

Ghidul pacientului cu boala Fabry:

Administrarea medicamentului Fabrazyme (agalzidază beta) la domiciliu

Procesele prezentate în acest document au rolul de a oferi îndrumări generale, însă se supun practicilor medicale locale, precum și normelor și reglementărilor naționale.

Citiți cu atenție și în întregime aceste informații înainte de a începe administrarea perfuziilor la domiciliu.

- Păstrați aceste informații la îndemână; s-ar putea să fie necesar să le recitiți.
- Dacă aveți întrebări suplimentare, adresați-vă medicului dumneavoastră curant.
- Acest medicament a fost prescris numai pentru dumneavoastră. Nu trebuie să-l dați altor persoane. Le poate face rău, chiar dacă au aceleași simptome cu ale dumneavoastră.
- Dacă manifestați orice reacții adverse, dumneavoastră și/sau persoana care vă îngrijește trebuie să vă informați medicul curant sau asistenta medicală care vă îngrijește la domiciliu.

CUPRINS

1.	BOALA DUMNEAVOASTRĂ, TRATAMENTUL ȘI ADMINISTRAREA PERFUZIILOR LA DOMICILIU	3
1.1	Boala Fabry și tratamentul	3
1.2	Administrarea perfuziei la domiciliu	3
1.3	Probleme de siguranță (reacții adverse și erori de medicație).....	4
2.	ORGANIZAREA TRATAMENTULUI LA DOMICILIU	4
2.1	Pacientul.....	4
2.2	Medicul curant	5
2.3	Produse farmaceutice și echipamente pentru administrarea perfuziilor	5
2.4	Asistenta medicală responsabilă cu administrarea perfuziilor	5
2.5	Tratamentul prealabil și tratamentul de urgență.....	6
2.6	Jurnalul de tratament	6
3.	INSTRUIRE PRIVIND PREGĂTIREA ȘI ADMINISTRAREA MEDICAMENTULUI FABRAZYME	7
4.	CUM SE PREPARĂ ȘI SE ADMINISTREAZĂ MEDICAMENTUL FABRAZYME?7	
4.1	Materialele.....	8
4.2	Pregătirea.....	9
4.3	Reconstituirea medicamentului Fabrazyme	9
4.4	Diluarea	10
4.5	Administrarea.....	10

1. BOALA DUMNEAVOASTRĂ, TRATAMENTUL ȘI ADMINISTRAREA PERFUZIILOR LA DOMICILIU

Împreună cu medicul dumneavoastră curant, ați decis să începeți administrarea perfuziilor de Fabrazyme la domiciliu. **Scopul acestui document este de a vă oferi îndrumări referitor la modul de administrare a medicamentului Fabrazyme la domiciliu.** Procesele prezentate în acest document au rolul de a oferi îndrumări generale, însă se supun practicilor medicale locale, precum și normelor și reglementărilor naționale. Medicul dumneavoastră curant vă va oferi detaliile aplicabile situației dumneavoastră.

1.1 Boala Fabry și tratamentul

Pacienții cu boala Fabry au deficit sau le lipsește o enzimă numită alfa-galactozidază A. Această enzimă este responsabilă, în mod normal, de descompunerea unei substanțe grase (globotriaozilceramidă) și, ca urmare, depozitele anormale ale acestei substanțe se vor acumula în pereții vaselor de sânge și în alte țesuturi ale organismului.

Principalele simptome ale bolii Fabry în copilărie, la persoanele de sex masculin, includ episoadele de durere și senzații de arsură la nivelul mâinilor și picioarelor, simptome gastrointestinale, erupții pe piele și o capacitate scăzută de a transpira. Manifestările bolii la persoana adultă sunt, în general, dominate de simptome cardiace, renale și/sau neurologice. La persoanele de sex feminin, evoluția bolii este variabilă, frecvent - însă nu întotdeauna - mai puțin gravă decât în cazul persoanelor de sex masculin afectate.

Fabrazyme este o enzimă produsă artificial, numită agalozidază beta, ce are rolul de a înlocui enzima naturală alfa-galactozidază A, care lipsește sau nu este suficient de activă la pacienții cu boala Fabry. Fabrazyme se utilizează în tratamentul de lungă durată al pacienților cu diagnostic confirmat de boală Fabry.

Pentru informații suplimentare, citiți Prospectul medicamentului Fabrazyme.

1.2 Administrarea perfuziei la domiciliu

În prezent, în anumite țări, persoanele cu boala Fabry tratate cu Fabrazyme își administrează perfuziile la domiciliu. **Decizia de a efectua tratamentul la domiciliu trebuie luată de către dumneavoastră, împreună cu medicul curant, după efectuarea unor perfuzii inițiale în spital, pentru a vă asigura că nu există probleme la administrarea perfuziei.**

Administrarea perfuziei de Fabrazyme la domiciliu vă va oferi posibilitatea de a efectua tratamentul în mediul de viață propriu, ceea ce crește confortul și flexibilitatea momentului administrării. Acest lucru nu necesită timp pentru deplasările către și de la spital, iar dumneavoastră veți putea urma un program de școlarizare normal și/sau vă veți putea organiza activitățile sociale și profesionale cu mai multă ușurință. Administrarea perfuziei la domiciliu facilitează, de asemenea, planificarea tratamentului lângă familie și prieteni.

Medicul curant poartă responsabilitatea pentru administrarea perfuziei la domiciliu. Distribuirea materialului educațional trebuie efectuată numai în cazul în care medicul curant decide că pacientul este eligibil pentru tratamentul perfuzabil la domiciliu. **Este responsabilitatea medicului curant să asigure o administrare în condiții de siguranță pentru pacient.** Acest lucru trebuie verificat și documentat de către medicul curant.

O asistentă medicală instruită corespunzător vă va învăța și vă va ajuta la început, atât pe dumneavoastră, cât și persoanele care vă îngrijesc, pentru a se asigura un tratament optim. Dumneavoastră și/sau persoana care vă îngrijește veți discuta și conveni împreună cu medicul dumneavoastră curant asupra nivelului de asistență necesar pentru administrarea perfuziei la domiciliu. În cazul în care preferați asistență suplimentară în administrarea perfuziei

Versiune aprobată de ANMMDR în aprilie 2022

la domiciliu (după ce conveniți asupra acestui lucru împreună cu medicul curant), asistenta medicală vă poate ajuta.

Notă: Doza și viteza de perfuzie în timpul administrării la domiciliu trebuie să urmeze instrucțiunile furnizate de către medicul dumneavoastră curant, așa cum este scris în *Jurnalul de tratament* și nu vor fi modificate fără acordul obținut anterior din partea medicului dumneavoastră curant și fără supravegherea asistentei medicale responsabilă cu administrarea perfuziilor.

1.3 Probleme de siguranță (reacții adverse și erori de medicație)

Ca toate medicamentele, și acest medicament poate provoca reacții adverse, deși nu toți pacienții le prezintă. În studiile clinice, reacțiile adverse au fost observate în principal în timpul administrării perfuziei sau la scurt timp după aceea ("reacții asociate perfuziei"). Reacții alergice severe care pun viața în pericol ("reacții adverse de tip anafilactic") au fost raportate la unii pacienți. Dacă vă confrunțați cu orice reacții adverse grave, trebuie să vă adresați imediat medicului dumneavoastră.

Simptomele foarte frecvente (pot afecta mai mult de 1 din 10 persoane) includ frisoane, febră, senzație de frig, greață, vărsături, dureri de cap și senzații anormale la nivelul pielii, cum ar fi arsuri sau furnicături. Medicul dumneavoastră poate decide să reducă viteza perfuziei sau să vă dea medicamente suplimentare pentru a preveni apariția unor astfel de reacții. Pentru lista completă a tuturor reacțiilor adverse a se vedea prospectul.

În cazul în care nu vă simțiți bine din cauza medicamentului, în timpul administrării perfuziei la domiciliu sau la scurt timp după aceasta, trebuie să opriți imediat administrarea medicamentului. Trebuie să contactați imediat medicul curant, persoana desemnată de acesta în scopul acordării de îngrijiri medicale și/sau numărul național pentru apeluri de urgență 112 (vezi instrucțiunile din *Jurnalul de tratament*). Este posibil să fie necesară administrarea ulterioară a perfuziilor într-o unitate medicală.

De asemenea, **orice simptome sau reacții adverse trebuie înregistrate în *Jurnalul de tratament***. În cazul în care constatați că s-a produs o greșeală în prepararea și/sau administrarea de Fabrazyme, vă rugăm să vă adresați asistentei medicale responsabilă cu administrarea perfuziilor sau medicului curant, pentru a stabili măsurile corespunzătoare înainte de a începe sau de a continua administrarea perfuziei.

2. ORGANIZAREA TRATAMENTULUI LA DOMICILIU

Organizarea tratamentului la domiciliu trebuie efectuată sub supravegherea medicului curant. Medicul dumneavoastră curant va fi responsabil de organizarea tratamentului la domiciliu. Procedurile prezentate în acest document au rolul de a oferi îndrumări generale, însă se supun practicilor medicale locale, precum și normelor și reglementărilor naționale.

2.1 Pacientul

- **Dumneavoastră și/sau persoanele care vă îngrijesc ați fost informați de către medicul curant cu privire la tratamentul care trebuie administrat la domiciliu, la riscurile asociate, la posibilele complicații și la prevederile asistenței medicale la domiciliu.**
- **Dumneavoastră și/sau persoanele care vă îngrijesc aveți cunoștințe despre boala Fabry și sunteți capabili să recunoașteți reacțiile adverse și înțelegeți procedurile care trebuie respectate în cazul apariției acestora.**

- **Locuința trebuie să fie adecvată pentru administrarea la domiciliu a perfuziei**, inclusiv un mediu curat, care dispune de energie electrică, apă, acces la telefon, frigider și spațiu pentru păstrarea medicamentului Fabrazyme și a altor materiale pentru perfuzie.
- **Ați fost informat că perfuzia trebuie întotdeauna administrată în prezența unui adult instruit corespunzător** (asistentă medicală responsabilă cu administrarea perfuziilor sau, în cazul în care au fost dobândite abilitățile de a vă administra singur perfuzia, un adult care cunoaște procedurile de administrare a perfuziilor, instruit corespunzător referitor la acțiunile care trebuie întreprinse în cazul unei reacții asociate perfuziei și al erorilor de medicație, conform evaluării medicului curant sau asistentei medicale responsabile cu administrarea perfuziilor).
- **Trebuie să fiți apt, din punct de vedere fizic și mintal**, pentru administrarea perfuziei la domiciliu. Este responsabilitatea medicului curant să stabilească dacă vă puteți administra perfuziile de Fabrazyme la domiciliu.
- **Aveți vene accesibile**, care permit introducerea unui ac de perfuzie. Dacă aveți un dispozitiv pentru acces venos central, trebuie să cunoașteți modul în care acul de perfuzie trebuie introdus în membrană.
- **Dumneavoastră și/sau persoanele care vă îngrijesc trebuie să fiți de acord cu administrarea tratamentului la domiciliu.**
- **Dumneavoastră și/sau persoana care vă îngrijește ați fost instruiți în mod corespunzător** privind procedurile de preparare și administrare în perfuzie a medicamentului Fabrazyme.

2.2 Medicul curant

- Medicul curant **este responsabil pentru inițierea tuturor acțiunilor administrative** necesare, care să permită altor persoane implicate (asistentă medicală responsabilă cu administrarea perfuziilor, pacientul și/sau persoanele care îl îngrijesc și farmacist) să urmeze procedura.
- Medicul curant **este responsabil pentru stabilirea dozei, vitezei de perfuzie, tratamentului prealabil perfuziei și tratamentului de urgență**, care trebuie detaliate în *Jurnalul de tratament*. Orice modificări trebuie comunicate în mod clar pacientului și/sau persoanelor care îl îngrijesc și vor fi detaliate în *Jurnalul de tratament*.
- **Medicul curant poartă responsabilitatea pentru administrarea perfuziilor la domiciliu.** Distribuirea materialului educațional se va efectua numai în cazul în care medicul curant decide că pacientul este eligibil pentru tratamentul cu administrare de perfuzii la domiciliu. Este responsabilitatea medicului curant să asigure o administrare în condiții de siguranță pentru pacient. Acest lucru trebuie verificat și documentat de către medicul curant.
- Medicul curant **este responsabil pentru stabilirea liniilor de comunicație** în cazul în care este necesară asistență medicală imediată. Acestea trebuie detaliate în *Jurnalul de tratament*.
- **Programarea și monitorizarea corespunzătoare a perfuziilor** constituie responsabilitatea medicului curant și a asistentei medicale responsabilă cu administrarea perfuziilor.

2.3 Produse farmaceutice și echipamente pentru administrarea perfuziilor

- Tratamentul și toate echipamentele necesare vor fi furnizate conform normelor și reglementărilor locale.

2.4 Asistentă medicală responsabilă cu administrarea perfuziilor

- Asistentă medicală responsabilă cu administrarea perfuziilor **va stabili împreună cu medicul curant,**

pacientul și/sau cu persoanele care îl îngrijesc nivelul de asistență necesară la domiciliu în timpul administrării perfuziilor.

- Asistenta medicală **va avea rolul de a organiza** tratamentul la domiciliu, împreună cu medicul curant și cu dumneavoastră și/sau cu persoanele care vă îngrijesc.
- Asistenta medicală **este calificată pentru a administra perfuzii intravenoase (i.v.).**
- Asistenta medicală **a fost instruită pentru administrarea medicamentului Fabrazyme.**
- Asistenta medicală **cunoaște posibilele reacții adverse** (inclusiv reacții alergice grave) și acțiunile care trebuie întreprinse în cazul apariției acestora.
- Asistenta medicală **va respecta cu strictețe modul de pregătire și de administrare** a Fabrazyme prescrise, așa cum sunt precizate în acest Manual.
- Asistenta medicală **va respecta cu strictețe doza și viteza de administrare prescrise**, așa cum sunt precizate în *Jurnalul de tratament*.
- Asistenta medicală **va înregistra fiecare administrare** de Fabrazyme în *Jurnalul de tratament*.
- **Programarea și monitorizarea corespunzătoare a perfuziilor** constituie responsabilitatea medicului curant și a asistentei medicale responsabilă cu administrarea perfuziilor.

- **În cazul apariției unei reacții adverse asociate perfuziei (RAP), asistenta medicală trebuie să întrerupă administrarea perfuziei și să apeleze telefonic medicul curant și/sau numărul național pentru apeluri de urgență 112. Aceeași procedură va fi urmată în cazul în care apare o reacție adversă asociată perfuziei la scurt timp după terminarea perfuziei. Orice reacție adversă asociată perfuziei trebuie înregistrată în *Jurnalul de tratament*.**

2.5 Tratamentul prealabil și tratamentul de urgență

- Dacă este necesar, **medicul dumneavoastră curant vă va prescrie medicamente care se administrează înaintea perfuziei.** Toate aceste informații vor fi notate de medicul curant în *Jurnalul de tratament*.
- Medicul dumneavoastră curant **vă va prescrie medicamente pentru a interveni în cazul unei situații de urgență**, dacă este necesar. Toate aceste informații vor fi notate de medicul curant în *Jurnalul de tratament*. Medicamentele pentru situații de urgență trebuie să fie disponibile la domiciliu, în timpul administrării perfuziilor.

2.6 Jurnalul de tratament

- **Medicul dumneavoastră v-a furnizat un *Jurnal de tratament*.** Acesta are rolul unui **mijloc de comunicare** între toate persoanele implicate în administrarea Fabrazyme la domiciliu.
- *Jurnalul de tratament* **trebuie păstrat la domiciliul dumneavoastră** și va fi actualizat de către dumneavoastră, de către persoana/persoanele care vă îngrijesc, medicul curant și/sau asistenta medicală responsabilă cu administrarea perfuziilor.
- **Trebuie respectate cu strictețe doza și viteza de perfuzie prescrise pentru Fabrazyme, așa cum sunt scrise în *Jurnalul de tratament*.** Medicul curant este responsabil pentru precizarea dozei și vitezei de perfuzie, precum și a oricăror modificări.
- **Fiecare administrare de Fabrazyme la domiciliu trebuie înregistrată în *Jurnalul de tratament*.**

- Dumneavoastră și/sau persoana/persoanele care vă îngrijesc **trebuie să luați *Jurnalul de tratament* cu dumneavoastră la spital**, la fiecare vizită medicală, și să-l aduceți acasă ulterior.
- **Asistenta medicală înregistrează în *Jurnalul de tratament* constatările și acțiunile întreprinse de la prima vizită**, iar apoi, la vizitele ulterioare, dumneavoastră, persoanele care vă îngrijesc sau asistenta medicală veți nota toate informațiile relevante.

• **În *Jurnalul de tratament*, medicul curant trebuie să specifice în mod clar acțiunile care trebuie întreprinse și ce trebuie administrat în cazul unei reacții adverse asociate perfuziei. În cazul apariției oricărei reacții asociate perfuziei, trebuie oprită administrarea perfuziei.**

- Orice reacție adversă asociată perfuziei și/sau eroare de medicație trebuie înregistrate în *Jurnalul de tratament*.

3. INSTRUIRE PRIVIND PREGĂTIREA ȘI ADMINISTRAREA MEDICAMENTULUI FABRAZYME

Instrucțiunile inițiale vă vor fi prezentate în spital. Nivelul de asistență de care aveți nevoie pentru administrarea perfuziei la domiciliu va fi discutat și convenit de către dumneavoastră și/sau persoana care vă îngrijește împreună cu medicul curant.

- **Medicul dumneavoastră curant este responsabil pentru organizarea administrării perfuziei la domiciliu** și trebuie să convină asupra procedurii de administrare a perfuziei la domiciliu.
- **În cazul în care preferați să efectuați singur procedura sau cu ajutorul persoanelor care vă îngrijesc, dumneavoastră și/sau persoanele care vă îngrijesc veți fi instruiți de către asistenta medicală responsabilă cu administrarea perfuziilor.** Asistenta medicală vă va explica și vă va demonstra procedura completă de administrare a perfuziei pentru dumneavoastră și/sau persoanele care vă îngrijesc, inclusiv noțiuni privind igiena mâinilor, dezinfectarea corespunzătoare și manipularea aseptică atunci când se prepară perfuzia.
- **La vizitele ulterioare, asistenta medicală va fi prezentă pentru a vă ajuta, dacă este necesar**, până când dumneavoastră și/sau persoanele care vă îngrijesc vă veți simți capabil să efectuați în întregime procedura de administrare a perfuziei.
- La pregătirea și administrarea medicamentului Fabrazyme, procedurile descrise în *Prospect* trebuie urmate cu strictețe și, așa cum se precizează în acest Manual, trebuie respectate.
- **Fiecare administrare de Fabrazyme trebuie înregistrată în *Jurnalul de tratament*.**
- **Perfuzia trebuie întotdeauna administrată în prezența unui adult** care cunoaște procedurile de administrare a perfuziilor și care este instruit corespunzător referitor la modul de abordare a reacțiilor asociate perfuziilor și erorilor de medicație (conform evaluării medicului curant sau asistentei medicale).

4. CUM SE PREPARĂ ȘI SE ADMINISTREAZĂ MEDICAMENTUL FABRAZYME?

4.1 Materialele necesare

Acestea vă sunt eliberate dumneavoastră sau unei alte persoane de către spital/farmacie, pe baza unei prescripții medicale corespunzătoare.

- Flacoane de Fabrazyme (35 mg pe flacon); trebuie păstrate într-un frigider curat, la temperaturi cuprinse între +2°C și +8°C.
- Apă pentru preparate injectabile, pentru reconstituirea medicamentului.
- Soluție de clorură de sodiu 0,9%, 2 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 2 ml, 10 ml și 50 ml, în funcție de doza de Fabrazyme.
- 3 ace hipodermice sterile (1,1 x 40 mm).
- 1 ac pentru perfuzie.
- Linie de perfuzie cu filtru, cu diametrul de 0,2 microni și capacitate redusă de legare a proteinelor.
- Set pentru administrarea perfuziei (linie de perfuzie).
- Bandă adezivă.
- Tampoane sterile pentru dezinfectarea pielii.
- Recipient pentru eliminarea obiectelor ascuțite.
- Soluție pentru spălarea mâinilor.
- Garou.
- Materiale suplimentare, dacă se utilizează un dispozitiv de acces venos
 - Heparină.
 - Soluție de clorură de sodiu 0,9%.
 - Ace.
 - Seringi.
 - Pachet cu pansamente.
 - Mănuși sterile.
 - Ac tip Gripper.
- medicație prealabilă tratamentului (dacă este cazul)
- medicație pentru situații de urgență (Vezi *Jurnalul de tratament* pentru instrucțiunile furnizate de către medicul curant).

4.2 Pregătirea

NOTĂ: Instrucțiunile de utilizare (reconstituire, diluare și administrare) sunt prezentate în Prospect. La acest punct, se găsește o descriere detaliată.

1. Pregătiți o zonă de lucru curată și așezați materialele necesare.
2. Flacoanele cu Fabrazyme trebuie scoase din frigider cu aproximativ 30 de minute înainte de preparare, pentru a ajunge la temperatura camerei.
3. Verificați data expirării, înscrisă în partea inferioară a ambalajului flaconului (nu utilizați Fabrazyme după expirarea datei de valabilitate).
4. Verificați dacă numărul de flacoane primite este corect.
5. Pregătiți numai numărul de flacoane necesare pentru o perfuzie.

Notă: Trebuie respectate instrucțiunile de păstrare, așa cum sunt descrise în instrucțiunile de utilizare din Prospect.

4.3 Reconstituirea medicamentului Fabrazyme

1. Îndepărtați capacul flip-off al flaconului de Fabrazyme.
2. Dezinfectați dopul din cauciuc al flaconului, cu soluție de clorhexidină, și permiteți-i să se usuce la aer.
3. Deschideți recipientul cu apă pentru preparate injectabile.
4. Extrageți în seringă cantitatea necesară (ml) de apă pentru preparate injectabile.
 - Pentru flacoanele de 35 mg, reconstituiți fiecare flacon cu 7,2 ml de apă pentru preparate injectabile.
 - .
5. Evitați impactul puternic al apei pentru preparate injectabile cu pulberea, pentru a reduce la minimum formarea spumei. Acest lucru trebuie realizat prin adăugarea lentă a apei pentru preparate injectabile, prin picurare pe pereții interiori ai flaconului. Rotiți și înclinați ușor fiecare flacon. Nu răsturnați, învârtiți sau agitați flaconul.
6. Repetați procesul și pentru celelalte flacoane de Fabrazyme, dacă acestea sunt necesare.
7. După amestecare, pot apărea bule mici de aer.
8. 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.
9. După reconstituire, medicamentul trebuie inspectat vizual înainte de utilizare. Soluția reconstituită trebuie să fie un lichid limpede, incolor și fără particule străine. Deoarece este o soluție proteică, uneori poate apărea o ușoară floculare/turbiditate (sub forma unor fibre translucide) după diluare.
10. În cazul în care observați particule străine sau modificări de culoare a soluției, nu utilizați medicamentul și adresați-vă asistentei medicale și/sau medicului curant.

11. Se recomandă ca flacoanele să fie diluate imediat după reconstituire, pentru a reduce la minimum formarea de particule proteice în timp.
12. Orice medicament neutilizat sau material rezidual trebuie eliminat în conformitate cu reglementările locale.

4.4 Diluarea

1. Dezinfectați cu soluție de clorhexidină capacul/portul de la 1 sau 2 pungi de soluție de clorură de sodiu 0,9% și permiteți-i să se usuce la aer.
2. Volumul soluției reconstituite de Fabrazyme trebuie să corespundă volumului specificat în *Jurnalul de tratament*.
3. Introduceți acul în dopul pungii de perfuzie și extrageți lent un volum de soluție de clorură de sodiu 0,9%, echivalent cu volumul de soluție reconstituită de Fabrazyme, care trebuie adăugată.
De exemplu, dacă volumul de soluție reconstituită prescris este de 14 ml, extrageți și aruncați 14 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.
4. Eliminați aerul din interiorul pungii de perfuzie, prin extragerea acestuia cu o seringă de 50 ml.
5. Extrageți lent soluția reconstituită din fiecare flacon, până când se atinge volumul total necesar. Atunci când sunt extrase aceste cantități, soluția reconstituită nu trebuie să conțină deloc spumă.
6. Injectați lent volumul total de soluție reconstituită de Fabrazyme în punga de perfuzie cu soluție de clorură de sodiu 0,9%.
7. Amestecați cu grijă această soluție de Fabrazyme, răsturnând ușor sau masând blând punga de perfuzie. Nu scuturați și nu agitați puternic punga de perfuzie.
8. Soluția diluată trebuie administrată printr-o linie de perfuzie cu filtru, cu diametrul de 0,2 microni și capacitate redusă de legare a proteinelor.

4.5 Administrarea

4.5.1 Umplerea liniei de perfuzie

1. Scoateți setul de perfuzie din ambalaj și închideți-l folosind regulatorul de debit cu roțiță. Conectați filtrul la linia de perfuzie.
2. Conectați acul perforator (spike-ul) la punga cu soluție de clorură de sodiu 0,9% care nu conține Fabrazyme și umpleți sistemul de perfuzie, ținând camera de picurare răsturnată și deschizând regulatorul de debit cu roțiță.
3. Umpleți sistemul în întregime, eliminați eventualele bule de aer prezente și închideți regulatorul de debit cu roțiță.
4. Conectați punga de perfuzie care conține Fabrazyme la sistemul în Y. Mențineți regulatorul de debit cu roțiță în poziția închis.

4.5.2 Introducerea acului în venă

În cazul în care vă administrați singur perfuzia, persoana adultă prezentă pe perioada ședinței de perfuzie trebuie să fi fost instruită corespunzător (de către asistenta medicală responsabilă cu administrarea perfuziilor, medicul curant sau personalul medical desemnat de acesta).

1. Asigurați-vă că aveți la îndemână câteva benzi de plasture adeziv și capătul setului de perfuzie este accesibil. Așezați în apropiere soluția de clorhexidină, împreună cu câteva comprese de tifon.
2. Scoateți acul din ambalaj.
3. Așezați-vă și sprijiniți-vă un braț pe masă (de preferat pe o bucată de pânză curată).
4. Aplicați garoul, căutați o venă corespunzătoare, 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. După ce acul a pătruns în venă, la capătul tubului va apărea un „jet” de sânge.
6. Introduceți acul aproximativ 0,5 cm în venă, pentru a vă asigura că acesta nu va ieși imediat din venă. Folosiți bandă adezivă pentru a fixa acul. Cuplați setul de perfuzie prevăzut cu filtru la ac.
7. Îndepărtați garoul; în acest moment, tubul se va umple cu sânge. Dacă nu se întâmplă acest lucru, acul nu este poziționat corect în venă. În această situație, procesul trebuie repetat, folosind un ac nou. Deschideți regulatorul de debit cu roțiță pentru soluția de clorură de sodiu 0,9%.
8. Reglați viteza de perfuzie conform prescripției (vezi *Jurnalul de tratament*.) și deschideți supapa. Așezați-vă și relaxați-vă cât timp se administrează perfuzia. Păstrați *Jurnalul de tratament* în apropiere, pentru cazul în care sunt necesare informații referitoare la procedurile de urgență.

4.5.3 Administrarea

- Din punct de vedere microbiologic, medicamentul trebuie utilizat imediat. Dacă nu este utilizat imediat, responsabilitatea în ceea ce privește timpul și condițiile de păstrare până la utilizare revine utilizatorului. Medicamentul diluat în soluție de clorură de sodiu 0,9% își va menține 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 Fabrazyme, viteza de perfuzie, precum și orice modificări, vor fi stabilite de către medicul curant. Tratamentul nu trebuie modificat la domiciliu, cu excepția cazului în care este necesar din punct de vedere medical, la recomandarea medicului curant.
- După terminarea perfuziei de Fabrazyme, sistemul se spală cu soluție de clorură de sodiu 0,9% cu aceeași viteză și apoi se îndepărtează acul.

4.5.4 Pregătirea perfuziei de Fabrazyme în cazul în care există un dispozitiv pentru acces venos central

Dacă aveți instalat un dispozitiv pentru acces venos în scopul administrării Fabrazyme, asistenta medicală vă va arăta dumneavoastră și/sau persoanelor care vă îngrijesc modul în care trebuie să aveți grijă de dispozitiv, în cazul în care acest lucru nu a fost realizat deja în spital.

Îngrijirea corectă la domiciliu a unui dispozitiv pentru acces venos implică irigarea regulată cu un medicament numit heparină, pentru a preveni formarea de cheaguri și se va acorda atenție unei tehnici sterile pentru a menține

dispozitivul necontaminat cu agenți infecțioși. Sunt necesari următorii pași:

- Atunci când utilizați dispozitivul, acoperiți locul cu un pansament ocluziv transparent. Nu este necesară aplicarea unui pansament atunci când nu utilizați dispozitivul.
- Spălați-l cu 5 ml de soluție de clorură de sodiu 0,9%, înainte de și după fiecare utilizare.
- Spălați-l cu 5 ml heparină (100 U/ml) după fiecare utilizare.

5. RAPORTAREA REACȚIILOR ADVERSE

Dacă manifestați orice reacții adverse, adresați-vă medicului dumneavoastră sau farmacistului. Acestea includ orice reacții adverse nemenționate în prospectul din ambalaj. Raportând reacțiile adverse, puteți contribui la furnizarea de informații suplimentare privind siguranța acestui medicament.

De asemenea, puteți raporta reacțiile adverse prin intermediul sistemului național de raportare la:

Agencia Națională a Medicamentului și a Dispozitivelor Medicale din România,
Str. Aviator Sănătescu nr. 48, sector 1
011478 – București
Fax: +4 021 316 34 97
e-mail: adr@anm.ro
Raportare online: <https://adr.anm.ro/>
Website: www.anm.ro

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

Sanofi Romania SRL
Str. Gara Herăstrău, nr. 4, Clădirea B, etajele 8-9
Sector 2, București
România
Tel: +40 (0) 21 317 31 36
Fax: +40 (0) 21 317 31 34
e-mail: pv.ro@sanofi.com