

ELFABRIO ▼ (pegunigalsidază alfa)

▼ Acest medicament face obiectul unei monitorizări suplimentare. Acest lucru va permite identificarea rapidă de noi informații referitoare la siguranță. Puteți fi de ajutor raportând orice reacții adverse pe care le puteți avea. Vezi secțiunea "Apel la raportarea reacțiilor adverse" pentru modul de raportare a reacțiilor adverse.

Administrarea perfuziei la domiciliu:

Ghid pentru pacienții cu boala Fabry/îngrijitori/profesioniștii din
domeniul sănătății care oferă sprijin la administrarea perfuziei la
domiciliu

Informații esențiale fără caracter promoțional
Nu aruncați

1. OBIECTIVUL ACESTUI GHID	3
2. CERINȚE ȘI ORGANIZAREA PERFUZIIILOR LA DOMICILIU.....	3
2.1. Lista de verificare pentru organizarea perfuziei la domiciliu	3
2.2. Medicamente și echipamente pentru perfuzii.....	3
2.2.1. MEDICAMENTUL ELFABRIO	4
2.2.2. ECHIPAMENT PENTRU PERFUZIE	4
2.2.3. TRATAMENT PRE-PERFUZIE.....	4
2.2.4. ECHIPAMENT ȘI TRATAMENT MEDICAMENTOS DE URGENȚĂ.....	5
3. Jurnal pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu.....	5
4. INSTRUCȚIUNI PAS CU PAS PENTRU PREPARAREA ȘI ADMINISTRAREA ELFABRIO.....	6
4.1. Pregătirea și administrarea medicamentului - Diagrama fluxului de proces	7
4.2. PREGĂTIREA PERFUZIEI CU ELFABRIO	7
4.3. Diluarea ELFABRIO.....	8
4.4. Administrarea	9
4.4.1. Dispozitiv de acces venos	10
4.4.2. Introducerea acului în venă	10
4.4.3. Procedură	10
4.4.4. Măsurarea semnelor vitale	11
4.5. Perioada de observație	11
5. INFORMAȚII PRIVIND SIGURANȚA TRATAMENTULUI CU ELFABRIO: REACȚIA ASOCIATĂ PERFUZIEI (RAP).....	12
5.1. Identificare	12
5.2. Tratament și management.....	13
5.3. Plan de tratament de urgență	13
Anexa 10.1.	13

1. OBIECTIVUL ACESTUI GHID:

Obiectivul acestui document este să ofere informații relevante pacienților/îngrijitorilor/profesiioniștilor din domeniul sănătății (PDS) pentru administrarea Elfabrio la domiciliu și pentru prevenirea erorilor de medicație.

Administrarea Elfabrio la domiciliu poate fi avută în vedere pentru pacienții care tolerează bine perfuziile.

Decizia de a trece la administrarea ELFABRIO la domiciliul pacientului este luată de medicul curant și trebuie să aibă în vedere preferințele și starea medicală a pacientului.

2. CERINȚE ȘI ORGANIZAREA PERFUZIIILOR LA DOMICILIU

Următoarele cerințe trebuie luate în considerare pentru a se asigura că perfuziile cu ELFABRIO pot fi administrate în siguranță, eficient și fiabil la domiciliul pacientului.

2.1. *Lista de verificare pentru organizarea perfuziei la domiciliu*

- Pacientul și/sau îngrijitorul (îngrijitorii) au fost informați de către medicul curant despre tratamentul care urmează să fie administrat la domiciliu, despre riscurile asociate și acordarea asistenței medicale la domiciliu și sunt de acord cu tratamentul la domiciliu.
- Pacientul și/sau îngrijitorul (îngrijitorii) înțeleg afecțiunea și au fost instruiți să recunoască posibilele evenimente adverse, inclusiv RAP (reacții asociate perfuziei) și să înțeleagă procedura care trebuie urmată în cazul în care acestea se produc (adică, să notifice profesionistului din domeniul sănătății simptomele care sugerează reacții adverse pentru o evaluare și management adecvate).
- Mediul de acasă trebuie să fie adecvat administrării perfuziei la domiciliu, incluzând un mediu curat, cu electricitate, apă, acces la telefon, frigider și spațiu fizic pentru depozitarea ELFABRIO și a altor consumabile pentru perfuzie.
- Se vor lua măsurile ca un profesionist din domeniul sănătății să fie disponibil în orice moment în timpul perfuziei la domiciliu și pentru o perioadă de timp specificată după perfuzie, conform prevederilor din informațiile despre medicamentul Elfabrio. Pacientul nu trebuie să fie singur la domiciliu, ci cu o persoană adultă capabilă să oprească perfuzia și să solicite serviciul de urgență în cazul unei RAP. Pacientul a fost informat că perfuzia trebuie administrată întotdeauna în prezența îngrijitorului instruit corespunzător cu privire la acțiunile de întreprins în cazul apariției reacțiilor adverse, RAP și a erorilor de medicație, conform cerințelor locale pentru implementarea administrării perfuziei la domiciliu.

2.2. *Medicamente și echipamente pentru perfuzii*

Tratamentul medicamentos, premedicația și tratamentul și materialele de urgență, precum și toate echipamentele necesare vor fi furnizate la domiciliul pacientului conform prevederilor și reglementărilor locale (spitalul/farmacia le va furniza pacientului sau unei terțe părți, pe baza rețetei adecvate)

Transportul de la farmacie/depozit trebuie să respecte următoarele detalii ale lanțului de transport, precum și următoarele activități:

- Controlul temperaturii medicamentului în timpul transportului de la farmacie/depozit la domiciliul pacientului.
- Dispozitivul de monitorizare a temperaturii trebuie verificat pentru a confirma că nu a apărut nicio abatere de temperatură în timpul transportului medicamentului (este considerată o abatere dacă temperatura este $<2^{\circ}\text{C}$ sau $>8^{\circ}\text{C}$).

2.2.1. MEDICAMENTUL ELFABRIO

Flacoanele de ELFABRIO (20 mg pe flacon) se prezintă sub formă de lichid în flacoane din sticlă transparentă de 10 ml, închise cu dopuri din cauciuc și sigilate cu capac, fără filet, detașabil, din aluminiu. Acestea trebuie păstrate într-un frigider curat, la o temperatură cuprinsă între $+2^{\circ}\text{C}$ și $+8^{\circ}\text{C}$. A nu se îngheța sau agita.

2.2.2. ECHIPAMENT PENTRU PERFUZIE

- Stativ perfuzie
- Pompă de perfuzie
- Recipient pentru deșeuri biologice
- Șervețele cu alcool
- Mănuși nesterile
- Seringă de 30 ml
- 2 x supape fără ac
- 2 x seringi de 10 ml cu 0,9% clorură de sodiu
- Cateter intravenos/Huber/set extensie (după cum este necesar)
- Kit de pornire IV/Kit linie centrală pe tip de acces
- Tub pentru administrare intravenoasă în linie Cadd de 0,2 microni
- Dispozitiv de transfer ermetic din flacon
- Ac de calibru 18
- Bandă adezivă
- Seringă de 10 ml
- Seringă de 3 ml
- Seringă de 5 ml/12 ml preumplută cu heparină 100u/ml (numai pentru liniile centrale)
- Hibiclens (soluție dezinfectantă)
- Pungi pentru perfuzie cu clorură de sodiu 0,9% în funcție de necesarul de diluare
- Trusă de urgență
- Garou
- Medicație pre-perfuzie (dacă este cazul)

2.2.3. TRATAMENT PRE-PERFUZIE

Tratamentul pre-perfuzie (de exemplu, administrare de antihistaminice, paracetamol, ibuprofen, corticosteroizi), dacă este administrat în spital sau în altă unitate medicală, trebuie furnizat pe baza rețetei specifice pacientului și trebuie detaliat în Jurnalul pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu.

Acest tratament nu trebuie modificat la domiciliu, cu excepția cazului în care este justificat din punct de vedere medical, la latitudinea medicului curant.

2.2.4. ECHIPAMENT ȘI TRATAMENT MEDICAMENTOS DE URGENȚĂ

Numărul național de urgență specific țării și/sau medicul curant trebuie, de asemenea, apelat dacă apare o RAP după finalizarea perfuziei. Orice RAP trebuie raportată conform regulilor și reglementărilor locale.

- Trebuie asigurată o linie de comunicare disponibilă, rapidă și fiabilă pentru a accelera răspunsul în caz de urgență dacă este necesară asistență medicală imediată conform indicațiilor incluse în „Planul de tratament de urgență” [secțiunea 5.3](#) și în Jurnalul pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu (secțiunea 3)
- În cazul în care pacienții se confruntă cu un eveniment advers ([vezi secțiunea 5.1](#)) în timpul sau la scurt timp după perfuzie, trebuie urmate procedurile indicate în [secțiunea 5.3](#) „Planul de tratament de urgență”. Perfuzia trebuie oprită imediat și trebuie contactat medicul curant sau cadrul medical desemnat de acesta pentru consiliere. Este posibil ca perfuziile ulterioare să fie administrate în spital sau în altă unitate medicală.

Kitul cu echipament de urgență va consta din:

- Sondă nazofaringeală
- Mască de resuscitare Ambu
- Pulsoximetru
- 1000ml soluție Hartman sau Ringer lactat
- Medicamentul Benadryl sau un medicament echivalent (cu aprobarea medicului)
- Orice articole suplimentare conform ordinului medicului (de exemplu, injecție cu epinefrină, metilprednisolon).
- 2 filtre IV de 0,2 μm
- Orice articole suplimentare conform ordinului medicului.

Acest **kit medical de urgență** va fi furnizat într-o cutie încuiată, pentru cazuri de urgență, etichetată corespunzător.

În cazul în care pacienții se confruntă cu sau asistentul medical responsabil cu asistența medicală/administrarea perfuziei la domiciliu sau îngrijitorul (îngrijitorii) identifică orice reacții adverse sau orice problemă cu diluarea și administrarea ELFABRIO, trebuie să contacteze imediat medicul curant sau cadrul medical desemnat de acesta. Este posibil ca perfuziile ulterioare să fie administrate în spital sau într-un altă unitate medicală, la latitudinea medicului curant sau a cadrului medical desemnat de acesta.

3. Jurnal pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu

Jurnalul pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu este atașat la prezentul document ca [Anexa 10.1](#).

Jurnalul pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu este un mijloc de comunicare pentru toți cei implicați în administrarea ELFABRIO la domiciliu.

Pacientul/îngrijitorul (îngrijitorii) va (vor) înregistra în Jurnalul pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu constatările și acțiunile de la consultul inițial și toate informațiile relevante de la vizitele ulterioare.

O listă cu resurse de contact trebuie să fie completată și disponibilă la domiciliu în Jurnalul pentru pacient și/sau îngrijitor (îngrijitori) (Anexa 10.1)

Jurnalul pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu trebuie păstrat la domiciliul pacientului și va fi actualizat de către asistentul care administrează perfuzia/pacientul/îngrijitorul (îngrijitorii) la fiecare administrare ELFABRIO.

Pacientul trebuie să ia pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu la spital la fiecare programare și înapoi acasă.

În Jurnalul pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu, medicul curant precizează clar doza, volumul necesar de perfuzie, viteza de perfuzie, precum și orice modificări. Medicul curant precizează clar ce trebuie făcut și ce proceduri trebuie urmate și ce medicamente trebuie administrate în cazul unei RAP grave, în conformitate cu standardele medicale actuale pentru tratamentul de urgență. Datele de contact ale medicului curant și numărul național de urgență specific țării sunt documentate în Jurnalul pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu (lista cu resurse de contact).

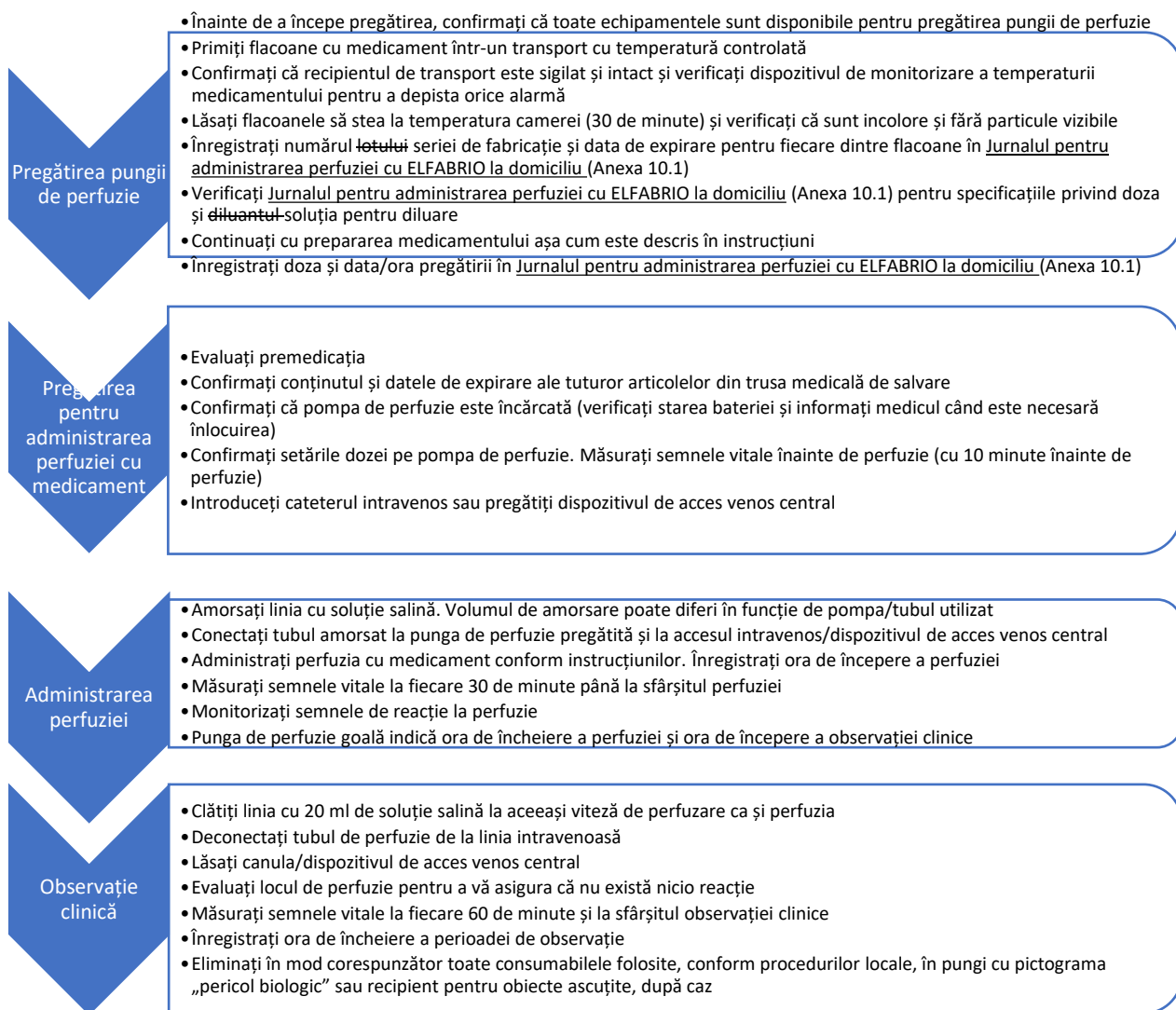
Doza de ELFABRIO necesară, volumul, viteza de perfuzie, premedicația, medicația de urgență, precum și orice modificări vor fi stabilite de medicul curant. Rețeta trebuie să fie scrisă în Jurnalul pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu (Anexa 10. 1). Orice modificare adusă rețetei (doza, volumul sau viteza de perfuzie) trebuie înregistrată din nou în jurnal. Este important să păstrați acest ghid la îndemână și să revedeți regulat metoda de administrare. Aceasta va asigura o practică optimă, precum și o modalitate eficientă de comunicare cu medicul curant.

4. INSTRUCȚIUNI PAS CU PAS PENTRU PREPARAREA ȘI ADMINISTRAREA ELFABRIO

Fiecare administrare ELFABRIO trebuie înregistrată în Jurnalul pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu (Anexa 10. 1). În cazul oricăror probleme legate de reconstituirea și administrarea ELFABRIO, pacientul sau îngrijitorul (îngrijitorii) trebuie să contacteze medicul curant pentru a determina măsurile adecvate înainte de a începe sau a continua administrarea perfuziei, așa cum este descris în Jurnalul pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu.

Perfuzia trebuie administrată întotdeauna în prezența unui adult care cunoaște procedurile de perfuzare și care este instruit în mod adecvat cu privire la acțiunile de întreprins în caz de RAP și erori de medicație, după cum este evaluat de medicul curant sau de personalul care se ocupă cu administrarea perfuziei.

4.1. Pregătirea și administrarea medicamentului - Diagrama fluxului de proces



4.2. PREGĂTIREA PERFUZIEI CU ELFABRIO

În cazul în care pacientul, îngrijitorul sau asistentul medical responsabil cu asistența medicală/administrarea perfuziei la domiciliu devine conștient/ă că a fost comisă o greșală la prepararea și/sau administrarea medicamentului, trebuie să informeze medicul curant pentru a determina măsurile corespunzătoare.

Mențineți asepsia strictă în timp ce efectuați toate activitățile de pregătire

1. Pregătiți o zonă de lucru curată, plată și aranjați articolele necesare.
2. Țineți trusa de urgență în apropiere în timpul perfuziei.

Verificați dacă numărul de flacoane primite este corect și că dispozitivul de monitorizare a temperaturii arată informațiile corecte. **NOTĂ: DACĂ EXISTĂ O ALARMĂ ÎN ÎNREGISTRĂRILE TEMPERATURII, NU PORNIȚI PERFUZIA. APELAȚI IMEDIAT NUMĂRUL DE URGENȚĂ AL MEDICULUI PENTRU INSTRUCȚIUNI SUPLIMENTARE.**

3. Verificați numerele seriei medicamentului, datele de expirare (nu utilizați ELFABRIO după data de expirare menționată pe etichetă) și rețeta actuală, apoi scoateți numărul corect de cutii pentru a pregăti doza prescrisă. Flacoanele sunt de unică folosință.
4. Lăsați numărul necesar de flacoane să ajungă la temperatura camerei înainte de diluare (aproximativ 15-30 min).
5. Spălați-vă mâinile cu apă și săpun.
6. Pregătiți punga de perfuzie furnizată pentru a demara procesul.
7. Scoateți flacoanele de ELFABRIO din cutiile lor, inspectați flacoanele. Nu utilizați în cazul în care capacul lipsește sau este rupt. Nu utilizați dacă soluția prezintă modificări de culoare sau conține particule.
8. Asigurați-vă că flacoanele de ELFABRIO au fost lăsate să se încălzească la temperatura camerei. Nu încălziți flacoanele în apă fierbinte sau în cuptorul cu microunde.

4.3. Diluarea ELFABRIO

Doza recomandată trebuie diluată în clorură de sodiu 0,9%, până la un volum total bazat pe greutatea pacientului. Doza și volumul de perfuzie recomandate sunt descrise în Jurnalul pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu ([Anexa 10.1](#)).

NOTĂ: *În anumite cazuri specifice, medicamentul poate fi preparat la farmacie și expediat (într-o cutie frigorifică), în condiții de temperatură controlată (2-8 °C) cu un dispozitiv de monitorizare a temperaturii, la locația pacientului pentru administrare.*

1. Îndepărtați capacele de protecție de pe flacoanele ELFABRIO și ștergeți aseptice fiecare dop de cauciuc cu un tampon umezit în alcool, folosind câte un tampon pentru fiecare flacon și lăsați să se usuce.
2. Ștergeți portul de injectare al pungii de perfuzie cu clorură de sodiu 0,9% cu un tampon umezit în alcool și lăsați să se usuce.
3. Atașați un ac de calibrul 18 la supapa fără ac.
4. Îndepărtați capacul acului și introduceți acul în portul de injectare al pungii de perfuzie.
5. Asigurați conexiunea supapei fără ac la portul de injectare al pungii de perfuzie cu bandă adezivă.
6. Curățați supapa cu un tampon nou umezit în alcool și lăsați să se usuce complet.
7. Înainte de a adăuga ELFABRIO în punga de perfuzie cu clorură de sodiu 0,9%, trebuie îndepărtat un volum egal de soluție de clorură de sodiu din pungă.

Exemplu:

- Greutatea pacientului este de 80 kg
- Doza prescrisă pentru pacient este de 1 mg/kg = 80 mg
- Concentrația flaconului ELFABRIO este de 20 mg/10 ml (2 mg/ml)
- Un pacient cu greutatea de 80 kg ar trebui să primească 40 ml de ELFABRIO, astfel fiind necesară îndepărtarea a 40 ml de soluție de clorură de sodiu din punga de perfuzie înainte de a adăuga ELFABRIO

8. Atașați seringă de 30 ml la supapa fără ac/clemă și îndepărtați cantitatea adecvată de soluție de clorură de sodiu 0,9% din punga de perfuzie, eliminați la gunoi.
9. Atașați dispozitivul de transfer ermetic din flacon la o seringă sterilă de 10 ml
10. Scoateți capacul de protecție al dispozitivului de transfer ermetic din flacon. În timp ce țineți flaconul de ELFABRIO ferm pe masă, introduceți vârful dispozitivului în centrul dopului de cauciuc.
11. Întoarceți flaconul și extrageți conținutul în seringă.
12. Deșurubați seringă de pe vârful dispozitivului de transfer și atașați seringă direct de la supapa fără ac la portul de injectare al pungii de perfuzie. Injectați încet soluția în punga de perfuzie.
13. Reatașați seringă la vârful dispozitivului de transfer și scoateți vârful din flaconul gol. Acum introduceți-l în următorul flacon de ELFABRIO, utilizând în continuare tehnica aseptică.
14. Repetați acești pași până când doza totală calculată de ELFABRIO a fost transferată în punga de perfuzie.

NOTĂ: volumul calculat poate necesita extragerea a mai puțin decât volumul maxim (10 ml) din ultimul flacon utilizat pentru perfuzie (utilizare parțială a flaconului).

15. Scoateți supapa fără ac și acul de calibru 18 din portul de injectare și eliminați-le în recipientul pentru deșeuri biologice.
16. Eliminați toate flacoanele ELFABRIO în recipientul pentru deșeuri biologice și scrieți în Jurnalul pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu cantitatea de medicament eliminat.
17. Răsturnați ușor punga de perfuzie pentru a amesteca soluția, evitând manipularea energetică și agitarea.

4.4. Administrarea

Soluțiile diluate de ELFABRIO trebuie utilizate imediat. Dacă utilizarea imediată nu este posibilă, soluția diluată poate fi păstrată până la 24 de ore la frigider sau 8 ore la temperatura camerei, ferită de lumină.

Dacă soluția nu poate fi utilizată în aceste intervale de timp, trebuie aruncată. În acest caz, **CONTACTAȚI IMMEDIAT** numărul de urgență al medicului.

Ora preparării trebuie să fie ora la care prepararea perfuziei este finalizată și gata de administrat pacientului.

Doza de ELFABRIO, viteza de perfuzie, precum și orice modificări, vor fi stabilite de medicul curant.

Tratamentul nu trebuie modificat la domiciliu, cu excepția cazului în care este justificat din punct de vedere medical, la latitudinea medicului curant.

Perfuzia va fi administrată intravenos folosind o pompă programată în prealabil pe o perioadă de timp specificată. Pompa va fi presetată de echipa medicului înainte de prima perfuzie la domiciliu.

NOTĂ: Setările de pe pompă vor rămâne aceleași cu setările de perfuzie programate. Monitorizați ecranul pompei care indică cantitatea perfuzată. Notați în Jurnalul pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu ([Anexa 10.1](#))

4.4.1. Dispozitiv de acces venos

Atunci când pacientul are un dispozitiv de acces venos pentru administrarea ELFABRIO, pacientului și/sau îngrijitorului (îngrijitorilor) li se va arăta cum să îngrijească dispozitivul, dacă nu a fost deja demonstrat în timpul perfuziilor din spital.

Îngrijirea adecvată la domiciliu a unui dispozitiv de acces venos implică irigarea regulată cu heparină pentru a preveni formarea de cheaguri și urmarea unei tehnici sterile pentru a menține dispozitivul fără agenți infecțioși.

Pacientul și/sau îngrijitorul (îngrijitorii) vor fi informați cu privire la următorii pași necesari:

- Când este utilizat, acoperiți locul cu pansament ocluziv transparent. Nu este nevoie de pansament atunci când nu este utilizat.
- Clătiți cu 5 ml soluție de NaCl 0,9% înainte și după fiecare utilizare.
- Clătiți cu 5 ml heparină (100 U/ml) după fiecare utilizare.

4.4.2. Introducerea acului în venă

1. Asigurați-vă că ați pregătit bucăți de bandă adezivă gata de utilizare și că pornirea sistemului de perfuzie este la îndemână. Puneți la îndemână servetelele cu alcool și tifon.
2. Scoateți acul de perfuzie din ambalaj.
3. Puneți pacientul să stea jos și să sprijine un braț pe masă (de preferință pe o țesătură curată).
4. Aplicați garoul și dezinfectați zona în care urmează să fie introdus acul și lăsați să se usuce.
5. Trageți strâns pielea și introduceți acul (cu orificiul în sus) la un unghi mic prin piele și în venă. Când acul a pătruns în venă, va fi vizibil un „jet” de sânge la începutul tubului.
6. Introduceți acul aproximativ 0,5 cm în venă pentru a vă asigura că nu iese imediat. Folosiți bandă adezivă pentru a menține acul în poziție.

4.4.3. Procedură

- Scoateți capacul de protecție de pe vârful tubului de administrare Cadd de 0,2 microni și introduceți-l în portul de perfuzie al pungii de perfuzie care conține ELFABRIO.
- Agățați punga de perfuzie de stativ și atașați Caseta Cadd la pompă.
- Obțineți accesul intravenos (a se vedea [secțiunea 4.4.1 și/sau secțiunea 4.4.2](#))
- Amorsați tubul și conectați-l la pacient pentru a începe perfuzia. NU amorsați fluidul cu tubul conectat la pacient.
- **Asigurați-vă că soluția medicamentoasă este administrată la viteza de perfuzare recomandată.**
- Pacientul trebuie să fie așezat și relaxat în timp ce se administrează perfuzia.
- Dacă se produce vreo alarmă, rezolvați problema conform instrucțiunilor specifice pompei:
 - În cazul „aerului în linie”, opriți perfuzia, deconectați linia de la pacient și, printr-o bătaie ușoară a liniei, mutați toate bulele de aer aproape de capătul liniei (pentru a limita orice risipă de medicament) și amorsați linia pentru a asigura eliminarea completă a aerului.
 - În cazul alarmei „ocluzie în jos”, verificați permeabilitatea liniei de perfuzie și a canulei. Dacă acul sau canula sunt obstrucționate, nu clătiți; puneți în schimb un ac sau o canulă nouă într-un alt punct de introducere și îndepărtați canula obstrucționată.
- În cazul unei reacții de hipersensibilitate la medicament sau unei urgențe, consultați [secțiunea 5.1](#), [secțiunea 5.2](#) și [secțiunea 5.3](#).

- Pompa va semnală finalul perfuziei. O pungă de perfuzie goală indică ora de finalizare a perfuziei și ora de începere a perioadei de monitorizare clinică (vezi [secțiunea 4.3](#)).

NOTĂ: Nu îndepărtați accesul intravenos în acest moment.

- Clătiți linia de perfuzie cu 20 ml de soluție de clorură de sodiu.
- Odată ce pompa indică faptul că au fost perfuzați 20 ml, opriți manual pompa.
- Scoateți tubul de perfuzie din canula pacientului sau dispozitivul de acces venos central.

NOTĂ: Accesul intravenos trebuie să rămână posibil pe toată durata perioadei de monitorizare a perfuziei.

La finalul perfuziei, toate pungile de perfuzie și tuburile de administrare pot fi eliminate la gunoiul menajer, dacă nu sunt contaminate vizibil cu sânge. Tuburile contaminate și acele trebuie eliminate în recipientul pentru deșeuri biologice.

4.4.4. Măsurarea semnelor vitale

Semnele vitale (tensiunea arterială, temperatura corpului, ritmul respirator și ritmul cardiac) vor fi măsurate cu cel puțin 10 minute înainte de perfuzie, la fiecare 30 de minute în timpul perfuziei și la sfârșitul perfuziei.

În perioada de observație clinică post-dozare, semnele vitale vor fi măsurate la fiecare 60 de minute și la sfârșitul vizitei/perioadei de observație.

4.5. Perioada de observație

La primele trei (3) perfuzii la domiciliu, asistenta medicală trebuie să stea cu pacientul timp de 2 ore după finalizarea administrării, pentru a se asigura că pacientul a tolerat medicamentul fără complicații (vezi [Secțiunea 5](#)).

Pentru perfuziile ulterioare la domiciliu perioada de observație poate fi redusă la o oră după finalizarea administrării, dacă medicul curant este de acord.

Măsurati semnele vitale la fiecare 60 de minute până la încheierea duratei de observație și din nou la sfârșitul perioadei de observație.

În cazul oricărei reacții adverse/reacții asociate perfuziei sau alte probleme legate de siguranță, urmați indicația inclusă în „Planul de tratament de urgență” (vezi [secțiunea 5.3](#)) și înregistrați orice constatare clinică în Jurnalul pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu ([Anexa 10.1](#)).

Odată ce perioada de observație s-a încheiat, îndepărtați accesul intravenos/dispozitivul de acces venos central al pacientului conform procedurilor standard locale și eliminați în mod corespunzător toate consumabilele utilizate în saci cu pictograma „pericol biologic” sau recipiente pentru obiecte ascuțite, după caz.

În plus, o asistentă medicală va suna pacientul la o oră după perioada de observație pentru a urmări tolerabilitatea post-perfuzie.

5. INFORMAȚII PRIVIND SIGURANȚA ADMINISTRĂRII ELFABRIO: REACȚIA ASOCIATĂ PERFUZIEI (RAP)

S-a demonstrat că ELFABRIO are o tolerabilitate bună, totuși, fiind un medicament proteic administrat intravenos, reacțiile de hipersensibilitate, inclusiv cele severe, nu pot fi excluse și acestea sunt cunoscute în mod obișnuit ca reacții asociate perfuziei (RAP).

RAP sunt definite drept orice evenimente adverse asociate care debutează în intervalul dintre începerea perfuziei și până la 2 ore după terminarea perfuziei (vezi, de asemenea, punctul 4.8 din RCP).

Simptomele de RAP observate cel mai frecvent au fost hipersensibilitate, mâncărime, greață, amețeală, frisoane și dureri musculare. Ca și în cazul altor medicamente proteice administrate intravenos, se pot manifesta reacții de hipersensibilitate de tip alergic care pot include angioedem localizat (inclusiv umflarea feței, a gurii și a gâtului), bronhospasm, hipotensiune arterială, urticarie generalizată, disfație, erupție cutanată, dispnee, eritem al feței, disconfort toracic, prurit și congestie nazală.

5.1. Identificare

În urma tratamentului cu ELFABRIO pot apărea RAP, inclusiv reacții severe de hipersensibilitate sau reacții anafilactice. Semnele și manifestările clinice ale șocului anafilactic pe sistem și severitate sunt raportate în [Tabelul 1](#) mai jos.

Tabelul 1 - Evaluarea intensității unei reacții anafilactice

	Cutanat	Gastrointestinal	Respirator	Cardiovascular	Neurologic
Ușoare	Mâncărime bruscă a ochilor și nasului, prurit generalizat, roșeața pielii, urticarie	Mâncărime/prurit în cavitatea bucală, greață, durere abdominală ușoară	Congestie nazală și/sau strănut, rinoree, disconfort în piept	-	Modificare comportamentală, anxietate
Moderate	Ca mai sus + Angioedem (umflarea feței, gurii și a gâtului)	Ca mai sus + umflarea buzelor, vărsături, crampe, dureri abdominale, diaree	Ca mai sus + răgușeală, tuse lătrătoare, disfație, stridor, dispnee, respirație șuierătoare	Tahicardie	Sentimentul pieirii iminente
Severe	Ca mai sus	Ca mai sus + incontinență fecală	Ca mai sus + cianoză sau saturație de O ₂ < 92%, stop respirator	Hipotensiune arterială și/sau colaps, aritmie, bradicardie severă și/sau stop cardiac	Confuzie, pierderea conștienței

bpm = bătăi pe minut.

Sursă: Muraro A, Roberts G, Clark A, et al. The management of anaphylaxis in childhood: position paper of the European academy of allergology and clinical immunology. Allergy. 2007;62(8):857-71.

Dacă în timpul vizitei apare vreunul dintre semnele clinice ale reacției anafilactice, îngrijitorul va lua măsuri de salvare a vieții și apoi va suna imediat medicul curant, care va oferi ghidaj pentru a urma instrucțiunile indicate în [Tabelul 2](#).

Orice procedură trebuie confirmată de către medicul curant în cazul în care se produce un eveniment. Nicio procedură specifică nu va fi efectuată fără confirmarea medicului curant.

5.2. *Tratament și management*

Următoarele linii directoare indică procedurile de prim ajutor care ar trebui utilizate pentru a gestiona o reacție de hipersensibilitate severă în timpul administrării la domiciliu a medicamentului.

La primele semne ale unei reacții:

- Opreți imediat administrarea medicamentului
- Mențineți accesul venos cu soluție de clorură de sodiu
- Așezați pacientul într-o poziție confortabilă și, dacă este posibil, în poziția Trendelenburg (cu picioarele ridicate pentru a preveni hipotensiunea). Dacă pacientul are dificultăți de respirație, este de preferat o poziție în șezut decât culcat;
- Dacă semnele și simptomele sunt severe sau se degradează rapid, luați măsuri de salvare a vieții în timp real și apoi sunați imediat medicul curant, care va oferi ghidaj, urmând instrucțiunile raportate în [Tabelul 2](#).
- Orice acțiune întreprinsă în urma unei RAP va fi documentată în Jurnalul pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu ([Anexa 10.1](#)).
- Stocurile de medicamente disponibile profesioniștilor din domeniul sănătății vor fi gestionate în conformitate cu cerințele și reglementările locale.

S-a demonstrat că ELFABRIO are o bună tolerabilitate. Cu toate acestea, RAP, inclusiv reacțiile de hipersensibilitate, nu pot fi excluse. Din acest motiv, procedurile de gestionare a situațiilor de urgență sunt descrise în [Tabelul 2](#).

5.3. *Plan de tratament de urgență*

Un plan de tratament de urgență este definit ca acțiuni care trebuie întreprinse în funcție de hipersensibilitate, simptome și reacții alergice

Tabel 2 – Plan de Tratament de urgență

Semne și Simptome	Acțiuni recomandate/sugerate	Medicamente recomandate/sugerate
Ușoare: Cefalee, febră, bufeuri, amețeli, tremor	1. Reduceți viteza de perfuzare până la 50% sau luați în considerare oprirea perfuziei dacă se consideră necesar; 2. Sunați la numărul de urgență și apoi la medicul curant pentru instrucțiuni, inclusiv cu privire la orice medicamente de administrat; 3. Reduceți viteza de perfuzare cu încă 25% sau luați în considerare oprirea perfuziei, dacă se consideră adecvat, dacă simptomele persistă la 10 minute după prima reducere a vitezei; 4. Sunați din nou medicul curant pentru instrucțiuni, inclusiv cu privire la orice medicamente de administrat;	Conform instrucțiunilor serviciilor medicale de urgență sau ale medicului curant, administrați: • Paracetamol: 15 mg/kg; doza poate fi repetată, la nevoie, după 4-6 ore; sau • Ibuprofen: 10 mg/kg; doza poate fi repetată, la nevoie, după 6-8 ore; sau • Antihistaminice pe cale orală/IV; sau • Alte medicamente, în funcție de natura simptomelor.

	5. Opreți perfuzia dacă simptomele încă persistă după 10 minute; 6. Finalizați perfuzia la domiciliu.	
Moderate: Greață, tahicardie, dureri în piept, erupții cutanate generalizate și/sau urticarie, prurit, hipertensiune arterială, dureri de cap severe, vărsături, diaree, crampe abdominale, dispepsie, dureri musculare sau articulare.	1. Opreți administrarea; 2. Sunați la numărul de urgență și apoi la medicul curant pentru instrucțiuni, inclusiv cu privire la orice medicamente de administrat; 3. Administrați tratamentul prescris; 4. Informați medicul curant, solicitând o evaluare înainte de o nouă perfuzie la domiciliu; 5. Finalizați perfuzia la domiciliu și completați formularul de raportare a evenimentelor adverse.	Conform instrucțiunilor medicului și în funcție de natura simptomelor: • Antihistaminice IM/IV; sau • Corticosteroizi IV.
Severe: Hipotensiune arterială și șoc, dificultăți de respirație, respirație șuierătoare, hipoxie, tahipnee, bronhospasm, tuse, edem laringian, insuficiență respiratorie, cianoză, aritmie cardiacă, angioedem și reacții anafilactice (umflarea mâinilor, picioarelor, gleznelor, feței, buzelor, gurii sau gâtului, care pot provoca dificultăți la înghițire sau la respirație)	1. Opreți imediat administrarea; 2. Sunați la numărul de urgență; 3. Anunțați că sunteți îngrijitor și descrieți gravitatea situației; 4. Furnizați numărul de telefon și adresa; 5. Solicitați trimiterea imediată a unei ambulanțe; 6. Menționați că sunteți instruit în acordarea măsurilor de prim ajutor; 7. Menționați că aveți o trusă de prim ajutor și cereți sfaturi cu privire la oportunitatea aplicării măsurilor de prim ajutor în timp ce așteptați ambulanța; 8. Dacă este necesar, efectuați resuscitarea urmând instrucțiunile BLS/PBLS (tehnici speciale de menținere a funcțiilor vitale pentru adulți și copii); 9. Informați medicul curant despre eveniment; 10. Completați formularul pentru raportarea reacțiilor adverse.	Tratament recomandat la numărul de urgență în funcție de natura simptomelor (vezi textul pentru dozare și instrucțiuni): • Adrenalină IM/IV; sau • Antihistaminice pe cale orală/IM/IV; sau • Corticosteroizi pe cale orală/IV; sau • Spray cu beta-2 agonist; • Soluție de clorură de sodiu (suplimentară, dacă este necesar)

Anexa 10. 1 - Jurnal pentru administrarea perfuziei cu ELFABRIO la domiciliu

✓ Lista de verificare pentru organizarea perfuziei la domiciliu

- Pacientul și/sau îngrijitorul (îngrijitorii) au fost informați de către medicul curant despre tratamentul care urmează să fie administrat la domiciliu, riscurile asociate și acordarea asistenței medicale la domiciliu și sunt de acord cu tratamentul la domiciliu.
- Pacientul și/sau îngrijitorul (îngrijitorii) înțeleg afecțiunea și au fost instruiți să recunoască posibilele evenimente adverse, inclusiv RAP, și să înțeleagă procedura care trebuie urmată în cazul în care acestea se produc (adică, să notifice profesionistului din domeniul sănătății simptomele care sugerează reacții adverse pentru o evaluare și management adecvate).
- Mediul de acasă trebuie să fie adecvat administrării perfuziei la domiciliu, incluzând un mediu curat, cu electricitate, apă, acces la telefon, frigider și spațiu fizic pentru depozitarea ELFABRIO și a altor consumabile pentru perfuzie.
- Se vor lua măsuri ca un profesionist din domeniul sănătății să fie disponibil în orice moment în timpul perfuziei la domiciliu și pentru o perioadă de timp specificată după perfuzie, conform reglementărilor naționale. Pacientul nu trebuie să fie singur la domiciliu, ci cu o persoană adultă capabilă să oprească perfuzia și să solicite serviciul de urgență în cazul unei RAP. Pacientul a fost informat că perfuzia trebuie administrată întotdeauna în prezența îngrijitorului instruit corespunzător cu privire la acțiunile de întreprins în cazul apariției reacțiilor adverse, RAP și a erorilor de medicație conform cerințelor locale pentru implementarea administrării perfuziei la domiciliu.

✓ Date generale (se vor completa de către medicul curant)

Număr de urgență:		
DATE DE CONTACT		
Pacient	Nume:	
	Data nașterii:	
	Adresă:	
	Cod poștal/Oraș:	
	Telefon:	
Datele de contact ale îngrijitorului pacientului	Nume:	
	Adresă:	
	Cod poștal/Oraș:	
	Telefon:	
Asistentul medical responsabil cu administrarea perfuziei/administrarea perfuziei la domiciliu	Nume:	
	Organizație:	
	Adresă:	
	Cod poștal/Oraș:	

Medicul curant	Nume:	
	Spital:	
	Adresă:	
	Cod poștal/Oraș:	
	Telefon:	
	Număr de urgență	
Farmacie	Nume:	
	Adresă:	
	Cod poștal/Oraș:	
	Telefon:	

✓ **Detalii privind administrarea (se vor completa de către medicul curant)**

Administrare ELFABRIO din	Data (zz-ll-aaaa):
Schema de doze ELFABRIO	
- Doză	
- Frecvență	
- Viteza de perfuzare	
- Volum reconstituit necesar (ml)	
- Volum total în punca de perfuzie (ml)	
Motivele pentru administrarea ELFABRIO la domiciliu	
Indicați acțiunile care trebuie întreprinse de către asistentul medical responsabil cu administrarea perfuziei la domiciliu	

Formularul pentru sesiunea de perfuzie (De completat la fiecare sesiune de perfuzie)

- Pacientul și/sau îngrijitorul (îngrijitorii) au fost informați cu privire la riscurile asociate perfuziei la domiciliu cu Elfabrio și a fost oferită o instruire adecvată cu privire la utilizarea medicamentelor de urgență.

- În cazul unei reacții asociate perfuziei, **perfuzia trebuie întreruptă imediat**.
- Acțiunile necesare în cazul unei reacții grave asociate perfuziei, **inclusiv detaliile de contact în caz de urgență**, sunt descrise în Planul de tratament de urgență¹. Păstrați aceste informații la îndemână în timpul procedurii de perfuzie.

Data perfuziei	Data (ll-zz-aaa)
Starea generală de sănătate a pacientului - Descrieți orice probleme noi de sănătate pe care le aveți în prezent înainte de perfuzie, dacă este cazul	
Doza	
Volumul reconstituit necesar (ml)	
Numărul de flacoane utilizate	
Durata administrării	
Viteza de perfuzie	
Probleme/observații legate de perfuzie, dacă este cazul (inclusiv reacțiile asociate perfuziei, acțiunile întreprinse și rezultatul)	

¹ Consultați Secțiunea 6 și Anexa 10.4 din Broșura pentru PDS și Secțiunea 5 din Ghidul pentru pacienții cu boala Fabry/îngrijitori/profioniști din domeniul sănătății care oferă sprijin la administrarea perfuziei la domiciliu pentru a preveni erorile de medicație.

Numele persoanei responsabile pentru administrarea perfuziei și data administrării - Asistent medical - Îngrijitor (dacă este diferit de cel de mai sus)	

Apel la raportarea reacțiilor adverse

Dacă manifestați orice reacții adverse, adresați-vă medicului dumneavoastră sau farmacistului. Acestea includ orice reacții adverse nementionate în prospect. De asemenea, puteți raporta reacțiile adverse direct prin intermediul sistemului național de raportare:

Agencia Națională a Medicamentului și a Dispozitivelor Medicale din România

Str. Aviator Sănătescu nr. 48, sector 1

011478 - Bucuresti

Fax: +4 0213 163 497

tel: + 4 021 317 11 02

e-mail: adr@anm.ro

Raportare online: <https://adr.anm.ro/>

Website: www.anm.ro

Reacțiile adverse suspectate se pot raporta și către reprezentanța locală a deținătorului autorizației de punere pe piață, la următoarele date de contact:

Chiesi Romania S.R.L.Venezuela nr 10, București Tel: + 40 212023642