

Фабразим® (агалсидаза бета)
Проведення інфузій в домашніх умовах:
Керівництво для пацієнтів із хворобою Фабрі, які отримують
інфузії препарату Фабразим® в домашніх умовах

Версія № 1.1: 19 вересня 2011 року

Процеси, представлені в цьому документі, служать загальним керівництвом, але підпорядковані місцевій медичній практиці та національним правилам та нормам.

Перед початком інфузії в домашніх умовах уважно прочитайте всю цю інформацію.

- Зберігайте цю інформацію в легкодоступному місці; Вам може знадобитися знову її прочитати.
 - Якщо у Вас є інші питання, зверніться до лікаря.
 - Цей лікарський засіб призначено Вам. Не передавайте його іншим, навіть якщо їх симптоми такі ж, як у Вас, оскільки це може завдати їм шкоди.
 - Якщо у Вас виникли будь-які побічні ефекти, Ви та/ або ваш опікун маєте повідомити лікаря або інфузійну медсестру.
-

ЗМІСТ

1. ВАША ХВОРОБА, ЛІКУВАННЯ ТА ІНФУЗІЯ В ДОМАШНІХ УМОВАХ	3
1.1 Хвороба Фабрі та лікування	3
1.2 Інфузія в домашніх умовах	3
1.3 Оцінки безпеки (побічні ефекти та медичні помилки застосування лікарського препарату)	4
2. ОРГАНІЗАЦІЯ ЛІКУВАННЯ НА ДОМУ	4
2.1 Пацієнт.....	5
2.2 Лікар.....	5
2.3 Аптечне обладнання та обладнання для інфузій	6
2.4 Інфузійна медсестра	6
2.5 Попередня та невідкладна терапія	6
2.6 Журнал реєстрації (Додаток до цього документу)	6
3. НАВЧАННЯ З ПІДГОТОВКИ ТА ВВЕДЕННЯ ПРЕПАРАТУ ФАБРАЗИМ®	7
4. ЯК Я МОЖУ ПІДГОТУВАТИ ТА ВВЕСТИ ПРЕПАРАТ ФАБРАЗИМ®?	8
4.1 Медичне обладнання	8
4.2 Підготовка	9
4.3 Розчинення препарату Фабразим®	9
4.4 Розведення.....	10
4.5 Застосування.....	10
5. ДОДАТКИ	12
Журнал реєстрації.....	12

1. ВАША ХВОРОБА, ЛІКУВАННЯ ТА ІНФУЗІЯ В ДОМАШНІХ УМОВАХ

Разом із лікарем, Ви вирішили почати інфузійну терапію з препаратом Фабразим®. Метою цього документа є надання Вам рекомендацій щодо введення препарату Фабразим® у себе вдома. Процеси, представлені в цьому документі, служать загальним керівництвом, але підпорядковані місцевій медичній практиці та національним правилам та нормам. Ваш лікар надасть Вам інформацію, яка стосується Вашої ситуації.

1.1 Хвороба Фабрі та лікування

Пацієнти з хворобою Фабрі мають низький або відсутній рівень ферменту, який називається альфа-галактозидаза А. Цей фермент, як правило, відповідає за розкладання жирової речовини (глоботріаозилцерамід), і, як наслідок, аномальні відкладення цієї речовини розвиваються в стінках кровоносних судин та інших тканинах по всьому тілу. Основні симптоми хвороби Фабрі у дитинстві у чоловіків включають епізоди болю та печіння у руках і ногах, шлунково-кишкові симптоми, шкірний висип та зниження здатності до потовиділення. Серед проявів захворювання у дорослому віці, як правило, переважають серцеві, ниркові та/або неврологічні симптоми. У жінок перебіг захворювання мінливий, часто, але не завжди менш серйозний, ніж в уражених чоловіків.

Фабразим® – це штучно отриманий фермент, що називається бета-агалсидаза, призначений для заміни природного ферменту альфа-галактозидази А, якого недостатньо або який недостатньо активний у пацієнтів з хворобою Фабрі. Фабразим® застосовується для тривалого лікування пацієнтів з підтвердженим діагнозом хвороби Фабрі.

Для отримання додаткової інформації зверніться до Інструкції для медичного застосування лікарського засобу Фабразим®.

1.2 Інфузія в домашніх умовах

В даний час в деяких країнах люди, що страждають на хворобу Фабрі і отримують лікування із застосуванням препарату Фабразим®, отримують інфузії в домашніх умовах. Рішення про отримання лікування в домашніх умовах має бути прийняте Вами та лікарем після первинних інфузій у лікарні, щоб переконатися, що у Вас немає проблем із інфузіями.

Інфузія препарату Фабразим® в домашніх умовах дозволить Вам отримати лікування в межах побутових умов, що підвищує комфорт та гнучкість часу інфузії. Це не вимагає часу на поїздки в та з лікарні, і Ви зможете пройти звичайну програму навчання та/ або легше організувати соціальну та професійну діяльність. Інфузія в домашніх умовах також полегшує організацію лікування в колі сім'ї та друзів.

Домашня інфузія відбудеться під відповідальністю Вашого лікаря. Поширення навчального матеріалу варто виконувати лише тоді, коли лікар приймає рішення про те, що пацієнт відповідає критеріям інфузійного лікування в домашніх умовах.

Відповідальність лікаря полягає в забезпеченні безпечного введення пацієнту. Лікар має це перевірити та зареєструвати.

Належним чином навчена інфузійна медсестра навчить і допоможе Вам і/ або Вашому опікуну(ам) спочатку забезпечити оптимальне лікування. Рівень підтримки, необхідний для інфузії на дому, обговорюється та узгоджується Вами та/ або вашим опікуном(ами) та лікарем. Якщо Вам необхідна додаткова підтримка введення інфузії вдома (за погодженням з Вашим лікарем), інфузійна медсестра може її надати.

Примітка: Доза та швидкість інфузії в домашніх умовах повинні відповідати інструкціям, наданим лікарем, як зазначено в журналі реєстрації (Додаток до цього документу), і його не варто змінювати без попередньої згоди Вашого лікаря та нагляду інфузійної медсестри.

1.3 Оцінки безпеки (побічні ефекти та медичні помилки застосування лікарського препарату)

Найбільш поширеними побічними ефектами, що спостерігаються при введенні препарату Фабразим® (більше, ніж у 1 з 10 пацієнтів), є гарячка та озноб. Інші дуже поширені побічні ефекти включають головний біль, аномальні відчуття (наприклад, шпильки та голки) у руках та стопах, нудота (погане самопочуття), блювота та озноб. Поступали повідомлення про серйозні алергічні реакції (частота невідома). Побічні ефекти, що з'являються у дітей, подібні до тих, що спостерігаються у дорослих пацієнтів. Повний список всіх побічних ефектів, про які повідомляється із застосуванням препарату Фабразим®, див. у Інструкції для медичного застосування лікарського засобу.

Якщо ви відчуваєте себе недобре через лікарський засіб під час домашньої інфузії або незабаром після інфузії, **Ви маєте негайно припинити прийом препарату**. Необхідно негайно зв'язатися з лікарем, його уповноваженим медичним працівником та/ або за національним номером екстреної допомоги країни (див. інструкції в журналі реєстрації у Додатку до цього документу). Подальші інфузії, можливо, варто провести у лікарні.

Будь-які симптоми або побічні ефекти також варто записати в журнал реєстрації (Додаток до цього документу). Якщо Ви усвідомлюєте, що при підготовці та/ або введенні препарату Фабразим® виникла помилка, зверніться до медсестри або лікаря, щоб визначити відповідні дії перед початком або продовженням інфузії.

2. ОРГАНІЗАЦІЯ ЛІКУВАННЯ НА ДОМУ

Організація лікування на дому повинна проводитись під наглядом лікаря. Ваш лікар буде нести відповідальність за організацію лікування в домашніх умовах. Процеси, представлені в цьому документі, служать загальним керівництвом, але підпорядковані місцевій медичній практиці та національним правилам та нормам.

2.1 Пацієнт

- Лікар повідомив Вам та (або) Вашому опікуну інформацію про лікування, яке необхідно проводити вдома, пов'язані з цим ризики, можливі ускладнення та надання медичної допомоги вдома.
- Ви та/або Ваш опікун(и) обізнані про хворобу Фабрі та здатні розпізнати побічні ефекти, а також знаєте процедури, яких варто дотримуватися, в разі їх виникнення.
- Побутові умови повинні сприяти забезпеченню домашньої інфузійної терапії, включаючи чисте електрифіковане середовище з доступом до води, телефонного зв'язку, із холодильником та фізичним простором для зберігання препарату Фабразим® та інших інфузійних матеріалів.
- Вас проінформували про те, що інфузію завжди варто вводити у присутності достатньо підготовленого дорослого (інфузійної медсестри або, якщо вдалося отримати навички самостійної інфузії, дорослого, який знає методику введення і належним чином пройшов курс реагування на випадок реакції, пов'язаної з інфузією, та помилок застосування лікарського препарату, які оцінює лікар або інфузійна медсестра).
- Ви маєте бути фізично та розумово здатні провести інфузію вдома. Лікар відповідає за визначення того, чи можна приймати препарат Фабразим® у домашніх умовах.
- У Вас є доступні вени, які дозволяють вводити інфузійну голку. Якщо у Вас є пристрій центрального венозного доступу, Ви повинні знати, як вставити інфузійну голку в перегородку.
- Ви та/ або Ваш опікун(и) маєте погодитись, що Ви отримуєте лікування у себе вдома.
- Ви та/ або Ваш опікун(и) пройшли належну підготовку з процедур підготовки та введення препарату Фабразим®.

2.2 Лікар

- Лікар несе відповідальність за початок всіх необхідних адміністративних дій, які дозволять іншим сторонам, що беруть участь (медсестра, пацієнт та/ або опікун (и), фармацевт), продовжити роботу.
 - Лікар несе відповідальність за визначення дози, швидкості інфузії, превентивного лікування та невідкладної терапії, яка буде представлена в журналі реєстрації. Про будь-які зміни варто чітко повідомляти пацієнта та/ або опікуна(ів) та зазначити їх у журналі реєстрації (Додаток до цього документу).
 - Домашня інфузія відбудеться під відповідальністю лікаря. Поширення навчального матеріалу варто виконувати лише тоді, коли лікар приймає рішення про те, що пацієнт відповідає критеріям інфузійного лікування в домашніх умовах. Відповідальність лікаря полягає в забезпеченні безпечного введення пацієнту. Лікар має це перевірити та зареєструвати.
 - Лікар несе відповідальність за встановлення комунікації, якщо потрібна негайна медична допомога. Це має бути зазначено у журналі реєстрації.
-

-
- Відповідне планування та моніторинг інфузій – це відповідальність лікаря та інфузійної медсестри.

2.3 Аптечне обладнання та обладнання для інфузій

- Лікування та все необхідне обладнання буде надано відповідно до місцевих процедур та правил.

2.4 Інфузійна медсестра

- Інфузійна медсестра встановить з лікарем і пацієнтом та/ або опікуном(ами) рівень необхідної підтримки вдома під час інфузії.
- Інфузійна медсестра матиме координаційне завдання разом з лікарем та Вами та/ або Вашим опікуном(ами) в організації лікування в домашніх умовах.
- Інфузійна медсестра кваліфікована для введення внутрішньовенних інфузій.
- Інфузійна медсестра пройшла навчання щодо введення препарату Фабразим®.
- Інфузійна медсестра усвідомлює можливі побічні ефекти (включаючи серйозні алергічні реакції) та заходи, які варто вжити, якщо вони виникають.
- Інфузійна медсестра суворо дотримується встановленого методу приготування та введення препарату Фабразим®, як зазначено у цьому керівництві.
- Інфузійна медсестра суворо дотримується встановленої дози та швидкості інфузії препарату Фабразим®, як зазначено в журналі реєстрації (Додаток до цього документу).
- Інфузійна медсестра записує кожне введення препарату Фабразим® у журналі реєстрації (Додаток до цього документу).
- Відповідне планування та моніторинг інфузій – це відповідальність лікаря та інфузійної медсестри.
- У разі розвитку інфузійних реакцій, інфузійна медсестра **має припинити інфузію** та зателефонувати лікарю та/або за національним номером екстреної допомоги в країні, визначеним в журналі реєстрації. Лікарю та/або за національним номером екстреної допомоги, що належить країні, також треба зателефонувати, якщо інфузійна реакція з'являється незабаром після завершення інфузії. Будь-які інфузійні реакції варто документувати в журналі реєстрації (Додаток до цього документу).

2.5 Попередня та невідкладна терапія

- Якщо необхідно, лікар призначить попередню терапію. Ваш лікар включить інформацію про цю терапію в журналі реєстрації.
- Ваш лікар призначить лікарські засоби для реагування на надзвичайні ситуації, якщо це необхідно. Ваш лікар включить інформацію про цю терапію в журналі реєстрації. Ці препарати у разі невідкладної ситуації мають бути доступні під час інфузії в домашніх умовах.

2.6 Журнал реєстрації (Додаток до цього документу)

- Журнал реєстрації служить для спілкування всіх, хто бере участь у введенні препарату
-

Фабразим® у домашніх умовах.

- Журнал реєстрації має зберігатися у Вас вдома і постійно оновлюватися Вами, Вашим опікуном(ами), лікарем та/ або інфузійною медсестрою.
- Слід суворо дотримуватись встановленої дози та швидкості інфузії препарату Фабразим®, як зазначено в журналі реєстрації. Лікар несе відповідальність за призначення дози та швидкість інфузії, а також будь-які зміни.
- Кожне введення препарату Фабразим® в домашніх умовах варто внести в журнал реєстрації.
- Ви та/ або Ваш опікун(и) маєте брати журнал реєстрації у лікарню на кожний візит огляду і потім забирати його додому.
- Інфузійна медсестра реєструє висновки та дії з початкового опитування та Ви, Ваш опікун(и) або інфузійна медсестра вносить всю відповідну інформацію з наступних візитів у журналі реєстрації.
- У журналі реєстрації лікар має чітко зазначати, що потрібно зробити та вводити в разі побічного ефекту від інфузії. У разі будь-якої реакції на інфузію **її необхідно зупинити**.
- Будь-який побічний ефект від інфузії та/ або помилка застосування лікарського препарату мають бути записані в журналі реєстрації.

3. НАВЧАННЯ З ПІДГОТОВКИ ТА ВВЕДЕННЯ ПРЕПАРАТУ ФАБРАЗИМ®

- Початкові інструкції будуть надані в лікарні. Рівень підтримки, необхідний для інфузії на дому, обговорюється та узгоджується Вами та/ або вашим опікуном(ами) та лікарем.
 - Ваш лікар несе відповідальність за організацію домашньої інфузії та має узгодити цю процедуру.
 - Якщо Ви бажаєте самостійно або за допомогою Вашого опікуна(ів) виконувати процедуру, Ви та/ або Ваш опікун(и) отримуватимуть навчання від медсестри. Інфузійна медсестра пояснить і продемонструє повну процедуру інфузії Вам та/ або Вашому опікуну(ам), включаючи підготовку з гігієни рук, правильної дезінфекції та асептичної обробки під час готування інфузії.
 - Під час наступних візитів інфузійна медсестра буде присутня для допомоги в разі необхідності до тих пір, поки Ви та/ або Ваш опікун(и) почуватимуться впевненими у всьому процесі інфузії.
 - Під час підготовки та введення препарату Фабразим® варто уважно стежити за процедурами, описаними в Інструкції для медичного застосування лікарського засобу, і дотримуватися описаного в цьому керівництві.
 - Кожне введення препарату Фабразим® має бути занесено в журнал реєстрації.
 - Інфузію завжди варто вводити у присутності дорослого, який знає методику введення і належним чином пройшов курс реагування на випадок реакції, пов'язаної
-

з інфузією, та помилок застосування лікарського препарату (що оцінює лікар або інфузійна медсестра).

4. ЯК Я МОЖУ ПІДГОТУВАТИ ТА ВВЕСТИ ПРЕПАРАТ ФАБРАЗИМ®?

4.1 Медичне обладнання

Постачається лікарнею/ аптекою для Вас або третьої особи та відповідно до інструкцій лікаря.

- Флакони препарату Фабразим® (флакони по 5 мг або 35 мг); повинні зберігатись у чистому холодильнику при температурі від + 2 °С до + 8 °С.
 - Стерильна вода для ін'єкцій для розчинення препарату Фабразим®.
 - 0,9 % розчин NaCl, 2 × 250 мл для внутрішньовенного введення.
 - 0,9 % розчин NaCl, 2 × 50 мл для промивання інфузійної системи до і після введення.
 - 0,5 % хлоргексидин у 70 % спирті (антисептичний розчин).
 - Відповідна кількість шприців 2 мл, 10 мл та 50 мл залежно від дози препарату Фабразим®.
 - 3 × стерильні голки для підшкірних ін'єкцій (1,1 × 40 мм).
 - 1 × інфузійна голка.
 - Вбудований до інфузійної системи фільтр з низьким зв'язуванням з білками з розміром пор 0,2 мікрона.
 - Інфузійний набір (інфузійна система).
 - Пластир.
 - Стерильні серветки для очищення шкіри.
 - Кошик для сміття.
 - Засіб для очищення рук.
 - Кровоспинний джгут.
 - Додаткові дані при застосуванні пристрою центрального венозного доступу
 - Гепарин.
 - 0,9 % розчин NaCl.
 - Голки.
 - Шприци.
 - Упаковка пов'язок.
 - Стерильні рукавички.
 - Голка Губера.
 - Препарат попередньої терапії (за наявності).
 - Препарати у разі невідкладної ситуації (див. журнал реєстрації для інструкцій лікаря).
-

4.2 Підготовка

ПРИМІТКА: Інструкції щодо використання (розчинення, розведення та введення) можна знайти в Інструкції для медичного застосування лікарського засобу. Детальний опис наведено в цьому розділі.

1. Підготуйте чисту робочу зону та складіть медичне приладдя.
2. Флакони препарату Фабразим® варто перемістити з холодильника до досягнення кімнатної температури приблизно за 30 хвилин до приготування.
3. Перевірте термін придатності, вказаний на дні упаковки флакону (не використовуйте Фабразим® після закінчення зазначеного терміну придатності).
4. Перевірте, чи правильна кількість отриманих флаконів.
5. Підготуйте лише кількість флаконів, необхідних для однієї інфузії.
Примітка: варто дотримуватися інструкцій із зберігання, наведених в інструкції щодо використання в Інструкції для медичного застосування лікарського засобу.

4.3 Розчинення препарату Фабразим®

1. Зніміть з флакона препарату Фабразим® ковпачок.
 2. Продезінфікуйте гумову пробку флакона препарату Фабразим® хлоргексидином і дати їй висохнути.
 3. Відкрийте контейнер зі стерильною водою для ін'єкцій.
 4. Відберіть необхідну кількість (мл) стерильної води в шприц.
Для флаконів по 35 мг необхідно розчинити вміст кожного флакону у 7,2 мл води для ін'єкцій.
Для флаконів по 5 мг необхідно розчинити вміст кожного флакону у 1,1 мл води для ін'єкцій
 5. Уникайте швидкого введення води для ін'єкцій із шприца на порошок, щоб мінімізувати спінення. Це варто зробити повільним додаванням води для ін'єкцій по краплях всередину флакону. Варто обережно обертати і нахилити кожен флакон. Не варто перевертати, перекручувати або струшувати флакон.
 6. Повторити процедуру для інших флаконів препарату Фабразим®, якщо потрібно.
 7. Після змішування можуть з'явитися маленькі бульбашки.
 8. Дати розчину відстоятися протягом декількох хвилин, щоб зникли бульбашки, і забезпечити правильне розчинення порошку.
 9. Після розчинення, препарат Фабразим® необхідно перевірити візуально перед використанням. Розчинений препарат має бути прозорою, безбарвною рідиною та не містити сторонніх включень. Оскільки це білковий розчин, іноді після розведення може спостерігатися незначна флокуляція/ мутність (у вигляді тонких напівпрозорих волокон).
 10. Якщо виявлено будь-які сторонні включення або зміну кольору рідини, препарат не варто використовувати, необхідно проінформувати інфузійну медсестру та/або лікаря.
-

-
11. Рекомендується негайно розбавляти флакони після змішування, щоб звести до мінімуму утворення частинок білка з часом.
 12. Невикористаний препарат або відходи необхідно знищити відповідно до вимог локального законодавства.

4.4 Розведення

1. Продезінфікуйте кришку/ отвір 1 або 2 пакетів 0,9 % розчину NaCl, використовуючи хлоргексидин і дати висохнути на повітрі.
2. Об'єм розведеного розчину препарату Фабразим® має бути таким же, як і рекомендований об'єм у журналі реєстрації (Додаток до цього документу).
3. Вставте голку в ковпачок інфузійного пакета та повільно вилучити об'єм 0,9 % розчину NaCl, еквівалентний об'єму розведеного розчину препарату Фабразим®, який додається.

Наприклад, якщо рекомендований розведений об'єм становить 14 мл, варто вилучити 14 мл розчину NaCl з пакета з розчином NaCl. Ніколи не варто набирати більше половини вмісту пакету з розчином NaCl, щоб забезпечити, що щонайменше половина розведеного розчину складалася з розчину NaCl.

4. Видаліть повітря з інфузійного пакету за допомогою шприца, об'ємом 50 мл.
5. Повільно відберіть розведений розчин з кожного флакону до потрібного об'єму. У момент вилучення відновлений препарат не має містити піни.
6. Обережно введіть загальний об'єм відновленого розчину препарату Фабразим® в інфузійний пакет 0,9% розчину NaCl.
7. Обережно змішайте цей розчин препарату Фабразим®, обережно перевертаючи або злегка стискаючи інфузійний пакет. Не варто струшувати або надмірно збовтувати інфузійний пакет.
8. Під час введення розведений розчин варто відфільтрувати через вбудований фільтр з низьким зв'язуванням з білками з розміром пор 0,2 мікрона.

4.5 Застосування

4.5.1 Заповнення інфузійної системи

1. Розпакуйте інфузійну систему та закрийте її за допомогою роликвого затискача. Підключіть вбудований фільтр до інфузійної системи.
 2. Підключіть голку-фільтр у пакет 0,9 % розчину NaCl, який не містить препарату Фабразим®, і заповніть інфузійну систему, тримаючи крапельну камеру догори дном та відкриваючи затискач.
 3. Заповніть всю систему, видалити повітряні бульбашки, які можуть бути присутніми, і закрити роликвий затиск.
 4. Підключіть інфузійний пакет, що містить препарат Фабразим®, до у-системи. Тримати затиск закритим.
-

4.5.2 Встановлення голки у вену

У разі самостійної інфузії, дорослий, присутній під час інфузійного сеансу, повинен пройти відповідне навчання (за допомогою інфузійної медсестри, лікаря або його уповноваженого медичного працівника) щодо техніки введення голки.

1. Переконайтеся, що кілька смужок пластиру готові до використання, і що початок інфузійної системи знаходиться в межах досяжності. Помістити розчин хлоргексидину поряд з кількома марлевими серветками.
2. Розпакувати інфузійну голку.
3. Сісти і відкласти одну руку на стіл (бажано на чисту тканину).
4. Накласти джгут, знайти відповідну вену і продезінфікувати ділянку, де потрібно вставити голку, і дати їй висохнути.
5. Підтягнути шкіру та вставити голку (вушком голки догори) під невеликим кутом через шкіру в вену. Коли голка потрапить у вену, на початку трубки буде видно «спалах» крові.
6. Вставити голку приблизно на 0,5 см у вену, щоб вона не відразу вискочила. Використати пластр, щоб утримати голку на місці. Під'єднати систему фільтром до голки.
7. Зняти джгут; трубка тепер наповниться кров'ю. Якщо цього не відбудеться, голка не розташована правильно у вені. Процес потрібно повторити, використовуючи нову голку. Відкрити затиск для 0,9 % розчину NaCl.
8. Відрегулювати швидкість інфузії відповідно до призначення (див. журнал реєстрації) та відкрити клапан. Сісти та розслабитись під час інфузії. Тримайте журнал реєстрації поруч, якщо стане необхідна інформація про порядок дій в екстрених ситуаціях.

4.5.3 Введення

- З мікробіологічної точки зору препарат варто використати негайно. Якщо він не використовується негайно, за зберігання та умови в процесі використання несе відповідальність користувач. Препарат, розведений у 0,9 % розчині NaCl, зберігатиме хімічну стійкість до 24 годин, якщо зберігатиметься при температурі від + 2 °C до + 8 °C та в захищеному від світла місці.
 - Доза препарату Фабразим®, швидкість інфузії, а також будь-які зміни, визначатимуться лікарем. Лікування не варто змінювати в домашніх умовах, за винятком випадків медичного обґрунтування на розсуд лікаря.
 - Після завершення інфузії препарату Фабразим® систему варто промити 0,9% розчином NaCl з тією ж швидкістю, а потім вилучити голку.
-

4.5.4 Підготовка інфузії препарату Фабразим® у випадку застосування пристрою центрального венозного доступу

Коли у Вас є пристрій центрального венозного доступу для введення препарату Фабразим®, Вам та/ або Вашому опікуну(ам) інфузійна медсестра продемонструє як доглядати за пристроєм, якщо цього ще не продемонстрували під час інфузій у лікарні. Правильний догляд за пристроєм центрального венозного доступу передбачає регулярне зрошення препаратом за назвою гепарин для запобігання згортання крові та увагу до стерильної техніки, щоб пристрій не містив інфекції. Необхідні наступні етапи:

- Під час використання накрити місце прозорою герметичною пов'язкою. Якщо не використовується, пов'язка не потрібна.
- Промити 5 мл 0,9 % розчину NaCl до і після кожного використання.
- Промити 5 мл гепарину (100 од/мл) після кожного використання.

5. ДОДАТКИ

Журнал реєстрації

Журнал реєстрації

Журнал реєстрації інфузії препарату Фабразим® в домашніх умовах

Загальні дані (має заповнити лікар)

Номер екстреної допомоги:

КОНТАКТНІ ДАНІ

Пацієнт	Ім'я:	
	Дата народження:	
	Адреса:	
	Поштовий індекс/ місто:	
	Телефон:	
Контактна інформація опікуна пацієнта	Ім'я:	
	Адреса:	
	Поштовий індекс/ місто:	
	Телефон:	
Медична сестра	Ім'я:	
	Організація:	
	Адреса:	
	Поштовий індекс/ місто:	
	Телефон:	
Лікар	Ім'я:	
	Лікарня:	
	Адреса:	
	Поштовий індекс/ місто:	
	Телефон:	
	Номер екстреної допомоги	
Аптека	Ім'я:	
	Адреса:	
	Поштовий індекс/ місто:	
	Телефон:	

Дані введення (має заповнити лікар)

Фабразим® вводять з	Дата (дд-ммм-рррр)
Перша інфузія в домашніх умовах	Дата (дд-ммм-рррр)
Режим дозування препарату Фабразим® - доза	
- частота	
- швидкість інфузії	
- необхідний відновлений об'єм (мл)	
- загальний об'єм в інфузійному пакеті (мл)	
Препарат попередньої терапії (за наявності)	
Причини для інфузії препарату Фабразим® у домашніх умовах	
Висновки та дії з початкового опитування	
Вкажіть, яка допомога вам необхідна від медсестри для інфузії вдома	

Необхідні дії у разі серйозної реакції, пов'язаної з інфузією*(має заповнити лікар)*

1. Припинити інфузію	
2. Зателефонувати за національним номером екстреної допомоги - Номер телефону	
3. Подзвонити лікарю - Номер телефону - Номер телефону (цілодобово) - Ім'я лікаря - Назва лікарні - Адреса	
Препарати у разі невідкладної ситуації, включаючи дозу	
Контактна особа пацієнта, яку треба повідомити - Повне ім'я - Номер телефону	

Заповніть цю форму для кожного сеансу інфузії

- Пацієнт та/ або опікун(и) були проінформовані про ризики, пов'язані з інфузією препарату Фабразим® у домашніх умовах, а також була надана належна інформація про використання препаратів у разі невідкладної ситуації.
- У разі будь-якої реакції, пов'язаної з інфузією, **інфузію необхідно негайно припинити**
- Необхідні дії у випадку серйозної реакції, пов'язаної з інфузією, **включаючи інформацію про контактну особу для екстреного зв'язку**, представлені в журналі реєстрації. Зберігайте цю інформацію під час процедури інфузії.

Дані інфузії

Дата інфузії	Дата (дд-мм-рррр)
Загальний стан здоров'я пацієнта - Опишіть будь-які нововиявлені проблеми зі здоров'ям, які ви переживаєте перед інфузією, якщо такі є	
Доза	
Необхідний відновлений об'єм (мл)	
Кількість використаних флаконів	5 мг флакони: 35 мг флакони:
Тривалість введення	
Швидкість введення	
Проблеми/ зауваження стосовно інфузії, якщо такі є (включаючи реакції, пов'язані з інфузією, вжиті заходи та результати).	
Ім'я особи, відповідальної за інфузію, та дата - Медична сестра - Опікун (якщо відрізняється від зазначеного вище)	