

## Domáca infúzna liečba ▼ ELFABRIO<sup>®</sup> (pegunigalzidáza alfa)

Príručka pre pacientov trpiacich Fabryho chorobou a opatrovateľov/zdravotníckych pracovníkov na pomoc pri podávaní infúzie v domácom prostredí, zameraná na prevenciu chýb v liečbe

Príručku si uchovajte

Dátum: máj 2026

- ▼ Tento liek je predmetom ďalšieho monitorovania. To umožní rýchle získanie nových informácií o bezpečnosti. Od zdravotníckych pracovníkov sa vyžaduje, aby hlásili akékoľvek podozrenia na nežiaduce reakcie.

## OBSAH:

<b>1. CIEĽ TEJTO PRÍRUČKY .....</b>	<b>3</b>
<b>2. POŽIADAVKY A ORGANIZÁCIA INFÚZNEJ LIEČBY V DOMÁCOM PROSTREDÍ.....</b>	<b>4</b>
2.1. Kontrolný zoznam pre podávania infúzie v domácom prostredí .....	4
2.2. Lieky a infúzny materiál .....	4
2.2.1. ELFABRIO® .....	4
2.2.2. VYBAVENIE K PODANIU INFÚZIE .....	4
2.2.3. Premedikácia.....	5
2.2.4. Pohotovostné vybavenie a medikácia.....	5
<b>3. INFÚZNY DENNÍK .....</b>	<b>7</b>
<b>4. PODROBNÝ NÁVOD NA PRÍPRAVU A PODANIE INFÚZIE.....</b>	<b>8</b>
4.1. Príprava a podanie lieku – vývojový diagram procesu .....	8
4.2. Príprava infúzie s liekom ELFABRIO® .....	8
4.3. Riedenie lieku ELFABRIO® .....	9
4.4. Podanie .....	10
4.4.1. Centrálny venózný vstup (CVV) .....	11
4.4.2. Periférny venózný vstup (zavedenie ihly do žily) .....	11
4.4.3. Postup podania infúzie.....	11
4.4.4. Meranie životných funkcií.....	12
4.5. Doba pozorovania .....	12
<b>5. INFORMÁCIE O BEZPEČNOSTI LIEKU ELFABRIO®: REAKCIA SÚVISIACA S INFÚZIOU (IRR).....</b>	<b>13</b>
5.1. Identifikácia intenzity nežiaducej reakcie .....	13
5.2. Postup pri nežiaducej reakcii na infúziu.....	13
5.3. Plán pre akútnu liečbu nežiaducich reakcií.....	14
<b>PRÍLOHA 1 – Infúzny denník .....</b>	<b>15</b>

## 1. CIEĽ TEJTO PRÍRUČKY

Cieľom tejto príručky je poskytnúť pacientovi/opatrovateľovi/zdravotníckemu pracovníkovi (ZP) potrebné informácie pre podávanie infúznej liečby ELFABRIO® v domácom prostredí a na zamedzenie chýb v liečbe.

Podávanie lieku ELFABRIO® v domácom prostredí je možné zvážiť u pacientov, ktorí infúznú liečbu dobre znášajú.

Ošetrojúci lekár rozhodne na základe zdravotného stavu a preferencií pacienta o presunutí infúznej liečby liekom ELFABRIO® do domáceho prostredia pacienta.

## 2. POŽIADAVKY A ORGANIZÁCIA INFÚZNEJ LIEČBY V DOMÁCOM PROSTREDÍ

Na zabezpečenie bezpečného, účinného a spoľahlivého podávania lieku ELFABRIO® v domácom prostredí pacienta je potrebné zohľadniť nasledujúci súbor požiadaviek.

### 2.1. Kontrolný zoznam pre podávanie infúzie v domácom prostredí

- Pacient a/alebo opatrovateľ boli oboznámení ošetrojúcim lekárom o liečbe, ktorá sa má v domácom prostredí podávať, o súvisiacich rizikách a o poskytovaní zdravotnej starostlivosti v domácom prostredí, pričom musia s podávaním liečby v domácom prostredí súhlasiť.
- Pacient a/alebo opatrovateľ rozumejú ochoreniu a boli zaškolení k rozpoznávaniu možných nežiaducich reakcií vrátane reakcií súvisiacich s infúziou a rozumejú postupu, ktorý je potrebné dodržať pri ich výskyte (t. j. príznaky naznačujúce výskyt nežiaduceho účinku oznámiť zdravotníckemu pracovníkovi na ich náležité posúdenie a zvládnutie).
- Domáce prostredie musí byť vhodné pre domácu infúznú liečbu, a to vrátane čistého prostredia s prístupom k elektrine, vode, telefónnemu spojeniu, vybavené chladiacim zariadením a priestorom na uskladnenie infúzií ELFABRIO® a iného infúzneho materiálu.
- Zdravotnícky pracovník musí byť nepretržite dostupný počas podávania infúzie v domácom prostredí a počas presne stanoveného času po podaní infúzie. Pacient nesmie byť doma sám, ale v prítomnosti dospeléj osoby schopnej zastaviť podávanie infúzie a privolať pomoc v prípade výskytu reakcie súvisiacej s infúziou.
- Infúziu je vždy potrebné podávať v prítomnosti opatrovateľa, ktorý bol primerane zaškolený na podávanie infúznej liečby v domácom prostredí a ako postupovať v prípade výskytu nežiaducich reakcií, reakcií súvisiacich s infúziou a chýb v liečbe.

### 2.2. Lieky a infúzny materiál

Lieky a materiály určené k podaniu, premedikácii a akútnej liečbe nežiaducich reakcií, ako aj všetko potrebné vybavenie bude poskytnuté pacientovi domov (vydané v nemocnici/lekárni pacientovi alebo tretej strane s príslušným lekársnym predpisom).

Preprava z lekárne/skladu musí spĺňať podmienky týkajúce sa prepravného reťazca:

- Kontrola teploty lieku počas prepravy z lekárne/skladu do domáceho prostredia pacienta.
- Zariadenie na monitorovanie teploty musí byť skontrolované za účelom potvrdenia skutočnosti, že liek nebol vystavený žiadnym odchýlkam teploty počas prepravy (za odchýlku sa považuje výkyv teploty v rozsahu  $<2\text{ }^{\circ}\text{C}$  alebo  $>8\text{ }^{\circ}\text{C}$ ).

#### 2.2.1. ELFABRIO®

Liek sa dodáva vo forme injekčných liekoviek z číreho skla naplnených kvapalinou v objeme 2,5 ml alebo 10 ml (2 mg/ml) uzavretých poťahovanými gumovými zátkami a utesnených odklápacím hliníkovým viečkom. Liekovky sa musia uchovávať v čistej chladničke pri teplote od  $+2\text{ }^{\circ}\text{C}$  do  $+8\text{ }^{\circ}\text{C}$ . Nesmú sa zmrazovať ani triasť.

#### 2.2.2. VYBAVENIE K PODANIU INFÚZIE

- infúzny stojan;
- infúzna pumpa;
- nádoba na biologický odpad;
- alkoholové tampóny;
- jednorazové rukavice;

- injekčná striekačka á 30 ml, 10 ml a 3 ml;
- 2 x bezihlový konektor;
- 2 x 10 ml injekčná striekačka s chloridom sodným (0,9 %);
- Huberova ihla alebo intravenózna ihla (podľa potreby);
- intravenózna infúzna súprava podľa druhu venózneho vstupu;
- vstavaný 0,2 µm filter s nízkou väzbou proteínov;
- od vzdušnená ihla/hrot pre liekovku;
- 18G ihla;
- náplast;
- injekčná striekačka s heparínom 100 u/ml PF 5 ml/12 ml (len pri zavedenom CVV);
- dezinfekčný prípravok na pokožku;
- infúzny vak(y) s chloridom sodným (0,9 %) podľa potreby riedenia;
- škrtidlo (turniket);
- súprava prvej pomoci;
- lieky na premedikáciu (ak sa použijú).

### 2.2.3. Premedikácia

Premedikácia (napr. antihistaminiká, paracetamol, ibuprofén, kortikosteroidy), ak bola podávaná v nemocnici alebo v inom zdravotníckom zariadení, musí byť podaná na základe lekárskeho predpisu vydaného pacientovi a liečivá určené na premedikáciu musia byť zaznamenané v Infúznom denníku.

V domácom prostredí sa premedikácia nesmie meniť, pokiaľ takúto zmenu nenariadil ošetrojúci lekár.

### 2.2.4. Pohotovostné vybavenie a medikácia

Ak počas alebo po ukončení podávania infúzie dôjde k výskytu reakcie súvisiacej s infúziou, je potrebné podľa uváženia kontaktovať pohotovostnú službu, a/alebo ošetrojúceho lekára. Akúkoľvek reakciu súvisiacu s infúziou je potrebné nahlásiť podľa miestnych pravidiel a predpisov ošetrojúcemu lekárovi.

Je potrebné zabezpečiť dostupnú, rýchlu a spoľahlivú komunikačnú linku na urýchlenie dostupnosti podpory v prípade akútneho stavu a potreby okamžitej lekárskej pomoci podľa indikácií zahrnutých v „Pláne pre akútnu liečbu nežiaducich reakcií“ uvedených v [časti 5.3](#) a Infúznom denníku ([časť 3](#)).

- V prípade, že sa u pacienta počas infúzie alebo krátko po nej vyskytne nežiaduca reakcia (pozri [časť 5.1](#)), je potrebné postupovať podľa krokov uvedených v [časti 5.3](#). Je potrebné okamžite prerušiť podávanie infúzie a poradiť sa s ošetrojúcim lekárom, resp. ním určeným zástupcom za účelom získania potrebnej pomoci. Následné podanie infúzie môže byť potrebné v nemocnici alebo v inom zdravotníckom zariadení.

**Pohotovostné vybavenie** obsahuje tieto súčasti:

- vzduchovod ústny;
- AMBU resuscitačná maska;
- pulzný oxymeter;
- 1 000 ml Hartmanovho roztoku alebo infúzneho roztoku Ringer laktát;
- difenhydramín alebo ekvivalentné liečivo (po schválení lekárom);
- akékoľvek ďalšie lieky podľa lekárskeho predpisu (t. j. intramuskulárny epinefrín, metylprednizolón);
- 2 intravenózne filtre (0,2 µm).

**Pohotovostná vybavenie** sa poskytne v uzamknutom pohotovostnom boxe s náležitým označením.

V prípade, že pacient pociťuje, resp. zdravotná sestra alebo opatrovatel' zaznamenajú akúkoľvek nežiaducu reakciu na liek alebo sa vyskytne akýkoľvek problém s prípravou a podávaním infúzie

s liekom ELFABRIO<sup>®</sup>, musia okamžite kontaktovať ošetrojúceho lekára alebo ním povereného zástupcu. Je možné, že následné infúzie bude na základe uváženia ošetrojúceho lekára alebo ním povereného zástupcu nutné podať v nemocnici alebo inom zdravotníckom zariadení.

### 3. INFÚZNY DENNÍK

Infúzny denník je uvedený ako príloha k tomuto materiálu ([príloha 1](#)).

Infúzny denník slúži ako komunikačný prostriedok pre všetkých účastníkov zahrnutých do podávania lieku ELFABRIO® v domácom prostredí. Používa sa na zaznamenanie podania infúzie a akýchkoľvek reakcií súvisiacich s podaním infúzie a má sa priniesť na kontroly k ošetrojúcemu lekárovi.

Pacient a/alebo opatrovateľ musia mať doma k dispozícii vyplnený zoznam kontaktov uvedený v Infúznom denníku.

Infúzny denník sa musí uchovávať doma u pacienta a pri každom podaní lieku ELFABRIO® ho aktualizuje zdravotná sestra/pacient/opatrovateľ. Pri každom vyšetrení v nemocnici si musí pacient priniesť svoj Infúzny denník a následne si ho vziať domov.

V Infúznom denníku ošetrojúci lekár jasne uvedie dávku lieku, požadovaný objem infúzie, rýchlosť infúzie, ako aj akékoľvek prípadné zmeny. Ošetrojúci lekár jasne uvedie pokyny a postupy vrátane liečiv, ktoré sa majú podať v prípade výskytu závažnej reakcie súvisiacej s infúziou v súlade so súčasnými lekáorskými postupmi pre poskytnutie akútnej liečby. V Infúznom denníku je potrebné uviesť aj kontaktné údaje ošetrojúceho lekára a miestne číslo pohotovostnej služby (zoznam kontaktov).

V Infúznom denníku musia byť opätovne zaznamenané akékoľvek zmeny v lekáorských predpisoch (dávka, objem alebo rýchlosť infúzie). Je dôležité si ponechať túto príručku a pravidelne si overovať spôsob podávania infúzie. Zabezpečí sa tým optimálny postup, ako aj efektívny spôsob komunikácie s ošetrojúcim lekárom.

## 4. PODROBNÝ NÁVOD NA PRÍPRAVU A PODANIE INFÚZIE

Každé podanie lieku ELFABRIO® za zapíše do Infúzneho denníka (príloha 1). V prípade akýchkoľvek problémov pri príprave a podávaní infúzie sa má pacient alebo ošetrovateľ (opatrovatelia) obrátiť na ošetrojúceho lekára za účelom nastavenia vhodného postupu pred začatím alebo pokračovaním v podávaní infúzie, ako je podrobne uvedené v Infúznom denníku.

Infúziu je vždy potrebné podávať v prítomnosti dospeljej osoby oboznámenej s postupom podávania infúzie a primerane vyškolenej k tomu, ako postupovať v prípade, že dôjde k výskytu reakcie súvisiacej s infúziou a chybám v liečbe, na základe posúdenia ošetrojúceho lekára alebo zdravotnej sestry.

### 4.1. Príprava a podanie lieku – vývojový diagram procesu



### 4.2. Príprava infúzie s liekom ELFABRIO®

V prípade, že si pacient/opatrovateľ alebo zdravotnícky pracovník uvedomia, že pri príprave a/alebo podaní lieku došlo k chybe, je potrebné o tom informovať ošetrojúceho lekára za účelom stanovenia vhodných opatrení.

**Pri vykonávaní všetkých prípravných činností dodržiavajte prísne aseptické podmienky!**

1. Pripravte si čistý, rovný pracovný priestor a pripravte potrebný materiál.
2. Preverte si, či je počet dodaných liekoviek správny a či zariadenie na monitorovanie teploty zobrazuje správne informácie. **POZN.: V PRÍPADE VÝSKYTU SIGNALIZÁCIE V ZÁZNAMOXH TEPLoty, INFÚZIU NEPODÁVAJTE. OHĽADOM ĎALŠIEHO POSTUPU SA OKAMŽITE OBRÁŤTE NA OŠETRUJÚCEHO LEKÁRA.**
3. Skontrolujte čísla šarží, dátumy expirácie (po uvedenom dátume expirácie liek ELFABRIO® nepoužívajte), následne vyberte správny počet liekoviek na prípravu predpísanej dávky. Liekovky sú určené len na jednorazové použitie.
4. Pred riedením nechajte požadovaný počet liekoviek dosiahnuť izbovú teplotu (približne 15-30 minút) mimo chladiace zariadenie. Liekovky neohrievajte horúcou vodou ani v mikrovlnnej rúre!
5. Umyte si ruky vodou a mydlom.
6. K spusteniu celého procesu si pripravte dodaný infúzny vak.
7. Vyberte liekovky ELFABRIO® z vonkajšieho obalu a skontrolujte ich. Liekovku nepoužívajte, ak na nej chýba uzáver alebo je zlomený. Liekovku nepoužívajte, ak liek zmenil farbu alebo obsahuje častice.

#### 4.3. Riedenie lieku ELFABRIO®

Odporúčanú dávku je potrebné nariediť v 0,9 % roztoku chloridu sodného na celkový objem podľa telesnej hmotnosti pacienta. Odporúčaná dávka a objem infúzie sú podrobne popísané v Infúznom denníku ([príloha 1](#)).

**POZN.: V niektorých konkrétnych prípadoch môže byť liek pripravený v lekárni a zaslaný (v chladiacom transportnom boxe) v prostredí s kontrolovanou teplotou (2 °C - 8 °C) so zariadením na monitorovanie teploty na miesto jeho podania pacientovi.**

1. Z liekoviek ELFABRIO® odstráňte hliníkové odklápacie viečka a asepticky potrite každé gumené tesnenie alkoholovým tampónom pri použití jedného tampónu na každú liekovku a nechajte ich uschnúť.
2. Injekčný port infúzneho vaku s 0,9 % roztokom chloridu sodného potrite alkoholovým tampónom a nechajte ho uschnúť.
3. Na bezihlový konektor nasadte ihlu 18G.
4. Odstráňte kryt ihly a nasadte ju do injekčného portu infúzneho vaku.
5. Pomocou pásky zaistíte spojenie bezihlového konektoru s injekčným portom infúzneho vaku.
6. Konektor očistite novým alkoholovým tampónom a nechajte ho úplne vyschnúť.
7. Pred pridaním injekčného koncentrátu ELFABRIO® do infúzneho vaku s 0,9 % roztokom chloridu sodného sa musí z infúzneho vaku odstrániť rovnaký objem roztoku chloridu sodného ako je objem lieku.

#### Výpočet dávky:

##### A. Dávkovanie pre dávku 1 mg/kg telesnej hmotnosti každé 2 týždne

- Koncentrácia lieku ELFABRIO® v injekčnej liekovke predstavuje 2 mg/ml;
- Telesná hmotnosť pacienta (v kg) ÷ 2 = objem dávky (v ml).

Príklad výpočtu celkovej dávky u 80 kg pacienta, ktorý má predpísanú dávku 1mg/kg je nasledovný:

- Pacient s hmotnosťou 80 kg ÷ 2 = 40 ml lieku ELFABRIO®;
- V tomto prípade sú potrebné 4 injekčné liekovky s objemom 10 ml (alebo 16 liekoviek s objemom 2,5 ml);

- Pacient s hmotnosťou 80 kg by dostal 40 ml lieku ELFABRIO® a pred pridaním lieku ELFABRIO® je potrebné z infúzneho vaku odstrániť 40 ml roztoku chloridu sodného.

#### B. Dávkovanie pre dávku 2 mg/kg telesnej hmotnosti každé 4 týždne

- Koncentrácia lieku ELFABRIO® v injekčnej liekovke predstavuje 2 mg/ml;
- Telesná hmotnosť pacienta (v kg) = objem dávky (v ml).

**Príklad** výpočtu celkovej dávky u 80 kg pacienta, ktorý má predpísanú dávku 2 mg/kg je nasledovný:

- Pacient s hmotnosťou 80 kg = 80 ml lieku ELFABRIO®;
- V tomto prípade je potrebných 8 injekčných liekoviek s objemom 10 ml (alebo 32 liekoviek objemom 2,5 ml);

Pacient s hmotnosťou 80 kg by dostal 80 ml lieku ELFABRIO® a pred pridaním lieku ELFABRIO® je potrebné z infúzneho vaku odstrániť 80 ml roztoku chloridu sodného.

8. Na bezihlový konektor nasadte 30 ml injekčnú striekačku a odstráňte príslušné množstvo 0,9 % roztoku chloridu sodného z infúzneho vaku a vyhodte ho.
9. Na sterilnú 10 ml injekčnú striekačku (a podľa potreby 3 ml injekčnú striekačku) nasadte odvzdušený vstupný hrot pre liekovku.
10. Odstráňte ochranný kryt odvzdušeného vstupného hrotu pre liekovku. Liekovku ELFABRIO® pevne uchopte na stole a hrot zasunite do stredu gumového tesnenia.
11. Liekovku prevráťte a jej obsah natiahnite do injekčnej striekačky.
12. Injekčnú striekačku odpojte z hrotu na liekovke a nasadte ju priamo na bezihlový konektor na infúznom vaku. Liek pomaly vstreknite do infúzneho vaku.
13. Injekčnú striekačku opätovne nasadte na hrot a hrot vyberte z prázdnej liekovky. Teraz ho vložte do ďalšej liekovky ELFABRIO® pri zachovaní aseptického postupu.
14. Tieto kroky opakujte dovtedy, kým celú vypočítanú dávku lieku ELFABRIO® neprenesiete do infúzneho vaku.

**POZNÁMKA:** Vypočítaný objem si môže vyžadovať odstránenie objemu menšieho, než je maximálny objem (10 ml) poslednej liekovky použitej na infúziu (čiastočné použitie liekovky).

15. Z injekčného portu odstráňte bezihlový konektor a ihlu 18G a zlikvidujte ich v nádobe na biologický odpad.
16. Zlikvidujte všetky liekovky ELFABRIO® do nádoby na biologický odpad a do Infúzneho denníka zapíšte množstvo zlikvidovaného lieku.
17. Infúzny vak jemne prevráťte, aby sa roztok premiešal, pričom sa vyhýbajte prudkému pretrepávaniu alebo miešaniu.

#### 4.4. Podanie

Nariedenú infúziu s liekom ELFABRIO® sa podávajú hneď po ich príprave. Ak ich bezprostredné použitie nie je možné, zriedený roztok je možné uchovávať až 24 hodín v chladničke alebo 8 hodín pri izbovej teplote, ak roztok nie je vystavený slnečnému svetlu.

V prípade, že nariedený liek nie je možné použiť v tomto časovom intervale, musí sa zlikvidovať. V takom prípade OKAMŽITE KONTAKTUJTE pohotovostnú linku ošetrojúceho lekára.

Čas prípravy je čas zahrňajúci pripravenie infúzie na podanie pacientovi.

Dávku lieku ELFABRIO®, rýchlosť infúzie, ako aj prípadné zmeny určuje ošetrojúci lekár.

V domácom prostredí sa liečba nesmie meniť, pokiaľ takáto zmena nie je odôvodnená z lekárskeho hľadiska na základe uváženia ošetrojúceho lekára.

Infúzia sa podáva intravenózne pomocou vopred nastavenej pumpy v priebehu presne stanoveného času. Pumpu nastaví tím lekára ešte pred prvým podaním infúzie v domácom prostredí.

**POZN.:** Nastavenia pumpy zostanú rovnaké ako naprogramované nastavenia infúzie. Sledujte displej pumpy, na ktorom sa ukáže podané množstvo infúzie. Zapište ho do Infúzneho denníka ([príloha 1](#))

#### 4.4.1. Centrálny venózný vstup (CVV)

V prípade, že pacient má zavedený CVV na podanie infúzie s liekom ELFABRIO®, pacientovi a/alebo opatrovateľovi sa predvedie, ako sa majú o neho starať, ak o tom neboli informovaní pri infúznej liečbe v nemocnici.

Správna starostlivosť o CVV v domácom prostredí zahŕňa jeho pravidelné preplachovanie heparínom, aby sa predišlo upchatiu krvnou zrazeninou, a venovanie pozornosti sterilnému prostrediu na udržiavanie CVV bez pôvodcov infekcie.

Pacient a/alebo opatrovateľ budú oboznámení o týchto nevyhnutných krokoch:

- počas používania CVV je potrebné prekrytie okolitého miesta priehľadným okluzívnym obvazom. Keď sa CVV nepoužíva, obvaz nie je potrebný;
- preplach CVV pred a po každom použití 5 ml roztoku NaCl (0,9 %) a následne
- preplach CVV heparínom (100 U/ml) v objeme 5 ml po každom použití.

#### 4.4.2. Periférny venózný vstup (zavedenie ihly do žily)

1. Vopred si pripravte niekoľko pásov náplasti, aby boli pripravené na použitie a skontrolujte, či je infúzny systém pripravený k jeho spusteniu. Nachystajte si a nechajte si poruke alkoholové tampóny spolu s niekoľkými štvorcami gázy.
2. Infúznou ihlu vyberte z obalu.
3. Pacient je v sede a položí si jednu ruku na stôl (najlepšie na čistú textíliu).
4. Nasadte škrtidlo a vydezinfikujte miesto vpichu ihly a nechajte ho uschnúť.
5. Kožu napnite a infúznou ihlu (s očkom smerujúcim nahor) pod miernym uhlom zavedte cez kožu do žily. Potom, ako ihla vstúpi do žily, na začiatku hadičky sa objaví viditeľná krv.
6. Ihlu zasunúť približne 0,5 cm do žily, aby sa ihneď nevyťahovala von. Ihlu zafixujte náplastou.

#### 4.4.3. Postup podania infúzie

- Odstráňte ochranný kryt z hrotu intravenózne infúznej súpravy so vstavaným 0,2 µm filtrom a vložte ho do infúzneho portu infúzneho vaku obsahujúceho liek ELFABRIO®.
- Infúzneho vaku zaveste na stojan na podávanie infúzie a nasadte na pumpu.
- Zaisťte venózný vstup (pozri časť [4.4.1](#) a/alebo časť [4.4.2](#)).
- Hadičku naplňte tekutinou a pripojte ju k venóznemu vstupu pacienta, aby sa infúzia spustila. Hadičku NEPLŇTE tekutinou, v čase keď je hadička pripojená k pacientovi.
- **Zaisťte, aby podávanie lieku prebiehalo pri rýchlosti infúzie/v dĺžke, ktorú nariadil lekár.**
- Počas podávania infúzie má pacient sedieť a relaxovať.
- V prípade spustenia signalizácie, problém vyriešte podľa konkrétnych pokynov pre pumpu:
  - „vzduch v hadičke“ infúziu zastavte, odpojte hadičku od pacienta a jemne na ňu poklepte, aby sa všetky bubliny presunuli ku koncu hadičky (na zamedzenie akéhokoľvek plytvania liekom) a hadičku naplňte tekutinou (tlačidlo PRIME), aby sa zaisťilo, že boli všetky vzduchové bubliny odstránené;

- o „signalizácia dolného upchatia“ skontrolujte priechodnosť infúznej hadičky a infúznej ihly. Ak sú infúzna ihla alebo CVV upchaté, nepreplachujte ich; namiesto toho zabezpečte nový venózný vstup (iný miesto vpichu) a zablokovanú ihlu zlikvidujte.
- V prípade reakcie z precitlivenosti na liek alebo akútneho stavu postupujte podľa pokynov v časti [5.1](#), [5.2](#) a [5.3](#).
- Ukončenie infúzie oznámi pumpa signalizáciou. Prázdny infúzny vak znamená čas ukončenia infúzie a čas začiatku obdobia klinického pozorovania ([časť 4.5](#)).

**POZN.: Zatiaľ venózný vstup neodstraňujte.**

- Infúznu hadičku prepláchnite 20 ml fyziologického roztoku.
- Potom, ako sa na pumpe zobrazí 20 ml prepláchnutia, pumpu manuálne zastavte.
- Z pacientovej intravenózne kanyly alebo z CVV odpojte infúznu hadičku.

**POZN.: Venózný vstup si ponechajte až do konca obdobia monitorovania infúzie.**

Na konci infúzie sa môžu všetky infúzne vaky a hadičky na podanie infúzie vyhodiť do komunálneho odpadu, pokiaľ nie sú viditeľne kontaminované krvou. Kontaminované hadičky a intravenózne ihly je potrebné zlikvidovať do nádoby na biologický odpad.

#### 4.4.4. Meranie životných funkcií

Životné funkcie (krvný tlak, telesná teplota, frekvencia dýchania a srdcová frekvencia) sa zmerajú najmenej 10 minút pred infúziou, každých 30 minút počas infúzie a na konci infúzie.

Počas obdobia klinického pozorovania po podaní liečby sa merajú každých 60 minút a na konci návštevy/obdobia pozorovania.

#### 4.5. Doba pozorovania

Pri prvých troch (3) infúziách v domácom prostredí musí zdravotná sestra zostať s pacientom po dobu 2 hodín po ukončení podania infúzie, aby sa zaistilo, že pacient liek toleruje bez komplikácií (pozri [časť 5](#)).

U pacientov, ktorí už dostali niekoľko infúzií bez výskytu reakcie súvisiacej s infúziou, môže doba pozorovania so súhlasom ošetrojúceho lekára prebiehať ako 1-hodinové pozorovanie po podaní s následným zavolaním pacientovi zdravotnou sestrou (alebo iným zdravotníckym pracovníkom) po uplynutí 1 hodiny po dobe pozorovania na overenie znášateľnosti podania infúzie.

Každých 60 minút až do konca doby pozorovania sa merajú životné funkcie, tak ako je uvedené v časti [4.4.4](#).

V prípade akýchkoľvek nežiadúcich reakcií na liek/reakcií súvisiacich s infúziou alebo iných bezpečnostných problémov postupujte podľa údajov zahrnutých v „Pláne pre akútnu liečbu nežiaducich reakcií“ (pozri [časť 5.3](#)) a akýkoľvek klinický nález zapíšte do Infúzneho denníka ([príloha 1](#)).

Po skončení doby pozorovania odstráňte/ošetríte pacientovi intravenózny/centrálny venózný vstup podľa miestnych štandardných postupov a podľa potreby zlikvidujte všetky použité materiály do vreca na biologický odpad alebo nádoby na ostré predmety.

Jednu hodinu po dobe pozorovania zdravotná sestra ešte raz zavolá pacientovi za účelom následného sledovania znášateľnosť po podaní infúzie.

## 5. INFORMÁCIE O BEZPEČNOSTI LIEKU ELFABRIO®: REAKCIA SÚVISIACA S INFÚZIOU (IRR)

Preukázalo sa, že liek ELFABRIO® má dobrú znášateľnosť, keďže ide o intravenózne liek s obsahom proteínu, nemožno vylúčiť reakcie z precitlivosti vrátane závažných, pričom tieto sú bežne známe ako reakcie súvisiace s infúziou (IRR).

Reakcie súvisiace s infúziou boli definované ako akékoľvek súvisiace nežiaduce reakcie s nástupom po začatí infúzie a do 2 hodín po ukončení infúzie (pozri tiež časť 2 Písomnej informácie pre používateľa).

Najbežnejšími pozorovanými príznakmi reakcie súvisiacej s infúziou boli precitlivosť, svrbenie kože, nevoľnosť, závraty, triaška a bolesť svalov. Ako pri každom intravenóznom lieku s obsahom proteínu sa môžu prejaviť reakcie z precitlivosti alergickej povahy a môžu zahŕňať lokalizovaný angioedém/opuch (vrátane opuchu tváre, úst a hrdla), zúženie priedušiek, nízky krvný tlak, generalizovanú žihľavku, poruchy prehĺtania, vyrážku, dýchavičnosť, začervenanie, nepríjemný pocit na hrudi, svrbenie kože a upchatý nos.

### 5.1. Identifikácia intenzity nežiaducej reakcie

Po podaní lieku ELFABRIO® sa môžu vyskytnúť reakcie súvisiace s infúziou vrátane závažných reakcií z precitlivosti alebo anafylaktickej reakcie. Klinické príznaky a prejavy anafylaxie podľa systému a závažnosti sú uvedené v [tabuľke 1](#).

Tabuľka 1 - Hodnotenie intenzity anafylaktickej reakcie

Reakcia	Kožný systém	Gastrointestinálny systém	Respiračný systém	Kardiovaskulárny systém	Neurologický systém
Mierna	Náhle svrbenie očí a nosa, generalizovaný svrbenie, začervenanie kože, žihľavka	Svrbenie v ústach, nevoľnosť, mierna bolesť brucha	Upchatý nos a/alebo kýchanie, nádcha, pocit tlaku na hrudníku	-	Zmena správania, úzkosť
Stredne závažná	Ako vyššie + opuch tela a/alebo tváre, úst a hrdla	Ako vyššie + opuch pier, vracanie, krčvité bolesti brucha, hnačka	Ako vyššie + chraptot, štekavý kašeľ, poruchy prehĺtania, pískanie na hrudníku, dýchavica, sipot	Búšenie srdca (zvýšenie o 15 tepov/minútu)	Pocit blížiaceho sa konca
Závažná	Ako vyššie	Ako vyššie + inkontinencia stolice	Ako vyššie + omdranie alebo saturácia O <sub>2</sub> < 92 %, zástava dýchania	Nízky krvný tlak a/alebo kolaps, poruchy rytmu srdca, závažná pomalá činnosť srdca a/alebo jeho zástava	Zmätenosť, strata vedomia

Zdroj: Muraro A, Roberts G, Clark A, et al. The management of anaphylaxis in childhood: position paper of the European academy of allergology and clinical immunology./Manažment anafylaxie v detskom veku: stanovisko Európskej akadémie alergológie a klinickej imunológie. *Alergia*. 2007;62(8):857-71.

Ak sa počas liečby vyskytnú niektoré z vyššie uvedených klinických príznakov anafylaktickej reakcie, opatrovatel/zdravotná sestra podnikne opatrenia na záchranu života a následne okamžite zavolá ošetrovajúceho lekára, ktorý ich usmerní ohľadom ďalšieho postupu podľa pokynov uvedených v [tabuľke 2](#).

Žiadny konkrétny postup sa nesmie vykonať bez potvrdenia ošetrovajúceho lekára.

### 5.2. Postup pri nežiaducej reakcii na infúziu

V nasledujúcich pokynoch sa uvádzajú postupy prvej pomoci, ktoré je potrebné použiť na zvládnutie závažnej reakcie z precitlivosti počas podávania liečby v domácom prostredí.

#### Pri prvých príznakoch reakcie:

- Okamžite zastavte podávanie lieku.
- Pomocou fyziologického roztoku udržiajte venóznym vstup priechodný.
- Uložte pacienta do pohodlnej polohy a ak je to možné, do Trendelenburgovej polohy (so zdvihnutými nohami na zabránenie vzniku hypotenzie). Ak má pacient ťažkosti s dýchaním, poloha v sede je vhodnejšia ako poloha v ľahu.
- Ak sú príznaky a symptómy závažné alebo sa rýchlo zhoršujú, podniknite opatrenia na záchranu života a následne ihneď privolajte ošetrojúceho lekára, ktorý vás usmerní pri ďalšom postupe podľa pokynov uvedených v [tabuľke 2](#).
- Akékoľvek opatrenia vykonané v súvislosti s reakciou súvisiacou s infúziou sa zdokumentujú v Infúznom denníku ([príloha 1](#)).

### 5.3. Plán pre akútnu liečbu nežiaducich reakcií

Plán pre akútnu liečbu nežiaducich reakcií je definovaný ako súbor opatrení a postupov, ktoré je potrebné podniknúť v prípade precitlivenosti, alergických príznakov a reakcií.

Tabuľka 2 – Plán pre akútnu liečbu

Príznaky a symptómy	Odporúčané/navrhované úkony	Odporúčané/navrhované lieky
<b>Mierne:</b> Bolesť hlavy, horúčka, návaly horúčavy, závraty, tras.	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Znížte rýchlosť infúzie o 50 % alebo zväžte zastavenie infúzie, ak to uznáte za vhodné.</li> <li>2. Zavolajte na číslo pohotovostnej služby a následne ošetrojúcemu lekárovi ohľadom pokynov, ako aj liekov, ktoré je potrebné podať.</li> <li>3. Znížte rýchlosť infúzie o ďalších 25 % alebo zväžte zastavenie infúzie, ak to uznáte za vhodné v prípade, že príznak pretrváva 10 minút po prvom znížení rýchlosti infúzie,</li> <li>4. Opätovne zavolajte ošetrojúcemu lekárovi ohľadom pokynov, ako aj ohľadom liekov, ktoré je potrebné podať.</li> <li>5. Zastavte infúziu, ak príznak pretrváva aj po ďalších 10 minútach.</li> <li>6. Infúziu dokončite, len ak boli príznaky vyriešené a ak to nariadil ošetrojúci lekár.</li> </ol>	Na základe pokynov pohotovostnej lekárskej služby alebo ošetrojúceho lekára podajte: <ul style="list-style-type: none"> <li>• paracetamol: 15 mg/kg; dávku možno v prípade potreby opakovať po 4-6 hodinách, alebo</li> <li>• ibuprofén: 10 mg/kg; dávku možno v prípade potreby opakovať po 6-8 hodinách, alebo</li> <li>• perorálne/intravenózne antihistaminiká alebo</li> <li>• iné lieky v závislosti od povahy príznakov.</li> </ul>
<b>Stredne závažné:</b> Nevolnosť, búšenie srdca, bolesť na hrudníku, generalizovaná vyrážka a/alebo žihľavka, svrbenie, vysoký krvný tlak, silná bolesť hlavy, vracanie, hnačka, kŕče v bruchu, bolesť svalov alebo kĺbov.	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Zastavte podávanie infúzie.</li> <li>2. Zavolajte na číslo pohotovostnej služby a následne ošetrojúcemu lekárovi ohľadom pokynov, ako aj liekov, ktoré je potrebné podať,</li> <li>3. Poskytnite predpísanú liečbu.</li> <li>4. Informujte ošetrojúceho lekára.</li> <li>5. Požiadajte ho o posúdenie pred podaním novej infúzie v domácom prostredí.</li> <li>6. Infúziu dokončite, len ak boli príznaky vyriešené a ak to nariadil ošetrojúci lekár.</li> </ol>	Na základe pokynov ošetrojúceho lekára a povahy príznakov: <ul style="list-style-type: none"> <li>• intramuskulárne/intravenózne antihistaminiká alebo</li> <li>• intravenózne kortikosteroidy.</li> </ul>
<b>Závažné:</b> Nízky krvný tlak a šok, dýchavičnosť, sipot, zrýchlené dýchanie, nízka saturácia krvi kyslíkom,, zúženie priedušiek, kašeľ, opuch hrtana, zlyhanie dýchania, omdranie, porucha rytmu srdca, opuch a anafylaktická reakcia (opuch rúk, chodidiel, členkov, tváre, pier, úst alebo hrdla spôsobujúci ťažkosti pri prehltaní alebo dýchaní)	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Okamžite zastavte podávanie infúzie,</li> <li>2. Zavolajte na číslo pohotovostnej služby.</li> <li>3. Uvedte, že ste opatrovatel' a opíšte vážnosť situácie.</li> <li>4. Uvedte svoje telefónne číslo a adresu pacienta.</li> <li>5. Požiadajte o okamžité vyslanie sanitky.</li> <li>6. Uvedte, že ste vyškolený/á v poskytovaní prvej pomoci.</li> <li>7. Uvedte, že máte lekárničku a požiadajte o radu, či je vhodné poskytnúť prvú pomoc počas doby čakania na sanitku.</li> <li>8. V prípade potreby vykonajte resuscitáciu podľa pokynov používaných v rámci SR.</li> <li>9. Informujte ošetrojúceho lekára.</li> </ol>	Ošetrovanie odporúčané operátorom čísla pohotovostnej služby na základe povahy príznakov (dávkovanie a pokyny nájdete v texte): <ul style="list-style-type: none"> <li>• intramuskulárny/intravenóznym adrenalin alebo</li> <li>• perorálne/intramuskulárne/intravenózne antihistaminiká alebo</li> <li>• intravenózne/perorálne kortikosteroidy alebo</li> <li>• Beta-2 agonista v inhalátore,</li> <li>• Fyziologický roztok (navyš v prípade potreby).</li> </ul>

PRÍLOHA 1 - Infúzny denník

Infúzny denník pre infúznu liečbu ELFABRIO®

Všeobecné údaje (vypĺňa ošetrojúci lekár)

Číslo tiesňovej linky: 155, 112		
KONTAKTNÉ ÚDAJE		
Pacient	Meno:	
	Dátum narodenia:	
	Adresa:	
	PSČ / Mesto:	
	Tel. č.:	
Opatrovateľ	Meno:	
	Adresa:	
	PSČ / Mesto:	
	Tel. č.:	
Zdravotná sestra / ošetrovateľ	Meno:	
	Organizácia:	
	Adresa:	
	PSČ / Mesto:	
Ošetrojúci lekár	Meno:	
	Nemocnica:	
	Adresa:	
	PSČ / Mesto:	
	Tel. č.:	
	Číslo pohotovostnej služby	
Lekáreň	Meno:	
	Adresa:	
	PSČ / Mesto:	
	Tel. č.:	

Údaje o infúznej liečbe (vypĺňa ošetrojúci lekár)

Infúzia ELFABRIO® podávaná od	Dátum (dd-mmm-rrrr):
Dávkovací režim infúzie ELFABRIO®	
1 mg/kg každé 2 týždne <input type="checkbox"/> 2 mg/kg každé 4 týždne <input type="checkbox"/>	
- Dávka	
- Frekvencia	
- Rýchlosť infúzie	
- Požadovaný rekonštituovaný objem (ml)	
- Celkový objem v infúznom vaku (ml)	
Dôvody pre podanie infúznej liečby ELFABRIO® v domácom prostredí	
Uvedte podporu, ktorú má zdravotná sestra/ opatrovateľ poskytnúť v domácom prostredí:	
- premedikácia	
- iné	

Formulár pri podaní infúzie  
(vypĺňa sa pri každom podaní infúzie)

- Pacient a/alebo opatrovateľ (opatrovatelia) boli oboznámení o súvisiacich rizikách podania infúzie ELFABRIO® v domácom prostredí a boli náležite poučení o použití pohotovostnej medicíny.
- V prípade akejkoľvek reakcie súvisiacej s infúziou zvážte **zníženie rýchlosti podávania alebo okamžité ukončenie infúzie** (v závislosti od závažnosti reakcie) a/alebo podanie vhodnej liečby podľa pokynov lekára.
- Potrebné opatrenia v prípade závažnej reakcie súvisiacej s infúziou, **vrátane kontaktných údajov v prípade akútnych stavov**, sú opísané v Pláne pre akútnu liečbu nežiaducich reakcií (časť 5). Počas infúzie majte tieto informácie vždy k dispozícii.

Dátum podania infúzie	Dátum (mm-dd-rrrr)
Všeobecný zdravotný stav pacienta - opíšte všetky nové zdravotné ťažkosti, ktoré mal pacient pred podaním infúzie.	
Dávka	
Šarža/Dátum expirácie	
Počet injekčných liekoviek ELFABRIO®	
Požadovaný rekonštituovaný objem (v ml)	
Trvanie podania	
Rýchlosť podávania infúzie (v ml/hod.)	
Problémy/poznámky súvisiace s podaním infúzie (vrátane reakcií súvisiacich s infúziou, prijatých opatreniach a výsledku)	
Meno osoby zodpovednej za podanie infúzie a dátum podania <input type="checkbox"/> zdravotná sestra <input type="checkbox"/> opatrovateľ (ak sa líši od zdravotnej sestry)	