

EDUKAČNÍ MATERIÁL

Lamzede[®] (Velmanase Alfa) Domácí infuzní terapie:

Informace pro zdravotnické pracovníky

Příručka pro zdravotnické pracovníky pečující o pacienty s alfa-manozidózou

Základní nepropagační informace

Postupy prezentované v tomto dokumentu slouží jako obecný návod, který je však nutno aplikovat s ohledem na místní lékařskou praxi, národní normy a regulace

▼ Tento přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakékoli podezření na nežádoucí účinky.

Jakékoli podezření na závažný nebo neočekávaný nežádoucí účinek a jiné skutečnosti závažné pro zdraví léčených osob musí být hlášeno Státnímu ústavu pro kontrolu léčiv.

Hlášení je možné zasílat pomocí tištěného nebo elektronického formuláře dostupného na webových stránkách SÚKL, vše potřebné pro hlášení najdete na

<http://www.sukl.cz/nahlasit-nezadouci-ucinek>

Adresa pro zaslání je Státní ústav pro kontrolu léčiv, Odbor farmakovigilance, Šrobárova 48, Praha 10, 10041, e-mail: farmakovigilance@sukl.cz.

Tato informace může být také hlášena společnosti Chiesi CZ s.r.o., Smrčková 2485/4, 180 00 Praha 8 na číslo: +420 261 211 850, e-mail: safety.cz@chiesi.com.

Dříve, než přípravek předepíšete, seznamte se s úplným Souhrnem údajů o přípravku.

OBSAH

OBSAH	2
SEZNAM TABULEK	3
SEZNAM ZKRATEK	4
SOUVISEJÍCÍ DOKUMENTACE	4
1. ZÁMĚRY A CÍLE	5
2. POSOUZENÍ ZPŮSOBILOSTI PRO DOMÁCÍ TERAPII	5
3. POŽADAVKY A ORGANIZACE DOMÁCÍ INFUZE	6
3.1 Pacient	6
3.2 Ošetřující lékař	6
3.3 Lékárenské a infuzní vybavení	7
3.4 Domácí sestra/Infuzní sestra	7
3.5 Pre-medikace a emergentní léčba	8
3.6 Infuzní deník	8
4. ŠKOLENÍ PŘÍPRAVY A PODÁVÁNÍ LAMZEDE® (VELMANASE ALFA)	9
5. PODÁNÍ INFUZE LAMZEDE®	9
5.1 Preskripce	9
5.2 Materiál	9
5.3 Příprava Lamzede®	10
5.4 Příprava a ředění Lamzede®	10
5.5 Plnění infuzního setu	11
5.6 Podání Lamzede® infuzní pumpou	11
5.7 Ukončení infuze	12
5.8 Ukončení asistenční návštěvy	13
5.9 Pozastavení a/nebo přerušování domácí péče	13
6. BEZPEČNOSTNÍ INFORMACE	13
6.1 Bezpečnostní procedury	13
6.2 Bezpečnostní hlášení	14
6.3 Management nežádoucích lékových reakcí na Lamzede®	14
7. SPRÁVA OSOBNÍCH ÚDAJŮ	15
8. DALŠÍ INFORMACE	16
9. PŘÍLOHY	17
9.1 Plán léčby pro akutní stavy	18
9.2 Infuzní deník	20

SEZNAM TABULEK

Tabulka 1 – Posouzení závažnosti anafylaktické reakce	18
Tabulka 2 – Opatření v případě hypersenzitivity, alergických příznaků a reakcí	19

SEZNAM ZKRATEK

NLR	Nežádoucí léková reakce
NU	Nežádoucí událost
ZŽP	Základní životní podpora
TK	Krevní tlak
CŽP	Centrální žilní přístup
EMA	Evropská léková agentura
ERT	Enzymová substituční terapie
GDPR	Obecné nařízení o ochraně osobních údajů
TF	Tepová frekvence
IM	Intramuskulární
IRR	Reakce spojené s podáním infuze
IV	Intravenózní
PZŽP	Pediatrická základní životní podpora
PICC	Periferně aplikovaný centrální katétr
PVC	Polyvinylchlorid
DF	Dechová frekvence
zNLR	Závažná nežádoucí léková reakce
SPC	Souhrn údajů o přípravku
SatO ₂	Saturace kyslíku

SOUVISEJÍCÍ DOKUMENTACE

Podrobněji viz. Souhrn údajů o přípravku SPC.

1. ZÁMĚRY A CÍLE

Záměrem tohoto dokumentu je poskytnout návod zdravotnickým pracovníkům, jak umožnit přenos infuzní terapie Lamzede® (velmanase alfa) u pacientů s alfa-manozidózou z nemocničního prostředí do pacientova domova.

Tento edukační materiál bude proto předem distribuován všem lékařům, kteří v současnosti podávají Lamzede® jako enzymovou substituční terapii (ERT) pro alfa-manozidózu, aby bylo možné zabezpečit, že:

- Léčba bude podávána v souladu s nemocničními standardy a sdílena s ošetřujícím lékařem, výkon bude probíhat za bezpečných podmínek;
- Bude zabezpečený plný soulad s plánem podávání infuzí umožňující adherenci k terapii;
- Všichni účastníci a složky tohoto terapeutického procesu budou zaměřeny na uspokojení pacientových potřeb a jeho/jejich příbuzných s ohledem na kvalitu jeho/její kvalitu života v souladu s bezpečnostními standardy.

Proces zahrnující výběr vhodných pacientů, jejich pečlivé zhodnocení spolu se všemi specifiky týkající se organizace domácí infuze bude podrobně popsáno níže, počínaje hodnocením a výběrem pacienta a diskusí o požadavcích na domácí infuzi, následováno organizací domácí infuze a školením.

Jakmile budou splněny specifické požadavky, může být pacientům s alfa-manosidózou nabídnuta infuzní terapie v domácím prostředí.

Domácí infuzi přípravku Lamzede® lze zvážit u pacientů dobře tolerujících své infuze. Rozhodnutí převést léčbu přípravkem Lamzede® do domácího prostředí pacienta činí ošetřující lékař, přičemž zvažuje preference pacienta a jeho zdravotní stav.

Za domácí infuze odpovídá ošetřující lékař. Přechod do domácí péče by měl ošetřující lékař zdokumentovat ve zdravotnické dokumentaci.

Procesy uvedené v tomto dokumentu slouží jako celkový návod, ale podléhají místní lékařské praxi a národním pravidlům a předpisům.

2. POSOUZENÍ ZPŮSOBILOSTI PRO DOMÁCÍ TERAPII

Před zavedením jakýchkoli opatření musí lékař dohlížející na klinickou péči o pacienta určit, zda pacient splňuje následující primární kritéria pro přesun nemocniční infuzní terapie do domácího prostředí pacienta:

- Pacient je klinicky stabilní a v dobrém celkovém klinickém stavu po dobu nejméně 12 infuzí přípravku Lamzede® v nemocničním prostředí; před rozhodnutím o převedení terapie musí být provedeno komplexní zhodnocení.
- Pacient neměl žádné předchozí nežádoucí reakce na léky (NLR) nebo reakce související s infuzí (IRR) během nemocniční léčby po dobu nejméně tří (3) infuzí s premedikací nebo bez ní.
- Pacient v minulosti dodržoval předchozí infuzní schéma v nemocnici.

Jakákoli konkrétní klinická situace bude vyhodnocena v plné odpovědnosti ošetřujícího lékaře.

3. POŽADAVKY A ORGANIZACE DOMÁCÍ INFUZE

Jakmile je pacient na základě primárních kritérií uznán za způsobilého pro domácí infuzi, je třeba zvážit soubor požadavků, aby bylo zajištěno, že infuze Lamzede® mohou být bezpečně, účinně a spolehlivě podávány u pacienta doma.

Před zahájením domácí infuze by měl ošetřující lékař a/nebo sestra poskytnout pacientovi a/nebo pečovateli adekvátní poučení.

3.1 Pacient

3.1.1 Obecně

- Pacient a/nebo pečovatel(é) a/nebo zodpovědná osoba byli informováni ošetřujícím lékařem o léčbě, která má být poskytnuta doma, souvisejících rizicích a poskytování lékařské pomoci doma, a musí s domácí léčbou souhlasit;
- Pacient a/nebo pečovatel(é) jsou o nemoci poučeni a jsou schopni rozpoznat možné nežádoucí reakce (NLR) a znají postupu, který je třeba dodržet v případě, že se vyskytnou (tj. upozornit na příznaky naznačující rozvoj nežádoucí reakce zdravotníka za účelem jejich adekvátního posouzení a managementu);
- Domácí prostředí musí být pro domácí infuzní terapii vhodné, čisté; včetně dostupnosti elektřiny, vody, telefonu, možnosti skladování Lamzede® a/nebo jiných infuzních potřeb;
- Pacient je edukován k rozpoznání reakcí spojených s podáním infuze (IRR) a přijetí vhodných opatření včetně okamžitého informování infuzní sestry v případě, že sestra není po celou dobu infuze doma u pacienta;
- Pacient byl informován, že infuze by měla být vždy podávána v přítomnosti domácí sestry/infuzní sestry nebo dospělého, který je adekvátně vyškolen v tom, jak postupovat v případě NLR, IRR a chyb v medikaci v souladu s místními požadavky na implementaci domácí infuzní terapie.

3.1.2 Zdravotně

- Ošetřující lékař musí posoudit fyzickou a duševní stránku pacienta, že je schopen podstupovat domácí infuze. Pacient/pečovatel/zodpovědná osoba musí být schopen pochopit a přijmout důsledky domácí infuzní terapie;
- Pacient má snadný žilní přístup nebo zabezpečený centrální žilní přístup (CŽP) nebo periferně aplikovaný centrální katétr (PICC) k podání infuze;

3.2 Ošetřující lékař

Ošetřující lékař je odpovědný za:

- Zahájení všech nezbytných administrativních úkonů, které umožní dalším zúčastněným stranám pokračovat v implementaci domácí infuzní terapie (pacient a/nebo pečovatel(é) a/nebo zodpovědná osoba), domácí sestra/infuzní sestra, lékárník nebo jiní zdravotničtí pracovníci);

- Všechny aspekty související s předepisováním terapie a hodnocením způsobilosti pacientů k domácí infuzní terapii, stejně jako všechny klinické aspekty související s domácí léčbou a pacientovou bezpečností;
- Výběr rychlosti infuze a dávky. Rychlost infuze přípravku Lamzede®, kterou pacient toleroval ve více kontrolovaném prostředí (např. v nemocnici nebo v jiném lékařském prostředí), se v domácím prostředí nesmí měnit, pokud to není nutné z důvodu bezpečnosti. Jakékoli změny v podávání přípravku Lamzede® musí být jasně zdokumentovány ve zdravotnickém záznamu pacienta a v Infuzním deníku (Příloha 9.3);
- Pravidelné sledování (alespoň jednou za 6 měsíců) pacienta s domácí infuzí s ohledem na onemocnění i infuze;
- Zajištění rychlé a spolehlivé komunikační linky pro urychlení zásahu v nouzovém případě, že je vyžadována okamžitá lékařská pomoc.

3.3 Lékárenské a infuzní vybavení

Léčba a veškeré potřebné vybavení bude poskytnuto a předepsáno podle místních opatření a předpisů.

Veškeré odpadní materiály budou likvidovány v souladu s místními požadavky nebo budou shromažďovány a likvidovány specializovanou společností.

3.4 Domácí sestra/Infuzní sestra

Domácí sestra/infuzní sestra je kvalifikovaná k podávání intravenózních (IV) infuzí a byla náležitě proškolená o podávání přípravku Lamzede® a je vyškolená o možných nežádoucích reakcích (včetně závažných nežádoucích reakcí, jako jsou anafylaktoidní reakce) a opatření, které je potřeba provést, pokud k takovým dojde.

Domácí sestra/infuzní sestra bude mít koordinační roli spolu s ošetřujícím lékařem a pacientem a/nebo pečovatelem(i) při organizování léčby doma a s ošetřujícím lékařem, pacientem a/nebo pečovatelem(i) stanoví úroveň podpory nezbytné v pacientově domě.

Domácí sestra/infuzní sestra bude také zodpovědná za:

- Přísné dodržování předepsaného způsobu přípravy a podávání přípravku Lamzede®, jak je uvedeno v části 5 této příručky a ve schváleném souhrnu údajů o přípravku ;
- Přísné dodržování předepsané dávky a rychlosti infuze přípravku Lamzede® uvedené v předpisu ošetřujícího lékaře a jak je uvedeno v Infuzním deníku (Příloha 9.3);
- Zaznamenávání každé aplikace přípravku Lamzede® podle předpisu ošetřujícího lékaře do infuzního deníku (příloha 9.3) a odeslání kopie každého formuláře infuze ošetřujícímu lékaři.
- V případě IRR okamžitě kontaktuje ošetřujícího lékaře a postupuje podle „Plánu nouzové léčby“ (Příloha 9.2), provede opatření k záchraně života, pokud se během návštěvy objeví klinické příznaky anafylaktické reakce, a zaznamená všechny provedené kroky do Infuzního deníku (Příloha 9.3).

Pokud po dokončení infuze dojde k IRR, je třeba také zavolat na národní číslo tísňového volání a/nebo ošetřujícího lékaře. Jakékoli IRR musí být hlášeno v souladu s místními pravidly a předpisy.

Před zahájením infuze musí domácí sestra/infuzní sestra provést následující činnosti:

- Zkontroluje vitální funkce pacienta, a pokud to považuje za vhodné, sdělí informace ošetřujícímu lékaři, aby povolil podání léku;
- Připraví lék, jak je popsáno v [části 5.3](#) až [5.5](#) této příručky, a pokračujte v infuzi, jak je popsáno v [části 5.6](#) této příručky, a postupujte podle pokynů podle via použitého pro infuzi.

V zemích, kde není povolen pobyt domácí sestry/infuzní sestry po celou dobu infuze, připraví a odebere infuzi a zůstane dosažitelná po telefonu v blízkosti domova pacienta. Pacient by neměl být sám doma, ale s dospělou osobou schopnou zastavit infuzi a dát výstrahu v případě IRR.

3.5 Pre-medikace a emergentní léčba

- Premedikace, pokud je podávána v nemocnici nebo v jiném lékařském prostředí (např. antihistaminika, paracetamol, ibuprofen, kortikosteroidy), musí být poskytnuta na základě předpisu specifického pro pacienta a měla by být popsána v Infuzním deníku (Příloha 9.3). Tato léčba nesmí být měněna v domácím prostředí, pokud to není potřeba z medicinského hlediska na základě uvážení ošetřujícího lékaře;
- Léčba akutních stavů musí být poskytnuta na základě předpisu specifického pro pacienta (viz také [Příloha 9.2](#) „Plán léčby pro akutní stavy“ pokyny, jak postupovat v případě nouze během infuze) a měla by být popsána v Infuzním deníku (příloha 9.3). Pacientovi a/nebo pečovateli (ošetřovatelům) a/nebo právním poradcům musí být poskytnuto náležité poučení o používání nouzových léků;
- Musí být zajištěna dostupná, rychlá a spolehlivá komunikační linka pro zvládnutí reakce v případě, že je vyžadována okamžitá lékařská pomoc podle indikací obsažených v „Plánu léčby pro akutní stavy“ (Příloha 9.2);
- Pokud by se u pacientů objevila jakákoli nežádoucí reakce nebo jakýkoli problém s podáváním přípravku Lamzede® nebo pokud by je ošetřovatel zjistil, musí okamžitě kontaktovat ošetřujícího lékaře nebo jehožástupce. Následné infuze může být nutné podat v nemocnici nebo jiném lékařském zařízení podle uvážení ošetřujícího lékaře nebo jehožástupce.

3.6 Infuzní deník

- Infuzní deník slouží jako komunikační prostředek pro všechny zúčastněné při podávání přípravku Lamzede® v domácím prostředí.
- Infuzní sestra/pacient/pečovatel(i) zaznamená do infuzního deníku zjištění a činnosti z úvodního rozhovoru a všechny relevantní informace z následujících návštěv.
- Pro pacienta a/nebo ošetřovatele a infuzní sestru musí být vyplněn a doma dostupný seznam kontaktů v Infuzním deníku.
- Infuzní deník musí být uchováván u pacienta doma a bude aktualizován infuzní sestrou/pacientem/pečovatelem(y) při každém podání přípravku Lamzede®.
- Pacient a/nebo ošetřovatelé si musí vzít Infuzní deník s sebou do nemocnice při každé schůzce a poté jej přinést domů.
- V Infuzním deníku ošetřující lékař jasně uvede dávku (mg), počet lahviček k ředění fyziologickým roztokem, celkový objem (ml), celkový objem k infuzi (ml), rychlost infuze (ml/hod), stejně jako veškeré další relevantní informace. Ošetřující lékař by

měl poskytnout jasné pokyny, včetně léků, které mají být podány v případě reakce související s infuzí IRR v souladu se současnými lékařskými standardy pro urgentní léčbu.

- Kontaktní údaje ošetřujícího lékaře a tísňové číslo záchranné zdravotní služby jsou obsaženy v Infuzním deníku

4. ŠKOLENÍ PŘÍPRAVY A PODÁVÁNÍ LAMZEDE® (VELMANASE ALFA)

Iniciální proškolení zúčastněných osob a jeho pravidelné opakování je považováno za základní podmínku pro zajištění dodržování léčby a bezpečnosti pacientů.

Při ředění přípravku Lamzede® je třeba dodržet postup popsany v souhrnu údajů o přípravku Lamzede® a v [části 5](#) této příručky. Každé podání přípravku Lamzede® musí být zaznamenáno v souladu s místními pravidly a předpisy. V případě jakýchkoli problémů s ředěním a podáváním přípravku Lamzede® je nutné před zahájením infuze nebo pokračováním v ní okamžitě kontaktovat ošetřujícího lékaře, aby stanovil vhodné opatření.

Pokud má pacient/pečovatel(é)/právní poradce pocit, že léčba není účinná, měl by se poradit s ošetřujícím lékařem.

5. PODÁNÍ INFUZE LAMZEDE®

Instrukce týkající se ředění a podání jsou dostupné v SmPC. Podrobný popis je uveden v [části 5.3](#) až [5.6](#) této příručky.

5.1 Preskripce

Dávka, požadovaný naředěný objem, rychlost infuze, premedikace a nouzové léky, stejně jako jakékoli změny, budou plně v odpovědnosti ošetřujícího lékaře. Předpis musí být zdokumentován ve zdravotnické dokumentaci pacienta a v Infuzním deníku (Příloha 9.3), stejně jako jakákoli změna v dávce nebo rychlosti infuze.

Je důležité mít tuto příručku po ruce a pravidelně kontrolovat způsob podávání, aby byla zajištěna nejlepší možná péče.

5.2 Materiál

Pokud je to možné a povolené místními předpisy, je domácí sestra/infuzní sestra zodpovědná za to, že na každou domácí návštěvu přinese následující vybavení, pokud není uloženo u pacienta doma:

- Sledování životních funkcí (přístroj na měření krevního tlaku, stetoskop, pulzní oxymetr, teploměr);
- Infuzní pumpa;
- Hadičky k infuzní pumpě;
- Linka pro podávání léků (pokud existuje);
- 0,22 µm filtr;
- Voda na injekci;

- Lahvičky se sterilním roztokem chloridu sodného 9 mg/ml (0,9 %);
- Jednorázové rukavice;
- Sterilní rouška, vata a gáza;
- Lepení na kanylu;
- 22G a 24G IV kanyla v závislosti na věku a hmotnosti, je-li potřeba;
- 5 ml, 10 ml a 20 ml injekční stříkačky;
- Dezinfekční prostředek na kůži: dezinfekční prostředek chlorhexidin 2 % nebo povidon-jod 10 %;
- Dezinfekční prostředek na ruce;
- Nádoba na likvidaci odpadu;
- Heparin v požadovaném ředění (10, 100, 250 nebo 500 U/mL) (pokud je relevantní);
- Huberova jehla (v případě zavedení portokavu);
- Ambu vak pro dospělé a dětské pacienty s připojenou maskou (pokud je relevantní);
- Guedelova kanyla pro dospělé a pediatrické použití (pokud je relevantní).

Poskytování spotřebního materiálu se může lišit podle předpisů jednotlivých zemí a místních požadavků.

Kromě výše uvedeného vybavení má domácí sestra/infuzní sestra léky pro premedikaci a/nebo léčbu IRR a NLR, jak je uvedeno v [části 6.3.2](#).

5.3 Příprava Lamzede®

Poznámka: návod k použití (příprava, ředění a podání) naleznete v SmPC . V této části je také uveden podrobný popis.

1. Připravte čistou pracovní plochu a vyložte požadovaný materiál;
2. Umyjte si ruce a nasadte si jednorázové rukavice;
3. Ověřte si u ošetřujícího lékaře dávku a počet lahviček Lamzede® potřebných pro infuzi a ujistěte se, že mají v době před podáním pokojovou teplotu.

5.4 Příprava a ředění Lamzede®

1. Před naředěním pečlivě zkontrolujte každou lahvičku, zda nejeví známky poškození a zkontrolujte, zda prášek neobsahuje cizí částice nebo nezměnil barvu. Pokud je najdete, lék nepoužívejte a ihned informujte ošetřujícího lékaře;
2. Rozpusťte prášek v injekční lahvičce pomalým vstříkáním 5 ml vody pro injekci, jemným nasměrováním proudu směrem k vnitřní stěně injekční lahvičky a ne přímo na lyofilizovaný prášek, aby se pění udrželo na minimu;
3. Položte lahvičky na stůl a poté každou lahvičku jemně nakloňte a otáčejte po dobu 15 až 20 sekund, aby se prášek rozpustil. Lahvičky by se nikdy neměly obracet dnem vzhůru, rychle odstředovat nebo protřepávat. Koncentrace v lahvičce by nyní měla být 2 mg/ml;

4. Ihned po naředění zkontrolujte roztok, zda neobsahuje částice nebo nezměnil barvu. Roztok musí být čirý a nesmí být použit, pokud jsou pozorovány neprůhledné částice nebo změna barvy. Vzhledem k povaze léku může naředěný roztok příležitostně přijít do kontaktu s proteinovými částicemi, které vypadají jako tenká bílá vlákna nebo průsvitná vlákna, která budou během infuze odstraněna in-line filtrem;
5. Natáhněte naředěný roztok z každé injekční lahvičky pomalu a opatrně, abyste zabránili tvorbě pěny ve stříkačce. Pokud objem roztoku přesahuje kapacitu jedné (1) injekční stříkačky, připravte si potřebný počet injekčních stříkaček, aby je bylo možné během infuze rychle vyměnit;
6. Naředěný roztok by měl být podáván pomocí infuzního setu s pumpou a 0,22 µm in-line filtrem s nízkou vazbou na proteiny. Celkový objem infuze je založen na hmotnosti pacienta a měl by být podáván po dobu alespoň 50 minut. U pacientů s hmotností < 18 kg, kteří dostanou < 9 ml rekonstituovaného roztoku, musí být rychlost infuze vypočtena tak, aby doba infuze byla \geq 50 minut. Maximální rychlost infuze je 25 ml/h;
7. Objem a čas podávání infuze lze vypočítat pomocí oddílu 6.6 schváleného souhrnu údajů o přípravku a je třeba je zaznamenat do deníku infuze (příloha 9.3). Objem a čas podávání infuze určuje ošetřující lékař.

5.5 Plnění infuzního setu

1. Naplňte infuzní set vybavený filtrem 0,22 µm 0,9% roztokem chloridu sodného a připojte filtr ke stříkačce;
2. Vyměňte stříkačku obsahující 0,9% roztok chloridu sodného za stříkačku obsahující naředěný lék;
3. Nastavte celkový objem infuze a zaznamenejte jej do Infuzního deníku (Příloha 9.3).

Protože roztok neobsahuje konzervační látky, měl by být podán co nejdříve po naředění. V případě jakéhokoli zpoždění nebo přerušení infuze by měl být roztok uchováván při +2 až +8 °C a použit tentýž den a nesmí být mísen s jinými léky.

Lék je určen k jednorázovému použití. Proto musí být veškerý nepoužitý přípravek nebo odpad z přípravku zlikvidován v souladu s místními požadavky.

5.6 Podání Lamzede® infuzní pumpou

Domácí sestra/infuzní sestra podá Lamzede® infuzní pumpou podle instrukcí dle způsobu použitého pro infuzi (část 5.6.1 až 5.6.3) a každou infuzi zaznamená do infuzního deníku (příloha 9.3).

Před zahájením přípravy potřebného vybavení se ujistí, že proužky náplasti jsou připravené k použití a že startovací tlačítko infuzního systému je na dosah. Poblíž umístí chlorhexidin a několik gázových čtverců.

5.6.1 Do periferní žíly

1. Připravte pacientovu paži; vyberte paži, která má lepší žilní přístup, a pokračujte ve venepunkci;

2. Po zavedení kanyly do žíly zkontrolujte stabilitu žilního přístupu, zajistěte jehlu nebo křídélka kanyly lepením (v případě potřeby hypoalergenním);
3. Zadejte rychlost infuze na displeji pumpy v souladu s pokyny obdrženy od ošetřujícího lékaře;
4. Pokud je jehla posunuta, zastavte infuzi, vyjměte jehlu a použijte jiný žilní přístupový bod.

5.6.2 Do centrálního žilního katétru - portokavu

1. Informujte pacienta nebo pečovatele o poloze, kterou má pacient zaujmout nebo jak pacienta polohovat;
2. Palpací vyhledejte membránu rezervoáru;
3. Připravte Huberovu jehlu a naplňte ji fyziologickým roztokem;
4. Dezinfikujte kůži v místě implantátu vhodným antiseptikem (tento postup opakujte třikrát);
5. Propíchněte jehlu kůži a přepážkou, dokud nedosáhne dna zásobníku;
6. Provedením odběru krve zkontrolujte, zda katétr funguje;
7. Zadejte rychlost infuze na displeji pumpy v souladu s pokyny od ošetřujícího lékaře.

5.6.3 Do periferně zavedeného centrálního katétru (PICC)

1. Informujte pacienta nebo pečovatele o poloze, kterou má zaujmout nebo jak pacienta polohovat; Najděte místo katétru prohmátáním přes obvaz nebo jej prohlédněte, pokud byl použit průhledný obvaz; Pokud pacient vykazuje známky zánětu (otok, zarudnutí, horečka atd.), kontaktujte ošetřujícího lékaře, který provede vyšetření;
2. Před injekcí do infuzní linky dezinfikujte uzávěr;
3. Uzavřete spojku a uzavřete nepoužívané porty;
4. Dezinfikujte kůži nad místem implantátu vhodným antiseptikem;
5. Připojte hadičku léku k bezjehlovému konektoru;
6. Připravte si injekční stříkačku s 10 ml roztoku heparinu (10-100-250-500 U/ml podle předpisu nebo podle označení na katétru);
7. Zadejte rychlost infuze na displeji pumpy v souladu s pokyny od ošetřujícího lékaře.

5.7 Ukončení infuze

1. Když je poslední stříkačka prázdná, je potřeba vyměnit dávkovací stříkačku za 20ml stříkačku naplněnou 0,9% roztokem chloridu sodného na injekci. Do infuzního systému se podá objem 10 ml roztoku chloridu sodného, aby byla vypláchnuta veškerá zbývající velmanáza alfa v infuzní lince;
2. Na konci infuze léku a po nejméně 20 minutách pozorování je potřeba zkontrolovat pacientovy vitální funkce před odstraněním jehly. Před odchodem z domova pacienta se jakýkoli klinický nálezná zapisuje do Infuzního deníku (Příloha 9.3).

5.7.1 Pro pacienty na terapii Lamzede® cestou periferní žíly

1. Po uplynutí doby pozorování zastavte pumpu a vyjměte jehlu;
2. Zavřete pumpu, rozeberte soupravu a zlikvidujte stříkačku se zbývajícím 0,9% roztokem chloridu sodného, soupravu a jehlu podle požadovaných postupů.

5.7.2 Pro pacienty na terapii Lamzede® cestou centrálního žilního katétru - portokavu

1. Po uplynutí doby pozorování zastavte pumpu a odšroubujte konec hadičky z Huberovy jehly;
2. Připojte 10ml injekční stříkačku obsahující 0,9% roztok chloridu sodného nebo jiný roztok podle místní klinické praxe k hadičce Huberovy jehly a aplikujte roztok;
3. Odstraňte Huberovu jehlu a aplikujte sterilní obvaz;
4. Demontujte soupravu a lahvičku se zbývajícím 0,9% roztokem chloridu sodného a zlikvidujte je podle požadovaných postupů.

5.7.3 Pro pacienty na terapii Lamzede® cestou PICC

1. Po uplynutí doby pozorování vyjměte hadičku z bezjehlového konektoru. Proveďte proplach s 20 ml fyziologického roztoku pomocí dvou 10 ml stříkaček k injekci malých bolusů 1–2 ml fyziologického roztoku a jedné (1) stříkačky 10 ml roztoku heparinu (10 100-250-500 U/ml podle předpisu nebo jak je uvedeno na katétru).
2. Zastavte pumpu, vyjměte stříkačku se zbývajícím 0,9% roztokem chloridu sodného a stříkačku zlikvidujte podle požadovaných postupů.

5.8 Ukončení asistenční návštěvy

Po alespoň 20 minutách pozorování od konce infuze domácí sestra/infuzní sestra ukončí pozorování pacienta, zkontroluje vitální funkce a v případě jakýchkoliv NLR/IRR nebo jiných bezpečnostních obav se řídí indikací uvedenou v „Pohotovostní Plán léčby“ (Příloha 9.2) a před odchodem z domova pacienta zaznamená jakýkoli klinický nález do Infuzního deníku (Příloha 9.3).

5.9 Pozastavení a/nebo přerušování domácí péče

Domácí infuzní léčba může být pozastavena na základě uvážení ošetřujícího lékaře, který může rozhodnout o přerušování a/nebo přerušování léčby doma v případě změny klinického stavu a/nebo změn organizačních potřeb pacienta.

V takovém případě ošetřující lékař prodiskutuje a dohodne s pacientem/pečovatelem(i)/právním zástupcem pacienta terapeutický management v klinickém centru.

6. BEZPEČNOSTNÍ INFORMACE

6.1 Bezpečnostní procedury

Bylo prokázáno, že přípravek Lamzede® má dobrou snášenlivost. Nelze však vyloučit IRR, včetně reakcí z přecitlivělosti.

Z tohoto důvodu jsou postupy nouzového řízení popsány v části 6.3. Domácí sestra/infuzní sestra má mít proto zkušenost s podáváním ERT a je edukována ošetřujícím lékařem nebo společností odpovědnou za domácí infuzní terapii podle místní klinické praxe před zahájením terapie.

Přípravek Lamzede® musí také být pečlivě monitorován z hlediska výskytu jakýchkoli nežádoucích účinků týkajících se léčených pacientů, a to v souladu s požadovanými bezpečnostními postupy.

V následujících podkapitolách je uvedena akutní léčba a postupy hlášení, které je třeba dodržovat v souladu s klinickými standardy a současnou legislativou.

6.2 Bezpečnostní hlášení

Pacient/pečovatel nebo domácí sestra/infuzní sestra by měli informovat ošetřujícího lékaře, pokud se u pacienta léčeného přípravkem Lamzede® v domácí infuzi objeví NLR/IRR.

Pokud se během infuze nebo po ní objeví anafylaktická reakce, musí domácí sestra/infuzní sestra okamžitě zavolat ošetřujícího lékaře. Anafylaktické reakce, které vyžadují okamžitý kontakt s ošetřujícím lékařem, jsou uvedeny v „Plánu akutní léčby“ ([Příloha 9.2, tabulka 1](#)).

Pokud se navíc pacient/pečovatel nebo domácí sestra/infuzní sestra dozví, že při přípravě a/nebo podání léku došlo k chybě, pacient nebo infuzní sestra by měla informovat ošetřujícího lékaře, aby určil vhodné opatření.

Ošetřující lékař je pak odpovědný za hlášení jakéhokoli podezření na nežádoucí účinek, včetně chyb v medikaci, prostřednictvím národního systému hlášení podle aktuálních místních předpisů. Záznam a hlášení chyb v medikaci zajišťuje, že systematické a opakující se problémy v rámci systému farmakovigilance lze rozpoznat a do budoucna jim předcházet.

6.2.1 Možné typy reakcí na Lamzede®

Bylo prokázáno, že Velmanase alfa má dobrou snášenlivost, avšak vzhledem k tomu, že jde o IV proteinový přípravek, nelze vyloučit hypersenzitivní reakce, které jsou běžně známé jako IRR.

Reakce související s infuzí (IRR) jsou definovány jako ty NLR, které se objeví během nebo po 2 hodinách od ukončení infuze přípravku Lamzede® a které jsou hodnoceny jako související s infuzí.

Během programu klinického vývoje Lamzede® byly nejčastějšími nežádoucími účinky pozorované zvýšení hmotnosti (15 %), IRR (13 %), průjem (10 %), bolest hlavy (7 %), artralgie (7 %), zvýšená chuť k jídlu (5 %) a bolest v končetinách (5 %).

Většina těchto nežádoucích účinků byla nezávažná.

NLR, které byly hlášeny u 13 % pacientů (5 z 38 pacientů), zahrnovaly přecitlivělost, cyanózu, nauzeu, zvracení, horečku, zimnici, pocit horka, malátnost, kopřivku, anafylaktoidní reakci a hyperhidrózu. Všechny byly mírné nebo střední závažnosti a 2 byly hlášeny jako závažné nežádoucí účinky. Všichni pacienti, kteří prodělali NLR, se uzdravili.

Byly pozorovány celkem 4 závažné nežádoucí reakce (ztráta vědomí u 1 pacienta, akutní selhání ledvin u 1 pacienta, zimnice a hypertermie u 1 pacienta). Ve všech případech se pacienti zotavili bez následků.

6.3 Management nežádoucích lékových reakcí na Lamzede®

V případě NLR domácí sestra/infuzní sestra podle potřeby aktivuje nouzový postup podle pokynů uvedených v „Plánu léčby pro akutní stavy“ ([Příloha 9.2](#)) a v případě potřeby podá

podpůrné léky podle konkrétní indikace ošetřujícímu lékaři, jak je uvedeno v Infuzním deníku (Příloha 9.3).

Domácí sestra/infuzní sestra je vybavena léky používanými ke zvládnutí NLR podle specifického protokolu (oddíl 6.3.2).

Management NLR by měl záviset na intenzitě reakce. Mezi příklady patří zpomalení rychlosti infuze, léčba pacienta léky (jako jsou antihistaminika, antipyretika a/nebo kortikosteroidy) nebo přerušování podávání a obnovení léčby s delší dobou infuze (tabulka 2).

6.3.1 Závažná alergická reakce na Lamzede®

První známky anafylaktické reakce postihují především kůži a/nebo sliznici (erytém, zarudnutí, svědění a angioedém), zatímco ty, které ohrožují život pacienta, obecně zahrnují dýchací systém (obstrukce horních a dolních cest dýchacích) nebo kardiovaskulární systém (hypotenze, kardiovaskulární kolaps, srdeční arytmie, ischemie myokardu). Možné jsou i příznaky zahrnující gastrointestinální trakt (křeče v břiše, zvracení atd.).

Časný nástup koreluje se závažností reakce. Symptomy se mohou objevit náhle několik hodin po kontaktu, ačkoli **závažné** klinické projevy se obvykle objevují **během 30 minut až 1 hodiny**.

Po anafylaktické reakci by pacienti měli být přednostně sledováni v zajištěném prostředí.

Následující pokyny uvádějí postupy první pomoci, které by měly být použity ke zvládnutí těžké hypersenzitivní reakce při domácím podávání léku.

Při prvních příznacích reakce:

1. Okamžitě přerušte podávání léku;
2. Zabezpečte žilní přístup pomocí fyziologického roztoku;
3. Uložte pacienta pokud možno do Trendelenburgovy polohy (se zvednutými nohama, k prevence hypotenze). Pokud má pacient potíže s dýcháním, je vhodnější poloha vsedě než vleže;

Jsou-li známky a příznaky závažné nebo se rychle zhoršují, je nutno zabezpečit životní funkce a poté okamžitě zavolat ošetřujícího lékaře, který pak poskytne pokyny, jak postupovat podle pokynů uvedených v tabulce 2 v Příloze 9.2.

6.3.2 Léky dostupné domácí sestře/infuzní sestře

Jakákoli akce provedená po NLR bude zdokumentována v Infuzním deníku (Příloha 9.3).

Léky, které má domácí sestra/infuzní sestra k dispozici, budou uchovávány v souladu s místními požadavky a předpisy.

7. SPRÁVA OSOBNÍCH ÚDAJŮ

Citlivá patientská data budou spravována v souladu s Obecnou regulací ochrany dat (GDPR).

8. DALŠÍ INFORMACE

Souhrnná informace o indikaci a další informace o schváleném použití přípravku Lamzede® naleznete v SPC. Další podrobné informace o přípravku Lamzede® jsou k dispozici na webových stránkách Evropské lékové agentury (EMA) (<https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/lamzede>).

9. PŘÍLOHY

9.1 Plán léčby pro akutní stavy

Bylo prokázáno, že Lamzede® má dobrou snášenlivost. Nelze však vyloučit IRR, včetně reakcí přecitlivělosti nebo anafylaktických reakcí. Klinické příznaky a projevy anafylaxe podle systému a závažnosti jsou uvedeny v tabulce 1 níže.

Tabulka 1 – Posouzení závažnosti anafylaktické reakce

	Kůže	Gastrointestinální	Dechové	Kardiovaskulární	Neurologické
Mírné	Náhlé svědění očí, nosu, generalizovaný pruritus, zarudnutí kůže, kopřivka	svědění v ústech, nauzea, mírná bolest břicha	Kongesce nosní sliznice a/nebo kýčání, serózní rýma, tlak na hrudi	-	Změna chování, úzkost
Střední	Viz. výše + Angioedema	Viz. výše + otok rtů, zvracení, křeče bolest břicha, průjem	Viz. výše + chrapot, štěkavý kašel, dysfagie, stridor, dušnost, pískoty	Tachykardie (nárůst o 15 pulzů za min.)	Výrazná úzkost
Závažné	Viz. výše	Viz. výše + incontinance stolice	Viz. výše + cyanóza nebo saturace O ₂ < 92%, zástava dýchání	Hypotenze a/nebo kolaps, arytmie, těžká bradykardie a/nebo srdeční zástava	Zmatenost, ztráta vědomí

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.

Pokud se během návštěvy objeví některý z výše uvedených klinických příznaků anafylaktické reakce, infuzní sestra provede opatření k záchraně života a poté okamžitě zavolá ošetřujícího lékaře, který pak poskytne pokyny, jak postupovat podle pokynů uvedených v [tabulce 2](#).

Jakýkoli postup musí být potvrzen ošetřujícím lékařem. Bez potvrzení ošetřujícího lékaře nesmí být žádný konkrétní výkon dále proveden.

Tabulka 2 – Opatření v případě hypersenzitivity, alergických příznaků a reakcí

Příznaky a reakce	Doporučené/Navržené postupy	Doporučené/Navržené léky
<p>Mírné: Bolesti hlavy, horečka, návaly horka, závrať, tremor.</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Snižte rychlost infuze o 50% nebo zvažte zastavení infuze, pokud uznáte za vhodné; 2. Volejte pohotovostní telefonní číslo a pak ošetřujícího lékaře kvůli dalším instrukcím včetně léků k podání; 3. Snižte rychlost infuze o dalších 25% nebo zvažte zastavení infuze, jestli příznaky přetrvávají 10 minutách po prvním snížení infuze; 4. Opět volejte ošetřujícímu lékaři a konzultujte další postup, včetně podávání léků; 5. Zastavte infuzi, jestli příznaky po 10 minutách přetrvávají; 6. Ukončete domácí infuzi 	<p>Podle instrukcí pohotovostní služby nebo ošetřujícího lékaře, podejte:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Paracetamol: 15 mg/kg; pokud potřeba, možno opakovat po 4-6 hodinách; nebo • Ibuprofen: 10 mg/kg; možno opakovat po 6-8 hodinách; nebo • Orální/IV antihistaminika; nebo • Jiné léky podle charakteru příznaků.
<p>Střední: Nauzea, tachykardie, bolest na hrudi, generalizovaný raš a/nebo urtika, pruritus, hypertenze, bolest hlavy, zvracení, průjem, křeče v břiše, dyspepsie, bolest svalů a kloubů.</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Zastavte podávání infuze; 2. Volejte pohotovostní telefonní číslo a pak ošetřujícího lékaře kvůli dalším instrukcím včetně léků k podání; 3. Podejte předepsanou terapii; 4. Informujte ošetřujícího lékaře, aby stav vyhodnotil před další domácí infuzí; 5. Ukončete domácí infuzi. 	<p>Na pokyn ošetřujícího lékaře a na základě povahy příznaků (viz. Část 6.3 kvůli dávkování a indikaci):</p> <ul style="list-style-type: none"> • IM/IV antihistaminika; nebo • IV kortikosteroidy.
<p>Závažné: Hypotenze a šok, nedostatek dechu, pískoty, hypoxie, tachypnoe, bronchospasmus, kašel, laryngeální edém, respirační selhání, cyanóza, srdeční arytmie, angioedém a anafylaktické reakce (otoky dlaní, nohou, kotníků, tváře, rtů, úst nebo hrdla vedoucí k obtížnému polykání a dýchání)</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Okamžitě zastavte infuzi; 2. Volejte pohotovostní číslo; 3. Uveďte, že jste sestra a popište závažnost situace; 4. Nadiktujte telefonní číslo a adresu; 5. Požádejte o rychlou lékařskou zdravotní pomoc; 6. Uveďte, že máte výcivk v první pomoci; 7. Uveďte, že máte k dispozici lékárníčku první pomoci a vyžadejte radu ohledně poskytnutí první pomoci do příjezdu ambulance; 8. Pokud je potřeba, provádějte resuscitaci podle doporučení ZŽP/PŽŽP; 9. Informujte ošetřujícího lékaři o příhodě 	<p>Léčbu podávat podle telefonické konzultace na pohotovosti na základě příznaků (viz. text pro dávkování a pokyny):</p> <ul style="list-style-type: none"> • IM/IV adrenalin; or • Orální/IM/IV antihistaminika; nebo • IV/orální kortikosteroidy; nebo • Vdechy Beta-2-agonistů; • Fyziologický roztok (navíc v případě potřeby).

NLR = Nežádoucí léková reakce; ZŽP = Základní životní podpora; IM = Intramuskulární; IV = Intravenózní; PŽŽP = Pediatrická životní podpora.

9.2 Infuzní deník

Infuzní deník pro domácí infuze Lamzede®

Obecné informace (k vyplnění ošetřujícím lékařem)

Nouzový telefonický kontakt:

Kontaktní údaje		
Pacient	Jméno:	
	Datum narození:	
	Adresa:	
	PSC / Město:	
	Telefon:	
Pečující osoba	Jméno:	
	Adresa:	
	PSC / Město:	
	Telefon	
Infuzní/Domácí sestra	Jméno:	
	Organizace:	
	Adresa:	
	PSC / Město:	
Ošetřující lékař	Jméno:	
	Nemocnice:	
	Adresa:	
	PSC / Město:	
	Telefon:	
	Pohotovostní telefon	
Lékárna	Jméno:	
	Adresa:	
	PSC / Město:	
	Telefon:	

Informace k podání (k vyplnění ošetřujícím lékařem)

Lamzede® podáváno od	Datum (den-měsíc-rok):
První domácí infuze Lamzede®	Datum (den-měsíc-rok):
Lamzede® dávkovací schema	
- Dávka (mg)	
- Frekvence	
- Počet ampulek Lamzede® k naředění vodou	
- Celkový naředěný objem (ml)	
- Celkový objem k podání (ml)	
- Rychlost infuze (ml/hod)	
Premedikace (pokud podávána)	
Důvody pro domácí infuze Lamzede®	
Nálezy a výkony od první konzultace	
Indikace péče prováděné infuzní/domácí sestrou	

Formulář průběhu infuze

(K vyplnění při každé infuzi)

- Pacient a/nebo pečovatel(é) byli informováni o souvisejících rizicích domácí infuze přípravku Lamzede® a byla mu poskytnuta řádná edukace o použití nouzových léků.
- V případě jakékoli reakce související s infuzí **musí být infuze okamžitě přerušena**.
- Nezbytná opatření v případě závažné reakce související s infuzí, **včetně podrobností o nouzovém kontaktu**, jsou popsány v části 9.2 Plán nouzové léčby příručky k infuzi. Během infuze mějte tyto informace snadno dostupné.

Datum infuze	Datum (den-měsíc-rok)
Celkový zdravotní stav pacienta – Popište jakékoli nové příznaky před podáním infuze, pokud se objeví	
Dávka	
Počet ampulí Lamzede®	
Celkový naředěný objem (ml)	
Celkový objem k podání (ml)	
Doba trvání	
Rychlost infuze (ml/hod)	
Komplikace/Poznámky související s infuzí (včetně nežádoucích reakcí, jejich zvládnutí a dopadu)	
Jméno osoby odpovědné za infuzi a datum - Sestra - Pečující osoba (jestli se od uvedené liší)	