

EDUKAČNÍ MATERIÁLY

Fabrazyme® agalsidasum beta

Domácí infuzní terapie:

Příručka pro pacienty s Fabryho chorobou, kteří dostávají domácí infuzi přípravku Fabrazyme

Procesy uvedené v tomto dokumentu slouží jako obecné pokyny, podléhají však místní lékařské praxi a národním pravidlům a předpisům.

Verze č. 1
Schváleno SÚKL 10/2021

OBSAH

1.	Vaše onemocnění, léčba a domácí infuze	5
1.1	Fabryho choroba a léčba	5
1.2	Domácí infuze	6
1.3	Hodnocení bezpečnosti (nežádoucí účinky a chyby v léčbě)	6
2.	ORGANIZACE DOMÁCÍ LÉČBY	8
2.1	Pacient	8
2.2	Ošetřující lékař	8
2.3	Vybavení pro léčbu a infuzi	9
2.4	Infuzní sestra	9
2.5	Přípravná léčba a léčba v případě naléhavé situace	10
2.6	Deník	10
3.	INFORMACE K PŘÍPRAVĚ A PODÁNÍ PŘÍPRAVKU FABRAZYME	11
4.	JAK SI MÁM PŘIPRAVIT A PODAT PŘÍPRAVEK FABRAZYME?	12
4.1	Materiál a prostředky	12
4.2	Příprava	13
4.3	Rozpuštění přípravku Fabrazyme	14
4.4	Ředění	15
4.5	Podání	16
5.	Přílohy	18
5.1	Deník pro záznam domácích infúzí	18
	Příloha 5.1	18

Před zahájením domácí infuze si pozorně přečtete celou tuto příručku.

Uložte si tuto příručku na snadno dostupném místě pro případ, že si ji budete potřebovat přečíst znovu.

- Máte-li další otázky, zeptejte se svého ošetřujícího lékaře.
- Tento přípravek byl předepsán výhradně Vám. Nedávejte jej žádné další osobě. Mohl by jí ublížit, a to i tehdy, má-li stejné známky onemocnění jako Vy.
- Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, musíte Vy nebo Váš poskytovatel péče informovat Vašeho ošetřujícího lékaře nebo infuzní sestru. Stejně postupujte i v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v příbalové informaci.
- Nežádoucí účinky můžete hlásit také přímo prostřednictvím národního systému hlášení nežádoucích účinků. Podrobnosti o hlášení najdete na: <http://www.olecich.cz/hlaseni-pro-sukl/nahlasit-nezadouci-ucinek>.
- Adresa pro zasílání je Státní ústav pro kontrolu léčiv, odbor farmakovigilance, Šrobárova 48, Praha 10, 100 41, e-mail: farmakovigilance@sukl.cz.
- Je třeba doplnit i přesný obchodní název a číslo šarže. Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.
- Tato informace může být také hlášena společnosti sanofi-aventis, s. r. o., Evropská 846/176a, 160 00 Praha 6, tel.: 00420 233 086 111, e-mail: cz-info@sanofi.com
- Na této adrese si také můžete bezplatně objednat tyto materiály.

1. VAŠE ONEMOCNĚNÍ, LÉČBA A DOMÁCÍ INFUZE

Po domluvě s ošetřujícím lékařem jste se rozhodl(a) pro zahájení domácí infuzní léčby přípravkem Fabrazyme®. **Tento dokument obsahuje pokyny, jak aplikovat přípravek Fabrazyme v domácím prostředí.** Procesy uvedené v tomto dokumentu slouží jako obecné pokyny, podléhají však místní lékařské praxi a národním pravidlům a předpisům. Váš ošetřující lékař Vám poskytne podrobné informace vztahující se k vaší situaci.

1.1 FABRYHO CHOROBA A LÉČBA

Pacienti s Fabryho chorobou mají nedostatečné hladiny enzymu alfa-galaktosidázy A nebo se u nich tento enzym vůbec nevyskytuje. Tento enzym za normálních okolností zprostředkuje odbourávání určité tukové látky (globotriaosylceramidu) a v případě jeho nedostatku dochází k abnormálnímu hromadění této látky ve stěnách cév a v jiných tkáních po celém těle.

Mezi hlavní projevy Fabryho choroby v dětství u chlapců patří epizody bolesti a pálení v rukou a nohou, gastrointestinální příznaky, kožní vyrážka a snížená schopnost pocení. U projevů nemoci v dospělosti obvykle dominují srdeční, ledvinové a/nebo neurologické příznaky. U žen je průběh onemocnění proměnlivý, často (ale ne vždy) je méně závažný než u postižených mužů.

Fabrazyme® je uměle vyráběný enzym agalsidáza beta určený k nahrazení přirozeného enzymu alfa-galaktosidázy A, který u pacientů s Fabryho chorobou buď chybí nebo nevykazuje dostatečnou aktivitu. Přípravek Fabrazyme se používá k dlouhodobé léčbě pacientů s potvrzenou diagnózou Fabryho choroby.

Další informace jsou uvedeny v příbalové informaci k přípravku Fabrazyme.



1.2 DOMÁCÍ INFUZE

Pacienti s Fabryho chorobou léčení přípravkem Fabrazyme mohou v současné době v některých zemích dostávat infuze doma. **O domácí léčbě rozhoduje společně ošetřující lékař a pacient po úvodních infuzích v nemocnici, při kterých se ověří, zda pacient nemá potíže související s infuzí.**

Domácí infuze přípravku Fabrazyme Vám umožní dostávat lék v prostředí domova. Tím se zvyšuje pohodlí a flexibilita časového plánování infuze. Domácí infuze Vás zbaví nutnosti trávit čas cestováním do nemocnice a z nemocnice a usnadní Vám organizování normálního programu školní výuky a/nebo společenských a profesních aktivit. Domácí infuze také usnadňuje organizaci léčby a zapojením rodinných příslušníků a přátel.

Domácí infuze bude probíhat na odpovědnost Vašeho ošetřujícího lékaře. Distribuce vzdělávacích materiálů by měla být prováděna pouze tehdy, pokud ošetřující lékař rozhodne, že je pacient způsobilý k domácí infuzní léčbě. **Ošetřující lékař je odpovědný za zajištění bezpečného podání pacientovi.** To by mělo být zkontrolováno a zdokumentováno ošetřujícím lékařem.

Náležitě školená infuzní sestra Vás a/nebo Vašeho pečovatele na začátku obeznámí s příslušnými postupy a pomůže Vám zajistit optimální léčbu. Míra podpory potřebná pro domácí infuzi bude projednána a odsouhlasena mezi Vámi a/nebo Vaším pečovatelem a Vaším ošetřujícím lékařem. Pokud upřednostňujete rozšířenou podporu domácí infuze (po dohodě s ošetřujícím lékařem), může Vám infuzní sestra poskytnout další pomoc.

Poznámka: Dávka a rychlost domácí infuze musí být v souladu s pokyny ošetřujícího lékaře, které jsou uvedeny v deníku a nesmí se měnit bez předchozího souhlasu ošetřujícího lékaře a bez dohledu infuzní sestry.

1.3 HODNOCENÍ BEZPEČNOSTI (NEŽÁDOUCÍ ÚČINKY A CHYBY V LÉČBĚ)

Podobně jako všechny léky, může mít i tento přípravek nežádoucí účinky, které se ale nemusí vyskytnout u každého. V klinických studiích byly zjištěny **nežádoucí účinky zejména během podávání léku pacientům nebo krátce po něm („reakce související s infuzí“)**. U některých pacientů byly hlášeny závažné, život ohrožující alergické reakce („anafylaktoidní reakce“). **Pokud pocítíte jakékoliv závažné nežádoucí účinky, ihned kontaktujte svého lékaře.**

Mezi velmi časté příznaky (mohou se vyskytnout u více než 1 z 10 lidí) patří **třesavka, horečka, pocit chladu, nevolnost, zvracení, bolest hlavy a abnormální pocity na kůži jako pálení nebo brnění**. Váš lékař se může rozhodnout snížit rychlost infuze nebo Vám podat další léky, které zabrání výskytu takových reakcí. Úplný seznam všech nežádoucích účinků hlášených v souvislosti s přípravkem Fabrazyme najdete v příbalové informaci. Příbalová informace pro uživatele (PIL) je

distribuuována v každém balení léčivého přípravku a lze ji také vyhledat na <http://www.olecich.cz> po zadání názvu léčivého přípravku pod zkratkou PIL.

V případě, že se v důsledku léčby nebudete cítit dobře během domácí infuze nebo krátce po infuzi, musíte léčbu okamžitě zastavit. Kontaktujte ihned ošetřujícího lékaře, jeho odborného zástupce a/nebo kontaktní osobu na čísle pro naléhavé situace (viz pokyny v deníku). V takovém případě je možné, že bude třeba další infuze podávat ve zdravotnickém zařízení.

Veškeré příznaky nebo nežádoucí účinky musí být zaznamenány do deníku. Pokud zjistíte, že během přípravy a/nebo podání přípravku Fabrazyme došlo k chybě, kontaktujte před zahájením infuze nebo dalším pokračováním infuze příslušnou infuzní sestru nebo ošetřujícího lékaře, kteří stanoví vhodný postup.

Pokud se u Vás vyskytne kterýkoli z nežádoucích účinků, sdělte to svému lékaři nebo lékárníkovi. Stejně postupujte i v případě jakýchkoli nežádoucích účinků, které nejsou uvedeny v příbalové informaci. Nežádoucí účinky můžete hlásit také přímo prostřednictvím národního systému hlášení nežádoucích účinků. Podrobnosti o hlášení najdete na: <http://www.olecich.cz/hlaseni-pro-sukl/nahlasit-nezadouci-ucinek>

Adresa pro zasílání je Státní ústav pro kontrolu léčiv, oddělení farmakovigilance, Šrobárova 48, Praha 10, 100 41, e-mail: farmakovigilance@sukl.cz.

Je třeba doplnit i přesný obchodní název a číslo šarže. Nahlášením nežádoucích účinků můžete přispět k získání více informací o bezpečnosti tohoto přípravku.

Tato informace může být také hlášena společnosti sanofi-aventis, s.r.o, Evropská 846/176a, 160 00 Praha, tel.: 233 086 111, e-mail: PRG.CZ_PHV@sanofi.com.

2. ORGANIZACE DOMÁCÍ LÉČBY

Organizace léčby v domácím prostředí by měla probíhat pod dohledem ošetřujícího lékaře. Za organizaci Vaší domácí léčby bude zodpovědný Váš ošetřující lékař. Procesy uvedené v tomto dokumentu slouží jako obecné pokyny, podléhají však místní lékařské praxi a národním pravidlům a předpisům.

2.1 PACIENT

- **Ošetřující lékař Vás a/nebo Vaše pečovatele informuje o domácí léčbě**, souvisejících rizicích, možných komplikacích a poskytování lékařské pomoci v domácím prostředí pacienta.
- **Vy a/nebo Váš pečovatel jste obeznámeni s Fabryho chorobou** a jste schopni rozpoznat nežádoucí účinky a rozumíte postupům, které je třeba provést v případě jejich výskytu.
- **Domácí prostředí musí být vhodné** k poskytování domácí infuzní léčby, včetně čistého prostředí se zavedenou elektřinou, vodou, přístupem k telefonu, chladničkou a fyzickým prostorem, umožňujícím skladování přípravku Fabrazyme a dalších materiálů potřebných pro infuzi.
- **Byl(a) jste informován(a), že by infuze měla být podávána vždy v přítomnosti náležitě školené dospělé osoby** (takovou osobou může být infuzní sestra nebo v případě, že si pacient osvojí schopnost podávat si infuzní léčbu samostatně, jiná dospělá osoba, která je obeznámena s postupy infuze, a je přiměřeně proškolená, jak má postupovat v případě reakce související s infuzí nebo chyby v medikaci na základě pokynů ošetřujícího lékaře nebo infuzní sestry).
- **Musíte být fyzicky a psychicky schopni(a)** podstoupit domácí infuzi. Ošetřující lékař je povinen ověřit, zda můžete dostávat infuze přípravku Fabrazyme v prostředí Vašeho domova.
- **Máte přístupné žíly**, které umožňují zavedení infuzní jehly. Pokud máte zavedený centrální žilní přístup, musíte vědět, jak se infuzní jehla zavádí do septa.
- **Vy a/nebo Vaši pečovatelé musíte souhlasit s domácí léčbou.**
- **Vy a/nebo Vaši pečovatelé jste náležitě vyškoleni** v postupech přípravy a infuze přípravku Fabrazyme.

2.2 OŠETŘUJÍCÍ LÉKAŘ

- Ošetřující lékař je **odpovědný za zahájení všech nezbytných administrativních opatření**, která umožní ostatním zúčastněným stranám (zdravotní sestře, pacientovi nebo pečovateli a lékárníkovi) pokračovat v léčbě.

- Ošetřující lékař je **odpovědný za stanovení dávky, rychlosti infuze, předinfuzní léčby (premedikace) a léčby pro případ urgentní situace**, které budou popsány v deníku. Jakákoli změna musí být srozumitelně sdělena pacientovi nebo pečovateli a popsána v deníku.
- **Domácí infuze bude probíhat na odpovědnost ošetřujícího lékaře.** Distribuce vzdělávacích materiálů by měla být prováděna pouze tehdy, pokud ošetřující lékař rozhodne, že je pacient způsobilý k domácí infuzní léčbě. Ošetřující lékař je povinen zajistit bezpečné podání léčby pacientovi. Podání léčby musí být zkontrolováno a zdokumentováno ošetřujícím lékařem.
- Ošetřující lékař je **odpovědný za nastavení komunikačních linek** pro případ, že bude nutná neodkladná lékařská péče. Vše potřebné v tomto ohledu by mělo být popsáno v deníku.
- Ošetřující lékař a infuzní sestra nesou odpovědnost za **náležité plánování a sledování infuzí.**

2.3 VYBAVENÍ PRO LÉČBU A INFUZI

- Léky a veškeré potřebné vybavení budou poskytovány v souladu s místními požadavky a předpisy.

2.4 INFUZNÍ SESTRA

- Infuzní sestra **stanoví ve spolupráci s ošetřujícím lékařem a pacientem nebo pečovatelem míru potřebné podpory** během domácí infuze.
- Infuzní sestra **zajišťuje koordinaci** mezi ošetřujícím lékařem a Vámi a/nebo Vaším pečovatelem při organizování domácí léčby.
- Infuzní sestra je **způsobilá k podávání nitrožilních (IV) infuzí.**
- Infuzní sestra je **vyškolená v podávání přípravku Fabrazyme.**
- Infuzní sestra je obeznámena s možnými nežádoucími účinky (včetně závažných alergických reakcí) a s opatřeními, která je třeba podniknout v případě jejich výskytu.
- Infuzní sestra **bude striktně dodržovat předepsaný způsob přípravy a podávání přípravku Fabrazyme**, jak je uvedeno v této příručce.
- Infuzní sestra **bude striktně dodržovat předepsanou dávku a rychlost infuze** přípravku Fabrazyme, jak je uvedeno v deníku.
- Infuzní sestra **zaznamená každé podání přípravku** Fabrazyme do deníku.
- Ošetřující lékař a infuzní sestra nesou odpovědnost za **náležité plánování a sledování infuzí.**

V případě reakce související s infuzí (IAR) musí infuzní sestra infuzi přerušit a telefonicky kontaktovat ošetřujícího lékaře a/nebo kontaktní osobu na národní tísňové lince, jak je uvedeno v deníku. Ošetřujícího lékaře a/nebo kontaktní osobu na národní tísňové lince specifické pro danou zemi je třeba kontaktovat také tehdy, pokud dojde k reakci související s infuzí krátce po dokončení infuze. Každá reakce související s infuzí musí být zaznamenána do deníku.

2.5 PŘÍPRAVNÁ LÉČBA A LÉČBA V PŘÍPADĚ NALÉHAVÉ SITUACE

- V případě nutnosti Vám lékař předepíše přípravnou léčbu (premedikaci). Váš ošetřující lékař zaznamená informace o premedikaci do deníku.
- Váš ošetřující lékař Vám v případě potřeby **předepíše léčbu pro řešení naléhavých stavů**. Váš ošetřující lékař zaznamená informace o těchto léčích do deníku. Léky pro případ urgentní situace by měly být k dispozici pro případ potřeby během domácí infuze.

2.6 DENÍK

- **Váš lékař Vám předá deník.** Tento deník slouží jako **prostředek pro komunikaci** mezi všemi osobami, které se podílejí na domácím podávání přípravku Fabrazyme.
- Deník **musí být uložen u Vás doma** a bude aktualizován Vámi, Vaším pečovatelem, ošetřujícím lékařem nebo infuzní sestrou.
- **Je třeba důsledně dodržovat předepsanou dávku a rychlost infuze přípravku Fabrazyme, jak je uvedeno v deníku.** Ošetřující lékař je odpovědný za popis dávky a rychlosti infuze a za veškeré jejich změny.
- **Každé domácí podání přípravku Fabrazyme by mělo být zaznamenáno do deníku.**
- Vy a/nebo Vaši pečovatelé musíte **vzít deník s sebou na každou kontrolu** v nemocnici a poté deník odnést zpět domů.
- **Infuzní sestra zaznamená nálezy a opatření z úvodního pohovoru** a Vy, Váš pečovatel nebo infuzní sestra zaznamenáte do deníku všechny důležité informace z následujících kontrolních návštěv.
- Ošetřující lékař musí srozumitelně uvést do deníku, jak je třeba postupovat a jaké léky je třeba podat v případě vedlejších účinků infuze. V případě jakékoli reakce související s infuzí je třeba infuzi zastavit.
- Do deníku musí být zaznamenány všechny nežádoucí účinky související s infuzí a všechny chyby v léčbě.

3. INFORMACE K PŘÍPRAVĚ A PODÁNÍ PŘÍPRAVKU FABRAZYME

Úvodní pokyny budou předány během pobytu v nemocnici.

Úroveň podpory potřebná pro domácí infuzi bude prodiskutována a dohodnuta mezi Vámi a/nebo Vaším pečovatelem a Vaším ošetřujícím lékařem.

- **Váš ošetřující lékař je odpovědný za organizaci domácí infuze** a musí schválit postup domácí infuze.
- **Pokud dáváte přednost samostatnému podání léčby nebo podání léčby s pomocí svého pečovatele, budete Vy a/nebo Váš pečovatel zaškoleni infuzní sestrou.** Infuzní sestra Vám nebo Vaším pečovatelům vysvětlí a předvede celý postup infuze, včetně nácvičky hygieny rukou, správné dezinfekce a aseptické manipulace při přípravě infuze.
- **Při následných návštěvách bude přítomna infuzní sestra,** která Vám v případě potřeby pomůže s podáním léku, dokud si Vy a/nebo Váš pečovatel nebudete naprosto jisti, že celý postup infuze zvládáte samostatně.
- Při přípravě a podání přípravku Fabrazyme je třeba důsledně dodržovat postupy popsané v příbalové informaci a v této příručce.
- **Každé podání přípravku Fabrazyme by mělo být zaznamenáno do deníku.**
- **Infuze by měla být vždy podávána v přítomnosti dospělé osoby,** která je dobře obeznána s infuzními postupy a náležitě vyškolená pro případ reakce související s infuzí a chyb při léčbě (podle hodnocení ošetřujícího lékaře nebo zdravotní sestry).

4. JAK SI MÁM PŘIPRAVIT A PODAT PŘÍPRAVEK FABRAZYME?

4.1 MATERIÁL A PROSTŘEDKY

Tyto materiály a prostředky předají pracovníci nemocnice nebo lékárny Vám nebo třetí straně podle pokynů ošetřujícího lékaře.

- Lahvičky s přípravkem Fabrazyme (5 mg nebo 35 mg v každé lahvičce); musí být uchovávány v čisté chladničce při teplotě +2 °C až +8 °C.
- Sterilní voda na injekci k rozpuštění přípravku Fabrazyme.
- 0,9% roztok NaCl, 2 × 250 ml pro nitrožilní (IV) podání.
- 0,9% roztok NaCl, 2 × 50 ml k propláchnutí infuzní linky před infuzí a po infuzi.
- 0,5% chlorhexidin v 70% alkoholu (antiseptický roztok).
- Odpovídající počet 2 ml, 10 ml a 50 ml stříkaček v závislosti na dávce přípravku Fabrazyme.
- 3 × sterilní injekční jehly (1,1 × 40 mm).
- 1 × infuzní jehla.
- In-line filtr s nízkou vazbou na bílkoviny 0,2 µm.
- Souprava pro podání infuze (infuzní linka).
- Náplast.
- Sterilní tampóny na očistu pokožky.
- Nádobka na ostré předměty.
- Přípravek na mytí rukou.
- Škrtdlo.
- Další potřeby, pokud používáte zařízení pro žilní přístup:
 - » Heparin.
 - » 0,9% roztok NaCl.
 - » Jehly.
 - » Stříkačky.

- » Obvazy.
- » Sterilní rukavice.
- » Kanyla.
- Přípravné léky pro premedikaci (jsou-li předepsány).
- Léky pro případ urgentní situace (viz pokyny ošetřujícího lékaře v deníku).

4.2 PŘÍPRAVA

POZNÁMKA: Návod k použití (rozpuštění, naředění a podání) je uveden v příbalové informaci. Podrobný popis je uveden v této části.

1. Připravte si čistou pracovní plochu a položte na ni materiály a potřeby.
2. Přibližně 30 minut před přípravou vyjměte lahvičky přípravku Fabrazyme z chladničky, a nechte je ohřát na pokojovou teplotu.
3. Zkontrolujte datum expirace vytištěné na spodní straně injekční lahvičky (po uplynutí vyznačeného data expirace přípravek Fabrazyme nepoužívejte).
4. Ověřte, zda je počet obdržených lahviček správný.
5. Připravte si pouze lahvičky v počtu potřebném pro jednu infuzi.

Poznámka: Je třeba dodržovat pokyny pro uchovávání popsané v návodu k použití v příbalové informaci.



4.2 KROK 1: Připravte si materiály

4.3 ROZPUŠTĚNÍ PŘÍPRAVKU FABRAZYME

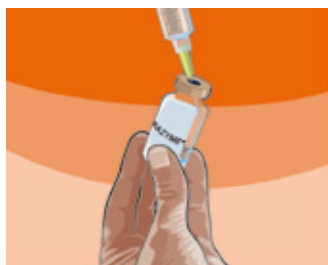
1. Sejměte odtrhávací víčko z injekční lahvičky přípravku Fabrazyme.
2. Vydezinfikujte pryžovou zátku injekční lahvičky přípravku Fabrazyme chlorhexidinem a nechte uschnout na vzduchu.
3. Otevřete sterilní vodu na injekci.
4. Natáhněte do stříkačky požadované množství (ml) sterilní vody.
 - » U 35 mg injekčních lahviček rozpustíte obsah přidáním 7,2 ml vody na injekci.
 - » U 5 mg injekčních lahviček rozpustíte obsah přidáním 1,1 ml vody na injekci.
5. Přidávejte vodu na injekci ze stříkačky opatrně, tj. nevstříkujte ji prudce do lahvičky, aby se minimalizovala tvorba pěny. Postupujte tak, že budete vodu na injekci přidávat pomalu po kapkách po stěně lahvičky. Přitom injekční lahvičkou opatrně otáčejte a naklápějte ji. S lahvičkou netřepejte, neotáčejte ji ani ji nepřevracejte.
6. V případě potřeby opakujte celý postup i s dalšími lahvičkami přípravu Fabrazyme.
7. Po promíchání se mohou objevit drobné bublinky.
8. Nechte roztok několik minut ustát, aby všechny přítomné bublinky vymizely a aby se zajistilo správné rozpuštění prášku.
9. Lahvičku s rozpuštěným přípravkem Fabrazyme je nutné před použitím vizuálně zkontrolovat. Rozpuštěný roztok musí být čirý, bezbarvý a bez cizorodých látek. Protože se jedná o proteinový roztok, může se po naředění příležitostně objevit mírné vločkování nebo zákal (ve formě tenkých průsvitných vláken).
10. Pokud zpozorujete přítomnost cizorodých částic nebo změnu barvy kapaliny, přípravek nepoužívejte a kontaktujte infuzní sestru nebo ošetřujícího lékaře.



4.3 KROK 2: Dezinfikujte lahvičku



4.3 KROK 4: Natáhněte do stříkačky potřebné množství sterilní vody.



4.3 KROK 5: Opatrně přidejte vodu na injekci do lahvičky.

11. Doporučuje se obsah lahvičky po rozpuštění ihned naředit, aby se minimalizovala tvorba proteinových částic v průběhu času.
12. Veškerý nepoužitý přípravek nebo odpad musí být zlikvidován v souladu s místními požadavky.

4.4 ŘEDĚNÍ

1. Dezinfikujte víčko/otvor 1 nebo 2 vaků 0,9% roztoku NaCl pomocí chlorhexidinu a nechte zaschnout na vzduchu.
2. Objem rozpuštěného roztoku přípravku Fabrazyme musí být stejný jako objem předepsaný v deníku.
3. Zavedte jehlu do víčka infuzního vaku a pomalu natáhněte 0,9% roztok NaCl, v množství odpovídajícím objemu přidaného rozpuštěného roztoku přípravku Fabrazyme.

Je-li například předepsaný rozpuštěný objem 14 ml, odeberte z vaku s roztokem NaCl 14 ml roztoku NaCl. Nikdy neodebírejte více než polovinu obsahu vaku s roztokem NaCl, aby bylo možné zajistit, že alespoň polovina naředěného roztoku bude sestávat z roztoku NaCl.

4. Odstraňte vzduch z infuzního vaku natažením vzduchu do 50 ml injekční stříkačky.
5. Z každé injekční lahvičky pomalu odeberte rozpuštěný roztok až do dosažení celkového potřebného objemu. V době po odebrání potřebného množství by rozpuštěný přípravek neměl obsahovat žádnou pěnu.
6. Opatrně vstříknete celý objem rozpuštěného roztoku přípravku Fabrazyme do infuzního vaku s 0,9% roztokem NaCl.
7. Opatrně promíchejte tento roztok přípravku Fabrazyme opatrným převrácením nebo jemným masírováním infuzního vaku. Infuzním vakem netřepejte ani jej nadměrně nemíchejte.
8. Zředěný roztok je třeba během podání přefiltrovat přes 0,2 µm filtrační vložku s nízkou vazbou bílkovin.



4.4 KROK 3: Pomalu natáhněte potřebný objem 0,9% roztoku NaCl, odpovídající objemu rozpuštěného přípravku Fabrazyme.



4.4 KROK 5: Pomalu natáhněte rozpuštěný roztok z každé lahvičky až do celkového požadovaného objemu



4.4 KROK 5: Rozpuštěný přípravek by neměl obsahovat žádnou pěnu

4.5 PODÁNÍ

4.5.1 Naplnění infuzní linky

1. Vyjměte infuzní systém z obalu a uzavřete jej pomocí svorky s přitlačným válečkem. Připojte filtrační vložku k infuzní lince.
2. Připojte trn do vaku s roztokem 0,9% NaCl, který neobsahuje přípravek Fabrazyme, a naplňte infuzní systém přidržetím odkapávací komory dnem vzhůru a otevřením svorky s přitlačným válečkem.
3. Naplňte celý systém, odstraňte případné vzduchové bubliny a zavřete svorku s přitlačným válečkem.
4. Připojte infuzní vak obsahující přípravek Fabrazyme k systému. Udržujte svorku zavřenou.

4.5.2 Zavedení jehly do žíly

V případě samostatně prováděné infuze by měla být dospělá osoba přítomná během infuze náležitě zaškolená (infuzní sestrou, ošetřujícím lékařem nebo jeho odborným zástupcem) v technice zavádění jehly.

1. Připravte si k použití proužky náplasti a ověřte, že je začátek infuzního systému na dosah. Připravte si roztok chlorhexidinu a několik gáz.
2. Vyjměte jehlu z obalu.
3. Posadte se a položte jednu paži na stůl (nejlépe na čistou utěrku).
4. Nasadte škrtdlo, vyhledejte vhodnou žílu, vydezinfikujte místo plánovaného zavedení jehly a nechte zaschnout.
5. Napněte kůži v místě vpichu a zaveďte jehlu (očkem nahoru) pod mírným úhlem přes kůži do žíly. Průnik jehly do žíly je provázen viditelným „zábleskem“ krve na začátku hadičky.
6. Zaveďte jehlu přibližně 0,5 cm do žíly, tím se zajistí, že jehla nevyklouzne ven. Pomocí náplasti zafixujte jehlu na místě. Připojte k jehle systém s filtrem.
7. Odstraňte škrtdlo; hadička se naplní krví. Pokud se tak nestane, jehla není správně umístěna v žíle. V takovém případě je nutné postup opakovat s použitím nové jehly. Otevřete svorku pro 0,9% roztok NaCl.
8. Upravte rychlost infuze podle předpisu (viz deník) a otevřete ventil. Posadte se, uvolněte se a vyčkejte, dokud se infuze nedokončí. Mějte deník po ruce pro případ, že budete potřebovat informace o postupech při výskytu naléhavé situace.

4.5.3 Podání

- Z mikrobiologického hlediska je třeba přípravek použít okamžitě. Není-li přípravek použit okamžitě, je za uchovávání a podmínky použití odpovědný uživatel. Přípravek naředěný v 0,9% roztoku NaCl si udržuje chemickou stabilitu maximálně po dobu 24 hodin, pokud je skladován při teplotě 2 °C až 8 °C na místě chráněném před světlem.
- Dávka přípravku Fabrazyme, rychlost infuze a jakékoli změny budou stanoveny ošetřujícím lékařem. Léčba se v domácím prostředí nesmí upravovat, pokud nebude stanoveno jinak na základě uvážení ošetřujícího lékaře.
- Po dokončení infuze přípravku Fabrazyme se systém propláchne stejnou rychlostí 0,9% roztokem NaCl a jehla se odstraní.

4.5.4 Příprava infuze přípravku Fabrazyme v případě zavedeného centrálního žilního přístupu

Pokud máte zavedené zařízení pro žilní přístup pro aplikaci přípravku Fabrazyme, infuzní sestra Vám a/nebo Vašemu pečovateli předvede, jak máte o dané zařízení pečovat, pokud tak již nebylo učiněno během úvodních infuzí v nemocnici.

Správná péče o zařízení pro žilní přístup zahrnuje pravidelné proplachování lékem heparinem, který brání srážení krve, a zvýšenou pozornost sterilním technikám, které zajistí, že zařízení nebude infikováno. Jsou zapotřebí následující kroky:

- Během použití zakryjte místo průhledným okluzivním obvazem. Pokud se žilní přístup nepoužívá, není obvaz nutný.
- Před použitím a po každém použití propláchněte 5 ml 0,9% roztoku NaCl.
- Po každém použití propláchněte 5 ml heparinu (100 U/ml).

Verze 1.0

Schváleno SÚKL: 10/2021

5. PŘÍLOHY

5.1 DENÍK PRO ZÁZNAM DOMÁCÍCH INFÚZÍ

Verze č. 1
Schváleno SÚKL 10/2021

PŘÍLOHA 5.1

Deník pro záznam domácích infuzí přípravku Fabrazyme®

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	

Údaje o infuzi

Dávka	
Požadovaný rekonstituovaný objem (ml):	
Počet použitých lahviček:	5 mg lahvičky:
	35 mg lahvičky:
Celkový objem v infuzním vaku (ml):	
Doba podání:	
Rychlost podání (ml/h):	
Problémy / poznámky související s infuzí, pokud existují (včetně reakcí souvisejících s infuzí, přijatých opatření a výsledků):	
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište všechny nové zdravotní problémy, které jsou u vás případně přítomny před infuzí:	

Osoba odpovědná za infuzi	
Jméno:	
Datum infuze:	(DD-MM-RRRR):
Sestra:	
Pečovatel / pečovatelka (pokud se liší od výše uvedených osob):	