

**Administrarea perfuziei de Cerezyme la domiciliu: Un ghid destinat profesioniștilor din domeniul sănătății care tratează pacienți cu boala Gaucher**

**Cuprins**

<b>1.</b>	<b>OBIECTIVE ȘI SCOPURI .....</b>	<b>3</b>
<b>2.</b>	<b>EVALUAREA ȘI SELECȚIA PACIENȚILOR .....</b>	<b>3</b>
<b>3.</b>	<b>CERINȚE PENTRU ADMINISTRAREA PERFUZIEI LA DOMICILIU .....</b>	<b>4</b>
<b>4.</b>	<b>INSTRUIRE PENTRU ADMINISTRAREA MEDICAMENTULUI CEREZYME.....</b>	<b>5</b>
<b>5.</b>	<b>ORGANIZAREA PERFUZIEI LA DOMICILIU .....</b>	<b>5</b>
<b>6.</b>	<b>ADMINISTRAREA MEDICAMENTULUI CEREZYME .....</b>	<b>7</b>
6.1	Prescripție.....	7
6.2	Materiale necesare.....	8
6.3	Prepararea soluției perfuzabile Cerezyme pentru administrare intravenoasă.....	8
6.4	Pregătirea perfuziei de Cerezyme când există un dispozitiv pentru abord venos.....	11
<b>7.</b>	<b>INFORMAȚII PRIVIND SIGURANȚA MEDICAMENTULUI CEREZYME.....</b>	<b>12</b>
<b>8.</b>	<b>RAPORTĂRI DE SIGURANȚĂ.....</b>	<b>13</b>
<b>9.</b>	<b>INFORMAȚII SUPLIMENTARE .....</b>	<b>14</b>
<b>10.</b>	<b>REFERINȚE .....</b>	<b>15</b>
<b>11.</b>	<b>ANEXE.....</b>	<b>16</b>
11.1	Rezumatul caracteristicilor produsului.....	16
1	16	
11.2	Formularul de raportare a evenimentelor adverse.....	16
11.3	Ghidul profesioniștilor din domeniul sănătății pentru reconstituirea soluției .....	16
11.4	Jurnal de tratament .....	16

**LISTA TABELELOR DIN TEXT**

<b>Tabelul 5-1: Reacții adverse frecvente și mai puțin frecvente.....</b>	<b>13</b>
---	-----------

## 1. OBIECTIVE ȘI SCOPURI

Obiectivul acestui document este de a oferi îndrumări profesioniștilor din domeniul sănătății privind gestionarea pacienților tratați cu Cerezyme la domiciliu. Procesul (descriș în detaliu mai jos) va începe cu evaluarea și selecția pacienților, precum și cu discutarea cerințelor pentru administrarea perfuziei la domiciliu. Această etapă este urmată de organizarea administrării perfuziei la domiciliu și instruire.

Scopul este de a oferi pacienților administrarea perfuziei la domiciliu ca alternativă la administrarea perfuziei în spital, pentru a le îmbunătăți calitatea vieții (Hughes, 2007; Milligan, 2006).

Propunerea efectuării perfuziei de Cerezyme la domiciliu va permite pacienților următoarele:

- Să își administreze tratamentul în mediul de viață propriu.
- Să aibă o flexibilitate mai mare în privința momentului de administrare a perfuziilor.
- Să economisească timpul alocat deplasărilor la și de la spital și timpul în care sunt spitalizați.
- Să respecte un program normal de școlarizare.
- Să organizeze activități sociale și profesionale mai ușor.
- Să faciliteze organizarea tratamentului lângă familie și prieteni.

## 2. EVALUAREA ȘI SELECȚIA PACIENȚILOR

Perfuziile de Cerezyme sunt, în general, bine tolerate (Starzyk, 2007), iar pacienții pot prefera să își administreze perfuziile la domiciliu ([www.gaucher.org.uk](http://www.gaucher.org.uk)). Alegerea de a începe tratamentul la domiciliu poate fi făcută de către pacient și/sau persoana care îngrijește pacientul împreună cu medicul curant, după o perioadă de mai multe luni în care tratamentul a fost efectuat în spital, pentru a se asigura o toleranță satisfăcătoare (Belmatoug, 2009; Hughes, 2007).

Este important să vă asigurați că pacientul și/sau persoana care îngrijește pacientul înțeleg raționamentul administrării perfuziei la domiciliu. Alți factori care trebuie luați în considerare pentru evaluarea și selecția pacienților includ:

- Situația la domiciliu este sigură și corespunzătoare?
- Pacientul și/sau persoana care îngrijește pacientul sunt capabili să administreze perfuzia de Cerezyme în condiții de siguranță, în mod eficient și fiabil?
- Este posibilă comunicarea rapidă și fiabilă dacă apar probleme?
- Pacientul și/sau persoana care îngrijește pacientul cunosc riscurile administrării perfuziei la domiciliu?

O asistentă medicală care acordă îngrijire la domiciliu, instruită în mod adecvat, va asista pacientul pentru a se asigura un tratament optim.

### 3. CERINȚE PENTRU ADMINISTRAREA PERFUZIEI LA DOMICILIU

Decizia de a administra Cerezyme la domiciliu aparține medicului curant, după ce s-a consultat cu pacientul și/sau persoana care îngrijește pacientul. Următoarele informații identifică problemele clinice și logistice care trebuie luate în considerare înainte de și după trecerea la administrarea perfuziei la domiciliu ([National Healthcare Protocol for Gaucher Disease, HAS, 2007](#)):

#### **Evaluarea pacienților de către medicul curant**

- Pacienții trebuie să fie stabili din punct de vedere medical. Înainte de trecerea la administrarea perfuziei la domiciliu, trebuie finalizată o evaluare.
- Pacienților trebuie să li se administreze perfuzii cu Cerezyme într-un mediu controlat, timp de mai multe luni, până când se obține un model documentat de perfuzii bine tolerate, fără reacții asociate perfuziei (RAP) sau cu RAP ușoare, care au fost controlate cu premedicație.
- Pacienții trebuie să aibă un istoric în care au fost complianți la schema prescrisă de administrare a perfuziilor.
- Supravegherea, în mod regulat, a bolii la pacientul care își administrează perfuzia la domiciliu este responsabilitatea medicului curant.

#### **Condiții 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.
- Viteza perfuziei de Cerezyme care a fost tolerată de către pacient într-un mediu mai controlat (de exemplu, în spital sau ambulator), nu trebuie modificată în cazul administrării la domiciliu, cu excepția cazului în care este necesar din motive de siguranță.
- Programarea și supravegherea corespunzătoare a perfuziei sunt responsabilitatea medicului curant/asistentei medicale care acordă îngrijire la domiciliu.
- Trebuie completată o listă cu detalii de contact, în caz de necesitate, care trebuie să fie disponibilă la domiciliu, în Jurnalul de tratament (Anexa 11.5), pentru pacient și/sau persoana care îl îngrijește și asistenta medicală.

#### **Tratamentul prealabil disponibil și tratamentul de urgență**

- Tratamentul prealabil adecvat trebuie furnizat pe baza unei prescripții individuale, specifică fiecărui pacient. Tratamentul administrat în spital/unități clinice nu trebuie modificat în situația administrării la domiciliu, cu excepția cazului în care este necesar din punct de vedere medical.
- Trebuie să fie disponibile medicamente pentru a putea răspunde unei situații de urgență, dacă este necesar. Pacientul și/sau persoana care îl îngrijește trebuie instruiți corespunzător cu privire la administrarea medicației de urgență ([vezi Jurnalul de tratament, Anexa 11.5](#)).
- În cazul în care pacientul prezintă un eveniment advers în timpul perfuziei, pacientul/persoana care îl îngrijește trebuie să întrerupă imediat perfuzia și să solicite asistență telefonică medicului curant sau asistentei medicale care îl îngrijește la domiciliu. Poate fi necesar ca perfuziile ulterioare să se administreze în unități clinice.

#### 4. INSTRUIRE PENTRU ADMINISTRAREA MEDICAMENTULUI CEREZYME

În principiu, instruirea inițială va fi efectuată în spital, iar nivelul de asistență medicală la domiciliu necesar va fi discutat și convenit de către medicul curant împreună cu pacientul și/sau persoana care îl îngrijește.

În cazul în care pacientul preferă asistență completă pentru administrarea perfuziei la domiciliu, asistenta medicală va efectua în întregime procedura pentru pacient.

În cazul în care pacientul preferă să efectueze procedura singur sau cu ajutorul persoanei care îl îngrijește, pacientul și/sau persoana care îl îngrijește vor fi instruiți de către asistenta medicală în timp ce prepară și administrează perfuzia. Asistenta medicală va explica și va efectua demonstrativ procedura completă de administrare a perfuziei pentru pacient și/sau persoana care îl îngrijește.

La vizitele ulterioare, asistenta medicală va fi prezentă pentru a ajuta în cazul în care este necesar, dar pacientul și/sau persoana care îl îngrijește vor trece treptat la efectuarea din ce în ce a mai multor etape din procesul de administrare a perfuziei, sub supravegherea asistentei medicale, până când se simt capabili să efectueze în întregime procedura de administrare a perfuziei.

În timpul reconstituirii și administrării Cerezyme, trebuie respectată cu strictețe procedura descrisă în rezumatul caracteristicilor produsului ([Rezumatul caracteristicilor produsului, vezi Anexa 11.1](#)).

Agencia care asigură îngrijire la domiciliu, furnizorul de servicii medicale sau spitalul vor furniza echipamentul necesar pentru administrarea perfuziei la domiciliu.

Genzyme va asigura instruirea echipei care îngrijește pacienții în ceea ce privește administrarea perfuziei la domiciliu și va furniza materialele educaționale.

#### 5. ORGANIZAREA PERFUZIEI LA DOMICILIU

Următoarele informații sunt destinate informării și îndrumării tuturor persoanelor implicate în procedurile de organizare a administrării perfuziei de Cerezyme la domiciliu.

##### **Pacient**

##### *Informații generale*

- Pacientul și/sau persoana care îl îngrijește și/sau agenția care asigură îngrijire la domiciliu au fost informați de către medicul curant cu privire la tratamentul care trebuie administrat la domiciliu, riscurile asociate, posibilele complicații și cu privire la prevederile asistenței medicale la domiciliu.
- Pacientul și/sau persoana care îl îngrijește au cunoștințe despre boală și sunt capabili să recunoască reacțiile adverse și să înțeleagă procedura care trebuie respectată în cazul apariției acestora. Pacientul și/sau persoana care îl îngrijește trebuie să fie de acord cu efectuarea tratamentului la domiciliu.
- Pacientul și/sau persoana care îl îngrijește au fost instruiți, în mod corespunzător, cu privire la procedurile de reconstituire și administrare în perfuzie a Cerezyme.

- Locuința trebuie să fie propice pentru administrarea la domiciliu a tratamentului prin 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.
- În cazul în care pacientul efectuează singur procedura
  - Pacientul/persoana care îl îngrijește vor respecta cu strictețe modul de administrare a Cerezyme prescris, după cum se precizează în Manualul pentru pacient și în Ghidul pacientului pentru reconstituirea soluției ([Anexa 11.4](#)).
  - Pacientul/persoana care îl îngrijește înregistrează fiecare administrare de Cerezyme în Jurnalul de tratament.
  - În cazul în care pacientul prezintă o reacție adversă în timpul perfuziei, pacientul/persoana care îl îngrijește trebuie să întrerupă imediat perfuzia și să solicite asistență medicală telefonică medicului curant sau asistentei medicale care acordă îngrijire la domiciliu.

### *Informații medicale*

- Pacientul trebuie să fie fizic și mintal capabil să efectueze perfuziile la domiciliu. Medicul curant este responsabil pentru recomandarea de a se administra perfuziile de Cerezyme la domiciliu.
- Pacientul are vene accesibile sau un dispozitiv de abord venos central, care să permită efectuarea, în mod adecvat, a perfuziei.

### **Medicul curant**

- Medicul curant este responsabil pentru inițierea tuturor acțiunilor administrative necesare, care să permită altor persoane (farmacist, asistentă medicală, pacient, persoană care îngrijește pacientul) efectuarea procedurii.
- Medicul curant este responsabil pentru stabilirea dozei și a vitezei perfuziei. Orice modificări ale modului de administrare a Cerezyme trebuie comunicate, în mod clar, pacientului și descrise în Jurnalul de tratament.
- Pacientul trebuie supravegheat, în mod regulat, pentru apariția RAP și menținerea obiectivelor terapeutice, conform ghidurilor pentru copii ([Charrow, 2004](#)) și adulți ([Weinreb, 2004](#)) publicate.

### **Spitalul/Farmacia**

- Spitalul/farmacia organizează eliberarea de medicamente pentru fiecare prescripție medicală și a echipamentelor/materialelor necesare pacientului.

### **Asistenta medicală care acordă îngrijire la domiciliu**

- Asistenta medicală este calificată pentru a administra perfuzii intravenoase (i.v.).
- Asistenta medicală a fost instruită cu privire la medicamentul Cerezyme și cunoaște posibilele reacții adverse și acțiunile care trebuie întreprinse în cazul apariției acestora.

- Asistenta medicală va stabili împreună cu pacientul și/sau persoana care îl îngrijește nivelul de asistență necesar.
- Asistenta medicală va respecta cu strictețe modul de administrare a Cerezyme prescris, așa cum este precizat în Jurnalul de tratament.
- Pentru fiecare pacient, asistenta medicală va avea rolul de a coordona organizarea tratamentului la domiciliu, împreună cu medicul curant și pacientul/persoana care îngrijește pacientul.
- Asistenta medicală înregistrează fiecare administrare de Cerezyme în Jurnalul de tratament.
- În cazul apariției unei RAP, asistenta medicală trebuie să întrerupă perfuzia și să telefoneze medicului curant și/sau să apeleze numărul de urgență național, specific țării, menționat în Jurnalul de tratament.

### **Alte persoane/Persoana care îngrijește pacientul**

Este de preferat ca persoana care îngrijește pacientul/o altă persoană să fie prezentă în timpul administrării perfuziei la domiciliu.

### **Jurnalul de tratament (Anexa 11.5)**

- Jurnalul de tratament are rolul unui mijloc de comunicare între toate persoanele implicate în administrarea Cerezyme la domiciliu.
- Jurnalul de tratament trebuie păstrat la domiciliul pacientului și va fi actualizat de către asistenta medicală/pacient/persoana care îngrijește pacientul de fiecare dată când este administrat Cerezyme.
- Pacientul/persoana care îngrijește pacientul trebuie să ia Jurnalul de tratament la spital, la fiecare vizită medicală, și să îl aducă acasă ulterior.
- În Jurnalul de tratament, medicul curant precizează, în mod clar, doza și viteza perfuziei, precum și orice modificări ale schemei de administrare a dozelor.
- Asistenta medicală înregistrează în Jurnalul de tratament constatările și acțiunile întreprinse de la prima vizită. Asistenta medicală, pacientul și/sau persoana care îngrijește pacientul notează în Jurnalul de tratament toate informațiile relevante de la vizitele ulterioare.
- În Jurnalul de tratament, medicul curant precizează, în mod clar, ce măsuri trebuie luate și ce medicamente trebuie administrate în cazul apariției unei RAP.

## **6. ADMINISTRAREA MEDICAMENTULUI CEREZYME**

### **6.1 Prescripție**

Doza de Cerezyme, viteza perfuziei, precum și orice modificări ale acestora vor fi stabilite de către medicul curant.

## 6.2 Materiale necesare

Medicamentele și echipamentele necesare pentru tratamentul la domiciliu includ următoarele:

- Flacoane de Cerezyme
  - trebuie păstrate la temperaturi cuprinse între 2°C și 8°C.
  - sunt eliberate pacientului sau unei alte persoane de către spital/farmacie, pe baza unei prescripții medicale corespunzătoare.
- Materiale pentru perfuzie
  - linii de perfuzie, seringi, ace, comprese, antiseptice, etc. (distribuite de spital/farmacie pacientului sau furnizate de către agenția care asigură îngrijire la domiciliu, în cazul în care îngrijirea medicală este acordată de către o asistentă medicală).
  - soluție de clorură de sodiu 0,9% și apă pentru preparate injectabile (furnizate pacientului sau unei alte persoane de către farmacia locală, pe baza unei prescripții medicale corespunzătoare).

## 6.3 Prepararea soluției perfuzabile Cerezyme pentru administrare intravenoasă

### Materiale necesare

Sunt furnizate de spital/farmacie pacientului sau unei alte persoane, pe baza unei prescripții medicale corespunzătoare.

- Flacoane de Cerezyme (400 U per flacon);  
Trebuie păstrate la temperaturi cuprinse între 2°C și 8°C.
- 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
- Tamponare sterile



- Recipient pentru eliminarea obiectelor ascuțite
- Soluție pentru spălarea mâinilor
- Materiale suplimentare, dacă se utilizează un dispozitiv de abord venos
  - Heparină
  - Ace pentru heparină
  - Pachet cu pansamente
  - Mănuși sterile
- Medicamente pentru situații de urgență (antihistaminice și/sau corticosteroizi).

### **Pregătiri**

1. Pregătiți o zonă de lucru curată și așezați materialele necesare.
2. Flacoanele de Cerezyme trebuie scoase din frigider cu aproximativ 30 de minute înainte de preparare, pentru a ajunge la temperatura camerei.
3. Verificați data de expirare înscrisă în partea de jos a cutiei flaconului (nu utilizați Cerezyme după data de expirare).
4. Verificați dacă numărul de flacoane primite este corect.
5. Pregătiți numai numărul de flacoane necesare pentru 1 perfuzie (*Atenție:* Cerezyme nu poate fi păstrat în formă reconstituită sau diluată pentru o utilizare ulterioară).



### **Reconstituirea medicamentului Cerezyme**

1. Îndepărtați capacul flip-off al flaconului de Cerezyme.
2. Dezinfectați dopul din cauciuc al flaconului de Cerezyme cu soluție de clorhexidină și permiteți-i să se usuce la aer.
3. Deschideți recipientul cu apă pentru preparate injectabile.
4. Extrageți în seringă numărul necesar de mililitri de apă pentru preparate injectabile.
  - Pentru flacoane a 400 U, se reconstituie fiecare flacon cu 10,2 ml apă pentru preparate injectabile; volumul soluției reconstituite este de 10,6 ml.
5. Injectați ușor apă pentru preparate injectabile într-un flacon de Cerezyme.
6. Repetați procesul și pentru celelalte flacoane de Cerezyme, dacă acestea sunt necesare.
7. Rotiți cu grijă flaconul(flacoanele) pentru a amesteca soluția (evitați agitarea puternică în timpul procesului de reconstituire, pentru a preveni formarea spumei).

8. După amestecare, pot apărea bule mici de aer.
9. Lăsați soluția să se stabilizeze timp de câteva minute, pentru ca eventualele bule de aer să dispară și pentru a vă asigura că pulberea este reconstituită corect.
10. După reconstituire, soluția de Cerezyme trebuie inspectată vizual înainte de utilizare. Deoarece este o soluție de proteine, apare ocazional o ușoară floclare (descrisă ca fibre subțiri, translucide) după diluare. Soluția reconstituită trebuie să fie limpede, incoloră, fără particule străine.
11. Dacă observați particule străine sau modificări de culoare a soluției, nu utilizați medicamentul și adresați-vă asistentei medicale care acordă îngrijire la domiciliu.

### **Diluare**

1. 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.
2. Calculați cantitatea de soluție reconstituită Cerezyme prezentă în flacoane și extrageți aceeași cantitate din punga cu soluție de clorură de sodiu 0,9%, 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, se îndepărtează 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.*
3. Cu ajutorul uneia sau mai multor seringi de 50 ml, extrageți cei 10 ml de soluție reconstituită din toate flacoanele de 400 U pregătite, astfel încât să reduceți la minimum numărul de operațiuni. Atunci când sunt extrase aceste cantități, soluția reconstituită nu trebuie să conțină deloc spumă.
4. Apoi, injectați ușor volumul total al soluției reconstituite Cerezyme în punga cu soluție de clorură de sodiu 0,9%.
5. Amestecați cu grijă această soluție Cerezyme.
6. Soluția diluată trebuie administrată folosind o linie de perfuzie cu filtru de 0,2 micrometri, cu legare redusă a proteinelor.

### **Umplerea liniei de perfuzie**

1. Scoateți sistemul de perfuzie din ambalaj și închideți-l utilizând regulatorul de debit cu roțiță.
2. Conectați acul (spike-ul) la punga cu soluție de clorură de sodiu 0,9% și umpleți sistemul de perfuzie prin menținerea camerei de picurare în jos, deschizând regulatorul de debit.
3. Umpleți întregul sistem, eliminați eventualele bule de aer care pot fi prezente și închideți regulatorul de debit cu roțiță.
4. Conectați punga de perfuzie care conține Cerezyme la sistemul de perfuzie în Y.

### **Introducerea acului în venă**

1. Asigurați-vă că aveți pregătite pentru utilizare câteva benzi de plasture adeziv și că porțiunea de început a sistemului de perfuzie este la îndemână. Așezați soluția de clorhexidină în apropiere, împreună cu câteva tampoane.
2. Scoateți acul fluture din ambalaj.
3. Asigurați-vă că pacientul stă așezat și pune un braț pe masă (de preferință pe o pânză curată).
4. Aplicați garoul, dezinfecțați zona în care urmează să fie introdus acul și permiteți-i să se usuce.
5. Întindeți bine pielea și introduceți acul (cu bizoul orientat în sus) în unghi mic, prin piele, în venă. Când acul a pătruns în venă, un „jet” de sânge va fi vizibil la începutul tubulaturii.
6. Introduceți acul aproximativ 0,5 cm în venă, pentru a vă asigura că acesta nu va ieși imediat din venă. Fixați acul fluture folosind un plasture.
7. Desfaceți garoul și îndepărtați capacul tubului. Tubul se va umple acum cu sânge. Dacă acest lucru nu se întâmplă, acul nu este poziționat corect în venă. În această situație, procesul trebuie repetat.
8. Atașați punga de perfuzie pregătită la portul picurătorului și deschideți supapa.



### **Administrare**

Soluția reconstituită trebuie administrată conform prescripției, în decurs de 3 ore de la preparare. Medicamentul diluat cu soluție de clorură de sodiu 0,9% își va păstra stabilitatea chimică timp de până la 24 de ore, dacă este păstrat la temperaturi cuprinse între 2°C și 8°C, protejat de lumină.

Doza de Cerezyme, viteza perfuziei, precum și orice modificări ale acestora vor fi stabilite de către medicul curant.

După terminarea perfuziei de Cerezyme, sistemul se spală cu soluție de clorură de sodiu 0,9%, cu aceeași viteză, și se îndepărtează acul.

#### **6.4 Pregătirea perfuziei de Cerezyme când există un dispozitiv pentru abord venos**

În cazul în care pacientul are un dispozitiv pentru abord venos pentru administrarea Cerezyme, se va arăta pacientului și/sau persoanei care îl îngrijește modul în care trebuie să aibă grijă de dispozitiv.

Îngrijirea la domiciliu corectă a unui dispozitiv de abord venos implică irigarea regulată cu heparină, pentru a preveni formarea de cheaguri, și atenție în utilizarea unei tehnici sterile pentru a menține dispozitivul fără agenți infecțioși. Pacientul și/sau persoana care îl îngrijește vor fi informați despre următorii pași necesari:

- Atunci când este utilizat dispozitivul, se acoperă locul cu pansament ocluziv transparent. Pansamentul nu este necesar atunci când nu se utilizează dispozitivul.

- Se spală cu 5 ml de soluție de clorură de sodiu înainte de și după fiecare utilizare.
- Se spală cu 5 ml de heparină (100 U/ml) după fiecare utilizare.

## 7. INFORMAȚII PRIVIND SIGURANȚA MEDICAMENTULUI CEREZYME

Aproximativ 15% dintre pacienții tratați cu Cerezyme dezvoltă anticorpi de tip imunoglobulină G (IgG) la imiglucereză, în timpul primului an de tratament. Probabilitatea ca pacienții să dezvolte anticorpi IgG este mai mare în primele 6 luni de tratament, iar aceștia vor dezvolta mai rar anticorpi la Cerezyme după 12 luni de tratament. Pacienții cu anticorpi la imiglucereză prezintă un risc mai mare de reacții de hipersensibilitate. În schimb, nu toți pacienții cu simptome de hipersensibilitate au anticorpi IgG detectabili. Dacă un pacient manifestă o reacție sugestivă de hipersensibilitate, se recomandă testarea ulterioară a anticorpilor la imiglucereză.

Tratamentul cu Cerezyme trebuie abordat cu precauție la pacienții care au prezentat simptome de hipersensibilitate la medicament. Simptomele sugestive de hipersensibilitate care apar în timpul sau la scurt timp după perfuzii includ prurit, hiperemie facială, urticarie, angioedem, disconfort toracic, tahicardie, cianoză, simptome respiratorii, parestezii, dursalgii și hipotensiune arterială. **Dacă apar aceste simptome, perfuzia trebuie întreruptă imediat.** Cei mai mulți pacienți au continuat cu succes terapia după o reducere a vitezei perfuziei și administrarea unui tratament prealabil cu antihistaminice și/sau corticosteroizi.

În Tabelul 5-1 de mai jos sunt enumerate reacțiile adverse la medicament, clasificate pe aparate, sisteme și organe și în funcție de frecvență [frecvente ( $\geq 1/100$  și  $< 1/10$ ), mai puțin frecvente ( $\geq 1/1000$  și  $< 1/100$ ) și rare ( $\geq 1/10000$  și  $< 1/1000$ )]. În cadrul fiecărei grupe de frecvență, reacțiile adverse sunt prezentate în ordinea descrescătoare a gravității.

**Tabelul 5-1: Reacții adverse frecvente și mai puțin frecvente**

<b>Tulburări ale sistemului nervos</b> Mai puțin frecvente:	Amețeli, cefalee, parestezii*
<b>Tulburări cardiace</b> Mai puțin frecvente:	Tahicardie*, cianoză*
<b>Tulburări vasculare</b> Mai puțin frecvente:	Hiperemie facială*, hipotensiune arterială*
<b>Tulburări respiratorii, toracice și mediastinale</b> Frecvente:	Dispnee*, tuse*
<b>Tulburări gastro-intestinale</b> Mai puțin frecvente:	Vărsături, greață, crampe abdominale, diaree
<b>Tulburări ale sistemului imunitar</b> Frecvente:	Reacții de hipersensibilitate
Rare:	Reacții anafilactoide
<b>Afecțiuni cutanate și ale țesutului subcutanat</b> Frecvente:	Urticarie/angioedem*, prurit*, erupții cutanate tranzitorii*
<b>Tulburări musculo-scheletice și ale țesutului conjunctiv</b> Mai puțin frecvente:	Artralgie, dorsalgii*
<b>Tulburări generale și la nivelul locului de administrare</b> Mai puțin frecvente:	Disconfort la locul perfuziei, senzație de arsură la locul perfuziei, tumefiere la locul perfuziei, abces steril la locul injecției, senzație de disconfort toracic*, febră, frisoane, fatigabilitate

\* Simptome sugestive de hipersensibilitate  
Sursa: rezumatul caracteristicilor produsului (RCP)

## 8. RAPORTĂRI DE SIGURANȚĂ

Un eveniment advers (EA) este definit ca fiind orice manifestare nocivă apărută la un pacient căruia i s-a administrat un medicament și care nu are neapărat legătură cauzală cu acest tratament. Un eveniment advers grav (EAG) implică un eveniment definit ca având cel puțin una dintre următoarele evoluții sau caracteristici:

- Cauzează moartea
- Pune în pericol viața (orice eveniment în cursul căruia pacientul s-a aflat în pericol să își piardă viața; nu se referă la un eveniment care, în mod ipotetic, dacă ar fi fost mai sever, ar fi putut provoca decesul)
- Necesită o spitalizare sau o prelungire a spitalizării
- Provoacă o dizabilitate ori o incapacitate durabilă sau importantă (orice eveniment advers care a dus la o perturbare substanțială a capacității unei persoane de a desfășura activitățile normale ale vieții)
- Este o anomalie/malformație congenitală

- Este un eveniment medical important (orice eveniment care, pe baza unor raționamente medicale adecvate, poate pune în pericol pacientul și poate necesita intervenție medicală sau chirurgicală pentru prevenirea uneia dintre consecințele menționate mai sus).

Apel la raportarea reacțiilor adverse

Este important să raportați orice reacție adversă suspectată, asociată cu administrarea medicamentului Cerezyme, către Agenția Națională a Medicamentului și a Dispozitivelor Medicale din România, în conformitate cu sistemul național de raportare spontană, utilizând formularele de raportare disponibile pe pagina web a Agenției Naționale a Medicamentului și a Dispozitivelor Medicale din România ([www.anm.ro](http://www.anm.ro)), la secțiunea Medicamente de uz uman/Raportează o reacție adversă

Agenția Națională a Medicamentului și a Dispozitivelor Medicale din România

Str. Aviator Sănătescu nr. 48, sector 1

București 011478- RO

Fax: +4 0213 163 497

E-mail: [adr@anm.ro](mailto:adr@anm.ro)

[www.anm.ro](http://www.anm.ro)

Totodată, reacțiile adverse suspectate se pot raporta și către reprezentanța locală a deținătorului autorizației de punere pe piață, prin completarea „Formularului de raportare a evenimentelor adverse” ([Anexa 11.2](#)) sau direct la următoarele date de contact:

Sanofi Romania SRL

Str. Gara Herăstrău, nr. 4, Clădirea B, etajele 8-9

Sector 2, București

Tel: +40 (0) 21 317 31 36

Fax: +40 (0) 21 317 31 34

e-mail: [pv.ro@sanofi.com](mailto:pv.ro@sanofi.com)

## 9. INFORMAȚII SUPLIMENTARE

Vă rugăm să citiți rezumatul caracteristicilor produsului ([Anexa 11.1](#)) pentru indicațiile complete și pentru mai multe informații cu privire la utilizarea aprobată a Cerezyme (imiglucereză). Alte informații detaliate cu privire la Cerezyme sunt disponibile pe site-ul Agenției Europene pentru Medicamente (EMA) (vezi <http://www.ema.europa.eu>).

**10. REFERINȚE**

Belmatoug, N. and S. Mamine. Traitement à domicile de la maladie de Gaucher. Presse Med 2009;**38**: 2546-2549.

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.

Hughes, D.A., A. Milligan and A. Mehta. Home therapy for lysosomal storage disorders. Br J Nurs 2007;**16**(22): 1384, 1386-9.

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.

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.

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.

National Healthcare Protocol for Gaucher Disease, Haute Autorité de Santé, 2007 - [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)

**11. ANEXE****11.1 Rezumatul caracteristicilor produsului****11.2 Formularul de raportare a evenimentelor adverse****11.3 Ghidul profesioniștilor din domeniul sănătății pentru reconstituirea soluției****11.4 Jurnal de tratament**



## Jurnal de tratament pentru administrarea perfuziei de Cerezyme la domiciliu

### Informații generale

Pacient	Nume:	
	Adresă:	
	Oraș:	
	Număr de telefon:	
Asistentă medicală	Nume:	
	Centru:	
	Număr de telefon:	
Medic curant	Nume:	
	Spital:	
	Adresă:	
	Oraș:	
	Număr de telefon:	
Farmacie	Nume:	
	Adresă:	
	Oraș:	
	Număr de telefon:	
Număr național de urgență	Număr de telefon:	

### Detalii privind administrarea (trebuie completate de către medicul curant)

Cerezyme se administrează de la	Data (zz-ll-aaaa):
Prima perfuzie administrată la domiciliu	Data (zz-ll-aaaa):
Motive pentru administrarea perfuziei de Cerezyme la domiciliu	
Vă rugăm să indicați asistența care trebuie acordată de către asistenta medicală	
Schema de administrare a dozelor de Cerezyme (doza, frecvența și viteza perfuziei)	

### Detalii privind tratamentul de urgență (trebuie completate de către medicul curant)

Acțiuni necesare în cazul apariției unei reacții grave asociate perfuziei:
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Opriți perfuzia</li> <li>2. Apelați numărul național de urgență 112</li> <li>3. Contactați medicul</li> </ol>

**Informații privind perfuzia (trebuie completate de către asistenta medicală și/sau pacient și/sau persoana care îngrijește pacientul)**

Data administrării perfuziei	Data (zz-ll-aaaa):
Starea generală de sănătate a pacientului: probleme specifice/observații	
Doza administrată în perfuzie	
Număr de flacoane utilizate	Flacoane de 400 U: .....
Durata administrării	
Viteza de administrare	
Probleme/Observații (legate de perfuzie, de exemplu, reacții adverse)	

Data administrării perfuziei	Data (zz-ll-aaaa):
Starea generală de sănătate a pacientului: probleme specifice/observații	
Doza administrată în perfuzie	
Număr de flacoane utilizate	Flacoane de 400 U: .....
Durata administrării	
Viteza de administrare	
Probleme/Observații (legate de perfuzie, de exemplu, reacții adverse)	

Data administrării perfuziei	Data (zz-ll-aaaa):
Starea generală de sănătate a pacientului: probleme specifice/observații	
Doza administrată în perfuzie	
Număr de flacoane utilizate	Flacoane de 400 U: .....
Durata administrării	
Viteza de administrare	
Probleme/Observații (legate de perfuzie, de exemplu, reacții adverse)	

Data administrării perfuziei	Data (zz-ll-aaaa):
Starea generală de sănătate a pacientului: probleme specifice/observații	
Doza administrată în perfuzie	
Număr de flacoane utilizate	Flacoane de 400 U: .....
Durata administrării	
Viteza de administrare	
Probleme/Observații (legate de perfuzie, de exemplu, reacții adverse)	