

La confezione singola di Prolastin 1000 mg contiene:
- 1 flaconcino con polvere contenente 1.000 mg di inibitore dell'alfa$_1$-proteinasi, umano.
- 1 flaconcino con 40 ml di solvente (acqua per preparazioni iniettabili).
- 1 dispositivo di trasferimento per la ricostituzione Mix2Vial.

La confezione multipla di Prolastin contiene:
- 4 confezioni singole di Prolastin 1000 mg.

Agenzia Italiana del Farmaco

Documento reso disponibile da AIFA il 11/02/2023
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio e produttore

Instituto Grifols, S.A.
Can Guasc, 2 - Parets del Vallès
08150 Barcelona – SPAGNA
Questo medicinale è autorizzato negli Stati Membri dello Spazio Economico Europeo con le seguenti denominazioni:

Austria Irlanda Italia Francia Germania Grecia Polonia Portogallo Olanda	Prolastin
Danimarca Finlandia Norvegia Spagna Svezia	Prolastina
Belgio	Pulmolast

Questo foglio illustrativo è stato aggiornato il:

Informazioni per gli operatori sanitari e per i pazienti idonei al trattamento domiciliare:

Preparazione della soluzione per infusione ricostituita:

1. Operare in condizioni di asepsi (pulizia e sterilizzazione) al fine di mantenere la sterilità. Eseguire la procedura di ricostituzione su una superficie di lavoro piana.
2. Assicurarsi che i flaconcini di Prolastin e del solvente (acqua sterile per preparazioni iniettabili) siano a temperatura ambiente (20-25°C).
3. Togliere il cappuccio protettivo dal flaconcino di Prolastin e pulire la parte superiore del tappo con un tampone imbevuto di alcool. Lasciare che il tappo di gomma si asciughi.
4. Ripetere l'operazione anche con il flaconcino di acqua sterile.
5. Aprire la confezione sterile Mix2Vial staccando il coperchio (**Figura 1**). Non rimuovere il dispositivo dalla confezione.

Agenzia Italiana del Farmaco

Documento reso disponibile da AIFA il 11/02/2023
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).

6. Posizionare il flaconcino del solvente in posizione verticale su una superficie piana. Tenendo il flaconcino di solvente in modo sicuro, spingere l'estremità blu del Mix2Vial verso il basso fino a quando la punta penetra nel tappo (**Figura 2**).
7. Rimuovere l'involucro esterno trasparente dal Mix2Vial e gettarlo (**Figura 3**).
8. Posizionare il flaconcino di Prolastin in posizione verticale su una superficie piana e capovolgere il flaconcino di solvente con il Mix2Vial ancora attaccato.
9. Tenendo il flaconcino di Prolastin saldamente su una superficie piana, spingere l'adattatore trasparente del Mix2Vial verso il basso fino a quando la punta penetra nel tappo (**Figura 4**). Il solvente verrà trasferito automaticamente nel flaconcino di Prolastin grazie al vuoto in esso contenuto.
   Nota: se il Mix2Vial viene collegato in modo obliquo, si può avere una perdita di vuoto dal flaconcino del prodotto ed il solvente non verrà trasferito nel flaconcino del prodotto. Se il vuoto viene perso, utilizzare una siringa sterile e ago per rimuovere l'acqua sterile dal flaconcino di solvente e iniettare nel flaconcino di Prolastin, dirigendo il flusso del liquido contro la parete del flaconcino.
10. Con il flaconcino di solvente e quello del Prolastin ancora attaccati al Mix2Vial, agitare delicatamente (**Figura 5**) fino a quando la polvere è completamente disciolta. Non scuotere, per evitare la formazione di schiuma. La soluzione ricostituita deve essere limpida. Non utilizzare se si osserva la presenza di particelle o scolorimento.
11. Se è necessario più di un flaconcino di prodotto per ottenere la dose richiesta, ripetere le istruzioni di cui sopra utilizzando una nuova confezione di prodotto contenente un nuovo Mix2Vial. Non riutilizzare il Mix2Vial.
12. Rimuovere il Mix2Vial (**Figura 6**) e procedere con la somministrazione del prodotto in asepsi.

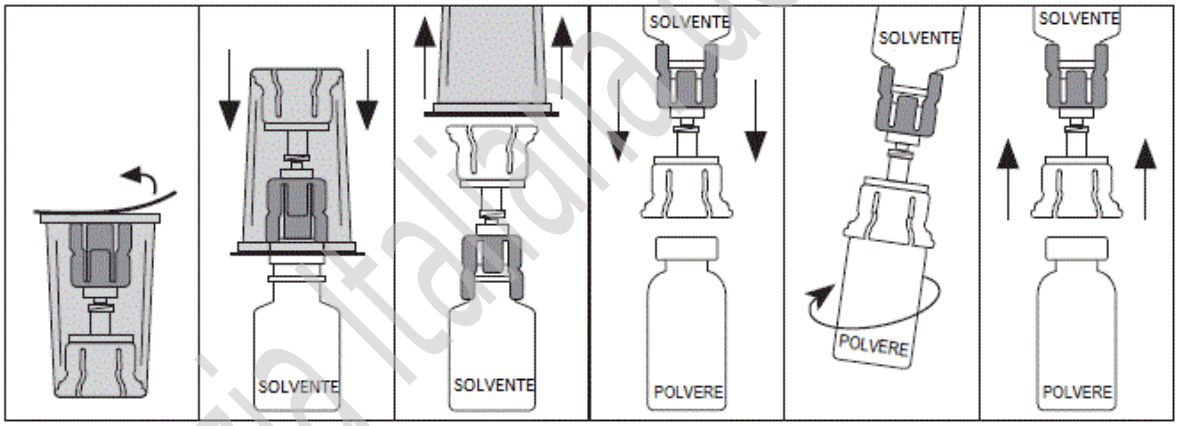

Fig. 1 Fig. 2 Fig. 3 Fig. 4 Fig. 5 Fig. 6

La dissoluzione totale deve essere ottenuta entro 5 minuti.
Usare solo soluzioni limpide. Prolastin non deve essere miscelato con altre soluzioni per infusione.
La soluzione ricostituita deve essere sempre somministrata entro 3 ore dalla sua preparazione.

La soluzione ricostituita deve essere somministrata per infusione endovenosa lenta utilizzando un adeguato set per infusione endovenosa (non incluso). La velocità d'infusione non deve superare gli 0,08 ml per kg di peso corporeo (equivalente a 6 ml in un paziente di 75 kg) al minuto.

Agenzia Italiana del Farmaco

Documento reso disponibile da AIFA il 11/02/2023
Esula dalla competenza dell'AIFA ogni eventuale disputa concernente i diritti di proprietà industriale e la tutela brevettuale dei dati relativi all'AIC dei medicinali e, pertanto, l'Agenzia non può essere ritenuta responsabile in alcun modo di eventuali violazioni da parte del titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio (o titolare AIC).