

Anexa 1.2

Ghidul pacientului pentru reconstituirea Cerezyme⁽¹⁾

– Tratament pentru boala Gaucher –

Pregătire

1. Flacoanele trebuie păstrate la frigider, la temperaturi cuprinse între 2°C și 8°C.
2. Pregătiți echipamentul:
 - Numărul necesar de flacoane de Cerezyme este determinat în funcție de greutatea pacientului. Fiecare flacon conține imiglucerază 400 unități. Cu aproximativ 30 minute înaintea preparării, flacoanele trebuie scoase din frigider pentru a ajunge la temperatura camerei. Verificați data de expirare înscrisă în partea de jos a cutiei flaconului (nu utilizați Cerezyme după data de expirare).
 - Apă pentru preparate injectabile, pentru reconstituirea Cerezyme
 - Soluție de clorură de sodiu 0,9%, 2 x 100 ml sau 1 x 250 ml, pentru administrare intravenoasă
 - Soluție de clorură de sodiu 0,9%, 2 x 50 ml, pentru a spăla linia de perfuzie înainte și după perfuzie
 - Soluție de clorhexidină 0,5% în alcool 70% (soluție antiseptică)
 - Un număr corespunzător de seringi de 10 ml și 50 ml, în funcție de doza de Cerezyme
 - 3 ace hipodermice sterile (1,1 x 40 mm); 1 ac fluture
 - Linie de perfuzie cu filtru de 0,2 microni, cu legare redusă a proteinelor
 - Tavă pentru ace hipodermice; bandă microporoasă; tampoane sterile; recipient pentru eliminarea obiectelor ascuțite; soluție pentru spălarea mâinilor.

Reconstituire cu apă pentru preparate injectabile

3. Îndepărtați capacul flip-off al flaconului de Cerezyme.
4. Dezinfectați dopul din cauciuc al flaconului de Cerezyme cu soluție de clorhexidină și permiteți-i să se usuce la aer.
5. Deschideți recipientul cu apă pentru preparate injectabile.
6. Extrageți în seringă 10,2 ml apă pentru preparate injectabile: .
7. Injectați ușor apa pentru preparate injectabile pe peretele din sticlă al fiecărui flacon.
8. Rotiți cu grijă flaconul(flacoanele) pentru a amesteca soluția (evitați agitarea puternică în timpul procesului de reconstituire, pentru a preveni formarea spumei).
9. După amestecare, pot apărea bule mici de aer.

10. Lăsați soluția să se stabilizeze timp de câteva minute, pentru a permite eventualelor bule de aer prezente să dispară și pentru a vă asigura că pulberea este reconstituită corect (verificați să nu existe particule străine sau modificări de culoare).

Diluare cu soluție de clorură de sodiu 0,9%

11. Dezinfectați cu soluție de clorhexidină capacul/portul a 1 sau 2 pungi de soluție de clorură de sodiu 0,9% și permiteți-i să se usuce la aer.
12. Calculați cantitatea de soluție reconstituită Cerezyme prezentă în flacoane și extrageți aceeași cantitate din punga cu soluție de clorură de sodiu, creând astfel spațiu suficient pentru a adăuga soluția reconstituită Cerezyme.

De exemplu, în cazul în care cantitatea prescrisă este de 3 flacoane de Cerezyme a câte 400 unități fiecare, îndepărtați 30 ml (= 3 x 10 ml) de soluție de clorură de sodiu din punga cu soluție de clorură de sodiu. Nu îndepărtați niciodată mai mult de jumătate din conținutul pungii cu soluție de clorură de sodiu, pentru a vă asigura că cel puțin jumătate din soluția diluată este soluție de clorură de sodiu.

13. Cu ajutorul uneia sau mai multor seringi de 50 ml, câte 10 ml (flacon a 400 U) din flacoanele cu soluție reconstituită. Atunci când sunt extrase aceste cantități, soluția reconstituită nu trebuie să conțină deloc spumă. Injectați ușor volumul total al soluției reconstituite Cerezyme în punga cu soluție de clorură de sodiu 0,9%.
14. Amestecați cu grijă această soluție Cerezyme.
15. Soluția diluată trebuie administrată folosind o linie de perfuzie cu filtru de 0,2 microni, cu legare redusă a proteinelor.

Administrare

16. Doza de medicament Cerezyme și viteza perfuziei vor fi stabilite de către medicul curant.
17. Cerezyme trebuie administrat în perfuzie intravenoasă.
18. Soluția trebuie administrată în decurs de trei ore de la reconstituire.
19. Înainte de a începe perfuzia, umpleți sistemul de perfuzie cu soluția preparată; umpleți în întregime sistemul, pentru a elimina eventualele bule de aer care pot fi prezente.
20. La sfârșitul perfuziei, pentru a vă asigura că este administrată doza totală pentru tratament, spălați tubulatura utilizând o pungă cu 50 ml soluție de clorură de sodiu 0,9%, fără a crește viteza perfuziei.
21. Din punct de vedere al siguranței microbiologice, soluția diluată trebuie utilizată imediat. Dacă soluția diluată nu poate fi utilizată imediat, poate fi păstrată la frigider la temperaturi cuprinse între 2°C și 8°C, protejată de lumină, pentru o perioadă maximă de 24 de ore.

Pasul 2: pregătirea echipamentului

Pasul 4: respectarea tehnicii aseptice

Pasul 6: extragerea apei pentru preparate injectabile

Pasul 7: injectarea apei pentru preparate injectabile

Pasul 8: rotiți cu grijă flaconul printr-o mișcare circulară a mâinilor

Pasul 12: pentru fiecare flacon utilizat, extrageți din pungă și aruncați câte 10 ml (flacon a 400 U) de soluție de clorură de sodiu

Pasul 13: în momentul extragerii, soluția reconstituită nu trebuie să conțină deloc spumă.

Tratament la domiciliu

- Locuința trebuie să fie propice pentru administrarea la domiciliu a tratamentului în perfuzie, inclusiv să fie un mediu curat, care dispune de energie electrică, apă, acces la telefon, frigider și de spațiu fizic care permite păstrarea Cerezyme și a altor materiale pentru perfuzie.
- Este de preferat ca persoana care îngrijește pacientul/o altă persoană să fie prezentă în timpul administrării perfuziei la domiciliu.
- Pacientul și/sau persoana care îngrijește pacientul au fost instruiți, în mod adecvat, cu privire la procedurile de reconstituire și administrare a perfuziei de Cerezyme.
- Poate fi utilizat un sistem de perfuzie portabil, cum este un infuzomat portabil (sistem de perfuzie cu presiune pozitivă).

Reacții adverse

- Dacă prezentați reacții adverse în timpul perfuziei, **perfuzia trebuie oprită imediat** și trebuie să cereți sfatul medicului dumneavoastră curant sau al asistentei medicale care vă îngrijește la domiciliu. De asemenea, dacă nu vă simțiți bine după tratament, contactați imediat medicul curant sau asistenta medicală care vă îngrijește la domiciliu.
- Reacții adverse frecvente (apar la mai mult de 1 din 100 de pacienți) sunt senzație de lipsă de aer, tuse, urticarie/umflături localizate la nivelul pielii sau mucoasei gurii sau gâtului, mâncărime și erupții trecătoare pe piele. Reacții adverse mai puțin frecvente (apar la mai mult de 1 din 1000 de pacienți) au fost observate, în principal, în timp ce pacienților le-a fost administrat medicamentul sau la scurt timp după. Acestea au inclus mâncărime, înroșirea feței, urticarie/umflături localizate la nivelul pielii sau mucoasei gurii sau gâtului, disconfort toracic, creșterea frecvenței bătăilor inimii, învinețirea pielii, senzație de lipsă de aer, senzație de furnicături, înțepături, arsură sau amorțeală la nivelul pielii, scăderea tensiunii arteriale și dureri de spate. Rareori (apar la mai puțin de 1 din 1000 de pacienți), pot apărea reacții anafilactoidale.

⁽¹⁾ Utilizarea medicamentului Cerezyme (imiglucereză) este indicată ca tratament de substituție enzimatică pe termen lung la pacienți cu diagnostic confirmat de boală Gaucher non-neuronopată (Tip 1) sau neuronopată cronică (Tip 3), care prezintă manifestări clinice non-neurologice semnificative ale bolii.

Manifestările non-neurologice ale bolii Gaucher includ una sau mai multe dintre următoarele afecțiuni: anemie, după excluderea altor cauze, cum este deficitul de fier; trombocitopenie; boală osoasă, după excluderea altor cauze, cum este carența vitaminei D; hepatomegalie sau splenomegalie.