



Фабразим® (агалсидаза бета)
Інфузійна терапія в домашніх умовах

Керівництво для пацієнтів із хворобою Фабрі, які отримують інфузії лікарського засобу Фабразим® у домашніх умовах

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. ВАШЕ ЗАХВОРЮВАННЯ, ЛІКУВАННЯ ТА ПРОВЕДЕННЯ ІНФУЗІЙ В ДОМАШНІХ УМОВАХ



| | | |
|----------|---|-----------|
| 1 | Ваше захворювання, лікування та проведення інфузій в домашніх умовах | 3 |
| 1.1 | Хвороба Фабрі та лікування | 3 |
| 1.2 | Проведення інфузій в домашніх умовах | 4 |
| 1.3 | Оцінка безпеки | 5 |
| 2 | Організація лікування в домашніх умовах | 6 |
| 2.1 | Пацієнт | 6 |
| 2.2 | Лікуючий лікар | 7 |
| 2.3 | Обладнання для інфузій | 7 |
| 2.4 | Медсестра | 8 |
| 2.5 | Премедикація та невідкладне лікування | 9 |
| 2.6 | Журнал реєстрації | 9 |
| 3 | Навчання з підготовки та введення лікарського засобу Фабразим® | 10 |
| 4 | Як я можу підготувати та ввести лікарський засіб Фабразим®? | 11 |
| 4.1 | Матеріали та медичне обладнання для проведення інфузій | 11 |
| 4.2 | Підготовка | 12 |
| 4.3 | Розчинення лікарського засобу Фабразим® | 12 |
| 4.4 | Розведення | 13 |
| 4.5 | Введення лікарського засобу | 13 |

Перед початком інфузії в домашніх умовах уважно прочитайте цю інформацію.

Зберігайте цю інформацію в легкодоступному місці; у Вас може виникнути потреба переглянути її знову.

- Якщо у Вас є інші запитання, зверніться до лікаря.
- Цей лікарський засіб було призначено Вам. Не передавайте його іншим, навіть якщо їхні симптоми такі ж, як у Вас, оскільки це може завдати їм шкоди.
- Якщо у Вас виникли будь-які побічні явища, Ви та/або Ваш опікун маєте повідомити лікаря або інфузійну медсестру.

Разом із Вашим лікуючим лікарем Ви вирішили почати інфузійну терапію лікарським засобом Фабразим®. Метою цього документа є надання Вам рекомендацій щодо введення лікарського засобу Фабразим® у себе вдома. Процеси, представлені в цьому документі, слугують загальним керівництвом, але підпорядковані місцевій медичній практиці та національним правилам і нормам. Ваш лікуючий лікар надасть Вам інформацію щодо Вашої ситуації.

1.1 Хвороба Фабрі та лікування

Пацієнти із хворобою Фабрі мають низький або відсутній рівень ферменту, який називається альфа-галактозидаза А. Цей фермент, як правило, відповідає за розщеплення жиркової речовини (глоботріаозилцерамід), і, як наслідок, аномальні відкладення цієї речовини утворюються в стінках кровоносних судин та інших тканинах по всьому організму.

Основні симптоми хвороби Фабрі в чоловіків у дитячому віці включають епізоди болю та печіння в руках і ногах, шлунково-кишкові симптоми, шкірний висип і зниження здатності до потовиділення. Серед проявів захворювання в дорослому віці, як правило, переважають серцеві, ниркові та/або неврологічні симптоми. У жінок перебіг хвороби відрізняється, часто (але не завжди) він є менш тяжким, ніж у чоловіків.

Фабразим® — це штучно отриманий фермент, що називається агалсидаза бета, призначений для заміщення природного ферменту альфа-галактозидази А, якого недостатньо або який недостатньо активний у пацієнтів із хворобою Фабрі. Фабразим® застосовують для тривалого лікування пацієнтів з підтвердженим діагнозом хвороби Фабрі.

Для отримання додаткової інформації див. інструкцію для медичного застосування лікарського засобу Фабразим®.

1.2 Проведення інфузій в домашніх умовах

Наразі в деяких країнах люди, які страждають на хворобу Фабрі та приймають лікарський засіб Фабразим®, отримують інфузії в домашніх умовах. **Рішення щодо отримання лікування в домашніх умовах має бути прийняте Вами та Вашим лікуючим лікарем після первинних інфузій у лікарні, щоб переконатися в тому, що у Вас немає проблем із інфузіями.**

Інфузія лікарського засобу Фабразим® в домашніх умовах дозволить Вам отримати лікування у побутових умовах, що підвищує комфорт та гнучкість графіку інфузій. Це не потребує часу на поїздки до лікарні та з неї, й Ви зможете пройти звичайну шкільну програму та/або легше організувати соціальну та професійну діяльність. Інфузія в домашніх умовах також полегшує організацію лікування в колі сім'ї та друзів.

Ваш 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 в забезпеченні безпечного введення лікарського засобу пацієнтові.** Лікар має це перевірити та задокументувати.

Спочатку належним чином навчена медсестра навчить і допоможе Вам та/або Вашому опікуну(-ам) забезпечити оптимальне лікування. Рівень підтримки, необхідний для інфузії вдома, обговорюється та узгоджується Вами та/або Вашим опікуном(-ами) та лікуючим лікарем. Якщо Вам необхідна додаткова підтримка введення інфузії вдома (за погодженням з Вашим лікарем), медсестра може її надати.

Примітка. Доза та швидкість інфузії в домашніх умовах повинні відповідати інструкціям, наданим Вашим лікуючим лікарем, як зазначено в журналі реєстрації; їх не варто змінювати без попередньої згоди Вашого лікаря та нагляду медсестри.



Фабразим®
агалсидаза бета

1.3 Оцінка безпеки (побічні явища та медичні помилки застосування лікарського засобу)

Як і всі ліки, цей лікарський засіб може спричиняти побічні явища, хоча далеко не в усіх. У клінічних дослідженнях **побічні явища спостерігалися переважно під час прийому лікарського засобу пацієнтами або незабаром після цього («інфузійні реакції»)**. Повідомлялося про тяжкі небезпечні для життя алергічні реакції («анафілактоїдні реакції») у деяких пацієнтів. **Якщо у Вас виникли серйозні побічні явища, негайно зверніться до лікаря.**

Дуже часті симптоми (можуть виникати більш ніж у 1 з 10 чоловік) включають **озноб, гарячку, відчуття холоду, нудоту, блювання, головний біль і атипові відчуття на шкірі, зокрема печіння або поколювання.** Ваш лікар може вирішити знизити швидкість інфузії або призначити Вам додаткові лікарські засоби для запобігання таким реакціям. Повний список всіх побічних явищ, про які повідомляється при застосуванні лікарського засобу Фабразим®, див. у інструкції для медичного застосування лікарського засобу.

У разі, якщо Ви будете почуватися погано через застосування лікарських засобів під час інфузії в домашніх умовах або незабаром після інфузії, Ви повинні негайно припинити застосування цих лікарських засобів. Необхідно негайно зателефонувати лікуючому лікарю, призначеному ним медичному працівнику та/або за національним номером служби екстреної допомоги (див. інструкції в журналі реєстрації). В подальшому Вам може знадобитися проведення інфузій в умовах лікарні.

Будь-які симптоми або побічні явища також слід записати в журнал реєстрації. Якщо Вам стало відомо про помилку при підготовці та/або введенні лікарського засобу Фабразим®, зверніться до медсестри або лікуючого лікаря, щоб визначити відповідні дії перед початком або продовженням інфузії.



Фабразим®
агалсидаза бета

2. ОРГАНІЗАЦІЯ ЛІКУВАННЯ В ДОМАШНІХ УМОВАХ

Організація лікування вдома має проводитись під наглядом лікуючого лікаря. Ваш лікар буде нести відповідальність за організацію лікування в домашніх умовах. Процеси, представлені в цьому документі, слугують загальним керівництвом, але підпорядковані місцевій медичній практиці та національним правилам і нормам.

2.1 Пацієнт

- **Лікар повідомив Вам та/або Вашому опікуну(-ам) інформацію про лікування, яке необхідно проводити вдома,** пов'язані з цим ризики, можливі ускладнення та надання медичної допомоги вдома.
- **Ви та/або Ваш опікун(-и) обізнані про хворобу Фабрі** та здатні розпізнати побічні явища, а також знаєте процедури, яких слід дотримуватися в разі їх виникнення.
- **Побутові умови повинні бути сприятливими** для проведення інфузії вдома, що включає в себе чистоту приміщень, наявність електропостачання, води, телефонного доступу, холодильника та фізичного простору для зберігання лікарського засобу Фабразим® та інших інфузійних матеріалів.
- **Вас проінформували про те, що інфузію завжди необхідно вводити у присутності достатньо підготовленого дорослого** (медсестри або, якщо ви маєте дозвіл здійснювати введення самостійно, то в присутності дорослого, що знає методику введення та належним чином пройшов курс реагування на випадок появи інфузійних реакцій та медичних помилок застосування лікарського засобу за оцінкою лікуючого лікаря або медсестри).
- **Ви маєте бути фізично та розумово здатні** отримувати інфузії в домашніх умовах. Лікуючий лікар відповідає за визначення того, чи здатні Ви отримувати інфузії лікарського засобу Фабразим® у домашніх умовах.



Фабразим®
агалсидаза бета

- **Ваші вени добре прощупуються** і дозволяють вводити інфузійну голку. Якщо у Вас є пристрій центрального венозного доступу, Ви повинні знати, як вставити інфузійну голку в перегородку.
- **Ви та/або Ваш опікун(-и) маєте дати згоду на отримання лікування у себе вдома.**
- **Ви та/або Ваш опікун(-и) пройшли належне навчання** процедури підготовки та введення лікарського засобу Фабразим®.

2.2 Лікуючий лікар

- Лікуючий лікар несе **відповідальність за ініціацію всіх необхідних адміністративних дій**, які дозволять іншим залученим сторонам (медсестрі, пацієнту та/або опікуну(-ам)) продовжити роботу.
- Лікуючий лікар несе **відповідальність за визначення дози, швидкості інфузії, попереднього лікування та невідкладної терапії**, що буде задокументовано в журналі реєстрації. Про будь-які зміни лікар має повідомляти пацієнта та/або опікун(-а) та зазначити їх у журналі реєстрації.
- **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 в забезпеченні безпечного введення лікарського засобу пацієнтові. Лікар має це перевірити та задокументувати.
- Лікуючий лікар **несе відповідальність за встановлення лінії зв'язку**, якщо потрібна негайна медична допомога. Це має бути зазначено в журналі реєстрації.
- **Відповідне планування та моніторинг інфузій** — відповідальність лікуючого лікаря та медсестри.



2.3 Обладнання для інфузій

- Детальну інформацію щодо матеріалів та медичного обладнання для проведення інфузій можна знайти у пункті 4.1 цього керівництва. Необхідне обладнання буде надано відповідно до вимог локального законодавства.

Фабразим®
агалсидаза бета

2.4 Медсестра

- Медсестра **встановить з лікуючим лікарем, пацієнтом та/або опікуном(-ами) рівень необхідної** підтримки вдома під час інфузії.
- Медсестра **відіграватиме роль координатора** між лікарем і Вами та/або Вашим опікуном(-ами) в організації лікування в домашніх умовах.
- Медсестра **має відповідну кваліфікацію із проведення внутрішньовенних інфузій.**
- Медсестра **пройшла навчання щодо введення лікарського засобу Фабразим®.**
- Медсестра обізнана **щодо можливих побічних явищ** (включно із серйозними алергічними реакціями) та заходів, які необхідно вжити в разі їхнього виникнення.
- 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.
- Медсестра **записує кожне введення** лікарського засобу Фабразим® у журналі реєстрації.
- **Відповідне планування та моніторинг інфузій** — відповідальність лікуючого лікаря та інфузійної 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 інфузійна реакція відбувається незабаром після завершення інфузії. Будь-які інфузійні реакції потрібно документувати в журналі реєстрації.**

Фабразим®
агалсидаза бета

2.5 Премедикація та невідкладне лікування

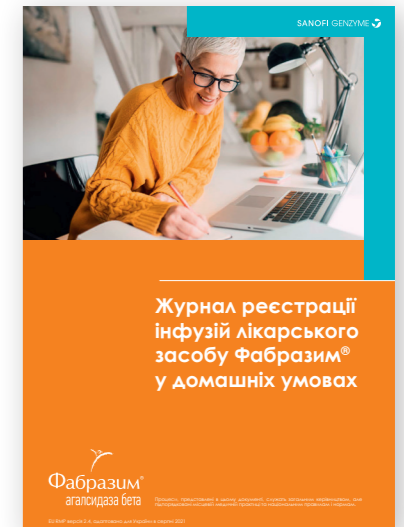
- Якщо необхідно, **Ваш лікуючий лікар призначить премедикацію.** Ваш лікар внесе інформацію про цю терапію в журнал реєстрації.
- За необхідності Ваш лікуючий лікар **призначить лікарські засоби для надання екстреної допомоги.** Ваш лікар внесе інформацію про цю терапію в журнал реєстрації. Ці лікарські засоби для невідкладної допомоги повинні бути доступні під час інфузії в домашніх умовах.

2.6 Журнал реєстрації

- **Ваш лікар надав Вам журнал реєстрації. Він слугує для координування всіх,** хто бере участь у процесі введення лікарського засобу Фабразим® в домашніх умовах.
- Журнал реєстрації **має зберігатися у Вас вдома** та постійно оновлюватися Вами, Вашим опікуном(-ами), лікуючим лікарем та/або медсестрою.
- **Слід суворо дотримуватись встановленої дози та швидкості інфузії лікарського засобу Фабразим®, як зазначено в журналі реєстрації.** Лікуючий лікар несе відповідальність за призначення дози та швидкості інфузії, а також за будь-які зміни.
- **Кожне введення лікарського засобу Фабразим® в домашніх умовах необхідно вносити в журнал реєстрації.**
- Ви та/або Ваш опікун(-и) **маєте брати журнал реєстрації у лікарню** на кожен візит і потім забирати його додому.
- **Медсестра реєструє дані та дії з початкового опитування,** а також Ви, Ваш опікун(-и) або медсестра вносять всю відповідну інформацію з наступних візитів у журнал реєстрації.

- **У журналі реєстрації лікуючий лікар повинен чітко зазначити, що слід робити та вводити в разі виникнення побічного явища від інфузії. У разі виникнення будь-якої інфузійної реакції, інфузію слід припинити.**

- Усі пов'язані з інфузією побічні явища та/або медичні помилки під час застосування лікарського засобу мають бути записані в журналі реєстрації.



Фабразим®
агалсидаза бета

3. НАВЧАННЯ З ПІДГОТОВКИ ТА ВВЕДЕННЯ ЛІКАРСЬКОГО ЗАСОБУ ФАБРАЗИМ®

Початкові інструкції будуть надані в лікарні.

Рівень підтримки, необхідний для інфузії на дому, обговорюється та узгоджується між Вами та/або Вашим опікуном(-ами) та лікуючим лікарем.

- **Лікуючий лікар несе відповідальність за організацію інфузії в домашніх умовах** і має узгодити цю процедуру.
- **Якщо самостійне введення лікарського засобу авторизовано у країні, і Ви бажаєте самостійно або з допомогою Вашого опікуна(-ів) виконувати процедуру, Ви та/або Ваш опікун(-и) пройдете навчання під керівництвом медсестри.** Медсестра пояснить і продемонструє повну процедуру інфузії Вам та/або Вашому 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 Ви та/або Ваш опікун(-и) не будете почуватися повністю впевненими в усьому процесі інфузії.
- Під час підготовки та введення лікарського засобу Фабразим® слід ретельно дотримуватися процедур, описаних в інструкції для медичного застосування лікарського засобу та в цьому керівництві.
- **Кожне введення лікарського засобу Фабразим® в домашніх умовах необхідно вносити в журнал реєстрації.**
- **Інфузію завжди необхідно вводити у присутності дорослого,** який знає методіку введення та належним чином пройшов курс реагування на випадок розвитку інфузійних реакцій та медичних помилок застосування лікарського засобу (за оцінкою лікуючого лікаря або медсестри).



Фабразим®
агалсидаза бета

4. ЯК Я МОЖУ ПІДГОТУВАТИ ТА ВВЕСТИ ЛІКАРСЬКИЙ ЗАСІБ ФАБРАЗИМ®?

4.1 Матеріали та медичне обладнання для проведення інфузій

- Флакони лікарського засобу Фабразим® (5 мг або 35 мг на флакон); повинні зберігатись у чистому холодильнику за температури від + 2 °C до + 8 °C.
- Стерильна вода для ін'єкцій для відновлення 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 низьким рівнем зв'язування з білками.
- Інфузійний набір (інфузійна система).
- Пластир.
- Стерильні серветки для очищення шкіри.
- Контейнер для гострих предметів.
- Засіб для очищення рук.
- Кровоспинний джгут.
- Додаткові матеріали при застосуванні 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 (інструкції лікаря див. у журналі реєстрації).

Фабразим®
агалсидаза бета

4.2 Підготовка

ПРИМІТКА. Інструкції для застосування (розчинення, розведення та введення лікарського засобу) можна знайти в інструкції для медичного застосування лікарського засобу. Докладний опис наведено в цьому розділі.

1. Підготуйте чисту робочу зону та необхідні матеріали.
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 використовуйте 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 у вказівках з використання в інструкції для медичного застосування лікарського засобу.

4.3 Розчинення лікарського засобу Фабразим®

1. Зніміть з флакона лікарського засобу Фабразим® відкидну кришку.
2. Продезинфікуйте 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'єкцій 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 лікарський засіб 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. Якщо Ви помітили будь-які сторонні включення або зміну кольору рідини, не застосовуйте лікарський засіб і проінформуйте інфузійну медсестру та/або лікуючого лікаря.



4.2 КРОК 1. Підготовка матеріалів



4.3 КРОК 2. Продезинфікуйте флакон



4.3 КРОК 4. Наберіть у шприц необхідну кількість стерильної води



4.3 КРОК 5. Уникайте швидкого випускання води для ін'єкцій зі шприца

11. Рекомендується негайно розводити флакони після розчинення, щоб звести до мінімуму утворення частинок білка з часом.
12. Невикористаний обсяг лікарського засобу або його відходи слід утилізувати відповідно до місцевих вимог.

4.4 Розведення

1. Продезинфікуйте 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 же, як і рекомендований об'єм у журналі реєстрації.
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 розчинений об'єм лікарського засобу Фабразим® становить 14 мл, наберіть 14 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 відберіть розчин із кожного флакона до потрібного загального об'єму. У момент досягнення загального об'єму розведений лікарський засіб не має містити піни.
6. Обережно введіть загальний об'єм розчиненого лікарського засобу Фабразим® в інфузійний 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 інфузії.
8. Під час введення розведений розчин слід фільтрувати через 0,2-мікронний фільтр з низькою здатністю зв'язування з білками.

4.5 Введення лікарського засобу

4.5.1 Заповнення інфузійної системи

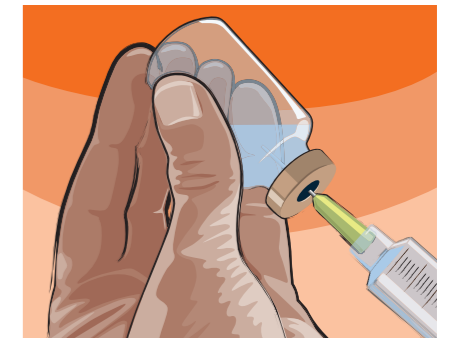
1. Вийміть інфузійну систему з упаковки та закрийте її роликівим затискачем. Підключіть фільтр до інфузійної системи.
2. Підключіть голку у пакет 0,9 % розчину NaCl, який не містить лікарського засобу Фабразим®, і заповніть інфузійну систему, перевернувши крапельницю та відкривши затискач.
3. Заповніть 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.

4.5.2 Введення голки у вену

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



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



4.4 КРОК 5. Повільно відберіть розчинений лікарський засіб з кожного флакону до потрібного загального об'єму



4.4 КРОК 5. Розведений лікарський засіб не має містити піни

1. Переконайтеся в тому, що кілька смужок пластиру готові до використання, та що інфузійна система знаходиться в межах досяжності. Помістіть розчин хлоргексидину поряд із кількома марлевими серветками.
2. Вийміть інфузійну голку з упаковки.
3. Сядьте та покладіть руку на стіл (бажано на чисту тканину).
4. Накладіть джгут, знайдіть відповідну вену, 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 (див. журнал реєстрації) та відкрийте клапан. Сядьте та розслабтеся, поки триває інфузія. Тримайте журнал реєстрації поруч на випадок, якщо знадобиться інформація про порядок дій в екстрених ситуаціях.

4.5.3 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 0,9 % розчином NaCl з тією ж швидкістю та видаляють голку.



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

Якщо у Вас є пристрій венозного доступу для введення лікарського засобу Фабразим®, медсестра продемонструє Вам та/або Вашому опікуну(-ам), як доглядати за пристроєм, якщо цього ще не показали опікуну(-ам) 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 інфекції. Необхідно виконати такі кроки:

- 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.



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