

Bipacksedel: Information till användaren

VEYVONDI

650 IE, 1300 IE pulver och vätska till injektionsvätska, lösning
vonikog alfa

Läs noga igenom denna bipacksedel innan du börjar använda detta läkemedel. Den innehåller information som är viktig för dig.

- Spara denna information, du kan behöva läsa den igen.
- Om du har ytterligare frågor vänd dig till läkare.
- Detta läkemedel har ordinerats enbart åt dig. Ge det inte till andra. Det kan skada dem, även om de uppvisar sjukdomstecken som liknar dina.
- Om du får biverkningar, tala med läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Se avsnitt 4.

I denna bipacksedel finner du information om:

1. Vad VEYVONDI är och vad det används för
2. Vad du behöver veta innan du använder VEYVONDI
3. Hur du använder VEYVONDI
4. Eventuella biverkningar
5. Hur VEYVONDI ska förvaras
6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

1. Vad VEYVONDI är och vad det används för

VEYVONDI innehåller den aktiva substansen vonikog alfa, en rekombinant human von Willebrandfaktor (rVWF). Läkemedlet beter sig på samma sätt som naturlig human von Willebrandfaktor (VWF) i kroppen. VWF är bärarmolekylen för koagulationsfaktor VIII, och är involverat i blodlevring, genom att få blodplättarna att fästa sig i sår så att blodet koagulerar. Brist på VWF ökar benägenheten att blöda.

VEYVONDI används för att förebygga och behandla blödningsepisoder, bl.a. blödning vid kirurgiska ingrepp, hos vuxna patienter (18 år eller äldre) som diagnostiserats med von Willebrands sjukdom. Det används när behandling med ett annat läkemedel, desmopressin, inte är effektivt eller inte kan ges.

Von Willebrands sjukdom är en ärftlig blödningssjukdom som orsakas av avsaknad av eller otillräcklig mängd von Willebrandfaktor. Hos patienter som har sjukdomen leverar sig inte blodet normalt vilket leder till längre blödningstid. Administrering av von Willebrandfaktor (VWF) gör det möjligt att korrigera för brist på von Willebrandfaktor.

2. Vad du behöver veta innan du använder VEYVONDI

Använd inte VEYVONDI

- om du är allergisk mot vonikog alfa eller något annat innehållsämne i detta läkemedel (anges i avsnitt 6)
- om du är allergisk mot mus- eller hamsterproteiner.

Rådfråga läkare om du är osäker.

Varningar och försiktighet

Tala med läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska innan du använder VEYVONDI.

Det finns en risk för att du kan få en överkänslighetsreaktion (en allvarlig, plötslig allergisk reaktion) när du använder VEYVONDI. Din läkare bör informera dig om tidiga tecken på allvarliga allergiska reaktioner, som ökad hjärtfrekvens, utslag, nässelutslag, näselfeber, allmän klåda, svullnad av läppar och tunga, andningssvårigheter, väsande andning, tryck över bröstet, snabb hjärtrytm, täppt näsa, röda ögon, allmän sjukdomskänsla och yrsel. Dessa kan vara tidiga symtom på en överkänslighetsreaktion. **Om något av dessa symtom inträffar ska du omedelbart avbryta infusionen och kontakta läkare. Allvarliga symtom, inklusive andningssvårigheter och yrsel, kräver omedelbar akut behandling.**

Patienter som utvecklar inhibitorer

Hos vissa patienter som får läkemedlet kan det bildas inhibitorer (antikroppar) mot VWF. Inhibitorerna kan, särskilt vid höga halter, hindra att behandlingen fungerar som den ska. Du kommer att övervakas noggrant avseende utvecklingen av sådana inhibitorer.

- Om du drabbas av en blödning som inte kan kontrolleras med VEYVONDI ska du omedelbart tala om det för din läkare.

Om de förväntade nivåerna av VWF eller faktor VIII i plasma inte uppnås med VEYVONDI enligt de testresultat som din läkare har observerat, eller om blödningarna inte kontrolleras ordentligt kan det bero på förekomsten av VWF- eller faktor VIII-antikroppar. Din läkare kommer att kontrollera detta. Du kan behöva öka dosen av VEYVONDI, eller öka dosen av faktor VIII, eller till och med byta till ett annat läkemedel för att kontrollera blödningarna. Öka inte den totala dosen VEYVONDI för att kontrollera blödningarna utan att rådfråga din läkare.

Om du tidigare behandlats med VWF-koncentrat som härletts från plasma kan du ha en försämrad respons på VEYVONDI på grund av befintliga antikroppar. Din läkare kanske måste justera dosen baserat på dina laboratorieresultat.

Tromboemboli och emboli

Det finns en risk för trombotiska händelser om du har riskfaktorer som påvisats kliniskt eller i laboratorium. Därför kommer din läkare att övervaka dig avseende tidiga tecken på trombos.

FVIII-produkter kan innehålla olika mängd VWF. Därför ska en FVIII-produkt som administreras i kombination med VEYVONDI vara en ren FVIII-produkt.

Om du tidigare haft problem med blodproppar eller kärlförträngning (tromboemboliska komplikationer) ska du omedelbart tala om det för din läkare.

Barn och ungdomar

VEYVONDI är inte godkänt för att användas av barn och ungdomar under 18 år.

Andra läkemedel och VEYVONDI

Tala om för läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska om du använder, nyligen har använt eller kan tänkas använda andra läkemedel.

Graviditet och amning

Om du är gravid eller ammar, tror att du kan vara gravid eller planerar att skaffa barn, rådfråga läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska innan du använder detta läkemedel.

Körförmåga och användning av maskiner

Det är osannolikt att VEYVONDI påverkar din förmåga att framföra fordon eller använda maskiner.

VEYVONDI innehåller natrium

Detta läkemedel innehåller 5,2 mg natrium (huvudingrediensen i koksalt/bordssalt) i varje injektionsflaska med 650 IE och 10,4 mg natrium i varje injektionsflaska med 1300 IE.

Detta motsvarar 2,2 % av det rekommenderade högsta dagliga intaget av natrium via kosten för vuxna med en beräknad kroppsvikt på 70 kg och en dos på 80 IE/kg.

Detta ska tas i beaktande om du ordinerats natriumfattig kost.

3. Hur du använder VEYVONDI

Behandlingen med VEYVONDI kommer att övervakas av läkare som har erfarenhet av behandling av patienter med von Willebrands sjukdom.

Läkaren kommer att beräkna din dos av VEYVONDI (i internationella enheter eller IE). Dosen beror på:

- kroppsvikt
- var blödningen är
- hur omfattande blödningen är
- ditt kliniska tillstånd
- vilken operation du behöver
- VWF-aktivitetsnivåerna i blodet efter operation
- svårighetsgraden på din sjukdom.

Läkaren kan utföra lämpliga blodprov för att se till att du har rätt nivåer av von Willebrandfaktor. Detta är särskilt viktigt om du ska genomgå en större operation.

Behandling av blödningsepisoder

Läkaren kommer att beräkna den dos som är lämpligast för dig, hur ofta du ska få VEYVONDI och hur länge.

För mindre blödningar (t.ex. näsblödning, blödning i munnen, kraftig menstruation) är varje startdos oftast 40 – 50 IE/kg och för större blödningar (allvarlig eller refraktär näsblödning, kraftig och frekvent

menstruation, magtarmblödning, trauma på centrala nervsystemet, hemartros eller traumatisk blödning) är varje startdos 50 – 80 IE/kg. Påfyllnadsdoserna (enligt kliniskt behov) är 40 – 50 IE/kg var 8:e till 24:e timme för mindre blödningar så länge som det anses vara kliniskt nödvändigt och för större blödningar 40 – 60 IE/kg i cirka 2 – 3 dagar.

Tala med läkare om du upplever att VEYVONDI inte fungerar tillräckligt bra. Din läkare utför lämpliga laboratorietester för att se till att du har rätt nivåer av von Willebrandfaktor. Om du använder VEYVONDI hemma ser din läkare till att du har fått se hur det ska infunderas och hur mycket som ska användas.

Förebyggande mot blödningar i händelse av elektiv kirurgi

Inom 3 timmar före operation bedömer din läkare FVIII:C-nivåerna i syfte att förebygga kraftig blödning. Om din FVIII-nivå inte är tillräcklig, kan din läkare ge dig en dos på 40–60 IE/kg VEYVONDI 12–24 timmar (preoperativ dos) före det elektiva kirurgiska ingreppet för att höja FVIII-nivåerna till målnivån (0,4 IE/ml för mindre och minst 0,8 IE/ml för större ingrepp). Inom 1 timme före operationen kommer du att få en dos av VEYVONDI baserat på utvärderingen 3 timmar före operationen. Dosen beror på patientens VWF- och FVIII-nivåer, typen av blödning och hur allvarlig blödningen förväntas bli.

Förebyggande behandling

Den vanliga startdosen för långtidsförebyggande mot blödningsepisoder är 40 till 60 IE/kg två gånger i veckan. Dosen kan justeras till högst 80 IE/kg en till tre gånger i veckan, beroende på ditt tillstånd och hur väl VEYVONDI fungerar för dig. Läkaren beräknar vilken dos som är lämpligast för dig, hur ofta du ska få VEYVONDI och hur länge.

Hur du får VEYVONDI

VEYVONDI infunderas vanligtvis i en ven (intravenöst) av en läkare eller sjuksköterska. Detaljerade instruktioner för beredning och administrering finns i slutet av denna bipacksedel.

Användning för barn och ungdomar

VEYVONDI är inte godkänt för att användas av barn och ungdomar under 18 år.

Om du har använt för stor mängd av VEYVONDI

Använd alltid detta läkemedel enligt läkarens anvisningar. Rådfråga läkare om du är osäker. Om du infunderar mer VEYVONDI än vad som rekommenderas ska du tala med din läkare snarast möjligt. Det finns en risk för att utveckla blodproppar (trombos) vid en oavsiktligt hög dos.

Om du har glömt att använda VEYVONDI

- Infundera inte dubbel dos för att kompensera för glömd dos.
- Ta nästa dos som planerat och fortsätt enligt läkarens ordination.

Om du slutar att använda VEYVONDI

Sluta inte att använda VEYVONDI utan att rådfråga din läkare.

Om du har ytterligare frågor om detta läkemedel, kontakta läkare eller apotekspersonal.

4. Eventuella biverkningar

Liksom alla läkemedel kan detta läkemedel orsaka biverkningar, men alla användare behöver inte få dem.

Du kan få en allvarlig allergisk reaktion mot VEYVONDI.

Om du får något av följande tidiga symtom på en allvarlig allergisk reaktion måste du **stoppa infusionen** och **omedelbart kontakta läkare**:

- utslag eller nässelutslag, allmän klåda (över hela kroppen),
- trång i halsen, tryck eller smärta över bröstet,
- svårigheter att andas, svimningskänsla, ökad hjärtfrekvens,
- yrsel, illamående eller svimning.

Följande biverkningar har rapporterats med VEYVONDI:

Mycket vanliga (kan förekomma hos fler än 1 av 10 personer)

- huvudvärk

Vanliga (kan förekomma hos upp till 1 av 10 personer)

- illamående
- kräkningar
- stickande eller brännande känsla vid infusionsstället
- obehag i bröstet
- yrsel
- vertigo
- blodproppar
- blodvallningar
- klåda
- högt blodtryck
- muskelryckningar
- ovanlig smak i munnen
- ökad hjärtfrekvens

Rapportering av biverkningar

Om du får biverkningar, tala med läkare, apotekspersonal eller sjuksköterska. Detta gäller även eventuella biverkningar som inte nämns i denna information. Du kan också rapportera biverkningar direkt till Läkemedelsverket, www.lakemedelsverket.se. Genom att rapportera biverkningar kan du bidra till att öka informationen om läkemedels säkerhet. Postadress

Läkemedelsverket
Box 26
751 03 Uppsala

5. Hur VEYVONDI ska förvaras

- Förvara detta läkemedel utom syn- och räckhåll för barn.
- Används före utgångsdatum som anges efter EXP på kartongen och på etiketten på injektionsflaskan. Utgångsdatumet är den sista dagen i angiven månad.
- Förvaras vid högst 30 °C.

- Får ej frysas.
- Förvaras i originalförpackningen. Ljuskänsligt.
- Lösningen får inte förvaras i kylskåp efter beredningen.
- Den färdigberedda produkten ska användas inom 3 timmar för att undvika risk för mikrobiell kontaminering eftersom produkten inte innehåller några konserveringsmedel.
- Läkemedlet är endast för engångsbruk. Kassera överbliven lösning på lämpligt sätt.
- Läkemedel ska inte kastas i avloppet eller bland hushållsavfall. Fråga apotekspersonalen hur man kastar läkemedel som inte längre används. Dessa åtgärder är till för att skydda miljön.

6. Förpackningens innehåll och övriga upplysningar

Innehållsdeklaration

Den aktiva substansen är vonikog alfa (rekombinant human von Willebrandfaktor)

VEYVONDI 650 IE pulver och vätska till injektionsvätska, lösning

Varje injektionsflaska med pulver innehåller nominellt 650 internationella enheter (IE) vonikog alfa.

Efter beredning med 5 ml lösningsvätska som ingår innehåller VEYVONDI ungefär 130 IE per ml vonikog alfa.

VEYVONDI 1300 IE pulver och vätska till injektionsvätska, lösning

Varje injektionsflaska med pulver innehåller nominellt 1300 internationella enheter (IE) vonikog alfa.

Efter beredning med 10 ml lösningsvätska som ingår innehåller VEYVONDI ungefär 130 IE per ml vonikog alfa.

Övriga innehållsämnen är:

- Natriumcitrat, glycin, trehalosdihydrat, mannitol, polysorbat 80 och vatten för injektionsvätskor.
- Se avsnitt 2, "VEYVONDI innehåller natrium".

Läkemedlets utseende och förpackningsstorlekar

VEYVONDI är ett vitt till mörkvitt pulver. Efter beredningen, när lösningen har dragits in i sprutan, är den klar, färglös och fri från flagor eller främmande partiklar.

Varje förpackning VEYVONDI 650 IE innehåller:

- pulver i en injektionsflaska av glas med en gummipropp
- 5 ml lösningsvätska i en injektionsflaska av glas med en gummipropp
- en beredningsanordning (Mix2Vial)

Varje förpackning VEYVONDI 1300 IE innehåller:

- pulver i en injektionsflaska av glas med en gummipropp
- 10 ml lösningsvätska i en injektionsflaska av glas med en gummipropp
- en beredningsanordning (Mix2Vial)

Innehavare av godkännande för försäljning

Baxalta Innovations GmbH
Industriestrasse 67
1221 Wien
Österrike

Tillverkare

Takeda Manufacturing Austria AG
Industriestrasse 67
1221 Wien
Österrike

Kontakta ombudet för innehavaren av godkännandet för försäljning om du vill veta mer om detta läkemedel:

Sverige

Takeda Pharma AB
Tfn: 020 795 079
medinfoEMA@takeda.com

Denna bipacksedel ändrades senast 11/2023

Övriga informationskällor

Ytterligare information om detta läkemedel finns på Europeiska läkemedelsmyndighetens webbplats <http://www.ema.europa.eu>.

Följande uppgifter är endast avsedda för hälso- och sjukvårdspersonal:

Anvisningar för beredning och administration

Allmänna instruktioner

Kontrollera utgångsdatumet och säkerställ att VEYVONDI pulver och vatten för injektionsvätskor (lösningsvätska) håller rumstemperatur före beredningen. Används före utgångsdatumet som anges på etiketterna och kartongen.

Använd aseptisk teknik (rena förhållanden med låg bakteriehalt) och en plan arbetsyta vid beredning. Tvätta händerna och ta på dig rena undersökningshandskar (du väljer själv om du vill använda handskar).

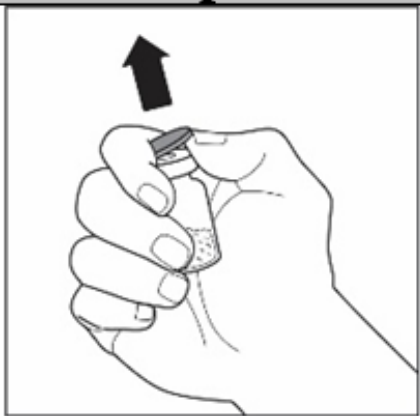
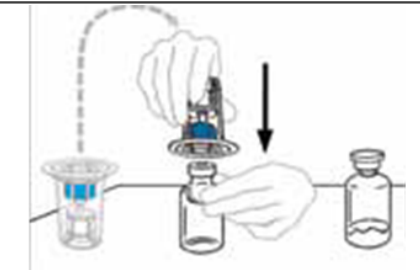
Använd den färdigberedda produkten (efter att ha blandat pulvret med medföljande vatten) så snart som möjligt och inom tre timmar. Du kan förvara den färdigberedda produkten i rumstemperatur, men inte varmare än 25 °C, i upp till tre timmar. Färdigberedd produkt ska inte placeras i kylskåp. Kasseras efter tre timmar.

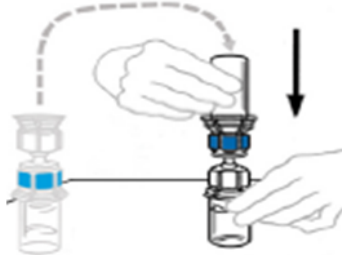
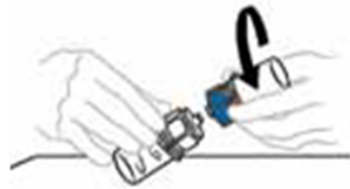
Säkerställ att VEYVONDI injektionsflaska med pulver och det sterila vattnet för injektionsvätskor (lösningsvätska) håller rumstemperatur före beredningen.

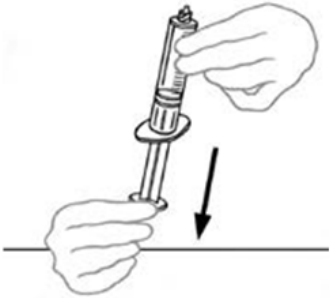
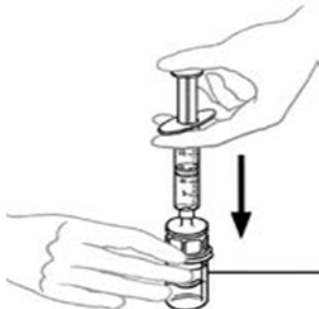
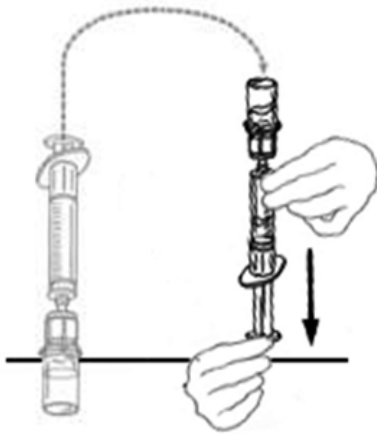
Använd plastsprutor med den här produkten eftersom proteiner i produkten gärna fastnar på ytan i sprutor av glas.

VEYVONDI får inte blandas med andra läkemedel med undantag för oktokog alfa (ADVATE).

Anvisningar för beredning

	Steg	Exempelbild
1	Avlägsna locken från VEYVONDI-injektionsflaskorna med pulver och lösningsvätska så att mitten på gummipropparna syns.	
2	Desinficera varje propp med en separat steril alkoholtork (eller annan lämplig steril lösning som rekommenderas av din läkare eller hemofilbehandlingscentret) genom att torka av proppen i flera sekunder. Låt gummipropparna torka. Placera injektionsflaskorna på en plan yta.	
3	Öppna förpackningen med Mix2Vial-anordningen helt genom att skala av locket utan att vidröra förpackningens insida. Ta inte ut Mix2Vial-anordningen ur förpackningen.	Inte tillämpligt
4	Vänd förpackningen med Mix2Vial-anordningen upp och ner och placera den ovanpå injektionsflaskan med lösningsvätska. Tryck in anordningens blå plastpets i proppen på injektionsflaskan med lösningsvätska genom att trycka den rakt ner med en bestämd rörelse. Ta tag i förpackningen i kanten och lyft av den från Mix2Vial-anordningen. Var försiktig så att du inte rör vid den genomskinliga plastspetsen. Mix2Vial-anordningen är nu ansluten till injektionsflaskan med lösningsvätska som är redo att	

	Steg	Exempelbild
	anslutas till VEYVONDI-injektionsflaskan.	
5	Du ansluter injektionsflaskan med lösningsvätska till VEVVONDI-injektionsflaskan genom att vända på den och placera den ovanpå injektionsflaskan som innehåller VEVVONDI-koncentratet. Tryck in den genomskinliga plastspetsen helt och hållet i VEVVONDI-injektionsflaskans propp genom att trycka den rakt ner med en bestämd rörelse. Detta bör göras genast för att hålla vätskan fri från bakterier. Lösningsvätskan flödar in i VEVVONDI-injektionsflaskan med hjälp av vakuum. Kontrollera att all lösningsvätska har överförts. Använd inte om vakuumet har släppts och lösningsvätskan inte flödar in i VEVVONDI-injektionsflaskan.	
6	Snurra de anslutna injektionsflaskorna försiktigt med en kontinuerlig rörelse eller låt den färdigberedda produkten vila i 5 minuter och snurra sedan för att säkerställa att pulvret upplöses helt. Får ej skakas. Om du skakar produkten påverkas den negativt. Får inte förvaras i kylskåp efter beredningen.	
7	Koppla loss Mix2Vial-anordningens båda sidor från varandra genom att hålla Mix2Vial-anordningens genomskinliga plastsida som är ansluten till VEVVONDI-injektionsflaskan med ena handen och Mix2Vial-anordningens blå plastsida som är ansluten till injektionsflaskan med lösningsvätska med den andra handen. Vrid den blå plastsidan moturs och dra försiktigt isär de två injektionsflaskorna. Rör inte vid den ände av plastkopplingen som	

	Steg	Exempelbild
	är ansluten till VEYVONDI-injektionsflaskan som innehåller den upplösta produkten. Placera VEYVONDI-injektionsflaskan på en plan arbetsyta. Kassera den tomma injektionsflaskan med lösningsvätska.	
8	Dra in luft i den tomma, sterila engångsplastsprutan genom att dra tillbaka kolven. Mängden luft ska vara lika stor som mängden färdigberedd VEYVONDI-lösning som ska dras från injektionsflaskan.	 A line drawing showing a hand holding a syringe with the plunger pulled back. A downward arrow indicates the direction of the plunger's movement to draw air into the barrel.
9	Låt VEYVONDI-injektionsflaskan (som innehåller den upplösta produkten) vara kvar på den plana arbetsytan och anslut sprutan till den genomskinliga plastkopplingen genom att ansluta och vrida sprutan medurs.	 A line drawing showing a syringe being inserted into a vial. A curved arrow indicates a clockwise rotation of the syringe to secure the connection.
10	Håll i injektionsflaskan med ena handen och använd den andra för att trycka in hela luftmängden från sprutan och in i injektionsflaskan.	 A line drawing showing a hand pushing the plunger of the syringe into the vial. A downward arrow indicates the direction of the plunger's movement.
11	Vänd på den anslutna sprutan och VEYVONDI-injektionsflaskan så att flaskan är överst. Var noga med att hålla sprutkolven intryckt. Dra upp VEYVONDI-lösningen i sprutan genom att långsamt dra tillbaka kolven.	 A line drawing showing the syringe and vial inverted. A dashed line indicates the path of the solution being drawn into the syringe barrel as the plunger is pulled back. A downward arrow indicates the direction of the plunger's movement.

	Steg	Exempelbild
12	Dra och tryck inte lösningen fram och tillbaka mellan sprutan och injektionsflaskan. Det kan skada läkemedlet. När lösningen är redo att infunderas kopplar du bort sprutan genom att vrida den moturs. Inspektera sprutan visuellt efter partiklar. Lösningen i sprutan ska vara klar. Använd inte lösningen om den innehåller flagor eller partiklar och meddela i så fall din läkare.	
13	Om du behöver fler än en injektion sflaska med VEYVONDI för din dos: • Låt sprutan vara ansluten till injektionsflaskan tills den extra injektionsflaskan har beretts. • Följ beredningsstegen ovan (2 till 8) och förbered ytterligare injektionsflaskor med VEYVONDI med användning av en ny Mix2Vial-anordning för varje injektionsflaska.	
14	Innehållet i två injektionsflaskor kan dras in i en enda spruta. Obs! När du trycker in luft i den andra VEYVONDI-injektionsflaskan för poolning i en spruta ska du placera injektionsflaskan och den anslutna sprutan så att injektionsflaskan är överst.	

Anvisningar för administrering

Inspektera den beredda lösningen i sprutan efter partiklar och missfärgning före administrering (lösningen ska vara klar, färglös och fri från partiklar). Det är inte ovanligt att det finns lite flagor eller partiklar kvar i **produktflaskan efter beredning**. Filtret i Mix2Vial-anordningen tar bort de partiklarna helt och hållet. Filtringen påverkar inte dosberäkningarna. **Lösningen i sprutan** får inte användas om den är grumlig eller om den innehåller flagor eller partiklar efter filtringen.

1. Anslut infusionsnålen till en spruta som innehåller VEYVONDI-lösning. Ett vingförsedd (fjäril) infusionset rekommenderas för bättre bekvämlighet. Låt nålen peka uppåt och avlägsna alla luftbubblor genom att försiktigt knacka på sprutan med fingret och långsamt och försiktigt trycka ut luften ur sprutan och nålen.

2. Använd en stasslang och förbered infusionsstället genom att torka av huden väl med en steril alkoholtork (eller annan lämplig steril lösning som rekommenderas av din läkare eller hemofilbehandlingscentret).
3. För in nålen i venen och ta bort stasslangen. Infundera VEYVONDI långsamt. Infundera inte snabbare än 4 ml per minut. Ta bort den tomma sprutan. Om det behövs fler sprutor för din dos ansluter och administrerar du de ytterligare sprutorna med VEYVONDI en i taget.

Obs!

Ta inte bort fjärilsnålen förrän alla sprutor har infunderats och rör inte vid luerporten som ansluter sprutan.

Om rekombinant faktor VIII har ordinerats ska rekombinant faktor VIII administreras inom 10 minuter efter att infusionen av VEYVONDI har slutförts.

4. Ta ut nålen ur venen och tryck på infusionsstället med en steril kompress i flera minuter.

Om stora volymer VEYVONDI behövs är det möjligt att poola två flaskor med VEYVONDI. Innehållen från varje beredd VEYVONDI-produkt kan dras in i en enda spruta. Men i dessa fall ska inte den lösning som redan beretts spädas ytterligare.

Sätt inte tillbaka skyddet på nålen. Placera nål, spruta och tomma injektionsflaskor med VEYVONDI och lösningsvätska i en behållare för vassa föremål med hårda väggar för korrekt kassering. Kassera inte dessa artiklar i det vanliga hushållsavfallet.

Följande uppgifter är endast avsedda för hälso- och sjukvårdspersonal:

Behandling av blödningsepisoder (behandling vid behov)

Dos och frekvens måste anpassas individuellt baserat på klinisk bedömning med hänsyn till blödningsepisodens svårighetsgrad, blödningställe, patientens anamnes, övervakning av lämpliga kliniska värden och laboratorievärden (både VWF:RCo- och FVIII:C-nivåer).

Behandlingsstart

VEYVONDI ska administreras med rekombinant faktor VIII om FVIII:C-nivåerna är <40 %, eller om de är okända, för blödningskontroll. rFVIII-dosen ska beräknas enligt skillnaden mellan patientens utgångsvärde för FVIII:C-nivå i plasma och önskad FVIII:C-toppnivå i plasma för att uppnå en lämplig FVIII:C-nivå i plasma baserat på den ungefärliga genomsnittliga återhämtningen på 0,02 (IE/dl)/(IE/kg). Hela dosen med VEYVONDI ska administreras följt av rFVIII inom 10 minuter.

Dosberäkning

VEYVONDI-dos [IE] = dos [IE/kg] x kroppsvikt [kg]

Efterföljande infusioner

Administrera en efterföljande dos på 40 IE till 60 IE/kg av VEYVONDI som infunderas var 8:e till 24:e timme enligt de doseringsintervall som anges i tabell 1, så länge det är kliniskt motiverat. Vid större blödningsepisoder ska dalvärdena av VWF:RCo hållas högre än 50 % så länge som det anses vara nödvändigt.

Tabell 1. Doseringsrekommendationer för behandling av mindre och större blödningar		
Blödning	Startdos ^a (IE VWF:RCo/kg kroppsvikt)	Påfyllnadsdos
Mindre (t.ex. epistaxis, oral blödning, menorrhagi)	40 till 50 IE/kg	40 till 50 IE/kg var 8:e till 24:e timme (eller så länge som det anses vara kliniskt nödvändigt)
Större ^b (t.ex. allvarlig eller refraktär epistaxis, menorrhagi, gastrointestinal blödning, trauma på centrala nervsystemet, hemartros eller traumatisk blödning)	50 till 80 IE/kg	40 till 60 IE/kg var 8:e till 24:e timme i cirka 2-3 dagar (eller så länge som det anses vara kliniskt nödvändigt)

a Om rFVIII administreras läser du bipacksedeln till rFVIII för anvisningar om beredning och administrering.

b En blödning kan anses som större om en transfusion av röda blodkroppar krävs eller är potentiellt indicerat, eller om blödningen förekommer på ett kritiskt anatomiskt ställe (t.ex. intrakraniell blödning eller magtarmblödning).

Profylax av blödning/hemorragi och behandling vid elektiv kirurgi

Utvärdera FVIII:C-nivåerna innan något kirurgiskt ingrepp inleds. De rekommenderade lägsta målnivåerna är 0,4 IE/ml för mindre och orala ingrepp och 0,8 IE/ml för större ingrepp.

För att säkerställa preoperativa endogena FVIII-nivåer (minst 0,4 IE/ml för mindre och orala ingrepp och 0,8 IE/ml för större ingrepp) kan VEYVONDI administreras i en dos på 40–60 IE/kg VEYVONDI 12–24 timmar (preoperativ dos) före det elektiva kirurgiska ingreppet. Inom 1 timme före operationen ska patienter få en dos av VEYVONDI baserat på utvärderingen 3 timmar före operationen. Dos en beror på patientens VWF- och FVIII-nivåer, typen av blödning och hur allvarlig blödningen är.

Om FVIII:C-nivåerna inte är vid det rekommenderade målet, ska en dos av enbart VEYVONDI administreras inom 1 timme före ingreppet. Om FVIII:C-nivåerna inte är vid de rekommenderade målnivåerna ska rFVIII administreras utöver vonikog alfa för att öka VWF:RCo och FVIII:C. I (tabell 2) finns rekommenderade målnivåer för FVIII:C.

Tabell 2. Rekommenderade högsta målnivåer för VWF:RCo och FVIII:C i plasma före operation för förebyggande av kraftig blödning under och efter operation			
Typ av kirurgiskt ingrepp	Högsta målnivå för VWF:RCo i plasma	Högsta målnivå för FVIII:C i plasma ^a	Beräkning av rVWF-dos (ska administreras inom 1 timme före operation) (IE VWF:RCo krävs)
Mindre	0,5–0,6 IE/ml	0,4–0,5 IE/ml	$\Delta^b \text{VWF:RCo} \times \text{BW (kg)} / \text{IR}_c$
Större	1 IE/ml	0,80–1 IE/ml	$\Delta^b \text{VWF:RCo} \times \text{BW (kg)} / \text{IR}_c$

a Ytterligare rFVIII kan krävas för att uppnå de rekommenderade högsta målnivåerna för FVIII:C i plasma. Riktlinjerna för dosering ska baseras på IR.

b Δ = högsta målnivå för VWF:RCo i plasma – utgångsvärde för VWF:RCo i plasma cIR = stegvis återhämtning uppmätt hos försökspersonen. Om IR inte finns tillgänglig antar du att IR är 0,02 IE/ml per IE/kg.

Under och efter kirurgi

Efter att det kirurgiska ingreppet har inletts ska VWF:RCo- och FVIII:C-nivåerna i plasma övervakas och den intra- och postoperativa substitutionsbehandlingen ska anpassas individuellt efter PK-värden, hemostasbehovet med beaktande av hur länge och hur intensivt hemostasen måste upprätthållas, samt sjukhusets behandlingsriktlinjer. I allmänhet ska doseringsfrekvensen för VEYVONDI för postoperativ substitutionsbehandling vara mellan två gånger per dag och var 48:e timme. Se tabell 3 för behandlingsrekommendationer för efterföljande underhållsdoser.

Tabell 3. Rekommenderade lägsta målnivåer för VWF:RCo och FVIII:C i plasma och minsta behandlingslängd avseende efterföljande underhållsdoser för att förebygga kraftig blödning efter operation						
Typ av kirurgiskt ingrepp	VWF:RCo Lägsta målnivå i plasma		FVIII:C Lägsta målnivå i plasma		Minsta behandlingslängd	Doseringsfrekvens
	Upp till 72 timmar efter operation	Efter 72 timmar efter operation	Upp till 72 timmar efter operation	Efter 72 timmar efter operation		
Mindre	≥ 0,30 IE/ml	-	> 0,40 IE/ml	-	48 timmar	Var 12–24 timme/ varannan dag
Större	> 0,50 IE/ml	> 0,30 IE/ml	> 0,50 IE/ml	> 0,40 IE/ml	72 timmar	Var 12–24 timme/ varannan dag

Profylaktisk behandling

För start av långtidsprofylax mot blödningar hos patienter med VWD ska doser på 40 till 60 IE/kg av VEYVONDI som administreras två gånger i veckan övervägas. Beroende på patientens tillstånd och kliniska svar, däribland genombrottsblödningar, kan högre doser (inte överstigande 80 IE/kg) och/eller en ökad doseringsfrekvens (upp till tre gånger per vecka) krävas.

Läkemedlets namn och tillverkningsnummer

Det rekommenderas starkt att patientens namn och produktens tillverkningsnummer antecknas varje gång VEYVONDI administreras till en patient för att bibehålla en koppling mellan patienten och produktens tillverkningsnummer.