

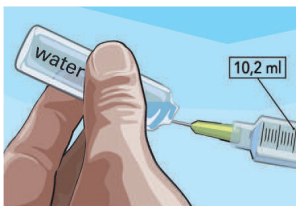
# Uputstvo za rekonstituciju leka Cerezyme® za zdravstvene radnike Lečenje Gošeove bolesti



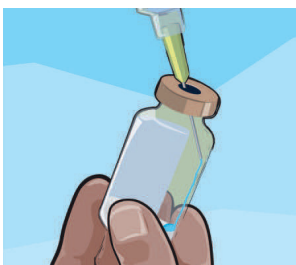
**2 korak:**  
Pripremite potrebnu opremu



**4 korak:**  
Pridržavajte se aseptične tehnike



**6 korak:**  
Izvučite sterilnu vodu pomoću šprice



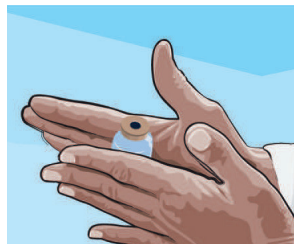
**7 korak:**  
Ubrizgajte sterilnu vodu

## Priprema

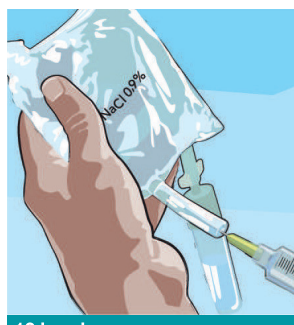
- Bočice je potrebno čuvati u frižideru, pri temperaturi između 2°C i 8°C.
- Pripremite sledeću opremu:
  - broj potrebnih bočica leka koje je odredio lekar na osnovu telesne mase pacijenta. U svakoj se bočici nalazi 400 jedinica imigluceraze.Bočice izvadite iz frižidera otprilike pola sata pre pripreme, kako bi se zagrejale na sobnoj temperaturi. Proverite datum isteka roka upotrebe, koji je naveden na dnu pakovanja bočice (lekove ne smete koristiti nakon isteka roka upotrebe).
  - sterilnu vodu za injekcije radi rekonstitucije leka Cerezyme;
  - 0,9 % rastvor natrijum hlorida, 2 x 100 mL za intravensku upotrebu;
  - 0,9 % rastvor natrijum hlorida, 2 x 50 mL za ispiranje infuzijske cevi pre i nakon infuzije;
  - 0,5 % hlorheksidina u 70% alkoholu (antiseptički rastvor);
  - potreban broj injekcijskih špricava od 10 ml i 50 ml, zavisno od doze leka Cerezyme;
  - 3 sterilne hipodermičke igle (1,1 x 40 mm);
  - 1 leptirastu iglu
  - linijski filter od 0,2 mikrona sa niskim stepenom vezivanja proteina
  - tačnu sa hipodermičkim iglama, traku Micropore, tampone Mediswabs, posudu za oštre otpatke, tečni sapun za ruke.

## Rekonstitucija sterilnom vodom

- Sa bočice leka uklonite poklopac.
- Dezinfikujte gumeni čep bočice leka Cerezyme hlorheksidinom i pustite da se osuši na vazduhu.
- Otvorite sterilnu vodu za injekcije.
- Izvučite dovoljan broj mililitara sterilne vode za injekcije u špic: 10,2 mL za bočice sa 400 jedinica.
- Nežno ubrizgajte sterilnu vodu niz stakleni zid svake bočice.
- Pažljivo okrenite bočicu(e) kako bi se rastvor izmešao (tokom postupka rekonstitucije ne smete snažno tresiti, da rastvor ne bi zapenio).
- Nakon mešanja, u bočici se mogu pojaviti mehurići.
- Pustite da rastvor odstoji nekoliko minuta, kako bi nestali mogući mehurići i kako bi prašak postao ravnomerno rekonstituisan (proverite da u bočicama nema nikakvih stranih čestica ni promene boje).



**8 korak:**  
Pažljivo vrtite bočicu kružnim pokretima ruku



**12 korak:**  
Izvučite i odbacite po 10 ml rastvora natrijum hlorida za svaku rekonstituisanu bočicu od 400 jedinica



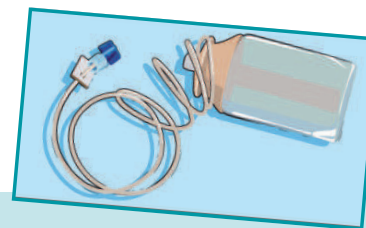
**13 korak:**  
Prilikom izvlačenja rastvora iz bočice, rekonstituisani lek ne sme da sadrži penu

## Razređivanje u 0,9% rastvoru natrijum hlorida

- Dezinfikujte čep/otvor na 1 ili 2 kesice 0,9% rastvora natrijum hlorida hlorheksidinom i pustite da se osuši na vazduhu.
- Izračunajte količinu rekonstituisanog rastvora leka u bočicama i izvučite jednaku količinu tečnosti iz kesice sa rastvorom natrijum hlorida, kako bi ostalo dovoljno prostora za dodavanje rekonstituisanog rastvora leka. *Na primer, ako je propisana količina 3 bočice leka sa po 400 jedinica, iz kesice sa rastvorom natrijum hlorida uzmete 30 mL (=3 x 10 mL) tog rastvora. Nikada ne smete uzeti više od polovine sadržaja kesice sa rastvorom natrijum hlorida jer najmanje pola razređenog rastvora mora da sadrži natrijum hlorid.*
- Pomoću jednog ili više špricava od 50 mL izvučite 10 mL (iz bočica sa 400 jedinica) tečnosti iz rekonstituisanih bočica. Nakon uzimanja navedene količine tečnosti rekonstituisani lek ne sme da sadrži penu. Nežno ubrizgajte celokupni volumen rekonstituisanog rastvora u kesicu sa 0,9% rastvorom natrijum hlorida.
- Pažljivo promešajte pripremljen rastvor leka.
- Razređen rastvor potrebno je filtrirati kroz linijski filter od 0,2 mikrona sa niskim stepenom vezivanja proteina.

## Davanje leka

- Dozu leka Cerezyme i brzinu isticanja infuzije određuje lekar.
- Lek se daje ubrizgavanjem u venu (intravenskom infuzijom).
- Rastvor treba upotrebiti u roku od 3 sata nakon rekonstitucije leka.
- Pre nego što započnete davanje infuzije, napunite infuzijski sistem rastvorom kako bi se uklonili mehurići vazduha.
- Kako bi pacijent primio celokupnu propisanu dozu, na kraju infuzije potrebno je isprati cevi sa kesicom od 50 mL 0,9% rastvora natrijum hlorida, bez povećanja brzine isticanja infuzije.
- Radi mikrobiološke sigurnosti pripremljen lek treba odmah upotrebiti. Ako pripremljen lek nije moguće upotrebiti odmah, može se čuvati u frižideru na temperaturi između 2°C i 8°C, zaštićen od svetlosti, najviše 24 sata.



## Neželjena dejstva

- Kod malog broja pacijenata zabeležena su neželjena dejstva, koja su povezana sa mestom davanja leka: nelagodnost, svrab, osećaj žarenja, otok ili sterlni apsces na mestu davanja leka.
  - Simptomi koji ukazuju na preosetljivost zabeleženi su kod 3% pacijenata. Spomenuti simptomi javljali su se tokom infuzije ili neposredno nakon nje, a uključuju: svrab, crvenilo, urtikariju/angioedem, smetnje u grudima, tahikardiju, cijanozu, respiratorne smetnje, paresteziju i bol u leđima. U retkim slučajevima zabeležena je pojava hipotenzije koja je povezana sa simptomima preosetljivosti. Spomenute simptome u većini slučajeva moguće je uspešno lečiti antihistaminicima i/ili kortikosteroidima.
- Ako dođe do pojave ovih simptoma, pacijente treba savetovati da prekinu infuziju odmah i obrate se svom lekaru.**

Sumnju na neželjena dejstva lijeka prijavite Odjeljenju za farmakovigilancu CInMED, popunjavanjem obrasca za prijavu neželjenog dejstva lijeka, koji možete preuzeti sa portala CInMED ([www.cinmed.me](http://www.cinmed.me)) i poslati na jedan od sledećih načina:

Poštom na adresu: Institut za lekove i medicinska sredstva Crne Gore  
Bulevar Ivana Crnojevića 64A, 81000 Podgorica, Tel: 020 310 280, Fax: 020 310 582  
Elektronskom poštom: [nezljenadejstva@cinmed.me](mailto:nezljenadejstva@cinmed.me)

Sumnju na neželjeno dejstvo lijeka možete prijaviti i:

- putem IS zdravstvene zaštite (ukoliko Vam je dostupna aplikacija za prijavljivanje neželjenih dejstava)
  - pomoću aplikacije za online prijavu, kojoj se pristupa preko portala CInMED - [www.cinmed.me](http://www.cinmed.me)
- Sumnju na neželjeno dejstvo lijeka Cerezyme® možete da prijavite i nosiocu dozvole u Crnoj Gori:  
AMICUS PHARMA d.o.o Podgorica  
Džordža Vašingtona 51, 81 000 Podgorica  
e-mail: [medinfo.montenegro@swixbiopharma.com](mailto:medinfo.montenegro@swixbiopharma.com), telefon: +382 20 436 800

## Lečenje kod kuće

- Okrugljenje kod kuće mora biti prilagođeno davanju infuzijske terapije kod kuće, što podrazumeva čisto okruženje sa električnom energijom, vodom, pristupom telefonu, frižiderom i primerenim prostorom za čuvanje leka kao i svu potrebnu opremu za infuziju.
- Najbolje bi bilo da prilikom infuzije leka uz pacijenta bude prisutan negovatelj ili druga osoba.
- Pacijent i/ili negovatelj mora biti stručno osposobljen za izvođenje postupka rekonstitucije i infuzije leka Cerezyme.
- Može se koristiti prenosni infuzijski sistem, na primer prenosni difuzor (infuzijski sistem na pozitivan pritisak).

- Upotreba leka Cerezyme® (imigluceraza) namenjena je za dugotrajnu enzimsku supstitucionu terapiju kod pacijenata sa potvrđenom dijagnozom ne-neuropatske (tip 1) ili hronične neuropatske (tip 3) Gošeove bolesti koji pokazuju klinički značajne manifestacije bolesti, bez neuroloških znakova.

Manifestacije Gošeove bolesti koje nisu neurološkog tipa uključuju jedno ili više navedenih stanja: anemija nakon isključenja drugih uzroka, kao što je nedostatak gvožđa; trombocitopenija; oboljenje kostiju nakon isključenja drugih uzroka kao što je nedostatak vitamina D; hepatomegalija ili splenomegalija.

