

Фабразим® (агалсидаза бета)

Проведення інфузій в домашніх умовах:

**Керівництво для медичних працівників, що лікують
пацієнтів із хворобою Фабрі**

Версія № 1.1: 19 вересня 2011 року

Процеси, представлені в цьому документі, служать загальним керівництвом, але підпорядковані місцевій медичній практиці та національним правилам та нормам

ЗМІСТ

1	МЕТА ТА ЦІЛІ.....	3
2	ОЦІНКА ВІДПОВІДНОСТІ КРИТЕРІЯМ ДЛЯ ПРОВЕДЕННЯ ІНФУЗІЇ В ДОМАШНІХ УМОВАХ.....	4
3	ВИМОГИ ТА ОРГАНІЗАЦІЯ ІНФУЗІЇ В ДОМАШНІХ УМОВАХ.....	4
3.1	Пацієнт.....	4
3.2	Лікуючий лікар.....	5
3.3	Аптека та обладнання для інфузій.....	6
3.4	Інфузійна медсестра.....	6
3.5	Попереднє та невідкладне лікування.....	6
3.6	Журнал реєстрації.....	7
4	НАВЧАННЯ З ПІДГОТОВКИ ТА ВВЕДЕННЯ ПРЕПАРАТУ ФАБРАЗИМ®.....	8
5	ВВЕДЕННЯ ПРЕПАРАТУ ФАБРАЗИМ®.....	9
5.1	Призначення.....	9
5.2	Медичне обладнання.....	9
5.3	Підготовка.....	10
5.4	Розчинення препарату Фабразим®.....	10
5.5	Розведення.....	11
5.6	Заповнення інфузійної системи.....	11
5.7	Встановлення голки у вену.....	12
5.8	Введення.....	12
5.9	Підготовка інфузії препарату Фабразим® у випадку застосування пристрою венозного доступу.....	13
6	ІНФОРМАЦІЯ ПРО БЕЗПЕКУ ПРЕПАРАТУ ФАБРАЗИМ®.....	13
7	ЗВІТ ПРО БЕЗПЕКУ.....	13
8	ДОДАТКОВА ІНФОРМАЦІЯ.....	15
9	СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ.....	15
10	ДОДАТКИ.....	15
	Журнал реєстрації.....	16

1 Мета та цілі

Метою цього документа є надання керівництва медичним працівникам для ведення пацієнтів, які отримують Фабразим® у себе вдома. Процес (детально описаний нижче) розпочинається з оцінки та вибору пацієнта, а також обговорення вимог до інфузії вдома. Після цього можлива організація інфузії в домашніх умовах та тренування.

Ферментозамісна терапія доступна для деяких лізосомних хвороб накопичення, проте для більшої зручності та поліпшення якості життя, внутрішньовенне лікування можна перенести додому, за умов виконання певних вимог [1-3]. Інфузійна терапія із застосуванням препарату Фабразим® доступна для лікування пацієнтів із хворобою Фабрі і, як правило, добре переноситься [4-6].

Пацієнтам із хворобою Фабрі може бути запропонована домашня інфузійна терапія, щоб зменшити тягар щотижневого введення інфузій у стаціонарі. Метою цього документа є надання керівництва щодо переведення інфузійної терапії із застосуванням препарату Фабразим® зі стаціонарних умов додому пацієнтові. Цей процес включає в себе вибір пацієнтів, які відповідають критеріям, та ретельну оцінку всіх особливостей організації домашньої інфузії.

При можливості виконання цих вимог, пацієнт може отримувати лікування в межах побутових умов, що підвищує комфорт та гнучкість часу введення. Це дозволить уникнути витрат часу на поїздки до лікарні, а також дасть можливість пацієнтам розпоряджатися своїм часом та організувати соціальну та професійну діяльність. Крім того, це зменшує використання лікарняних ресурсів [1].

Рішення про перенесення інфузійної терапії препаратом Фабразим® в домашні умови пацієнта приймається лікарем, який повинен враховувати побажання пацієнта та стан його здоров'я.

Лікар несе відповідальність за інфузію в домашніх умовах. Розповсюдження навчального матеріалу доцільне лише у випадку, якщо лікар приймає рішення про те, що пацієнт відповідає критеріям для проведення інфузій в домашніх умовах. Відповідальність лікаря полягає у забезпеченні безпечного введення препарату пацієнту. Лікар має це перевірити та зареєструвати.

Процеси, представлені в цьому документі, служать загальним керівництвом, але підпорядковані місцевій медичній практиці та національним правилам та нормам.

2 Оцінка відповідності критеріям для проведення інфузії в домашніх умовах

Перед будь-якими приготуваннями лікар, який здійснює нагляд за лікуванням пацієнта, повинен визначити, чи відповідає пацієнт наступним основним критеріям переведення інфузійної терапії з лікарні у домашні умови пацієнта:

- Стан пацієнта є стабільним. Перед прийняттям рішення про перенесення терапії необхідно провести комплексну оцінку.
- Тривалість попередньої терапії препаратом Фабразим® в контрольованих умовах має становити декілька місяців. Наявність схеми інфузій, що добре переносились без асоційованих з інфузією реакцій або легких інфузійних реакцій, які контролювалися за допомогою медикаментозної підготовки, є передумовою перенесення терапії в домашні умови.
- У пацієнтів в анамнезі має бути належне дотримання призначеного режиму інфузій.

3 Вимоги та організація інфузії в домашніх умовах

Після того, як пацієнт задовольнив первинні критерії, необхідні для проведення інфузії в домашніх умовах, необхідно враховувати сукупність вимог, для безпечних, ефективних та надійних інфузій препаратом Фабразим® вдома у пацієнта.

3.1 Пацієнт

Загальна інформація

- Лікар повідомив пацієнту та/або опікуну(ам) інформацію про лікування, яке необхідно проводити вдома, пов'язані з цим ризики та надання медичної допомоги вдома. Пацієнт та/або опікун(и) погодився на лікування вдома.
 - Пацієнт та/або опікун(и) обізнані про захворювання та здатні розпізнати небажані явища, а також знають процедуру, яку варто дотримуватися, в разі їх виникнення.
 - Домашні умови повинні бути сприятливими для проведення інфузійної терапії вдома, що включає в себе чистоту приміщень, наявність електропостачання, води, телефонного доступу, холодильника та фізичного простору для зберігання препарату Фабразим® та інших інфузійних матеріалів.
 - Пацієнта проінформували про те, що інфузію завжди необхідно вводити у присутності дорослої людини, тобто інфузійної медсестри або, якщо вдалося отримати навички самостійної інфузії, то у присутності дорослого, який знає методику введення і належним чином пройшов курс реагування на випадок появи інфузійних реакцій та помилок застосування лікарського засобу (оцінює лікар або інфузійна медсестра).
-

Медичні аспекти

- Пацієнт повинен бути фізично та розумово здатним отримувати інфузії в домашніх умовах. Лікар несе відповідальність за рекомендацію щодо можливості отримання препарату Фабразим® у домашніх умовах.
- У пацієнта наявний пристрій для венозного доступу або центрального венозного доступу, який забезпечує відповідну інфузію.

3.2 Лікуючий лікар

- Лікар несе відповідальність за ініціацію всіх необхідних адміністративних дій, які дозволять іншим сторонам, які беруть участь (пацієнт та/або опікун(и), інфузійна медсестра, аптека), продовжити роботу.
 - Лікар несе відповідальність за вибір швидкості інфузії та дозування препарату. Не варто змінювати в домашніх умовах швидкість інфузії препарату Фабразим®, яка добре переносилась пацієнтом у більш контрольованих умовах (наприклад, у лікарні чи іншій медичній установі), за винятком випадків, коли це необхідно з міркувань безпеки. Будь-які зміни у введенні препарату Фабразим® варто чітко задокументувати в журналі реєстрації (Додаток до цього документу).
 - Лікар несе відповідальність за домашню інфузію. Розповсюдження навчального матеріалу доцільне лише у випадку, якщо лікар приймає рішення про те, що пацієнт відповідає критеріям інфузійного лікування в домашніх умовах. Відповідальність лікаря полягає в дотриманні безпечного введення препарату пацієнту. Лікар має це перевірити та зареєструвати.
 - Попереднє лікування, якщо його призначають у лікарні чи іншій медичній установі (наприклад, антигістамінні препарати, парацетамол, ібупрофен, кортикостероїди), має бути надане за індивідуальним рецептом і задокументоване в журналі реєстрації. Це лікування не можна змінювати в домашніх умовах, за винятком випадків медичних показань, на розсуд лікаря.
 - Невідкладну допомогу потрібно надавати згідно індивідуалізованого підходу до лікування і задокументувати в Журналі реєстрації.
 - Лікар має забезпечити швидку та надійну лінію зв'язку для прискорення реагування на екстрені ситуації у випадку необхідності невідкладної медичної допомоги.
 - Пацієнти, у яких розвиваються побічні явища, повинні негайно звернутися до лікаря або свого уповноваженого медичного працівника. Проведення подальших інфузій може знадобитися в умовах лікарні чи іншого медичного закладу на розсуд лікаря або уповноваженого медичного працівника.
 - Регулярний контроль захворювання пацієнта, що проводить інфузії вдома, є відповідальністю лікуючого лікаря.
 - Відповідне планування та моніторинг інфузій – відповідальність лікуючого лікаря
-

та інфузійної медсестри.

3.3 Аптека та обладнання для інфузій

Лікування та все необхідне обладнання буде надано відповідно до місцевих процедур та правил.

3.4 Інфузійна медсестра

- Інфузійна медсестра відіграє координаційну роль між лікарем та пацієнтом та/або опікуном(ами) при організації лікування в домашніх умовах, і разом із лікарем, пацієнтом та/або опікуном(ами) визначає рівень необхідної підтримки в домі.
- Інфузійна медсестра має кваліфікацію для введення внутрішньовенних інфузій, належним чином пройшла підготовку з введенням препарату Фабразим® та пройшла підготовку з усунення можливих побічних явищ (включаючи серйозні побічні явища, такі як анафілактоїдні реакції).
- Інфузійна медсестра суворо дотримується встановленого методу приготування та введення препарату Фабразим®, як зазначено у цьому Керівництві.
- Інфузійна медсестра суворо дотримується встановленої дози та швидкості інфузії препарату Фабразим®, як зазначено в Журналі реєстрації (Додаток до цього документу).
- Інфузійна медсестра записує кожне введення препарату Фабразим® у Журналі реєстрації (Додаток до цього документу).
- Відповідне планування та моніторинг інфузій – відповідальність лікуючого лікаря та інфузійної медсестри.
- У разі появи інфузійної реакції медсестра **має припинити інфузію** та зателефонувати лікарю та/або за національним номером екстреної допомоги в країні, визначеним в журналі реєстрації. Лікар та/або національний номер екстреної допомоги, що належить країні, також повинен бути набраний, якщо інфузійна реакція з'являється незабаром після завершення інфузії. Будь-які інфузійні реакції потрібно документувати в журналі реєстрації (Додаток до цього документу).

3.5 Попереднє та невідкладне лікування

- Відповідне попереднє лікування надається згідно індивідуалізованому підході до лікування. Лікування, призначене в лікарні чи іншому медичному закладі, не можна змінювати в домашніх умовах, за винятком випадків медичних показів, обґрунтування яких здійснюється лікарем.
 - При необхідності, у випадку невідкладної ситуації, лікування повинно бути повністю доступним. Лікар має надати належну інформацію пацієнту та/або
-

опікуну щодо використання відповідної терапії, при виникненні невідкладної ситуації.

- У разі виникнення у пацієнта побічного явища під час або одразу після інфузії **необхідно негайно припинити інфузію** та звернутися до лікаря або його уповноваженого медичного працівника за порадою. Подальші інфузії, можливо, потрібно буде провести у лікарні чи іншій медичній установі. Про усі побічні явища, включаючи помилки застосування лікарського препарату, лікар має повідомити підрозділ з фармаконагляду ТОВ «Санофі-Авентіс Україна» (інструкції з повідомлення наведені в цьому керівництві в розділі 7 «Повідомлення про загрозу безпеці»).

3.6 Журнал реєстрації

- Журнал реєстрації служить для координування усіх, хто бере участь у процесі введення препарату Фабразим® в домашніх умовах.
 - Інфузійна медсестра/ пацієнт/ опікун(и) реєструють дані та дії, починаючи з першого візиту, та всю відповідну інформацію з наступних візитів, у журналі реєстрації.
 - Список необхідних контактів повинен бути заповнений та доступний вдома в журналі реєстрації для пацієнта та/ або опікуна(ів), а також інфузійної медсестри.
 - Журнал реєстрації має зберігатися вдома у пацієнта і буде заповнюватися інфузійною медсестрою/ пацієнтом/ опікуном(ами) кожного разу при введенні препарату Фабразим®.
 - Пацієнт має брати журнал реєстрації у лікарню на кожний візит і потім забирати його додому.
 - У журналі реєстрації лікар чітко визначає дозу, необхідний об'єм рідини для розведення, швидкість інфузії, а також будь-які зміни. Лікар звертає увагу на те, що треба робити, і які ліки призначаються у разі серйозної інфузійної реакції у відповідності з чинними медичними стандартами для невідкладної допомоги. Контактні дані лікаря та національний номер екстреної допомоги в країні повинні також бути наведені в журналі.
-

4 Навчання з підготовки та введення препарату Фабразим®

Загалом, початкові вказівки будуть надані в лікарні, і рівень підтримки, який вимагається від інфузійної медсестри в домашніх умовах, буде обговорюватися і узгоджуватися лікарем, пацієнтом та/ або опікуном(ами). Лікар несе повну відповідальність за організацію домашньої інфузії та має узгодити цю процедуру. Інфузійна медсестра буде самостійно виконувати перші інфузії вдома у пацієнта. Згодом, якщо пацієнт надалі бажає виконувати процедуру самостійно або за допомогою опікуна, варто дотримуватися наступних умов:

- Пацієнт та/ або опікун(и) отримають відповідну підготовку від інфузійної медсестри про підготовку та введення інфузії. Інфузійна медсестра пояснить і продемонструє повну процедуру інфузії пацієнту та/ або опікуну(ам), включаючи підготовку щодо гігієни рук, правильної дезінфекції та асептичної обробки під час готування інфузії.
 - Під час наступних візитів інфузійна медсестра буде присутня для допомоги в разі необхідності до тих пір, поки пацієнт та/ або опікун(и) не будуть почуватися повністю впевненими у всьому процесі інфузії.
 - Під час розчинення та введення препарату Фабразим® необхідно дотримуватися процедур, описаних в Інструкції для медичного застосування лікарського засобу Фабразим® та розділі 5 «Введення інфузій препарату Фабразим®» цього документа, і кожне введення препарату Фабразим® необхідно вносити до журналу реєстрації (див. Додаток до цього документа).
 - При набутті навичок для самостійної інфузії, інфузію завжди необхідно вводити у присутності дорослого, який знає методику введення і належним чином пройшов курс реагування на випадок інфузійних реакцій та помилок застосування лікарського препарату, що оцінює лікар або інфузійна медсестра.
 - У випадку розвитку будь-якої інфузійної реакції, **інфузію необхідно негайно припинити**, а пацієнт або опікун(и) повинні зателефонувати лікарю або уповноваженому медичному працівнику. У разі виникнення невідкладних ситуацій зверніться до інформації щодо них у журналі реєстрації (Додаток до цього документа). Такої ж процедури варто дотримуватися, якщо інфузійна реакція з'являється через певний час після завершення інфузії.
-

5 ВВЕДЕННЯ препарату Фабразим®

Інструкції щодо використання, що стосуються розчинення, розведення та введення препарату, можна знайти в Інструкції для медичного застосування лікарського засобу Фабразим®. Детальний опис наведено в цьому розділі.

5.1 Призначення

Дозу препарату Фабразим®, необхідний об'єм рідини для розведення, швидкість інфузії, премедикацію, використання ліків у разі невідкладної ситуації, а також будь-які зміни визначає лікар. Призначення необхідно документувати в журналі реєстрації (Додаток до цього документу). Будь-які зміни цього призначення (доза або швидкість інфузії) також необхідно вносити в журнал реєстрації.

5.2 Медичне обладнання

Постачається лікарнею/ аптекою пацієнту або третій особі згідно з переліком нижче:

- Флакони препарату Фабразим® (флакони по 5 мг або 35 мг); повинні зберігатись у чистому холодильнику при температурі від + 2 °C до + 8 °C.
 - Стерильна вода для ін'єкцій для розведення препарату Фабразим®.
 - 0,9 % розчин NaCl, 2 × 250 мл для внутрішньовенного введення.
 - 0,9 % розчин NaCl, 2 × 50 мл для промивання інфузійної системи до і після введення.
 - 0,5 % хлоргексидин у 70 % спирті (антисептичний розчин).
 - Відповідна кількість шприців 2 мл, 10 мл та 50 мл залежно від дози препарату Фабразим®.
 - 3 стерильні голки для підшкірних ін'єкцій (1,1 × 40 мм).
 - 1 інфузійна голка.
 - 0,2-мікронний фільтр з низькою здатністю зв'язувати білки.
 - Інфузійний набір (інфузійна система).
 - Пластир.
 - Стерильні серветки для очищення шкіри.
 - Кошик для сміття.
 - Засіб для очищення рук.
 - Кровоспинний джгут.
 - Додаткові інструменти, необхідні при використанні венозного доступу: гепарин, 0,9 % розчин NaCl, голки, шприци, упаковка пов'язок, стерильні рукавички, голка Губера.
 - Препарати попередньої терапії (якщо застосовується).
 - Препарати у разі невідкладної ситуації (відповідно до журналу реєстрації).
-

5.3 Підготовка

ПРИМІТКА: Інструкції щодо використання (розведення та введення препарату) можна знайти в Інструкції для медичного застосування лікарського засобу Фабразим®. Детальний опис наведено в цьому розділі.

1. Підготуйте чисту робочу зону та складіть все необхідне.
2. Флакони препарату Фабразим® варто перемістити з холодильника до досягнення кімнатної температури приблизно за 30 хвилин до приготування.
3. Перевірте термін придатності, вказаний на дні упаковки флакону (не використовуйте препарат Фабразим® після закінчення зазначеного терміну придатності).
4. Перевірте, чи правильна кількість отриманих флаконів.
5. Підготуйте лише ту кількість флаконів, яка необхідна для однієї інфузії.
Примітка: Варто дотримуватися правил зберігання, наведених в інструкції щодо використання в Інструкції для медичного застосування лікарського засобу Фабразим®.

5.4 Розчинення препарату Фабразим®

1. Зніміть з флакона препарату Фабразим® ковпачок.
2. Продезінфікуйте гумову пробку флакона препарату Фабразим® хлоргексидином і дати їй висохнути.
3. Відкрийте контейнер зі стерильною водою для ін'єкцій.
4. Відберіть необхідну кількість (мл) стерильної води в шприц:
Для флаконів по 35 мг необхідно розчинити вміст кожного флакону у 7,2 мл води для ін'єкцій.
Для флаконів по 5 мг необхідно розчинити вміст кожного флакону у 1,1 мл води для ін'єкцій.
5. Уникайте швидкого введення води для ін'єкцій зі шприца на порошок, щоб мінімізувати спінення. Це треба зробити повільним додаванням води для ін'єкцій по краплях всередину флакону. Необхідно обережно обертати і нахилити кожен флакон. Не можна перевертати, перекручувати або струшувати флакон.
6. Повторіть процедуру для інших флаконів препарату Фабразим®, при необхідності.
7. Після змішування можуть з'явитися маленькі бульбашки.
8. Дати розчину відстоятися протягом декількох хвилин, щоб зникли бульбашки, і забезпечити правильне розведення порошку.
9. Після розведення, препарат Фабразим® необхідно візуально перевірити перед використанням. Розведений розчин має бути прозорою, безбарвною рідиною та не містити сторонніх включень. Оскільки це білковий розчин, іноді після розведення може спостерігатися незначна флокуляція / мутність (у вигляді тонких

напівпрозорих волокон).

10. Якщо виявлено сторонні включення або зміна кольору рідини, препарат не варто використовувати. Також, необхідно проінформувати про це інфузійну медсестру та/або лікаря.
11. Рекомендується негайно розбавляти флакони після змішування, щоб звести до мінімуму утворення частинок білка з часом.
12. Невикористаний препарат або відходи необхідно знищити відповідно до вимог локального законодавства.

5.5 Розведення

1. Продезінфікуйте кришку/ отвір 1 або 2 пакетів 0,9 % розчину NaCl, використовуючи хлоргексидин і дайте висохнути на повітрі.
2. Об'єм розведеного розчину препарату Фабразим® має бути таким же, як і рекомендований об'єм у журналі реєстрації (Додаток до цього документу).
3. Вставте голку в ковпачок інфузійного пакета та повільно набрати об'єм 0,9 % розчину NaCl, еквівалентний об'єму розведеного розчину препарату Фабразим®, який додається.

Наприклад, якщо рекомендований розведений об'єм становить 14 мл, варто набрати 14 мл (2 × 7 мл) з пакета з розчином NaCl. Ніколи не варто набирати більше половини вмісту пакету з розчином NaCl, щоб забезпечити, що щонайменше половина розведеного розчину складається з розчину NaCl.

4. Видаліть повітря з інфузійного пакету за допомогою шприца, об'ємом 50 мл.
5. Повільно відберіть розведений розчин з кожного флакону до потрібного об'єму. При наборі розведений препарат не має містити піни.
6. Обережно введіть загальний об'єм розведеного розчину препарату Фабразим® в пакет 0,9 % розчину NaCl.
7. Обережно змішайте цей розчин препарату Фабразим®, повільно перевертаючи або злегка стискаючи інфузійний пакет. Не варто струшувати або надмірно збовтувати інфузійний пакет.
8. Під час введення розведений розчин варто відфільтрувати через вбудований фільтр з низьким зв'язуванням з білками з розміром пор 0,2 мікрона.

5.6 Заповнення інфузійної системи

1. Розпакуйте інфузійну систему та закрийте її за допомогою роликового затискача. Підключіть фільтр до інфузійної системи.
2. Підключіть голку-фільтр у пакет 0,9 % розчину NaCl, який не містить препарату Фабразим®, і заповніть інфузійну систему, тримаючи крапельну камеру дотримуючись дном та відкриваючи затискач.

3. Заповніть всю систему, видалити повітряні бульбашки, які можуть бути присутніми, і закрити роликочий затискач.
4. Підключіть інфузійний пакет, що містить препарат Фабразим®, до у-системи. Тримати затискач закритим.

5.7 Встановлення голки у вену

У разі самостійної інфузії, дорослий, присутній під час інфузійного сеансу, повинен пройти відповідне навчання (за допомогою інфузійної медсестри, лікаря або його уповноваженого медичного працівника) щодо техніки введення голки.

1. Переконайтеся, що кілька смужок пластиру готові до використання, і що початок інфузійної системи знаходиться в межах досяжності. Помістити розчин хлоргексидину поряд з кількома марлевими серветками.
2. Розпакувати інфузійну голку.
3. Попросити пацієнта сісти і викласти одну руку на стіл (бажано на чисту тканину).
4. Накласти джгут і продезінфікувати ділянку, де потрібно вставити голку, і дати їй висохнути.
5. Підтягнути шкіру та вставити голку (вушком голки догори) під невеликим кутом через шкіру в вену. Коли голка потрапить у вену, на початку трубки з'явиться кров.
6. Просунути голку приблизно на 0,5 см по вені, для стабілізації положення голки. Використати пластр, щоб утримати голку на місці. Під'єднати до голки систему з фільтром.
7. Зняти джгут; трубка тепер наповниться кров'ю. Якщо це не відбулося, голка не розташована у вені. Процес потрібно повторити, використовуючи нову голку. Відкрити затискач для 0,9% розчину NaCl.
8. Відрегулювати швидкість інфузії відповідно до призначення (журнал реєстрації, Додаток до цього документу) та відкрити клапан. Сісти та розслабитись під час інфузії.

5.8 Введення

- З мікробіологічної точки зору препарат необхідно використати негайно. Якщо він не використовується негайно, за зберігання та умови в процесі використання несе відповідальність користувач. Препарат, розведений у 0,9 % розчині NaCl, зберігатиме хімічну стійкість, якщо зберігатиметься до 24 годин при температурі від + 2 °C до + 8 °C та в захищеному від світла місці.
- Доза препарату Фабразим®, швидкість інфузії, а також будь-які зміни, визначатимуться лікарем. Лікування не варто змінювати в домашніх умовах, за винятком випадків медичних показань, обґрунтованих на розсуд лікаря.

- Після завершення інфузії препарату Фабразим®, систему варто промити 0,9 % розчином NaCl з тією ж швидкістю, а потім вилучити голку.

5.9 Підготовка інфузії препарату Фабразим® у випадку застосування пристрою венозного доступу.

Коли у пацієнта є пристрій венозного доступу для введення препарату Фабразим®, пацієнту та/ або опікуну(ам) інфузійна медсестра продемонструє як доглядати за пристроєм, якщо цього ще не продемонстрували під час інфузій у лікарні.

Правильний догляд за пристроєм венозного доступу в домашніх умовах передбачає регулярне промивання гепарином для запобігання згортання крові та дотримання стерильних умов, щоб пристрій не містив збудників інфекції.

Пацієнта та/ або опікуна(ів) проінформують про наступні необхідні етапи:

- Під час використання накрити місце прозорою герметичною пов'язкою. Після використання пов'язка не потрібна.
- Промити 5 мл 0,9 % розчину NaCl до і після кожного використання.
- Промити 5 мл гепарину (100 од/мл) після кожного використання.

6 ІНФОРМАЦІЯ про безпеку препарату Фабразим®

Див. розділ “Клінічні характеристики” Інструкції для медичного застосування для отримання повної інформації про безпеку препарату Фабразим®.

7 ЗВІТ ПРО БЕЗПЕКУ

Побічне явище визначається як будь-який небажаний фізичний, психологічний або поведінковий випадок у пацієнта, якому вводять лікарський засіб, яке не обов'язково повинно мати причинний зв'язок з цим лікуванням. Серйозне небажане явище включає в себе явище, що визначається як таке, що має принаймні одне з наступних результатів чи характеристик:

- Призвело до смерті.
- Становить небезпеку для життя (будь-яке явище, при якому пацієнт мав ризик смерті; це не стосується явища, яке гіпотетично могло б спричинити смерть, якщо воно б було більш серйозним).
- Необхідна госпіталізація в стаціонар або продовження поточної госпіталізації.
- Призвело до постійної чи значної інвалідності/ недієздатності (будь-яке небажане явище, що призвело до суттєвого порушення здатності людини виконувати стандартні життєві функції).
- Призвело до вродженої аномалії/ вродженого дефекту.
- Важлива медична подія (будь-яка подія, яка, на підставі відповідних медичних висновків, може поставити під загрозу пацієнта і може вимагати медичного або хірургічного втручання для запобігання одного з перерахованих вище результатів).

У випадку несерйозних та серйозних побічних явищ, будь ласка, зверніться до підрозділу з фармаконагляду ТОВ «Санофі-Авентіс Україна» за адресою Pharmacovigilance-UA@sanofi.com протягом 24 годин.

Якщо у Вас виникли будь-які питання або необхідна додаткова інформація, будь ласка, звертайтеся у службу з питань забезпечення медичною інформацією у ТОВ «Санофі-Авентіс Україна»: Тел: +380 44 354 20 00; e-mail: Medinfo.Ukraine@sanofi.com.

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

Якщо пацієнт усвідомлює, що при підготовці та/ або введенні препарату була зроблена помилка, пацієнт або інфузійна медсестра повинні інформувати лікаря, щоб визначити відповідні дії. Інформація щодо будь-яких помилок при застосуванні лікарського препарату повинна бути передана до підрозділу з фармаконагляду ТОВ «Санофі-Авентіс Україна» лікуючим лікарем.

8 ДОДАТКОВА ІНФОРМАЦІЯ

Див. діючи Інструкцію для медичного застосування лікарського засобу для повного переліку показань та додаткової інформації про затверджене використання препарату Фабразим®. Іншу детальну інформацію про препарат Фабразим® можна знайти на сайті Державного реєстру лікарських засобів України: <http://www.drlz.com.ua>.

9 Список літератури

- [1] Cousins A, Lee P, Rorman D, et al (2008) Home-based infusion therapy for patients with Fabry disease. Br J Nurs 17:653-7
- [2] Hughes DA, Milligan A, Mehta A (2007) Home therapy for lysosomal storage disorders. Br J Nurs 16:1384, 6-9
- [3] Parini R, Pozzi K, Di Mauro S, et al (2010) Intravenous enzyme replacement therapy: hospital vs home. Br J Nurs 19:892-4, 6-8
- [4] Banikazemi M, Bultas J, Waldek S, et al (2007) Agalsidase-beta therapy for advanced Fabry disease: a randomized trial. Ann Intern Med 146:77-86
- [5] Eng CM, Guffon N, Wilcox WR, et al (2001) Safety and efficacy of recombinant human alpha-galactosidase A--replacement therapy in Fabry's disease. N Engl J Med 345:9-16
- [6] Germain DP, Waldek S, Banikazemi M, et al (2007) Sustained, long-term renal stabilization after 54 months of agalsidase beta therapy in patients with Fabry disease. J Am Soc Nephrol 18:1547-57

10 Додатки

Журнал реєстрації

Журнал реєстрації

Журнал реєстрації інфузії препарату Фабразим® в домашніх умовах

Загальні дані (має заповнити лікар)

Номер екстреної допомоги:

КОНТАКТНІ ДАНІ		
Пацієнт	ПІБ:	
	Дата народження:	
	Адреса:	
	Поштовий індекс/ місто:	
	Телефон:	
Контактна інформація опікуна пацієнта	ПІБ:	
	Адреса:	
	Поштовий індекс/ місто:	
	Телефон:	
Медична сестра	ПІБ:	
	Організація:	
	Адреса:	
	Поштовий індекс/ місто:	
	Телефон:	
Лікар	Ім'я:	
	Лікарня:	
	Адреса:	
	Поштовий індекс/ місто:	
	Телефон:	
	Номер екстреної допомоги	
Аптека	Назва:	
	Адреса:	
	Поштовий індекс/ місто:	
	Телефон:	

Дані введення (має заповнити лікар)

Фабразим® вводять з	Дата (дд-ммм-рррр)
Перша інфузія в домашніх умовах	Дата (дд-ммм-рррр)
Режим дозування препарату Фабразим® - доза	
- частота	
- швидкість інфузії	
- необхідний розведений об'єм (мл)	
- загальний об'єм в інфузійному пакеті (мл)	
Препарат попередньої терапії (за наявності)	
Причини інфузії препарату Фабразим® у домашніх умовах	
Висновки та дії з першого візиту	
Вкажіть, яка допомога вам необхідна від медсестри для інфузії вдома	

Необхідні дії у разі серйозної реакції, пов'язаної з інфузією

(має заповнити лікар)

1. Припинити інфузію	
2. Зателефонувати за національним номером екстреної допомоги - Номер телефону	
3. Подзвонити лікарю - Номер телефону - Номер телефону (цілодобово) - Ім'я лікаря - Назва лікарні - Адреса	
Препарати у разі невідкладної ситуації, включаючи дозу	
Контактна особа пацієнта, яку треба повідомити - Повне ім'я - Номер телефону	

Заповніть цю форму для кожного сеансу інфузії

- Пацієнт та/ або опікун(и) були проінформовані про ризики, пов'язані з інфузією препарату Фабразим® у домашніх умовах, а також була надана відповідна інформація про використання препаратів у разі невідкладної ситуації.
- У разі будь-якої реакції, пов'язаної з інфузією, **інфузію необхідно негайно припинити**
- Необхідні дії у випадку серйозної реакції, пов'язаної з інфузією, **включаючи інформацію про контактну особу для екстреного зв'язку**, представлені в журналі реєстрації. Зберігайте цю інформацію під час процедури інфузії.

Дані інфузії

Дата інфузії	Дата (дд-мм-рррр)
Загальний стан здоров'я пацієнта - Опишіть будь-які нововиявлені проблеми зі здоров'ям, які ви переживаєте перед інфузією, якщо такі є	
Доза	
Необхідний розведений об'єм (мл)	
Кількість використаних флаконів	5 мг флакони: 35 мг флакони:
Тривалість введення	
Швидкість введення	
Проблеми/ зауваження стосовно інфузії, якщо такі є (включаючи інфузійні реакції, вжиті заходи та результати)	
Ім'я особи, відповідальної за інфузію, та дата - Медична сестра - Опікун (якщо відрізняється від зазначеного вище)	