

Infuzija leka Cerezyme® u kućnim uslovima:

Priručnik za zdravstvene radnike koji leče pacijente sa Gošeovom bolešću

Verzija 2,

Sadržaj

1. Ciljevi	3
2. Procena stanja pacijenta i odabir pacijenta	4
3. Uslovi za infuziju u kućnom okruženju	5
4. Obuka za davanje leka Cerezyme	7
5. Organizacija infuzijske terapije u kućnim uslovima	8
6. Davanje leka Cerezyme	12
6.1. Propisivanje leka	12
6.2. Potrebna oprema	12
6.3. Priprema infuzije leka Cerezyme za intravensku upotrebu	13
6.4. Priprema infuzije leka Cerezyme u slučaju centralnog venskog katetera	17
7. Bezbednosne informacije o leku Cerezyme	18
8. Izveštaj o bezbednosti	20
9. Dodatne informacije	21
10. Literatura	22
11. Dodaci	23
11.1. Sažetak karakteristika leka (jun, 2019)	23
11.2. Obrazac za prijavu neželjenog dejstva	23
11.3. Uputstvo za rekonstituciju leka Cerezyme® za zdravstvene radnike	23
11.4. Dnevnik lečenja	25
Popis tablica u tekstu	
Tabela 5-1: Neželjena dejstva	19

1. Ciljevi

Cilj ovog dokumenta je da pruži uputstva zdravstvenim radnicima kako da postupaju sa pacijentima koji se u kućnim uslovima leče lekom Cerezyme. Taj postupak (detaljno opisan u daljem tekstu) počinje odabirom pacijenta i procenom stanja pacijenta, kao i razgovorom o potrebnim uslovima za infuziju u kućnim uslovima. Potom slede organizacija infuzije kod kuće i obuka.

Cilj je pacijentima ponuditi infuziju u kućnim uslovima kao alternativu primanja infuzije u bolnici, radi poboljšanja kvaliteta života (Hughes, 2007.; Milligan, 2006.)

Primanje infuzije leka u kućnim uslovima pacijentima će omogućiti sledeće:

- primanje terapije u domaćem okruženju
- veću fleksibilnost u odabiru vremena primanja leka
- uštedu vremena jer putovanja do/iz bolnice i boravak u bolnici nisu potrebni
- praćenje redovnog obrazovnog programa
- lakšu organizaciju društvenih i profesionalnih aktivnosti
- lakše planiranje i prilagođavanje terapije porodici i prijateljima.

2. Procena stanja pacijenta i odabir pacijenta

Infuzija leka Cerezyme (Starzyk, 2007.) se uopšteno dobro podnosi i možda će pacijenti preferirati primanje infuzije u kućnim uslovima (www.gaucher.org.uk). Odluku o lečenju u kućnim uslovima donose pacijent i/ili negovatelj i lekar, nakon višemesečnog lečenja u bolnici, kako bi se utvrdila zadovoljavajuća tolerancija na lek (Belmatoug, 2009.; Hughes, 2007.). Bitno je osigurati da pacijent i/ili negovatelj shvate postupak infuzije u kućnim uslovima. Drugi učesnici koje treba uzeti u obzir prilikom odabira i procene stanja pacijenta su sledeći:

- da li je situacija u kućnim uslovima bezbedna i odgovarajuća?
- da li pacijent i/ili negovatelj može bezbedno, uspešno i pouzdano da sprovede infuziju leka Cerezyme?
- da li je omogućena brza i pouzdana komunikacija u slučaju da iskrсну poteškoće?
- da li je pacijent i/ili negovatelj svestan rizika prilikom primanja infuzije u kućnim uslovima?

Patronažna medicinska sestra, koja je prošla posebnu obuku za ovu namenu, pacijentu će pružiti svu potrebnu pomoć kako bi dobio optimalno lečenje.

3. Uslovi za infuziju u kućnim uslovima

Odluku o davanju leka Cerezyme u kućnom okruženju donosi lekar u dogovoru sa pacijentom i/ili negovateljem. Podaci navedeni u daljem tekstu predstavljaju klinička i logistička pitanja koja treba rešiti pre i nakon prelaska na terapiju u kućnim uslovima (Nacionalni protokol za lečenje Gošeove bolesti, HAS, 2007):

Procena stanja pacijenta od strane lekara

- Pacijent mora da ima stabilno zdravstveno stanje. Procena stanja pacijenta treba da bude dovršena pre prelaska na terapiju u kućnim uslovima.
- Pacijent mora u periodu od nekoliko meseci da prima infuzije leka Cerezyme u kontrolisanim uslovima, kako bi se pokazao dokumentovani obrazac tolerancije na infuziju bez neželjenih dejstava vezanih za infuziju ili sa blagim neželjenim dejstvima kontrolisanim predmedikacijom.
- Pacijent je u prošlosti morao da pokaže spremnost za poštovanje propisanog rasporeda infuzije leka.
- Lekar je odgovoran za redovan nadzor bolesti kod pacijenta koji prima infuzijsku terapiju u kućnim uslovima.

Uslovi u kućnom okruženju

- Okruženje u kućnim uslovima mora biti prilagođeno davanju infuzije u kućnim uslovima, što podrazumeva čisto okruženje sa električnom energijom, vodom, pristupom telefonu, frižiderom, odgovarajućim prostorom za čuvanje leka Cerezyme kao i drugu opremu za infuziju.
- Brzina isticanja infuzije leka Cerezyme koju je pacijent dobro podnosio u kontrolisanim uslovima (na primer u bolnici ili ambulanti) ne bi smela da se menja u kućnom okruženju, osim ako je to potrebno iz bezbednosnih razloga.
- Lekar koji je propisao lek/patronažna medicinska sestra, odgovorni su za primereno planiranje terapije i nadziranje infuzije leka.
- Popis osoba za kontakt mora biti ispunjen i dostupan u dnevniku lečenja (Dodatak 11.4), kako bi bio na raspolaganju pacijentu i/ili negovatelju kao i medicinskoj sestri.

Predmedikacija i lečenje u hitnim situacijama

- Pacijent mora da primi odgovarajuću predmedikaciju na osnovu propisanog lečenja. Terapija koju je pacijent primao u bolničkom/ kliničkom okruženju ne sme se menjati u okruženju u kućnim uslovima, osim ako je to potrebno iz zdravstvenih razloga.
- Potrebno je na raspolaganju imati lekove u slučaju hitnih situacija. Pacijenta i/ili njegovog negovatelja treba obučiti o upotrebi lekova za hitne situacije. ([Dnevnik lečenja, Dodatak 11.4](#)).
- Pacijenti koji osećaju neželjena dejstva tokom primanja infuzije, pacijent i/ili njegov negovatelj moraju odmah prekinuti davanje infuzije i potražiti pomoć lekara ili medicinske sestre, a dalje infuzijske terapije će možda morati da se daju u kliničkom okruženju.

4. Obuka za davanje leka Cerezyme

Pacijent će u bolnici dobiti sva početna uputstva. Lekar će u dogovoru sa pacijentom i/ili negovateljem proceniti potreban nivo pomoći patronažne medicinske sestre.

Ako pacijent bude želeo potpunu pomoć tokom primanja infuzije u kućnim uslovima, patronažna medicinska sestra izvešće ceo postupak.

Ako pacijent želi da postupak izvede samostalno ili uz pomoć negovatelja, patronažna medicinska sestra će pacijenta i/ili negovatelja obučiti za pripremu i davanje infuzije. Pacijentu i/ili negovatelju medicinska sestra će objasniti i pokazati čitav postupak davanja infuzije leka.

Tokom kasnijih poseta, patronažna medicinska sestra biće prisutna i po potrebi pomagati pacijentu, a pacijent i/ili negovatelj postupno će izvoditi sve veći deo postupka infuzije leka pod nadzorom patronažne medicinske sestre, sve dok se ne budu osećali dovoljno sigurno da mogu postupak da izvode samostalno.

Prilikom rekonstitucije i davanja leka Cerezyme potrebno je pomno pratiti postupak koji je opisan u Sažetku karakteristika leka ([Sažetak karakteristika leka, Dodatak 11.1](#)).

Patronažna služba za negu u kućnim uslovima, negovatelj ili bolnica omogućiće svu potrebnu opremu za primanje infuzijske terapije u kućnim uslovima.

Pacijentu, negovatelju kao i patronažnoj sestri biće uručeni odgovarajući materijali za obuku.

5. Organizacija infuzijske terapije u kućnim uslovima

Informacije navedene ispod sadrže smernice i uputstva za sve osobe koje učestvuju u postupku organizacije infuzije leka Cerezyme u kućnim uslovima.

Pacijent

Uopšteno

- Lekar koji je propisao lek je obavestio pacijenta i/ili negovatelja i/ili patronažnu službu o terapiji koju će pacijent primati u kućnim uslovima, kao i o potencijalnim rizicima, komplikacijama i pružanju medicinske pomoći u kućnim uslovima.
- Pacijent i/ili negovatelj moraju poznavati Goševu bolest i znati da prepoznaju neželjena dejstva leka kao i procedure koje treba da poštuju u slučaju takvih neželjenih dejstava. Pacijent i/ili negovatelj moraju biti saglasni sa primanjem infuzijske terapije u kućnim uslovima.
- Pacijent i/ili negovatelj moraju da prođu odgovarajuću obuku i da poznaju procedure rekonstitucije i infuzije leka Cerezyme.
- Okruženje u kućnim uslovima mora biti prilagođeno davanju infuzijske terapije u kućnim uslovima, što podrazumeva čisto okruženje sa električnom energijom, vodom, pristupom telefonu, frižiderom, odgovarajućim prostorom za čuvanje leka Cerezyme kao i drugu opremu za infuziju.
- U slučaju da pacijent samostalno izvodi postupak infuzije:
 - Pacijent/negovatelj mora striktno da sledi propisanu metodu davanja leka Cerezyme, kao što je opisano u Uputstvu za rekonstituciju leka Cerezyme (Dodatak 11.3).
 - Pacijent/negovatelj mora da zabeleži svaku infuziju leka Cerezyme u dnevnik lečenja.
 - U slučaju neželjenog dejstva povezanog sa infuzijom leka, pacijent/negovatelj treba odmah da prekine infuziju i telefonom kontaktira lekara i/ili odgovarajući broj hitne pomoći, koji su navedeni u dnevniku lečenja.

Zdravstveno stanje

- Pacijent mora da bude telesno i duševno sposoban za primanje infuzije kod kuće, a lekar je odgovoran za preporuku primanja infuzijske terapije u kućnim uslovima.
- Pacijent mora da ima dostupne vene ili centralni venski kateter koji će mu omogućiti primerenu infuziju leka.

Lekar koji propisuje lek

- Lekar je odgovoran za pokretanje svih potrebnih administrativnih radnji, i time dopušta drugim učesnicima u lečenju (apoteka, medicinska sestra, pacijent i negovatelj) da se uključe u lečenje.
- Lekar je odgovoran za određivanje doze leka i brzine isticanja infuzije, koji su navedeni u dnevniku lečenja. Sve moguće promene se moraju jasno saopštiti pacijentu i opisati u dnevniku lečenja. ([Dnevnik lečenja](#)).
- Potrebno je redovno pratiti pacijenta radi mogućih neželjenih dejstava vezanih za infuziju leka i procene postizanja ciljeva lečenja, u skladu sa objavljenim smernicama za lečenje dece ([Charrow, 2004.](#)) i odraslih osoba ([Winreb, 2004.](#)).

Bolnica/Apoteka

- Bolnica/apoteka će pacijentu za svaki izdat lekarski recept uručiti lek i potrebnu opremu/materijale.

Patronažna medicinska sestra

- Patronažna medicinska sestra stručno je kvalifikovana za davanje intravenske (IV) infuzije.
- Patronažna medicinska sestra posebno je osposobljena za davanje infuzije leka Cerezyme i upoznata je sa mogućim neželjenim dejstvima i radnjama koje treba preduzeti ukoliko se pojave.
- Patronažna medicinska sestra će zajedno sa vama i/ili vašim negovateljem dogovoriti kolika pomoć vam je potrebna.
- Patronažna medicinska sestra će strogo poštovati propisanu dozu i brzinu isticanja infuzije leka, koji su navedeni u dnevniku lečenja.
- Patronažna medicinska sestra će prilikom organizacije lečenja kod kuće za svakog pacijenta preuzeti ulogu koordinatora između lekara i pacijenta/negovatelja.
- Patronažna medicinska sestra će zapisati svaku infuziju leka Cerezyme u dnevnik lečenja.
- Ako dođe do bilo kakvog neželjenog dejstva (patronažna medicinska sestra/pacijent/negovatelj treba da zaustavi infuziju i telefonom kontaktira lekara i/ili odgovarajući telefonski broj hitne pomoći, koji su navedeni u dnevniku lečenja.

Druga osoba ili negovatelj

- Najbolje bi bilo da prilikom intravenskog primanja leka u kućnim uslovima sa pacijentom bude prisutan negovatelj ili neka druga osoba.

Dnevnik lečenja (Dodatak 11.4)

- Dnevnik lečenja služi kao sredstvo komunikacije između svih učesnika u primanju leka Cerezyme u kućnim uslovima.
- Dnevnik lečenja pacijent treba da drži kod kuće, a u njega patronažna medicinska sestra/ pacijent/ negovatelj treba da upišu podatke posle svakog davanja leka Cerezyme.
- Pacijent mora da nosi dnevnik lečenja sa sobom na svaki kontrolni pregled u bolnici i posle da ga ponese natrag kući.
- Lekar u dnevnik lečenja mora jasno da upiše dozu i brzinu isticanja infuzije kao i druge moguće promene vezano za doziranje leka.
- Patronažna medicinska sestra/pacijent/negovatelj beležiće u dnevnik lečenja sve rezultate i radnje sa prvog pregleda, kao i sve relevantne informacije tokom budućih poseta.
- Lekar će u dnevniku lečenja jasno navesti koje mere treba preduzeti i lekove koje je potrebno dati u slučaju neželjenog dejstva povezanog sa infuzijom leka.

6. Davanje leka Cerezyme

6.1. Propisivanje leka

Lekar koji je propisao lek će odrediti dozu leka Cerezyme, brzinu isticanja infuzije i druge moguće promene.

6.2. Potrebna oprema

Lek i oprema potrebna za terapiju u kućnim uslovima uključuju sledeće:

- Bočice leka Cerezyme
 - Moraju se čuvati na temperaturi između 2°C i 8°C
 - Pacijent ili druga osoba će lek dobiti u bolnici ili apoteci na lekarski recept.
- Oprema za infuziju
 - Infuzijske cevi, špricevi, igle, komprese, antiseptici, itd. (koje će pacijentu izdati bolnica/ apoteka ili će ih dostaviti patronažna služba, u slučaju da o pacijentu brine patronažna medicinska sestra)
 - 0,9 % rastvor natrijum hlorida i sterilna voda (koje će pacijentu ili drugoj osobi izdati lokalna apoteka na lekarski recept)

6.3. Priprema infuzije leka Cerezyme za intravensku upotrebu

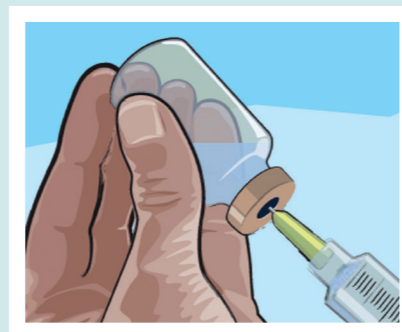
Potrebna oprema

Potrebnu opremu izdaće bolnica/apoteka pacijentu ili drugoj osobi na lekarski recept.

- bočice leka Cerezyme (200 jedinica ili 400 jedinica u bočici), koje se moraju čuvati na temperaturi između 2°C i 8°C
- sterilna voda za injekcije za rekonstituciju leka
- 0,9% rastvor natrijum hlorida, 2 x 100 ml za intravensku upotrebu
- 0,9% rastvor natrijum hlorida, 2 x 50 ml, za ispiranje infuzijske cevi pre i nakon infuzije
- 0,5% hlorheksidina u 70% alkoholu (antiseptični rastvor);
- potreban broj injekcijskih špriceva od 10 ml i 50 ml, zavisno od doze leka
- 3 sterilne hipodermičke igle (1,1 x 40 mm)
- 1 leptirasta igla
- linijski filter od 0,2 mikrona sa niskim stepenom vezivanja proteina
- tacna sa hipodermičkim iglama
- traka Micropore
- tamponi Mediswabs
- posuda za oštre otpatke
- tečni sapun za ruke
- dodatna oprema u slučaju upotrebe centralnog venskog katetera:
 - heparin
 - igle za heparin
 - pakovanje zavoja
 - sterilne rukavice
- Lekovi za hitne situacije (antihistaminici i/ili kortikosteroidi).

Priprema

1. Pripremite čistu površinu za rad i po njoj rasporedite sav pribor.
2. Bočice treba izvaditi iz frižidera otprilike 30 minuta pre pripreme, kako bi se zagrejale na sobnoj temperaturi.
3. Proverite datum isteka roka upotrebe, koji je naveden na dnu pakovanja bočice (lekove ne smete koristiti nakon isteka roka upotrebe).
4. Proverite jeste li primili tačan broj bočica.
5. Pripremite samo broj bočica potreban za jednu infuziju.
(Napomena: Lek ne smete čuvati u rekonstituisanom ili razređenom obliku za kasniju upotrebu).



Rekonstitucija leka Cerezyme

1. Uklonite poklopac sa bočice leka Cerezyme.
2. Dezinfikujte gumeni čep bočice hlorheksidinom i pustite da se osuši na vazduhu.
3. Otvorite sterilnu vodu za injekcije.
4. Uvucite dovoljan broj mililitara sterilne vode u špic.
 - Za bočice sa 200 jedinica rekonstituišite svaku bočicu sa 5,1 ml vode za injekcije – rekonstituisani volumen je 5,3 ml.
 - Za bočice sa 400 jedinica rekonstituišite svaku bočicu sa 10, 2 ml vode za injekcije - rekonstituisani volumen je 10,6 ml.
5. Polako ubrizgajte vodu u bočicu leka Cerezyme.
6. Ako je potrebno, postupak ponovite sa više bočica leka.
7. Pažljivo okrenite bočicu(e) kako bi se rastvor izmešao (tokom postupka rekonstitucije ne smete snažno tresti da se rastvor ne bi zapenio).
8. Nakon mešanja mogu se pojaviti mehurići.
9. Pustite da rastvor odstoji nekoliko minuta kako bi nestali mogući mehurići i kako bi prašak postao dovoljno rekonstituisan.
10. Nakon što je lek rekonstituisan pre upotrebe ga treba pregledati. Budući da se radi o proteinskom rastvoru, nakon rastvaranja doći će do lagane flokulacije (opisana je kao prisutnost tankih, prozirnih vlakana). Rekonstituisan rastvor mora da bude bistar i bezbojan i ne sme da sadrži strane čestice.
11. Ako u tečnosti primetite komadiće ili je rastvor obojen, ne smete upotrebiti lek, nego nazovite patronažnu medicinsku sestru.

Rastvaranje

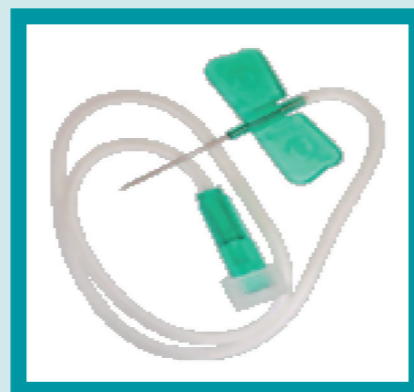
1. Dezinfikujte čep/otvor jedne ili dve kesice 0,9% rastvora natrijum hlorida hlorheksidinom i pustite da se osuši na vazduhu.
2. Izračunajte količinu rekonstituisanog rastvora leka Cerezyme u bočici i izvucite jednaku količinu tečnosti iz kesice sa rastvorom natrijum hlorida, kako bi u njoj ostalo dovoljno prostora za dodavanje rekonstituisanog rastvora leka. *Na primer, ako je propisana količina 3 bočice leka sa po 400 jedinica, iz kesice sa rastvorom natrijum hlorida uzmite 30 ml (=3 x 10 ml) tog rastvora. Nikada ne smete uzeti više od polovine sadržaja kesice sa rastvorom natrijum hlorida jer najmanje pola razređenog rastvora mora da sadrži natrijum hlorid.*
3. Pomoću jedne ili više špriceva od 50 ml uvucite 5 ml (iz rekonstituisanih bočica sa 200 jedinica) ili 10 ml (iz bočica sa 400 jedinica) kako biste postupak obavili u što manje koraka. Nakon povlačenja navedene količine tečnosti rekonstituisani lek ne sme sadržati penu.
4. Nežno ubrizgajte celokupni volumen rekonstituisanog rastvora u kesicu sa 0,9% rastvorom natrijum hlorida.
5. Pažljivo promešajte pripremljeni rastvor leka.
6. Razređen rastvor potrebno je filtrirati kroz linijski filter od 0,2 mikrona sa niskim stepenom vezivanja proteina.

Punjenje infuzijske cevi

1. Uzmite infuzijski sistem iz pakovanja i zatvorite ga rotirajućom stezaljkom.
2. Spojite vrh kesice sa 0,9% rastvorom natrijum hlorida i napunite infuzijski sistem, tako da komoricu držite naopako i pritom otvarate stezaljku.
3. Napunite čitav sistem, uklonite moguće mehuriće vazduha i zatvorite rotirajuću stezaljku.
4. Infuzijsku kesicu sa lekom priključite na y-sistem.

Stavljanje igle u venu

1. Pripremite nekoliko samolepljivih flastera i pobrinite se da se dugme za uključivanje infuzije nalazi nadohvat ruke. Pripremite hlorheksidin i gaze.
2. Izvadite leptirastu iglu iz pakovanja.
3. Postavite pacijenta u sedeći položaj i naslonite jednu ruku na sto (najbolje na čistu krpu).
4. Postavite podvez i dezinfikujte deo gde ćete staviti iglu i pustite da se osuši.
5. Nategnite kožu i umetnite iglu (vrh igle okrenite prema gore) pod blagim uglom kroz kožu u venu. Kad igla prodre u kožu, na početnom delu cevi videćete mlaz krvi.
6. Iglu umetnite na oko 0,5 cm u venu kako se ne bi izvukla napolje. Leptirastu iglu flasterom zalepite uz kožu.
7. Otpustite podvez i pomerite poklopac sa cevi. Cev će se sada napuniti krvlju. Ako se to ne dogodi, igla nije pravilno postavljena u venu i moraćete da ponovite postupak sa novom iglom.
8. Pripremljenu infuzijsku kesicu obesite na infuzijski stalak i otvorite ventil.



Davanje leka

Rekonstituisan rastvor mora da se daje, kao što je propisano, u roku od 3 sata nakon pripreme. Lek, koji je razređen u 0,9% rastvoru natrijum hlorida, zadržaće hemijsku stabilnost do 24 sata, ako se čuva na temperaturi između 2°C i 8°C, zaštićen od svetlosti.

Lekar će odrediti dozu leka, brzinu isticanja infuzije i druge moguće promene.

Na kraju infuzije sistem isperite 0,9 % rastvorom natrijum hlorida pri istoj brzini isticanja infuzije, a iglu uklonite.



6.4. Priprema infuzije leka Cerezyme u slučaju centralnog venskog katetera

Ako pacijent ima postavljen centralni venski kateter za primanje leka Cerezyme, pacijentu i/ili negovatelju potrebno je pokazati kako treba da održavaju centralni venski kateter.

Pravilno održavanje centralnog venskog katetera kod kuće uključuje redovno ispiranje katetera heparinom, kako bi se sprečilo zgrušavanje krvi, kao i upotrebu sterilne tehnike da bi se sprečila infekcija katetera. Pacijenta i/ili negovatelja treba informisati o sledećim koracima koje je potrebno preduzeti:

- Prilikom korišćenja centralnog venskog katetera, mesto davanja leka treba prekriti providnim okluzivnim zavojem. Kada kateter nije u upotrebi, zavoj nije potreban.
- Pre i nakon svake upotrebe, centralni venski kateter potrebno je isprati sa 5 ml fiziološkog rastvora.
- Nakon svake upotrebe, centralni venski kateter potrebno je isprati sa 5 ml heparina (100 jedinica/ml).

7. Bezbednosne informacije o leku Cerezyme

Kod otprilike 15% pacijenta koji se leče lekom Cerezyme, u prvih godinu dana lečenja razviju se imunoglobulin G (IgG) antitela na imiglucerazu. Pacijenti najčešće razviju antitela u prvih 6 meseci lečenja, a retko se događa da se antitela na Cerezyme razviju nakon 12 meseci lečenja. Kod pacijenata koji imaju antitela na imiglucerazu postoji veći rizik od reakcija preosetljivosti. S druge strane, nemaju svi pacijenti sa simptomima preosetljivosti merljive količine IgG antitela. Ako je pacijent razvio reakciju koja ukazuje na moguću preosetljivost, savetuje se naknadno testiranje na antitela protiv imigluceraze.

Pacijentima kod kojih su se javili simptomi preosetljivosti lek Cerezyme treba dati sa oprezom. Simptomi koji upućuju na preosetljivost javili su se tokom ili neposredno posle infuzije, a uključuju svrab, crvenilo, urtikariju, angioedem, nelagodnost u grudima, tahikardiju, cijanozu, respiratorne smetnje, paresteziju, bol u leđima i hipotenziju. **U slučaju pojave pomenutih simptoma, pacijent treba da prekine infuziju odmah.** Kod većine pacijenata bilo je moguće uspešno nastaviti sa terapijom nakon smanjenja brzine infuzije i predmedikacije sa antihistaminicima i/ili kortikosteroidima.

U tabelici 5-1 navedena su neželjena dejstva na lek Cerezyme prema organskim sistemima i učestalosti često ($\geq 1/100$ do $< 1/10$), povremeno ($\geq 1/1000$ do $< 1/100$) i retko ($\geq 1/10000$ do $< 1/1000$). U okviru svake grupe učestalosti neželjena dejstva su poređane prema težini, od najtežih prema manje teškim.

Tabelica 5-1: Česta i Povremena neželjena dejstva

Poremećaji nervnog sistema	
povremeni	vrtoglavica, glavobolja, parestezije*
Kardiološki poremećaji	
povremeni	tahikardija*, cijanoza*
Vaskularni poremećaji	
povremeni	crvenilo*, hipotenzija*
Respiratorni, torakalni i medijastinalni poremećaji	
česti	dispneja*, kašalj*
Gastrointestinalni poremećaji	
povremeni	mučnina, povraćanje, abdominalni grčevi, dijareja
Poremećaji imunskog sistema	
česti	reakcije preosetljivosti
retki	anafilaktoidne reakcije
Poremećaji kože i potkožnog tkiva	
česti	urtikarija/angioedem*, pruritus*, raš*
Poremećaji mišićno-koštanog sistema i vezivnog tkiva	
povremeni	artralgija, bol u leđima*
Opšti poremećaji i reakcije na mestu primene	
povremeni	osećaj nelagodnosti, pečenje, oticanje i sterilni apsces na mestu infuzije, osećaj nelagodnosti u grudima*, groznica, rigor (jeza), umor

*Simptomi koji ukazuju na preosetljivost

Izvor: Sažetak karakteristika leka (SPC)

8. Izveštaj o bezbednosti

Neželjeno dejstvo (AE) je definisano kao svaki neželjeni medicinski efekat kod pacijenta koji prima lek, a koji ne mora obavezno biti povezan sa terapijom koju pacijent prima. Ozbiljna neželjeno dejstvo (SAE) definisano je kao svaka pojava koja ima najmanje jedan od sledećih ishoda ili simptoma:

- smrtni ishod
- predstavlja po život opasno stanje (bilo koja pojava tokom koje je pacijent bio u životnoj opasnosti; to se ne odnosi na pojavu koja bi hipotetički mogla da prouzrokuje smrt, u slučaju da je bila ozbiljnija)
- potreba za bolničkim lečenjem ili produženjem već postojećeg
- može rezultirati trajnim ili teškim invaliditetom ili nesposobnošću (bilo koje neželjeno dejstvo koje za posledicu ima značajno ometanje normalnih životnih funkcija kod pacijenata)
- predstavlja urođenu anomaliju/manu od rođenja
- predstavlja medicinski značajno stanje (bilo koja pojava koja, na osnovu mišljenja lekara, može da ugrozi život pacijenta i koja zahteva medicinsku ili hiruršku intervenciju radi sprečavanja jednog od gore navedenih ishoda).

Sumnju na neželjene reakcije na lek potrebno je prijaviti Agenciji za lekove i medicinska sredstva Srbije (ALIMS):

- Popunjavanjem obrasca za prijavu neželjene reakcije koji je dostupan na internet stranici www.alims.gov.rs i slanjem:
 - Poštom na adresu Agencija za lekove i medicinska sredstva Srbije, Nacionalni centar za farmakovigilancu, Vojvode Stepe 458, 11221 Beograd, Republika Srbija
 - Telefaksom na (011) 3951 130
 - Elektronskom poštom na nezeljene.reakcije@alims.gov.rs
- Popunjavanjem online prijave dostupne na internet stranici www.alims.gov.rs

Sumnju na neželjene reakcije na lek možete prijaviti i nosiocu dozvole za lek Cerezyme®:

Sanofi-Aventis d.o.o. Beograd
Španskih boraca 3/VI, 11 070 Beograd
Tel/fax: 011 44 22 900/ 011 44 22 924
E-mail: info.serbia@sanofi.com

9. Dodatne informacije

Molimo da pročitate Sažetak karakteristika leka (Dodatak 11.1) radi indikacija i dodatnih informacija o odobrenoj upotrebi leka Cerezyme (imigluceraze). Detaljnije informacije dostupne su na web-stranici: The European Medicines Agency (EMA) (<http://www.ema.europa.eu>).

10. Literatura

Belmatoug, N. and S. Mamine. Traitement a 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 Autorite de Sante, 2007 – www.has-sante.fr

11. Dodaci

11.1. Sažetak karakteristika leka (jun, 2019)

11.2. Obrazac za prijavu neželjenog dejstva

11.3. Uputstvo za rekonstituciju leka Cerezyme® za zdravstvene radnike

11.4. Dnevnik lečenja

Dnevnik infuzije leka Cerezyme® u kućnim uslovima**Opšti podaci**

Pacijent	Ime:	
	Adresa:	
	Mesto:	
	Telefon:	
Medicinska sestra:	Ime:	
	Institucija:	
	Telefon:	
Lekar:	Ime:	
	Bolnica:	
	Adresa:	
	Mesto:	
	Telefon:	
Apoteka	Naziv:	
	Adresa:	
	Mesto:	
	Telefon:	
Broj hitne pomoći	Telefon: 194	

Podaci o lečenju (popunjava lekar)

Pacijent prima lek Cerezyme od	Datum (dd-mmm-gggg):
Prva infuzija u kućnim uslovima	Datum (dd-mmm-gggg):
Razlozi za infuziju u kućnim uslovima leka Cerezyme	
Navedite podršku koju medicinska sestra zadužena za infuziju treba da pruži u kući	
Doziranje leka Cerezyme (doza, učestalost davanja, brzina isticanja infuzije)	

Informacije o lečenju u slučaju hitnih situacija (popunjava lekar)

- Potrebni koraci u slučaju ozbiljne reakcije na infuziju:
1. Zaustavite infuziju
 2. Pozovite nacionalni telefonski broj hitne pomoći - 194
 3. Pozovite lekara

Podaci o infuziji (popunjava patronažna medicinska sestra i/ili pacijent i/ili negovatelj)

Datum infuzije	Datum (dd-mmm-gggg):
Opšte zdravstveno stanje pacijenta: specifični problemi/ napomene	
Doza infuzije	
Broj upotrebljenih bočica	Bočice sa 200 jedinica: Bočice sa 400 jedinica:
Trajanje davanja infuzije	
Brzina isticanja infuzije	
Posebni problemi/napomene (uključujući reakcije na infuziju, neželjena dejstva)	

Datum infuzije	Datum (dd-mmm-gggg):
Opšte zdravstveno stanje pacijenta: specifični problemi/ napomene	
Doza infuzije	
Broj upotrebljenih bočica	Bočice sa 200 jedinica: Bočice sa 400 jedinica:
Trajanje davanja infuzije	
Brzina isticanja infuzije	
Posebni problemi/napomene (uključujući reakcije na infuziju, neželjena dejstva)	

Datum infuzije	Datum (dd-mmm-gggg):
Opšte zdravstveno stanje pacijenta: specifični problemi/ napomene	
Doza infuzije	
Broj upotrebljenih bočica	Bočice sa 200 jedinica: Bočice sa 400 jedinica:
Trajanje davanja infuzije	
Brzina isticanja infuzije	
Posebni problemi/napomene (uključujući reakcije na infuziju, neželjena dejstva)	

Datum infuzije	Datum (dd-mmm-gggg):
Opšte zdravstveno stanje pacijenta: specifični problemi/ napomene	
Doza infuzije	
Broj upotrebljenih bočica	Bočice sa 200 jedinica: Bočice sa 400 jedinica:
Trajanje davanja infuzije	
Brzina isticanja infuzije	
Posebni problemi/napomene (uključujući reakcije na infuziju, neželjena dejstva)	

