



Фабразим® (агалсидаза бета)
Проведення інфузій в домашніх умовах

Керівництво для медичних працівників, які лікують пацієнтів із хворобою Фабрі

ВЕРСІЯ № 2.0


Фабразим®
агалсидаза бета

Процеси, представлені в цьому документі, слугують загальним керівництвом, але підпорядковані місцевій медичній практиці та національним правилам і нормам.

1	Мета та цілі	3
2	Оцінка відповідності критеріям для проведення інфузії в домашніх умовах	4
3	Вимоги та організація проведення інфузій в домашніх умовах	5
3.1	Пацієнт	5
3.2	Лікуючий лікар	6
3.3	Обладнання для інфузій	7
3.4	Медсестра	7
3.5	Премедикація та невідкладне лікування	7
3.6	Журнал реєстрації	8
4	Навчання з підготовки та введення лікарського засобу Фабразим®	9
5	Введення лікарського засобу Фабразим®	10
5.1	Призначення	10
5.2	Матеріали та медичне обладнання для проведення інфузій	11
5.3	Підготовка	11
5.4	Розчинення лікарського засобу Фабразим®	12
5.5	Розведення	12
5.6	Заповнення інфузійної системи	13
5.7	Введення голки у вену	13
5.8	Введення лікарського засобу	14
5.9	Підготовка інфузії лікарського засобу Фабразим® у разі застосування пристрою венозного доступу	14
6	Інформація щодо безпеки лікарського засобу Фабразим®	15
7	Звіт про безпеку	15
8	Додаткова інформація	16
9	Список літератури	17
10	Додатки	17
10.1	Журнал реєстрації	17

1. МЕТА ТА ЦІЛІ

Мета цього документа — **надати медичним працівникам рекомендації щодо ведення пацієнтів, які отримують лікарський засіб Фабразим® в домашніх умовах**. Процес (докладно описаний нижче) розпочинається з оцінки та відбору пацієнтів, а також з обговорення вимог до проведення інфузії в домашніх умовах. Після цього можлива організація інфузії в домашніх умовах та тренування.

Ферментозамісна терапія застосовується для лікування деяких лізосомних хвороб накопичення. За умови виконання певних вимог для більшої зручності та поліпшення якості життя **можна перевести пацієнта на домашній режим введення інфузій [1-3]**. Ферментозамісна терапія із застосуванням лікарського засобу Фабразим® призначається для лікування пацієнтів із хворобою Фабрі та зазвичай добре переноситься [4-6].

Якщо вимоги можуть бути виконані, **пацієнт може отримувати лікування в домашніх умовах, що підвищує комфорт та гнучкість графіку проведення інфузії**. Це дозволяє уникнути витрат часу на поїздки до лікарні та з неї, а пацієнти зможуть дотримуватися звичайної шкільної програми та легше організувати соціальну та професійну діяльність. Крім того, це зменшує використання лікарняних ресурсів [1].

Рішення про переведення пацієнта на домашній режим введення інфузій приймається лікарем, який повинен враховувати побажання пацієнта та стан його здоров'я.

Лікуючий лікар буде нести відповідальність за інфузію в домашніх умовах. Розповсюдження навчального матеріалу доцільне лише у випадку, якщо лікуючий лікар приймає рішення про відповідність пацієнта критеріям для проведення інфузій в домашніх умовах. **Відповідальність лікуючого лікаря полягає у забезпеченні безпечного введення лікарського засобу, уникненні ризику медичних помилок при застосуванні лікарського засобу та реакцій гіперчутливості**. Лікар має це перевірити та задокументувати.

Процеси, представлені в цьому документі, слугують загальним керівництвом, але підпорядковані місцевій медичній практиці та національним правилам і нормам.



2. ОЦІНКА ВІДПОВІДНОСТІ КРИТЕРІЯМ ДЛЯ ПРОВЕДЕННЯ ІНФУЗІЇ В ДОМАШНІХ УМОВАХ



Перш ніж приймати рішення, лікар, який здійснює нагляд за лікуванням пацієнта, повинен визначити, чи відповідає пацієнт наступним основним критеріям переведення терапії з лікарні у домашній режим лікування:

- **Стан пацієнта з медичної точки зору вважається стабільним.**
Перед прийняттям рішення щодо домашньої терапії необхідно провести комплексну оцінку.
- **Тривалість попередньої терапії лікарським засобом Фабразим® у контрольованих умовах має становити декілька місяців.** Наявність задокументованої схеми інфузій, що добре переносяться, без розвитку інфузійних реакцій (ІР) або легких ІР, які контролювалися за допомогою премедикації, є передумовою для проведення інфузій в домашніх умовах.
- **У пацієнтів в анамнезі має бути належне дотримання призначеного режиму інфузій.**


Фабразим®
агалсидаза бета

3. ВИМОГИ ТА ОРГАНІЗАЦІЯ ПРОВЕДЕННЯ ІНФУЗІЙ В ДОМАШНІХ УМОВАХ

Після того, як було визнано, що пацієнт відповідає первинним критеріям для проведення інфузії в домашніх умовах, необхідно розглянути низку вимог для забезпечення проведення безпечної, ефективної та надійної інфузійної терапії лікарським засобом Фабразим® вдома у пацієнта.

3.1 Пацієнт

Загальна інформація

- Пацієнт та/або опікун(и) **були проінформовані лікарем щодо лікування, яке необхідно проводити вдома, пов'язані з ним ризики та надання медичної допомоги вдома**, наприклад про реакції гіперчутливості та помилки при застосуванні лікарського засобу. Пацієнт та/або опікун(и) повинні дати згоду на лікування в домашніх умовах.
- Пацієнт та/або опікун(и) **обізнані щодо захворювання та здатні розпізнати побічні явища, зокрема реакції гіперчутливості та помилки при застосуванні лікарського засобу**, а також знають процедуру, якої необхідно дотримуватися в разі їх виникнення.
- **Домашні умови повинні бути сприятливими для проведення інфузійної терапії**, що включає в себе чистоту приміщень, наявність електропостачання, води, телефонного зв'язку, холодильника та фізичного простору для зберігання лікарського засобу Фабразим® та інших інфузійних матеріалів.
- Пацієнта **проінформували про те, що інфузію завжди необхідно вводити у присутності дорослої людини**, тобто медсестри або, якщо у країні авторизовано самостійне введення, то в присутності дорослого, який знає методику введення та належним чином пройшов курс реагування на випадок розвитку інфузійних реакцій та медичних помилок при застосуванні лікарського засобу (за оцінкою лікуючого лікаря або медсестри).

Медичні аспекти

- Пацієнт повинен бути **фізично та розумово здатним** отримувати інфузії в домашніх умовах. Лікуючий лікар несе відповідальність за рекомендацію щодо можливості отримання інфузій лікарського засобу Фабразим® у домашніх умовах.
- У пацієнта **є у розпорядженні пристрій для венозного доступу або центрального венозного доступу (інфузомат)**, який забезпечує відповідну інфузію.




Фабразим®
агалсидаза бета

3.2 Лікуючий лікар

- Лікуючий лікар несе **відповідальність за ініціацію всіх необхідних адміністративних дій**, які дозволять іншим залученим сторонам (пацієнту та/або опікуну(ам), медсестрі), продовжити роботу.
- Лікуючий лікар несе **відповідальність за надання пацієнту «Керівництва для пацієнтів із хворобою Фабрі, які отримують інфузії лікарського засобу Фабразим® в домашніх умовах» та журналу реєстрації**.
- **Лікуючий лікар несе відповідальність за підбір швидкості введення лікарського засобу та дозування.** Не слід змінювати в домашніх умовах швидкість інфузії лікарського засобу Фабразим®, яка добре переносилась пацієнтом у більш контрольованих умовах (наприклад, у лікарні чи іншій медичній установі), за винятком випадків, коли це необхідно з міркувань безпеки. **Будь-які зміни у введенні лікарського засобу Фабразим® слід чітко задокументувати в журналі реєстрації (додаток 1).**
- **Лікуючий лікар буде нести відповідальність за інфузію в домашніх умовах.** Розповсюдження навчального матеріалу доцільне лише у випадку, якщо лікуючий лікар приймає рішення про відповідність пацієнта критеріям для проведення інфузій в домашніх умовах. Відповідальність лікуючого лікаря полягає у **забезпеченні безпечного введення лікарського засобу пацієнту, щоб уникнути ризику медичних помилок застосування лікарського засобу та реакцій гіперчутливості.** Лікар має це перевірити та задокументувати.
- **Проведення премедикації**, якщо таку призначають у лікарні чи іншій медичній установі (наприклад, антигістамінні засоби, парацетамол, ібупрофен, кортикостероїди), **має бути надана за індивідуальним рецептом і задокументована в журналі реєстрації.** Це лікування не можна змінювати в домашніх умовах, за винятком випадків, коли ці зміни є виправданими з медичної точки зору на думку лікуючого лікаря.
- **Невідкладну допомогу потрібно надавати** на підставі індивідуального призначення та документувати в журналі реєстрації.
- Лікуючий лікар **має забезпечити швидку та надійну лінію зв'язку** для прискорення реагування на екстрені ситуації, якщо необхідна невідкладна допомога.
- **Пацієнтам із побічними явищами необхідно негайно звернутися до лікуючого лікаря або медичного працівника, призначеного лікарем.** Може знадобитися проведення подальших інфузій в умовах лікарні чи іншого медичного закладу на розсуд лікуючого лікаря або призначеного ним медичного працівника.
- **Регулярний контроль перебігу хвороби пацієнта**, що проводить інфузії вдома, є відповідальністю лікуючого лікаря.
- **Відповідне планування та моніторинг інфузій** — відповідальність лікуючого лікаря та медсестри, яка проводить інфузії вдома.



Фабразим®
агалсидаза бета

3.3 Обладнання для інфузій

Детальну інформацію щодо матеріалів та медичного обладнання для проведення інфузій можна знайти у пункті 5.2 цього керівництва. Необхідне обладнання буде надано відповідно до вимог локального законодавства.



3.4 Медсестра

- Медсестра відіграє **координаційну роль** між лікуючим лікарем та пацієнтом та/або опікуном(ами) при організації лікування в домашніх умовах, і разом із лікарем, пацієнтом та/або опікуном(ами) визначає рівень необхідної підтримки в домашніх умовах.
- Медсестра має **кваліфікацію для проведення внутрішньовенних інфузій**, належним чином пройшла підготовку з введення лікарського засобу Фабразим® та усунення можливих побічних явищ (включно із серйозними побічними явищами, зокрема анафілактоїдними реакціями).
- Медсестра **суворо дотримується встановленого методу приготування та введення** лікарського засобу Фабразим®, як зазначено в цьому керівництві.
- Медсестра суворо дотримується встановленої дози та швидкості інфузії лікарського засобу Фабразим®, як зазначено в журналі реєстрації (додаток 1).
- Медсестра **записує кожне введення лікарського засобу Фабразим® у журнал реєстрації** (додаток 1).
- **Відповідне планування та моніторинг інфузій** — відповідальність лікуючого лікаря та медсестри.
- **У разі появи інфузійної реакції медсестра має припинити інфузію та зателефонувати лікуючому лікарю та/або за національним номером екстреної допомоги, вказаним у журналі реєстрації. Також необхідно зателефонувати лікуючому лікарю та/або за національним номером екстреної допомоги, якщо IP відбувається незабаром після завершення інфузії. Будь-які інфузійні реакції потрібно документувати в журналі реєстрації (додаток 1).**

3.5 Премедикація та невідкладне лікування

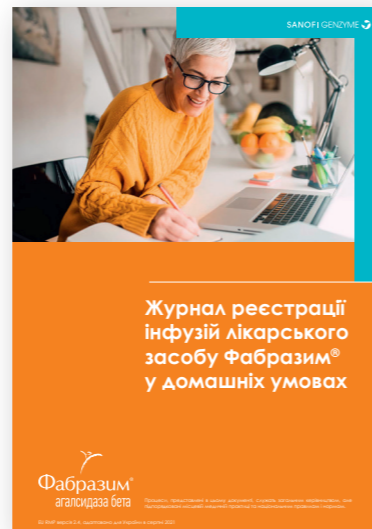
- **Відповідна премедикація повинна проводитися згідно з індивідуальним призначенням.** Лікування, призначене в лікарні чи іншому медичному закладі, не можна змінювати в домашніх умовах, за винятком випадків, коли ці зміни є виправданими з медичної точки зору на думку лікуючого лікаря.
- **За необхідності повинні бути в наявності лікарські засоби, необхідні для реагування на екстрену ситуацію.** Лікуючий лікар повинен надати пацієнтові та/або опікунові належну інформацію щодо застосування лікарських засобів для надання невідкладної медичної допомоги.

Фабразим®
агалсидаза бета

- У разі виникнення у пацієнта побічного явища, наприклад реакції гіперчутливості, під час або невдовзі після інфузії, слід негайно припинити інфузію та зв'язатися з лікуючим лікарем або медичним працівником, призначеним лікарем, для консультації. Подальші інфузії, можливо, потрібно буде провести в лікарні чи іншій медичній установі. Лікуючий лікар повинен повідомити про всі побічні явища, включно з помилками при застосуванні лікарського засобу (інструкції наведені в цьому керівництві в розділі 7 «Звіт про безпеку»).

3.6 Журнал реєстрації

- Журнал реєстрації служить **для комунікації всіх**, хто бере участь у застосуванні лікарського засобу Фабразим® в домашніх умовах.
- **Медсестра/пацієнт/опікун(и) реєструють дані та дії, починаючи з первинного опитування**, та всю відповідну інформацію щодо наступних візитів у журналі реєстрації.
- **Список необхідних контактів** повинен бути заповнений та доступний вдома в журналі реєстрації для пацієнта та/або опікуна(ів), а також медсестри.
- Журнал реєстрації **має зберігатися вдома у пацієнта** та буде заповнюватися медсестрою/пацієнтом/опікуном(ами) щоразу при введенні лікарського засобу Фабразим®.
- Пацієнт **має брати журнал реєстрації в лікарню під час кожного візиту** і потім забирати його додому.
- У журналі реєстрації **лікуючий лікар чітко вказує дозу, необхідний об'єм рідини для розчинення, швидкість інфузії, а також будь-які зміни**. Лікуючий лікар чітко вказує, що потрібно робити та які лікарські засоби слід застосовувати в разі серйозної IP відповідно до чинних медичних стандартів надання невідкладної допомоги. Контактні дані лікуючого лікаря та національний номер служби екстреної допомоги в країні повинні також бути наведені в журналі (додаток 1).



Фабразим®
агалсидаза бета

4. НАВЧАННЯ З ПІДГОТОВКИ ТА ВВЕДЕННЯ ЛІКАРСЬКОГО ЗАСОБУ ФАБРАЗИМ®



Загалом початкові вказівки будуть надані в лікарні, а рівень підтримки, який вимагається від медсестри в домашніх умовах, буде обговорюватися та узгоджуватися лікарем і пацієнтом та/або опікуном(ами).

Лікуючий лікар несе відповідальність за організацію інфузії в домашніх умовах і має узгодити цю процедуру.

Медсестра буде самостійно виконувати перші інфузії вдома у пацієнта. Згодом, якщо у країні авторизовано самостійне введення інфузії і пацієнт надалі бажає виконувати процедуру самостійно або з допомогою опікуна, слід дотримуватися наведених далі умов:

- **Пацієнт та/або опікун пройдуть у медсестри відповідне навчання з підготовки та введення інфузії.** Медсестра пояснить і продемонструє повну процедуру інфузії пацієнту та/або опікуну(ам), включно з навчанням правил гігієни рук, належній дезінфекції та асептичній обробці під час підготовки інфузії.
- Під час наступних візитів **медсестра буде присутня для допомоги, якщо буде необхідно, доти, доки пацієнт та/або опікун(и) не будуть почуватися повністю впевненими в усьому процесі інфузії.**
- Під час розчинення та введення лікарського засобу Фабразим® **необхідно дотримуватися** процедур, описаних **у інструкції для медичного застосування лікарського засобу Фабразим®** та розділі 5 «Введення інфузій лікарського засобу Фабразим®» цього документа; також кожне введення лікарського засобу Фабразим® необхідно вносити до журналу реєстрації (додаток 1).

Фабразим®
агалсидаза бета

- У разі можливості самостійного введення інфузію завжди необхідно вводити у присутності дорослого, який знає методику введення та належним чином пройшов курс реагування на випадок розвитку інфузійних реакцій та медичних помилок при застосуванні лікарського засобу (за оцінкою лікуючого лікаря або інфузійної медсестри).
- У разі розвитку будь-якої ІР інфузію необхідно негайно припинити, а пацієнт або опікуну(ам) повинні зателефонувати лікуючому лікарю або медичному працівнику, призначеному лікарем. У разі виникнення невідкладної ситуації див. інформацію стосовно неї в журналі реєстрації (додаток 1). Такої ж процедури слід дотримуватися, якщо інфузійна реакція з'являється незабаром після завершення інфузії.

5. ВВЕДЕННЯ ЛІКАРСЬКОГО ЗАСОБУ ФАБРАЗІМ®

Інструкції із застосування, що стосуються розчинення, розведення та введення лікарського засобу, можна знайти в інструкції для медичного застосування лікарського засобу Фабразим®. Докладний опис наведено в цьому розділі.

5.1 Призначення

Дозу лікарського засобу Фабразим®, необхідний об'єм рідини для розчинення, швидкість інфузії, медикаментозну підготовку, застосування лікарських засобів у разі виникнення невідкладних станів, а також будь-які зміни визначає лікуючий лікар. Призначення необхідно документувати в журналі реєстрації (додаток 1). Будь-які зміни цього призначення (доза або швидкість інфузії) також необхідно вносити в журнал реєстрації.



5.2 Матеріали та медичне обладнання для проведення інфузій

- Флакони лікарського засобу Фабразим® (5 мг або 35 мг у флаконі) повинні зберігатися в чистому холодильнику за температури від + 2 °С до + 8 °С.
- Стерильна вода для ін'єкцій для розчинення лікарського засобу Фабразим®.
- 0,9 % розчин NaCl, 2 × 250 мл для внутрішньовенного введення.
- 0,9 % розчин NaCl, 2 × 50 мл для промивання інфузійної системи до та після введення.
- 0,5 % хлоргексидин у 70 % спирті (антисептичний розчин).
- Відповідна кількість шприців 2 мл, 10 мл та 50 мл залежно від дози лікарського засобу Фабразим®.
- 3 стерильні голки для підшкірних ін'єкцій (1,1 × 40 мм).
- 1 інфузійна голка.
- 0,2-мікронний фільтр з низькою здатністю зв'язування білків.
- Інфузійний набір (інфузійна система).
- Пластир.
- Стерильні серветки для очищення шкіри.
- Контейнер для гострих предметів.
- Засіб для очищення рук.
- Кровоспинний джгут.
- Додаткові інструменти, необхідні при використанні пристрою венозного доступу: гепарин, 0,9 % розчин NaCl, голки, шприци, перев'язувальний пакет, стерильні рукавички.
- Лікарські засоби для премедикації (якщо застосовуються).
- Лікарські засоби для невідкладної допомоги (як описано в журналі реєстрації)

5.3 Підготовка

ПРИМІТКА. Інструкції щодо використання (розведення та введення лікарського засобу) можна знайти в інструкції для медичного застосування лікарського засобу Фабразим®. Детальний опис наведено в цьому розділі.

1. Підготуйте чисту робочу зону та складіть все необхідне.
2. Флакони лікарського засобу Фабразим® необхідно вийняти з холодильника приблизно за 30 хвилин до приготування, щоб вони досягли кімнатної температури.
3. Перевірте термін придатності, зазначений на дні флакона (не застосовуйте лікарський засіб Фабразим® після закінчення зазначеного терміну придатності).
4. Перевірте, чи правильна кількість отриманих флаконів.
5. Підготуйте лише ту кількість флаконів, яка необхідна для однієї інфузії.

Примітка. Необхідно дотримуватися правил зберігання, наведених в інструкції для медичного застосування лікарського засобу Фабразим®.



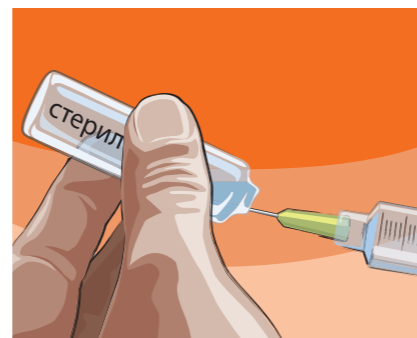
5.3 КРОК 1. Підготовка матеріалів

5.4 Розчинення лікарського засобу Фабразим®

1. Зніміть з флакона лікарського засобу Фабразим® відкидну кришку.
2. Продезінфікуйте гумову пробку флакона лікарського засобу Фабразим® хлоргексидином і дайте висохнути.
3. Відкрийте контейнер зі стерильною водою для ін'єкцій.
4. Наберіть необхідну кількість (мл) стерильної води в шприц.
Для флаконів по 35 мг необхідно розчинити вміст кожного флакона у 7,2 мл води для ін'єкцій.
Для флаконів по 5 мг необхідно розчинити вміст кожного флакона у 1,1 мл води для ін'єкцій.
5. Уникайте швидкого введення води для ін'єкції зі шприца на ліофілізат, щоб мінімізувати піноутворення. Це треба зробити шляхом повільного додавання води для ін'єкцій по краплях всередину флакона. Необхідно обережно обертати та нахилити кожен флакон. Не перевертайте, не збовтуйте та не струшуйте флакон.
6. Повторіть процедуру для більшої кількості флаконів лікарського засобу Фабразим®, якщо потрібно.
7. Після змішування можуть з'явитися маленькі бульбашки.
8. Дайте розчину відстоятися протягом декількох хвилин, щоб усі наявні бульбашки зникли та порошок повністю розчинився.
9. Після розчинення лікарського засобу Фабразим® необхідно візуально перевірити перед застосуванням. Розчин має бути прозорим та не містити сторонніх включень. Оскільки це білковий розчин, іноді після розчинення може спостерігатися незначна флокуляція/помутніння (у вигляді тонких напівпрозорих волокон).
10. При виявленні сторонніх включень або зміни кольору рідини застосовувати лікарський засіб не можна, також необхідно проінформувати про це медсестру та/або лікуючого лікаря.
11. Рекомендується негайно розводити флакони після розчинення, щоб звести до мінімуму утворення частинок білка з часом.
12. Невикористаний об'єм лікарського засобу або його відходи слід утилізувати відповідно до місцевих вимог.



5.4 КРОК 2. Продезінфікуйте флакон



5.4 КРОК 4. Наберіть в шприц необхідну кількість стерильної води



5.4 КРОК 5. Уникайте швидкого введення води для ін'єкції зі шприца

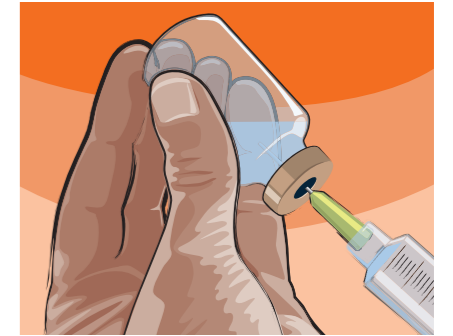


5.5 КРОК 3. Повільно наберіть необхідний об'єм 0,9 % розчину NaCl, еквівалентний об'єму розчиненого лікарського засобу Фабразим®

5.5 Розведення

1. Продезінфікуйте кришку/отвір 1 або 2 пакетів 0,9 % розчину NaCl, використовуючи хлоргексидин, і дайте висохнути на повітрі.
2. Об'єм розчиненого лікарського засобу Фабразим® має бути таким самим, як і рекомендований об'єм у журналі реєстрації (додаток 1).
3. Вставте голку в ковпачок інфузійного пакета та повільно наберіть об'єм 0,9 % розчину NaCl, еквівалентний об'єму розчиненого лікарського засобу Фабразим®, який необхідно додати.
Наприклад, якщо рекомендований об'єм розчину лікарського засобу Фабразим® становить 14 мл, слід набрати 14 мл (2 × 7 мл) розчину NaCl. Не менше половини розведеного розчину має складатися з розчину NaCl.

4. Видаліть повітря з інфузійного пакета за допомогою шприца об'ємом 50 мл.
5. Повільно наберіть розчин із кожного флакона до потрібного загального об'єму.
У момент досягнення загального об'єму розведений розчин не має містити піни.
6. Обережно введіть загальний об'єм розчиненого лікарського засобу Фабразим® в пакет 0,9 % розчину NaCl.
7. Обережно змішайте цей розчин лікарського засобу Фабразим®, повільно перевертаючи або злегка стискаючи інфузійний пакет. Не слід струшувати або занадто збовтувати пакет для інфузій.
8. Під час введення розведений розчин варто відфільтрувати через 0,2-мікронний фільтр з низькою здатністю зв'язування з білками.



5.5 КРОК 5. Повільно відберіть розчин з кожного флакону до потрібного загального об'єму



5.5 КРОК 5. Розведений лікарський засіб не має містити піни

5.6 Заповнення інфузійної системи

1. Вийміть інфузійну систему з упаковки та закрийте її роликівим затискачем. Підключіть фільтр до інфузійної системи.
2. Підключіть голку у пакет 0,9 % розчину NaCl, який не містить лікарський засіб Фабразим®, і заповніть інфузійну систему, перевернувши крапельницю та відкривши затискач.
3. Заповніть всю систему, видаліть бульбашки повітря, які можуть бути наявними, та закрийте роликівий затискач.
4. Підключіть інфузійний пакет, що містить лікарський засіб Фабразим®, до інфузійної системи. Тримайте затискач закритим.

5.7 Введення голки у вену

У разі самостійної інфузії дорослий, присутній під час сеансу інфузії, повинен пройти відповідне навчання (під керівництвом медсестри, лікуючого лікаря або призначеного ним медичного працівника) щодо техніки введення голки.

1. Переконайтеся в тому, що кілька смужок пластиру готові до використання, та що інфузійна система знаходиться в межах досяжності. Помістіть розчин хлоргексидину поряд з кількома марлевими серветками.
2. Вийміть інфузійну голку з упаковки.
3. Попросіть пацієнта сісти та покласти руку на стіл (бажано на чисту тканину).
4. Накладіть джгут, продезінфікуйте місце введення голки та дайте йому висохнути.
5. Щільно натягніть шкіру та введіть голку (вушком голки догори) під невеликим кутом через шкіру в вену. Коли голка потрапить у вену, на початку трубки з'явиться кров.
6. Введіть голку приблизно на 0,5 см у вену для стабілізації положення голки. Використовуйте пластр, щоб утримати голку на місці. Під'єднайте до голки систему з фільтром.

7. Зніміть джгут; трубка заповниться кров'ю. Якщо цього не відбулося, голка неправильно розташована у вені. Процес необхідно повторити, використовуючи нову голку. Відкрийте затискач для 0,9 % розчину NaCl.
8. Відрегулюйте швидкість інфузії відповідно до призначення (журнал реєстрації, додаток 1) та відкрийте клапан. Сядьте та розслабтеся, поки триває інфузія.

5.8 Введення лікарського засобу

- З метою запобігання мікробній контамінації лікарський засіб слід застосувати негайно. Якщо його не застосувати негайно, за зберігання та умови в процесі використання несе відповідальність користувач. Лікарський засіб, розведений у 0,9 % розчині NaCl, залишатиметься хімічно стабільним за умови зберігання до 24 годин за температури від + 2 °C до + 8 °C у захищеному від світла місці.
- Дозу лікарського засобу Фабразим®, швидкість інфузії, а також будь-які зміни визначає лікуючий лікар. Лікування не можна змінювати в домашніх умовах, за винятком випадків, коли ці зміни є виправданими з медичної точки зору на думку лікуючого лікаря.
- Після завершення інфузії лікарського засобу Фабразим® систему промивають.

5.9 Підготовка інфузії лікарського засобу Фабразим® у разі застосування пристрою венозного доступу

У разі наявності у пацієнта пристрою венозного доступу для введення лікарського засобу Фабразим®, пацієнту та/або опікуну(ам) медсестра продемонструє, як доглядати за пристроєм, якщо цього ще не продемонстрували під час інфузій у лікарні.

Належний догляд за пристроєм венозного доступу в домашніх умовах передбачає регулярне промивання гепарином для запобігання згортанню крові та дотримання стерильних умов, щоб захистити пристрій від збудників інфекції.

Пацієнта та/або опікуна(ів) проінформують про необхідні кроки, викладені далі.

- Під час введення лікарського засобу слід накрити місце ін'єкції прозорою герметичною пов'язкою. Після закінчення введення пов'язка не потрібна.
- Слід промити 5 мл 0,9 % розчину NaCl до та після кожного використання.
- Слід промити 5 мл гепарину (100 Од/мл) після кожного використання.



6. ІНФОРМАЦІЯ ЩОДО БЕЗПЕКИ ЛІКАРСЬКОГО ЗАСОБУ ФАБРАЗИМ®

Див. повну інформацію про безпеку лікарського засобу у розділі «Фармакологічні властивості» інструкції для медичного застосування для отримання повної інформації про безпеку лікарського засобу Фабразим®.

7. ЗВІТ ПРО БЕЗПЕКУ

Побічне явище (ПЯ) визначається як будь-який небажаний фізичний, психологічний або поведінковий прояв у пацієнта, що приймає лікарський засіб, який не обов'язково повинен мати причинно-наслідковий зв'язок з цим засобом. Серйозне побічне явище (СПЯ) включає випадок, визначений як такий, що має принаймні один із наведених нижче наслідків або характеристик.

- Призвело до смерті.
- Становить небезпеку для життя (будь-яке явище, під час якого пацієнт мав ризик смерті; це не стосується явища, яке гіпотетично могло б спричинити смерть, якби воно було більш серйозним).
- Необхідна госпіталізація в стаціонар або продовження поточної госпіталізації.
- Призвело до постійної чи значної інвалідності/недієздатності (будь-яке побічне явище, що призвело до суттєвого порушення здатності людини виконувати звичайні життєві функції).
- Призвело до вродженої аномалії / вродженої вади розвитку.
- Важлива медична подія (будь-яка подія, яка, на підставі відповідних медичних висновків, може поставити під загрозу пацієнта та може вимагати медичного або хірургічного втручання для запобігання одному з перерахованих вище результатів).



У разі несерйозних і серйозних ПЯ, будь ласка, зверніться до підрозділу фармаконагляду ТОВ «Санофі-Авентіс Україна» за адресою Pharmacovigilance-UA@sanofi.com. Якщо у Вас виникли будь-які запитання або необхідна додаткова інформація, будь ласка, звертайтеся у службу з питань забезпечення медичною інформацією у ТОВ «Санофі-Авентіс Україна»: тел.: +380 44 354 20 00; e-mail: Medinfo.Ukraine@sanofi.com.

Якщо пацієнту стало відомо про помилку при підготовці та/або введенні лікарського засобу, пацієнт або медсестра повинні проінформувати лікуючого лікаря, щоб він вжив необхідних заходів. Інформація щодо будь-яких помилок при застосуванні лікарського засобу повинна бути передана до підрозділу з фармаконагляду ТОВ «Санофі-Авентіс Україна» лікуючим лікарем. Медичних працівників просять повідомляти про усі підозрювані побічні реакції за посиланням: <https://aisf.dec.gov.ua>.

8. ДОДАТКОВА ІНФОРМАЦІЯ

Щоб ознайомитися з повним переліком показань та додатковою інформацією про застосування лікарського засобу Фабразим[®], зверніться до затвердженої інструкції для медичного застосування лікарського засобу на сайті Державного реєстру лікарських засобів України: <http://www.drlz.com.ua>.



9. СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

- [1] Cousins A, Lee P, Rorman D, et al (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, et al (2010) Intravenous enzyme replacement therapy: hospital vs home. *Br J Nurs* 19:892-4, 6-8
- [4] Banikazemi M, Bultas J, Waldek S, et al (2007) Agalsidase-beta therapy for advanced Fabry disease: a randomized trial. *Ann Intern Med* 146:77-86
- [5] Eng CM, Guffon N, Wilcox WR, et al (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, et al (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. ДОДАТКИ

- 10.1 Журнал реєстрації



Додаток 1 (відповідно до посилання в тексті комунікаційного матеріалу)

Журнал реєстрації інфузій лікарського засобу Фабразим® в домашніх умовах

Контактні дані (має заповнити лікуючий лікар)

Номер екстреної допомоги: 103	
Пацієнт	
ПІБ:	
Дата народження:	
Адреса:	
Поштовий індекс / місто:	
Телефон:	
Опікун пацієнта:	
ПІБ:	
Адреса:	
Поштовий індекс / місто:	
Телефон:	
Лікуючий лікар	
ПІБ:	
Лікарня:	
Адреса:	
Поштовий індекс / місто:	
Телефон:	
Екстрена допомога:	
Медсестра	
ПІБ:	
Організація:	
Адреса:	
Поштовий індекс / місто:	
Телефон:	

Дані введення (має заповнити лікуючий лікар)

Фабразим® вводять з	(ДД.ММ.РРРР):
Перша інфузія в домашніх умовах	(ДД.ММ.РРРР):
Режим дозування лікарського засобу Фабразим®	
Доза:	
Частота:	
Швидкість інфузії:	
Необхідний розведений об'єм (мл):	
Загальний об'єм в інфузійному пакеті (мл):	
Лікарські засоби для премедикації: (якщо застосовуються)	
Причини інфузії лікарського засобу Фабразим® у домашніх умовах:	
Висновки та дії з першого візиту:	
Вкажіть, яка допомога Вам необхідна від медсестри, яка здійснює інфузії вдома:	



Необхідні дії у разі серйозної інфузійної реакції

(має заповнити лікуючий лікар)

1. Припинити інфузію

2. Зателефонувати за національним номером екстреної допомоги

Номер телефону: 103

3. Зателефонувати лікарю

Номер телефону:

Номер телефону (цілодобово):

ПІБ лікаря:

Назва лікарні:

Адреса:

4. Лікарські засоби для невідкладної допомоги

Лікарські засоби, включно із дозою:

5. Контактна особа пацієнта, яку треба повідомити

ПІБ:

Телефон:



Заповніть цю форму для кожного сеансу інфузії

- Пацієнт та/або опікун(и) були проінформовані про ризики, пов'язані з інфузією лікарського засобу Фабразим® у домашніх умовах, а також була надана відповідна інформація про застосування лікарських засобів для невідкладної допомоги.
- У разі виникнення будь-якої інфузійної реакції необхідно негайно припинити інфузію.
- Необхідні дії у разі серйозної інфузійної реакції, включно з номером екстреної допомоги, представлені в журналі реєстрації. **Зберігайте цю інформацію наготові під час процедури інфузії.**

Доза

Необхідний розведений об'єм (мл):

Кількість використаних флаконів:

5 мг флакони:

35 мг флакони:

Тривалість введення:

Швидкість введення:

Проблеми/зауваження стосовно інфузії, якщо такі є (включно з інфузійними реакціями, вжитими заходами та результатами):

Загальний стан здоров'я пацієнта — опишіть будь-які нові проблеми зі здоров'ям, які Ви наразі відчуваєте перед інфузією, якщо такі є:

ПІБ особи, відповідальної за інфузію

Дата інфузії

(ДД.ММ.РРРР):

Медсестра:

Опікун (якщо відрізняється від зазначеного вище):



ФАБРАЗИМ®, порошок для приготування концентрату (5 мг/мл) для розчину для інфузій, РП №UA/10306/01/01 (зі змінами).
Актуальна версія інструкції для медичного застосування за посиланням: <http://www.drlz.com.ua>, last access 16.09.2021.



Фабразим®
агалсидаза бета