



Przewodnik dla pacjentów leczonych produktem Vyjuvek i ich opiekunów

Ważne informacje dotyczące bezpieczeństwa stosowania

Vyjuvek (geperpavec beremagene)

Vyjuvek 5×10^9 jednostek tworzących łyśinkę (plakę) (ang. PFU)/ml zawiesina i podłoże żelowe do sporządzania żelu (fiolka z żelem stanowiącym podłoże do przygotowania leku Vyjuvek)

Należy uważnie zapoznać się z treścią tego przewodnika i ulotki dla pacjenta przed zastosowaniem leku Vyjuvek.

Niniejszy przewodnik jest częścią Planu Zarządzania Ryzykiem dla leku Vyjuvek, którego celem jest zapewnienie, że pacjenci i ich opiekunowie posiadają wiedzę i biorą pod uwagę szczególne wymagania bezpieczeństwa podczas stosowania leku Vyjuvek.

Należy postępować zgodnie z instrukcjami dotyczącymi stosowania leku Vyjuvek przekazanymi przez lekarza,

▼ Niniejszy produkt leczniczy będzie dodatkowo monitorowany. Umożliwi to szybkie zidentyfikowanie nowych informacji o bezpieczeństwie.

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, należy powiedzieć o tym lekarzowi, farmaceucie lub pielęgniarce. Dotyczy to również wszelkich działań niepożądanych niewymienionych w ulotce dla pacjenta. Działania niepożądane można również zgłaszać bezpośrednio do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych Al. Jerozolimskie 181C PL-02 222 Warszawa Tel.: + 48 22 49 21 301 Faks: + 48 22 49 21 309 Strona internetowa: <https://smz.ezdrowie.gov.pl>

Procedura zgłaszania działań niepożądanych, patrz strona 14.

Spis treści

Co to jest Vyjuvek?.....3

Informacje, które należy uwzględnić podczas leczenia4

Podawanie leku Vyjuvek w szpitalach/gabinetach lekarskich lub w domu.....5

Podawanie leku Vyjuvek w warunkach szpitalnych/gabinetowych.....5

Podawanie leku Vyjuvek w domu przez pracownika ochrony zdrowia.....6

Podawanie leku Vyjuvek w domu przez pacjentów lub opiekunów6

Transport strzykawki z lekiem Vyjuvek7

Przechowywanie strzykawki z lekiem Vyjuvek7

Podawanie leku Vyjuvek.....8

Wideo i zestaw demonstracyjny do podawania leku Vyjuvek8

Podjęmowane kroki

Krok 1: Przygotowanie9

Krok 2: Podanie leku Vyjuvek11

Krok 3: Opatrywanie rany.....12

Czyszczenie i usuwanie 12

Pierwsza zmiana opatrunku po zastosowaniu leku Vyjuvek.....13

Przypadkows ekspozycja na lek Vyjuvek.....13

Działania niepożądane14

Dalsze informacje.....15

Co to jest Vyjuvek?

Lek Vyjuvek stosuje się w leczeniu ran u pacjentów z rzadką chorobą genetyczną o nazwie dystroficzne pęcherzowe oddzielanie się naskórka (ang. *dystrophic epidermolysis bullosa*, DEB), z mutacją (-ami) w genie łańcucha alfa 1 kolagenu typu VII (*COL7A1*), która głównie wpływa na skórę.

Przyczyną DEB jest nieprawidłowy gen, który zaburza wytwarzanie białka COL7, odpowiedzialnego za łączenie ze sobą warstw skóry. Brak tego białka lub jego nieprawidłowe funkcjonowanie uniemożliwia prawidłowe połączenie poszczególnych warstw skóry. To znacznie osłabia skórę i może powodować powstawanie pęcherzy.

Vyjuvek to terapia genowa oparta na zmodyfikowanym wirusie. Zawiera substancję czynną beremagene geperpavec, genetycznie zmodyfikowany wirus kodujący ludzkie białko COL7. Lek dostarcza działające poprawnie kopie genu do komórek w ranie, aby pomóc w gojeniu się skóry.

Zmodyfikowany wirus i materiał genetyczny w tym leku **nie zmieniają DNA pacjenta**.

Vyjuvek jest lekiem w postaci żelu zawartym w pojemniku-strzykawce do stosowania wyłącznie na rany. Lek musi być przepisany przez lekarza i jest przygotowywany przez farmaceutę.

Niniejszy przewodnik ma na celu poinformowanie pacjentów, którym przepisano lek Vyjuvek, a także ich opiekunów, o niezbędnych środkach ostrożności i prawidłowym stosowaniu tego leku.



Zapraszamy pacjentów leczonych produktem Vyjuvek do udziału w badaniu PASS-01 dotyczącym długoterminowego bezpieczeństwa stosowania leku.

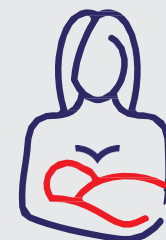
Porozmawiaj ze swoim lekarzem lub pielęgniarką na temat tego badania i możliwości wzięcia w nim udziału.

Informacje, które należy uwzględnić podczas leczenia

- Ponieważ lek Vyjuvek zawiera organizmy zmodyfikowane genetycznie, każda osoba zajmująca się podawaniem, pomocą w podawaniu leku lub usuwająca lek powinna posiadać **środki ochrony osobistej** (np. fartuch, rękawiczki jednorazowe, maskę i ochronę oczu):
 - podczas stosowania leku Vyjuvek,
 - podczas usuwania wszelkich zużytych lub niewykorzystanych materiałów zawierających lek Vyjuvek, które mogły mieć kontakt z lekimi (np. igły, rękawiczki, opatrunki).
- Lek Vyjuvek należy **stosować wyłącznie na rany** wskazane przez lekarza, zgodnie z planem leczenia.
- Nie należy **stosować leku** Vyjuvek w przypadku braku ran lub uczulenia na którykolwiek ze składników leku.
- **Nie należy stosować leku** Vyjuvek na rany **z potwierdzonym lub rozpoznany rakiem kolczystokomórkowym**.
- W przypadku **pominięcia dawki** leku Vyjuvek należy przyjąć ją jak najszybciej i skonsultować się z lekarzem lub pielęgniarką.
- Jeśli **zastosowano zbyt dużą ilość** leku Vyjuvek, należy poinformować o tym lekarza lub pielęgniarkę.
- Należy poinformować zespół medyczny, jeśli pacjent przyjmował ostatnio lub planuje **przyjmować jakiegokolwiek inne leki jednocześnie z lekiem Vyjuvek**.
- Leczenia produktem Vyjuvek **nie należy przerywać bez konsultacji z lekarzem**.
- Leczenie produktem Vyjuvek można przeprowadzić w **ramach rutynowej zmiany opatrunku**.
- Należy omówić **z lekarzem lub pielęgniarką procedurę monitorowania** leczonych ran.
- Należy **unikać** bezpośredniego **kontaktu** z leczonymi ranami (np. dotykania lub drapania) i opatrunkami na rany **przez około 24 godziny** po zastosowaniu leku Vyjuvek.
- W razie jakichkolwiek dalszych pytań dotyczących stosowania tego leku należy skonsultować się z lekarzem lub pielęgniarką.



- Dla pacjentek: jeśli jesteś w ciąży, przypuszczasz, że możesz być w ciąży lub planujesz mieć dziecko, powinnaś poradzić się lekarza przed zastosowaniem leku Vyjuvek. Wpływ tego leku na ciążę i nienarodzone dziecko nie jest znany. Nie zaleca się stosowania leku Vyjuvek u ciężarnych pacjentek.
- Dla opiekunów: jeśli jesteś w ciąży, pod żadnym pozorem nie powinnaś mieć kontaktu z lekiem Vyjuvek - ani bezpośrednio, ani przez skórę, ani przez opatrunki, które miały kontakt z lekiem Vyjuvek. Nie należy podawać leku Vyjuvek i brać udziału w jego przygotowaniu.



- Poinformuj lekarza lub pielęgniarkę, jeśli karmisz piersią lub planujesz karmić piersią. Pomogą Ci podjąć decyzję, czy przerwać karmienie piersią, czy też przerwać stosowanie leku Vyjuvek. Należy wziąć pod uwagę korzyści z karmienia piersią dla dziecka i korzyści ze stosowania leku Vyjuvek dla Ciebie.

Podawanie leku Vyjuvek w szpitalach/gabinetach lekarskich lub w domu

Po konsultacji z lekarzem zostanie ustalone, gdzie i przez kogo będzie podawany lek Vyjuvek.

Podawanie leku Vyjuvek może odbywać się :



w szpitalach, gabinetach lekarskich lub klinikach przez przeszkolonego pracownika ochrony zdrowia;



w domu przez przeszkolonego pracownika ochrony zdrowia, np. pielęgniarkę;



w domu przez pacjenta lub opiekuna, po konsultacji z lekarzem i jeśli lekarz uzna to za stosowne. Pacjent lub opiekun musi być odpowiednio przeszkolony w zakresie podawania leku Vyjuvek.



Podawanie leku Vyjuvek w szpitalu/gabinecie lekarskim

Jeśli lek Vyjuvek jest podawany w warunkach szpitalnych/gabinetowych przez pracownika ochrony zdrowia, stosowane będą odpowiednie opatrunki.

Należy pamiętać o następujących kwestiach:

- Opatrunek **należy pozostawić na ranie przez około 24 godziny**.
- W tym okresie należy **unikać dotykania** lub drapania leczonych ran lub opatrunków.
- Informacje na **temat zmiany opatrunku po pierwszym podaniu** leku Vyjuvek (oraz jego utylizacji) znajdują się w części "Pierwsza zmiana opatrunku po podaniu leku Vyjuvek" na stronie 13.
- Po zmianie opatrunku z lekiem Vyjuvek można wznowić rutynową pielęgnację.



Podawanie leku Vyjuvek w domu przez pracownika ochrony zdrowia

Jeśli po konsultacji z lekarzem zdecydowano, że przeszkolony personel pielęgniarski (np. pielęgniarka) może podawać lek Vyjuvek w domu, przed pierwszym zastosowaniem, w porozumieniu z lekarzem, należy podjąć następujące kroki:

- **zapewnić edukację medyczną i porady dla pacjentów** i pracowników ochrony zdrowia dotyczące stosowania leku Vyjuvek w domu,
- **przeprowadzić szkolenie medyczne dla** osób podających lek Vyjuvek leczonym pacjentom,
- **opracować plan leczenia** (w tym ustalenie kolejności leczenia ran i dawkowania),
- **dostarczyć przewodnik** i wstępnie **omówić** jego treść.



Podawanie leku Vyjuvek w domu przez pacjentów lub opiekunów

Jeśli po konsultacji z lekarzem podjęto decyzję, że przeszkolony pacjent/opiekun może podawać lek Vyjuvek w domu, przed pierwszym zastosowaniem należy wraz z lekarzem podjąć następujące kroki:

- **zapewnić edukację medyczną i porady dla pacjenta** i (w stosownych przypadkach) opiekuna dotyczące stosowania leku Vyjuvek w domu,
- **przeprowadzić szkolenie w zakresie prawidłowego stosowania** leku Vyjuvek dla pacjentów i ich opiekunów. Podawanie leku Vyjuvek przez pacjenta/opiekuna powinno odbywać się pod nadzorem lekarza do czasu bezpiecznego opanowania tej czynności przez daną osobę, aż do momentu gdy rana będzie bezpiecznie ustabilizowana,
- **opracować plan leczenia** (w tym ustalenie kolejności leczenia ran i dawkowania),
- **dostarczyć przewodnik** i wstępnie **omówić** jego treść.



Tylko wtedy lek Vyjuvek może być stosowany w domu!

Transport strzykawki z lekiem Vyjuvek

- Po odebraniu strzykawek zawierających lek Vyjuvek z apteki, **należy przetransportować je w odpowiednim opakowaniu izotermicznym dostarczonym przez aptekę.**
- Gdy apteka dostarczy strzykawki do domu pacjenta, będą one transportowane **w izolowanym opakowaniu, które może być otwierane wyłącznie przez osobę odpowiedzialną za podawanie leku Vyjuvek.**
- Po otrzymaniu leku **Vyjuvek osoba odpowiedzialna za jego podanie** musi sprawdzić, **czy opakowanie jest nienaruszone** i nie wykazuje oznak wycieku. W przypadku zaobserwowania wycieku, należy niezwłocznie poinformować o tym aptekę.

Przechowywanie strzykawki z lekiem Vyjuvek

- Strzykawki należy pozostawić **w odpowiednich opakowaniach transportowych do czasu podania leku Vyjuvek.**
- Strzykawki należy przechowywać **w czystym miejscu, niewidocznym i niedostępnym dla dzieci.**
- **Należy przestrzegać czasu i warunków przechowywania wskazanych przez farmaceutę.** Zasadniczo strzykawki nie powinny być przechowywane dłużej niż 24 godziny w lodówce (w temperaturze od 2 do 8°C), chyba że zostały przygotowane w ściśle sterylnych warunkach. Strzykawki można pozostawić w temperaturze pokojowej na maksymalnie 8 godzin.

Podawanie leku Vyjuvek



Ponieważ lek ten zawiera organizmy zmodyfikowane genetycznie, osoby zajmujące się przygotowaniem lub pomocą w podawaniu leku Vyjuvek powinny stosować środki ochrony osobistej (np. fartuch, rękawiczki jednorazowe, maskę i ochronę oczu itp.)



Wideo dotyczące podawania leku Vyjuvek i zestaw demonstracyjny

Film dotyczący podawania leku Vyjuvek jest dostępny po zeskanowaniu kodu QR lub na stronie internetowej: <http://ema.krystallabel.com>.

Można zamówić **zestaw demonstracyjny** ze strzykawkami (bez substancji czynnej), aby przećwiczyć podawanie leku Vyjuvek. W tym celu należy skonsultować się z lekarzem.



Ćwiczenia z zestawem nie zastępują szkolenia medycznego wymaganego przed zastosowaniem leku Vyjuvek w domu.

Krok 1: Przygotowanie

Krok 1.1: Przygotowanie płaskiej powierzchni



– **Wyczyść płaską powierzchnię środkiem dezynfekującym (z czynnikiem wirusobójczym)** i zapewnić niezbędny sprzęt:



- 1 Strzykawki napełnione lekiem Vyjuvek
- 2 Opatrunek hydrofobowy, trochę większy niż rana
- 3 Opatrunek standardowy, trochę większy niż opatrunek hydrofobowy
- 4 Nożyczki
- 5 Sprzęt ochronny (np. fartuch, rękawiczki jednorazowe, maska i ochrona oczu)
- 6 Preparat do oczyszczania ran (**bez** czynnika wirusobójczego)
- 7 Środek do dezynfekcji (**wirusobójczy**)
- 8 Pojemnik na odpady biologiczne, zgodny z lokalnymi przepisami

Należy pamiętać, że potrzebne będą dwa różne środki czyszczące/dezynfekujące:



Do ran:
Preparat do czyszczenia
bez czynników wirusobójczych



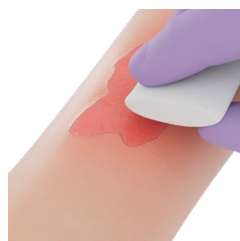
Do powierzchni i materiałów,
które miały kontakt z lekiem Vyjuvek:
wirusobójczy środek do dezynfekcji



- Osoby przygotowujące lub pomagające w podawaniu leku Vyjuvek powinny stosować **środki ochrony osobistej**.
- Sprawdź lek:
 - **Liczba strzykawk** odpowiada **dawce obliczonej** na podstawie wielkości rany (ran) (1 strzykawka zawiera 0,5 ml leku Vyjuvek).
 - Nie stosować po upływie terminu ważności.
 - **Kolor leku** może wahać się od opalizującego żółtego do bezbarwnego. Nie należy używać w przypadku zauważenia jakichkolwiek przebarwień.

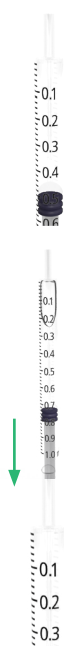
Jeśli wystąpią należy poinformować lekarza lub farmaceutę.

Krok 1.2: Przygotowanie wybranej rany/ran



- **Dokładnie oczyść** ranę/rany za pomocą preparatu **do oczyszczania ran** (**bez** środka wirusobójczego).
- W razie wątpliwości należy zapytać lekarza.

Krok 1.3: Przygotowanie strzykawki



- Przytrzymać strzykawkę tak, aby jej **końcówka była skierowana do góry**.
- **Powoli pociągnąć tłok** strzykawki w dół (ale nie do końca).
- **Następnie delikatnie nacisnąć** tłok strzykawki, aż do pojawienia się niewielkiej kropli leku Vyjuvek na końcu igły.

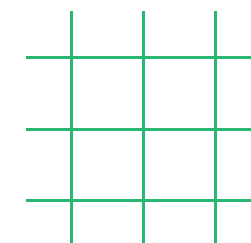
Krok 2: Podawanie leku Vyjuvek



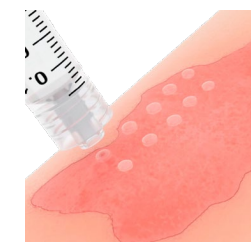
Uwaga:

- Vyjuvek **należy stosować wyłącznie na ranę/rany, które mają być leczone**.
- Leczenie wszystkich ran podczas każdej wizyty może być niemożliwe. Lek Vyjuvek należy stosować na rany aż do ich zamknięcia. Następnie należy wybrać jedną lub więcej nowych ran do leczenia.
- **W przypadku ponownego otwarcia rany należy preferować cotygodniowe leczenie już leczonych ran.**
- W przypadku braku ran nie należy stosować leku Vyjuvek.
- **Nie należy stosować żadnych innych leków** na rany **w tym samym czasie co lek Vyjuvek.**

Vyjuvek należy nakładać na wybraną ranę/rany małymi kroplami w odległości około 1 cm od siebie.



- Należy wyobrazić sobie **siatkę z kwadratami 1 x 1 cm** na wybranej ranie (1 cm to w przybliżeniu szerokość opuszka palca).



- Teraz nałóż **kroplę leku Vyjuvek na środek każdego (zwizualizowanego) kwadratu**.



- Końcówka strzykawki **nie może dotykać skóry!**

Wymagana ilość leku Vyjuvek **może różnić** się w zależności od rozmiaru rany. Roztwór Vyjuvek może nie wystarczyć do opatrzenia wszystkich ran lub może pozostać trochę roztworu Vyjuvek po opatrzeniu ran określonych w planie leczenia.

W takim przypadku należy poinformować zespół medyczny lub farmaceutę, a następnie usunąć wszelkie pozostałości leku Vyjuvek (patrz "Czyszczenie i usuwanie" na stronie 12).

Maksymalna dawka tygodniowa:

- **Dzieci ≥ 3 lat, młodzież i dorośli:**
4 strzykawki napełnione 0,5 ml leku Vyjuvek każda (łącznie 2 ml).
- **Dzieci od urodzenia do < 3 lat :**
2 strzykawki napełnione 0,5 ml leku Vyjuvek każda (łącznie 1 ml).

Krok 3: Opatrywanie rany



- Przytnij **opatrunek hydrofobowy** tak, aby był **trochę większy niż leczona rana** i umieść go na ranie tak, aby krawędzie opatrunku znajdowały się poza obszarem rany.

Gdy krople leku Vyjuvek zostaną pokryte opatrunkiem hydrofobowym, na ranie utworzy się cienka, równomierna warstwa leku Vyjuvek.
- Następnie całkowicie przykryj opatrunek hydrofobowy **standardowym opatrunkiem** (aby zapobiec zsunięciu się opatrunku hydrofobowego, rozprzestrzenianiu się leku Vyjuvek na inne obszary ciała i wchłonięciu płynu z rany). Standardowy opatrunek należy przyciąć do większego rozmiaru niż opatrunek hydrofobowy.
- Opatrunek **należy pozostawić na ranie przez około 24 godziny**. W tym czasie należy unikać dotykania rany.

Czyszczenie i usuwanie



- **Należy wyczyścić wszystkie powierzchnie**, które miały kontakt z lekiem Vyjuvek, **używając środka dezynfekującego** (z czynnikiem wirusobójczym, takim jak wybielacz).
- **Należy zdezynfekować wszystkie opatrunki**, które mogły mieć kontakt z lekiem Vyjuvek, **przy użyciu środka dezynfekującego** (z czynnikiem wirusobójczym).
- **Należy umieścić zdezynfekowane opatrunki**, wszystkie strzykawki (w tym nieużywane strzykawki) i **wszystkie materiały, które miały kontakt z lekiem Vyjuvek** (np. rękawiczki) w pojemniku **na odpady biologiczne**, zgodnie z lokalnymi zaleceniami.
- **Należy je zutylizować** zgodnie z aktualnymi zaleceniami.

Vyjuvek został przetestowany pod kątem **sterylności**. Niemniej jednak nie można całkowicie wykluczyć przenoszenia czynników zakaźnych. Po zakończeniu leczenia lekiem Vyjuvek należy zwracać uwagę na wszelkie **oznaki lub objawy zakażenia**. W razie wątpliwości należy natychmiast poinformować lekarza.

Pierwsza zmiana opatrunku po zastosowaniu leku Vyjuvek

- **Należy użyć środków ochrony osobistej** (np. fartuch, rękawiczki jednorazowe, maskę i ochronę oczu).
- **Należy usunąć** opatrunki w zwykły sposób.
- **Należy zdezynfekować** zużyte opatrunki **za pomocą środka dezynfekującego zawierającego czynnik wirusobójczy**, takim jak 70% alkohol izopropylowy, 6% nadtlenek wodoru lub <0,4% chlorek amonu.
- Zużyte opatrunki **należy zutylizować** w oddzielnej, szczelnej plastikowej torbie na odpady domowe lub zgodnie z lokalnymi wymogami.

Po zmianie opatrunku po zastosowaniu leku Vyjuvek można przystąpić do zwykłej pielęgnacji rany.

Środki, które należy podjąć w razie przypadkowej ekspozycji na lek Vyjuvek



W przypadku kontaktu leku Vyjuvek z oczami lub błonami śluzowymi, należy przemywać dotknięty obszar wodą przez co najmniej 5 minut.



W przypadku kontaktu leku Vyjuvek ze skórą lub zranienia igłą zawierającą lek, **należy dokładnie oczyścić dotknięty obszar wodą z mydłem**.



Jeśli lek Vyjuvek przypadkowo wejdzie w kontakt z powierzchnią, **należy natychmiast oczyścić to miejsce środkiem dezynfekującym zawierającym czynnik wirusobójczy**.

Działania niepożądane

Jak każdy lek, lek ten może powodować działania niepożądane, ale nie u każdego one występują.

W badaniu klinicznym leku Vyjuvek najczęściej zgłaszano następujące działania niepożądane (występujące u maksymalnie 1 na 10 osób):

- swędzenie skóry,
- dreszcze,
- zaczerwienienie skóry,
- wysypka skórna,
- kaszel,
- katar

Zgłaszanie działań niepożądanych

▼ Ten produkt podlega dodatkowemu monitorowaniu, które umożliwi szybkie zidentyfikowanie nowych informacji dotyczących bezpieczeństwa.

Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, należy skontaktować się z lekarzem lub pielęgniarką. Dotyczy to również wszelkich działań niepożądanych niewymienionych w ulotce informacyjnej.

Przypominamy, że wszystkie objawy niepożądane należy zgłaszać do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych
Al. Jerozolimskie 181C
PL-02 222 Warszawa
Tel.: + 48 22 49 21 301
Faks: + 48 22 49 21 309
Strona internetowa: <https://smz.ezdrowie.gov.pl>

Zgłaszając działania niepożądane, pomagasz uzyskać więcej informacji na temat bezpieczeństwa leku.

Dodatkowe informacje



Wszystkie dokumenty szkoleniowe dla pacjentów dotyczące leku Vyjuvek (przewodnik dla pacjentów leczonych produktem Vyjuvek i ich opiekunów, film wideo dotyczący podawania produktu Vyjuvek) oraz wszystkie informacje na temat leku są również dostępne online po zeskanowaniu kodu QR lub na stronie <http://ema.krystallabel.com>. Wydrukowane egzemplarze można zamówić w firmie Swixx. W tym celu należy skonsultować się z lekarzem.

W razie jakichkolwiek pytań dotyczących stanu zdrowia lub leczenia produktem Vyjuvek należy skontaktować się z lekarzem prowadzącym.

Imię i nazwisko:

Adres:

Numer telefonu:

W razie jakichkolwiek pytań lub w celu uzyskania dalszych informacji na temat stosowania leku Vyjuvek należy skontaktować się z podmiotem odpowiedzialnym:

Krystal Biotech Netherlands, B.V.

Atrium Gebouw

Strawinskylaan 3051

Amsterdam 1077 ZX

Holandia

Referencja: Ulotka dla dołączona do opakowania: informacja dla pacjenta lub opiekuna

Krystal Biotech Netherlands, B.V.
Atrium Gebouw
Strawinskylaan 3051
Amsterdam 1077 ZX
Holandia

