

## Příbalová informace: informace pro pacienta

**Voncento 250 IU FVIII/600 IU VWF** (5 ml rozpouštědlo) prášek a rozpouštědlo pro injekční/infuzní roztok

**Voncento 500 IU FVIII/1200 IU VWF** (10 ml rozpouštědlo) prášek a rozpouštědlo pro injekční/infuzní roztok

**Voncento 500 IU FVIII/1200 IU VWF** (5 ml rozpouštědlo) prášek a rozpouštědlo pro injekční/infuzní roztok

**Voncento 1000 IU FVIII/2400 IU VWF** (10 ml rozpouštědlo) prášek a rozpouštědlo pro injekční/infuzní roztok

factor VIII coagulationis humanus  
factor von Willebrand humanus

**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, zdravotní sestry nebo lékárničky.
- Tento přípravek byl předepsán výhradně Vám. Nedávejte jej žádné další osobě. Mohl by jí ublížit, a to i tehdy, má-li stejně známky onemocnění jako Vy.
- Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři, zdravotní sestře nebo lékárničce. 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 Voncento a k čemu se používá
2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete Voncento používat
3. Jak se Voncento používá
4. Možné nežádoucí účinky
5. Jak Voncento uchovávat
6. Obsah balení a další informace

### 1. Co je Voncento a k čemu se používá

Tento přípravek je vyrobený z lidské plazmy (tekutá část krve) a obsahuje léčivé látky, které se nazývají lidský koagulační faktor VIII (FVIII) a lidský von Willebrandův faktor (VWF).

Přípravek Voncento se používá pro všechny věkové skupiny k prevenci nebo k zastavení krvácení způsobeného nedostatkem VWF u von Willebrandovy nemoci (VWD) a nedostatkem faktoru VIII u hemofilie A. Voncento se používá pouze, když léčba s jinými léky, např. desmopresin, není samostatně účinná nebo nemůže být podána.

VWF a FVIII se podílejí na srážení krve. Nedostatek kteréhokoli faktoru znamená, že se krevní sraženina nevytváří tak rychle, jak je třeba, takže je zvýšená tendence ke krvácení. Náhrada VWF a FVIII přípravkem Voncento dočasně opravuje mechanismy srážení krve.

Protože přípravek Voncento obsahuje FVIII i VWF, je důležité vědět, který faktor více potřebujete. Pokud máte hemofilii A, Váš lékař Vám předepíše přípravek Voncento s určitým počtem jednotek FVIII. Pokud máte VWD, Váš lékař Vám předepíše přípravek Voncento s určitým počtem jednotek VWF.

## 2. Čemu musíte věnovat pozornost, než začnete Voncento používat

### Nepoužívejte přípravek Voncento

- Pokud jste alergický(á) na VWF nebo FVIII nebo na kteroukoli další složku tohoto přípravku (uvedenou v bodě 6).

### Upozornění a opatření

Před použitím přípravku Voncento se poradíte se svým lékařem, lékárníkem nebo zdravotní sestrou.

- Mohou se vyskytnout alergické reakce (přecitlivělost). **Pokud se objeví příznaky přecitlivosti, okamžitě zastavte používání přípravku a kontaktujte svého lékaře.** Váš lékař Vás bude informovat o **prvotních známkách reakcí z přecitlivosti**. Patří mezi ně kopřivka, vyrážka na kůži celého těla, pocit tísně na hrudi, sípot, pokles krevního tlaku a anafylaxe (závažná alergická reakce, která způsobuje vážné obtíže s dýcháním nebo závratě).
- Tvorba **inhibitorů** (protilátek) je známou komplikací, k níž může dojít během léčby vsemi přípravky s faktorem VIII. Tyto inhibitory, zejména při vysokých hladinách, zabranují správnému účinku léčby a vznik těchto inhibitorů bude u Vás nebo Vašeho dítěte pečlivě sledován. Jestliže u Vás nebo Vašeho dítěte nebude krvácení zvládnuto přípravkem Voncento, ihned informujte svého lékaře.
- Pokud Vám bylo oznámeno, že máte srdeční onemocnění, nebo máte riziko onemocnění srdce, informujte svého lékaře nebo lékárníka.
- Jestliže je pro podání přípravku Voncento potřeba použít zařízení pro centrální žilní přístup (CVAD), musí Váš lékař zvážit riziko vzniku komplikací souvisejících s CVAD, včetně místní infekce, bakterií v krvi (bakteriemie) a vytvoření krevních sraženin v cévách (trombóza) v místě vstupu katetu.
- **von Willebrandova choroba**  
Pokud je u Vás známé riziko vzniku krevních sraženin, musíte být sledován(a), zda se u Vás nevyskytnou prvotní známky trombózy (krevní sraženiny). Váš lékař Vám poskytne ošetření jako prevenci trombózy.

### Virová bezpečnost

Při výrobě léčivých přípravků z lidské krve nebo plazmy výrobci zavádí určitá opatření, aby se zabránilo přenosu infekce na pacienty. Mezi ně patří:

- pečlivý výběr dárců krve a plazmy s cílem vyloučit možné nositele infekcí,
- testování jednotlivých odběrů krve a plazmatických poolů (plazma smíšená od několika dárců) na přítomnost virů/infekcí,
- zavedení takových výrobních kroků do procesu zpracování krve nebo plazmy, které dokáží viry zneškodnit nebo odstranit.

I přes tato všechna opatření není možné úplně vyloučit možnost přenosu infekčních agens, pokud podávané přípravky pocházejí z lidské krve nebo plazmy. Toto platí i pro neznámé nebo nové viry a jiné typy infekcí.

Provedená opatření se považují za účinná pro takzvané „obalené viry“, jako je například virus lidské imunitní nedostatečnosti (HIV, virus AIDS), viry hepatitidy B a hepatitidy C (které způsobují zánět jater) a pro „neobalený“ virus hepatitidy A (který též způsobuje zánět jater).

Provedená opatření mohou mít jen omezenou účinnost pro neobalené viry, jako je parvovirus B19.

Infekce způsobená parvovirem B19 může být nebezpečná

- pro těhotné ženy (je zde riziko přenosu infekce na plod)

- pro jedince, kteří mají oslabený imunitní systém nebo trpí zvýšenou tvorbou červených krvinek následkem některého druhu anemie (např. srpkovitá anemie nebo hemolytická anemie).

Váš lékař Vám může doporučit, abyste zvážil(a) možnost očkování proti hepatitidě A a B, pokud dostáváte pravidelně/opakovaně léky vyrobené z lidské plazmy, jako je přípravek Voncento.

Je nutné, aby se při každém podání přípravku Voncento zaznamenalo datum podání, číslo šarže a množství podaného přípravku do Vašeho záznamu o léčbě.

### **Děti a dospívající**

Uvedené upozornění a opatření platí pro děti a dospívající.

### **Další léčivé přípravky a Voncento**

- Informujte svého lékaře nebo lékárníka o všech lécích, které používáte, které jste v nedávné době používal(a) nebo které možná budete používat.

### **Těhotenství a kojení**

- Pokud jste těhotná nebo kojíte, domníváte se, že můžete být těhotná nebo plánujete otěhotnět, porad'te se se svým lékařem nebo lékárníkem dříve, než začnete tento přípravek používat.
- Během těhotenství a v období kojení má být přípravek Voncento podávaný pouze tehdy, pokud je to nezbytně nutné.

### **Řízení dopravních prostředků a obsluha strojů**

Voncento nemá vliv na schopnost řídit nebo obsluhovat stroje.

### **Voncento obsahuje sodík**

Balení s 250 IU FVIII/600 IU VWF (5 ml rozpouštědlo) a 500 IU FVIII /1200 IU VWF (5 ml rozpouštědlo) obsahuje až 14,75 mg sodíku v jedné injekční lahvičce (hlavní složka kuchyňské soli). To odpovídá 0,74 % doporučeného maximálního denního příjmu sodíku potravou pro dospělého.

Balení s 500 IU FVIII/1200 IU VWF (10 ml rozpouštědlo) a 1000 IU FVIII/2400 IU VWF (10 ml rozpouštědlo) obsahuje až 29,50 mg sodíku v jedné injekční lahvičce (hlavní složka kuchyňské soli). To odpovídá 1,48 % doporučeného maximálního denního příjmu sodíku potravou pro dospělého.

### **3. Jak se Voncento používá**

Vaše léčba má probíhat pod dohledem lékaře, který má zkušenosti s léčbou poruch krevní srážlivosti.

Pokud Váš lékař usoudí, že si můžete podávat přípravek Voncento sám(a), poskytne Vám příslušné instrukce. Vždy používejte tento přípravek přesně podle pokynů svého lékaře. Pokud si nejste jistý(a), porad'te se se svým lékařem.

### **Dávka**

Množství VWF a FVIII, které potřebujete dostat, a trvání léčby závisí na:

- závažnosti Vašeho onemocnění
- místu a intenzitě krvácení
- Vašem klinickém stavu
- Vaší tělesné hmotnosti

(Viz bod „*Následující informace jsou určeny pouze pro zdravotnické pracovníky*“).

Pokud Vám byl přípravek Voncento předepsán k domácímu používání, Váš lékař Vám poskytne informace, jakým způsobem si podávat injekce a jaké množství přípravku použít.

Postupujte podle pokynů, které Vám dal Váš lékař.

#### Použití u dětí a dospívajících

Dávkování u dětí a dospívajících ve věku < 18 let je založeno na tělesné hmotnosti, a proto je obvykle založeno na stejných pokynech jako pro dospělé. V některých případech, zejména u mladších pacientů, mohou být potřebné vyšší dávky.

#### Jestliže jste použil(a) více přípravku Voncento než jste měl(a)

V klinických studiích bylo hlášeno pět případů předávkování. S těmito hlášeními nebyly spojené žádné nežádoucí účinky.

Riziko tvorby krevních sraženin (trombózy) ale nelze vyloučit v případě závažného předávkování, a to zejména u pacientů trpících VWD.

#### Jestliže jste zapoměl(a) použít přípravek Voncento

- Okamžitě použijte Vaši další dávku a pokračujte v pravidelných intervalech podle pokynů svého lékaře.
- Nezdvojnásobujte následující dávku, abyste nahradili vynechanou dávku.

#### Jestliže jste přestal(a) používat přípravek Voncento

Nepřestávejte s používáním přípravku Voncento bez konzultace se svým lékařem.

### **Rekonstituce (rozpuštění) a podání**

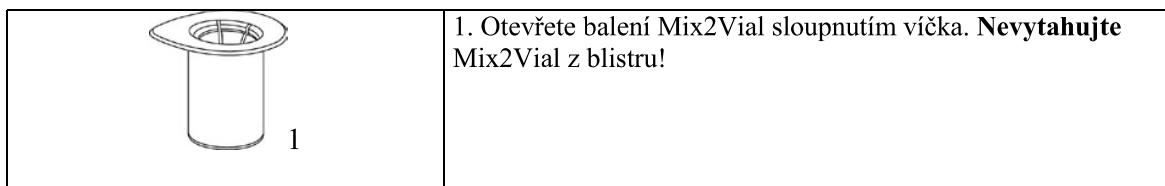
#### Všeobecné pokyny:

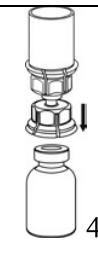
- Prášek se musí rozpustit v rozpouštědle (tekutině) a natáhnout z injekční lahvičky za aseptických podmínek.
- Přípravek Voncento nesmí být mísen s jinými léčivými přípravky, ředícími roztoky nebo rozpouštědly, s výjimkou těch, které jsou uvedeny v bodě 6.
- Roztok má být čirý nebo slabě opalizující, to znamená, že může drobnými částečkami rozptylovat světlo, ale nesmí obsahovat žádné viditelné částice. Po filtrace/natažení (viz dále) se roztok před použitím vizuálně zkонтroluje. Nepoužívejte viditelně zakalený roztok, nebo roztok obsahující vločky nebo částice.
- Veškerý nepoužitý léčivý přípravek nebo odpad musí být zlikvidován v souladu s místními požadavky a podle pokynů Vašeho lékaře

#### Rekonstituce

Ohřejte neotevřené injekční lahvičky s práškem přípravku Voncento a rozpouštědlem na pokojovou teplotu. Toto můžete udělat buď ponecháním injekčních lahviček při pokojové teplotě přibližně 1 hodinu, nebo ohřátím injekčních lahviček v rukách po dobu několika minut. Injekční lahvičky NESMÍTE vystavit přímému zdroji tepla. Injekční lahvičky nesmí být ohřáté na teplotu převyšující teplotu lidského těla (37 °C).

Opatrně odstraňte ochranná víčka z injekčních lahviček, očistěte odkryté pryžové zátky tampónem napuštěným alkoholem. Před otevřením balení Mix2Vial (který obsahuje přepouštěcí adaptér s filtrem) nechte injekční lahvičky oschnout, potom postupujte podle pokynů níže.



 2	<p>2. Postavte <b>injecční lahvičku s rozpouštědlem</b> na rovný a čistý povrch a pevně ji držte. Uchopte Mix2Vial společně s blistrem a zatlačte hrot konce <b>modrého</b> adaptéra <b>přímo dolů</b> přes zátku injekční lahvičky s rozpouštědlem.</p>
 3	<p>3. Opatrně odstraňte blistr ze soupravy Mix2Vial tak, že ho držíte za okraj a táhněte <b>svisle</b> nahoru. Přesvědčte se, že jste vytáhli jen blistrový obal, nikoli soupravu Mix2Vial.</p>
 4	<p>4. Postavte injekční <b>lahvičku s přípravkem</b> na rovný a pevný povrch. Otočte injekční lahvičku s rozpouštědlem a připojeným setem Mix2Vial dnem nahoru a zatlačte hrot <b>průhledného</b> konce adaptéra <b>rovně dolů</b> přes zátku injekční lahvičky s přípravkem. Rozpouštědlo automaticky přeteče do injekční lahvičky s přípravkem.</p>
 5	<p>5. Uchopte jednou rukou část setu Mix2Vial uchycenou na injekční lahvičce s přípravkem. Druhou rukou uchopte část setu uchycenou na injekční lahvičce s rozpouštědlem a odšroubováním proti směru hodinových ručiček rozdělte opatrně set na dvě části, aby nedošlo k nadmernému nahromadění pěny při rozpouštění přípravku. Injekční lahvičku s rozpouštědlem a připojeným modrým adaptérem setu Mix2Vial odložte.</p>
 6	<p>6. Injekční lahvičku s připojeným průhledným adaptérem jemně otáčejte, dokud se přípravek úplně nerozplustí. Injekční lahvičkou netřepejte.</p>
 7	<p>7. Nasajte vzduch do prázdné sterilní injekční stříkačky. Injekční lahvičku s přípravkem nechejte postavenou dnem dolů a připojte na ni injekční stříkačku s nástavcem Mix2Vial Luer Lock šroubováním ve směru hodinových ručiček. Vstříkněte vzduch do injekční lahvičky s přípravkem.</p>

## Natažení a podání

	8. Otočte systém dnem vzhůru a současně držte píst injekční stříkačky stlačený. Natáhněte roztok do injekční stříkačky pomalým vytahováním pístu.
	9. Po natažení roztoku do injekční stříkačky uchopte pevně válec stříkačky (píst směřuje stále dolů) a odpojte průhledný adaptér setu Mix2Vial od injekční stříkačky odšroubováním proti směru hodinových ručiček.

Použijte set na venepunkci dodávaný spolu s přípravkem, zaveděte jehlu do žily. Nechte protékat krev zpět na konec hadičky. Připojte stříkačku se závitem na uzavřený konec venepunkční soupravy. Je doporučené použití plastových jednorázových injekčních stříkaček, protože zabroušený skleněný povrch všech skleněných stříkaček má tendenci zadržovat roztoky tohoto typu. **Injekce nebo infuze rekonstituovaného roztoku se má podávat pomalu (rychlosť nepřesahující 6 ml za minutu) do žily** podle pokynů získaných od Vašeho lékaře. Dávejte pozor, aby se do naplněné injekční stříkačky nedostala žádná krev.

V případě, že je zapotřebí velkého objemu přípravku Voncento, je možné spojit obsah několika injekčních lahviček přípravku Voncento pomocí komerčně dostupné infuzní sady (např. injekční pumpy pro podání léků do žily). Nicméně v těchto případech se již rekonstituovaný roztok přípravku Voncento nesmí dále ředit.

Pozorujte se, zda se u Vás nevyskytnou jakékoli nežádoucí účinky. Pokud se vyskytnou nežádoucí účinky, které mohou souviseť s podáním přípravku Voncento, injekci nebo infuzi musíte přerušit (viz též bod 2).

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

## **4. Možné nežádoucí účinky**

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

**Prosím, kontaktujte okamžitě svého lékaře pokud:**

- **si všimnete příznaků alergických reakcí**  
V některých případech může dojít ke vzniku závažné alergické reakce (anafylaxe), která způsobuje potíže s dýcháním, závratě nebo šok. Alergické reakce mohou zahrnovat následující příznaky: otok obličeje, jazyka, úst nebo hrdla, potíže s dýcháním a polykáním, kopřivku, sípot, pálení a pichání v místě podání infuze, zimnice, návaly horka, kožní vyrážku po celém těle, bolest hlavy, pokles krevního tlaku, nepokoj, zrychljený srdeční tep, tísň na hrudi (včetně bolesti na hrudi a pocitu tlaku na hrudi), bolest zad, únavu (letargii), pocit na zvracení, zvracení, brnění.
- **si všimnete, že lék přestane správně působit (krvácení se nezastaví).**

U dětí, které nebyly dříve léčeny přípravky s faktorem VIII, se mohou protilátky inhibitorů (viz bod 2) tvořit velmi často (více než 1 z 10 pacientů); avšak riziko u pacientů, kteří byli dříve léčeni faktorem VIII (více než 150 dní léčby), je méně časté (méně než 1 ze 100 pacientů).

Pokud k tomu dojde, mohou Vaše léky nebo léky Vašeho dítěte přestat správně působit a může se u Vás nebo Vašeho dítěte objevit přetrávající krvácení.

Může se u Vás vytvořit inhibitor (neutralizující protilátku) na VWF, v takovém případě již VWF nebude působit správně.

- si všimněte jakýchkoli **příznaků poruchy průtoku krve v končetinách** (např. studené a bledé končetiny) nebo **životně důležitých orgánech** (např. silná bolest na hrudi)  
Existuje riziko vzniku krevních sraženin (trombóza), zejména u pacientů se známými rizikovými faktory (viz také bod 2).

Následující nežádoucí účinek byl pozorován *velmi často* (může postihnout více než 1 z 10 pacientů):

- Bolest hlavy

Následující nežádoucí účinek byl pozorován *často* (může postihnout až 1 z 10 pacientů):

- Zvýšení tělesné teploty

Následující nežádoucí účinky byly pozorovány *méně často* (mohou postihnout až 1 ze 100 pacientů):

- Poruchy chuti (dysgeusie)
- Abnormální výsledky jaterních testů

### **Nežádoucí účinky u dětí a dospívajících**

U dětí a dospívajících se očekávají stejné nežádoucí účinky jako u dospělých.

### **Hlášení nežádoucích účinků**

Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři, zdravotní sestře nebo lékárníkovi. Stejně postupujte v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v této příbalové informaci. Nežádoucí účinky můžete hlásit také přímo prostřednictvím národního systému hlášení nežádoucích účinků uvedeného v [Dodatku V](#). Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.

## **5. Jak Voncento uchovávat**

- Uchovávejte tento přípravek mimo dohled a dosah dětí.
- Nepoužívejte tento přípravek po uplynutí doby použitelnosti uvedené na štítku a na krabičce.
- Uchovávejte při teplotě do 25 °C.
- Chraňte před mrazem.
- Připravený roztok se má použít okamžitě.
- Pokud připravený roztok není okamžitě podán, doba uchovávání a podmínky před použitím jsou v odpovědnosti uživatele a neměly by přesáhnout 24 hodin při teplotě 2 až 8 °C.
- Uchovávejte injekční lahvičku v krabičce, aby byl přípravek chráněn před světlem.
- 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 Voncento obsahuje**

#### Léčivou látkou je:

factor VIII coagulationis humanus 250 IU (lidský koagulační faktor VIII (FVIII)) a factor von Willebrand humanus 600 IU (lidský von Willebrandův faktor (VWF)) v injekční lahvičce; po rekonstituci 5 ml vody pro injekci obsahuje přibližně 50 IU/ml FVIII a 120 IU/ml VWF.

factor VIII coagulationis humanus 500 IU (lidský koagulační faktor VIII (FVIII)) a factor von Willebrand humanus 1200 IU (lidský von Willebrandův faktor (VWF)) v injekční lahvičce; po rekonstituci 10 ml vody pro injekci přibližně 50 IU/ml FVIII a 120 IU/ml VWF.

factor VIII coagulationis humanus 500 IU (lidský koagulační faktor VIII (FVIII)) a factor von Willebrand humanus 1200 IU (lidský von Willebrandův faktor (VWF)) v injekční lahvičce; po rekonstituci 5 ml vody pro injekci přibližně 100 IU/ml FVIII a 240 IU/ml VWF.

factor VIII coagulationis humanus 1000 IU (lidský koagulační faktor VIII (FVIII)) a factor von Willebrand humanus 2400 IU (lidský von Willebrandův faktor (VWF)) v injekční lahvičce; po rekonstituci 10 ml vody pro injekci přibližně 100 IU/ml FVIII a 240 IU/ml VWF.

Další informace viz bod „*Následující informace jsou určeny pouze pro zdravotnické pracovníky*“.

#### Pomocnými látkami jsou:

chlorid vápenatý, lidský albumin, chlorid sodný, natrium-citrát, sacharóza, trometamol.

Viz bod 2 „Voncento obsahuje sodík“.

Rozpouštědlo: Voda pro injekci

### **Jak Voncento vypadá a co obsahuje toto balení**

Voncento je dodáván jako bílý prášek a rozpouštědlo pro injekční/infuzní roztok.

Připravený roztok má být čirý až slabě opalizující, to znamená, že může drobnými částečkami rozptylovat světlo, avšak nesmí obsahovat žádné viditelné částice.

Injekční lahvička s přípravkem a injekční lahvička s rozpouštědlem se skládá ze skleněné lahvičky s pryžovou zátkou, plastového disku a hliníkového víčka.

#### Obsah balení

Jedno balení s 250 IU/ 600 IU nebo 500 IU/1200 IU obsahuje:

1 injekční lahvičku s práškem

1 injekční lahvičku s 5 ml vody pro injekci

1 přepouštěcí adaptér s filtrem 20/20

Jedna aplikační souprava (vnitřní krabička) obsahuje:

1 injekční stříkačku 10 ml k jednorázovému použití

1 venepunkční set

2 tampony s alkoholem

1 nesterilní náplast

Jedno balení s 500 IU/1200 IU nebo 1000 IU/2400 IU obsahuje:

- 1 injekční lahvičku s práškem
- 1 injekční lahvičku s 10 ml vody pro injekci
- 1 přepouštěcí adaptér s filtrem 20/20

Jedna aplikační souprava (vnitřní krabička) obsahuje:

- 1 injekční stříkačku 10 ml k jednorázovému použití
- 1 venepunkční set
- 2 tampony s alkoholem
- 1 nesterilní náplast

Na trhu nemusí být všechny velikosti balení.

#### **Držitel rozhodnutí o registraci a výrobce**

CSL Behring GmbH  
Emil-von-Behring-Strasse 76  
35041 Marburg  
Německo

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

**België/Belgique/Belgien**  
CSL Behring NV  
Tél/Tel: +32 15 28 89 20

**Lietuva**  
CSL Behring GmbH  
Tel: +49 69 30584437

**България**  
Новимед Фарма ЕООД  
Тел: +359 2 850 8617

**Luxembourg/Luxemburg**  
CSL Behring NV  
Tél/Tel: +32 15 28 89 20

**Česká republika**  
CSL Behring s.r.o.  
Tel: + 420 702 137 233

**Magyarország**  
CSL Behring Kft.  
Tel.: +36 1 213 4290

**Danmark**  
CSL Behring AB  
Tel: +46 8 544 966 70

**Malta**  
AM Mangion Ltd.  
Tel: +356 2397 6333

**Deutschland**  
CSL Behring GmbH  
Tel: +49 69 30584437

**Nederland**  
CSL Behring BV  
Tel: + 31 85 111 96 00

**Eesti**  
CSL Behring GmbH  
Tel: +49 69 30584437

**Norge**  
CSL Behring AB  
Tlf: +46 8 544 966 70

**Ελλάδα**  
CSL Behring ΕΠΕ  
Τηλ: +30 210 7255 660

**Österreich**  
CSL Behring GmbH  
Tel: +43 1 80101 2463

**España**  
CSL Behring S.A.  
Tel: +34 933 67 1870

**Polska**  
CSL Behring sp. z o.o.  
Tel: +48 213 22 65

**France**  
CSL Behring S.A.  
Tél: + 33 -(0)-1 53 58 54 00

**Hrvatska**  
PharmaSwiss d.o.o.  
Tel: +385 (1) 631-1833

**Ireland**  
CSL Behring UK Ltd.  
Tel: +44 1444 447405

**Ísland**  
CSL Behring AB  
Sími: +46 8 544 966 70

**Italia**  
CSL Behring S.p.A.  
Tel: +39 02 34964 200

**Kύπρος**  
CSL Behring ΕΠΕ  
Τηλ: +30 210 7255 660

**Latvija**  
CSL Behring GmbH  
Tel: +49 69 30584437

**Portugal**  
CSL Behring Lda  
Tel: +351 21 782 62 30

**România**  
Prisum International Trading srl  
Tel: +40 21 322 0171

**Slovenija**  
MediSanus d.o.o.  
Tel: +386 1 25 71 496

**Slovenská republika**  
CSL Behring s.r.o.  
Tel: +421 911 653 862

**Suomi/Finland**  
CSL Behring AB  
Puh/Tel: +46 8 544 966 70

**Sverige**  
CSL Behring AB  
Tel: +46 8 544 966 70

**United Kingdom**  
CSL Behring UK Ltd.  
Tel: +44 1444 447405

#### **Tato příbalová informace byla naposledy revidována**

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

---

#### **Následující informace jsou určeny pouze pro zdravotnické pracovníky:**

#### **Dávkování**

##### von Willebrandova choroba:

Je důležité vypočítat dávku na základě specifikovaného počtu IU VWF: RCo.  
Všeobecně 1 IU/kg VWF:RCO obvykle zvýší hladinu VWF:RCO v oběhu o 0,02 IU/ml (2 %).

Je třeba dosáhnout hladiny VWF:RCO > 0,6 IU/ml (60 %) a hladiny FVIII:C > 0,4 IU/ml (40 %).

##### Požadovaná léčba

K dosažení hemostázy se obyčejně doporučuje 40 - 80 IU/kg VWF (VWF:RCO), což odpovídá 20 - 40 IU FVIII:C/kg tělesné hmotnosti (BW).

Úvodní dávka 80 IU/kg VWF:RCO může být potřebná zejména u pacientů s VWD typu 3, kde k udržení adekvátních hladin mohou být nutné vyšší dávky než v případě jiných typů VWD.

#### Prevence krvácení během chirurgického zákroku:

K prevenci masivního krvácení během nebo po chirurgickém zákroku se má přípravek začít podávat 1 – 2 hodiny před chirurgickým zákrokem.

Příslušná dávka se má podávat opakovaně každých 12 – 24 hodin. Dávka a trvání léčby závisí na klinickém stavu pacienta, na typu a závažnosti krvácení a na hladinách VWF:RCO a FVIII:C.

Při používání přípravku s VWF obsahujícího FVIII by si měl být ošetřující lékař vědomý, že pokračování v léčbě může zapříčinit nadměrný vzestup hladin FVIII:C. Po 24 – 48 hodinách léčby se má zvážit snížení dávek a/nebo prodloužení intervalu mezi dávkami nebo použití přípravku VWF obsahujícího nízkou hladinu FVIII, aby se zabránilo nadměrnému vzestupu hladiny FVIII:C.

#### Profylaktická léčba

Při dlouhodobé profylaxi u pacientů s VWD má být zvažována dávka 25-40 IU VWF:RCO/kg tělesné hmotnosti při frekvenci 1-3 krát týdně. U pacientů s gastrointestinálním krvácení nebo menoragií mohou být nezbytné kratší intervaly nebo vyšší dávky. Dávka a trvání léčby bude záviset na klinickém stavu pacienta, jakož i plazmatických hladinách VWF:RCO a FVIII:C.

#### Pediatrická populace s VWD

Léčba krvácení

U pediatrických pacientů se obvykle doporučuje pro léčbu krvácení 40 až 80 IU/kg von Willebrandova faktoru (VWF:RCO), odpovídající 20 až 40 IU FVIII:C/kg tělesné hmotnosti (BW).

#### Profylaktická léčba

Pacienti ve věku 12 až 18 roků: Dávkování je založeno na stejných pokynech jako pro dospělé.

Pacienti ve věku <12 let: Na základě výsledků z klinické studie s pediatrickými pacienty do 12 let, ve které bylo prokázáno, že mají nižší expozici VWF, má být uvažováno profylaktické rozmezí dávek 40 - 80 IU VWF:RCO/kg tělesné hmotnosti 1 až 3x týdně.

Dávka a trvání léčby bude záviset na klinickém stavu pacienta, jakož i plazmatických hladinách VWF:RCO a FVIII:C.

#### Hemofilie A

Je důležité vypočítat dávku na základě specifikovaného počtu IU FVIII:C.

Dávka a délka substituční terapie závisí na závažnosti deficitu FVIII, na místě a rozsahu krvácení a na klinickém stavu pacienta.

Počet podávaných jednotek FVIII se vyjadřuje v mezinárodních jednotkách (International Units – IU), které jsou stanovené oproti současnému standardu WHO pro léčivé přípravky obsahující FVIII.

Aktivita FVIII v plazmě se vyjadřuje buď v procentech (vzhledem k normální lidské plazmě) nebo přednostně v mezinárodních jednotkách (vzhledem k mezinárodnímu standardu pro FVIII v plazmě).

1 IU aktivity FVIII odpovídá množství FVIII v 1 ml normální lidské plazmy.

#### Požadovaná léčba

Výpočet požadované dávky FVIII vychází z empirického předpokladu, že podání 1 IU FVIII na kg tělesné hmotnosti zvýší plazmatickou aktivitu FVIII v plazmě o přibližně 2 % normální aktivity (*in vivo recovery* 2 IU/dl). Požadovaná dávka se stanoví podle následujícího vzorce:

Požadovaný počet jednotek = tělesná hmotnost [kg] x požadovaný vzestup FVIII [% nebo IU/dl] x 0,5

Množství, které se má podat a frekvence podávání mají vždy směřovat ke klinické účinnosti v individuálních případech.

V případě následujících hemoragických příhod nemá aktivita FVIII během daného období klesnout pod stanovenou hladinu plazmatické aktivity (v % normálu nebo IU/dl). Následující tabulka může posloužit jako návod pro stanovení dávky v případech krvácení a při chirurgických výkonech:

<b>Stupeň krvácení/typ chirurgického výkonu</b>	<b>Požadovaná hladina FVIII (% nebo IU/dl)</b>	<b>Frekvence dávkování (hodiny)/délka trvání léčby (dny)</b>
Krvácení		
Časný hemartros, krvácení do svalstva nebo do ústní dutiny	20 – 40	Infuzi opakovat každých 12 – 24 hodin po dobu nejméně jednoho dne, dokud se krvácení nezastaví, což se projeví ústupem bolesti nebo zahojením.
Rozsáhlejší hemartros, krvácení do svalstva nebo hematom	30 – 60	Infuzi opakovat každých 12 – 24 hodin po dobu 3 – 4 dní nebo déle, dokud bolest a akutní potíže neustoupí.
Život ohrožující krvácení	60 - 100	Infuzi opakovat každých 8 – 24 hodin, dokud nepomine ohrožení života.
Chirurgické výkony		
Menší chirurgický výkon včetně extrakce zubů	30 – 60	Infuzi opakovat každých 24 hodin po dobu nejméně jednoho dne až do zahojení.
Velké chirurgické výkony	80 - 100 (před a po operaci)	Infuzi opakovat každých 8 - 24 hodin, dokud nedojde k uspokojivému zahojení rány, potom pokračovat v léčbě nejméně dalších 7 dní a udržovat aktivitu FVIII mezi 30 % - 60 % (IU/dl).

#### Monitorování léčby

Během léčby se doporučuje náležitá kontrola hladin faktoru VIII kvůli stanovení dávky, která má být podávaná, a frekvence opakovaných infuzí. Jednotliví pacienti se mohou lišit ve své odpovědi na faktor VIII, což demonstruje různé poločasy a recovery. Dávka vycházející z tělesné hmotnosti může vyžadovat úpravu u pacientů s podváhou nebo nadváhou. V případě velkých chirurgických zákoků je nevyhnutelný přesný monitoring substituční terapie prostřednictvím koagulační analýzy (aktivity plazmatického faktoru VIII).

#### Profylaktická léčba

V případě dlouhodobé profylaxe u pacientů s těžkou formou hemofilie A se obyčejně doporučuje dávka 20 až 40 IU FVIII na kilogram tělesné hmotnosti v intervalech 2 až 3 dní. V některých případech, zejména u mladších pacientů, může být nutný kratší interval mezi dávkami nebo vyšší dávky.

#### Dříve neléčení pacienti

Bezpečnost a účinnost přípravku Voncento u dříve neléčených pacientů nebyla dosud stanovena. Nejsou k dispozici žádné údaje.

#### Pediatrická populace s hemofilií A

Dávkování u dětí a dospívajících ve věku < 18 let s hemofilií A je založeno na tělesné hmotnosti, a proto pro něj platí stejná doporučení jako u dospělých. V některých případech je nezbytný kratší interval dávek nebo vyšší dávky. Frekvence podávání má být v každém jednotlivém případě vždy zaměřená na klinickou účinnost.

#### Starší pacienti

U starších pacientů není potřebná žádná úprava dávky.