

Проведення інфузій лікарського засобу Церезим® 400 ОД 400 ОД в домашніх умовах: посібник для спеціалістів системи охорони здоров'я, які лікують пацієнтів із хворобою Гоше

Будь ласка, ознайомтеся з останньою версією інструкції для медичного застосування лікарського засобу на сайті www.drlz.com.ua

ЦЕРЕЗИМ® 400 ОД 400 ОД, порошок для приготування концентрату для розчину для інфузій по 400 ОД;
РП UA/8659/01/02

Версія № 3: січень 2025 рік

Зміст

1. ЦІЛІ Й ЗАВДАННЯ	3
2. ОЦІНКА Й ВІДБІР ПАЦІЄНТІВ	3
4. НАВЧАННЯ ПО ЗАСТОСУВАННЮ ЦЕРЕЗИМ® 400 ОД	5
5. ОРГАНІЗАЦІЯ ПРОВЕДЕННЯ ІНФУЗІЙ В ДОМАШНІХ УМОВАХ	5
6. ЗАСТОСУВАННЯ ЦЕРЕЗИМ® 400 ОД	7
6.1 Призначення лікарського засобу лікарем	7
6.2 Допоміжне обладнання	8
6.3 Приготування інфузії лікарського засобу Церезим® 400 ОД для внутрішньовенного введення	8
6.4 Підготовка інфузії Церезим® 400 ОД в разі застосування пристрою венозного доступу	11
7. ІНФОРМАЦІЯ З БЕЗПЕКИ ЛІКАРСЬКОГО ЗАСОБУ ЦЕРЕЗИМ® 400 ОД	12
8. ПОВІДОМЛЕННЯ ПРО ПОБІЧНІ РЕАКЦІЇ	13
9. ДОДАТКОВА ІНФОРМАЦІЯ	13
10. СПИСОК ДЖЕРЕЛ	14
11. ДОДАТКИ	15
11.1 Керівництво для спеціалістів системи охорони здоров'я щодо розчинення лікарського засобу Церезим® 400 ОД. Лікування хвороби Гоше	15
11.2 Журнал обліку інфузій лікарського засобу Церезим® 400 ОД в домашніх умовах	15

СПИСОК ТЕКСТОВИХ ТАБЛИЦЬ

Таблиця 1. Перелік побічних реакцій**	12
---	----

1. ЦІЛІ Й ЗАВДАННЯ

Мета цього документа — надати спеціалістам системи охорони здоров'я рекомендації щодо проведення інфузій лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД в домашніх умовах. Процес (докладно описаний нижче) почнеться з оцінки й відбору пацієнтів, а також з обговорення вимог до проведення інфузій в домашніх умовах. Після цього можлива організація інфузій в домашніх умовах і тренування.

Мета полягає в тому, щоб запропонувати пацієнтам інфузію в домашніх умовах як альтернативу інфузії в лікарні для поліпшення якості життя (Hughes, 2007; Milligan, 2006).

Інфузія лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД в домашніх умовах дозволить пацієнтам:

- Отримувати лікування в домашніх умовах.
- Збільшувати гнучкість при виборі графіка проведення інфузії.
- Уникати витрат часу на поїздки до лікарні й назад, а також госпіталізації.
- Дотримуватися звичайної програми навчання.
- Легше організувати громадську й професійну діяльність.
- Спростувати організацію лікування в колі сім'ї та друзів.

2. ОЦІНКА Й ВІДБІР ПАЦІЄНТІВ

Інфузія лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД зазвичай добре переноситься (Starzyk, 2007), і пацієнти можуть хотіти проводити її вдома. Рішення про початок домашнього лікування може ухвалити пацієнт та/або доглядальник і лікуючий лікар після кількох місяців стаціонарного лікування, щоб забезпечити задовільну переносимість (Belmatoug, 2007; Hughes, 2007). Важливо переконатися, що пацієнт та/або доглядальник розуміють суть проведення інфузій в домашніх умовах. Інші чинники, які слід урахувати під час оцінювання та відбору пацієнтів, охоплюють таке:

- Чи обстановка в домашніх умовах є безпечною та адекватною?
- Чи здатний пацієнт та/або доглядальник безпечно, ефективно й впевнено проводити інфузії лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД?
- Чи можливий швидкий і надійний зв'язок у разі виникнення проблем?
- Чи обізнаний пацієнт та/або доглядальник про ризики інфузій в домашніх умовах?

Медсестра, яка пройшла відповідне навчання, допоможе пацієнту забезпечити оптимальне лікування.

3. ВИМОГИ ДО ПРОВЕДЕННЯ ІНФУЗІЙ В ДОМАШНІХ УМОВАХ

Рішення про застосування лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД в домашніх умовах ухвалює лікуючий лікар після консультації з пацієнтом і/або доглядальником. Ця інформація визначає клінічні й логістичні аспекти, які потрібно враховувати до та після переходу на домашнє лікування ([Національний протокол охорони здоров'я для лікування хвороби Гоше, НАС, 2007 р.](#)):

Оцінювання пацієнта лікуючим лікарем

- Пацієнт має бути медично стабільним. Оцінку слід проводити перед переходом.
- Пацієнти повинні отримувати інфузії лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД в контрольованих умовах кілька місяців, доки не буде зафіксовано стабільну переносимість інфузій без інфузійних реакцій (ІР), або з легкими ІР, які контролюються за допомогою премедикації.
- У пацієнтів в анамнезі має бути належне дотримання призначеного режиму інфузій.
- Регулярний контроль захворювання пацієнта, що проводить інфузії вдома, є відповідальністю лікуючого лікаря.

Домашні умови

- Побутові умови повинні бути сприятливими для проведення інфузій в домашніх умовах, що включає чистоту приміщень, наявність електропостачання, води, доступу до телефону, холодильника й фізичного простору для зберігання лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД та інших інфузійних матеріалів.
- Швидкість інфузії лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД, яку пацієнт добре переносив у більш контрольованих умовах (наприклад, у лікарні чи амбулаторних умовах), не слід змінювати в домашніх умовах, за винятком випадків, коли це необхідно з міркувань безпеки.
- Відповідне планування та моніторинг інфузій — відповідальність лікуючого лікаря й медсестри з домашнього догляду.
- Список необхідних контактів повинен бути заповнений і доступний вдома в журналі обліку інфузій лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД в домашніх умовах ([Додаток 11.2](#)) для пацієнта та/або доглядальника, а також медсестри.

Доступне попереднє й невідкладне лікування

- Відповідне попереднє лікування повинне проводитися згідно з індивідуальним призначенням пацієнта. Лікування, яке здійснюється в умовах медичного закладу, не слід змінювати в домашніх умовах без медичних показань.
- За потреби повинні бути в наявності лікарські засоби, необхідні для реагування на екстрену ситуацію. Пацієнт та/або доглядальник повинні отримати належне навчання щодо використання медикаментів для надання невідкладної допомоги ([Додаток 11.2](#)).

- У разі виникнення побічних реакцій під час інфузії пацієнт або доглядальник повинен негайно припинити інфузію та звернутися за порадою до лікуючого лікаря або медсестри. Надалі таким пацієнтам може знадобитися введення інфузій в умовах медичного закладу.

4. НАВЧАННЯ ПО ЗАСТОСУВАННЮ ЦЕРЕЗИМ® 400 ОД

Загалом, початкові вказівки буде надано в лікарні, а рівень підтримки, який вимагається від медсестри, буде обговорюватися та узгоджуватися лікарем і пацієнтом та/або доглядальником.

Якщо пацієнт бажає отримати повну підтримку під час проведення інфузії в домашніх умовах, медсестра проведе всю процедуру.

Якщо пацієнт бажає провести процедуру самостійно або з допомогою доглядальника, вони отримають навчання від медсестри під час підготовки та проведення інфузії. Медсестра пояснить і продемонструє пацієнту та/або доглядальнику всю процедуру інфузії.

Під час наступних візитів медсестра буде присутня для допомоги за потреби, але пацієнт та/або доглядальник поступово братимуть на себе більше обов'язків щодо проведення процедур під її наглядом, поки не навчаться впевнено проводити всю процедуру.

Під час розведення й застосування лікарського засобу Церезим® 400 ОД слід суворо дотримуватися процедур, описаних в Інструкції для медичного застосування (див. Розділ «Спосіб застосування та дози»)

Агентство з домашнього догляду, постачальник послуг або лікарня мають забезпечити необхідне обладнання для проведення інфузій в домашніх умовах.

Компанія ТОВ «Санофі-Авентіс Україна», Україна надасть команді з догляду за пацієнтами навчання й освітні матеріали для проведення інфузій вдома.

5. ОРГАНІЗАЦІЯ ПРОВЕДЕННЯ ІНФУЗІЙ В ДОМАШНІХ УМОВАХ

Ця інформація призначена для надання вказівок і рекомендацій усім учасникам процесу організації проведення інфузій лікарського засобу Церезим® 400 ОД в домашніх умовах.

Пацієнт

Загальна інформація:

- Лікуючий лікар поінформував пацієнта, доглядальника або агентство з домашнього догляду про лікування в домашніх умовах, пов'язані ризики, можливі ускладнення та надання медичної допомоги.
- Пацієнт або доглядальник обізнані щодо захворювання, уміють розпізнавати побічні реакції й розуміють, яких дій слід ужити в разі їх виникнення. Пацієнт або доглядальник повинні погодитися на лікування вдома.
- Пацієнт та/або доглядальник пройшли відповідну підготовку з процедур розчинення та інфузії

лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД.

- Побутові умови повинні бути сприятливими для проведення інфузійної терапії в домашніх умовах, що охоплює чистоту приміщень, наявність електропостачання, води, доступу до телефону, наявність холодильника та фізичного простору для зберігання лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД та інших інфузійних матеріалів.
- Якщо пацієнт самостійно проводить процедуру:
 - Пацієнт або доглядальник мають суворо дотримуватися призначеного методу введення лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД, як це вказано в Керівництві для спеціалістів системи охорони здоров'я щодо розчинення (Додаток 11.1).
 - Пацієнт або доглядальник заносять кожне введення лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД в журнал обліку інфузій лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД в домашніх умовах.
 - У разі виникнення побічних реакцій під час інфузії, пацієнт або доглядальник повинні негайно припинити інфузію та зателефонувати лікарю, що проводить лікування або медсестрі з домашнього догляду для консультації.

Медичні аспекти:

- Пацієнт має бути фізично й розумово готовим отримувати інфузії в домашніх умовах. Лікуючий лікар несе відповідальність за рекомендацію щодо можливості отримання інфузій лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД в домашніх умовах.
- У пацієнта наявний пристрій для венозного доступу або центрального венозного доступу, який дозволяє проводити адекватну інфузійну терапію.

Лікуючий лікар

- Лікуючий лікар відповідає за ініціювання всіх необхідних адміністративних дій, що дозволяє іншим зацікавленим сторонам (аптеці, медсестрі, пацієнту, доглядальнику) почати виконувати свої обов'язки.
- Лікуючий лікар визначає дозування та швидкість інфузії. Будь-які зміни способу введення лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД мають бути чітко повідомлені пацієнту й описані в журналі обліку інфузій лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД в домашніх умовах.
- Слід регулярно контролювати стан пацієнта щодо виникнення ІР та досягнення терапевтичних цілей згідно з опублікованими рекомендаціями для дітей (Charrow, 2004) та дорослих (Weinreb, 2004).

Лікарня/Аптека

- Лікарня чи аптека мають забезпечувати пацієнта необхідними ліками за кожним рецептом та обладнанням/матеріалами.

Медсестра

- Медсестра має відповідну кваліфікацію з проведення внутрішньовенних інфузій.
- Медсестра пройшла навчання із застосування лікарського засобу Церезим® 400 ОД й знає про можливі побічні реакції та необхідні заходи в разі їх виникнення.
- Медсестра має визначити з пацієнтом або доглядальником необхідний рівень підтримки.
- Медсестра має суворо дотримуватися призначеного методу введення лікарського засобу Церезим® 400 ОД, який указано в журналі обліку інфузій.
- Медсестра має координувати догляд за пацієнтом в домашніх умовах разом із лікуючим лікарем та доглядальником.
- Медсестра заносить кожне застосування лікарського засобу Церезим® 400 ОД в журнал обліку інфузій.
- У разі появи інфузійної реакції медсестра має припинити інфузію та зателефонувати лікуючому лікарю за номером екстреної допомоги, вказаним у журналі обліку інфузій.

Доглядальник

Бажано, щоб доглядальник були присутні під час проведення домашньої інфузії.

Журнал обліку інфузій лікарського засобу Церезим® 400 ОД в домашніх умовах

(Додаток 11.2)

- Журнал обліку інфузій слугує для координування всіх, хто бере участь у процесі введення лікарського засобу Церезим® 400 ОД в домашніх умовах.
- Журнал обліку інфузій має зберігатися вдома в пацієнта і його заповнюватимуть медсестра / пацієнт / доглядальник щоразу під час введення лікарського засобу Церезим® 400 ОД.
- Пацієнт або доглядальник повинні брати журнал обліку інфузій в лікарню на кожний візит і потім забирати його додому.
- У журналі обліку інфузій лікуючий лікар чітко вказує дозу й швидкість інфузії, а також будь-які зміни режиму дозування.
- Медсестра записує результати первинної бесіди й свої дії в журнал обліку інфузій. Медсестра, пацієнт або доглядальник записують всю актуальну інформацію про подальші візити в журнал обліку інфузій.
- У журналі обліку інфузій лікуючий лікар, що необхідно зробити і які ліки слід приймати в разі виникнення ІР.

6. ЗАСТОСУВАННЯ ЛІКАРСЬКОГО ЗАСОБУ ЦЕРЕЗИМ® 400 ОД

6.1 Призначення лікарського засобу лікарем

Дозу лікарського засобу Церезим® 400 ОД, швидкість інфузії, а також будь-які зміни визначає лікуючий лікар.

6.2 Допоміжне обладнання

До медикаментів та обладнання, необхідних для лікування в домашніх умовах, належать такі:

- Флакони лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД
 - Зберігати за температури від +2 до +8 °С.
 - Постачається місцево лікарнею/аптекою пацієнту або доглядальнику за відповідним призначенням (при проведенні інфузії командою паліативної допомоги (мобільною хоспісною бригадою) або медичною сестрою сімейної клініки)
- Інфузійне обладнання:
 - інфузійні шланги, шприци, голки, компреси, антисептики тощо (постачаються лікарнею/аптекою пацієнту або доставляються агентством з домашнього догляду в разі надання послуг медсестрою).
- 0,9%-й розчин NaCl і стерильна вода (постачаються місцевою аптекою пацієнту або доглядальнику за наявності рецепту).

6.3 Приготування інфузії лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД для внутрішньовенного введення

Необхідне обладнання

Постачається місцево лікарнею/аптекою пацієнту або доглядальнику за відповідним призначенням (при проведенні інфузії командою паліативної допомоги (мобільною хоспісною бригадою) або медичною сестрою сімейної клініки).

- Флакони Лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД (400 ОД на флакон) слід зберігати за температури від +2 до +8 °С.
- Стерильна вода для ін'єкцій для розчинення лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД.
 - 0,9%-й розчин NaCl, 2 × 100 мл або 1 × 250 мл для внутрішньовенного введення;
 - 0,9%-й розчин NaCl, 2 × 50 мл для промивання інфузійної системи до та після інфузії.
- 0,5%-й хлоргексидин у 70%-му спирті (антисептичний розчин).
- Потрібна кількість шприців об'ємом 10 мл та 50 мл залежно від дозування лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД.
- 3 стерильні голки для підшкірних ін'єкцій (1,1 × 40 мм).
- 1 голка-метелик.
- Вбудований фільтр із розміром пор 0,2 мкм з низьким зв'язуванням білка.
- Лоток для підшкірних голок.
- Пластир мікропористий.

- Медичні серветки.
- Контейнер для гострих предметів.
- Засіб для очищення рук.
- Додаткові матеріали під час застосування пристрою венозного доступу.
 - Гепарин
 - Голки для введення гепарину
 - Перев'язувальний пакет
 - Стерильні рукавички
- Лікарські засоби невідкладної допомоги (антигістаміни та/або кортикостероїди).

Приготування

1. Підготуйте чисту робочу зону й складіть усе необхідне.
2. Флакони лікарського засобу Церезим® 400 ОД необхідно вийняти з холодильника приблизно за 30 хвилин до приготування, щоб вони досягли кімнатної температури.
3. Перевірте строк придатності, зазначений на дні пакування флакона (не використовуйте Церезим® 400 ОД після закінчення строку придатності).
4. Перевірте, чи правильна кількість отриманих флаконів.
5. Приготуйте тільки ту кількість флаконів, яка потрібна для 1 інфузії (примітка: Церезим® 400 ОД не можна зберігати у розчиненому або розведеному вигляді для подальшого використання).

Розчинення лікарського засобу Церезим® 400 ОД

1. Зніміть відкидну кришку з флакона лікарського засобу Церезим® 400 ОД.
2. Продезинфікуйте гумову пробку флакона лікарського засобу Церезим® 400 ОД хлоргексидином і дайте висохнути.
3. Відкрийте контейнер зі стерильною водою для ін'єкцій.
4. Наберіть у шприц необхідну кількість мл стерильної води. У кожен флакон ємністю 400 ОД додайте 10,2 мл води для ін'єкцій; об'єм розчину становитиме 10,6 мл.
5. Обережно введіть воду до флакону із лікарським засобом Церезим® 400 ОД.
6. Якщо треба, повторіть процес для більшої кількості флаконів лікарського засобу Церезим® 400 ОД.
7. Обережно перемішайте флакон(и) для змішування розчину (уникайте інтенсивного струшування під час розчинення, щоб уникнути утворення піни).
8. Після змішування можуть з'явитися маленькі бульбашки.
9. Дайте розчину відстоятися протягом кількох хвилин, щоб усі наявні бульбашки зникли й порошок повністю розчинився.
10. Після розчинення Церезим® 400 ОД слід перевірити візуально перед застосуванням. Оскільки це

білковий розчин, іноді після розведення може спостерігатися незначна флокуляція (у вигляді тонких напівпрозорих волокон). Приготовлений розчин має бути прозорою безбарвною рідиною, вільною від сторонніх включень.

11. Якщо ви помітили сторонні предмети в рідині або зміну її кольору, не використовуйте лікарський засіб і зверніться до медсестри з домашнього догляду.

Розведення

1. Продезінфікуйте кришку/отвір 1 або 2 пакетів 0,9%-го розчину NaCl, використовуючи хлоргексидин, і дайте висохнути на повітрі.
2. Визначте об'єм розчиненого розчину лікарського засобу Церезим® 400 ОД у флаконах і відберіть такий же об'єм з пакета 0,9%-го розчину NaCl, щоб звільнити достатньо місця для додавання розчиненого розчину лікарського засобу Церезим® 400 ОД.

Наприклад, якщо призначено 3 флакони лікарського засобу Церезим® 400 ОД по 400 одиниць кожен, видаліть 30 мл ($= 3 \times 10$ мл) розчину NaCl з пакета. Ніколи не відбирайте більше ніж половину вмісту пакета з NaCl, щоб не менше ніж половина приготовленого розчину складалася з NaCl.

3. Використовуючи один або кілька шприців об'ємом 50 мл, наберіть 10 мл у флакони ємністю 400 ОД, щоб звести до мінімуму кількість операцій. У момент досягнення загального об'єму розведений лікарський засіб не має містити піни.
4. Обережно введіть загальний об'єм розчину лікарського засобу Церезим® 400 ОД в пакет 0,9%-го розчину NaCl.
5. Ретельно перемішайте цей розчин лікарського засобу Церезим® 400 ОД.
6. Розведений розчин рекомендується застосовувати через 0,2-мікронний вбудований фільтр із низьким зв'язуванням білка.

Заповнення інфузійної системи

1. Вийміть інфузійну систему з упаковки й закрийте її роликівим затискачем.
2. Підключіть голку в пакет 0,9%-го розчину NaCl і заповніть інфузійну систему, перевернувши крапельницю та відкривши затискач.
3. Заповніть усю систему, видаліть бульбашки повітря, які можуть бути присутніми, і закрийте роликівий затискач.
4. Підключіть інфузійний пакет, що містить Церезим® 400 ОД, до Y-подібного ін'єкційного порту.

Введення голки у вену

1. Переконайтеся, що кілька смужок пластиру готові до використання та що початок інфузійної системи перебуває в межах досяжності. Помістіть розчин хлоргексидину поряд з кількома марлевими серветками.
2. Вийміть голку-метелик з упаковки.
3. Попросіть пацієнта сісти й покласти руку на стіл (бажано на чисту тканину).
4. Накладіть джгут, продезінфікуйте місце введення голки й дайте йому висохнути.
5. Щільно натягніть шкіру та введіть голку (вушком угору) під невеликим кутом через шкіру у 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. Закріпіть голку-метелик за допомогою пластиру.
7. Послабте джгут і зніміть ковпачок із трубки. Тепер трубка заповниться кров'ю. Якщо цього не відбулося, голка неправильно розташована у вені. Процес необхідно повторити, використовуючи нову голку.
8. Прикріпіть підготовлений пакет для інфузій до підставки для крапельниць і відкрийте клапан.



Введення

Розведений розчин слід використати згідно з приписами протягом 3 годин після його приготування. Лікарський засіб, розведений у 0,9%-му розчині NaCl, залишатиметься хімічно стабільним за умови зберігання до 24 годин за температури від +2 до +8 °C у захищеному від світла місці.

Дозу лікарського засобу Церезим® 400 ОД, швидкість інфузії, а також будь-які зміни визначає лікуючий лікар.

Після завершення інфузії лікарським засобом Церезим® 400 ОД систему промивають 0,9%-м розчином NaCl з тією ж швидкістю та вилучають голку.

6.4 Підготовка інфузії Церезим® 400 ОД в разі застосування пристрою венозного доступу

Якщо в пацієнта є пристрій венозного доступу для введення лікарського засобу Церезим® 400 ОД, пацієнту та/або доглядальнику буде продемонстровано, як доглядати за цим пристроєм.

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 доглядальника проінформують про необхідні кроки, викладені далі.

- Під час використання слід накрити ділянку прозорою оклюзійною пов'язкою. Після використання пов'язка не потрібна.
- Слід промити 5 мл фізіологічного розчину перед і після кожного використання.
- Слід промити 5 мл гепарину (100 Од/мл) після кожного використання.

7. ІНФОРМАЦІЯ З БЕЗПЕКИ ЛІКАРСЬКОГО ЗАСОБУ ЦЕРЕЗИМ® 400 ОД

У близько 15 % пацієнтів, які лікуються лікарським засобом Церезим® 400 ОД, утворюються антитіла до імуноглобуліну G (IgG) проти іміглюцерази протягом першого року терапії. Пацієнти, у яких формуються антитіла IgG, найчастіше це виявляють протягом перших 6 місяців лікування, а розвиток антитіл до лікарського засобу Церезим® 400 ОД після 12 місяців терапії спостерігається рідко. Пацієнти з антитілами до іміглюцерази мають підвищений ризик розвитку реакцій гіперчутливості. І навпаки, не у всіх пацієнтів із симптомами гіперчутливості виявляються антитіла IgG. Якщо в пацієнта розвинулася реакція гіперчутливості, рекомендовано провести додаткове тестування на антитіла до іміглюцерази.

Лікування лікарським засобом Церезим® 400 ОД слід проводити обережно в пацієнтів, у яких спостерігалися симптоми гіперчутливості до лікарського засобу. Симптоми, що можуть свідчити про гіперчутливість під час або відразу після інфузії, включають висипання, свербіж, почервоніння, кропив'янку, ангіоневротичний набряк, дискомфорт у грудях, тахікардію, ціаноз, задишку, кашель, парестезію, болі в спині та гіпотензію. **Якщо під час інфузії з'являються ці симптоми, інфузію слід негайно припинити й звернутися до лікаря.** Багато пацієнтів успішно продовжують терапію після зниження швидкості інфузії, а також застосування антигістаміних засобів та/або кортикостероїдів.

Побічні реакції на лікарські засоби класифіковано за класом систем органів і частотою (часто ($\geq 1/100$ до $< 1/10$), нечасто ($\geq 1/1000$ до $< 1/100$) і рідко ($\geq 1/10\ 000$ до $< 1/1000$)) у [таблиці 1](#) нижче. У межах кожної групи частоти побічні реакції на лікарські засоби наведено в порядку зменшення ступеня їхньої серйозності.

Таблиця 1. Перелік побічних реакцій**

Класи систем органів (MedDRA)	Часто	Нечасто	Рідко
Розлади з боку нервової системи		Запаморочення, головний біль, парестезії*	
Розлади з боку серця		Тахікардія*, ціаноз*	
Судинні розлади		Припливи*, артеріальна гіпотензія*	
Розлади з боку респіраторної системи, торакальні і медіастинальні порушення	Диспное*, кашель*		
Розлади з боку системи травлення		Бльовання, нудота, абдомінальні спазми, пронос	
Розлади з боку імунної системи	Реакції гіперчутливості		Анафілактоїдні реакції
Розлади з боку шкіри й підшкірних тканин	Кропив'янка/ангіоневротичний набряк*, свербіж*, висип*		
Розлади з боку опорно-рухового апарату та сполучної тканини		Артралгія, біль у спині*	
Загальні розлади й реакції в місці введення		Дискомфорт у місці введення, печіння в місці введення, набряк у місці введення або стерильний,	

відчуття дискомфорту у
грудній клітці*, пропасниця,
озноб, втомлюваність

Симптоми гіперчутливості (*вказані в таблиці вище) загалом було зафіксовано приблизно у 3 % пацієнтів. Поява таких симптомів спостерігалася під час інфузійної терапії або незабаром після неї. Ці симптоми зазвичай ефективно лікуються за допомогою антигістамінних засобів та/або кортикостероїдів. Пацієнтам слід рекомендувати припинити інфузію лікарського засобу й звернутися до свого лікаря в разі появи цих симптомів.

Джерело: Інструкція для медичного застосування

** будь ласка, ознайомтеся з останньою затвердженою Інструкцією для медичного застосування

8. ПОВІДОМЛЕННЯ ПРО ПОБІЧНІ РЕАКЦІЇ

Відповідно до вимог Порядку здійснення фармаконагляду, затвердженого наказом Міністерства охорони здоров'я України від 27 грудня 2006 року № 898, зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 29 січня 2007 року за № 73/13340, слід повідомляти про усі підозрювані побічні реакції до Державного експертного центру МОЗ України за посиланням: <https://aisf.dec.gov.ua>.

Також інформацію щодо підозрюваних побічних реакцій ви можете надавати у відділ фармаконагляду за електронною адресою: Pharmacovigilance-UA@sanofi.com.

Повідомляючи про будь-які підозрювані побічні реакції, надавайте за можливості якомога більше інформації, такої як анамнез, будь-які супутні лікарські засоби, початок виникнення симптомів, дати лікування, назви лікарських засобів та номер серії.

У разі виникнення будь-яких питань або потреби у додатковій інформації про лікарські засоби, будь ласка, звертайтеся у службу з питань забезпечення медичною інформацією ТОВ «Санofi-Авентіс Україна», Україна: тел: +380 44 354 20 00, e-mail: Medinfo.Ukraine@sanofi.com.

9. ДОДАТКОВА ІНФОРМАЦІЯ

Будь ласка, зверніться до Інструкції для медичного застосування лікарського засобу Церезим[®] 400 Од для отримання повного переліку показань і додаткової інформації про показання до застосування.

10. СПИСОК ДЖЕРЕЛ

- 1) Hughes, D.A., A. Milligan and A. Mehta. Home therapy for lysosomal storage disorders. *Br J Nurs* 2007;16(22): 1384, 1386-9.
- 2) Belmatoug, N. and S. Mamine. Traitement à domicile de la maladie de Gaucher. *Presse Med* 2009;38:2S46-249.
- 3) Starzyk, K., S. Richards, J. Yee, S.E. Smith and W. Kingma. The long-term international safety experience of imiglucerase therapy for Gaucher disease. *Mol Genet Metab* 2007;90(2): 157-63.
- 4) Charrow J, Andersson HC, Kaplan P, Kolodny EH, Mistry P, Pastores G, et al. Enzyme replacement therapy and monitoring for children with type 1 Gaucher disease: Consensus recommendations. *J Pediatr* 2004;144:112-20.
- 5) Milligan, A., D. Hughes, S. Goodwin, L. Richfield and A. Mehta. Intravenous enzyme replacement therapy: better in home or hospital? *Br J Nurs* 2006;15(6): 330-3.
- 6) Weinreb N, Aggio MC, Andersson HC, Andria G, Charrow J, Clarke JT, et al. Gaucher disease type 1: revised recommendations on evaluations and monitoring for adult patients. *Semin Hematol* 2004;41(4 Suppl 5):15-22.
- 7) National Healthcare Protocol for Gaucher Disease, Haute Autorité de Santé, 2007 – www.has-sante.fr

11. ДОДАТКИ

11.1 Керівництво для спеціалістів системи охорони здоров'я щодо розчинення лікарського засобу Церезим® 400 ОД. Лікування хвороби Гоше

11.2 Журнал обліку інфузій лікарського засобу Церезим® 400 ОД в домашніх умовах

11.1 Керівництво для спеціалістів системи охорони здоров'я щодо розчинення ЛЗ Церезим® 400 ОД. Лікування хвороби Гоше

Приготування розчину

1. Флакони потрібно зберігати в холодильнику за температури від 2 до 8 °С.
2. Підготування обладнання:
 - Кількість флаконів ЛЗ Церезим® 400 ОД, необхідна для лікування, залежить від ваги пацієнта й дозування. У кожному флаконі міститься 400 одиниць іміглюцерази. За приблизно 30 хвилин до приготування розчину флакони слід вийняти з холодильника, щоб вони прогрілися до кімнатної температури. Перевірте строк придатності, зазначений на дні флакона (не використовуйте ЛЗ Церезим® 400 ОД після закінчення строку придатності).
 - Стерильна вода для ін'єкцій для розчинення ЛЗ Церезим® 400 ОД.
 - 0,9%-й розчин NaCl, 2 × 100 мл або один по 250 мл для внутрішньовенного введення.
 - 0,9%-й розчин NaCl, 2 × 50 мл для промивання інфузійної системи до та після інфузії.
 - 0,5%-й хлоргексидин у 70%-му спирті (антисептичний розчин).
 - Потрібна кількість шприців об'ємом 10 та 50 мл залежно від дозування ЛЗ Церезим® 400 ОД.
 - 3 стерильні голки для підшкірних ін'єкцій (1,1 × 40 мм); 1 голка-метелик.
 - Лоток для голок для підшкірних ін'єкцій; мікропористий пластир; медичні серветки; контейнер для гострих предметів; мийний засіб для рук.

Розчинення за допомогою стерильної води.

3. Зніміть відкидну кришку з флакона ЛЗ Церезим® 400 ОД.
4. Продезінфікуйте гумову пробку флакона ЛЗ Церезим® 400 ОД хлоргексидином і дайте висохнути.
5. Відкрийте контейнер зі стерильною водою для ін'єкцій.
6. Наберіть 10,2 мл стерильної води для ін'єкцій у шприц.
7. Акуратно введіть стерильну воду вздовж скляної сторони кожного флакона.
8. Обережно перемішайте флакон(и) для змішування розчину (унікайте інтенсивного струшування під час розведення, щоб уникнути утворення піни).
9. Після змішування можуть з'явитися маленькі бульбашки.
10. Дайте розчину постояти кілька хвилин, щоб зникли бульбашки, і переконайтеся, що порошок повністю розчинився (перевірте на відсутність сторонніх частинок або зміни кольору).

Розведення у 0,9%-му розчині NaCl

11. Продезінфікуйте кришку/отвір 1 або 2 пакетів 0,9%-го розчину NaCl, використовуючи хлоргексидин, і дайте висохнути на повітрі.
12. Визначте об'єм розчиненого ЛЗ Церезим® 400 ОД у флаконах і відберіть такий же об'єм з пакета розчину NaCl, щоб звільнити достатньо місця для додавання розведеного ЛЗ Церезим® 400 ОД.
Наприклад, якщо призначено 3 флакони ЛЗ Церезим® 400 ОД по 400 одиниць кожен, відберіть 30 мл (= 3 × 10 мл) розчину NaCl з пакета. Ніколи не відбирайте більше ніж половину вмісту пакета з NaCl, щоб не менше ніж половина розведеного розчину складалася з NaCl.
13. Використовуючи один або кілька шприців по 50 мл, витягніть по 10 мл (флакон на 400 ОД) з розведених флаконів. Після отримання цих об'ємів у розведеному лікарському засобі не повинно бути піни. Обережно введіть загальний об'єм розведеного ЛЗ Церезим® 400 ОД у пакет 0,9%-го розчину NaCl або перенесіть розчин

в окрему стерильну ємність та розведіть 0,9 % розчином натрію хлориду для внутрішньовенних ін'єкцій до загального об'єму 100 – 200 мл.

14. Ретельно перемішайте цей розчин ЛЗ Церезим[®] 400 ОД.

15. Розведений розчин рекомендується застосовувати через 0,2-мікронний вбудований фільтр із низьким зв'язуванням білка, щоб запобігти потраплянню будь-яких протеїнових часточок.

Спосіб введення

16. Дозування ЛЗ Церезим[®] 400 ОД й швидкість інфузії встановлюватиме лікар, що проводить лікування.

17. Рекомендовано використовувати вбудований фільтр із низьким зв'язуванням білка, 0,2 мкм.

18. ЛЗ Церезим[®] 400 ОД слід вводити шляхом внутрішньовенної інфузії.

18. Розчин слід використати протягом трьох годин після розведення.

19. Перед початком інфузії заповніть інфузійну систему змішаним розчином; заповніть усю систему, щоб усунути повітря із системи.

20. На завершення інфузії, щоб ввести повну лікувальну дозу, промийте систему за допомогою пакета об'ємом 50 мл 0,9%-го розчину NaCl, не збільшуючи швидкість інфузії.

21. З огляду на мікробіологічну безпеку, лікарський засіб слід застосувати негайно. Якщо неможливо застосувати лікарський засіб негайно, його можна зберігати в холодильнику за температури від 2 до 8 °С, подалі від світла, до 24 годин.

Лікування в домашніх умовах

- Побутові умови повинні бути сприятливими для проведення інфузійної терапії в домашніх умовах, що охоплює чистоту приміщень, наявність електропостачання, води, доступу до телефону, холодильника й простору для зберігання ЛЗ Церезим[®] 400 ОД та інших інфузійних матеріалів.

- Бажано, щоб під час лікування з пацієнтом перебував доглядальник.

- Пацієнт та/або доглядальник мають бути належним чином навчені процедурам розчинення, розведення та проведення інфузії лікарського засобу Церезим[®] 400 ОД.

- Можна застосовувати портативну інфузійну систему, наприклад портативний дифузор (система інфузії з позитивним тиском).

11.2 Журнал обліку інфузій лікарського засобу Церезим® 400 ОД в домашніх умовах

Загальні дані

Пацієнт	П.І.Б.:	
	Адреса:	
	Місто:	
	Телефон:	
Медсестра	П.І.Б.:	
	Організація:	
	Телефон:	
Лікар	П.І.Б.:	
	Лікарня:	
	Адреса:	
	Місто:	
	Телефон:	
Аптека	Назва:	
	Адреса:	
	Місто:	
	Телефон:	
Загальнонаціональний номер служби невідкладної допомоги	Телефон:	103

Дані щодо введення (має заповнити лікуючий лікар)

ЛЗ Церезим® 400 ОД вводиться з	Дата (дд.мм.рррр):
Перша інфузія в домашніх умовах	Дата (дд.мм.рррр):
Причини інфузії ЛЗ Церезим® 400 ОД в домашніх умовах	
Будь ласка, укажіть, яку підтримку надаватиме медсестра	
Режим дозування ЛЗ Церезим® 400 ОД (доза, частота й швидкість інфузії)	

Докладна інформація про невідкладну допомогу (має заповнити лікуючий лікар)

Необхідні дії в разі серйозної інфузійної реакції
<ol style="list-style-type: none">1. Припиніть інфузію2. Зателефонуйте за загальнонаціональним номером служби невідкладної допомоги - 1033. Викличте лікаря

Дані про інфузію (заповнює медсестра та/або пацієнт та/або доглядальник)

Дата проведення інфузії	Дата (дд.мм.рррр)
Загальний стан здоров'я пацієнта: конкретні проблеми/зауваження	
Доза інфузії	
Номер партії / кількість використаних флаконів	
Тривалість введення	
Швидкість введення	
Проблеми/зауваження (пов'язані з інфузією, наприклад, побічні реакції)	

Дата проведення інфузії	Дата (дд.мм.рррр)
Загальний стан здоров'я пацієнта: конкретні проблеми/зауваження	
Доза інфузії	
Номер партії / кількість використаних флаконів	
Тривалість введення	
Швидкість введення	
Проблеми/зауваження (пов'язані з інфузією, наприклад, побічні реакції)	

Дата проведення інфузії	Дата (дд.мм.рррр)
Загальний стан здоров'я пацієнта: конкретні проблеми/зауваження	
Доза інфузії	
Номер партії / кількість використаних флаконів	
Тривалість введення	
Швидкість введення	
Проблеми/зауваження (пов'язані з інфузією, наприклад, побічні реакції)	

Дата проведення інфузії	Дата (дд.мм.рррр)
Загальний стан здоров'я пацієнта: конкретні проблеми/зауваження	
Доза інфузії	
Номер партії / кількість використаних флаконів	
Тривалість введення	
Швидкість введення	
Проблеми/зауваження (пов'язані з інфузією, наприклад, побічні реакції)	