

Příbalová informace: informace pro pacienta

VEYVONDI 650 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok VEYVONDI 1300 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok vonicozum alfa

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.
- 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, lékárníkovi nebo zdravotní sestře. 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 VEYVONDI a k čemu se používá
2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete přípravek VEYVONDI používat
3. Jak se přípravek VEYVONDI používá
4. Možné nežádoucí účinky
5. Jak přípravek VEYVONDI uchovávat
6. Obsah balení a další informace

1. Co je přípravek VEYVONDI a k čemu se používá

Přípravek VEYVONDI obsahuje léčivou látku vonikog alfa, což je rekombinantní lidský von Willebrandův faktor (rVWF). Působí stejně jako lidský von Willebrandův faktor (VWF), který se přirozeně nachází v těle. Molekula VWF je nosičem pro koagulační faktor VIII a podílí se na srážení krve tím, že napomáhá hromadění krevních destiček v oblasti rány a tvorbě krevních sraženin. Nedostatek VWF zvyšuje náchylnost ke krvácení.

Přípravek VEYVONDI se používá k prevenci a léčbě krvácivých příhod, včetně krvácení během operace, u dospělých pacientů (ve věku 18 let a starších) s von Willebrandovou chorobou. Používá se v případě, že léčba jiným lékem, desmopressinem, není účinná nebo ji nelze podávat.

Von Willebrandova choroba je dědičná krvácivá porucha způsobená chybějícím nebo nedostatečným množstvím von Willebrandova faktoru. U pacientů s tímto onemocněním nedochází k normálnímu srážení krve, což vede k prodloužené době krvácivosti. Podávání von Willebrandova faktoru (VWF) umožňuje upravit nedostatek von Willebrandova faktoru.

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

Nepoužívejte přípravek VEYVONDI

- jestliže jste alergický(á) na vonikog alfa nebo na kteroukoli další složku tohoto přípravku (uvedenou v bodě 6),
- jestliže jste alergický(á) na myši nebo křeččí bílkoviny.

Pokud si nejste jistý(á), zeptejte se svého lékaře.

Upozornění a opatření

Před použitím přípravku VEYVONDI se poraďte se svým lékařem, lékárníkem nebo zdravotní sestrou.

Existuje riziko, že u Vás může dojít k reakci přecitlivělosti (závažná, náhlá alergická reakce) na přípravek VEYVONDI. Lékař Vás má informovat o časných známkách závažných alergických reakcí, jako jsou zvýšená srdeční frekvence, vyrážka, kopřivka, kopřivkové pupeny, svědění kůže celého těla, otok rtů a jazyka, ztížené dýchání, sípot, tíseň na hrudi, rychlý srdeční tep, ucpaný nos, červené oči, pocit, kdy se člověk celkově necítí dobře, a závrať. Může se jednat o časně příznaky reakce přecitlivělosti. **Pokud se objeví kterýkoli z těchto příznaků, okamžitě ukončete podávání infuze a obraťte se na svého lékaře. Závažné příznaky, včetně ztíženého dýchání a závratě, vyžadují okamžitou neodkladnou léčbu.**

Pacienti, u kterých se rozvinou inhibitory

U některých pacientů léčených tímto přípravkem se mohou objevit inhibitory (protilátky) proti VWF. Tyto inhibitory, zejména při vysokých hladinách, by mohly zabránit správnému fungování léčby. Z důvodu možného rozvoje těchto inhibitorů budete pečlivě sledován(a).

- Pokud u Vás přípravek VEYVONDI nezajistí kontrolu krvácení, sdělte to ihned svému lékaři.

Pokud při léčbě přípravkem VEYVONDI nedosáhne VWF nebo faktor VIII očekávaných hladin v plazmě na základě výsledků testů prováděných lékařem nebo pokud nebude krvácení dostatečně pod kontrolou, mohlo by jít o následek přítomnosti protilátek proti VWF nebo faktoru VIII. Lékař to ověří. Možná budete potřebovat vyšší dávku přípravku VEYVONDI, vyšší dávku faktoru VIII nebo dokonce jiný lék ke kontrole krvácení. Bez porady s lékařem nezvyšujte celkovou dávku přípravku VEYVONDI za účelem kontroly krvácení.

Jestliže jste byl(a) dříve léčen(a) koncentráty VWF získanými z plazmy, můžete mít sníženou odpověď na přípravek VEYVONDI v důsledku již existujících protilátek. Lékař může upravit dávku podle Vašich laboratorních výsledků.

Trombóza a embolizace

Existuje riziko výskytu trombotických příhod v případě, že jsou u Vás známy klinické nebo laboratorní rizikové faktory. Proto u Vás bude lékař sledovat výskyt časných známek trombózy.

Přípravky s FVIII mohou obsahovat různá množství VWF. Jakýkoli přípravek obsahující FVIII, který je Vám podáván v kombinaci s přípravkem VEYVONDI, má být proto přípravek pouze s FVIII.

Jestliže jste v minulosti měl(a) problémy s krevními sraženinami nebo uzávěrem cév (tromboembolické komplikace), sdělte to ihned svému lékaři.

Děti a dospívající

Přípravek VEYVONDI není schválen k použití u dětí nebo dospívajících ve věku do 18 let.

Další léčivé přípravky a přípravek VEYVONDI

Informujte svého lékaře, lékárníka nebo zdravotní sestru o všech lécích, které užíváte, které jste v nedávné době užíval(a) nebo které možná budete užívat.

Těhotenství a kojení

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

Řízení dopravních prostředků a obsluha strojů

Není pravděpodobné, že by přípravek VEYVONDI měl vliv na schopnost řídit nebo obsluhovat stroje.

Přípravek VEYVONDI obsahuje sodík

Tento léčivý přípravek obsahuje 5,2 mg sodíku (hlavní složka kuchyňské soli) v jedné injekční lahvičce s 650 IU nebo 10,4 mg sodíku (hlavní složka kuchyňské soli) v jedné injekční lahvičce s 1300 IU.

To odpovídá 2,2 % doporučeného maximálního denního příjmu sodíku potravou pro dospělého za předpokladu tělesné hmotnosti 70 kg a dávky 80 IU/kg tělesné hmotnosti.

Nutno vzít v úvahu, pokud jste na dietě s nízkým obsahem sodíku.

3. Jak se přípravek VEYVONDI používá

Na léčbu přípravkem VEYVONDI bude dohlížet lékař se zkušenostmi v péči o pacienty s von Willebrandovou chorobou.

Lékař Vám vypočítá dávku přípravku VEYVONDI (v mezinárodních jednotkách neboli IU). Dávka závisí na:

- tělesné hmotnosti,
- místě krvácení,
- intenzitě krvácení,
- Vašem klinickém stavu,
- potřebné operaci,
- hladinách aktivity VWF v krvi po operaci,
- závažnosti Vašeho onemocnění.

Lékař může provést krevní testy, aby se ujistil, že máte dostatečnou hladinu von Willebrandova faktoru. To je důležité zejména, pokud podstupujete velkou operaci.

Léčba krvácivých příhod

Lékař vypočítá dávku, která je pro Vás nejhodnější, jak často máte přípravek VEYVONDI dostávat a po jak dlouhou dobu.

U malého krvácení (např. krvácení z nosu, krvácení v dutině ústní, menstruační krvácení) je každá počáteční dávka většinou mezi 40 až 50 IU/kg a u většího krvácení (závažné nebo na léčebná opatření nereagující krvácení z nosu, silné prodloužené menstruační krvácení, krvácení z trávicího ústrojí, poranění centrálního nervového systému, hemartros (krvácení do kloubu) nebo krvácení při poranění) je každá počáteční dávka mezi 50 až 80 IU/kg. Následné dávky (pokud jsou z klinického hlediska vyžadovány) jsou mezi 40 až 50 IU/kg každých 8 až 24 hodin pro menší krvácení tak dlouho, jak to bude z klinického hlediska nezbytné, a pro větší krvácení 40 až 60 IU/kg po dobu přibližně 2–3 dní.

Pokud máte pocit, že léčba přípravkem VEYVONDI není dostatečně účinná, sdělte to svému lékaři. Lékař provede testy, aby se ujistil, že máte dostatečnou hladinu von Willebrandova faktoru. Jestliže používáte přípravek VEYVONDI doma, lékař Vám poskytne informace, jakým způsobem si podávat infuze a jaké množství přípravku použít.

Prevence krvácení v případě plánované operace

V rámci prevence nadměrného krvácení Vám lékař vyšetří hladiny FVIII:C během 3 hodin před operací. Pokud je hladina FVIII nedostatečná, může Vám lékař podat 12–24 hodin před zahájením plánované operace dávku 40–60 IU/kg přípravku VEYVONDI (předoperační dávku), aby se hladiny FVIII zvýšily na cílovou hladinu (0,4 IU/ml pro malou operaci a minimálně 0,8 IU/ml pro velkou operaci). Během 1 hodiny před operací dostanete dávku přípravku VEYVONDI na základě hodnocení provedeného 3 hodiny před operací. Dávka závisí na hladinách VWF a FVIII pacienta, typu a závažnosti předpokládaného krvácení.

Profylaktická léčba

Obvyklá startovací dávka pro dlouhodobou profylaxi krvácivých příhod činí 40 až 60 IU/kg dvakrát týdně. Dávku lze v závislosti na Vašem stavu a na tom, jak dobře u Vás přípravek VEYVONDI účinkuje, upravit na maximálně 80 IU/kg podávaných jedenkrát až třikrát týdně. Lékař Vám vypočítá, jaká dávka je pro Vás nejhodnější a jak často a jak dlouho máte přípravek VEYVONDI používat.

Jak se přípravek VEYVONDI podává

Přípravek VEYVONDI Vám obvykle podá infuzí do žíly (intravenózně) lékař nebo zdravotní sestra. Podrobné pokyny pro rekonstituci a podání jsou uvedeny na konci této příbalové informace.

Použití u dětí a dospívajících

Přípravek VEYVONDI není schválen k použití u dětí a dospívajících ve věku do 18 let.

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

Vždy používejte tento přípravek přesně podle pokynů svého lékaře. Pokud si nejste jistý(á), poraďte se se svým lékařem. Jestliže jste pro infuzi použil(a) více přípravku VEYVONDI, než se doporučuje, sdělte to co nejdříve svému lékaři. Může existovat riziko rozvoje krevních sraženin (trombózy) v případě náhodného podání vysoké dávky.

Jestliže jste zapomněl(a) použít přípravek VEYVONDI

- Nezdvoujnásobujte následující dávku, abyste nahradil(a) vynechanou dávku.
- Přejděte k další plánované infuzi a pokračujte podle pokynů svého lékaře.

Jestliže jste přestal(a) používat přípravek VEYVONDI

Nepřestávejte používat přípravek VEYVONDI bez porady se svým lékařem.

Máte-li jakékoli další otázky týkající se používání tohoto přípravku, zeptejte se svého lékaře nebo lékárníka.

4. Možné nežádoucí účinky

Podobně jako všechny léky může mít i tento přípravek nežádoucí účinky, které se ale nemusí vyskytnout u každého.

Při použití přípravku VEYVONDI může u Vás dojít k závažné alergické reakci na přípravek.

Musíte **ukončit infuzi a okamžitě kontaktovat svého lékaře**, pokud máte kterýkoli z následujících časných příznaků závažných alergických reakcí:

- vyrážka nebo kopřivka, svědění kůže celého těla,
- pocit tísně v hrdle, bolest na hrudi nebo tíseň na hrudi,
- ztížené dýchání, točení hlavy, rychlý srdeční tep,
- závrať, pocit na zvracení nebo mdloba.

U přípravku VEYVONDI byly hlášeny následující nežádoucí účinky:

Velmi časté (mohou se vyskytovat u více než 1 z 10 pacientů)

- bolest hlavy

Časté (mohou se vyskytovat až u 1 z 10 pacientů)

- pocit na zvracení
- zvracení
- brnění nebo pálení v místě podání infuze
- nepříjemný pocit na hrudi
- závrať
- vertigo (točení hlavy)
- krevní sraženiny
- návaly horka
- svědění
- vysoký krevní tlak
- svalové záškuby
- neobvyklá chuť
- zvýšená srdeční frekvence

Hlášení nežádoucích účinků

Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři, lékárníkovi nebo zdravotní sestře. 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 VEYVONDI uchovávat

- Uchovávejte tento přípravek mimo dohled a dosah dětí.
- Nepoužívejte tento přípravek po uplynutí doby použitelnosti uvedené na krabici a štítku injekční lahvičky za Použitelné do:. Doba použitelnosti se vztahuje k poslednímu dni uvedeného měsíce.
- Uchovávejte při teplotě do 30 °C.
- Chraňte před mrazem.
- Uchovávejte v původním obalu, aby byl přípravek chráněn před světlem.
- Po přípravě chraňte roztok před chladem.
- Použijte rekonstituovaný přípravek do 3 hodin, abyste se vyvarovali rizika mikrobiální kontaminace, protože přípravek neobsahuje konzervační látky.
- Tento přípravek je pouze k jednorázovému použití. Veškerý nepoužitý roztok vhodným způsobem zlikvidujte.
- Nevyhazujte žádné léčivé přípravky do odpadních vod nebo domácího odpadu. Zeptejte se svého lékárníka, jak naložit s přípravky, které již nepoužíváte. Tato opatření pomáhají chránit životní prostředí.

6. Obsah balení a další informace

Co přípravek VEYVONDI obsahuje

Léčivou látkou je vonicogum alfa (rekombinantní lidský von Willebrandův faktor).

VEYVONDI 650 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok

Jedna injekční lahvička s práškem obsahuje nominálně vonicogum alfa 650 mezinárodních jednotek (IU).

Po rekonstituci s 5 ml dodaného rozpouštědla obsahuje přípravek VEYVONDI vonicogum alfa přibližně 130 IU/ml.

VEYVONDI 1300 IU prášek a rozpouštědlo pro injekční roztok

Jedna injekční lahvička s práškem obsahuje nominálně vonicogum alfa 1300 mezinárodních jednotek (IU).

Po rekonstituci s 10 ml dodaného rozpouštědla obsahuje přípravek VEYVONDI vonicogum alfa přibližně 130 IU/ml.

Dalšími složkami jsou:

- Dihydrát natrium-citrátu, glycin, dihydrát trehalosy, mannitol, polysorbát 80 a voda pro injekci.
- Viz bod 2 „Přípravek VEYVONDI obsahuje sodík“.

Jak přípravek VEYVONDI vypadá a co obsahuje toto balení

Přípravek VEYVONDI je bílý až téměř bílý prášek. Rekonstituovaný roztok má po natažení do stříkačky čirý, bezbarvý vzhled a neobsahuje vločky ani jiné cizorodé částice.

Jedno balení přípravku VEYVONDI 650 IU obsahuje:

- prášek ve skleněné injekční lahvičce s pryžovou zátkou,
- 5 ml rozpouštědla ve skleněné injekční lahvičce s pryžovou zátkou,
- jedno zařízení pro rekonstituci (Mix2Vial).

Jedno balení přípravku VEYVONDI 1300 IU obsahuje:

- prášek ve skleněné injekční lahvičce s pryžovou zátkou,
- 10 ml rozpouštědla ve skleněné injekční lahvičce s pryžovou zátkou,
- jedno zařízení pro rekonstituci (Mix2Vial).

Držitel rozhodnutí o registraci

Baxalta Innovations GmbH
Industriestrasse 67
1221 Vídeň
Rakousko

Výrobce

Takeda Manufacturing Austria AG
Industriestrasse 67
1221 Vídeň
Rakousko

Další informace o tomto přípravku získáte u místního zástupce držitele rozhodnutí o registraci:

België/Belgique/Belgien

Takeda Belgium NV
Tél/Tel: +32 2 464 06 11
medinfoEMEA@takeda.com

Lietuva

Takeda, UAB
Tel: +370 521 09 070
medinfoEMEA@takeda.com

България

Такеда България ЕООД
Тел.: +359 2 958 27 36
medinfoEMEA@takeda.com

Luxembourg/Luxemburg

Takeda Belgium NV
Tél/Tel: +32 2 464 06 11
medinfoEMEA@takeda.com

Česká republika

Takeda Pharmaceuticals Czech Republic s.r.o.
Tel.: +420 234 722 722
medinfoEMEA@takeda.com

Magyarország

Takeda Pharma Kft.
Tel.: +36 1 270 7030
medinfoEMEA@takeda.com

Danmark

Takeda Pharma A/S
Tlf: +45 46 77 10 10
medinfoEMEA@takeda.com

Malta

Takeda HELLAS S.A.
Tel: +30 210 6387800
medinfoEMEA@takeda.com

Deutschland

Takeda GmbH
Tel: +49 (0)800 825 3325
medinfoEMEA@takeda.com

Nederland

Takeda Nederland B.V.
Tel: +31 20 203 5492
medinfoEMEA@takeda.com

Eesti

Takeda Pharma AS
Tel: +372 6177 669
medinfoEMEA@takeda.com

Ελλάδα

Takeda Ελλάς Α.Ε.
Τηλ: +30 210 6387800
medinfoEMEA@takeda.com

España

Takeda Farmacéutica España, S.A.
Tel: +34 917 90 42 22
medinfoEMEA@takeda.com

France

Takeda France SAS
Tél: + 33 1 40 67 33 00
medinfoEMEA@takeda.com

Hrvatska

Takeda Pharmaceuticals Croatia d.o.o.
Tel: +385 1 377 88 96
medinfoEMEA@takeda.com

Ireland

Takeda Products Ireland Ltd
Tel: 1800 937 970
medinfoEMEA@takeda.com

Ísland

Vistor hf.
Sími: +354 535 7000
medinfoEMEA@takeda.com

Italia

Takeda Italia S.p.A.
Tel: +39 06 502601
medinfoEMEA@takeda.com

Κύπρος

Takeda Ελλάς Α.Ε.
Τηλ: +30 210 6387800
medinfoEMEA@takeda.com

Latvija

Takeda Latvia SIA
Tel: +371 67840082
medinfoEMEA@takeda.com

Norge

Takeda AS
Tlf: +47 800 800 30
medinfoEMEA@takeda.com

Österreich

Takeda Pharma Ges.m.b.H.
Tel: +43 (0) 800-20 80 50
medinfoEMEA@takeda.com

Polska

Takeda Pharma Sp. z o.o.
Tel.: +48223062447
medinfoEMEA@takeda.com

Portugal

Takeda Farmacêuticos Portugal, Lda.
Tel: + 351 21 120 1457
medinfoEMEA@takeda.com

România

Takeda Pharmaceuticals SRL
Tel: +40 21 335 03 91
medinfoEMEA@takeda.com

Slovenija

Takeda Pharmaceuticals farmacevtska družba d.o.o.
Tel: + 386 (0) 59 082 480
medinfoEMEA@takeda.com

Slovenská republika

Takeda Pharmaceuticals Slovakia s.r.o.
Tel: +421 (2) 20 602 600
medinfoEMEA@takeda.com

Suomi/Finland

Takeda Oy
Puh/Tel: 0800 774 051
medinfoEMEA@takeda.com

Sverige

Takeda Pharma AB
Tel: 020 795 079
medinfoEMEA@takeda.com

United Kingdom (Northern Ireland)

Takeda UK Ltd
Tel: +44 (0) 2830 640 902
medinfoEMEA@takeda.com

Tato příbalová informace byla naposledy revidována 11/2023.

Podrobné informace o tomto léčivém přípravku jsou k dispozici na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky <http://www.ema.europa.eu>.

Pokyny pro přípravu a podání

Všeobecné pokyny

Zkontrolujte dobu použitelnosti a zajistěte, aby prášek přípravku VEYVONDI a voda pro injekci (rozpouštědlo) měly před přípravou pokojovou teplotu. Nepoužívejte po uplynutí doby použitelnosti uvedené na štítcích a krabičce.

Během postupu rekonstituce používejte antiseptickou techniku (čistota a nízký počet choroboplodných zárodků) a rovnou pracovní plochu. Umyjte si ruce a nasadte si čisté vyšetřovací rukavice (použití rukavic je nepovinné).

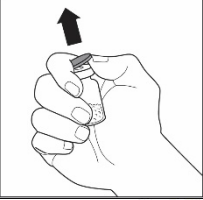

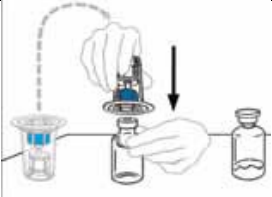
Použijte rekonstituovaný přípravek (po smísení prášku s dodanou vodou) co nejdříve, do tří hodin. Rekonstituovaný přípravek můžete uchovávat po dobu až tří hodin při pokojové teplotě, která nepřekročí 25 °C. Rekonstituovaný přípravek je třeba chránit před chladem. Po třech hodinách ho zlikvidujte.

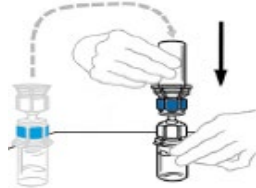


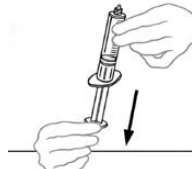

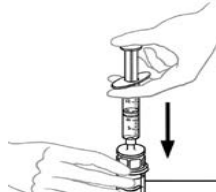
Zajistěte, aby injekční lahvička s práškem přípravku VEYVONDI a sterilizovaná voda pro injekci (rozpouštědlo) měly před přípravou pokojovou teplotu.

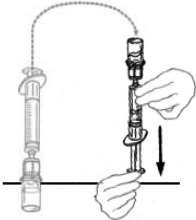

Pro tento přípravek používejte plastové stříkačky, protože proteiny obsažené v přípravku mají tendenci ulpívat na povrchu skleněných stříkaček.

Přípravek VEYVONDI nemíchejte s jinými léčivými přípravky s výjimkou oktokogu alfa (ADVATE).

Pokyny pro rekonstituci

	Kroky	Názorný obrázek
1	Sejmutím víček z injekčních lahviček s práškem přípravku VEYVONDI a rozpouštědlem odkryjte střed pryžových zátek.	
2	Každou zátku dezinfikujte samostatným sterilním alkoholovým tamponem (nebo jiným vhodným sterilním roztokem, který Vám doporučil lékař nebo centrum pro léčbu hemofilie) otíráním zátky po několik sekund. Pryžové zátky nechte oschnout. Injekční lahvičky umístěte na rovný povrch.	
3	Otevřete obal zařízení Mix2Vial odloupenutím celého krytu, aniž byste se dotkl(a) vnitřní části obalu. Nevyjímejte zařízení Mix2Vial z obalu.	Není k dispozici
4	Otočte obal se zařízením Mix2Vial dnem vzhůru a umístěte ho na injekční lahvičku s rozpouštědlem. Modrý plastový hrot zařízení zatlačte rovně dolů a pevně ho zasuňte do středu zátky injekční lahvičky s rozpouštědlem. Uchopte obal na jeho okraji a stáhněte ho ze zařízení Mix2Vial. Dbejte, abyste se nedotkl(a) průhledného plastového hrotu. K injekční lahvičce s rozpouštědlem je nyní připojeno zařízení Mix2Vial a ta je nyní připravena na připojení injekční lahvičky s přípravkem VEYVONDI.	

5	<p>Injekční lahvičku s rozpouštědlem připojte k injekční lahvičce s přípravkem VEYVONDI tak, že injekční lahvičku s rozpouštědlem obrátíte a umístíte ji na horní část injekční lahvičky, která obsahuje koncentrát přípravku VEYVONDI. Průhledný plastový hrot pevně zatlačte rovně dolů a celý ho zasuňte do zátky injekční lahvičky s přípravkem VEYVONDI. To je třeba provést okamžitě, aby se do tekutiny nedostaly choroboplodné zárodky. Díky podtlaku přeteče rozpouštědlo do injekční lahvičky s přípravkem VEYVONDI. Zkontrolujte, zda bylo přeneseno veškeré rozpouštědlo. Přípravek nepoužívejte, pokud došlo ke ztrátě podtlaku a rozpouštědlo nepřetéká do injekční lahvičky s přípravkem VEYVONDI.</p>	
6	<p>Jemným a nepřetržitým krouživým pohybem otáčejte spojenými injekčními lahvičkami nebo nechte rekonstituovaný přípravek 5 minut v klidu stát a poté jemným krouživým pohybem otáčejte, aby se prášek zcela rozpustil. Neprotřepávejte. Protřepávání má nežádoucí vliv na přípravek. Po rekonstituci chraňte před chladem.</p>	
7	<p>Jednou rukou uchopte zařízení Mix2Vial na straně s průhlednou plastovou částí připojenou k injekční lahvičce s přípravkem VEYVONDI, druhou rukou uchopte zařízení Mix2Vial na straně s modrou plastovou částí připojenou k injekční lahvičce s rozpouštědlem a obě části zařízení Mix2Vial od sebe odpojte. Otočte stranu s modrou plastovou částí proti směru hodinových ručiček a obě injekční lahvičky od sebe jemně odtáhněte. Nedotýkejte se konce plastového konektoru připojeného k injekční lahvičce s přípravkem VEYVONDI, která obsahuje rozpuštěný přípravek. Injekční lahvičku s přípravkem VEYVONDI umístěte na rovný pracovní povrch. Prázdnou injekční lahvičku od rozpouštědla zlikvidujte.</p>	
8	<p>Vytažením pístu natáhněte vzduch do prázdné sterilní plastové stříkačky k jednorázovému použití. Objem vzduchu má být stejný jako objem rekonstituovaného přípravku VEYVONDI, který budete odebírat z injekční lahvičky.</p>	
9	<p>Injekční lahvičku s přípravkem VEYVONDI (obsahující naředěný přípravek) ponechte na rovném pracovním povrchu, stříkačku připojte k průhlednému plastovému konektoru tak, že stříkačku nasadíte a otočíte po směru hodinových ručiček.</p>	
10	<p>Jednou rukou držte injekční lahvičku a druhou rukou vytlačte veškerý vzduch ze stříkačky do injekční lahvičky.</p>	

11	<p>Obraťte připojenou stříkačku a injekční lahvičku s přípravkem VEYVONDI tak, aby injekční lahvička byla nahoře. Píst stříkačky musí zůstat zasunutý. Natáhněte přípravek VEYVONDI do stříkačky pomalým vytažením pístu.</p>	
12	<p>Nenatahujte a nevytlačujte roztok tam a zpět mezi stříkačkou a injekční lahvičkou. Takový postup může znehodnotit přípravek. Když je vše připraveno k infuzi, stříkačku odpojte otočením proti směru hodinových ručiček. Vizuálně zkontrolujte stříkačku, zda neobsahuje pevné částice; roztok ve stříkačce má být čirý. Jsou-li patrné vločky nebo částice, roztok nepoužívejte a informujte svého lékaře.</p>	
13	<p>Jestliže pro přípravu své dávky potřebujete více než jednu injekční lahvičku s přípravkem VEYVONDI: Ponechte stříkačku připojenou k injekční lahvičce až do doby, než bude připravena další injekční lahvička. Podle výše uvedených kroků pro rekonstituci (2 až 8) připravte další injekční lahvičku přípravku VEYVONDI; pro každou injekční lahvičku použijte nové zařízení Mix2Vial.</p>	
14	<p>Obsah obou injekčních lahviček lze natáhnout do jedné stříkačky. POZNÁMKA: Při vytlačování vzduchu do druhé injekční lahvičky VEYVONDI, jejíž obsah se má přidat do stříkačky, držte injekční lahvičku a připojenou stříkačkou tak, aby injekční lahvička byla nahoře.</p>	

Pokyny k podání

Před podáním zkontrolujte připravený roztok ve stříkačce, zda neobsahuje pevné částice nebo není zbarvený (roztok má být čirý, bezbarvý a bez částic). Není neobvyklé, že v **injekční lahvičce s přípravkem po rekonstituci** zůstane pár vloček nebo částic. Tyto částice se zcela odstraní pomocí filtru, který je součástí zařízení Mix2Vial. Filtrace nemá vliv na výpočet dávky. **Roztok ve stříkačce** se nemá používat, pokud je po filtraci zakalený nebo obsahuje vločky nebo částice.

1. Připojte infuzní jehlu ke stříkačce, která obsahuje roztok přípravku VEYVONDI. Pro pohodlnější aplikaci se doporučuje infuzní set s křídélky (motýlkem). Nasměrujte jehlu nahoru, jemným poklepáním prstem na stříkačku odstraňte všechny vzduchové bubliny. Pomalu a opatrně vytlačte veškerý vzduch ze stříkačky i z jehly.
2. Nasad'te škrtidlo a připravte místo podání infuze tak, že kůži dobře otřete sterilním alkoholovým tamponem (nebo jiným vhodným sterilním roztokem, který Vám doporučil lékař nebo centrum pro léčbu hemofilie).
3. Zaved'te jehlu do žíly a uvolněte škrtidlo. Pomalu podejte infuzi přípravku VEYVONDI. Infuzi nepodávejte větší rychlostí než 4 ml za minutu. Prázdnou stříkačku odpojte. Pokud pro svou dávku potřebuje více stříkaček, postupně připojte a podejte vždy jen jednu další stříkačku přípravku VEYVONDI.
Poznámka:
Motýlkovou jehlu nevytahujte dříve, než budou infuzi podány všechny stříkačky, a nedotýkejte se Luer portu, který slouží k připojení ke stříkačce.
Jestliže Vám byl předepsán rekombinantní faktor VIII, podejte rekombinantní faktor VIII do 10 minut po dokončení infuze přípravku VEYVONDI.
4. Vytáhněte jehlu ze žíly a v místě podání infuze na několik minut přitlačte sterilní gázu.

V případě, že jsou potřeba velké objemy přípravku VEYVONDI, lze sloučit dvě injekční lahvičky přípravku VEYVONDI. Obsah obou rekonstituovaných přípravků VEYVONDI lze natáhnout do jedné stříkačky. V těchto případech se však nemá původně rekonstituovaný roztok dále ředit. Na jehlu nenasazujte zpět víčko. Jehlu, stříkačku a prázdnou injekční lahvičku (lahvičky) s přípravkem VEYVONDI a rozpouštědlem vložte do pevné nádoby na ostré předměty a řádně zlikvidujte. Tyto prostředky nevyhazujte do běžného domácího odpadu.

Následující informace jsou určeny pouze pro zdravotnické pracovníky:

Léčba krvácivých příhod (léčba dle potřeby)

Dávka a frekvence se musí individuálně přizpůsobit na základě klinického posouzení a s ohledem na závažnost krvácivé příhody, místo krvácení, zdravotní anamnézu pacienta a sledování příslušných klinických a laboratorních hodnot (jak hladin VWF:RCo, tak i hladin FVIII:C).

Zahájení léčby

Pro kontrolu krvácení se má přípravek VEYVONDI podávat s rekombinantním faktorem VIII v případě, že jsou hladiny FVIII:C < 40 % nebo nejsou známy. Dávka rFVIII se má vypočítat podle rozdílu mezi počáteční hladinou FVIII:C v plazmě pacienta a požadovanou maximální hladinou FVIII:C, aby se dosáhlo odpovídající hladiny FVIII:C založené na přibližné střední recovery 0,02 (IU/ml)/(IU/kg). Po podání celé dávky přípravku VEYVONDI má do 10 minut následovat podání rFVIII.

Výpočet dávky

Dávka přípravku VEYVONDI [IU] = dávka [IU/kg] × tělesná hmotnost [kg]

Následné infuze

Podávejte infuzi následné dávky 40 IU až 60 IU/kg přípravku VEYVONDI každých 8 až 24 hodin podle rozmezí dávek uvedených v tabulce 1 nebo tak dlouho, jak je to z klinického hlediska nutné. U velkých krvácivých příhod udržujte minimální hladiny VWF:RCo vyšší než 50 % tak dlouho, jak je považováno za nezbytné.

Tabulka 1. Dávkování doporučené k léčbě malých a velkých krvácení

Krvácení	Počáteční dávka ^a (IU VWF:RCo/kg tělesné hmotnosti)	Následná dávka
Malé (např. epistaxe, krvácení v dutině ústní, menoragie)	40 až 50 IU/kg	40 až 50 IU/kg každých 8 až 24 hodin (nebo tak dlouho, jak je to z klinického hlediska považováno za nezbytné)
Velké^b (např. závažná nebo refrakterní epistaxe, menoragie, gastrointestinální krvácení, trauma centrálního nervového systému, hemartros nebo traumatické krvácení)	50 až 80 IU/kg	40 až 60 IU/kg každých 8 až 24 hodin po dobu přibližně 2–3 dní (nebo tak dlouho, jak je to z klinického hlediska považováno za nezbytné)

^aPokud se podává rFVIII, přečtěte si pokyny k rekonstituci a podávání v příbalové informaci rFVIII.

^bKrvácení může být považováno za velké, pokud je buď nezbytná, nebo potenciálně indikována transfuze erytrocytů, nebo pokud ke krvácení dojde na anatomicky kritickém místě (např. intrakraniální nebo gastrointestinální krvácení).

Prevence krvácení/hemoragie a léčba v případě elektivní operace

Před zahájením chirurgického výkonu vyšetřete hladiny FVIII:C. Doporučené minimální cílové hladiny jsou 0,4 IU/ml u malé operace a operace v dutině ústní a 0,8 IU/ml u velké operace.

K zajištění předoperačních endogenních hladin FVIII alespoň 0,4 IU/ml u malé operace a operace v dutině ústní a 0,8 IU/ml u velké operace lze 12–24 hodin před zahájením plánované operace podat dávku 40–60 IU/kg přípravku VEYVONDI (předoperační dávku). Během 1 hodiny před operací mají pacienti dostat dávku přípravku VEYVONDI na základě hodnocení provedeného 3 hodiny před operací. Dávka závisí na hladinách VWF a FVIII pacienta, typu a závažnosti krvácení.

Pokud nejsou hladiny FVIII:C na doporučených cílových hodnotách je třeba během 1 hodiny před výkonem podat dávku přípravku VEYVONDI samotného. Pokud hladiny FVIII:C nejsou na doporučených cílových hodnotách, je třeba ke zvýšení hladin VWF:RCo a FVIII:C spolu s vonicogum alfa podat také rFVIII. Doporučené cílové hladiny FVIII:C jsou uvedeny v tabulce 2.

Tabulka 2. Doporučené cílové maximální hladiny VWF:RCo a FVIII:C v plazmě, které mají být dosaženy před operací pro prevenci nadměrného krvácení během operace a po operaci

Typ operace	Cílová maximální hladina VWF:RCo v plazmě	Cílová maximální hladina FVIII:C v plazmě ^a	Výpočet dávky rVWF (která se má podat během 1 hodiny před operací) (požadované IU VWF:RCo)
Malá	0,5–0,6 IU/ml	0,4–0,5 IU/ml	$\Delta^b \text{VWF:RCo} \times \text{tělesná hmotnost (kg)}/\text{IR}^c$
Velká	1 IU/ml	0,80–1 IU/ml	$\Delta^b \text{VWF:RCo} \times \text{tělesná hmotnost (kg)}/\text{IR}^c$

^a Další rFVIII může být nutný k dosažení doporučených cílových maximálních hladin FVIII:C v plazmě.

Dávkování se má řídit podle hodnoty IR.

^b Δ = cílová maximální hladina VWF:RCo v plazmě – počáteční hladina VWF:RCo v plazmě

^c IR = přírůstková recovery (Incremental Recovery) naměřená u subjektu. Není-li hodnota IR k dispozici, předpokládá se IR 0,02 IU/ml na IU/kg.

Během operace a po operaci

Po zahájení chirurgického výkonu se mají monitorovat hladiny VWF:RCo a FVIII:C v plazmě a intraoperační a pooperační režim substituce je třeba individuálně upravit v souladu s farmakokinetickými výsledky, intenzitou a dobou trvání nezbytné hemostatické kontroly a standardy péče zdravotnického zařízení. Frekvence dávkování přípravku VEYVONDI pro pooperační substituci se má obecně pohybovat v rozmezí dvakrát denně až každých 48 hodin. Léčebná doporučení pro následné udržovací dávky jsou uvedena v tabulce 3.

Tabulka 3. Doporučené cílové minimální hladiny VWF:RCo a FVIII:C v plazmě a minimální doba trvání léčby pro následné udržovací dávky k prevenci nadměrného krvácení po operaci

Typ operace	VWF:RCo Cílová minimální hladina v plazmě		FVIII:C Cílová minimální hladina v plazmě		Minimální doba trvání léčby	Frekvence podávání
	Až do 72 hod. po operaci	Po 72 hod. po operaci	Až do 72 hod. po operaci	Po 72 hod. po operaci		
Malá	≥ 0,30 IU/ml	-	> 0,40 IU/ml	-	48 hodin	Každých 12–24 h/každý druhý den
Velká	> 0,50 IU/ml	> 0,30 IU/ml	> 0,50 IU/ml	> 0,40 IU/ml	72 hodin	Každých 12–24 h/každý druhý den

Profylaktická léčba

K zahájení dlouhodobé profylaxe krvácení u pacientů s VWD je třeba zvážit podávání 40 až 60 IU/kg přípravku VEYVONDI dvakrát týdně. V závislosti na stavu pacienta a na klinické odpovědi, včetně průlomového krvácení, mohou být nutné vyšší dávky (nepřekračující 80 IU/kg) nebo vyšší frekvence podávání (až třikrát týdně).

Název a číslo šarže léčivého přípravku

Důrazně se doporučuje při každém podání přípravku VEYVONDI pacientovi zaznamenat název a číslo šarže přípravku, aby bylo možné zpětně přiřadit k pacientovi použitou šarži přípravku.