

Fabrazyme® (agalzydaza beta) – domowa terapia infuzyjna:
Instrukcja dla pacjentów z chorobą Fabry’ego, którzy otrzymują
domową terapię infuzyjną produktem leczniczym Fabrazyme

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.

Prosimy uważnie zapoznać się z poniższymi informacjami przed rozpoczęciem stosowania domowej terapii infuzyjnej.

- Należy zachować niniejszą broszurę w łatwo dostępnym miejscu, aby w razie potrzeby móc ją ponownie przeczytać.
- W przypadku dodatkowych pytań należy zwrócić się do lekarza prowadzącego leczenie.
- Lek ten został przepisany ściśle określonej osobie. Nie należy przekazywać go innym osobom, nawet jeśli ich objawy są takie same, jak u pacjenta, ponieważ może on im zaszkodzić.
- Jeśli wystąpią jakiegokolwiek działania niepożądane, pacjent i/lub jego opiekun powinni powiadomić o tym lekarza prowadzącego leczenie lub pielęgniarkę.

SPIS TREŚCI

1. CHOROBA, LECZENIE I INFUZJE DOMOWE	3
1.1 Choroba Fabry’ego i jej leczenie	3
1.2 Infuzje domowe	3
1.3 Oceny bezpieczeństwa (działań niepożądanych i błędów w leczeniu).....	4
2. ORGANIZACJA LECZENIA W DOMU	5
2.1 Pacjent.....	5
2.2 Lekarz prowadzący leczenie	6
2.3 Środki farmaceutyczne i sprzęt infuzyjny	7
2.4 Pielęgniarka wykonująca infuzję	7
2.5 Premedykacja i leczenie stosowane w sytuacjach nagłego zagrożenia medycznego	7
2.6 Dzienniczek (załącznik B)	8
3. SZKOLENIE W ZAKRESIE PRZYGOTOWYWANIA I PODAWANIA PRODUKTU LECZNICZEGO FABRAZYME	9
4. JAK NALEŻY PRZYGOTOWYWAĆ I PODAWAĆ PRODUKT LECZNICZY FABRAZYME?	9
4.1 Materiały	9
4.2 Przygotowanie	11
4.3 Rekonstytucja produktu leczniczego Fabrazyme	11
4.4 Rozcieńczenie	12
4.5 Podawanie	13
5. ZAŁĄCZNIKI.....	15
A. Fabrazyme – Ulotka dla pacjenta.....	15
B. Dzienniczek.....	15

1. CHOROBA, LECZENIE I INFUZJE DOMOWE

Wspólnie z lekarzem prowadzącym leczenie podjął Pan/podjęła Pani decyzję o rozpoczęciu terapii infuzyjnej produktem leczniczym Fabrazyme®. Celem niniejszego dokumentu jest przekazanie Panu/Pani wskazówek dotyczących stosowania produktu leczniczego Fabrazyme w domu. Procedury przedstawione w niniejszym dokumencie stanowią ogólne wskazówki, ale podlegają zasadom lokalnej praktyki medycznej, a także krajowym przepisom i regulacjom. Lekarz prowadzący leczenie przekaze Panu/Pani szczegółowe informacje dostosowane konkretnie do Pana/Pani sytuacji.

1.1 Choroba Fabry'ego i jej leczenie

U pacjentów z chorobą Fabry'ego występuje niski poziom lub całkowity brak enzymu zwanego alfa-galaktozydazą A. W normalnych warunkach enzym ten jest odpowiedzialny za rozkładanie substancji tłuszczowej (globotriaosyloceramidu), w wyniku czego dochodzi do nieprawidłowego odkładania się tej substancji w ścianach naczyń krwionośnych oraz w innych tkankach organizmu. Główne objawy choroby Fabry'ego w wieku dziecięcym u chłopców obejmują epizody bólu i pieczenia w dłoniach i stopach, objawy żołądkowo-jelitowe, wysypkę skórą i zmniejszoną zdolność pocenia się. Objawy choroby w wieku dorosłym zazwyczaj dotyczą głównie serca, nerek i układu nerwowego. U kobiet przebieg choroby jest zmienny; często – choć nie zawsze – choroba ma u nich łagodniejszy przebieg niż u mężczyzn.

Produkt leczniczy Fabrazyme® to sztucznie wyprodukowany enzym o nazwie agalzydaza beta, który ma zastąpić naturalny enzym alfa-galaktozydazę A, którego brakuje lub który występuje w niewystarczającej ilości w organizmie pacjentów z chorobą Fabry'ego. Produkt leczniczy Fabrazyme jest wskazany w długotrwałym leczeniu pacjentów z potwierdzonym rozpoznaniem choroby Fabry'ego.

Dodatkowe informacje przedstawiono w charakterystyce produktu leczniczego Fabrazyme (załącznik A).

1.2 Infuzje domowe

Obecnie w niektórych krajach osoby z chorobą Fabry'ego i leczone produktem leczniczym Fabrazyme otrzymują infuzje w warunkach domowych. Decyzja o stosowaniu leczenia domowego powinna zostać podjęta przez pacjenta wspólnie z lekarzem prowadzącym jego leczenie, po wykonaniu pierwszych infuzji w szpitalu w celu upewnienia się, że nie sprawiają one problemów.

Infuzje domowe produktu leczniczego Fabrazyme umożliwiają leczenie we własnym środowisku życia, co zwiększa komfort oraz elastyczność czasu podawania produktu leczniczego. Nie wymaga to poświęcania czasu na przejazdy do szpitala i z powrotem do domu; pacjent może normalnie realizować zajęcia szkolne i/lub łatwiej organizować swoje życie społeczne i zawodowe. Infuzje domowe umożliwiają również leczenie w gronie rodziny i przyjaciół.

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.

Na początku leczenia odpowiednio wyszkolona pielęgniarka będzie służyła Panu/Pani oraz Pana/Pani opiekunowi pomocą, aby zapewnić optymalne leczenie. Poziom wsparcia wymaganego w przypadku infuzji domowych zostanie omówiony i uzgodniony pomiędzy Panem/Panią i Pana/Pani opiekunem a lekarzem prowadzącym leczenie. Jeśli preferuje Pan/Pani dodatkowe wsparcie podczas wykonywania infuzji w domu (po uzgodnieniu tego z lekarzem prowadzącym leczenie), wówczas pielęgniarka może udzielić dodatkowej pomocy.

Uwaga: Dawka i szybkość infuzji wykonywanej w domu muszą być zgodne z zaleceniami lekarza prowadzącego leczenie, określonymi w dzienniczku (załącznik B), i nie mogą być zmieniane bez uprzedniego uzyskania zgody lekarza prowadzącego leczenie oraz bez nadzoru pielęgniarki.

1.3 Oceny bezpieczeństwa (działań niepożądanych i błędów w leczeniu)

Najczęstszymi działaniami niepożądanymi, które występują w związku z wykonywaniem infuzji produktu leczniczego Fabrazyme (obserwowanymi u więcej niż 1 na 10 pacjentów), są gorączka i dreszcze. Inne bardzo częste działania niepożądane to bóle głowy, zaburzenia czucia (mrowienie) w dłoniach i stopach, nudności (mdłości), wymioty i uczucie zimna. Zgłaszano także ciężkie reakcje alergiczne (częstość ich występowania jest nieznana). Działania niepożądane obserwowane u dzieci są podobne jak u pacjentów dorosłych. Pełny wykaz działań niepożądanych związanych ze stosowaniem produktu Fabrazyme znajduje się w ulotce dla pacjenta (załącznik A).

W przypadku, gdy źle się Pan/Pani poczuje w trakcie wykonywania infuzji domowej lub w krótkim czasie po jej zakończeniu, **należy natychmiast przerwać leczenie**. Należy wówczas niezwłocznie skontaktować się z lekarzem prowadzącym leczenie, osobą przez niego wyznaczoną i/lub krajowym numerem alarmowym (patrz instrukcje przedstawione w dzienniczku w załączniku B). W takim przypadku może okazać się konieczne podawanie kolejnych infuzji w ośrodku klinicznym.

Wszystkie objawy lub działania niepożądane należy także dokumentować w dzienniczku (załącznik B). Jeżeli zauważy Pan/Pani, że popełniono błąd podczas przygotowywania i/lub podawania produktu leczniczego Fabrazyme, należy skontaktować się z pielęgniarką lub lekarzem prowadzącym leczenie, aby ustalić odpowiednie działania przed rozpoczęciem lub kontynuowaniem infuzji.

2. ORGANIZACJA LECZENIA W DOMU

Leczenie w warunkach domowych należy zorganizować pod nadzorem lekarza prowadzącego leczenie. Lekarz prowadzący leczenie będzie odpowiedzialny za zorganizowanie leczenia w domu. Procedury przedstawione w niniejszym dokumencie stanowią ogólne wskazówki, ale podlegają zasadom lokalnej praktyki medycznej, a także krajowym przepisom i regulacjom.

2.1 Pacjent

- Lekarz prowadzący leczenie przekazał Panu/Pani i/lub Pana/Pani opiekunowi informacje na temat leczenia domowego, związanych z nim zagrożeń, możliwych powikłań, a także możliwości uzyskania pomocy medycznej w domu.
- Pan/Pani i/lub Pana/Pani opiekun musicie rozumieć chorobę Fabry’ego, a także być w stanie rozpoznać działania niepożądane i rozumieć, co należy zrobić w razie ich wystąpienia.
- Środowisko domowe musi być odpowiednio dostosowane do domowej terapii infuzyjnej – czyste miejsce z dostępem do energii elektrycznej, wody, telefonu, chłodziarki, jak też musi być dostępna przestrzeń fizyczna umożliwiająca przechowywanie produktu leczniczego Fabrazyme oraz innych materiałów infuzyjnych.
- Poinformowano już Pana/Panią, że infuzję należy zawsze wykonywać w obecności odpowiednio przeszkolonej osoby dorosłej (pielęgniarki lub innej osoby dorosłej, będącej w stanie nabyć umiejętności związane z podawaniem infuzji, 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 .

- Musi Pan/Pani być fizycznie i psychicznie zdolny do wykonywania infuzji w domu. Lekarz prowadzący leczenie jest odpowiedzialny za określenie, czy może Pan/Pani otrzymywać infuzje produktu leczniczego Fabrazyme w domu.
- Muszą u Pana/Pani być dostępne naczynia żyłne, do których można wprowadzić igłę infuzyjną. Jeśli założono Panu/Pani urządzenie zapewniające dostęp do żyły centralnej, musi Pan/Pani wiedzieć, w jaki sposób należy wprowadzać igłę infuzyjną w membranę.
- Zarówno Pan/Pani, jak i Pana/Pani opiekun musicie wyrazić zgodę na leczenie w domu.
- Zarówno Pan/Pani, jak i Pana/Pani opiekun musicie przejść odpowiednie przeszkolenie w zakresie procedur przygotowywania i podawania produktu leczniczego Fabrazyme.

2.2 Lekarz prowadzący leczenie

- Lekarz prowadzący leczenie jest odpowiedzialny za podjęcie wszelkich niezbędnych działań administracyjnych, umożliwiających dalsze postępowanie ze strony pozostałych zainteresowanych osób (pielęgniarki, pacjenta i/lub jego opiekuna oraz farmaceuty).
- Lekarz prowadzący leczenie jest odpowiedzialny za określenie dawki, szybkości infuzji, premedykacji przed infuzją, a także leczenia w nagłych wypadkach – informacje te należy wpisać w dzienniczku. Wszystkie zmiany należy wyraźnie przekazać pacjentowi i/lub jego opiekunowi oraz opisać w dzienniczku (załącznik B).
- 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.
- Lekarz prowadzący leczenie jest odpowiedzialny za ustalenie formy kontaktu w sytuacjach wymagających natychmiastowej pomocy medycznej. Należy je opisać w dzienniczku.
- Odpowiednie planowanie i monitorowanie infuzji jest obowiązkiem lekarza prowadzącego leczenie oraz pielęgniarki.

2.3 Środki farmaceutyczne i sprzęt infuzyjny

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

2.4 Pielęgniarka wykonująca infuzję

- Pielęgniarka ustali z lekarzem prowadzącym leczenie oraz pacjentem i/lub jego opiekunem poziom wsparcia niezbędnego podczas infuzji domowych.
- Pielęgniarka będzie odpowiedzialna za koordynację działań pomiędzy lekarzem prowadzącym leczenie i pacjentem oraz jego opiekunem związanych z organizowaniem leczenia w domu.
- Pielęgniarka ma odpowiednie kwalifikacje do podawania infuzji dożylnych (IV).
- Pielęgniarka została przeszkolona w zakresie podawania produktu Fabrazyme.
- Pielęgniarka zna możliwe działania niepożądane (w tym poważne reakcje alergiczne), a także niezbędne postępowanie w przypadku wystąpienia takich działań.
- 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 B).
- Pielęgniarka udokumentuje każde podanie produktu leczniczego Fabrazyme w dzienniczku (załącznik B).
- 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 B).

2.5 Premedykacja i leczenie stosowane w sytuacjach nagłego zagrożenia medycznego

- W razie potrzeby lekarz prowadzący leczenie przepisze lek, który należy przyjmować w

ramach premedykacji. Lekarz prowadzący leczenie dołączy informacje na temat tego leku w dzienniczku.

- Lekarz prowadzący leczenie przepisze także lek, który można zastosować w sytuacji nagłego zagrożenia medycznego, gdyby okazało się to konieczne. Lekarz prowadzący leczenie dołączy informacje na temat tego leku w dzienniczku. Ten lek ratunkowy powinien być łatwo dostępny podczas wykonywania infuzji w domu.

2.6 Dzienniczek (załącznik B)

- Dzienniczek służy jako forma komunikacji dla wszystkich osób zaangażowanych w podawanie produktu Fabrazyme w domu.
- Dzienniczek należy przechowywać w domu i dbać o jego aktualizowanie przez Pana/Panią, Pana/Pani opiekuna, lekarza prowadzącego leczenie i/lub pielęgniarkę.
- Należy ściśle przestrzegać przepisanej dawki oraz szybkości infuzji produktu leczniczego Fabrazyme określonych w dzienniczku. Lekarz prowadzący leczenie jest odpowiedzialny za opisanie dawki i szybkości infuzji, a także wszelkich zmian.
- Każde podanie produktu leczniczego Fabrazyme w domu należy udokumentować w dzienniczku.
- Pan/Pani i/lub Pana/Pani opiekun musicie przynosić ze sobą dzienniczek do szpitala na każdą wizytę do sprawdzenia, a następnie zabierać go ze sobą z powrotem do domu.
- Pielęgniarka odnotowuje w dzienniczku obserwacje i działania wynikające z pierwszej rozmowy kwalifikacyjnej, a Pan/Pani, Pana/Pani opiekun lub pielęgniarka musicie wpisywać w dzienniczku wszystkie istotne informacje dotyczące kolejnych wizyt.
- W dzienniczku lekarz prowadzący leczenie powinien wyraźnie określić, co należy zrobić i jakie leki należy podać w przypadku wystąpienia działania niepożądanego związanego z infuzją. W razie wystąpienia jakiegokolwiek reakcji na infuzję **należy przerwać podawanie leku.**
- Wszystkie działania niepożądane związane z infuzją i/lub błędy w leczeniu należy udokumentować w dzienniczku.

3. SZKOLENIE W ZAKRESIE PRZYGOTOWYWANIA I PODAWANIA PRODUKTU LECZNICZEGO FABRAZYME

- Wstępne instrukcje otrzyma Pan/Pani w szpitalu. Poziom wsparcia wymaganego w przypadku infuzji domowych zostanie omówiony i uzgodniony pomiędzy Panem/Panią i Pana/Pani opiekunem a lekarzem prowadzącym leczenie.
- Lekarz prowadzący Pana/Pani leczenie jest odpowiedzialny za zorganizowanie infuzji domowych oraz za uzgodnienie kwestii związanych z wykonywaniem infuzji w domu.
- Jeżeli preferuje Pan/Pani wykonywanie tej procedury samodzielnie lub przy udziale Pana/Pani opiekuna, wówczas Pan/Pani oraz opiekun zostaniecie przeszkoleni przez pielęgniarkę. Pielęgniarka wyjaśni i zademonstruje Panu/Pani oraz Pana/Pani 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 Pan/Pani oraz Pana/Pani opiekun dokładnie zapoznacie się z całą procedurą wykonywania infuzji.
- Podczas przygotowywania i podawania produktu leczniczego Fabrazyme należy ściśle przestrzegać procedur opisanych w ulotce dla pacjenta (załącznik A) oraz zasad opisanych w niniejszej instrukcji.
- Każde podanie produktu leczniczego Fabrazyme należy udokumentować w dzienniczku (załącznik B).
- 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).

4. JAK NALEŻY PRZYGOTOWYWAĆ I PODAWAĆ PRODUKT LECZNICZY FABRAZYME?

4.1 Materiały

Dostarczane przez szpital/aptekę Panu/Pani lub osobie trzeciej, zgodnie z zaleceniami lekarza prowadzącego leczenie.

- 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 strzykawk 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.
 - Roztwór NaCl 0,9%.
 - Igły.
 - Strzykawki.
 - Pakiet opatrunkowy.
 - Sterylne rękawiczki.
 - Igła Gripper.
- Lek do stosowania w premedykacji (jeśli został przepisany).

- Lek do podania w stanach zagrożenia (patrz instrukcje lekarza prowadzącego leczenie w dzienniczku).

4.2 Przygotowanie

UWAGA: Instrukcje użycia (rekonstytucji, rozcieńczenia i podania) można znaleźć w ulotce dla pacjenta (załącznik A). 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 ulotce dla pacjenta (załącznik A).

4.3 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 (w postaci cienkich, przejrzystych włókien).
10. W przypadku zauważenia ciał obcych lub przebarwienia cieczy, nie należy używać produktu i należy skontaktować się z pielęgniarką i/lub lekarzem prowadzącym 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.

4.4 Rozcieńczenie

1. Zdezynfekować wieczko/otwór 1 lub 2 worków zawierających 0,9% roztwór NaCl za pomocą chlorheksydyny 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 B).
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 roztworu NaCl 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. W momencie pobierania tych porcji produkt po rekonstytucji nie powinien zawierać żadnej piany.
6. Delikatnie wstrzyknąć całą objętość roztworu produktu leczniczego Fabrazyme po rekonstytucji do worka infuzyjnego z 0,9% roztworem NaCl.
7. Ostrożnie wymieszać ten 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.

4.5 Podawanie

4.5.1 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 napełnić zestaw infuzyjny, przytrzymując komorę kroplową do góry dnem i otwierając zacisk.
3. Napełnić cały zestaw, usuwając 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.

4.5.2 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 roztwór chlorheksydyny wraz z kilkoma gazikami.
2. Wyjąć igłę z opakowania.

3. Usiąść i oprzeć jedno przedramię na stole (najlepiej na czystej ściereczce).
4. Założyć opaskę uciskową, poszukać odpowiedniej żyły i zdezynfekować miejsce, w którym zostanie wkluta igła. Odczekać aż skóra wyschnie.
5. Mocno napiąć skórę i wprowadzić igłę (oczkiem 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 opaskę uciskową 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 (patrz dzienniczek, załącznik B) i otworzyć zawór. Usiąść i zrelaksować się podczas infuzji. Trzymać dzienniczek w łatwo dostępnym miejscu na wypadek, gdyby konieczne było wykonanie procedur przewidzianych w sytuacji nagłego zagrożenia medycznego.

4.5.3 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 przez okres do 24 godzin, jeśli jest przechowywany 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.

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

Jeśli wszczepiono Panu/Pani urządzenie zapewniające dostęp dożylny do podawania produktu leczniczego Fabrazyme, pielęgniarka pokaże Panu/Pani i/lub Pana/Pani opiekunowi, w jaki sposób należy dbać o higienę tego urządzenia, o ile nie zademonstrowano tego jeszcze podczas infuzji wykonywanych w szpitalu.

Właściwa dbałość o urządzenie dostępu żylnego polega na jego regularnym przepłukiwaniu lekiem zwanym heparyną w celu zapobiegania wykrzepianiu krwi, a także na przestrzeganiu zasad techniki sterylnej w celu uniknięcia zakażenia urządzenia. Wymagane są następujące czynności:

- W trakcie używania 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.

5. ZAŁĄCZNIKI

A. Fabrazyme – Ulotka dla pacjenta

B. Dzienniczek

Załącznik A. Fabrazyme – Ulotka dla pacjenta

Załącznik B. 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-mm-rrrr):
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 infuzyjną w domu	

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

1. Przerwać infuzję	
2. Zadzwoń pod krajowy numer alarmowy - Numer telefonu	
3. Zadzwoń 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-mm-rrrr):
Ogólny stan zdrowia pacjenta – opisać wszystkie nowe problemy zdrowotne, które mogą aktualnie występować u pacjenta przed infuzją	
Dawka	
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)	