

Проведення інфузій препарату Церезим® 400
в домашніх умовах:
Керівництво для медичних працівників, які надають
лікування пацієнтам з хворобою Гоше

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

Зміст

1.	МЕТА І ЗАДАЧІ	3
2.	ОЦІНКА ТА ВІДБІР ПАЦІЄНТІВ	3
3.	ВИМОГИ ДЛЯ ВИКОНАННЯ ІНФУЗІЙ В ДОМАШНІХ УМОВАХ	4
4.	НАВЧАННЯ ЩОДО ВВЕДЕННЯ ПРЕПАРАТУ	5
5.	ОРГАНІЗАЦІЯ ВИКОНАННЯ ІНФУЗІЙ В ДОМАШНІХ УМОВАХ	6
6.	ВВЕДЕННЯ ПРЕПАРАТУ ЦЕРЕЗИМ® 400 ОД	8
6.1	Призначення	8
6.2	Допоміжні засоби.....	8
6.3	Підготовка до внутрішньовенного інфузійного введення препарату Церезим® 400 ОД	9
6.4	Підготовка інфузії препарату Церезим® 400 ОД у випадку наявності пристрою венозного доступу	13
7.	ІНФОРМАЦІЯ ЩОДО БЕЗПЕКИ ЗАСТОСУВАННЯ ПРЕПАРАТУ ЦЕРЕЗИМ® 400 ОД	13
8.	ПОВІДОМЛЕННЯ ПРО ПРОБЛЕМИ З БЕЗПЕКИ	15
9.	ДОДАТКОВА ІНФОРМАЦІЯ	16
10.	ЛІТЕРАТУРА	17
11.	ДОДАТКИ	18
11.1	Інструкції для медичних працівників з розчинення препарату.....	18
11.2	Журнал обліку	22

ПЕРЕЛІК ТАБЛИЦЬ У ТЕКСТІ

Таблиця 5-1: Часті і нечасті небажані явища	14
---	----

1. МЕТА І ЗАДАЧІ

Метою цього документа є надання інструкції для медичних працівників щодо ведення пацієнтів, які отримують препарат Церезим® 400 ОД в домашніх умовах. Цей процес (детально описаний нижче) почнеться з оцінки та відбору пацієнтів та обговорення вимог, необхідних для проведення інфузій у домашніх умовах. Після цього забезпечується організація інфузій у домашніх умовах та навчання.

Завданням є запропонувати пацієнтам можливість проведення інфузій в домашніх умовах в якості альтернативи інфузіям у стаціонарі з метою покращення якості життя (Hughes, 2007; Milligan, 2006).

Пропозиція проведення інфузій препарату Церезим® 400 ОД в домашніх умовах відкриє перед пацієнтами наступні можливості:

- Отримувати лікування в тих умовах, в яких вони живуть.
- 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.
- Легше організувати соціальні та професійні види діяльності.
- Зручніше організувати отримання лікування з врахуванням спілкування з родиною та друзями.

2. ОЦІНКА ТА ВІДБІР ПАЦІЄНТІВ

Інфузії препарату Церезим® 400 ОД, як правило, добре переносяться (Starzyk, 2007), і пацієнти можуть надавати перевагу отриманню інфузій у себе вдома (www.gaucher.org.uk). Вибір на користь початку отримання лікування у домашніх умовах може бути зроблений пацієнтом та/або особою, яка доглядає за пацієнтом, та лікарем після кількох місяців отримання лікування в умовах стаціонару, щоб можна було впевнитися у задовільній переносимості цього лікування (Belmatoug, 2009; Hughes, 2007). Важливо впевнитися у тому, що пацієнт та/або особа, яка доглядає за пацієнтом, розуміє особливості виконання інфузій в домашніх умовах. При оцінці та відборі пацієнтів також слід враховувати і інші фактори, а саме:

- Чи буде виконання інфузій в домашніх умовах безпечним та адекватним?
- Чи здатні пацієнт та/або особа, яка доглядає за пацієнтом, виконувати інфузії препарату Церезим® 400 ОД® 400 ОД безпечно, ефективно та надійно?
- Чи можливе швидке та надійне звернення за допомогою у випадку виникнення проблем?
- Чи усвідомлюють пацієнт та/або особа, яка доглядає за пацієнтом, ризики

виконання інфузій в домашніх умовах?

Медична сестра, яка надає пацієнту допомогу вдома, після відповідного навчання зможе допомагати пацієнту отримувати оптимальне лікування.

3. ВИМОГИ ДЛЯ ВИКОНАННЯ ІНФУЗІЙ В ДОМАШНІХ УМОВАХ

Рішення про введення препарату Церезим® 400 ОД в домашніх умовах приймає лікар із врахуванням думки пацієнта та/або особи, яка доглядає за пацієнтом. Нижче наводиться інформація щодо клінічних та логістичних питань, які необхідно взяти до уваги до та після переведення пацієнта на проведення інфузій в домашніх умовах (Протокол Національної системи охорони здоров'я з ведення хвороби Гоше, HAS, 2007):

Оцінка пацієнта лікарем

- Пацієнти мають бути визнані медично стабільними. Перед переведенням пацієнта на виконання інфузій в домашніх умовах необхідно оцінити його стан.
- Пацієнти мають отримувати інфузії препарату Церезим® 400 ОД у контрольованих умовах протягом кількох місяців, поки не буде отримано задокументований профіль задовільної переносимості інфузій за відсутності асоційованих з інфузіями реакцій (АІР) або з легкими АІР, що контролюються премедикацією.
- У пацієнтів в анамнезі має бути належне дотримання призначеного режиму інфузій.
- За регулярний моніторинг перебігу захворювання у пацієнта, який отримує інфузії в домашніх умовах, відповідає лікар.

Домашні умови

- 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 Церезим® 400 ОД та інших засобів, необхідних для виконання інфузій.
- Швидкість інфузії препарату Церезим® 400 ОД, яка добре переносилася пацієнтом у більш контрольованих умовах (наприклад, у стаціонарі або в амбулаторному закладі), не можна змінювати в домашніх умовах, за винятком випадків, коли це необхідно з міркувань безпеки.
- За встановлення належного графіка інфузій та їх моніторинг відповідають лікар/медична сестра, яка надає пацієнту допомогу вдома.
- Для пацієнта та/або особи, яка доглядає за пацієнтом, і медичної сестри необхідно навести перелік контактних осіб, у яких може виникнути потреба, та зберігати його вдома, у Журналі обліку (див. Додаток).

Доступні засоби премедикації та лікування у випадку невідкладної ситуації

- В залежності від індивідуальних призначень пацієнту має бути забезпечена належна премедикація. Лікування, яке призначалося в умовах стаціонару/клініки, не повинно змінюватися в домашніх умовах, за винятком випадків, коли це є обґрунтованим з медичної точки зору.
- Мають бути доступними лікарські засоби на випадок виникнення невідкладної ситуації. Пацієнт та/або особа, яка доглядає за пацієнтом, мають пройти належне навчання щодо застосування засобів невідкладної допомоги (див. Журнал обліку, Додаток).
- У разі виникнення у пацієнта небажаного явища під час інфузії пацієнт та/або особа, яка доглядає за пацієнтом, мають негайно припинити інфузію та зателефонувати лікарю або медичній сестрі, яка надає пацієнту допомогу вдома, для отримання консультації. Подальші інфузії можуть потребувати проведення в умовах клініки.

4. НАВЧАННЯ ЩОДО ВВЕДЕННЯ ПРЕПАРАТУ

Загалом, початкові інструкції будуть надаватися у стаціонарі, і лікар та пацієнт та/або особа, яка доглядає за пацієнтом, обговорять та узгодять рівень підтримки, необхідний від медичної сестри, яка надаватиме пацієнту допомогу вдома.

У разі якщо пацієнт надає перевагу повній підтримці при отриманні інфузій вдома, медична сестра, яка надає пацієнту допомогу вдома, буде виконувати для пацієнта процедуру повністю.

У разі якщо пацієнт надає перевагу виконанню процедури самостійно або з допомогою особи, яка доглядає за пацієнтом, пацієнт та/або особа, яка доглядає за пацієнтом, будуть навчені медичною сестрою підготовці та проведенні інфузії. Медична сестра, яка надає пацієнту допомогу вдома, пояснить та продемонструє повну процедуру виконання інфузії пацієнту та/або особі, яка доглядає за пацієнтом.

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

При розведенні та введенні препарату Церезим® 400 ОД необхідно ретельно дотримуватися процедури, описаній в Інструкції для медичного застосування лікарського засобу.

Агентство із надання медичної допомоги вдома, лікувально-профілактичний заклад або лікарня нададуть обладнання, необхідне для виконання інфузій в домашніх умовах.

Компанія ТОВ «Санofi-Авентіс Україна» забезпечить медичних працівників, які надають допомогу пацієнту, навчанням та навчальними матеріалами щодо виконання інфузій в домашніх умовах.

5. ОРГАНІЗАЦІЯ ВИКОНАННЯ ІНФУЗІЙ В ДОМАШНІХ УМОВАХ

Наведена нижче інформація призначена для надання інструкцій для всіх осіб, які беруть участь у процедурах з організації виконання інфузій препарату Церезим® 400 ОД в домашніх умовах.

Пацієнт

Загальна інформація

- Пацієнт та/або особа, яка доглядає за пацієнтом, та/або агентство із надання медичної допомоги мають бути поінформовані лікарем щодо лікування, яке буде проводитися вдома, про пов'язані з цим ризики, можливі ускладнення та надання медичної допомоги.
- Пацієнт та/або особа, яка доглядає за пацієнтом, повинні розуміти характер захворювання та бути здатними розпізнавати небажані явища і розуміти процедуру, якої слід дотримуватися у разі виникнення таких явищ. Пацієнт та/або особа, яка доглядає за пацієнтом, повинні погодитися отримувати лікування в домашніх умовах.
- Пацієнт та/або особа, яка доглядає за пацієнтом, мають пройти належне навчання процедурам розведення та інфузійного введення препарату Церезим® 400 ОД.
- 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 та інших засобів, необхідних для виконання інфузій.
- У разі, якщо пацієнт виконує процедуру самостійно
 - Пацієнт та/або особа, яка доглядає за пацієнтом, повинні суворо дотримуватися призначеного методу введення препарату Церезим® 400 ОД відповідно до наведеного у Посібнику для пацієнта та Інструкціях з розчинення препарату.
 - Пацієнт / особа, яка доглядає за пацієнтом, мають записувати відомості про кожне введення препарату Церезим® 400 ОД до Журналу обліку.
 - У разі виникнення у пацієнта небажаного явища під час інфузії пацієнт та/або особа, яка доглядає за пацієнтом, мають негайно припинити інфузію та зателефонувати лікарю або медичній сестрі для отримання консультації.

Медичні аспекти

- Пацієнт має бути фізично та психічно здатним отримувати інфузії в домашніх умовах. Лікар відповідає за рекомендацію щодо можливості отримання інфузій препарату Церезим® 400 ОД в домашніх умовах.

- У пацієнта має бути забезпечений венозний доступ або встановлений пристрій центрального венозного доступу, який дозволяє належним чином виконувати інфузії.

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. Будь-які зміни у схемі застосування препарату Церезим® 400 ОД повинні бути чітко повідомлені пацієнту та описані у Журналі обліку.
- Необхідно забезпечити регулярний моніторинг стану пацієнта на предмет розвитку АІР та дотримання терапевтичних цілей відповідно до опублікованих настанов для дітей (Charrow, 2004) і дорослих (Weinreb, 2004).

Лікарня/аптека

- Лікарня/аптека організовують забезпечення пацієнта лікарським засобом на кожне призначення та необхідним обладнанням/матеріалами.

Медична сестра, яка надає пацієнту допомогу вдома

- Медична сестра отримала відповідну кваліфікацію для виконання внутрішньовенних інфузій.
- Медична сестра пройшла навчання із застосування препарату Церезим® 400 ОД і знає про можливі небажані явища 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 буде суворо дотримуватися призначеного методу введення препарату Церезим® 400 ОД відповідно до наведеного у Журналі обліку.
- Для кожного пацієнта медична сестра візьме участь у особистій координаційній зустрічі з лікарем та пацієнтом та/або особою, яка доглядає за пацієнтом, присвяченій організації лікування в домашніх умовах.
- Медична сестра має записувати відомості про кожне введення препарату Церезим® 400 ОД до Журналу обліку.
- У разі розвитку АІР медична сестра має припинити інфузію та зателефонувати лікарю та/або за визначеним для цієї країни загальнонаціональним номером служби невідкладної допомоги, який наведений у Журналі обліку.

Третя особа / особа, яка доглядає за пацієнтом

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

Журнал обліку (Додаток 11.2)

- Журнал обліку є інструментом інформування усіх, хто бере участь у введенні препарату Церезим® 400 ОД в домашніх умовах.
- Журнал обліку має зберігатися у пацієнта вдома та заповнюватися медичною сестрою, яка надає пацієнту допомогу вдома / пацієнтом / особою, яка доглядає за пацієнтом, щоразу, коли вводиться препарат Церезим® 400 ОД.
- Пацієнт / особа, яка доглядає за пацієнтом, мають 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 лікар має чітко зазначити дозу та швидкість інфузії, а також реєструвати будь-які зміни у схемі дозування.
- Медична сестра, яка надає пацієнту допомогу вдома, записує у Журналі обліку усі спостереження та вжиті заходи за результатами початкової співбесіди. Медична сестра, пацієнт та/або особа, яка доглядає за пацієнтом, записують у Журналі обліку всю значущу інформацію за результатами наступних візитів.
- У Журналі обліку лікар має чітко зазначити, які заходи мають вживатися та які лікарські засоби мають вводитися у випадку розвитку АІР.

6. ВВЕДЕННЯ ПРЕПАРАТУ ЦЕРЕЗИМ® 400 ОД**6.1 Призначення**

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

6.2 Допоміжні засоби

До лікарських засобів та обладнання, необхідних для отримання лікування в домашніх умовах, відносяться наступні:

- Флакони з препаратом Церезим® 400 ОД
 - Мають зберігатися при температурі від +2 °С до +8 °С.
 - Видаються лікарнею/аптекою пацієнту або іншій особі, яка має відповідний рецепт.
- Матеріали для виконання інфузії

- Інфузійні системи, шприци, голки, матеріали для накладання пов'язки, антисептичні засоби тощо (видаються лікарнею/аптекою пацієнту або доставляються агентством із надання медичної допомоги вдома у випадку, коли пацієнт отримує послуги медичної сестри, яка надає пацієнту допомогу вдома).
- 0,9 % розчин NaCl і стерильна вода (видаються місцевою аптекою пацієнту або іншій особі, яка має відповідний рецепт).

6.3 Підготовка до внутрішньовенного інфузійного введення препарату Церезим® 400 ОД

Необхідні засоби

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

- Флакони з препаратом Церезим® 400 ОД (400 ОД на флакон);
Мають зберігатися при температурі від +2 °С до +8 °С.
- 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
- 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 ОД 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 ОД 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 ОД не можна зберігати у розчиненій або розведеної формі для подальшого застосування).



Розчинення препарату Церезим® 400 ОД

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 шприці.
- 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 ОД.
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 ($= 3 \times 10$ 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.

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 роликочий 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 всі бульбашки повітря, які можуть бути присутні в ній, та перекрийте роликочий 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. Пацієнт має сидіти, поклавши 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 пластир.
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 пакет з розчином для інфузії до крапельної системи на штативі і відкрийте клапан.



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.

6.4 Підготовка інфузії препарату Церезим® 400 ОД у випадку наявності пристрою венозного доступу

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

Належний догляд за пристроєм венозного доступу в домашніх умовах включає його регулярне промивання гепарином з метою запобігання утворенню згустків крові та приділення уваги дотриманню стерильної методики при поводженні з пристроєм, щоб не допускати потрапляння у нього збудників інфекцій. Пацієнту та/або особі, яка доглядає за пацієнтом, розкажуть про наступні необхідні 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.

7. ІНФОРМАЦІЯ ЩОДО БЕЗПЕКИ ЗАСТОСУВАННЯ ПРЕПАРАТУ ЦЕРЕЗИМ® 400 ОД

Приблизно у 15 % пацієнтів, які отримували препарат Церезим® 400 ОД, вироблялися антитіла класу імуноглобулінів G (IgG) до іміглюцерази упродовж першого року лікування. Найімовірніше вироблення антитіл IgG у пацієнта відбувається у перші 6 місяців лікування, і рідше антитіла до препарату Церезим® 400 ОД виробляються пізніше, ніж через 12 місяців лікування. У пацієнтів з антитілами до іміглюцерази відмічається підвищений ризик розвитку реакцій гіперчутливості. Проте не в усіх пацієнтів з симптомами гіперчутливості визначаються антитіла IgG. Якщо у пацієнта виникає реакція, яка вказує на гіперчутливість, рекомендовано виконати аналіз на присутність антитіл до іміглюцерази.

Лікування препаратом Церезим® 400 ОД вимагає обережності у пацієнтів, у яких раніше спостерігалися симптоми гіперчутливості до цього продукту. До симптомів, які вказують на гіперчутливість та які виникають під час або незабаром після інфузій, належать свербіж,

гіперемія, кропив'янка, ангіоневротичний набряк, дискомфорт у грудній клітці, тахікардія, ціаноз, симптоми з боку органів дихання, парестезія, біль у спині і артеріальна гіпотензія. **У разі появи таких симптомів необхідно негайно припинити інфузію.** Більшість пацієнтів могли успішно продовжувати лікування препаратом після зменшення швидкості інфузії та застосування премедикації антигістамінними препаратами та/або кортикостероїдами.

У наведеній нижче [Таблиці 5-1](#) небажані реакції на препарат зазначені відповідно до категорій «Система-Орган-Клас» і частоти (часто (від $\geq 1/100$ до $< 1/10$), нечасто (від $\geq 1/1000$ до $< 1/100$) і рідко (від $\geq 1/10\ 000$ до $< 1/1000$)). У межах кожної групи небажані реакції на препарат перелічені в порядку зменшення серйозності.

Таблиця 5-1: Часті і нечасті небажані явища

Класи систем органів	Частота	Побічні реакції
Розлади з боку нервової системи	Нечасто	Запаморочення, головний біль, парестезія*
Розлади з боку серця	Нечасто	Тахікардія*, ціаноз*
Судинні розлади	Нечасто	Припливи*, артеріальна гіпотензія*
Розлади з боку респіраторної системи, торакальні і медіастинальні порушення	Часто	Диспное*, кашель*
Розлади з боку системи травлення	Нечасто	Нудота, блювання, абдомінальні спазми, пронос
	Часто	Реакції підвищеної чутливості
Розлади з боку імунної системи	Рідко	Анафілактоїдні реакції
	Часто	Кропив'янка/ангіоневротичний набряк*, свербіж*, висипання*
Розлади з боку шкіри і підшкірних тканин	Часто	Кропив'янка/ангіоневротичний набряк*, свербіж*, висипання*
Розлади з боку опорно-рухового апарату і сполучної тканини	Нечасто	Артралгія, біль у спині*
Загальні розлади та розлади в місці введення	Нечасто	Дискомфорт у місці введення, печія у місці введення, набряк у місці введення або стерильний абсцес, відчуття дискомфорту у грудній клітці*, пропасниця, озноб, втомлюваність

Симптоми гіперчутливості було виявлено в цілому приблизно у 3 % пацієнтів (позначено «*» у таблиці вище). Виникнення цих симптомів спостерігалось під час або незабаром після введення препарату. Ці симптоми зазвичай піддаються лікуванню антигістамінними препаратами та/або кортикостероїдами. Поява зазначених ознак гіперчутливості потребує відміни препарату та звернення до лікаря.

Джерело: Інструкція для медичного застосування, затверджена 16.08.2018.

8. ПОВІДОМЛЕННЯ ПРО ПРОБЛЕМИ З БЕЗПЕКИ

Небажане явище визначається як будь-який несприятливий медичний стан у пацієнта, у якого застосовувався лікарський засіб, при цьому наявність причинно-наслідкового зв'язку із цим лікуванням необов'язкова. Серйозне небажане явище – це випадок, що характеризується щонайменше одним із зазначених нижче наслідків або властивостей:

- Призводить до смерті
- Є небезпечним для життя (будь-яке явище, при якому пацієнт має ризик смерті на момент виникнення цього небажаного явища; сюди не відносяться явища, які гіпотетично могли б призвести до смерті, якби вони мали більш важкий перебіг)
- Потребує госпіталізації чи продовження тривалості перебування у стаціонарі, якщо пацієнт вже госпіталізований
- Призводить до стійкої або вираженої непрацездатності / інвалідизації (будь-яке небажане явище, що призвело до суттєвого порушення здатності особи виконувати звичайні повсякденні функції)
- Є вродженою аномалією/вадою розвитку
- Є важливим медичним явищем (будь-яке явище, яке, за оцінкою медичного працівника на основі відповідних підстав, може представляти загрозу для пацієнта та вимагати терапевтичного або хірургічного втручання для запобігання одному із зазначених вище наслідків)

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 «Санofi-Авентіс Україна»: тел: +380443542000, e-mail: Medinfo.Ukraine@sanofi.com. Про небажані явища, розцінені як серйозні, необхідно повідомляти до компанії ТОВ «Санofi-Авентіс Україна» упродовж 24 годин за адресою Pharmacovigilance-UA@sanofi.com.

9. ДОДАТКОВА ІНФОРМАЦІЯ

Просимо ознайомитись із повними формулюваннями показань до застосування препарату та іншою інформацією щодо схвалених умов застосування препарату Церезим® 400 ОД (іміглюцераза) в інструкції для медичного застосування лікарського засобу за посиланням: <http://www.drlz.com.ua/>.

10. ЛІТЕРАТУРА

1. Belmatoug, N. and S. Mamine. Traitement à domicile de la maladie de Gaucher. *Presse Med* 2009;38: 2546-2549.
2. Charrow J, Andersson HC, Kaplan P, Kolodny EH, Mistry P, Pastores G, et al. Enzyme replacement therapy and monitoring for children with type 1 Gaucher disease: Consensus recommendations. *J Pediatr* 2004;144:112-20.
3. Hughes, D.A., A. Milligan and A. Mehta. Home therapy for lysosomal storage disorders. *Br J Nurs* 2007;16(22): 1384, 1386-9.
4. Milligan, A., D. Hughes, S. Goodwin, L. Richfield and A. Mehta. Intravenous enzyme replacement therapy: better in home or hospital? *Br J Nurs* 2006;15(6): 330-3.
5. Starzyk, K., S. Richards, J. Yee, S.E. Smith and W. Kingma. The long-term international safety experience of imiglucerase therapy for Gaucher disease. *Mol Genet Metab* 2007;90(2): 157-63.
6. Weinreb N, Aggio MC, Andersson HC, Andria G, Charrow J, Clarke JT, et al. Gaucher disease type 1: revised recommendations on evaluations and monitoring for adult patients. *Semin Hematol* 2004;41(4 Suppl 5):15-22.
7. Протокол Національної системи охорони здоров'я з ведення хвороби Гоше, Haute Autorité de Santé, 2007 – www.has-sante.fr.

11. ДОДАТКИ

11.1 Інструкції для медичних працівників 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 × 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 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 °С до 8 °С 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 і інфузійного введення препарату Церезим® 400 ОД.
- Можна використовувати портативну інфузійну систему, таку як портативний дифузійний апарат (інфузійна система з позитивним тиском).

Небажані явища

- У невеликої кількості пацієнтів повідомлялося про небажані явища, пов'язані зі шляхом введення: дискомфорт, свербіння, печіння, набряк або утворення стерильного абсцесу у місці введення.
- Симптоми, які свідчать про гіперчутливість, відмічалися у приблизно 3 % пацієнтів. Такі симптоми з'являлися під час інфузій або невдовзі після них; до них належали свербіння,

гіперемія, кропив'янка / ангіоневротичний набряк, дискомфорт у грудній клітці, тахікардія, ціаноз, симптоми з боку органів дихання, парестезія і біль у спині. Також повідомлялося про рідкісні випадки артеріальної гіпотензії, асоційованої з гіперчутливістю. Ці симптоми, як правило, піддаються лікуванню антигістамінними препаратами та/або кортикостероїдами. **У разі появи таких симптомів необхідно негайно припинити інфузію.**

⁽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.

11.2 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 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)	