

EDUKAČNÍ MATERIÁLY

Průvodce pro pacienty a pečující osoby

Důležité bezpečnostní informace o používání

Vyjuvek (geperpavec beremagene)

Vyjuvek 5×10^9 jednotek tvořících plaky/ml suspenze a gel pro přípravu gelu (lahvička s pomocným gelem pro rekonstituci přípravku Vyjuvek)

Před používáním přípravku Vyjuvek si pozorně přečtěte tuto příručku a celou příbalovou informaci.

Příbalová informace pro pacienta (PIL) je distribuována v každém balení léčivého přípravku a lze jí také vyhledat na <https://sukl.gov.cz> po zadání názvu léčivého přípravku pod zkratkou PIL.

Tato brožura je součástí Plánu řízení rizik přípravku Vyjuvek, který má zajistit, aby zdravotničtí pracovníci, kteří předepisují, rekonstruují nebo podávají přípravek Vyjuvek, znali a zohlednili specifické bezpečnostní požadavky přípravku Vyjuvek.

Dodržujte prosím také pokyny pro používání přípravku Vyjuvek, které vám poskytne lékař, zdravotnický pracovník nebo lékárník.

▼ Tento přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Můžete přispět tím, že nahlásíte jakékoli nežádoucí účinky, které se u Vás vyskytnou.

Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři nebo lékárníkovi. Stejně postupujte i v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v příbalové informaci. Nežádoucí účinky můžete hlásit také přímo prostřednictvím národního systému hlášení nežádoucích účinků. Podrobnosti o hlášení najdete na: <https://nezadouciucinky.sukl.cz>

Postup hlášení nežádoucích účinků, viz strana 14.

Obsah

Co je přípravek Vyjuvek?	3
Informace, které je třeba vzít v úvahu během léčby	4
Použití přípravku Vyjuvek v nemocnicích/lékařských ordinacích nebo v domácím prostředí	5
Aplikace nemocničním/lékařským prostředím	5
Aplikace přípravku Vyjuvek v domácím prostředí ošetřujícím personálem	6
Aplikace přípravku Vyjuvek v domácím prostředí pacienty nebo pečovateli	7
Přeprava injekčních stříkaček Vyjuvek	7
Uchovávání injekčních stříkaček Vyjuvek	7
Podávání přípravku Vyjuvek	8
Opatření, která je třeba přijmout v případě náhodné expozice přípravku Vyjuvek	8
Video o podávání přípravku Vyjuvek a demonstrační sada	8
Kroky administrace	
Krok 1: Příprava	9
Krok 2: Podání přípravku Vyjuvek	11
Krok 3: Obvázání rány	12
Čištění a likvidace	12
První výměna obvazu po aplikaci přípravku Vyjuvek	13
Nežádoucí účinky	14
Další informace	15

Co je přípravek Vyjuvek?

Přípravek Vyjuvek se používá k ošetření ran u pacientů se vzácnou genetickou poruchou zvanou dystrofická bulózní epidermolýza s mutací (mutacemi) v genovém řetězci kolagenu typu VII alfa 1 (COL7A1), což je onemocnění, které postihuje především kůži.

Příčinou dystrofické bulózní epidermolýzy je vadný gen, který ovlivňuje tvorbu bílkoviny COL7, která k sobě váže jednotlivé vrstvy kůže. Pokud tato bílkovina chybí nebo nefunguje správně, vrstvy kůže se správně nespojují. Kůže je pak velmi křehká a náchylná ke vzniku puchýřů.

Vyjuvek je genová terapie založená na modifikovaném viru. Obsahuje účinnou látku beremagene geperpavec, geneticky modifikovaný virus kódující lidský protein (bílkovinu) COL7. Lék dodává funkční kopie genu do buněk v ráně, aby pomohl kůži se hojit.



Modifikovaný virus a genetický materiál v tomto léku nemění vaši vlastní DNA.

Vyjuvek je gelovitý léčivý přípravek, který Vám bude dodán v injekčních stříkačkách opatřených ochranným víčkem. Je určený pouze ke kožnímu podání na rány. Musí být předepsán lékařem a připravuje jej Váš lékárník.


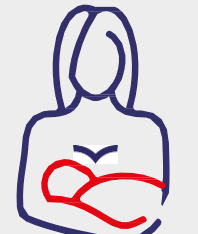
Tato příručka má za cíl informovat pacienty, kterým byl Vyjuvek předepsán, i jejich ošetřovatele o nezbytných bezpečnostních opatřeních a o tom, jak tento lék správně používat.

Informace, které je třeba vzít v úvahu během léčby

- Vzhledem k tomu, že přípravek Vyjuvek obsahuje geneticky modifikované organismy, musí každý, kdo se podílí na manipulaci s ním nebo na jeho likvidaci nebo při ní pomáhá, používat vhodné **ochranné pomůcky** (např. plášť, jednorázové rukavice, roušku a ochranu očí):
 - při aplikaci přípravku Vyjuvek,
 - při likvidaci jakéhokoli použitého nebo nepoužitého materiálu obsahujícího přípravek Vyjuvek, který mohl přijít do styku s přípravkem Vyjuvek (např. jehly, rukavice, obvazy).
- Vyjuvekem **ošetřujte pouze rány, které** Vám určil lékař, a to podle léčebného plánu.
- Nepoužívejte** Vyjuvek, pokud nemáte rány nebo pokud jste alergický(á) na některou ze složek obsažených v tomto léčivém přípravku.
- Nepoužívejte** Vyjuvek na rány s **potvrzenou diagnózou spinocelulárního karcinomu nebo podezřením na něj.**
- Pokud **vynecháte dávku** přípravku Vyjuvek, aplikujte ji co nejdříve a poradte se se svým lékařem nebo zdravotní sestrou.
- Pokud bylo **aplikováno příliš velké množství přípravku Vyjuvek**, informujte o tom svého lékaře nebo zdravotní sestru.
- Informujte svůj lékařský tým, pokud jste v nedávné době užíval(a) nebo plánujete **užívat jiné léky současně s léčbou přípravkem Vyjuvek.**
- Léčba přípravkem Vyjuvek **by neměla být ukončena bez lékařského doporučení.**
- Léčbu přípravkem Vyjuvek lze provádět v rámci **běžné výměny obvazů.**
- Poradte se se **svým lékařem nebo zdravotní sestrou o postupu, který je třeba dodržovat při sledování** ošetřované rány (ran).
- Přibližně 24 hodin** po léčbě přípravkem Vyjuvek **se vyhněte** přímému **kontaktu** s ošetřenými ranami (např. dotýkání nebo škrábání) a obvazy na rány.
- Máte-li jakékoli další otázky týkající se použití tohoto přípravku, zeptejte se, prosím, svého lékaře nebo zdravotní sestry.



- Pro pacientky:** Pokud jste těhotná, domníváte se, že byste mohla být těhotná **nebo plánujete těhotenství, požádejte před použitím přípravku Vyjuvek svého lékaře o radu. Účinky tohoto přípravku na těhotenství a plod nejsou známy. Užívání přípravku Vyjuvek se během těhotenství nedoporučuje.**
- Pro pečující osoby:** Pokud jste těhotná, za žádných okolností nesmíte **přijít do kontaktu s přípravkem Vyjuvek - ani přímo, ani přes kůži, ani prostřednictvím obvazů, které byly v kontaktu s přípravkem Vyjuvek. Nepodávejte přípravek Vyjuvek a nepodílejte se na jeho aplikaci.**



- Informujte svého lékaře nebo zdravotní sestru, pokud kojíte nebo pokud to plánujete. Pomohou Vám rozhodnout, zda je třeba kojení přerušit nebo zda je třeba přípravek Vyjuvek vysadit, a to s ohledem na přínos kojení pro dítě a přínos přípravku Vyjuvek pro Vás.

Použití přípravku Vyjuvek v nemocnicích/lékařských ordinacích nebo v domácím prostředí

Po konzultaci s lékařem bude určeno, kde a kým bude léčba přípravkem Vyjuvek podávána.

Aplikace může být:



v nemocnicích, ordinacích lékařů nebo na klinikách specializovaným zdravotnickým personálem;



v domácím prostředí vyškoleným ošetřujícím personálem, např. zdravotními sestrami;



v domácím prostředí pacientem nebo pečovatelem po konzultaci s lékařem, jestli to lékař uzná za vhodné. Pacient nebo pečovatel musí být k podávání přípravku Vyjuvek náležitě vyškolen.



Aplikace přípravku Vyjuvek v nemocničním/lékařském prostředí

Pokud je přípravek Vyjuvek aplikován v nemocničním/lékařském prostředí zdravotnickým pracovníkem, budou použity vhodné obvazy.

Vezměte prosím na vědomí následující body:

- Obvaz **ponechte na ráně přibližně 24 hodin**.
- Během této doby **se vyhněte dotýkání** nebo škrábání ošetřených ran nebo obvazů.
- Informace o tom, jak **vyměnit obvaz po 1. použití** přípravku Vyjuvek (a také o jeho likvidaci), naleznete v části „První výměna obvazu po aplikaci přípravku Vyjuvek“ na straně 13.
- Po výměně obvazu s přípravkem Vyjuvek můžete pokračovat v běžné péči.



Aplikace přípravku Vyjuvek v domácím prostředí ošetřujícím personálem

Pokud bylo po konzultaci s lékařem rozhodnuto, že Vyjuvek může doma aplikovat vyškolený ošetřující personál (např. zdravotní sestra), je třeba s lékařem učinit před první aplikací následující kroky:

- **lékařská edukace a poradenství pro pacienty** a pečovatele o používání přípravku Vyjuvek doma,
- **lékařské školení** pro osoby, které podávají přípravek Vyjuvek pacientům,
- **sestavení léčebného plánu** (včetně stanovení pořadí ošetřovaných ran a dávkování),
- **předání příručky a prodiskutování** jejího obsahu.



Aplikace přípravku Vyjuvek v domácím prostředí pacienty nebo pečovateli

Pokud bylo po konzultaci s lékařem rozhodnuto, že Vyjuvek může doma aplikovat vyškolený pacient/pečovatel, je třeba s lékařem učinit před první aplikací následující kroky:

- **lékařské edukace a poradenství pro pacienty** a (pokud je to vhodné) pro pečovatele o používání přípravku Vyjuvek doma,
- **školení pacientů** a jejich pečovatelů **o správném používání** přípravku Vyjuvek. Aplikace přípravku Vyjuvek pacientem/pečovatelem by měla být prováděna pod lékařským dohledem, dokud si ji osoba bezpečně neosvojí,
- **sestavení léčebného plánu** (včetně stanovení pořadí ošetřovaných ran a dávkování),
- **předání příručky a prodiskutování** jejího obsahu.



Teprve poté lze Vyjuvek používat doma!

Přeprava injekčních stříkaček Vyjuvek

- Při vyzvednutí injekčních stříkaček obsahujících přípravek Vyjuvek z lékárny je **přepravujte ve vhodném izotermickém obalu, který vám lékárna poskytne**.
- Když Vám lékárna doručí injekční stříkačky domů, budou přepravovány **v izolovaném obalu, který smí otevřít pouze osoba odpovědná za podání přípravku Vyjuvek**.
- Při převzetí musí **osoba odpovědná za podání přípravku Vyjuvek** zkontrolovat, **zda je obal neporušený** a nevykazuje známky netěsnosti. V opačném případě o tom neprodleně informujte lékárnu.

Uchovávání injekčních stříkaček Vyjuvek

- Injekční stříkačky ponechte **v příslušném přepravním obalu až do podání přípravku Vyjuvek**.
- Injekční stříkačky uchovávejte na čistém místě, mimo dohled a dosah dětí.
- **Dodržujte prosím dobu a podmínky uchovávání uvedené lékárníkem**. Obecně platí, že injekční stříkačky by neměly být uchovávány déle než 24 hodin v chladničce (mezi 2 a 8 °C), pokud nebyly připraveny za přísně sterilních podmínek. Injekční stříkačky mohou být ponechány při pokojové teplotě po dobu až 8 hodin.

Podávání přípravku Vyjuvek



Vzhledem k tomu, že tento léčivý přípravek obsahuje geneticky modifikované organismy, musí osoby, které používají přípravek Vyjuvek nebo pomáhají při jeho podávání, používat ochranné pomůcky (např. plášť, jednorázové rukavice, masku a ochranu očí).

Opatření, která je třeba přijmout v případě náhodné expozice přípravku Vyjuvek



Pokud se Vyjuvek dostane do kontaktu s očima nebo sliznicemi, **oplachujte postižené místo vodou po dobu nejméně 5 minut.**



V případě, že se Vyjuvek dostane do kontaktu s kůží, nebo v případě poranění se jehlou obsahující přípravek Vyjuvek, **důkladně omyjte zasažené místo vodou a mýdlem.**



Pokud se přípravek Vyjuvek náhodně dostane do kontaktu s povrchem, **okamžitě očistěte místo dezinfekčním prostředkem obsahujícím virucidní látku.**



Video „Podávání přípravku Vyjuvek“ a demonstrační sada.

Video o podávání přípravku Vyjuvek je k dispozici po načtení QR kódu nebo na webových stránkách: <http://ema.krystallabel.com>.

Můžete si vyžádat **demonstrační sadu** s injekčními stříkačkami (bez účinné látky) pro nácvik podávání přípravku Vyjuvek.

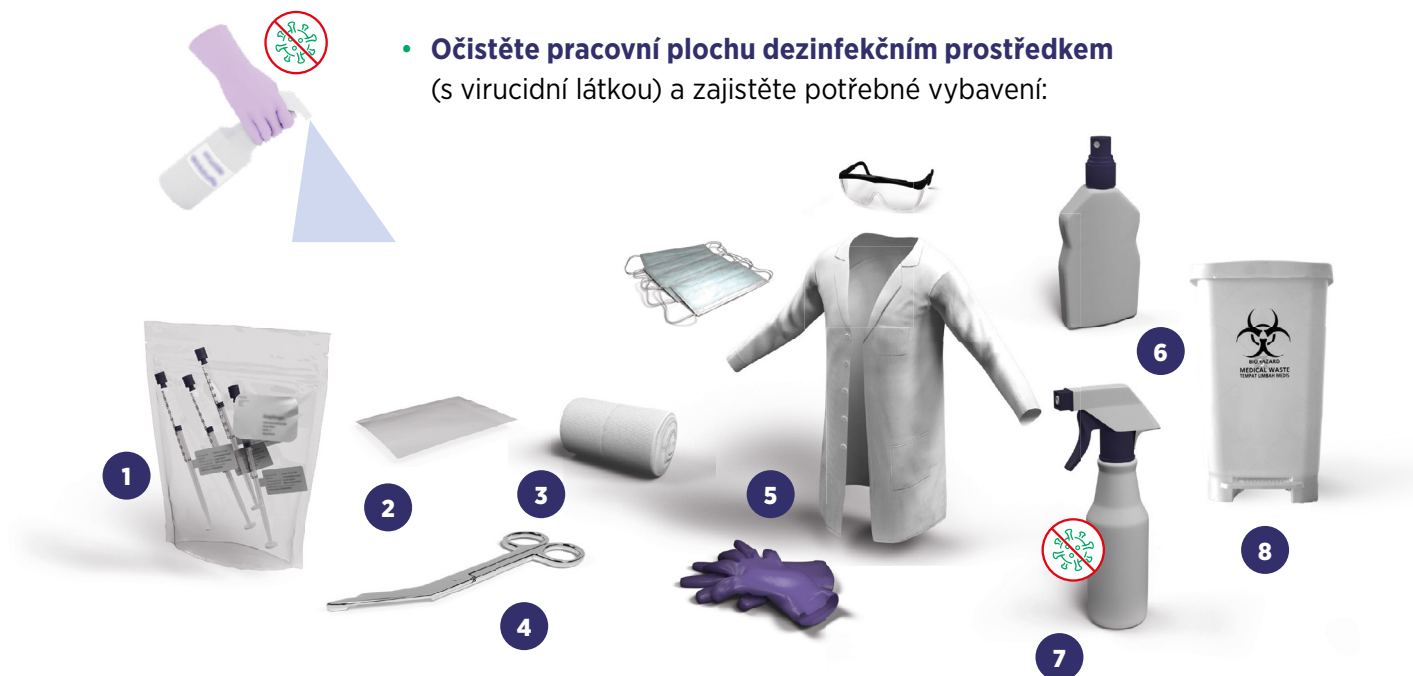
Objednejte si ji na následující adrese medinfo.czech@swixbiopharma.com



Nácvik se soupravou nenahrazuje lékařské školení, které je nutné před aplikací přípravku Vyjuvek v domácím prostředí.

Krok 1: Příprava

Krok 1.1: Příprava pracovní plochy



- **Očistěte pracovní plochu dezinfekčním prostředkem** (s virucidní látkou) a zajistěte potřebné vybavení:

- 1 Injekční stříkačky naplněné přípravkem Vyjuvek
- 2 Hydrofobní obvaz o něco větší než rána
- 3 Standardní obvaz, o něco větší než hydrofobní obvaz
- 4 Nůžky
- 5 Ochranné pomůcky (např. plášť, jednorázové rukavice, maska a ochrana očí)
- 6 Čisticí prostředek na rány (bez virucidní látky)
- 7 Dezinfekční prostředek (s virucidní látkou)
- 8 Nádobna na biologický odpad v souladu s doporučeními BOZP

Veďte prosím na vědomí, že budete potřebovat dva čisticí/dezinfekční prostředky



Na rány:
čisticí prostředek bez virucidní látky



Na povrchy a materiály, které byly
v kontaktu s přípravkem Vyjuvek:
dezinfekční prostředek s virucidní látkou



- Osoby, které manipulují s přípravkem Vyjuvek nebo pomáhají při jeho podávání, musí používat osobní **ochranné pomůcky**.
- Zkontrolujte:
 - **Počet stříkaček** odpovídá **dávce vypočtené** podle velikosti rány (ran) (1 stříkačka obsahuje 0,5 ml přípravku Vyjuvek).
 - Nepoužívejte po uplynutí doby použitelnosti.
 - **Barva léku** se může pohybovat od opalizující žluté až po bezbarvou. Nepoužívejte, pokud si všimnete jakékoli změny barvy.

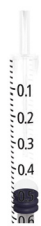
V takovém případě informujte svého lékaře nebo lékárníka.

Krok 1.2: Příprava vybrané rány (ran)

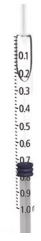


- Ránu (rány) **důkladně vyčistěte přípravkem na čištění ran**. (bez virucidní látky).
- Pokud si nejste jisti, zeptejte se svého lékaře.

Krok 1.3: Příprava injekční stříkačky



- Držte injekční stříkačku tak, aby **špička směřovala nahoru**.



- **Píst** stříkačky **mírně stáhněte** dolů (ale ne až úplně ven ze stříkačky).



- **Poté jemně zatlačte** píst stříkačky, dokud se na špičce stříkačky nevytvoří malá kapka přípravku Vyjuvek.

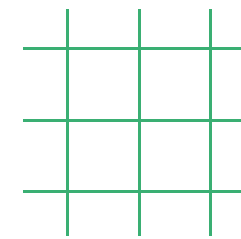
Krok 2: Podání přípravku Vyjuvek



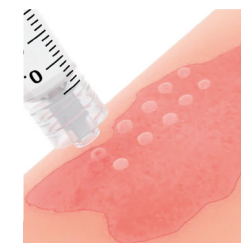
Veďte prosím na vědomí:

- Přípravek Vyjuvek **aplikujte pouze na ošetřovanou ránu (rány)**.
- Při každé návštěvě nemusí být možné ošetřit všechny rány. Před výběrem jedné nebo více nových ran k léčbě má být přípravek **Vyjuvek aplikován na rány, dokud se neuzavrou a teprve potom má být k léčbě zvolena nová rána**.
- **V případě opětovného otevření dříve ošetřených ran má být upřednostněno jejich ošetření**.
- **V případě nepřítomnosti ran se Vyjuvek nesmí aplikovat**.
- Současně s **přípravkem Vyjuvek neaplikujte** na ránu (rány) **žádné jiné léky**.

Přípravek Vyjuvek by měl být aplikován na vybranou ránu (rány) v malých kapkách vzdálených od sebe asi 1 cm.



- Představte si na vybrané ráně **mřížku se čtverci 1×1 cm** (1 cm je přibližně šířka špičky prstu).



- Nyní aplikujte **kapku přípravku Vyjuvek do středu každého (pomyslného) čtverce**.



- Špička injekční stříkačky **se nesmí dotknout** kůže!

Potřebné množství přípravku Vyjuvek se může lišit podle velikosti rány. Přípravku Vyjuvek nemusí být dostatek na ošetření všech ran, nebo vám po ošetření ran definovaných v plánu může přípravek zbytn. V takovém případě informujte svůj lékařský tým nebo lékárníka a poté zlikvidujte zbytky přípravku Vyjuvek (viz „Čištění a likvidace“ na straně 12).

Maximální dávka na jednu aplikaci za týden:

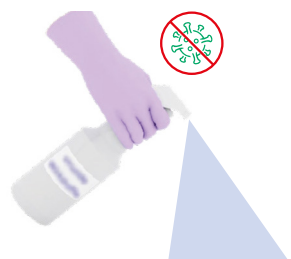
- **Děti ≥ 3 roky, dospívající a dospělí:**
Dospělí a děti: 4 injekční stříkačky naplněné 0,5 ml přípravku Vyjuvek (celkem 2 ml).
- **Děti od narození do < 3 let:**
2 injekční stříkačky naplněné 0,5 ml přípravku Vyjuvek (celkem 1 ml).

Krok 3: Obvázání rány



- Ustříhnete **hydrofobní obvaz** tak, aby byl **o něco větší než ošetřovaná rána**, a přiložte ho na ránu tak, aby okraje obvazu **byly mimo oblast rány**.
- Jakmile jsou kapky přípravku Vyjuvek pokryty hydrofobním obvazem, vytvoří se na ráně tenká, rovnoměrná vrstva přípravku Vyjuvek.
- Poté hydrofobní obvaz zcela překryjte **standardním obvazem** (aby se zabránilo sklouznutí hydrofobního obvazu a aby se zabránilo šíření přípravku Vyjuvek do jiných částí těla a aby se absorbovala tekutina z rány). Standardní obvaz musí být nastříhán na větší velikost než hydrofobní obvaz.
- Obvaz **ponechte na ráně přibližně 24 hodin**. Během této doby se rány **nedotýkejte**.

Čištění a likvidace



- **Očistěte všechny povrchy**, které přišly do styku s přípravkem Vyjuvek, **dezinfekčním prostředkem** (s virucidní látkou, např. Savo).
- **Dezinfikujte všechny obvazy, které** mohly přijít do kontaktu s přípravkem Vyjuvek, **pomocí dezinfekčního prostředku** (s virucidní látkou).
- **Dezinfikované obvazy**, všechny injekční stříkačky (včetně nepoužitých injekčních stříkaček) a **všechny materiály, které přišly do kontaktu s přípravkem Vyjuvek** (např. rukavice), umístěte do kontejneru na **biologický odpad**.
- **Zlikvidujte je** v souladu s lokálními pokyny.



Vyjuvek byl testován na **sterilitu**. Přesto nelze přenos infekčních agens zcela vyloučit. Po léčbě přípravkem Vyjuvek dávejte pozor na jakékoli **známky nebo příznaky infekce**. V případě pochybností ihned informujte svého lékaře.

První výměna obvazu po aplikaci přípravku Vyjuvek

- **Používejte ochranné pomůcky** (např. plášť, jednorázové rukavice, masku a ochranu očí).
- Obvazy **odstraňte** obvyklým způsobem.
- Použité obvazy **dezinfikujte pomocí dezinfekčního prostředku s virucidním účinkem**, např. 70 % izopropylalkoholu, 6 % peroxidu vodíku nebo < 0,4 % chloridu amonného.
- Použité obvazy **uložte** v samostatném nepropustném plastovém sáčku a zlikvidujte v souladu s lokálními pokyny.

Po výměně obvazu po aplikaci přípravku Vyjuvek můžete pokračovat v obvyklé péči o ránu.

Nežádoucí účinky

Podobně jako všechny léky, může i tento přípravek vyvolat nežádoucí účinky, které se však nevyskytují soustavně u každého.

V klinické studii přípravku Vyjuvek byly nejčastěji hlášeny následující nežádoucí účinky (postihující až 1 z 10 osob):

- Svědění kůže
- Zimnice
- Zčervenání kůže
- Kožní vyrážka
- Kašel
- Výtok z nosu

Tento přehled nežádoucích účinků není úplný a je třeba se seznámit i s možnými dalšími nežádoucími účinky, jejichž výčet naleznete v Příbalové informaci pro pacienta. Příbalová informace pro pacienta (PIL) je distribuována v každém balení léčivého přípravku a lze jí také vyhledat na <https://sukl.gov.cz> po zadání názvu léčivého přípravku pod zkratkou PIL.

Hlášení nežádoucích účinků

▼ Tento přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Můžete přispět tím, že nahlásíte jakékoli nežádoucí účinky, které se u Vás vyskytnou.

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

Stejně postupujte i v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v příbalové informaci. Nežádoucí účinky můžete hlásit také přímo prostřednictvím národního systému hlášení nežádoucích účinků. Podrobnosti o hlášení najdete na: <https://nezadouciucinky.sukl.cz>.

Adresa pro zasílání je Státní ústav pro kontrolu léčiv, odbor farmakovigilance, Šrobárova 49/48, Praha 10, 100 00, e-mail: farmakovigilance@sukl.gov.cz.

Je třeba doplnit i přesný obchodní název a číslo šarže. Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.

Tato informace může být také hlášena společnosti Swixx Biopharma s.r.o.: medinfo.czech@swixxbiopharma.com

Další informace



Veškeré školicí materiály k přípravku Vyjuvek pro pacienty (příručka pro pacienty léčené přípravkem Vyjuvek a jejich ošetřovatele, video o podávání přípravku Vyjuvek) a veškeré informace o přípravku, jsou také k dispozici online po načtení QR kódu nebo na <http://ema.krystallabel.com>.

Tištěné kopie lze objednat u lokálního zastoupení Krystal Biotech, společnosti Swixx Biopharma s.r.o.: medinfo.czech@swixxbiopharma.com

Máte-li jakékoli dotazy týkající se Vašeho zdraví nebo léčby přípravkem Vyjuvek, obraťte se na svého lékaře.

Jméno:

Adresa:

Telefonní číslo:

Máte-li jakékoli dotazy nebo chcete-li získat další informace o užívání přípravku Vyjuvek, kontaktujte prosím:

medinfo.czech@swixxbiopharma.com

Krystal Biotech, Inc., 2100 Wharton Street, Suite 701, Pittsburgh, PA, USA 15203
Lokální zastoupení v České republice: Swixx Biopharma, s.r.o.
email: medinfo.czech@swixxbiopharma.com

