

Fabrazyme® (agalzydaza beta) – domowa terapia infuzyjna:

Przewodnik dla osób z fachowego personelu medycznego prowadzących leczenie pacjentów z chorobą Fabry’ego

Wersja nr 1.1: 19 września 2011 r.

Procedury przedstawione w niniejszym dokumencie stanowią ogólne wskazówki, ale podlegają zasadom lokalnej praktyki medycznej, a także krajowym przepisom i regulacjom

SPIS TREŚCI

1	CELE NINIEJSZEGO DOKUMENTU	3
2	KWALIFIKACJA PACJENTA DO DOMOWEJ TERAPII INFUZYJNEJ.....	4
3	WYMAGANIA I ORGANIZACJA INFUZJI DOMOWYCH.....	5
3.1	Pacjent.....	5
3.2	Lekarz prowadzący leczenie	6
3.3	Środki farmaceutyczne i sprzęt infuzyjny	7
3.4	Pielęgniarka wykonująca infuzję	7
3.5	Premedykacja i leczenie stosowane w sytuacjach nagłego zagrożenia medycznego	8
3.6	Dzienniczek	8
4	SZKOLENIE W ZAKRESIE PRZYGOTOWYWANIA I PODAWANIA PRODUKTU LECZNICZEGO FABRAZYME	10
5	PODAWANIE PRODUKTU LECZNICZEGO FABRAZYME.....	11
5.1	Przepisany schemat leczenia.....	11
5.2	Materiały	11
5.3	Przygotowanie	12
5.4	Rekonstytucja produktu leczniczego Fabrazyme	12
5.5	Rozcieńczenie	13
5.6	Napełnianie linii infuzyjnej	14
5.7	Wprowadzanie igły do żyły	14
5.8	Podawanie	15
5.9	Przygotowanie infuzji produktu leczniczego Fabrazyme w przypadku używania urządzenia do dostępu żylnego.....	15
6	INFORMACJE DOTYCZĄCE BEZPIECZEŃSTWA PRODUKTU LECNICZEGO FABRAZYME.....	17
7	ZGŁASZANIE ZDARZEŃ DOTYCZĄCYCH BEZPIECZEŃSTWA	17
8	INFORMACJE DODATKOWE	19
9	PIŚMIENNICTWO	19
10	ZAŁĄCZNIKI.....	19
10.1	Charakterystyka produktu leczniczego Fabrazyme	20
10.2	Formularz zdarzenia niepożądanego	21
10.3	Dzienniczek	22

1 Cele niniejszego dokumentu

Celem niniejszego dokumentu jest przekazanie wskazówek dla osób z personelu medycznego, dotyczących postępowania z pacjentami przyjmującymi produkt leczniczy Fabrazyme® w domu. Procedura ta (opisana szczegółowo poniżej) rozpoczyna się od oceny i selekcji pacjentów, a także omówienia wymagań dotyczących wykonywania infuzji w domu. Następnie organizuje się infuzje domowe i prowadzi się szkolenie.

W niektórych zaburzeniach spichrzania lizosomalnego dostępna jest enzymatyczna terapia zastępcza. Aby zwiększyć wygodę pacjentów oraz poprawić ich jakość życia, leczenie dożylnie można realizować w domu pacjenta, o ile możliwe jest spełnienie określonych wymagań [1-3]. Terapia infuzyjna Fabrazyme® jest dostępna do leczenia pacjentów z chorobą Fabry'ego i jest ogólnie dobrze tolerowana [4-6].

Pacjentom z chorobą Fabry'ego można zaoferować domową terapię infuzyjną w celu zmniejszenia uciążliwości wykonywania infuzji co dwa tygodnie w warunkach szpitalnych. Celem niniejszego dokumentu jest przekazanie wskazówek dotyczących sposobu przeniesienia terapii infuzyjnej Fabrazyme ze szpitala do domu pacjenta. Proces ten obejmuje wybór kwalifikujących się pacjentów, a także staranną ocenę wszystkich szczegółów związanych z organizacją infuzji domowych.

Jeśli wymagania mogą zostać spełnione, wówczas pacjent może otrzymać leczenie we własnym środowisku życia, co zwiększa komfort oraz elastyczność czasu podawania leczenia. Pozwala to uniknąć poświęcania czasu na przejazdy do szpitala i z powrotem do domu; pacjent może normalnie realizować zajęcia szkolne oraz łatwiej organizować swoje życie społeczne i zawodowe. Ponadto taka forma leczenia redukuje ograniczenia dotyczące zasobów szpitalnych [1].

Decyzja o przeniesieniu leczenia produktem leczniczym Fabrazyme do domu pacjenta jest podejmowana przez lekarza prowadzącego leczenie i powinna uwzględniać preferencje pacjenta, jak również jego stan medyczny.

Infuzje domowe odbywają się na odpowiedzialność lekarza prowadzącego leczenie. Materiały edukacyjne należy przekazać tylko w przypadku, gdy lekarz prowadzący leczenie uzna, że pacjent kwalifikuje się do leczenia infuzjami domowymi. Lekarz prowadzący leczenie pozostaje odpowiedzialny za zapewnienie bezpiecznego podawania leku pacjentowi. Powinno to zostać sprawdzone i udokumentowane przez lekarza prowadzącego leczenie.

Procedury przedstawione w niniejszym dokumencie stanowią ogólne wskazówki, ale podlegają zasadom lokalnej praktyki medycznej, a także krajowym przepisom i regulacjom.

2 Kwalifikacja pacjenta do domowej terapii infuzyjnej

Przed dokonaniem jakichkolwiek ustaleń lekarz nadzorujący opiekę medyczną pacjenta musi określić, czy pacjent spełnia następujące podstawowe kryteria dotyczące przeniesienia szpitalnej terapii infuzyjnej do warunków domowych pacjenta:

- Stan medyczny pacjenta musi być stabilny. Przed podjęciem decyzji o przeniesieniu terapii należy przeprowadzić kompleksową ocenę.
- Pacjent musi otrzymywać infuzje produktu leczniczego Fabrazyme w kontrolowanych warunkach od kilku miesięcy. Warunkiem wstępnym przeniesienia terapii do domu pacjenta jest udokumentowana dobra tolerancja infuzji bez występowania reakcji związanych z infuzją (IAR) lub z łagodnymi IAR, które można ograniczać, stosując premedykację.
- Pacjent ściśle przestrzegał zasad zaleconego schematu infuzji.

3 Wymagania i organizacja infuzji domowych

Gdy pacjent zostanie uznany za kwalifikującego się do infuzji domowych na podstawie podstawowych kryteriów, należy rozważyć szereg wymagań w celu zapewnienia, że infuzje produktu leczniczego Fabrazyme można będzie wykonywać w sposób bezpieczny, skuteczny i niezawodny w domu pacjenta.

3.1 Pacjent

Kwestie ogólne

- Pacjent i/lub jego opiekun powinni otrzymać od lekarza prowadzącego leczenie informacje na temat leczenia domowego, związanych z nim zagrożeń, a także możliwości uzyskania pomocy medycznej w domu; ponadto muszą wyrazić zgodę na leczenie w warunkach domowych.
- Pacjent i/lub jego opiekun muszą rozumieć chorobę, a także być w stanie rozpoznać zdarzenia niepożądane i rozumieć, co należy zrobić w razie ich wystąpienia.
- Środowisko domowe musi być odpowiednio dostosowane do domowej terapii infuzyjnej – musi być dostępne czyste miejsce z dostępem do energii elektrycznej, wody, telefonu, chłodziarki, jak też musi być dostępna przestrzeń fizyczna umożliwiającą przechowywanie produktu leczniczego Fabrazyme oraz innych materiałów infuzyjnych.
- Pacjent musi zostać poinformowany o tym, że infuzję należy zawsze wykonywać w obecności osoby dorosłej, tj. pielęgniarki lub innej osoby dorosłej, która nabyła umiejętności związane z podawaniem infuzji, ma odpowiednią wiedzę na temat zabiegu infuzji i została odpowiednio przeszkolona w zakresie koniecznych działań w razie wystąpienia reakcji na infuzję bądź błędów w podawaniu leku (co powinno zostać ocenione przez lekarza prowadzącego leczenie lub pielęgniarkę).

Kwestie medyczne

- Pacjent musi być fizycznie i psychicznie zdolny do wykonywania infuzji w domu. Lekarz prowadzący leczenie jest odpowiedzialny za zalecenie wykonywania infuzji produktu leczniczego Fabrazyme w domu.
- Pacjent musi mieć dostęp żylny lub centralne żyłne urządzenie dostępne, które umożliwi odpowiednią infuzję.

3.2 Lekarz prowadzący leczenie

- Lekarz prowadzący leczenie jest odpowiedzialny za podjęcie wszelkich niezbędnych działań administracyjnych, które umożliwią dalsze działania ze strony pozostałych zainteresowanych osób (pacjenta i/lub jego opiekuna, pielęgniarki, farmaceuty).
- Lekarz prowadzący leczenie jest odpowiedzialny za dobranie szybkości infuzji oraz dawki. Szybkości infuzji produktu leczniczego Fabrazyme, która była dobrze tolerowana przez pacjenta w bardziej kontrolowanym środowisku (np. w szpitalu lub innej placówce medycznej), nie należy zmieniać w warunkach domowych, chyba że jest to konieczne z uwagi na bezpieczeństwo. Wszystkie zmiany dotyczące podawania produktu leczniczego Fabrazyme należy wyraźnie udokumentować w dzienniczku (załącznik 3).
- Infuzje domowe odbywają się na odpowiedzialność lekarza prowadzącego leczenie. Materiały edukacyjne należy przekazać tylko w przypadku, gdy lekarz prowadzący leczenie uzna, że pacjent kwalifikuje się do leczenia infuzjami domowymi. Lekarz prowadzący leczenie pozostaje odpowiedzialny za zapewnienie bezpiecznego podawania leku pacjentowi. Powinno to zostać sprawdzone i udokumentowane przez lekarza prowadzącego leczenie.
- Premedykacja przed wlewem, jeśli była stosowana w szpitalu lub w innym środowisku medycznym (np. leki przeciwhistaminowe, paracetamol, ibuprofen, kortykosteroidy), powinna być kontynuowana i należy ją przepisać pacjentowi, jak też opisać w dzienniczku. Nie należy modyfikować tego leczenia w warunkach domowych, chyba że będzie to wymagane z medycznego punktu widzenia i zaleci to lekarz prowadzący leczenie.
- Należy zapewnić lek ratunkowy, przepisując go pacjentowi, jak też określając zasady jego zastosowania w dzienniczku.
- Lekarz prowadzący leczenie musi zapewnić dostępność szybkiej i niezawodnej metody komunikacji w celu umożliwienia szybkiego zareagowania w sytuacji zagrożenia, gdy konieczna będzie szybka pomoc medyczna.
- Pacjenci, u których wystąpią zdarzenia niepożądane, muszą niezwłocznie skontaktować się z lekarzem prowadzącym lub z osobą przez niego wyznaczoną. W takim przypadku lekarz prowadzący leczenie lub osoba przez niego wyznaczona może uznać, że kolejne infuzje będą musiały odbywać się w szpitalu lub w innej placówce medycznej.
- Lekarz prowadzący leczenie jest odpowiedzialny za regularne monitorowanie choroby

u pacjenta otrzymującego infuzje domowe.

- Odpowiednie planowanie i monitorowanie infuzji jest obowiązkiem lekarza prowadzącego leczenie oraz pielęgniarki.

3.3 Środki farmaceutyczne i sprzęt infuzyjny

Leczenie oraz wszystkie niezbędne materiały zostaną przekazane zgodnie z lokalnymi ustaleniami oraz przepisami.

3.4 Pielęgniarka wykonująca infuzję

- Pielęgniarka będzie odgrywała rolę koordynatora pomiędzy lekarzem prowadzącym leczenie a pacjentem i/lub jego opiekunem w kontekście organizowania leczenia w domu, jak też zapewni lekarzowi prowadzącemu leczenie, pacjentowi i/lub jego opiekunowi niezbędną pomoc w terapii domowej.
- Pielęgniarka ma kwalifikacje do wykonywania wlewów dożylnych, została odpowiednio przeszkolona w zakresie zasad podawania produktu leczniczego Fabrazyme, a także została przeszkolona w zakresie możliwych zdarzeń niepożądanych (w tym ciężkich zdarzeń niepożądanych, takich jak reakcje anafilaktoidalne), jak również właściwego postępowania w przypadku wystąpienia takich zdarzeń.
- Pielęgniarka będzie ściśle przestrzegała metody przygotowywania i podawania produktu leczniczego Fabrazyme opisanej w niniejszej instrukcji.
- Pielęgniarka będzie ściśle przestrzegała przepisanej dawki i szybkości infuzji produktu leczniczego Fabrazyme wskazanych w dzienniczku (załącznik 3).
- Pielęgniarka udokumentuje każde podanie produktu leczniczego Fabrazyme w dzienniczku (załącznik 3).
- Odpowiednie planowanie i monitorowanie infuzji jest obowiązkiem lekarza prowadzącego leczenie oraz pielęgniarki.
- W przypadku wystąpienia reakcji na infuzję (IAR) pielęgniarka **musi przerwać infuzję** i skontaktować się telefonicznie z lekarzem prowadzącym leczenie i/lub krajowym numerem alarmowym, opisanym w dzienniczku. Należy także skontaktować się z lekarzem prowadzącym leczenie i/lub krajowym numerem alarmowym, jeśli reakcja na infuzję wystąpi w krótkim czasie po zakończeniu infuzji. Każdą reakcję na infuzję należy udokumentować w dzienniczku (załącznik 3).

3.5 Premedykacja i leczenie stosowane w sytuacjach nagłego zagrożenia medycznego

- Należy zapewnić odpowiednią premedykację dla danego pacjenta. W warunkach domowych nie należy modyfikować leczenia stosowanego w szpitalu lub innej placówce medycznej, chyba że będzie to uzasadnione z medycznego punktu widzenia i zaleci to lekarz prowadzący leczenie.
- Muszą być dostępne leki umożliwiające podjęcie działań w sytuacji nagłego zagrożenia medycznego, gdyby okazało się to konieczne. Pacjent i/lub jego opiekun muszą zostać odpowiednio przeszkoleni w zakresie stosowania leków ratunkowych.
- W przypadku, gdy u pacjenta wystąpi zdarzenie niepożądane podczas infuzji lub w krótkim czasie po jej zakończeniu, **infuzję należy natychmiast przerwać**, jak też należy skontaktować się z lekarzem prowadzącym leczenie lub osobą przez niego wyznaczoną w celu uzyskania porady. W takim przypadku może okazać się konieczne podawanie kolejnych infuzji w szpitalu lub innej placówce medycznej. Wszystkie zdarzenia niepożądane, w tym błędy w stosowaniu leków, powinny być zgłaszane do Działu Nadzoru nad Bezpieczeństwem Farmakoterapii firmy Sanofi-Aventis przez lekarza prowadzącego leczenie (instrukcje dotyczące zgłaszania przedstawiono w punkcie 7 niniejszej instrukcji „Zgłaszanie zdarzeń dotyczących bezpieczeństwa”).

3.6 Dzienniczek

- Dzienniczek służy jako środek komunikacji dla wszystkich osób zaangażowanych w podawanie produktu Fabrazyme w warunkach domowych.
- Pielęgniarka/pacjent/opiekun będzie odnotowywać w dzienniczku obserwacje i działania wynikające z pierwszej rozmowy kwalifikacyjnej, a także wszystkie istotne informacje dotyczące kolejnych wizyt.
- Należy uzupełnić listę kontaktów i musi ona być dostępna w domu w dzienniczku dla pacjenta i/lub jego opiekuna, a także pielęgniarki.
- Dzienniczek należy przechowywać w domu pacjenta, a pielęgniarka/pacjent/opiekun powinni odnotowywać w nim każde podanie produktu leczniczego Fabrazyme.
- Pacjent musi przynosić ze sobą dzienniczek do szpitala na każdą wizytę, a następnie zabierać go ze sobą z powrotem do domu.
- Lekarz prowadzący leczenie powinien wyraźnie wpisać w dzienniczku dawkę, wymagającą objętość rekonstytucji, szybkość infuzji, a także wszelkie zmiany. Lekarz

prowadzący leczenie powinien wyraźnie określić, co należy zrobić i jakie leki należy podać w razie wystąpienia poważnej reakcji związanej z infuzją, zgodnie z aktualnymi standardami medycznymi stosowanymi w nagłych wypadkach. W dzienniczku należy wpisać dane kontaktowe lekarza prowadzącego leczenie, a także krajowy numer alarmowy.

4 Szkolenie w zakresie przygotowywania i podawania produktu leczniczego Fabrazyme

Zasadniczo wstępne instrukcje zostaną przekazane podczas pobytu w szpitalu, a poziom wsparcia wymagany od pielęgniarki w warunkach domowych zostanie omówiony i uzgodniony przez lekarza prowadzącego leczenie oraz pacjenta i/lub jego opiekuna. Lekarz prowadzący leczenie jest odpowiedzialny za zorganizowanie infuzji domowych oraz za uzgodnienie kwestii związanych z wykonywaniem infuzji w domu. Pielęgniarka przeprowadzi całą procedurę pierwszych infuzji w domu pacjenta. Następnie, jeżeli pacjent woli wykonywać infuzje samodzielnie lub przy udziale opiekuna, muszą zostać spełnione następujące warunki:

- Pacjent i/lub jego opiekun muszą zostać odpowiednio przeszkoleni przez pielęgniarkę w zakresie przygotowywania i podawania infuzji. Pielęgniarka wyjaśni i zademonstruje pacjentowi i/lub jego opiekunowi pełną procedurę infuzji, w tym przeprowadzi szkolenie na temat higieny rąk, odpowiedniej dezynfekcji oraz zasad aseptyki podczas przygotowywania infuzji.
- Podczas kolejnych wizyt pielęgniarka będzie obecna, aby służyć pomocą, do czasu aż pacjent i/lub jego opiekun dokładnie zapoznają się z całą procedurą wykonywania infuzji.
- Podczas rekonstytucji i podawania produktu leczniczego Fabrazyme należy przestrzegać procedur opisanych w Charakterystyce Produktu Leczniczego Fabrazyme (załącznik 1), a także w punkcie 5 niniejszego dokumentu „Podawanie infuzji produktu leczniczego Fabrazyme”, a każde podanie produktu leczniczego Fabrazyme należy udokumentować w dzienniczku (patrz załącznik 3).
- Jeżeli nabyto umiejętności wymagane do samodzielnego podawania leku, infuzję należy zawsze wykonywać w obecności osoby dorosłej mającej odpowiednią wiedzę na temat zabiegu infuzji i odpowiednio przeszkoloną w zakresie koniecznych działań w razie wystąpienia reakcji na infuzję bądź błędów w podawaniu leku, co zostanie ocenione przez lekarza prowadzącego leczenie lub pielęgniarkę.
- W razie wystąpienia jakiegokolwiek reakcji na infuzję **należy natychmiast przerwać infuzję**, a pacjent lub opiekun powinni skontaktować się z lekarzem prowadzącym leczenie lub wyznaczoną przez niego osobą z personelu medycznego. W sytuacjach nagłych należy wykonać działania opisane w dzienniczku (załącznik 3). Taką samą procedurę należy zastosować w przypadku, gdy reakcja na infuzję wystąpi w krótkim czasie po zakończeniu infuzji.

5 Podawanie produktu leczniczego Fabrazyme

Instrukcje użycia dotyczące rekonstytucji, rozcieńczenia i podania można znaleźć w Charakterystyce Produktu Leczniczego (ChPL, załącznik 1). W tym punkcie przedstawiono szczegółowy opis.

5.1 Przepisany schemat leczenia

Dawka produktu leczniczego Fabrazyme, wymagana objętość rekonstytucji, szybkość infuzji, premedykacja, leczenie ratunkowe oraz wszelkie zmiany będą określone przez lekarza prowadzącego leczenie. Przepisane leki należy wpisać w dzienniczku (załącznik 3). Wszystkie zmiany dotyczące przepisanych leków (dawki lub szybkości infuzji) należy także wpisać w dzienniczku.

5.2 Materiały

Dostarczane przez szpital/aptekę pacjentowi lub osobie trzeciej z odpowiednią receptą:

- Fiolki produktu leczniczego Fabrazyme (5 mg lub 35 mg na fiolkę); należy przechowywać je w czystej lodówce w temperaturze od +2°C do +8°C.
- Sterylna woda do wstrzykiwań do rekonstytucji produktu leczniczego Fabrazyme.
- Roztwór NaCl 0,9%, 2 x 250 ml do podawania dożylnego.
- Roztwór NaCl 0,9%, 2 x 50 ml do przepłukania linii infuzyjnej przed infuzją oraz po infuzji.
- Chlorheksydyna 0,5% w alkoholu 70% (roztwór antyseptyczny).
- Odpowiednia liczba strzykawek o pojemności 2 ml, 10 ml i 50 ml, w zależności od przepisanej dawki produktu leczniczego Fabrazyme.
- 3 x sterylne igły podskórne (1,1 x 40 mm).
- 1 x igła infuzyjna.
- Wbudowany filtr o średnicy porów 0,2 mikrona, o niskim stopniu wiązania białek.
- Zestaw infuzyjny (linia do infuzji).
- Plaster.
- Jałowe gaziki do oczyszczenia skóry.
- Pojemnik na ostre odpady.

- Preparat do mycia rąk.
- Staza.
- Dodatkowe materiały w przypadku używania urządzenia do dostępu żylnego: heparyna, 0,9% roztwór NaCl, igły, strzykawki, pakiet opatrunkowy, sterylne rękawiczki, igła Gripper.
- Lek do stosowania w premedykacji (jeśli został przepisany).
- Lek ratunkowy (opisany w dzienniczku).

5.3 Przygotowanie

UWAGA: Instrukcje użycia (rekonstytucji, rozcieńczenia i podania) można znaleźć w ChPL (załącznik 1). W tym punkcie przedstawiono szczegółowy opis.

1. Przygotować czysty obszar roboczy i rozłożyć niezbędne materiały.
2. Fiolki produktu leczniczego Fabrazyme należy wyjąć z lodówki około 30 minut przed przygotowaniem leku, aby osiągnęły temperaturę pokojową.
3. Sprawdzić termin ważności wydrukowany na dole opakowania fiolki (nie należy używać produktu Fabrazyme po terminie ważności podanym na etykiecie).
4. Sprawdzić, czy liczba otrzymanych fiolek jest prawidłowa.
5. Przygotować liczbę fiolek wymaganą do jednej infuzji.
Uwaga: Należy przestrzegać instrukcji przechowywania leku, opisanych w instrukcji użycia w ChPL (załącznik 1).

5.4 Rekonstytucja produktu leczniczego Fabrazyme

1. Zdjąć kapsel z fiolki produktu leczniczego Fabrazyme.
2. Zdezynfekować gumowy korek fiolki produktu leczniczego Fabrazyme przy użyciu chlorheksydyny, a następnie pozostawić go do wyschnięcia na powietrzu.
3. Otworzyć sterylną wodę do wstrzykiwań.
4. Pobrać wymaganą ilość (w ml) sterylnej wody do strzykawki.

W przypadku fiolek zawierających 35 mg leku należy wykonać rekonstytucję każdej fiolki przy użyciu 7,2 ml wody do wstrzykiwań.

W przypadku fiolek zawierających 5 mg leku należy wykonać rekonstytucję każdej

fiolki przy użyciu 1,1 ml wody do wstrzykiwań.

5. Należy unikać kierowania silnego strumienia wody do wstrzykiwań ze strzykawki na proszek, aby zminimalizować powstawanie piany. Należy powoli, kroplami dodać wodę do wstrzykiwań do wnętrza fiolki. Delikatnie obrócić oraz przechylić każdą fiolkę. Nie należy odwracać fiolek, poruszać ich ruchem wirowym ani wstrząsać.
6. W razie potrzeby należy powtórzyć powyższe czynności dla dodatkowych fiolek produktu leczniczego Fabrazyme.
7. Po wymieszaniu mogą pojawić się małe pęcherzyki.
8. Należy pozostawić roztwór do odstania na kilka minut, aby zniknęły wszystkie widoczne pęcherzyki oraz aby upewnić się, że proszek odpowiednio się rozpuścił.
9. Po rekonstytucji należy sprawdzić wizualnie produkt leczniczy Fabrazyme przed użyciem. Powstały roztwór powinien być przezroczystym, bezbarwnym płynem, niezawierającym cząstek stałych. Ponieważ jest to roztwór białkowy, po rozcieńczeniu mogą czasem pojawić się drobne flokulacje/zmętnienie (opisywane jako cienkie, przejrzyste włókna).
10. W przypadku zauważenia ciał obcych lub przebarwienia cieczy, nie należy używać produktu i należy poinformować o tym pielęgniarkę i/lub lekarza prowadzącego leczenie.
11. Zaleca się rozcieńczenie fiolek natychmiast po rekonstytucji, aby zminimalizować zachodzące z czasem powstawanie cząstek białka.
12. Wszelkie resztki niewykorzystanego produktu lub jego odpady należy usunąć w sposób zgodny z lokalnymi przepisami.

5.5 Rozcieńczenie

1. Zdezynfekować wieczko/otwór 1 lub 2 worków zawierających 0,9% roztwór NaCl za pomocą chlorheksydydy i pozostawić do wyschnięcia na powietrzu.
2. Objętość przygotowanego roztworu produktu leczniczego Fabrazyme musi być taka sama jak objętość przepisana przez lekarza w dzienniczku (załącznik 3).
3. Wprowadzić igłę w wieczko worka infuzyjnego i powoli pobrać objętość 0,9% roztworu NaCl odpowiadającą objętości roztworu produktu leczniczego Fabrazyme po rekonstytucji, który zostanie dodany do worka.

Na przykład jeśli przepisana objętość roztworu leku po rekonstytucji wynosi 14 ml,

należy usunąć 14 ml (2 x 7 ml) z worka z roztworem NaCl. Nigdy nie należy usuwać więcej niż połowę zawartości worka z roztworem NaCl, aby zapewnić, że co najmniej połowę rozcieńczonego roztworu będzie stanowił roztwór NaCl.

4. Usunąć przestrzeń powietrzną w worku infuzyjnym, nabierając powietrze do strzykawki o pojemności 50 ml.
5. Powoli pobrać roztwór po rekonstytucji z każdej fiolki do łącznej wymaganej objętości. Po pobraniu tych porcji produkt po rekonstytucji nie powinien zawierać żadnej piany.
6. Delikatnie wstrzyknąć całą objętość roztworu produktu leczniczego Fabrazyme po rekonstytucji do worka z 0,9% roztworem NaCl.
7. Ostrożnie wymieszać roztwór produktu leczniczego Fabrazyme, delikatnie odwracając lub lekko masując worek infuzyjny. Nie należy wstrząsać workiem infuzyjnym ani nadmiernie go poruszać.
8. Podczas podawania rozcieńczonego roztworu powinien on być filtrowany przez wbudowany filtr o średnicy porów 0,2 mikrona, o niskim stopniu wiązania białek.

5.6 Napelnianie linii infuzyjnej

1. Wyjąć zestaw infuzyjny z opakowania i zamknąć go przy użyciu zacisku rolkowego. Podłączyć wbudowany filtr do linii infuzyjnej.
2. Wbić kolec do worka z 0,9% roztworem NaCl, który nie zawiera produktu leczniczego Fabrazyme, i napelnić zestaw infuzyjny, przytrzymując komorę kroplową do góry dnem i otwierając zacisk.
3. Napelnić cały zestaw, usunąć wszystkie pęcherzyki powietrza, które mogą być obecne, a następnie zamknąć zacisk rolkowy.
4. Podłączyć worek infuzyjny zawierający produkt leczniczy Fabrazyme do zestawu infuzyjnego. Zacisk powinien być wciąż zamknięty.

5.7 Wprowadzanie igły do żyły

W przypadku samodzielnego wykonywania infuzji osoba dorosła obecna podczas sesji infuzji powinna być odpowiednio przeszkolona (przez pielęgniarkę, lekarza prowadzącego leczenie lub wyznaczoną osobę z personelu medycznego) w zakresie techniki wprowadzania igły.

1. Upewnić się, czy przygotowanych jest kilka pasków plastra oraz czy końcówka zestawu infuzyjnego jest w zasięgu ręki. Umieścić obok chlorheksydyne wraz z kilkoma

gazikami.

2. Wyjąć igłę infuzyjną z opakowania.
3. Pacjent powinien usiąść i oprzeć jedno przedramię na stole (najlepiej na czystej ściereczce).
4. Założyć stażę i zdezynfekować miejsce, w którym zostanie wkluta igła. Odczekać aż skóra wyschnie.
5. Mocno napiąć skórę i wprowadzić igłę (oczekiem do góry) pod niewielkim kątem przez skórę do żyły. Gdy igła znajdzie się wewnątrz żyły, na początku rurki pojawi się widoczna krew.
6. Wprowadzić igłę do żyły na głębokość około 0,5 cm, aby nie wysunęła się od razu z powrotem. Użyć plastra do umocowania igły. Podłączyć zestaw z filtrem do igły.
7. Zdjąć stażę; rurka wypełni się krwią. Jeśli tak się nie stanie, oznacza to, że igła nie jest prawidłowo umieszczona w żyłę. Należy wówczas powtórzyć powyższą procedurę przy użyciu nowej igły. Otworzyć zacisk dla 0,9% roztworu NaCl.
8. Dostosować szybkość infuzji zgodnie z zaleceniem (dzienniczek, załącznik 3) i otworzyć zawór. Usiąść i zrelaksować się podczas infuzji.

5.8 Podawanie

- Ze względów mikrobiologicznych produkt należy zużyć niezwłocznie po przygotowaniu. Jeżeli roztwór nie zostanie niezwłocznie użyty, wówczas za czas i warunki przechowywania odpowiedzialny jest użytkownik. Produkt rozcieńczony w 0,9% roztworze NaCl zachowuje stabilność chemiczną podczas przechowywania przez okres do 24 godzin w temperaturze od 2°C do 8°C w miejscu bez dostępu światła.
- Dawka produktu leczniczego Fabrazyme, szybkość infuzji oraz wszelkie zmiany będą określone przez lekarza prowadzącego leczenie. Nie należy modyfikować leczenia w warunkach domowych, chyba że będzie to wymagane z medycznego punktu widzenia i zaleci to lekarz prowadzący leczenie.
- Po zakończeniu infuzji produktu leczniczego Fabrazyme należy przepłukać zestaw infuzyjny 0,9% roztworem NaCl z taką samą szybkością, a następnie usunąć igłę.

5.9 Przygotowanie infuzji produktu leczniczego Fabrazyme w przypadku używania urządzenia do dostępu żylnego

Jeśli pacjentowi wszczepiono urządzenie zapewniające dostęp dożylny do podawania produktu

lecniczego Fabrazyme, pielęgniarka pokaże pacjentowi i/lub jego opiekunowi, w jaki sposób należy dbać o higienę tego urządzenia, o ile nie zademonstrowano tego jeszcze podczas infuzji wykonywanych w szpitalu.

Właściwa dbałość w domu o urządzenie dostępu żylnego polega na jego regularnym przepłukiwaniu heparyną w celu zapobiegania wykrzepianiu krwi, a także na przestrzeganiu zasad techniki sterylnej w celu zapobiegania wniknięciu czynników zakaźnych do urządzenia.

Pacjent i/lub jego opiekun zostaną poinformowani o następujących niezbędnych działaniach:

- W trakcie używania produktu leczniczego Fabrazyme miejsce podawania leku należy osłonić przezroczystym opatrunkiem okluzyjnym. Opatrunek nie jest wymagany, gdy urządzenie nie jest używane.
- Dostęp należy przepłukać przy użyciu 5 ml 0,9% roztworu NaCl przed każdym użyciem i po każdym użyciu.
- Dostęp należy przepłukać przy użyciu 5 ml heparyny (100 j./ml) po każdym użyciu.

6 Informacje dotyczące bezpieczeństwa produktu leczniczego Fabrazyme

Pełne informacje na temat bezpieczeństwa produktu leczniczego Fabrazyme przedstawiono w punkcie 4 aktualnej Charakterystyki Produktu Leczniczego (załącznik 1).

7 Zgłaszanie zdarzeń dotyczących bezpieczeństwa

Zdarzenie niepożądane (AE) zdefiniowano jest jako dowolne niekorzystne zdarzenie fizyczne, psychologiczne lub behawioralne u pacjenta otrzymującego produkt leczniczy, które niekoniecznie musi mieć związek przyczynowy z tym leczeniem. Ciężkie zdarzenie niepożądane (SAE) oznacza zdarzenie, które spełnia co najmniej jedno z następujących kryteriów lub cech:

- Prowadzi do zgonu.
- Powoduje zagrożenie dla życia (dowolne zdarzenie, w związku z którym u pacjenta występowało ryzyko zgonu podczas zdarzenia; nie dotyczy to zdarzenia, które hipotetycznie mogło spowodować zgon w przypadku, gdyby miało bardziej poważny przebieg).
- Wymaga hospitalizacji lub przedłużenia hospitalizacji.
- Prowadzi do trwałej lub znacznej niepełnosprawności/inwalidztwa (dowolne zdarzenie niepożądane, które doprowadziło do znacznego upośledzenia zdolności danej osoby do wykonywania normalnych czynności życiowych).
- Stanowi wadę wrodzoną.
- Stanowi ważne zdarzenie medyczne (dowolne zdarzenie, które – w oparciu o odpowiednią ocenę medyczną – może zagrażać pacjentowi i może wymagać interwencji medycznej w celu uniknięcia jednego ze zdarzeń wymienionych powyżej).

W razie wystąpienia zdarzeń niesklasyfikowanych jako ciężkie oraz ciężkich AE, należy wypełnić Formularz zdarzenia niepożądanego (załącznik 2) i przesłać go faksem na nr (22) 280 06 03 lub pocztą do Działu Nadzoru nad Bezpieczeństwem Farmakoterapii firmy Sanofi-Aventis ul. Bonifraterska 17, 00-203 Warszawa, tel.: (22) 28 00 000. Dodatkowe wskazówki dotyczące zgłaszania działań niepożądanych znajdują się na stronie internetowej www.sanofi.pl. Działania niepożądane można również zgłaszać do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych, Al. Jerozolimskie 181 C, 02-222 Warszawa tel.: + 48 22 49 21 301, Faks: + 48 22 49 21 309, e-mail: ndl@urpl.gov.pl

Działania niepożądane uznane za ciężkie należy zgłosić na załączonym formularzu AE i przesłać faksem do firmy Sanofi-Aventis w ciągu 24 godzin na numer faksu (22) 28 00 603

Jeżeli pacjent zauważy, że popełniono błąd podczas przygotowywania i/lub podawania leku, pacjent lub pielęgniarz powinni skontaktować się z lekarzem prowadzącym leczenie, aby ustalić odpowiednie działania. Wszelkie błędy związane z przyjmowaniem leków należy zgłaszać spontanicznie do Działu Nadzoru nad Bezpieczeństwem Farmakoterapii firmy Sanofi-Aventis.

8 Informacje dodatkowe

Pełne wskazania oraz dodatkowe informacje na temat zatwierdzonych zastosowań produktu leczniczego Fabrazyme przedstawiono w Charakterystyce Produktu Leczniczego (załącznik 1). Inne szczegółowe informacje na temat produktu leczniczego Fabrazyme są dostępne na następującej stronie internetowej: Europejska Agencja Leków (EMA) (patrz <http://www.ema.europa.eu>).

9 Piśmiennictwo

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

10 Załączniki

1. Charakterystyka produktu leczniczego Fabrazyme
2. Formularz zdarzenia niepożądanego
3. Dzienniczek

10.1 Charakterystyka produktu leczniczego Fabrazyme

10.2 Formularz zdarzenia niepożądanego

10.3 Dzienniczek

Dzienniczek infuzji domowych produktu leczniczego Fabrazyme®

Dane ogólne (wypełnia lekarz prowadzący leczenie)

Alarmowy numer telefonu:

DANE KONTAKTOWE		
Pacjent	Imię i nazwisko:	
	Data urodzenia:	
	Adres:	
	Kod pocztowy / miasto:	
	Telefon:	
Dane kontaktowe opiekuna pacjenta	Imię i nazwisko:	
	Adres:	
	Kod pocztowy / miasto:	
	Telefon:	
Pielęgniarka	Imię i nazwisko:	
	Szpital/Przychodnia:	
	Adres:	
	Kod pocztowy / miasto:	
	Telefon:	
Lekarz prowadzący leczenie	Imię i nazwisko:	
	Szpital:	
	Adres:	
	Kod pocztowy / miasto:	
	Telefon:	
	Alarmowy numer telefonu	
Apteka	Imię i nazwisko:	
	Adres:	
	Kod pocztowy / miasto:	
	Telefon:	

Informacje dotyczące podawania leku (wypełnia lekarz prowadzący leczenie)

Produkt leczniczy Fabrazyme podawany od	Data (dd-mmrrrr):
Pierwsza infuzja w domu	Data (dd-mm-rrrr):
Schemat dawkowania Fabrazyme - Dawka	
- Częstość podawania	
- Szybkość infuzji	
- Wymagana objętość rekonstytucji (ml)	
- Łączna objętość w worku infuzyjnym (ml)	
Lek do stosowania w premedykacji (jeśli został przepisany)	
Powody wykonywania infuzji produktu leczniczego Fabrazyme w domu	
Wyniki i działania z pierwszej rozmowy kwalifikacyjnej	
Wskazać pomoc zapewnianą przez pielęgniarkę w domu	

Wymagane działania w razie wystąpienia ciężkiej reakcji na infuzję***(wypełnia lekarz prowadzący leczenie)***

1. Przerwać infuzję	
2. Zadzwoić pod krajowy numer alarmowy - Numer telefonu	
3. Zadzwoić do lekarza - Numer telefonu - Numer telefonu (całodobowy) - Imię i nazwisko lekarza - Nazwa kliniki - Adres	
Lek ratunkowy – podać dawkę	
Osoba kontaktowa pacjenta, którą należy powiadomić - Imię i nazwisko - Numer telefonu	

Niniejszy formularz należy wypełniać po każdej sesji infuzji

- Pacjent i/lub jego opiekun zostali poinformowani o zagrożeniach związanych z wykonywaniem infuzji produktu leczniczego Fabrazyme w domu, jak też zapewniono odpowiednie szkolenie z zakresu stosowania leków ratunkowych.
- W razie wystąpienia jakiegokolwiek reakcji związanej z infuzją **należy niezwłocznie przerwać infuzję**
- Wymagane działania w razie wystąpienia ciężkiej reakcji na infuzję, **w tym dane kontaktowe w sytuacjach nagłych**, są opisane w dzienniczku. Informacje te powinny być łatwo dostępne podczas procedury infuzji.

Dane infuzji

Data wykonania infuzji	Data (dd-mmrrrr):
Ogólny stan zdrowia pacjenta – opisać wszystkie nowe problemy zdrowotne, które mogą aktualnie występować u pacjenta przed infuzją	
Dawkę	
Wymagana objętość rekonstytucji (ml)	
Liczba użytych fiolek	fiołki 5 mg: fiołki 35 mg:
Czas trwania podawania leku	
Szybkość podawania	
Ewentualne problemy/uwagi dotyczące infuzji (w tym reakcje związane z infuzją, podjęte działania oraz skutki)	
Imię i nazwisko osoby odpowiedzialnej za infuzję oraz data - Pielęgniarka - Opiekun (jeśli jest nim inna osoba niż powyżej)	