

▼ ELFABRIO[®] (pegunigalzidáza alfa)
Domáca infúzna terapia

Príručka pre zdravotníckych pracovníkov

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

Zoznam skratiek	3
1. CIEĽ PRÍRUČKY PRE ZDRAVOTNÍCKYCH PRACOVNÍKOV	4
2. POSÚDENIE SPÔSOBILOSTI PACIENTA NA INFÚZNU LIEČBU V DOMÁCOM PROSTREDÍ.	5
2.1 Úloha a zodpovednosť ošetrojúceho lekára	5
2.2 Kontrolný zoznam pre kritériá výberu vhodného pacienta	5
3. POŽIADAVKY A NASTAVENIE DOMÁCEJ INFÚZNEJ LIEČBY	6
3.1. Kontrolný zoznam pre nastavenie domácej infúznej liečby	6
3.2. Lieky a vybavenie na podanie infúzie	6
3.3. Premedikácia a urgentná liečba.....	7
3.4. Infúzny denník	8
4. ZAŠKOLENIE K PRÍPRAVE A PODANIU LIEKU ELFABRIO®	9
5. PODÁVANIE LIEKU ELFABRIO®	10
5.1. Príprava	10
5.2. Riedenie lieku ELFABRIO®	10
5.3. Podanie	11
5.4. Venózný vstup	12
5.5. Doba pozorovania	13
6. INFORMÁCIE O BEZPEČNOSTI LIEKU ELFABRIO®	14
6.1. Bezpečnostné postupy	14
6.2. Podávanie bezpečnostných hlásení.....	14
6.3. Možné druhy reakcií na liek ELFABRIO®	14
6.4. Manažment nežiaducich reakcií na liek ELFABRIO®	15
6.5. Závažné alergické reakcie na liek ELFABRIO®	15
7. HLÁSENIE PODOZRENÍ NA NEŽIADUCE ÚČINKY	16
8. ĎALŠIE INFORMÁCIE.....	17
9. RIADENIE OCHRANY OSOBNÝCH ÚDAJOV	17
10. PRÍLOHY.....	18
10.1 - Súhrn charakteristických vlastností lieku ELFABRIO®.....	18
10.2 - Formulár na hlásenie nežiaducich reakcií/účinkov	19
10.3 - Infúzny denník.....	20
10.4 - Plán pre akútnu liečbu nežiaducich reakcií.....	22

Zoznam skratiek

BLS	základná podpora životných funkcií
VV	venózný vstup
ERT	enzýmová substitučná liečba
GDPR	nariadenie o ochrane osobných údajov
IM	intramuskulárne (podanie)
IRR	reakcie súvisiace s podaním infúzie
IV	intravenózne (podanie)
PBLS	základná podpora životných funkcií – pediatrická
SPC	Súhrn charakteristických vlastností lieku
ZP	zdravotnícky pracovník

1. CIEĽ PRÍRUČKY PRE ZDRAVOTNÍCKYCH PRACOVNÍKOV

Cieľom tohto materiálu je:

- a) poskytnúť zdravotníckym pracovníkom (ZP) návod pri výbere a manažmente pacientov s diagnostikovanou Fabryho chorobou vhodných na domácu infúznú liečbu ELFABRIO®.
- b) poskytnúť relevantné informácie pre ZP pri zaškolení pacienta a/alebo opatrovateľa k podávaniu liečby v domácom prostredí (pozri tiež materiál „Príručka pre pacientov trpiacich Fabryho chorobou a opatrovateľov/zdravotníckych pracovníkov na pomoc pri podávaní infúzie v domácom prostredí, zameraná na prevenciu chýb v liečbe“).

Tento vzdelávací materiál bude vopred distribuovaný všetkým lekárom, ktorí v súčasnosti podávajú ELFABRIO® ako enzýmovú substitučnú liečbu (ERT) pri Fabryho chorobe, aby sa zabezpečilo, že:

- liečba bude navrhnutá v súlade s nemocničnými štandardmi a zdieľaná s ošetrojúcim lekárom a postupy budú prebiehať za bezpečných podmienok;
- dodržiavanie infúzneho plánu umožní dosiahnuť terapeutickú účinnosť liečby;
- všetky osoby, ktoré sú zapojené do tohto procesu, zabezpečia potreby pacientov a ich príbuzných s cieľom rešpektovať kvalitu ich života v súlade s bezpečnostnými normami.

2. POSÚDENIE SPÔSOBILOSTI PACIENTA NA INFÚZNU LIEČBU V DOMÁCOM PROSTREDÍ

Podávanie lieku ELFABRIO® v domácom prostredí je možné zvážiť u pacientov, ktorí infúzie dobre znášajú a nemajú v anamnéze žiadne stredne závažné alebo závažné reakcie súvisiace s podaním infúzie (IRR) v priebehu niekoľkých mesiacov. Rozhodnutie o presunutí liečby liekom ELFABRIO® do domáceho prostredia pacienta vykoná ošetrojúci lekár, pričom sa musí zvážiť zdravotný stav a preferencie pacienta.

2.1 Úloha a zodpovednosť ošetrojúceho lekára

Za bezpečné podanie infúzie pacientovi, v domácom prostredí, ako aj za výber dávkovacieho režimu, je zodpovedný ošetrojúci lekár, ktorý:

- iniciuje výber pacienta a dohliada na všetky potrebné úkony podania infúzie, ktoré umožnia ostatným zúčastneným stranám pokračovať v liečbe (pacient a/alebo opatrovatel', zdravotná sestra, farmaceut alebo iní zdravotnícki pracovníci); vyhodnotí vhodnosť pacienta pre domácu infúznú liečbu;
- zabezpečí nepretržitú dostupnosť zdravotníckeho pracovníka počas podávania infúzie v domácom prostredí a počas presne stanoveného času po podaní infúzie podľa miestnych predpisov;
- pravidelne kontroluje Infúzny denník ([príloha 10.3](#)) a uistí sa, že všetky pokyny lekára ohľadom dávky, frekvencie a rýchlosti podávania infúzie, premedikácie a osobitných zohľadnení, ako aj úkony pri akútnych stavoch a ich ošetrovaní sú jasne zdokumentované a aktuálne;
- pravidelne monitoruje pacienta podstupujúceho domácu infúznú liečbu, a to vo vzťahu k ochoreniu, ako aj podávaniu infúzie;
- zabezpečí dostupnú, rýchlu a spoľahlivú komunikačnú linku pre prípad akútneho stavu a potreby okamžitej lekárskej pomoci počas domácej infúzie (ZP s uvedením kontaktu a čísla);
- zabezpečí zaškolenie pacienta, opatrovateľa a zdravotnej sestry k praktickým aspektom domácej infúzie: podanie premedikácie, príprava a podanie infúzie, rozpoznanie príznakov potenciálnej reakcie a ich zvládnutie. Zaškolenie sa musí zaznamenať v Infúznom denníku a pacientovi/opatrovateľovi sa poskytne náležitý edukačný materiál;
- zabezpečí, aby bola pacientovi/opatrovateľovi poskytnutá vhodná (ak je predpísané) premedikácia (napr. antihistaminiká, paracetamol, ibuprofén, kortikosteroidy), ako aj vybavenie pre akútnu liečbu.

2.2 Kontrolný zoznam pre kritériá výberu vhodného pacienta

Pacient má spĺňať nasledujúce primárne kritériá pre infúznú liečbu v domácom prostredí:

- Pacient je klinicky stabilizovaný a bol v dobrom celkovom klinickom stave po začatí liečby liekom ELFABRIO® počas najmenej 6 infúzií podaných v nemocničnom prostredí; pred rozhodnutím o presune liečby sa musí vykonať komplexné zhodnotenie.
- Pacient je posúdený ako fyzicky a psychicky schopný byť infúzne liečený v domácom prostredí.
- Pacient/opatrovatel'/zákonný zástupca chápe a prijíma dôsledky infúzie/liečby podávanej v domácom prostredí.
- Počas posledných štyroch (4) infúzií v priebehu nemocničného ošetrovania neboli zaznamenané žiadne nežiaduce reakcie na enzýmovú substitučnú liečbu (ESL), ako je zdokumentované sledom dobre tolerovaných infúzií bez reakcií súvisiacich s infúziou, s premedikáciou alebo bez nej.
- Pacient v minulosti preukázal dodržiavanie predchádzajúceho infúzneho plánu v nemocnici.
- Pacient má dobre prístupné žily alebo zavedený stály venózný vstup (VV), ktorý umožňuje primerané podanie infúzie.
- Pred vstupom do programu podávania infúzie v domácom prostredí musí pacient podpísať informovaný súhlas.

U pacientov, ktorí prechádzajú na liečbu liekom ELFABRIO® v dávke 2 mg/kg každé 4 týždne, sa má prvá dávka zmeneného dávkovacieho režimu podať v nemocnici/klinickom prostredí.

3. POŽIADAVKY A NASTAVENIE DOMÁCEJ INFÚZNEJ LIEČBY

Ak je podľa základných kritérií pre pacienta vhodná domáca infúzia, je potrebné zvážiť súbor požiadaviek pre bezpečné, účinné a spoľahlivé podanie lieku ELFABRIO® v domácom prostredí.

3.1. Kontrolný zoznam pre nastavenie domácej infúznej liečby

- Pacient a/alebo opatrovatel' boli oboznámení ošetrojúcim lekárom o ošetrovaní, o súvisiacich rizikách a o poskytovaní zdravotnej starostlivosti v domácom prostredí, pričom musia s ošetrovaním v domácom prostredí súhlasiť.
- Pacient a/alebo opatrovatel' rozumejú ochoreniu a boli zaškolení k rozpoznaní možných nežiaducich reakcií vrátane reakcií súvisiacich s infúziou (IRR), pričom rozumejú postupu, ktorý musia dodržať v prípade ich výskytu (t. j. oznámiť príznaky možných nežiaducich reakcií zdravotníckemu pracovníkovi pre ich riadne posúdenie a zvládnutie).
- Domáce prostredie musí byť vhodné pre domácu infúznú terapiu, a to vrátane čistého prostredia s prístupom k elektrine, vode, telefónnemu spojeniu, vybavené chladiacim zariadením a priestorom na uskladnenie lieku ELFABRIO® a iného infúzneho materiálu.
- Je potrebné zabezpečiť dostupnosť zdravotníckeho pracovníka počas podávania domácej infúzie a počas presne stanoveného času po podaní infúzie v súlade s miestnymi predpismi. V súlade s miestnymi požiadavkami na realizáciu domácej infúznej terapie bol pacient informovaný, že infúziu je vždy potrebné podávať v prítomnosti opatrovateľa, ktorý bol primerane zaškolený v manažmente prípadov nežiaducich reakcií na liek, reakcií súvisiacich s infúziou a chýb, ku ktorým došlo pri podávaní medikácie. Pacient nesmie byť doma sám, ale s dospelou osobou schopnou zastaviť podávanie infúzie a privolať pomoc v prípade výskytu IRR.

3.2. Lieky a vybavenie na podanie infúzie

Lieky a materiál určené k ošetrovaní, premedikácii a liečbe akútnych stavov, ako aj všetko potrebné vybavenie budú poskytnuté pacientovi domov podľa miestnych predpisov (vydané v nemocnici/lekárni pacientovi alebo tretej strane na základe príslušného lekárskeho predpisu).

Pri preprave lieku z lekárne/skladu musia byť dodržané následné požiadavky 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 prepravného procesu (za odchýlku sa považuje výkyv teploty v rozsahu $<2\text{ }^{\circ}\text{C}$ alebo $>8\text{ }^{\circ}\text{C}$).

Liek – liekovky ELFABRIO® (2 mg/ml)

Liek sa dodáva ako kvapalina v 2,5 ml alebo 10 ml liekovkách z číreho skla uzavretých poťahovanými gumovými zátkami a utesnených hliníkovým odklápacím 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.

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;

- odvdzdušnená 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).

V prípade, že zdravotná sestra nebude počas trvania infúzie prítomná, musí infúziu pripraviť a odstrániť, pričom zostane dostupná telefonicky v blízkosti bydliska pacienta. Za týchto podmienok musí po celú dobu pacienta sprevádzať dospelý opatrovateľ schopný zastaviť podávanie infúzie a privolať pomoc v prípade výskytu reakcie súvisiacej s infúziou.

3.3. Premedikácia a urgentná liečba

PREMEDIKÁCIA

- Premedikácia (napr. antihistaminiká, paracetamol, ibuprofén, kortikosteroidy), ak je podaná v nemocnici alebo v inom zdravotníckom zariadení, musí sa poskytnúť na základe pokynov ošetrojúceho lekára pre konkrétneho pacienta a musí byť zaznamenaná v Infúznom denníku.
- V domácom prostredí sa premedikácia nesmie meniť, pokiaľ takáto zmena nie je odôvodnená z lekárskeho hľadiska na základe uváženia ošetrojúceho lekára.

URGENTNÁ LIEČBA

- Ak po ukončení podania infúzie dôjde k výskytu reakcie súvisiacej s infúziou (IRR), je potrebné zavolať miestne číslo pohotovostnej služby a/alebo ošetrojúceho lekára. Akúkoľvek reakciu súvisiacu s infúziou je potrebné nahlásiť podľa miestnych predpisov ([časť 7](#)).
- Urgentná liečba sa musí poskytnúť na základe predpisu osobitne vytvoreného pre pacienta („Plán pre akútnu liečbu nežiaducich reakcií“, ktorý obsahuje pokyny pre postup v prípade vzniku akútneho stavu počas podávania infúzie), pričom táto liečba by mala byť zapísaná v Infúznom denníku. *Pacientovi a/alebo opatrovateľovi sa musí poskytnúť náležité poučenie o používaní pohotovostných liekov.*
- Je potrebné zabezpečiť dostupnú, rýchlu a spoľahlivú komunikačnú linku pre prípad akútneho stavu a potreby okamžitej lekárskej pomoci podľa indikácií zahrnutých v Pláne pre akútnu liečbu nežiaducich reakcií ([príloha 10.4](#)) a Infúznom denníku ([časť 3.4](#)).
- V prípade, že pacient pociťuje, resp. zdravotná sestra alebo opatrovateľ zistia akúkoľvek nežiaducu reakciu na liek alebo akýkoľvek problém s rekonštitúciou a podávaním lieku ELFABRIO®, musia okamžite kontaktovať ošetrojúceho lekára alebo ním povereného zástupcu. Je možné, že následné infúzie bude nutné podať v nemocnici alebo v inom zdravotníckom zariadení na základe uváženia ošetrojúceho lekára alebo ním povereného zástupcu.
- Pre prípad potreby je potrebné mať k dispozícii vybavenie a medikáciu na liečbu akútneho stavu. Ich poskytnutie zabezpečí ošetrojúci lekár, ktorý je zodpovedný aj za náhradu položiek pred uplynutím dátumu ich použitia. *Ošetrojúci lekár náležite poučí pacienta a opatrovateľa o používaní pohotovostnej medikácie a materiálu.*

POHOTOVOSTNÉ VYBAVENIE

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

Táto pohotovostná súprava sa poskytuje v uzamknutom pohotovostnom boxe.

V prípade, že sa u pacienta počas infúzie alebo krátko po nej vyskytne nežiaduca reakcia/účinkok, je potrebné postupovať podľa postupov uvedených v Pláne pre akútnu liečbu nežiaducich reakcií ([príloha 10.4](#)).

Je potrebné okamžite prerušiť podávanie infúzie a o ďalšom postupe sa poradiť s ošetrojúcim lekárom, resp. ním určeným zástupcom. Následné podanie infúzie môže byť potrebné v nemocnici alebo v inom zdravotníckom zariadení.

Všetky nežiaduce reakcie vrátane chýb v liečbe má ošetrojúci lekár nahlásiť Štátnemu ústavu pre kontrolu liečiv (ŠÚKL) alebo oddeleniu farmakovigilancie spoločnosti Chiesi (pokyny pre nahlasovanie sú uvedené v [časti 7](#) „Hlásenie podozrení na nežiaduce účinky“).

3.4. Infúzny denník

Infúzny denník slúži ako komunikačný prostriedok pre všetkých účastníkov zahrnutých do podávania lieku ELFABRIO® v domácom prostredí.

- Do Infúzneho denníka zdravotnícky pracovník/pacient/opatrovateľ zapisujú svoje zistenia a úkony z úvodného rozhovoru a všetky relevantné informácie z nasledujúcich návštev.
- 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 alebo 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, požadovaný objem infúzie, rýchlosť infúzie, ako aj akékoľvek prípadné zmeny. Ošetrojúci lekár jasne uvedie pokyny a postupy vrátane medikácie, ktoré sa majú dodržať a podať v prípade výskytu závažnej reakcie súvisiacej s infúziou v súlade so súčasnými lekáorskými normami pre poskytnutie urgentného ošetrovania. V Infúznom denníku sa zdokumentujú aj kontaktné údaje ošetrojúceho lekára a miestne číslo pohotovostnej služby.
- Potrebnú dávku lieku ELFABRIO®, jej objem a rýchlosť, premedikáciu, pohotovostnú medikáciu, ako aj prípadné zmeny určí ošetrojúci lekár. Lekársky predpis je potrebné vložiť/zapísať do Infúzneho denníka ([príloha 10.3](#)). V Infúznom denníku musia byť opätovne zaznamenané akékoľvek zmeny v lekáorských predpisoch (dávka alebo rýchlosť infúzie). Je dôležité mať túto príručku poruke a pravidelne si overovať spôsob podávania infúzie. Zabezpečiť sa tým optimálny postup, ako aj efektívny spôsob komunikácie s ošetrojúcim lekárom.

4. ZAŠKOLENIE K PRÍPRAVE A PODANIU LIEKU ELFABRIO®

Úvodné zaškolenie osôb, ktoré budú s infúziou manipulovať a ich pravidelné preškolenie sa považuje za základ na zabezpečenie dodržiavania a bezpečnosti liečby u pacienta.

Počiatočná inštrukcia sa poskytne v nemocnici, pričom úroveň podpory požadovanej zo strany zdravotníckeho pracovníka zodpovedajúceho za infúziu v domácom prostredí bude prediskutovaná a odsúhlasená ošetroujúcim lekárom a pacientom a/alebo opatrovateľom.

Zdravotnícky pracovník zodpovedný za infúziu vykoná celý postup pre prvé podanie infúzie u pacienta doma.

V prípade, že následne pacient uprednostní podávanie infúzie za pomoci opatrovateľa, musia byť dodržané tieto podmienky:

- Pacient a/alebo opatrovateľ absolvujú primerané školenie zo strany zdravotníckych pracovníkov podávajúcich infúziu k príprave a podávaniu infúzie. Zdravotnícki pracovníci vysvetlia a predvedú kompletný postup podávania infúzie pacientovi a/alebo opatrovateľovi vrátane školenia o hygiene rúk, správnej dezinfekcii a aseptickom zaobchádzaní pri príprave infúzie.
- Pri ďalších návštevách bude zdravotnícky pracovník prítomný pre prípadnú potrebu poskytnutia pomoci, kým si pacient a/alebo opatrovateľ nebudú istí celým postupom podávania infúzie.
- Pri rekonštitúcii a podávaní lieku ELFABRIO® je potrebné dodržať postupy opísané v Súhrne charakteristických vlastností lieku ELFABRIO® a v [časti 5.](#) „Podávanie lieku ELFABRIO®“ tohto dokumentu a každé podanie lieku ELFABRIO® sa musí zaznamenať do Infúzneho denníka ([časť 10.3](#)). V prípade akýchkoľvek problémov s rekonštitúciou a podávaním lieku ELFABRIO® by sa pacient alebo opatrovateľ mali obrátiť na zdravotnú sestru alebo ošetrojúceho lekára pre určenie vhodného postupu pred začatím alebo napredovaním v podávaní infúzie, tak ako je podrobne uvedené v Infúznom denníku.

Na základe posúdenia ošetrojúceho lekára alebo zdravotníckeho pracovníka je infúziu potrebné vždy podávať v prítomnosti dospeljej osoby oboznámenej s infúznymi postupmi a primerane vyškolenej k tomu, ako postupovať v prípade, že dôjde k výskytu reakcie súvisiacej s infúziou a/alebo chýb v liečbe.

5. PODÁVANIE LIEKU ELFABRIO®

5.1. Príprava

POZN.: Návod na použitie (riedenie a podanie) nájdete v Súhrne charakteristických vlastností lieku ([časť 10.1](#)).

Pri vykonávaní všetkých prípravných činností dodržiavajte prísne aseptické podmienky

1. Pripravte si čistý, rovný pracovný priestor a pripravte si potrebný materiál.
2. Počas podávania infúzie majte nablízku dodanú pohotovostnú súpravu.

Preverte si, či je počet dodaných liekoviek správny a či zariadenie na monitorovanie teploty zobrazuje správne informácie. **POZN.: V PRÍPADE VÝSKYTU SIGNALIZÁCIE V ZÁZNAMOCH TEPLoty, INFÚZIU NEPODÁVAJTE. OHĽADOM ĎALŠÍCH POKYNOV SA OKAMŽITE OBRÁŤTE NA OŠETRUJÚCEHO LEKÁRA.**

3. Skontrolujte čísla šarží, dátumy expirácie (po uvedenom dátume expirácie lieku ELFABRIO® nepoužívajte) a aktuálny lekársky predpis, následne vyberte správny počet liekoviek na prípravu predpísanej dávky. Liekovky sú len na jednorazové použitie.
4. Po vybratí z chladničky pred riedením nechajte požadovaný počet liekoviek prirodzene zohriať na izbovú teplotu (približne 15-30 minút). 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 liek/liekovky ELFABRIO® z ich vonkajšieho obalu a skontrolujte ich. Liekovku nepoužívajte, ak na nej chýba uzáver alebo je zlomený. Liekovku nepoužívajte, ak liek zmenil farbu alebo obsahuje častice.

5.2. 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 uvedené v Infúznom denníku ([príloha 10.3](#))

POZN.: V niektorých konkrétnych prípadoch môže byť testovaný liek pripravený v lekárni a zaslaný (v chladiacom 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 ochranné hliníkové odklápacie viečko a asepticky utrite 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 utrite 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 náplasti zaistíte spojenie bezihlového konektoru s injekčným portom infúzneho vaku.
6. Konektor očistite novým alkoholovým tampónom a nechajte ho úplne vyschnúť.
7. Pred pridaním lieku ELFABRIO® do infúzneho vaku s 0,9 % roztokom chloridu sodného sa musí z infúzneho vaku odstrániť rovnaký objem roztoku chloridu sodného.

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, vyhodte ju do koša.
9. Na sterilnú 10 ml injekčnú striekačku (a podľa potreby 3 ml injekčnú striekačku) nasadte odzdušený vstupný hrot pre liekovku.
10. Odstráňte ochranný kryt odzdušeného 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 aseptickkej techniky.
14. Tieto kroky opakujte dovtedy, kým celú vypočítanú dávku lieku/koncentrátu 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 akékoľvek množstvo zlikvidovaného lieku.
17. Infúzny vak jemne prevráťte, aby sa roztok premiešal, pričom sa vyhýbajte prudkému pretrepávaniu alebo miešaniu.

5.3. Podanie

Nariedené roztoky lieku ELFABRIO® sa podávajú hneď po ich príprave. Ak ich bezprostredné použitie nie je možné, nariedený 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 lekára.

Čas prípravy je čas zahrňajúci prípravu infúzie na podanie pacientovi.

Dávku infúzneho roztoku 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 naprogramovanej pumpy v priebehu stanoveného časového obdobia. Pumpu vopred 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 10.3](#))

- Odstráňte ochranný kryt z hrotu vstupujúceho intravenózneho 0,2 µm filtra a zavedte ho do infúzneho portu infúzneho vaku obsahujúceho liek ELFABRIO®.
- Infúzny vak zaveste na stojan na podávanie infúzie a nasadte liekovú kazetu na pumpu.
- Zaistite intravenózne vstup (pozri [časť 5.4](#)).
- Odvzdušnite hadičku, naplňte ju tekutinou a pripojte ju k venóznemu vstupu pacienta, aby sa infúzia spustila. NEODVZUŠŇUJTE, v čase keď je hadička pripojená k pacientovi.
- Zaistite, aby podávanie lieku prebiehalo pri rýchlosti infúzie, ktorú nariadil lekár.
- Počas podávania infúzie má pacient sedieť a relaxovať.
- V prípade spustenia signalizácie, problém vyriešte podľa konkrétnych pokynov pre pumpu:
 - V prípade „vzduchu v hadičke“ infúziu zastavte, odpojte hadičku od pacienta a jemne na ňu poklepte, aby sa všetky bubliny presunuli ku koncu hadičky (na zamedzenie akéhokoľvek plynutia liekom) a naplňte ju tekutinou, aby sa zaistilo, že bol všetok vzduch odstránený.
 - V prípade „signalizácie dolného upchatia“ skontrolujte priechodnosť infúznej hadičky a kanyly. Ak je ihla alebo kanyla upchatá, nepreplachujte ich; namiesto toho vložte novú ihlu alebo kanylu do iného bodu vpichu a zablokovanú kanylu zlikvidujte.
- V prípade reakcie z precitlivenosti na liek alebo akútneho stavu sa vráťte k [časti 3.3](#) „Premedikácia a urgentná liečba“ a k „Plán pre akútnu liečbu nežiaducich reakcií“ ([príloha 10.4](#))
- Ukončenie infúzie oznámi pumpa signalizáciou. Prázdny infúzny vak znamená čas ukončenia infúzie a čas začiatku obdobia klinického pozorovania (pozri [časť 5.5](#)).

POZN.: Zatiaľ intravenózne vstup neodstraňujte.

- Infúznou hadičku prepláchnite 20 ml fyziologického roztoku.
- Potom, ako sa na pumpe zobrazí 20 ml prepláchnutia, pumpu manuálne zastavte.
- Z pacientovej intravenóznej kanyly alebo z centrálného venózneho vstupu odstráňte infúznou hadičku.

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

- Poznámka: 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 treba zlikvidovať do nádoby na biologický odpad.

5.4. Venózne vstup

V prípade, že má pacient zavedený stály venózne vstup (VV) na podanie lieku ELFABRIO®, pacientovi a/alebo opatrovateľovi sa predvedie, ako sa majú o venózne vstup starať, ak sa tak nestalo pri infúziách podávaných v nemocnici.

Správna starostlivosť o VV v domácom prostredí zahŕňa pravidelné preplachovanie heparínom, aby sa predišlo upchatiu krvnou zrazeninou a venovanie pozornosti sterilnému prostrediu na udržiavanie VV bez infekčných agensov.

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

- Pri používaní pomôcky prekryte okolité miesto priehľadným okluzívnym obvazom. Keď sa VV nepoužíva, obvaz nie je potrebný.
- Pred a po každom použití prepláchnite VV 5 ml roztoku 0,9 % NaCl.
- Po každom použití prepláchnite heparínom (100 U/ml) v objeme 5 ml.

5.5. Doba pozorovania

- Pri prvých troch (3) domácich infúziách musí ošetrovateľ alebo zdravotná sestra zostať s pacientom po dobu 2 hodín po ukončení podania infúzie, aby sa zaistilo, že pacient liek toleruje bez komplikácií (pozri [časť 6](#)).
- 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 znášanlivosti podania infúzie. Každých 60 minút až do konca doby pozorovania sa zmerajú vitálne funkcie, pričom sa zmerajú aj ku koncu doby pozorovania.
- V prípade akýchkoľvek nežiadúcich reakcií na liek/reakcií súvisiacich s infúziou alebo iných bezpečnostných problémov postupujte podľa pokynov v „Plán pre akútnu liečbu nežiaducich reakcií“ ([príloha 10.4](#)) a akýkoľvek klinický nález zapíšte do Infúzneho denníka ([príloha 10.3](#)).
- Po skončení doby pozorovania pacientovi odstráňte intravenózný vstup alebo ošetríte podľa typu a 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 ošetrovateľ ešte raz zavolá pacientovi za účelom následného sledovania znášanlivosti po podaní infúzie.

6. INFORMÁCIE O BEZPEČNOSTI LIEKU ELFABRIO®

Klinický stav pacientov, ktorí dostávajú infúzie v domácom prostredí, sa má monitorovať v súlade s platnými štandardmi zdravotnej starostlivosti.

U pacientov, ktorí prešli na pegunigalzidázu alfa v dávke 2 mg/kg telesnej hmotnosti jedenkrát za 4 týždne, sa má vykonávať pravidelné sledovanie (napr.: po 3, 6, 12, 18 a 24 mesiacoch). Sledovanie má zahŕňať prinajmenšom hodnotenie hladiny lyso-Gb3, renálnych (eGFR, proteinúria), srdcových (LVMi, NT-proBNP, troponín alebo EKG) a biochemických parametrov. Zmena ktoréhokoľvek z jednotlivých parametrov sa má interpretovať v kontexte celkového klinického stavu pacienta a klinicky významné zhoršenie má viesť k prehodnoteniu liečebného režimu.

Úplné informácie o bezpečnosti lieku ELFABRIO® sú dostupné v časti 4 aktuálneho Súhrnu charakteristických vlastností lieku ([príloha 10.1](#)).

6.1. Bezpečnostné postupy

Potvrdilo sa, že liek ELFABRIO® má dobrú znášateľnosť. Nie je však možné vylúčiť reakcie súvisiace s jej podaním vrátane reakcií z precitlivenosti. Z tohto dôvodu sú v [prílohe 10.4](#) popísané postupy akútnej liečby týchto reakcií. Ošetrovateľ je však zdravotníckym pracovníkom, ktorý je schopný zvládať enzýmovú substitučnú liečbu a akútne stavy, pričom bol podľa miestnej klinickej praxe zaškolený ošetrovateľom alebo spoločnosťou zodpovednou za domácu infúznú terapiu ešte na začiatku jeho účasti na danej liečbe. Liek ELFABRIO® bude dôkladne sledovaný v zmysle požadovaných bezpečnostných postupov a z hľadiska dôkazov o akýchkoľvek nežiadúcich reakciách na liek u liečených pacientov. Urgentné ošetrenie a postupy hlásenia nežiaducich reakcií, ktoré treba dodržať v súlade s bezpečnostnými normami a súčasnou legislatívou, sú uvedené nižšie.

6.2. Podávanie bezpečnostných hlásení

Pacient/opatrovateľ alebo domáci/infúzny ošetrovateľ by mali ošetrovateľovi oznámiť, ak sa u pacienta liečeného liekom ELFABRIO® v domácom prostredí vyskytne nežiaduca reakcia na liek/reakcia súvisiaca s infúziou. V prípade, že počas infúzie alebo po nej dôjde k anafylaktoidnej reakcii, ošetrovateľ alebo opatrovateľ musí okamžite privolať ošetrojúceho lekára. Anafylaktoidné reakcie, ktoré si vyžadujú okamžité kontaktovanie ošetrojúceho lekára, sú uvedené v „Plán pre akútnu liečbu nežiaducich reakcií“ ([príloha 10.4](#)).

Navyše, ak si pacient/opatrovateľ alebo domáci/infúzny ošetrovateľ uvedomí, že pri príprave a/alebo podaní lieku došlo k chybe, pacient alebo infúzny ošetrovateľ o tom má informovať ošetrojúceho lekára, aby boli určené vhodné opatrenia. Ošetrojúci lekár následne zodpovedá za nahlásenie akéhokoľvek podozrenia na nežiaducu reakciu vrátane chýb v liečbe prostredníctvom národného systému podávania hlásení. Záznam a hlásenie chýb v liečbe umožňuje rozpoznávanie systematických a opakujúcich sa problémov a výkon následných opatrení v rámci systému farmakovigilancie.

6.3. Možné druhy reakcií na liek ELFABRIO®

Preukázalo sa, že liek ELFABRIO® má dobrú znášateľnosť, avšak keďže ide o intravenózný liek s obsahom proteínu, nie je možné vylúčiť reakcie z precitlivenosti vrátane tých závažných, pričom tieto sú bežne známe ako reakcie súvisiace s infúziou.

Reakcie súvisiace s infúziou sú akékoľvek nežiaduce reakcie, ktoré boli hlásené po začatí infúzie a do 2 hodín po ukončení infúzie (pozri tiež časť 4.8 Súhrnu charakteristík vlastností lieku).

Najbežnejšími spozorovanými príznakmi reakcie súvisiacej s infúziou boli precitlivenosť, svrbenie kože, nevoľnosť, závraty, triaška a bolesť svalov. Ako pri každom intravenóznom lieku s obsahom proteínu sa môžu prejaviť reakcie z precitlivenosti alergickej povahy a môže zahŕňať lokalizovaný angioedém (vrátane opuchu tváre, úst a hrdla), bronchospazmus, hypotenziu, generalizovanú žihľavku, dysfágiu, vyrážku, dýchavičnosť, začervenanie, nepríjemný pocit na hrudi, svrbenie kože a upchatý nos.

6.4. Manažment nežiaducich reakcií na liek ELFABRIO®

Manažment reakcie súvisiacej s infúziou by mal odrážať závažnosť reakcie, pričom by mal zahŕňať spomalenie rýchlosti infúzie, podanie liečby, ako sú antihistaminiká, antipyretiká a/alebo kortikosteroidy, a to pri miernych až stredne závažných reakciách. Premedikácia antihistaminikami a/alebo kortikosteroidmi môže zabrániť následným reakciám v prípadoch vyžadujúcich si symptomatickú liečbu, i keď u niektorých pacientov po premedikácii došlo k výskytu reakcií súvisiacich s infúziou.

V prípade reakcie súvisiacej s infúziou ošetrovateľ podľa potreby začne pohotovostný postup podľa pokynov uvedených v „Pláne pre akútnu liečbu nežiaducich reakcií“ a, ak je to nevyhnutné, podá pacientovi podporné lieky podľa záznamu ošetrojúceho lekára v Infúznom denníku.

6.5. Závažné alergické reakcie na liek ELFABRIO®

Alergické reakcie hypersenzitivity súvisiace s infúziou môžu byť závažné, preto pri podávaní infúzie ELFABRIO® by mala byť bezprostredne k dispozícii primeraná lekárska podpora.

V klinických štúdiách sa závažná reakcia z precitlivenosti a zotavenie do jedného dňa po jej výskyte vhodnou liečbou, vyskytla len u 5 pacientov z celkového počtu 141 (pozri aj časť 4.8 Súhrnu charakteristík vlastností lieku). Prvé príznaky anafylaktickej reakcie postihujú najmä kožu a/alebo sliznicu (erytém, začervenanie, svrbenie a angioedém), zatiaľ čo tie, ktoré ohrozujú život pacienta, sa zvyčajne týkajú dýchacieho systému (obštrukcia horných a dolných dýchacích ciest) alebo kardiovaskulárneho systému (hypotenčný šok, kardiovaskulárny kolaps, srdcová arytmia, ischemia myokardu).

Možné sú aj príznaky zahŕňajúce gastrointestinálny trakt (kŕče v bruchu, vracanie atď.).

Čím skorší je nástup, tým je reakcia závažnejšia. Príznaky sa môžu objaviť aj niekoľko hodín po kontakte so spúšťačom reakcie, hoci závažné klinické prejavy sa vo všeobecnosti objavujú do 30 minút až 1 hodiny.

Ak dôjde k závažnej alergickej reakcii alebo reakcii anafylaktickej povahy, odporúča sa okamžité zastavenie infúzie s liekom ELFABRIO®, pričom je potrebné dodržať aktuálne lekárske postupy pre urgentné ošetrovanie. Manažment závažných reakcií vo všeobecnosti zahŕňa podanie antihistaminík, kortikosteroidov, intravenózných tekutín a/alebo kyslíka, ak je to klinicky indikované. Ak ide o jednoznačnú reakciu anafylaxie, mal by sa použiť intramuskulárny epinefrín.

Po anafylaktickej reakcii sa odporúča, aby boli pacienti pod dohľadom na mieste kde je možné poskytnúť adekvátnu starostlivosť.

V nasledujúcich usmerneniach sa uvádzajú postupy prvej pomoci, ktoré je potrebné použiť na zvládnutie závažnej reakcie z precitlivenosti počas podávania lieku v domácom prostredí.

Pri prvých príznakoch reakcie:

- Okamžite zastavte podávanie lieku.
- Pomocou fyziologického roztoku udržiavajte venóznym vstup.
- 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 Pláne pre akútnu liečbu nežiaducich reakcií ([príloha 10.4](#)).
- Akékoľvek úkony vykonané v nadväznosti na reakciu súvisiacu s infúziou sa zdokumentujú v Infúznom denníku ([príloha 10.3](#)).
- Zásoby liekov, ktoré má ošetrovateľ k dispozícii, sa riadia miestnymi požiadavkami a predpismi.

7. HLÁSENIE PODOZRENÍ NA NEŽIADUCE ÚČINKY

Hlásenie podozrení na nežiaduce účinky po registrácii lieku je dôležité. Umožňuje priebežné monitorovanie pomeru prínosu a rizika lieku. Od zdravotníckych pracovníkov sa vyžaduje, aby hlásili akékoľvek podozrenia na nežiaduce účinky na:

Štátny ústav pre kontrolu liečiv
Sekcia vigilancie
Kvetná 11, 825 08 Bratislava
tel.: + 421 2 507 01 206
e-mail: neziaduce.ucinky@sukl.sk

Tlačivo na hlásenie podozrenia na nežiaduci účinok lieku je na webovej stránke www.sukl.sk v časti Bezpečnosť liekov/Hlásenie podozrení na nežiaduce účinky liekov. Formulár na elektronické podávanie hlásení: <https://portal.sukl.sk/eskadra/>.

Hlásením podozrení na nežiaduce účinky prispievate k získaniu ďalších informácií o bezpečnosti tohto lieku.

V hlásení, prosím, uveďte aj názov lieku a číslo šarže, ktorá bola pacientovi podaná.

Nežiaduce účinky môžete nahlásiť aj spoločnosti (použite Formulár pre hlásenie nežiaducich reakcií/účinkov, [príloha 10.2](#)) na adresu Chiesi Slovakia s.r.o., Kovová 24, 821 06 Bratislava, tel.: +421 2 593 00 066, alebo na e-mail: pharmacovigilance.sk@chiesi.com.

V prípade, že sa pacient/opatrovateľ alebo zdravotná sestra dozvie, že pri príprave a/alebo podávaní lieku došlo k chybe, pacient alebo zdravotná sestra musia informovať ošetrojúceho lekára, aby určil vhodné opatrenia a podal hlásenie podľa pokynov vyššie.

8. ĎALŠIE INFORMÁCIE

Pre kompletne údaje o indikáciách a ďalšie informácie o schválenom použití lieku ELFABRIO® si prezrite Súhrn charakteristických vlastností lieku ([príloha 10.1](#)). Ďalšie podrobné informácie o lieku ELFABRIO® sú dostupné na webstránke: Európska agentúra pre lieky (EMA) (pozri <http://www.ema.europa.eu>).

9. RIADENIE OCHRANY OSOBNÝCH ÚDAJOV


Osobné údaje pacientov sa spracujú v súlade so všeobecným nariadením o ochrane údajov (GDPR), resp. akýmkoľvek iným osobitným miestnym nariadením.

10. PRÍLOHY

10.1 - Súhrn charakteristických vlastností lieku ELFABRIO®

Poskytnutý ako samostatný dokument.

10.2 – Formulár na hlásenie nežiaducich reakcií/účinkov

		Formulár na hlásenie nežiaducich reakcií/účinkov lieku ELFABRIO®	
Iniciály pacienta			
Dátum narodenia (DD/MM/RR)			
Vek			
Pohlavie		M <input type="checkbox"/>	Ž <input type="checkbox"/>
Hmotnosť (kg)			
Nástup reakcie (DD/MM/RR)			
Výsledok reakcie: Označte všetky náležité polia	Úmrtie	ÁNO	NIE
	Reakcia zahŕňala hospitalizáciu alebo predĺženie hospitalizácie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	Reakcia zahŕňala zdravotné postihnutie alebo závažnú poruchu funkcie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	Priame ohrozenie života	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	Iné		
Popis reakcie (podľa správy ZP)			
Informácie o lieku ELFABRIO®			
Dávka a dávkovanie			
Číslo šarže/Exspirácia			
Začiatok ošetrovania (DD/MM/RR)			
Koniec ošetrovania (DD/MM/RR)			
Po ukončení ošetrovania sa reakcia zmiernila		ÁNO <input type="checkbox"/>	NIE <input type="checkbox"/>
Súčasne užívané lieky			
Iné relevantné informácie			

10.3 - Infúzny denník

Infúzny denník pre domácu liečbu ELFABRIO®

Všeobecné údaje (vyplní 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 (vyplní 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 alebo jej trvanie	
- 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:	
<ul style="list-style-type: none"> - premedikácia - iné 	

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

- Pacient a/alebo opatrovatel' (opatrovatelia) boli oboznámení o súvisiacich rizikách podania lieku ELFABRIO® v domácom prostredí a boli náležite poučení o použití pohotovostnej medicíny.
- V prípade, že dôjde k reakcii súvisiacej s infúziou, zvážte spomalenie alebo okamžité prerušenie infúzie (v závislosti od závažnosti reakcie) a/alebo podanie vhodného ošetrovania 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 reakcií¹. Počas infúzie majte tieto informácie poruke.

Dátum podania infúzie	Dátum (mm-dd-rrrr)
Všeobecný zdravotný stav pacienta – opíšte všetky nové zdravotné ťažkosti, ktoré mal pacient pred podaním infúzie.	
Dávka	
Číslo šarže/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="radio"/> zdravotná sestra <input type="radio"/> opatrovatel' (ak sa líši od zdravotnej sestry)	

¹ Pozri časť 6 a prílohu 10.4, aby sa predišlo chybám v medicíne
 Dátum schválenia ŠÚKL: 05/2026
 Verzia: 02

10.4 - Plán pre akútnu liečbu nežiaducich reakcií

Po podaní lieku ELFABRIO® sa môžu vyskytnúť reakcie súvisiace s infúziou vrátane závažných reakcií z precitlivenosti alebo anafylaktická reakcia. Klinické príznaky a prejavy anafylaxie sú podľa systému a závažnosti uvedené nižšie ([tabuľka 1](#)).

Tabuľka 1 - Hodnotenie závažnosti anafylaktickej reakcie

Reakcia	Kožná	Gastrointestinálna	Respiračná	Kardiovaskulárna	Neurologická
Mierna	Náhle svrbenie očí a nosa, generalizovaný pruritus, začervenanie kože, žihľavka	Svrbenie/pruritus v ústach, nevoľnosť, mierna bolesť brucha	Upchatý nos a/alebo kýchanie, nádcha, pocit tlaku na hrudníku	-	Zmena správania, úzkosť
Stredne závažná	Ako vyššie + angioedém	Ako vyššie + opuch pier, vracanie, kŕčovité bolesti brucha, hnačka	Ako vyššie + chraptot, štekavý kašeľ, dysfágia, stridor, dyspnoe, sipot	Tachykardia (zvýšenie o 15 tepov/m)	Závažná úzkosť
Závažná	Ako vyššie	Ako vyššie + inkontinencia stolice	Ako vyššie + cyanóza alebo saturácia O ₂ < 92 %, zástava dýchania	Hypotenzia a/alebo kolaps, arytmia, závažná bradykardia a/alebo zástava srdca	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. Allergy. 2007;62(8):857-71.

Ak sa počas liečby vyskytnú niektoré z klinických príznakov anafylaktickej reakcie, zdravotná sestra/ ošetrovateľ alebo opatrovateľ (podľa danej situácie) podnikne opatrenia na záchranu života a následne okamžite zavolá ošetrojúceho lekára, ktorý ho usmerní ohľadom ďalšieho postupu podľa pokynov uvedených v [tabuľke 2](#).

Ak dôjde k reakcii, ošetrojúci lekár musí potvrdiť akýkoľvek postup. Bez tohto potvrdenia zo strany ošetrojúceho lekára sa nevykoná žiadny konkrétny postup.

Tabuľka 2 - Opatrenia, ktoré je potrebné podniknúť pri precitlivenosti, alergických symptómoch a reakciách

Symptómy a reakcie	Odporúčané/navrhované úkony	Odporúčané/navrhované lieky
Mierne:	<ol style="list-style-type: none"> 1. Znížte rýchlosť infúzie o 25 % až 50 % alebo zvažte zastavenie infúzie, ak to uznáte za vhodné. 2. Zavolajte na číslo pohotovostnej služby a následne ošetrojúcemu lekárovi ohľadom pokynov, ako aj liekov, ktoré je potrebné podať, 3. Znížte rýchlosť infúzie o ďalších 25 % alebo zvažte zastavenie infúzie, ak to uznáte za vhodné v prípade, že príznak pretrváva 10 minút po prvom znížení rýchlosti infúzie. 4. Opätovne zavolajte ošetrojúcemu lekárovi ohľadom pokynov, ako aj ohľadom liekov, ktoré je potrebné podať. 5. Zastavte infúziu, ak príznak pretrváva aj po ďalších 10 minútach. 6. Domácu infúziu dokončite, len ak boli príznaky vyriešené a ak to nariadil ošetrojúci lekár. 7. Vyplňte formulár nežiadúcej reakcie na liek. 	<p>Na základe pokynov pohotovostnej lekárskej služby alebo ošetrojúceho lekára podajte:</p> <ul style="list-style-type: none"> • paracetamol: 15 mg/kg; dávku možno v prípade potreby opakovať po 4-6 hodinách, alebo • ibuprofén: 10 mg/kg; dávku možno v prípade potreby opakovať po 6-8 hodinách, alebo • perorálne/intravenózne antihistaminiká alebo • iné lieky v závislosti od povahy príznakov.
Stredne závažné:	<ol style="list-style-type: none"> 1. Zastavte podávanie infúzie. 2. Zavolajte na číslo pohotovostnej služby a následne ošetrojúcemu lekárovi ohľadom pokynov, ako aj liekov, ktoré je potrebné podať. 3. Poskytnite predpísanú liečbu. 4. Informujte ošetrojúceho lekára a požiadajte ho o posúdenie pred podaním novej domácej infúzie. 5. Domácu infúziu dokončite a vyplňte formulár nežiadúcej reakcie na liek, ak boli príznaky vyriešené a ak to nariadil ošetrojúci lekár. 6. Vyplňte formulár nežiadúcej reakcie na liek. 	<p>Na základe pokynov ošetrojúceho lekára a povahy príznakov:</p> <ul style="list-style-type: none"> • intramuskulárne/intravenózne antihistaminiká alebo • intravenózne kortikosteroidy.
Závažné:	<ol style="list-style-type: none"> 1. Okamžite zastavte podávanie infúzie. 2. Zavolajte na číslo pohotovostnej služby. 3. Uvedte, že ste ošetrovateľ/pacient/opatrovateľ a opíšte vážnosť situácie. 4. Uvedte svoje telefónne číslo a adresu. 5. Požiadajte o okamžité vyslanie sanitky. 6. Uvedte, že ste vyškolený/á v poskytovaní prvej pomoci. 7. Uvedte, že máte lekárničku a požiadajte o radu, či je vhodné poskytnúť prvú pomoc počas doby čakania na sanitku. 8. V prípade potreby vykonajte resuscitáciu. 9. Informujte ošetrojúceho lekára o vzniknutej reakcii. 10. Vyplňte formulár nežiadúcej reakcie na liek. 	<p>Ošetrovanie odporúčané operátorom čísla pohotovostnej služby na základe povahy príznakov (dávkovanie a pokyny nájdete v texte):</p> <ul style="list-style-type: none"> • intramuskulárny/intravenózne adrenalin alebo • perorálne/intramuskulárne/intravenózne antihistaminiká alebo • intravenózne/perorálne kortikosteroidy alebo • Beta-2 agonista v inhalátore, • Fyziologický roztok (navyšuje v prípade potreby).