

Введення препарату Церезим® 400 в домашніх умовах

**Посібник для пацієнтів з хворобою Гоше, які отримують інфузії
препарату Церезим® 400 в домашніх умовах**

**Версія № 2: 24 січня 2011 року,
Перегляд: травень 2020 року.**

Будь ласка, уважно і повністю прочитайте цю інформацію, перш ніж почати отримувати інфузії препарату в домашніх умовах.

- Зберігайте цю інформацію у легкодоступному місці; Вам може знадобитися прочитати її ще раз.
- Якщо у Вас виникнуть додаткові запитання, зверніться з ними до свого лікаря.
- Цей лікарський засіб був призначений Вам. Не передавайте його іншим особам, навіть якщо їх симптоми є такими ж, як і у Вас, оскільки це може їм нашкодити.
- Якщо у Вас виникнуть які-небудь небажані явища, Ви та/або особа, яка доглядає за Вами, повинні повідомити про це Вашому лікарю або медичній сестрі, яка надає Вам допомогу вдома.

Зміст

ВАШЕ ЗАХВОРЮВАННЯ, ЙОГО ЛІКУВАННЯ ТА ВИКОНАННЯ ІНФУЗІЙ ВДОМА.....	2
ОРГАНІЗАЦІЯ	4
ЯК ПОТРІБНО ГОТУВАТИ ТА ВВОДИТИ ПРЕПАРАТ ЦЕРЕЗИМ® 400?.....	7
ДОДАТКИ	13
1.1 Інструкції для пацієнтів з розчинення препарату.....	13
1.2 Журнал обліку.....	17

Ваше захворювання, його лікування та виконання інфузій вдома

Разом з Вашим лікарем Ви прийняли рішення почати отримання інфузій препарату Церезим® 400 вдома. Метою цього документа є надання Вам інструкції стосовно того, як саме отримувати препарат вдома.

Хвороба Гоше і її лікування

У людей з хворобою Гоше відмічаються низькі рівні ферменту, який називається кислотою β-глюкозидазою. Цей фермент допомагає організму контролювати рівні глюкозилцерамиду. Глюкозилцерамід – це природна речовина, яка у нормі знаходиться в організмі і складається з цукру та жиру. При хворобі Гоше рівні глюкозилцерамиду можуть ставати дуже високими всередині особливих клітин, які називаються макрофагами. Якщо таке відбувається, ці клітини називаються «клітинами Гоше». Ці великі клітини присутні головним чином у кістковому мозку та у таких органах, як селезінка і печінка, та можуть обумовлювати порушення функцій, призводячи до низького вмісту клітин крові, збільшення печінки та селезінки і ослаблення кісток. Хвороба Гоше початково проявляється болем у кістках та підвищеною схильністю до утворення синців або кровотеч. Часто збільшуються селезінка та печінка.

Препарат Церезим® 400 – це штучний фермент, який називається іміглюцеразою і може заміщувати природний фермент кислу β-глюкозидазу, якої у пацієнтів з хворобою Гоше недостатньо або яка є недостатньо активною. Препарат Церезим® 400 використовується для лікування пацієнтів з підтвердженим діагнозом хвороби Гоше 1 типу або 3 типу, у яких виявляються ознаки захворювання.

Для отримання додаткової інформації просимо ознайомитися з інструкцією для медичного застосування лікарського засобу Церезим® 400 за посиланням: <http://www.drlz.com.ua/>.

Виконання інфузій в домашніх умовах

На сьогодні у деяких країнах люди, які страждають на хворобу Гоше та отримують

лікування препаратом Церезим® 400, отримують це лікування у себе вдома. Рішення щодо початку отримання лікування в домашніх умовах може бути прийняте Вами та Вашим лікарем після кількох місяців отримання лікування в умовах стаціонару, щоб можна було впевнитися у задовільній переносимості інфузій.

Проведення інфузій препарату Церезим® 400 в домашніх умовах відкриє перед Вами наступні можливості:

- Отримувати лікування в тих умовах, в яких Ви живете.
- Збільшити гнучкість графіку проведення інфузій.
- Уникнути витрат часу на дорогу до та зі стаціонару та необхідності госпіталізації.
- Забезпечити дотримання звичайної програми навчання у навчальних закладах.
- Більш легко організовувати соціальні та професійні види діяльності.
- Більш зручно організовувати отримання лікування з врахуванням спілкування з родиною та друзями.

Медична сестра, яка надає Вам допомогу вдома, після відповідного навчання зможе навчати Вас та/або особу, яка доглядає за Вами, і допомагати на початку, щоб забезпечити отримання оптимального лікування. Проте у разі, якщо Ви надаєте перевагу повній підтримці при отриманні своїх інфузій у себе вдома, медична сестра, яка надає Вам допомогу вдома, буде виконувати для Вас всю процедуру повністю.

Якщо у Вас виникнуть небажані явища, Вам потрібно негайно звернутися за допомогою до Вашого лікаря або до медичної сестри, яка надає Вам допомогу вдома. До частих побічних реакцій (які виникають у більш ніж 1 особи на кожні 100 пацієнтів) відносяться утруднене дихання, кашель, кропив'янка / локалізований набряк шкіри або слизової оболонки порожнини рота або горла, свербіж і висипання. Деякі побічні ефекти спостерігалися головним чином під час введення препарату пацієнтам або невдовзі після цього. До них належали свербіж, гіперемія, кропив'янка / локалізований набряк шкіри або слизової оболонки порожнини рота або горла, відчуття дискомфорту в грудній клітці, прискорена частота серцебиття, синюшний відтінок шкіри, утруднене дихання, відчуття поколювання, пощипування, печіння або оніміння шкіри, зниження артеріального тиску та біль у спині. Якщо у Вас під час інфузії виникнуть які-небудь побічні ефекти, **негайно припиніть інфузію** і зв'яжіться зі своїм лікарем або медичною сестрою, яка надає Вам допомогу вдома. Наступні інфузії можуть потребувати проведення в умовах клініки.

Примітка: При виконанні інфузій вдома доза та швидкість введення препарату мають відповідати інструкціям, наданим Вашим лікарем, як зазначено у Журналі обліку, та не

повинні змінюватися без погодження з Вашим лікарем та без нагляду медичної сестри, яка надає Вам допомогу вдома.

Організація

Пацієнт

- Ви та/або особа, яка доглядає за Вами, маєте погодитися отримувати лікування вдома.
- Домашні умови повинні бути сприятливими для забезпечення проведення інфузійної терапії вдома, що включає в себе чистоту приміщень, наявність електропостачання, води, телефонного доступу, холодильника та фізичного простору для зберігання препарату Церезим® 400 та інших засобів, необхідних для виконання інфузій.
- Ви маєте бути фізично та психічно здатним(-ою) отримувати інфузії в домашніх умовах. Лікар відповідає за призначення отримання інфузій препарату Церезим® 400 в домашніх умовах.
- У Вас є доступні вени, які дозволяють здійснювати введення голки для інфузії. Якщо у Вас встановлений пристрій центрального венозного доступу, Ви повинні бути здатним (-ою) вводити голку для інфузії у його мембрану.
- Ви та/або особа, яка доглядає за Вами, маєте бути поінформовані лікарем про лікування, яке буде отримуватися вдома, про пов'язані з цим ризики, можливі ускладнення та надання медичної допомоги вдома.
- Ви та/або особа, яка доглядає за Вами, повинні розуміти характер хвороби Гоше та бути здатними розпізнавати побічні явища і розуміти процедури, яких слід дотримуватися у разі виникнення таких явищ.
- Ви та/або особа, яка доглядає за Вами, повинні пройти належне навчання процедурам розчинення і інфузійного введення препарату Церезим® 400.

Медична сестра, яка надає пацієнту допомогу вдома

- Медична сестра отримала відповідну кваліфікацію для виконання внутрішньовенних інфузій.
- Медична сестра пройшла навчання із введення препарату Церезим® 400 і знає про можливі побічні ефекти та заходи, яких слід вжити у разі виникнення таких явищ.
- Медична сестра вирішить разом із пацієнтом та/або особою, яка доглядає за пацієнтом, який саме рівень підтримки їм необхідний.
- Медична сестра візьме участь у координаційній зустрічі з лікарем та Вами та/або особою, яка доглядає за Вами, присвяченій організації лікування в домашніх умовах.

- Медична сестра буде суворо дотримуватися призначених доз та швидкості введення препарату відповідно до наведеного у Журналі обліку.
- Медична сестра буде записувати відомості про кожне введення препарату до Журналу обліку.
- У разі виникнення побічного ефекту під час або незабаром після інфузії (тобто асоційованої з інфузією реакції) медична сестра / пацієнт / особа, яка доглядає за пацієнтом, має припинити інфузію та зателефонувати лікарю та/або за визначеним для цієї країни загальнонаціональним номером служби невідкладної допомоги, який наведений у Журналі обліку.

Лікар

- Лікар відповідає за запуск усіх необхідних адміністративних заходів, які дозволяють іншим зацікавленим сторонам (аптеці, медичній сестрі, пацієнту, особі, яка доглядає за пацієнтом) забезпечити реалізацію цього підходу.
- Лікар відповідає за визначення дози і швидкості інфузії препарату, які мають бути описані у Журналі обліку. Будь-які зміни цих параметрів повинні бути чітко повідомлені пацієнту та описані у Журналі обліку.

Третя особа / особа, яка доглядає за пацієнтом

Бажано, щоб під час виконання інфузій в домашніх умовах була присутня особа, яка доглядає за пацієнтом, або якась інша особа.

Журнал обліку

- Журнал обліку є інструментом інформування усіх, хто бере участь у введенні препарату Церезим® 400 в домашніх умовах.
- Журнал обліку має зберігатися у Вас вдома і своєчасно заповнюватися Вами, особою, яка доглядає за Вами, або медичною сестрою, яка надає Вам допомогу вдома.
- У Журналі обліку лікар має чітко зазначити дозу та швидкість інфузії, а також реєструвати будь-які зміни у цих параметрах.
- Медична сестра, яка надає Вам допомогу вдома, записує у Журналі обліку усі спостереження та вжиті заходи за результатами початкової співбесіди, і надалі Вам, особі, яка доглядає за Вами, або медичній сестрі потрібно записувати у Журналі обліку всю значущу інформацію за результатами наступних візитів.
- Ви та/або особа, яка доглядає за Вами, та/або медична сестра будете суворо дотримуватися призначених доз та швидкості інфузії препарату Церезим® 400 наведених у Журналі обліку.

- Ви та/або особа, яка доглядає за Вами, та/або медична сестра, яка надає Вам допомогу вдома, будете записувати відомості про кожне застосування препарату Церезим® 400 у Журналі обліку.
- Ви та/або особа, яка доглядає за Вами, повинні брати Журнал обліку з собою у лікарню на кожен візит з метою контролю і забирати його з собою додому після цього візиту.
- У Журналі обліку пацієнт / особа, яка доглядає за пацієнтом / медична сестра повинні чітко описувати, яких заходів було вжито з приводу побічних реакцій інфузії на основі рекомендацій лікаря або медичної сестри.

Лікарський засіб і обладнання для проведення інфузії

Лікарський засіб і все необхідне обладнання будуть надаватися відповідно до місцевих правил та регуляторних вимог.

Навчання введенню препарату Церезим® 400

В цілому початкові інструкції будуть надаватися у лікарні. Ви та/або особа, яка доглядає за Вами, обговорите та узгодите з Вашим лікарем рівень підтримки, необхідний від медичної сестри, яка надаватиме Вам допомогу вдома.

У разі якщо Ви надаєте перевагу повній підтримці при отриманні своїх інфузій у себе вдома, медична сестра буде виконувати для Вас всю процедуру повністю.

У разі якщо Ви надаєте перевагу виконанню процедури самостійно або з допомогою особи, яка доглядає за Вами, медична сестра проведе необхідні навчання. Медична сестра пояснить та продемонструє повну процедуру виконання інфузії Вам та/або особі, яка доглядає за Вами.

На наступних візитах медична сестра буде присутньою, щоб надати допомогу у разі необхідності, але Ви та/або особа, яка доглядає за Вами, будете поступово переходити до все більш самостійного введення препарату під наглядом медичної сестри, поки Ви не будете відчувати себе впевнено при виконанні всієї процедури інфузії.

При розведенні та введенні препарату Церезим® 400 необхідно суворо дотримуватися процедури, описаної в інструкції для медичного застосування.

Як потрібно готувати та вводити препарат Церезим® 400?

Необхідні засоби

Видаються лікарнею/аптекою Вам або іншій особі, яка має відповідний рецепт.

- Флакони з препаратом Церезим® 400 мають зберігатися при температурі від +2 °С до +8 °С.
- Стерильна вода для ін'єкцій для розведення препарату Церезим® 400
- 0,9 % розчин NaCl, 2 × 100 мл для в/в введення
- 0,9 % розчин NaCl, 2 × 50 мл для промивання інфузійної системи перед інфузією та після неї
- 0,5 % розчин хлоргексидину у 70 % розчині спирту (антисептичний розчин)
- Відповідна кількість шприців ємністю по 10 мл і 50 мл в залежності від дози препарату Церезим® 400
- 3 стерильні підшкірні голки (1.1 x 40 мм)
- 1 голка типу «метелик»
- Вбудований в інфузійну систему фільтр з низьким зв'язуванням з білками з діаметром пор 0,2 мікрони
- Піднос для підшкірних голок
- Пластир Micropore
- Тампони Mediswab
- Контейнер для утилізації гострих предметів
- Засіб для обробки рук
- Додаткові засоби у випадку використання пристрою венозного доступу
 - Гепарин
 - Голки для гепарину
 - Упаковка із засобами для накладання пов'язки
 - Стерильні рукавички



- Лікарські засоби для надання невідкладної допомоги (антигістамінні препарати та/або кортикостероїди)

Приготування

1. Підготуйте чисту робочу зону та викладіть на неї необхідні засоби.
2. Флакони з препаратом Церезим® 400 необхідно дістати з холодильника приблизно за 30 хвилин до приготування розчину, щоб вони нагрілися до кімнатної температури
3. Перевірте дату закінчення терміну придатності, надруковану на дні упаковки з флаконом (не можна використовувати препарат Церезим® 400 пізніше цієї дати закінчення терміну придатності).
4. Перевірте, чи є правильною кількість отриманих флаконів.
5. Підготуйте лише ту кількість флаконів, яка необхідна для однієї інфузії (*Примітка:* Препарат Церезим® 400 не можна зберігати у розчиненій або розведеній формі для подальшого застосування).

Розчинення препарату Церезим® 400

1. Зніміть відкидну кришечку з флакона препарату Церезим® 400 Од.
2. Продезінфікуйте хлоргексидином гумову пробку флакона з препаратом і дайте висохнути на повітрі.
3. Відкрийте контейнер зі стерильною водою для ін'єкцій.
4. Відберіть необхідну кількість мілілітрів стерильної води у шприц.
 - Для флаконів по 400 Од вміст кожного флакону розчиняється 10,2 мл води для ін'єкцій; об'єм утвореного розчину становитиме 10,6 мл.
5. Обережно введіть воду у флакон з препаратом.
6. За необхідності повторіть цю процедуру для інших флаконів з препаратом Церезим® 400.
7. Обережно збовтайте вміст флакона(-ів) для перемішування розчину (уникайте інтенсивного струшування під час процесу розчинення з метою запобігання утворенню піни у розчині).
8. Після перемішування можуть з'явитися маленькі бульбашки.



9. Залиште розчин відстоятися кілька хвилин, щоб усі бульбашки зникли і можна було впевнитися, що порошок повністю розчинився.
10. Після розчинення необхідно візуально оцінити розчин препарату Церезим® 400 ОД, перш ніж використовувати його. Оскільки це білковий розчин, у окремих випадках після розчинення спостерігається невелика флокуляція (описується як наявність тоненьких прозорих волокон). Утворений після розчинення препарату розчин має бути прозорою, безбарвною рідиною, без сторонніх часточок.
11. Якщо Ви помітите у цій рідині присутність сторонніх часточок або її неналежне забарвлення, не використовуйте цей продукт та зв'яжіться з медичною сестрою.

Розведення

1. Продезінфікуйте хлоргексидином кришечку/вихідний порт 1 або 2 пакетів з 0,9 % розчином NaCl і дайте висохнути на повітрі.
2. Підрахуйте кількість розведеного препарату Церезим® 400 ОД, що міститься у флаконах, і відберіть таку ж кількість 0,9 % розчину NaCl з пакету, щоб забезпечити достатньо місця для додавання розчиненого препарату.

Наприклад, якщо необхідна кількість становить 3 флакони препарату Церезим® 400 ОД, відберіть 30 мл (= 3 × 10 мл) розчину NaCl з пакету, який містить розчин NaCl. У жодному разі не відбирайте більш ніж половину вмісту пакету з розчином NaCl, щоб гарантувати, що принаймні половину розведеного розчину буде становити розчин NaCl.

3. Використовуючи один або кілька шприців ємністю по 50 мл, відберіть по 10 мл з флаконів з розчиненим препаратом, щоб мінімізувати кількість операцій. У момент, коли ці кількості відбираються, у розчиненому продукті не повинно міститися бульбашок піни.
4. Потім обережно введіть увесь вміст розчиненого препарату Церезим® 400 ОД у пакет з 0,9 % розчином NaCl.
5. Обережно перемішайте цей розчин.
6. Розведений розчин має бути профільтрований через вбудований в інфузійну систему фільтр з низьким зв'язуванням з білками з діаметром пор 0,2 мікрон перед введенням препарату пацієнту.

Заповнення інфузійної системи

1. Дістаньте інфузійну систему з упаковки та перекрийте її, використовуючи роликаний затискач.

2. Під'єднайте шип до пакету з 0,9 % розчином NaCl і заповніть інфузійну систему, тримаючи крапельну камеру переверненою догори дном, а затискач відкритим.
3. Заповніть систему повністю, видаліть усі бульбашки повітря, які можуть бути присутні в ній, та перекрийте роликовий затискач.
4. Під'єднайте пакет з інфузійним розчином, що містить препарат Церезим® 400 ОД, до інфузійної системи з Y-портом.

Введення голки у вену

1. Підготуйте декілька смужок клейкого пластиру, щоб вони вільно висіли поряд, готові до використання, а також впевніться у тому, що підготована до використання інфузійна система знаходиться поруч. Помістіть поруч хлоргексидин та декілька марлевих тампонів.
2. Дістаньте голку типу «метелик» з упаковки.
3. Сядьте і покладіть одну руку на стіл (бажано на чисту тканину).
4. Накладіть джгут та продезінфікуйте місце, в яке має вводитися голка, і залиште його висохнути на повітрі.
5. Щільно натягніть шкіру та введіть голку (тримаючи її зрізом догори) під невеликим кутом через шкіру у вену. Після потрапляння голки у вену у місці приєднання трубочки буде видно надходження крові.
6. Введіть голку приблизно на 0,5 см у вену, щоб гарантувати, що вона не вийде з вени знову. Закріпіть голку типу «метелик» на місці, використовуючи пластр.
7. Зніміть джгут і від'єднайте ковпачок з кінця трубочки. Після цього трубочка заповниться кров'ю. Якщо цього не відбудеться, голка не знаходиться у вені в правильному положенні. Тоді необхідно повторити описану вище процедуру, використовуючи нову голку.
8. Під'єднайте підготований пакет з розчином для інфузії до крапельної системи на штативі і відкрийте клапан. Під час інфузії Вам потрібно сидіти і розслабитися.



Введення

Після розчинення препарат має бути введений відповідно до інструкцій упродовж 3 годин після приготування. Продукт, розведений у 0,9 % розчині NaCl, буде залишатися хімічно стабільним при зберіганні протягом періоду тривалістю до 24 годин за температури від 2 °С до 8 °С в захищеному від світла місці.

Доза і швидкість інфузії препарату Церезим® 400 ОД, а також будь-які їх зміни будуть визначатися лікарем.

Після закінчення інфузії препарату, систему необхідно промити 0,9 % розчином NaCl з такою ж швидкістю і видалити голку.

У випадку наявності пристрою венозного доступу

Якщо у Вас встановлений пристрій венозного доступу для введення препарату Церезим® 400 ОД, Вам та/або особі, яка доглядає за Вами, покажуть, як слід доглядати за цим пристроєм.

Належний догляд за пристроєм венозного доступу в домашніх умовах включає його регулярне промивання лікарським засобом, що називається гепарин, з метою запобігання утворенню згустків крові та приділення уваги дотриманню стерильної методики при поводженні з пристроєм, щоб не допускати потрапляння у нього збудників інфекцій. Необхідні наступні заходи:

- При використанні пристрою необхідно закривати це місце прозорою оклюзійною пов'язкою. Не слід накладати ніякої пов'язки на пристрій, коли він не використовується.
- Пристрій слід промивати 5 мл розчину хлориду натрію до та після кожного застосування.
- Пристрій слід промивати 5 мл гепарину (100 Од/мл) після кожного застосування.

Оцінка безпеки

Якщо під час інфузії у Вас виникнуть побічні ефекти або якщо Ви відчуєте себе недобре під час введення препарату або після цього, негайно зв'яжіться з медичною сестрою, яка надає Вам допомогу вдома, або з лікарем. До частих побічних реакцій (які виникають у більш ніж 1 особи на кожні 100 пацієнтів) відносяться утруднене дихання, кашель, кропив'янка / локалізований набряк шкіри або слизової оболонки порожнини рота чи горла, свербіж і

висипання. Деякі побічні ефекти спостерігалися головним чином під час введення препарату пацієнтам або невдовзі після цього. До них належали свербіж, гіперемія, кропив'янка / локалізований набряк шкіри або слизової оболонки порожнини рота або горла, відчуття дискомфорту в грудній клітці, прискорена частота серцебиття, синюшний відтінок шкіри, утруднене дихання, відчуття поколювання, пощипування, печіння або оніміння шкіри, зниження артеріального тиску та біль у спині. Якщо у Вас під час інфузії виникнуть які-небудь побічні ефекти, **негайно припиніть інфузію** і зв'яжіться зі своїм лікарем або медичною сестрою, яка надає Вам допомогу вдома. Усі побічні ефекти також необхідно записати у Журналі обліку.

Якщо під час або незабаром після інфузії у Вас виникнуть важкі побічні ефекти, які вимагають негайної допомоги/втручання, зателефонуйте до місцевої служби невідкладної допомоги (див. Журнал обліку).

Про усі підозрювані побічні реакції просять повідомляти у Державний експертний центр МОЗ України. Державне підприємство «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України»: вул. Антона Цедіка 14, м. Київ, 03057. Електронна форма карти-повідомлення знаходиться за посиланням: <https://aisf.dec.gov.ua>.

Якщо у Вас виникли будь-які питання або необхідна додаткова інформація, будь ласка звертайтеся у службу з питань забезпечення інформацією у ТОВ «Санофі-Авентіс Україна»: тел: +380 44 354 20 00, e-mail: Medinfo.Ukraine@sanofi.com. Про небажані явища, розцінені як серйозні, необхідно повідомляти до компанії ТОВ «Санофі-Авентіс Україна» упродовж 24 годин за адресою Pharmacovigilance-UA@sanofi.com.

Помилки підготовки/введення

Якщо Ви усвідомите, що під час підготовки та/або введення препарату була зроблена якась помилка, будь ласка, зв'яжіться з медичною сестрою, яка надає Вам допомогу вдома, або з лікарем.

Додатки

1.1 Інструкції для пацієнтів з розчинення препарату Церезим® 400 ОД ⁽¹⁾ – Лікування хвороби Гоше –

Підготовка

1. Флакони з препаратом мають зберігатися в холодильнику при температурі від 2 °С до 8 °С.
2. Підготовка необхідного обладнання:
 - Необхідна кількість флаконів препарату Церезим® 400 ОД визначається на основі маси тіла пацієнта. Кожен флакон містить 400 одиниць іміглюцерази. Приблизно за 30 хвилин до приготування розчину необхідно дістати флакони з препаратом з холодильника, щоб вони нагрілися до кімнатної температури. Перевірте дату закінчення терміну придатності, надруковану на дні упаковки з флаконом (не можна використовувати препарат Церезим® 400 ОД пізніше цієї дати закінчення терміну придатності).
 - Стерильна вода для ін'єкцій для розведення препарату Церезим® 400 ОД
 - 0,9 % розчин NaCl, 2 × 100 мл або 1 × 250 мл для в/в введення
 - 0,9 % розчин NaCl, 2 × 50 мл для промивання інфузійної системи перед інфузією та після неї
 - 0,5 % розчин хлоргексидину у 70 % розчині спирту (антисептичний розчин)
 - Відповідна кількість шприців ємністю по 10 мл і 50 мл в залежності від дози препарату Церезим® 400 ОД
 - 3 стерильні підшкірні голки (1,1 × 40 мм); 1 голка типу «метелик»
 - Вбудований в інфузійну систему фільтр з низьким зв'язуванням з білками з діаметром пор 0,2 мікрон
 - Піднос для підшкірних голок; пластир Micropore; тампони Mediswab; контейнер для утилізації гострих предметів; засіб для обробки рук

Розведення стерильною водою

3. Зніміть з флакона препарату Церезим® 400 ОД відкидну кришечку.
4. Продезінфікуйте хлоргексидином гумову пробку флакона і дайте висохнути на повітрі
5. Відкрийте контейнер зі стерильною водою для ін'єкцій

6. Відберіть необхідну кількість мілілітрів стерильної води для ін'єкцій у шприц: 10,2 мл для флаконів по 400 ОД.
7. Обережно, по скляній стінці флакона, введіть стерильну воду у кожен флакон.
8. Обережно збовтайте вміст флакона(-ів) для перемішування розчину (уникайте інтенсивного струшування під час процесу розведення з метою запобігання утворення піни у розчині).
9. Після перемішування можуть з'явитися маленькі бульбашки.
10. Залиште розчин відстоятися кілька хвилин, щоб усі бульбашки зникли і можна було впевнитися, що порошок повністю розчинився (перевірте, що у розчині немає ніяких сторонніх часточок або неналежного забарвлення).

Розведення у 0,9 % розчині NaCl

11. Продезінфікуйте хлоргексидином кришечку/вихідний порт 1 або 2 пакетів з 0,9 % розчином NaCl і дайте висохнути на повітрі.
12. Підрахуйте кількість розведеного препарату Церезим® 400 ОД, що міститься у флаконах, і відберіть таку ж кількість розчину NaCl з пакету, щоб забезпечити достатньо місця для додавання розчиненого препарату.

Наприклад, якщо необхідна кількість становить 3 флакони препарату Церезим® 400 ОД, відберіть 30 мл ($= 3 \times 10$ мл) розчину NaCl з пакету, який містить розчин NaCl. У жодному разі не відбирайте більш, ніж половину вмісту пакету з розчином NaCl, щоб гарантувати, що принаймні половину розведеного розчину буде становити розчин NaCl.

13. Використовуючи один або кілька шприців ємністю по 50 мл, відберіть по 10 мл (для флаконів 400 ОД) з флаконів з розчиненим препаратом. У відібраному розчині не повинно міститися бульбашок піни. Обережно введіть увесь вміст розчиненого препарату Церезим® 400 ОД у пакет з 0,9 % розчином NaCl.
14. Обережно перемішайте цей розчин.
15. Розведений розчин має бути профільтрований через вбудований в інфузійну систему фільтр з низьким зв'язуванням з білками з діаметром пор 0,2 мікрон перед введенням препарату пацієнту.

Введення

16. Доза і швидкість інфузії препарату Церезим® 400 ОД будуть визначатися лікарем.
17. Препарат має вводитися шляхом внутрішньовенної інфузії.
18. Розчин необхідно ввести пацієнту упродовж 3 годин після розведення.

19. Перед початком інфузії заповніть інфузійну систему розмішаним розчином; заповніть всю систему повністю, щоб видалити усі бульбашки повітря, які можуть бути присутніми.
20. Наприкінці інфузії, для гарантування того, що пацієнту була введена повна доза препарату, промийте систему за допомогою пакету з 0,9 % розчином NaCl об'ємом 50 мл, не збільшуючи швидкість інфузії.
21. З міркувань мікробіологічної безпеки препарат має бути використаний відразу після приготування. Якщо препарат не може бути використаний одразу після приготування, його можна зберігати у холодильнику при температурі від 2 °C до 8 °C в захищеному від світла місці упродовж не більше ніж 24 годин.

Етап 2: підготовка обладнання

Етап 4: дотримання асептичної методики

Етап 6: відбір стерильної води

Етап 7: введення стерильної води

Етап 8: обережно збовтайте вміст флакона круговими рухами

Етап 12: відберіть з пакету та відкиньте по 10 мл (для флаконів 400 Од) на кожен флакон, що використовується

Етап 13: при відборі розчинений продукт не повинен містити жодних бульбашок піни

Отримання лікування в домашніх умовах

- Домашні умови повинні бути сприятливими для проведення інфузійної терапії вдома, у тому числі чистота приміщень, наявність електропостачання, води, телефонного доступу, холодильника та фізичного простору для зберігання препарату Церезим® 400 Од та інших засобів, необхідних для виконання інфузій.
- Бажано, щоб разом із пацієнтом при цьому була присутня особа, яка доглядає за ним, або хтось інший.
- Пацієнт та/або особа, яка доглядає за пацієнтом, мають пройти належне навчання процедурам розведення та інфузійного введення препарату Церезим® 400 Од.
- Можна використовувати портативну інфузійну систему, таку як портативний дифузійний апарат (інфузійна система з позитивним тиском).

Небажані явища

- Якщо у Вас під час інфузії виникнуть які-небудь небажані явища, **негайно припиніть інфузію** і зв'яжіться зі своїм лікарем або медичною сестрою, яка надає Вам допомогу

вдома. Також негайно зв'яжіться зі своїм лікарем або медичною сестрою, яка надає Вам допомогу вдома, якщо Ви погано себе почуваєте після введення препарату.

- До частих побічних реакцій (які виникають у більш ніж 1 особи на кожні 100 пацієнтів) відносяться утруднене дихання, кашель, кропив'янка / локалізований набряк шкіри або слизової оболонки порожнини рота чи горла, свербіж і висипання. Деякі побічні ефекти спостерігалися головним чином під час введення препарату пацієнтам або невдовзі після цього. До них належали свербіж, гіперемія, кропив'янка / локалізований набряк шкіри або слизової оболонки порожнини рота або горла, відчуття дискомфорту в грудній клітці, прискорена частота серцебиття, синюшний відтінок шкіри, утруднене дихання, відчуття поколювання, пощипування, печіння або оніміння шкіри, зниження артеріального тиску та біль у спині.

⁽¹⁾ Церезим® 400 ОД (іміглюцераза) показаний для тривалої ферментозамісної терапії хворих з підтвердженим діагнозом хвороби Гоше ненеуронопатичного типу (тип 1) або хронічного нейронопатичного типу (тип 3), які мають клінічно значущі неневрологічні прояви хвороби.

До неневрологічних проявів хвороби Гоше належать: анемія (після виключення інших її причин, зокрема дефіциту заліза); тромбоцитопенія; ураження кісток (після виключення інших причин, зокрема дефіциту вітаміну D); гепатомегалія або спленомегалія.

1.2 Журнал обліку

Журнал обліку проведення інфузій препарату Церезим® 400 ОД в домашніх умовах

Загальні дані

Пацієнт	Ім'я, прізвище:	
	Адреса:	
	Місто:	
	Телефон:	
Медична сестра	Ім'я, прізвище:	
	Організація:	
	Телефон:	
Лікар	Ім'я, прізвище:	
	Лікарня:	
	Адреса:	
	Місто:	
	Телефон:	
Аптека	Ім'я, прізвище:	
	Адреса:	
	Місто:	
	Телефон:	
Загальнонаціональний номер служби невідкладної допомоги	Телефон:	103

Особливості застосування препарату (заповнюється лікарем)

Препарат Церезим® 400 ОД застосовується з	Дата (дд-мм-рррр):
Перша інфузія в домашніх умовах	Дата (дд-мм-рррр):
Причини для виконання інфузій препарату Церезим® 400 ОД в домашніх умовах	
Зазначте рівень підтримки, яка має надаватися медичною сестрою	
Схема дозування препарату Церезим® 400 ОД (доза, частота введення і швидкість інфузії)	

Особливості надання невідкладної допомоги (заповнюється лікуючим лікарем)

<p>Заходи, необхідні у разі виникнення серйозної асоційованої з інфузією реакції:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Припинити інфузію 2. Зателефонувати за загальнонаціональним номером служби невідкладної допомоги: 103 3. Зателефонувати лікарю

Дані про інфузії (заповнюється медичною сестрою, яка надає пацієнту допомогу вдома, та/або пацієнтом та/або особою, яка доглядає за пацієнтом)

Дата інфузії	Дата (дд-мм-рррр):
Загальний стан здоров'я пацієнта: специфічні проблеми / примітки	
Доза інфузії	
Кількість флаконів, що використовується	Флакони по 400 Од:
Тривалість застосування	
Швидкість введення	
Проблеми / примітки (які стосуються інфузії, наприклад побічні ефекти)	

Дата інфузії	Дата (дд-мм-рррр):
Загальний стан здоров'я пацієнта: специфічні проблеми / примітки	
Доза інфузії	
Кількість флаконів, що використовується	Флакони по 400 Од:
Тривалість застосування	
Швидкість введення	

Проблеми / примітки (які стосуються інфузії, наприклад побічні ефекти)	
--	--

Дата інфузії	Дата (дд-мм-рррр):
Загальний стан здоров'я пацієнта: специфічні проблеми / примітки	
Доза інфузії	
Кількість флаконів, що використовується	Флакони по 400 Од:
Тривалість застосування	
Швидкість введення	
Проблеми / примітки (які стосуються інфузії, наприклад побічні ефекти)	

Дата інфузії	Дата (дд-мм-рррр):
Загальний стан здоров'я пацієнта: специфічні проблеми / примітки	
Доза інфузії	
Кількість флаконів, що використовується	Флакони по 400 Од:
Тривалість застосування	
Швидкість введення	
Проблеми / примітки (які стосуються інфузії, наприклад побічні ефекти)	