

EDUKAČNÍ MATERIÁL

ELFABRIO® (pegunigalsidáza alfa) Domácí infuzní terapie:

Příručka pro pacienty s Fabryho chorobou/pečovatele/zdravotnické pracovníky, nápomocná při domácí infuzi zabraňující chybám při podávání léků.

Základní nepropagační informace

Nevyhazujte

Datum: duben 2026

▼ Tento přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Můžete přispět tím, že nahlásíte jakékoli nežádoucí účinky, které se u Vás vyskytnou.

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:

<https://nezadouciucinky.sukl.cz>.

Adresa pro zasílání je Státní ústav pro kontrolu léčiv, odbor farmakovigilance, Šrobárova 49/48, Praha 10, 100 00 Praha 10, email: farmakovigilance@sukl.gov.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 Chiesi CZ s.r.o., Smrčkova 2485/4, 180 00 Praha 8 na číslo: +420 261 211 850, e-mail: safety.cz@chiesi.com.

Obsah:

1. Účel této příručky	3
2. Požadavky a organizace domácí infuze	4
2.1. Kontrolní seznam pro organizaci domácí infuze	4
2.2. Léčivý přípravek a infuzní vybavení	4
2.2.1. ELFABRIO®	4
2.2.2. INFUZNÍ ZAŘÍZENÍ	4
2.2.3. PŘEDINFUZNÍ LÉČBA	5
2.2.4. NOUZOVÉ VYBAVENÍ A LÉKY	5
3. Deník	6
4. Pokyny krok za krokem k přípravě a podávání přípravku ELFABRIO®	7
4.1. Příprava a podání infuze – vývojový diagram	7
4.2. Příprava	8
4.3. Naředění přípravku ELFABRIO®	8
4.4. Podání	9
4.4.1. Centrální žilní vstup	10
4.4.2. Zavedení jehly do žíly	10
4.4.3. Postup	10
4.4.4. Měření životních funkcí	11
4.5 Období pozorování	11
5. Bezpečnostní informace: reakce související s infuzí (IRR)	12
5.1. Identifikace	12
5.2. Postup při nežádoucí reakci na infuzi	13
5.3. Plán nouzové léčby	14
6. PŘÍLOHY	15
Příloha č. 1 Příbalová informace pro pacienta o přípravku ELFABRIO®	15
Příloha č. 2 Deník	15

1. Účel této příručky

Účelem tohoto dokumentu je poskytnout relevantní informace pro pacienta/pečovatele / zdravotnického pracovníka, aby mohl přípravek Elfabrio® podávat doma a zabránit chybám v medikaci.

U pacientů, kteří dobře snášejí své infuze, lze zvážit podání přípravku Elfabrio® doma.

O převedení léčby přípravkem ELFABRIO® do domácího prostředí pacienta rozhoduje ošetřující lékař podle preferencí a zdravotního stavu pacienta.

2. Požadavky a organizace domácí infuze

Následující soubor požadavků musí být zvážen, aby bylo zajištěno, že infuze přípravku ELFABRIO® budou bezpečně, účinně a spolehlivě podávány u pacienta doma.

2.1. Kontrolní seznam pro organizaci domácí infuze

- Pacient/pečovatel byli ošetřujícím lékařem informováni o domácí léčbě, souvisejících rizicích a poskytování domácí lékařské pomoci a souhlasí s domácí léčbou.
- Pacient/pečovatel rozumí onemocnění a byli proškoleni k rozpoznávání možných nežádoucích účinků, včetně reakcí souvisejících s infuzí (IRRs), a chápou postup, který je třeba dodržet v případě jejich výskytu (tj. oznámit příznaky naznačující nežádoucí účinky (ADRs) zdravotnickému pracovníkovi pro řádné posouzení a další postup).
- Domácí prostředí musí být vhodné pro domácí infuzní terapii, tj. čisté prostředí s elektřinou, vodou, přístupem k telefonu a chladničkou s dostatečným fyzickým prostorem pro skladování přípravku ELFABRIO® a dalších infuzních zásob.
- Zdravotnický pracovník musí být k dispozici po celou dobu podávání infuze doma a přesně stanovenou dobu po infuzi.
- Infuze by měla být vždy podávána za přítomnosti dospělé osoby (infuzní sestry nebo pečovatele) schopné zastavit infuzi a vyškolené, jak zvládat nežádoucí účinky léku (ADRs), reakce související s infuzí (IRRs) a chyby v medikaci.

2.2. Léčivý přípravek a infuzní vybavení

Přípravek Elfabrio, premedikace, nouzové vybavení a veškeré potřebné vybavení bude poskytnuto pacientovi domů (vydáno v nemocnici/lékárně na základě lékařského předpisu).

2.2.1. ELFABRIO®

Injekční lahvičky přípravku ELFABRIO® (2 mg/ml) budou dodávány jako tekutina v 10 mL nebo 2,5 ml injekčních lahvičkách z čirého skla uzavřených pryžovou zátkou a hliníkovým odtrhovacím víčkem. Musí být uchovávány v čisté chladničce při teplotě mezi +2 °C a +8 °C. Chraňte před mrazem a netřepejte.

2.2.2. INFUZNÍ ZAŘÍZENÍ

- infuzní stojan;
- infuzní pumpa;
- nádoba na nebezpečný biologický odpad;
- alkoholové tampony;
- jednorázové rukavice;
- injekční stříkačka á 30 ml, 10 ml a 3 ml;
- 2 x bezjehlový konektor;
- 2 x 10 ml injekční stříkačka s 0,9% chloridem sodným;
- Huberova jehla (dle potřeby);
- i.v. infuzní sada Start Kid (základní)/Cetral Line Kid (centrální venózní systém) – podle typu vstupu;
- i.v. Cadd In-line 0,2 mikronová i.v. hadička;
- odvzdušněný vstupní hrot pro injekční lahvičku;
- 18G jehla;
- náplast;
- injekční stříkačka s heparinem 100µg/ml PF 5 ml/12 ml (pouze u zavedeného centrálního venózního katetru);
- dezinfekční roztok (Hibiclens);
- infuzní vaky s 0,9% chloridem sodným dle potřeby ředění;

- nouzové vybavení;
- škrtidlo;
- předinfuzní léčba/premedikace (pokud je).

2.2.3. PŘEDINFUZNÍ LÉČBA

Premedikace (např. antihistaminika, paracetamol, ibuprofen, kortikosteroidy), pokud byla podávána při infuzích v nemocnici nebo v jiném zdravotnickém zařízení, musí být podána na základě lékařského předpisu vydaného pro pacienta a léčiva určená k premedikaci musí být zaznamenána v infuzním deníku.

Tato léčba nesmí být změněna v domácím prostředí, pokud to není klinicky odůvodněno dle uvážení ošetřujícího lékaře.

2.2.4. NOUZOVÉ VYBAVENÍ A LÉKY

Pokud během nebo po ukončení podání infuze dojde k výskytu reakce související s infuzí, je třeba podle uvážení kontaktovat pohotovostní službu nebo ošetřujícího lékaře. Jakoukoli reakci související s infuzí je třeba nahlásit ošetřujícímu lékaři.

- Musí být zajištěna dostupná, rychlá a spolehlivá komunikační linka pro urychlení reakce na mimořádné události v případě, že je nutná okamžitá lékařská pomoc, podle indikací obsažených v „plánu nouzové léčby“ uvedeném v **oddíle 5.3** a v deníku (příloha č. 2).

V případě, že se u pacienta vyskytne nežádoucí účinek (viz **oddíl 5.1**) během infuze nebo krátce po ní, je třeba dodržovat postupy uvedené v **oddíle 5.3** jako „plán nouzové léčby“. Je třeba okamžitě přerušit podávání infuze a kontaktovat ošetřujícího lékaře, resp. jím určeného zástupce za účelem vyhledání rady o pomoc. Podání následných infuzí může být vyžadováno v nemocnici nebo v jiném zdravotnickém zařízení.

Sada nouzového vybavení se skládá z:

- pomůcka k zajištění dýchacích cest (ústní vzduchovod);
- AMBU resuscitační maska;
- pulzní oxymetr;
- 1000 ml roztoku Hartman nebo Ringer Laktát;
- Difenhydramin nebo rovnocenný lék (po schválení lékařem);
- další položky dle lékařského předpisu (tj. Epi-pen, methylprednisolon);
- 2 i.v. filtry (0,2 µm);
- další položky dle ordinace lékaře.

Sada nouzového vybavení bude dodána v uzamčeném nouzovém boxu, který bude řádně označen

3. Deník

Deník je přiložen jako **příloha č. 2**.

Deník slouží jako komunikační prostředek pro všechny zúčastněné při podávání přípravku ELFABRIO® v domácím prostředí.

Pacient/pečovatel zaznamenají nálezy a opatření z úvodního pohovoru a všechny relevantní informace z následných návštěv do deníku.

Seznam kontaktních čísel musí být v deníku vyplněn.

Deník musí být uložen u pacienta doma a aktualizován infuzní sestrou/pacientem/pečovatelem při každém podání přípravku ELFABRIO®.

Při každé kontrole musí pacient vzít deník s sebou do nemocnice a poté jej odnést zpět domů.

V deníku ošetřující lékař jasně uvede dávku, požadovaný objem infuze, rychlost infuze a veškeré změny.

4. Pokyny krok za krokem k přípravě a podávání přípravku ELFABRIO®

Každé podání přípravku ELFABRIO® by mělo být zaznamenáno v deníku (**příloha č. 2**). V případě jakýchkoli problémů s rekonstitucí a podáním přípravku ELFABRIO® by měl pacient nebo infuzní sestra/pečovatel kontaktovat ošetřujícího lékaře, aby určil vhodný postup před zahájením nebo pokračováním infuze.

Infuze by měla být vždy podávána za přítomnosti infuzní sestry/pečovatele, kteří jsou seznámeni s postupy podávání infuze a jsou odpovídajícím způsobem vyškoleni, jak postupovat v případě reakce související s infuzí (IRR) a chyb v medikaci.

4.1. Příprava a podání infuze – vývojový diagram

Příprava infuzního vaku

- Před zahájením přípravy infuze ověřte, zda máte k dispozici veškeré vybavení pro přípravu infuzního vaku.
- Zkontrolujte injekční lahvičky.
- Nechte lahvičky stát při pokojové teplotě (30 minut) a zkontrolujte, zda jsou bezbarvé a bez viditelných částic
- Zaznamenejte číslo šarže a datum expirace každého balení do deníku (Příloha 10.1).
- Zkontrolujte pokyny k dávkování a ředění (Příloha 10.1).
- Pokračujte s přípravou podle pokynů.
- Zaznamenejte dávku a datum/čas přípravy (Příloha 10.1).

Příprava na podání lékové infuze

- Připravte si premedikaci, pokud je podávána (Příloha 10.1).
- Zkontrolujte obsah a datum expirace všech položek v sadě nouzového vybavení.
- Zkontrolujte, zda je infuzní pumpa nabitá (zkontrolujte stav baterie a informujte lékaře, pokud je nutná výměna).
- Zkontrolujte nastavení dávky na infuzní pumpě. Monitorujte životní funkce (10 minut před podáním infuze).
- Zavedte nitrožilní katetr nebo připravte centrální žilní vstup.

Podání lékové infuze

- Naplňte hadičky fyziologickým roztokem. Objem plnění roztoku se může lišit v závislosti na konkrétní použité pumpě/hadičce.
- Připojte naplněnou hadičku k připravenému infuznímu vaku a i.v. vstupu pacienta.
- Podávejte infuzi podle pokynů. Zapište čas zahájení infuze.
- Monitorujte životní funkce každých 30 minut až do konce infuze.
- Sledujte příznaky reakce na infuzi.
- Prázdný infuzní vak označuje čas ukončení infuze a čas zahájení klinického pozorování.

Klinické pozorování

- Propláchněte hadičku 20 ml fyziologického roztoku stejnou rychlostí jako infuze.
- Odpojte infuzní hadičku od intravenózní hadičky.
- Zachovejte intravenózní vstup.
- Prohlédněte místo aplikace k vyloučení výskytu reakce související s infuzí.
- Monitorujte životní funkce každých 60 minut až do konce klinického pozorování.
- Zapište čas ukončení pozorování.
- Veškerý použitý materiál řádně zlikvidujte do nádoby na biologický odpad nebo do nádoby na ostré předměty podle potřeby.

4.2. Příprava

Pokud se infuzní sestra/pečovatel dozví, že při přípravě nebo podávání léku došlo k chybě, měl by o tom informovat ošetřujícího lékaře, aby určil vhodná opatření.

Při vykonávání všech přípravných činností dodržujte přísné aseptické podmínky!

1. Připravte si čistý, rovný pracovní prostor a rozložte si všechny pomůcky.
2. Během podávání infuze mějte nouzové vybavení připravené v dosahu.
3. Zkontrolujte datum expirace (nepoužívejte přípravek ELFABRIO® po vyznačené době použitelnosti). Poté vyjměte z chladničky potřebný počet balení pro přípravu předepsané dávky. Lahvičky jsou určeny pouze k jednorázovému použití. Číslo šarže zapište do formuláře pro podání infuze.
4. Před naředěním nechte požadovaný počet balení dosáhnout pokojové teploty (cca 30 min). Injekční lahvičky neohřívejte horkou vodou ani v mikrovlnné troubě.
5. Umyjte si ruce mýdlem a vodou
6. Vyjměte injekční lahvičky přípravku ELFABRIO® z krabiček, zkontrolujte je. Nepoužívejte, pokud chybí víčko nebo je poškozené. Nepoužívejte, pokud je lék zabarven nebo obsahuje částice.
7. Připravte si infuzní vak.

4.3. Naředění přípravku ELFABRIO®

Doporučená dávka by měla být naředěna 0,9% chloridem sodným na celkový objem podle tělesné hmotnosti pacienta. Doporučená dávka a objem infuze jsou podrobně popsány v deníku (**příloha č. 2**).

1. Odstraňte ochranná hliníková odtrhovací víčka z injekčních lahviček přípravku ELFABRIO®. Asepticky potřete každou pryžovou zátku alkoholovým tamponem a nechte jej uschnout. Na každou injekční lahvičku použijte jeden tampon.
2. Potřete alkoholovým tamponem injekční port infuzního vaku s 0,9% chloridem sodným a nechte jej uschnout.
3. Na bezjehlový konektor nasadte jehlu 18G.
4. Sejměte kryt jehly a nasadte jehlu do injekčního portu infuzního vaku.
5. Pomocí pásky zajistěte připojení bezjehlového konektoru k injekčnímu portu infuzního vaku.
6. Konektor očistěte novým alkoholovým tamponem a nechte úplně uschnout.
7. Před přidáním injekčního koncentráту ELFABRIO® do infuzního vaku s 0,9% roztokem chloridu sodného musí být z infuzního vaku odstraněn stejný objem roztoku chloridu sodného.

Výpočet dávky:

A. Dávkování 1 mg/kg každé 2 týdny

- Koncentrace přípravku ELFABRIO® v injekční lahvičce je 2 mg/ml;
- Tělesná hmotnost pacienta (v kg) ÷ 2 = objem dávky (v ml)

Příklad výpočtu celkové dávky pro pacienta o tělesné hmotnosti 80 kg s předpisem dávky 1 mg/kg:

- 80 kg pacient ÷ 2 = 40 ml přípravku ELFABRIO®;
- V tomto příkladu jsou potřeba 4 lahvičky po 10 ml (nebo 16 lahviček po 2,5 ml);

- Pacient vážící 80 kg by dostal 40 ml přípravku ELFABRIO® a před přidáním přípravku ELFABRIO® je potřeba 40 ml chloridu sodného vyjmout z infuzního vaku.

B. Dávkování 2 mg/kg každé 4 týdny

- Koncentrace přípravku ELFABRIO® v injekční lahvičce je 2 mg/ml;
- Tělesná hmotnost pacienta (v kg) = objem dávky (v ml).

Příklad výpočtu celkové dávky pro pacienta o tělesné hmotnosti 80 kg s předpisem dávky 1 mg/kg: Tělesná hmotnost pacienta (v kg) ÷ 2 = objem dávky (v ml)

- Pacient 80 kg = 80 ml přípravku ELFABRIO®;
- V tomto příkladu je potřeba 8 lahviček po 10 ml (nebo 32 lahviček po 2,5 ml);
- Pacient vážící 80 kg by dostal 80 ml přípravku ELFABRIO® a před přidáním přípravku ELFABRIO® je potřeba 80 ml chloridu sodného vyjmout z infuzního vaku.

8. Na bezjehlový konektor nasadte 30 ml injekční stříkačku a odstraňte příslušné množství 0,9% roztoku chloridu sodného z infuzního vaku.
9. Na sterilní 10 ml injekční stříkačku (a podle potřeby 3 ml injekční stříkačku) nasadte odvodušněný vstupní hrot pro injekční lahvičku.
10. Odstraňte ochranný kryt odvodušněného vstupního hrotu lahvičky. Zatímco držíte injekční lahvičku přípravku ELFABRIO® pevně na stole, zasuněte hrot do středu pryžového těsnění.
11. Převraťte injekční lahvičku a natáhněte obsah do injekční stříkačky.
12. Injekční stříkačku odšroubujte z hrotu a nasadte ji přímo z bezjehlového konektoru na injekční port infuzního vaku. Přípravek pomalu vstříkněte do infuzního vaku.
13. Injekční stříkačku znovu nasadte na hrot a hrot vyjměte z prázdné lahvičky. Nyní jej vložte do další lahvičky ELFABRIO® při zachování aseptické techniky.
14. Tyto kroky opakujte, dokud nebude celá vypočtená dávka přípravku ELFABRIO® převedena do infuzního vaku.

POZNÁMKA: vypočtený objem může vyžadovat odstranění menšího než maximálního objemu (10 ml nebo 2.5ml) z poslední injekční lahvičky použité pro přípravu infuze (částečné použití injekční lahvičky).

8. Z injekčního portu odstraňte bezjehlový konektor a jehlu 18G a zlikvidujte je v nádobě na nebezpečný biologický odpad.
9. Všechny injekční lahvičky přípravku ELFABRIO® vyhodte do nádoby na nebezpečný biologický odpad a запиšte veškeré množství zlikvidovaného léku do deníku.
10. Intravenózní vak opatrně převraťte, aby se roztok promíchal, přičemž se vyhýbejte prudkému protřepání nebo míchání.

4.4. Podání

Naředené roztoky přípravku ELFABRIO® musí být použity okamžitě. Není-li možné okamžité použití, lze naředený roztok uchovávat po dobu až 24 hodin v chladničce nebo 8 hodin při pokojové teplotě. Pozdější použití je na odpovědnosti uživatele.

Pokud roztok není použit během těchto časových období, musí být zlikvidován.

Léčba nesmí být změněna v domácím prostředí, pokud to není klinicky odůvodněno dle uvážení ošetřujícího lékaře.

Infuze se podává intravenózně pomocí předem naprogramované pumpy po stanovenou dobu. Pumpa bude přednastavena týmem lékaře před první domácí infuzí.

POZNÁMKA: Nastavení pumpy zůstane stejné, jak bylo naprogramováno před první

infuzí. Sledujte displej pumpy, který zobrazuje množství infuze. Poznamenejte si to do deníku (příloha č. 2)

4.4.1. Centrální žilní vstup

Pokud má pacient zajištěn centrální žilní vstup pro podání přípravku ELFABRIO®, bude pacientovi /pečovateli ukázáno, jak o něj pečovat, pokud to již nebylo demonstrováno během nemocničních infuzí.

Správná péče o centrální žilní vstup v domácím prostředí zahrnuje jeho pravidelné proplachování heparinem, aby se předešlo ucpání sraženou krví, a udržování sterilního prostředí, aby se zamezilo vzniku infekce.

Pacient/pečovatel budou informováni o následujících nezbytných krocích:

- Během použití překryjte okolí vstupu průhledným okluzivním obvazem. Když se nepoužívá, obvaz není nutný.
- Před a po každém použití propláchněte pomocí 5 ml 0,9% roztoku NaCl.
- Po každém použití propláchněte 5 ml heparinu (100 U/ml).

4.4.2. Zavedení jehly do žíly

1. Předem si připravte několik pásků náplastí, aby byly připraveny k použití a zkontrolujte, zda je infuzní systém připraven k spuštění. Nachystejte si a nechte po ruce alkoholové tampony spolu s několika čtverečky gázy.
2. Vyjměte infuzní jehlu z obalu.
3. Pacient je v sedě a opře si jednu ruku o stůl (nejlépe na čistou textilii).
4. Nasadte škrtidlo, vydezinfikujte místo vpichu jehly a nechte jej uschnout.
5. Napněte kůži a jehlu (očkem směřujícím nahoru) pod mírným úhlem zaveďte přes kůži do žíly. Poté co jehla vstoupí do žíly, se na začátku hadičky objeví viditelná „známka“ krve.
6. Zasuňte jehlu přibližně 0,5 cm do žíly, aby nedošlo k jejímu opětovnému vysunutí. Jehlu zafixujte náplastí.

4.4.3. Postup

- Odstraňte ochranný kryt z hrotu 0,2-mikronové aplikační hadičky Cadd pro podání infuze a vložte jej do infuzního portu infuzního vaku obsahujícího přípravek ELFABRIO®.
- Zavěste infuzní vak na infuzní stojan a nasadte kazetu Cadd na pumpu.
- Zajistěte i.v. přístup (viz bod 4.4.1 a 4.4.2)
- Naplňte hadičku tekutinou (tlačítko PRIME) a připojte ji k pacientovi, aby se infuze spustila. Hadičku NEPLŇTE tekutinou v době, kdy je připojena k pacientovi.
- **Zajistěte, aby podávání probíhalo při rychlosti infuze/po dobu podání, kterou stanovil lékař.**
- Během podávání infuze by měl pacient sedět a být uvolněný.
- Pokud se objeví alarm, postupujte podle pokynů pro konkrétní pumpu:
 - ◇ V případě „air in line/vzduch v hadičce“ zastavte infuzi, odpojte hadičku od pacienta a jemně na ni poklepejte, aby se všechny bublinky přesunuly ke konci hadičky (aby se zamezilo plýtvání léčivem). Naplňte hadičku znovu tekutinou (tlačítko PRIME), a ujistěte se, že byl všechen vzduch odstraněn.
 - ◇ V případě „signalizace dolního ucpání“ zkontrolujte průchodnost infuzní hadičky a kanyly. Je-li jehla nebo kanyla ucpaná, neproplachujte je; místo toho vložte novou jehlu nebo kanylu do jiného bodu vpichu a zablokovanou kanylu zlikvidujte.

- Postup v případě hypersenzitivní reakce je popsán viz oddíl 5.1 oddíl 5.2 a oddíl 5.3.
- Na konci infuze pumpa spustí alarm. Prázdný infuzní vak označuje čas ukončení infuze a začátku klinického pozorování (viz bod 4.5).

POZNÁMKA: V tuto chvíli nerušte nitrožilní přístup. Intravenózní vstup by měl být zůstat zachován po celou dobu trvání monitorování infuze.

- Infuzní hadičku propláchněte 20 ml fyziologického roztoku.
- Poté, co se na pumpě zobrazí 20 ml propláchnutí, pumpu manuálně zastavte.

Z pacientovy intravenózní kanyly nebo centrálního venózního přístupu odstraňte infuzní hadičku.

Na konci infuze mohou být všechny **intravenózní vaky** a hadičky vyhozeny do domácího odpadu, pokud nejsou viditelně kontaminovány krví. **Kontaminované hadičky a injekční jehly** je třeba vyhodit do nádoby na nebezpečný biologický odpad.

4.4.4. Měření životních funkcí

Životní funkce (krevní tlak, tělesná teplota, dechová frekvence a srdeční frekvence) se zjišťují nejméně 10 minut před infuzí, každých 30 minut během infuze a na konci infuze.

Během období klinického pozorování po podání dávky budou životní funkce zjišťovány každých 60 minut a na konci doby pozorování.

4.5 Období pozorování

Pro první tři (3) domácí infuze musí infuzní sestra zůstat s pacientem 2 hodiny po skončení aplikace, pro ujištění, že pacient snášel lék bez komplikací (viz **bod 5**).

U pacientů, kteří absolvovali více infuzí bez výskytu reakcí souvisejících s infuzí (IRR), lze následné pozorování zkrátit na 1 hodinu po podání a následný telefonický kontakt s infuzní sestrou 1 hodinu po skončení pozorovací doby za účelem ověření tolerance po infuzi, pokud s tím ošetřující lékař souhlasí.

Každých 60 minut až do konce doby pozorování se změří vitální funkce, přičemž se změří i ke konci doby pozorování. V případě jakýchkoli nežádoucích účinků (ADR)/reakcí souvisejících s infuzí (IRR) nebo jiných bezpečnostních obav postupujte podle pokynů v „plánu nouzové léčby“ (viz **oddíl 5.3**) a zaznamenejte jakýkoli klinický nález do deníku (**příloha č. 2**).

Po skončení doby pozorování odstraňte pacientovi žilní vstup a podle potřeby zlikvidujte všechny použité materiály do nádoby na nebezpečný biologický odpad.

Jednu hodinu po skončení doby pozorování infuzní sestra ještě jednou zavolá pacientovi za účelem následného sledování snášenlivosti po podání infuze.

5. Bezpečnostní informace: reakce související s infuzí (IRR)

Vzhledem k tomu, že přípravek ELFABRIO® je intravenózní proteinový přípravek mohou se při podání objevit hypersenzitivní reakce nebo reakce související s infuzí (IRR).

Reakce související s infuzí jsou nežádoucí příhody s nástupem po zahájení infuze až do 2 hodin po ukončení infuze (viz také bod 2 příbalové informace).

Nejčastěji pozorovanými příznaky reakcí souvisejících s infuzí (IRRs) byly závratě, bolest hlavy, pocit na zvracení, nízký krevní tlak, únava a horečka. Stejně jako u všech intravenózních proteinových přípravků se mohou objevit hypersenzitivní reakce alergického typu, které se projevují jako nadměrné a dlouhotrvající stahy svalů dýchacích cest, což způsobuje potíže s dýcháním (bronchospasmus), otok obličeje, úst a hrdla, sípání, nízký krevní tlak, kopřivku, polykací potíže, vyrážku, dušnost, zrudnutí, tíseň na hrudi, svědění, kýchání a překrvení nosní sliznice

Tento přehled nežádoucích účinků není úplný a je třeba se seznámit i s možnými dalšími nežádoucími účinky, jejichž výčet naleznete v Příbalové Informaci pro pacienta. Příbalová informace pro pacienta (PIL) je distribuována v každém balení léčivého přípravku a lze jí také vyhledat na po zadání názvu <http://www.olecich.cz>

5.1. Identifikace

Během léčby přípravkem ELFABRIO® se mohou objevit reakce související s infuzí (IRRs), včetně závažných hypersenzitivních reakcí nebo anafylaktických reakcí. Klinické příznaky a projevy anafylaxe podle systému a závažnosti jsou uvedeny v **tabulce 1** níže.

Tabulka 1 - Hodnocení intenzity anafylaktické reakce

	Kožní	Trávicího traktu	Respirační	Kardiovaskulární	Neurologická
Mírná	Náhlé svědění očí a nosu, generalizované svědění, zarudnutí kůže, kopřivka	Svrbení/svědění v ústech, nevolnost, mírná bolest břicha	Ucpaný nos a/ nebo kýchání, výtok z nosu, tlak na hrudi	-	Změna chování, úzkost
Střední	Jak je uvedeno výše + Angioedém (otok obličeje, úst a hrdla)	Jak je uvedeno výše + otok rtů, zvracení, křeče a bolest břicha, průjem	Jak je uvedeno výše + chrapot, štěkavý kašel, potíže s polykáním, stridor, dušnost, sípání	Tachykardie (zvýšení o 15 tepů za minutu)	Strach ze smrti
Vážná	Jak je uvedeno výše	Jak je uvedeno výše + Inkontinence stolice	Jak je uvedeno výše + cyanóza nebo saturace O ₂ < 92%, zástava dýchání	Hypotenze, kolaps, arytmie, těžká bradykardie, srdeční zástava	Zmatenost, ztráta vědomí

Zdroj: Muraro A, Roberts G, Clark A, a spol. Zvládání anafylaxe v dětství: stanovisko Evropské akademie alergologie a klinické imunologie. Alergie. 2007;62(8):857-71.

Pokud se během léčby objeví kterýkoli z výše uvedených příznaků anafylaktické reakce, infuzní sestra/pečovatel(e) podniknou kroky nezbytné k záchraně života. Zastaví infuzi a poté okamžitě zavolá ošetřujícího lékaře, který mu poskytne instrukce, jak postupovat podle pokynů uvedených v tabulce 2.

Žádný konkrétní postup nelze provést bez potvrzení ošetřujícího lékaře.

5.2. Postup při nežádoucí reakci na infuzi

Následující pokyny uvádějí postupy první pomoci, které by měly být použity ke zvládnutí závažné hypersenzitivní reakce během domácího podávání léku.

Při prvních příznacích reakce:

- Okamžitě přerušete podávání léčivého přípravku.
- Udržujte žilní přístup pomocí fyziologického roztoku.
- Umístěte pacienta do pohodlné polohy a pokud možno do Trendelenburgovy polohy (se zvednutýma nohama, aby se zabránilo hypotenzi). Pokud má pacient potíže s dýcháním, je vhodnější poloha vsedě než vleže.
- Pokud jsou známky a příznaky závažné nebo se rychle zhoršují, proveďte život zachraňující úkony a poté okamžitě zavolejte ošetřujícího lékaře, který vám poskytne instrukce, jak postupovat podle pokynů uvedených v tabulce 2.
- Veškerá opatření přijatá pro reakci související s infuzí (IRR) budou zaznamenána v deníku

5.3. Plán nouzové léčby

Plán nouzové léčby je definován jako: opatření, která mají být přijata v případě precitlivělosti, alergických příznaků a reakcí.

Tabulka 2 – plán nouzové léčby

Známky a příznaky	Doporučená / navrhovaná opatření	Doporučené / navrhované léky
Mírné: Bolest hlavy, horečka, návaly horka, závratě, třes.	1. Zavolejte ošetřujícímu lékaři ohledně dalších pokynů a léků, které je třeba podat; 2. Po dohodě s ošetřujícím lékařem snižte rychlost infuze o 25 % až 50 % nebo zvažte ukončení infuze 3. Pokud příznak přetrvává 10 minut po prvním snížení rychlosti, snižte rychlost infuze o dalších 25 % nebo zvažte ukončení infuze, pokud je to považováno za vhodné, pokud příznak přetrvává 10 minut po prvním snížení rychlosti; 4. Zavolejte znovu ošetřujícímu lékaři a vyžádejte si pokyny, včetně pokynů k podání jakýchkoli léků; 5. Ukončete infuzi, pokud příznak přetrvává i po dalších 10 minutách;	Pokud je instruováno zdravotnickou záchrannou službou nebo ošetřujícím lékařem, podejte: • paracetamol • Ibuprofen: • perorální/i.v. antihistaminika nebo • jiné léky v závislosti na povaze příznaků.
Střední: Nevolnost, zvýšení tepové frekvence, bolest na hrudi, celotělová vyrážka, kopřivka, svědění, vysoký krevní tlak, silná bolest hlavy, zvracení, průjem, křeče v břiše, trávicí obtíže, bolest svalů nebo kloubů.	1. Zastavte podávání; 2. Zavolejte na číslo pohotovostní služby a poté ošetřujícímu lékaři pro další pokyny, včetně doporučení k podávání případných léků; 3. Podejte doporučenou léčbu; 4. Uveďte záznam o události do Deníku a vyplňte formulář Hlášení podezření na nežádoucí účinky léčivého přípravku 5. Ošetřující lékař by měl před dalším podáním znovu posoudit vhodnost domácí infuze.	Pokud doporučí ošetřující lékař a podle povahy příznaků: • perorální/parenterální antihistaminika nebo • perorální/parenterální kortikosteroidy. • a další léky indikované ošetřujícím lékařem.
Vážné: nízký krevní tlak a šok, dušnost, sípot, nedostatek kyslíku, zrychlené dýchání, stah svalů dýchacích cest (bronchospasmus), kašel, otok hrtanu, zástava dýchání, modré zbarvení kůže, poruchy srdečního rytmu, angioedém a anafylaktické reakce (otoky rukou, nohou, kotníků, obličeje, rtů, úst nebo hrdla, které mohou způsobit potíže s polykáním nebo dýcháním)	1. Okamžitě zastavte podávání; 2. Zavolejte na číslo tísňové linky; 3. Uveďte, že jste zdravotní sestra/pacient/pečovatel a popište závažnost situace; 4. Uveďte telefonní číslo a adresu; 5. Požádejte o okamžité vyslání sanitky; 6. Uveďte, že jste vyškoleni v první pomoci; 7. Uveďte, že máte lékárníčku a požádejte o radu ohledně vhodnosti poskytnutí první pomoci při čekání na sanitku; 8. V případě potřeby proveďte resuscitaci podle pokynů BLS/PBLS (základní resuscitace dospělých/základní resuscitace dětí); 9. Informujte ošetřujícího lékaře o události; 10. Vyplňte formulář Hlášení podezření na nežádoucí účinky léčivého přípravku	Léčba doporučená na tísňové lince podle povahy příznaků (dávkování a pokyny způsob podání viz text PIL): • i.m. adrenalin nebo • perorální/parenterální antihistaminika nebo • perorální/parenterální kortikosteroidy nebo • beta-2 agonista – sprej nebo nebulizovaný • fyziologický roztok podle klinického stavu
Kontaktní údaje:	Telefon ošetřujícího lékaře: Číslo tísňové linky: 155, 112	

6. PŘÍLOHY

Příloha č. 1 Příbalová informace pro pacienta o přípravku ELFABRIO®

- Bude poskytnuto jako samostatný dokument.

Příloha č. 2 Deník

Deník pro domácí infuzi ELFABRIO®

Obecné údaje (vyplní ošetřující lékař)

Číslo tísňové linky: 155, 112

KONTAKTNÍ ÚDAJE

Pacient	Jméno:	
	Datum narození:	
	Adresa:	
	PSČ / město:	
	Telefon:	
Pacientův pečovatel	Jméno:	
	Adresa:	
	PSČ / město:	
	Telefon:	
	Proškolen/a:	dd/mm/rrrr
Infuzní sestra:	Jméno:	
	Organizace:	
	Adresa:	
	PSČ / město:	
	Proškolen/a:	dd/mm/rrrr
Ošetřující lékař:	Jméno:	
	Nemocnice:	
	Adresa:	
	PSČ / město:	
	Telefon:	
	Proškolen/a:	dd/mm/rrrr
Lékárna	Jméno:	
	Adresa:	
	PSČ / město:	
	Telefon:	

Údaje o podání

Údaje o podání (vyplní ošetřující lékař)

Přípravek Elfabrio® byl podáván od	Datum (dd-mmm-rrrr):	
Dávkovací režim přípravku ELFABRIO®		
- Dávka (ml)	1 mg/kg každé 2 týdny ☐	2 mg/kg každé 4 týdny ☐
- Frekvence		
- Rychlost podávání infuze		
- Celkový objem v infuzním vaku (ml)		
-Premedikace		
Důvody pro domácí infuzi přípravku ELFABRIO®		
Uveďte podporu, kterou má infuzní sestra/pečovatel poskytnout v domácím prostředí.		

Formulář při podání infuze

Formulář při podání infuze (vyplní se při každém podání infuze)

- Pacient/pečovatel(e) byli informováni o souvisejících rizicích domácí infuze přípravku Elfabrio® a byli náležitě poučeni o použití nouzového vybavení
- V případě reakce související s infuzí zpomalte nebo okamžitě přerušete infuzi (v závislosti na závažnosti reakce) a kontaktujte ošetřujícího lékaře.
- Nezbytné kroky v případě závažné reakce spojené s infuzí, **včetně kontaktních údajů pro případ nouze**, jsou popsány v plánu nouzové léčby¹. Během infuze ho mějte k dispozici.

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže/ datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	

Datum infuze	Datum (dd.mm.rrrr)
Celkový zdravotní stav pacienta – popište případné nové zdravotní problémy, které se u pacienta před infuzí vyskytly	
Dávka (ml)	
Počet použitých lahviček	
Celkový objem v infuzním vaku (ml)	
Šarže / datum expirace	
Délka podávání	
Rychlost infuze nebo doba podání	
Problémy/poznámky týkající se infuze (včetně reakcí souvisejících s infuzí), přijatých opatření a výsledku)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečovatel (pokud se liší od výše uvedených)	