POMPE Connections

Myozyme'ın hazırlanması, uygulanması ve izlenmesi

Myozyme'ı ilk kez almanız büyük olasılıkla sizin için tümüyle yeni bir deneyim olacaktır. Haklı olarak, muhtemelen pek çok soru sormak isteyeceksiniz. Her şeyin ötesinde, daha önce hiç böyle bir deneyim yaşamadınız. Şunları merak edebilirsiniz: Ne beklemeliyim? Myozyme neye benziyor ve vücuduma nasıl girecek? Ya iğne olmaktan nefret edersem? Bu tedavi ne kadar sürecek? Tedavi sırasında ne yapacağım? Bu kitapçığı, Myozyme'ın nasıl hazırlanıp, uygulandığı, tedavinin nasıl bir şey olacağı ve vücudunuzun nasıl tepki verebileceğine ilişkin bazı yanıtlar alma yönündeki ilk adımınız olarak kabul edin. Sormak isteyebileceğiniz diğer tüm soruları not etmeyi ve bunları tedavinizden önce doktorunuzla tartışmayı unutmayın.

S Myozyme nasıl hazırlanıyor?

C Myozyme cam flakon içinde gelir ve kullanımdan önce buzdolabında saklanır. Beyaz veya grimsi beyaz bir toz görünümündedir. Hastaya uygulanmadan önce Myozyme flakonları tek tek bir eczacı tarafından steril suyla sulandırılacak (karıştırılacaktır). Karıştırıldıktan sonra, berrak, renksiz ila soluk sarı renkli bir çözelti görünümündedir (karıştırılan çözeltide ara sıra bazı parçacıklar bulunabilir, ancak bu durum tedavinin etkinliğini etkilemeyecektir). Protein parçacıklarının vücudunuza girmesini önlemek için, infüzyon seti ile vücudunuz arasına bir filtrenin yerleştirilmesi gerekir. Myozyme karıştırıldıktan sonra yalnızca kısa bir süre stabil kalabilir ve hastaya uygulanabilir. Karıştırma işlemi, kullanılan flakon sayısına bağlı olarak birkaç saat sürebilir.

Pompe hastalığının diğer adları

Asit alfa-glukozidaz yetersizliği, asit maltaz yetersizliği (AMY), tip II glikojen depo hastalığı (GDH), glikojenoz II ve lizozomal alfa-glukozidaz yetersizliği.

S **Myozyme nasıl uygulanıyor?**

C Myozyme suyla karıştırıldıktan sonra, damar içi (kan akımı yoluyla) enjekte edilmek üzere özel bir infüzyon torbasına koyulur. Myozyme'ı uygulamadan önce hemşireniz veya doktorunuz size bu işlemi açıklayacaktır. İnfüzyon sırasında, tedaviye verebileceğiniz herhangi bir tepkiyi gözlemek ve gereken tüm girişimleri sağlamak üzere dikkatle izleneceksiniz. İnfüzyon sırasında bir protein parçacığının filtreyi tıkaması olasıdır. Bu olduğunda, infüzyon pompası bir alarm sesi çıkaracaktır ve filtrenin değiştirilmesi gerekecektir.

Her bir tedavi seansının sonunda, infüzyon setinin içinden basınçlı serum fizyolojik (steril su içinde sodyum klorür çözeltisi) geçirilerek 'yıkanması' önemlidir. Bu, tüm Myozyme'ın donanımdan uygun biçimde yıkanıp, uygulanmasını garanti etmektedir.

Aldığınız Myozyme miktarı vücut ağırlığınıza göre değişir. Önerilen dozaj, her 2 haftada bir uygulanan 20 mg/kg vücut ağırlığıdır. Bazı klinik araştırmalarda, Pompe hastaları 40 mg/kg vücut ağırlığına varan dozlar almıştır.

Normal işlem, infüzyon setinin damarlarınızdan birinin içine sokulmasıdır. Eğer kolayca girilebilen iyi damarlarınız varsa, bu kolaylıkla gerçekleştirilebilir. Ancak, bazı hastaların küçük damarları ya da kolayca girilemeyen damarları bulunmaktadır. Özellikle bebekler ve çocukların çok küçük damarları olma eğilimindedir. Bu hastalar için, bir port-a-catch veya PICC seti bir seçenek olabilir. Port-a-catch derinizin altına yerleştirilmektedir. Bu, iğne olmaksızın infüzyonları almanıza olanak veren küçük bir cihazdır. Bunun avantajı damarlarınıza kolay giriş olmasıdır. Bu tip cihazın dezavantajı ise enfeksiyon riskinin tipik bir damar içi infüzyona kıyasla daha yüksek olmasıdır.

PICC seti, kateter olarak bilinen uzun, ince, esnek bir tüptür. Kolun, dirseğin büküm yerine yakın büyük damarlarından birinin içine yerleştirilir. Daha sonra ucu kalbin üzerindeki büyük bir damar içine oturuncaya değin bu damar içine itilir. PICC seti size Myozyme tedavilerinin verilmesi için kullanılabilir. Kan örnekleri almak için de kullanılabilir. PICC haftalar veya aylarca içeride kalabilir. Bu da, sık sık iğne kullanmak gerekmeksizin tedavi almanıza olanak sağlar. PICC setinin dezavantajı da daha yüksek bir enfeksiyon riskinin olmasıdır.

Eğer damarlarınıza kolay girilemiyorsa, bu seçenekleri doktorunuzla konuşmanız iyi fikir olur.

S **Peki, damarlarım iyi olmasına rağmen iğneden korkarsam?**

C Herkesin iğneye reaksiyonu farklıdır. Sık enjeksiyon fikrinden rahatsızlık duyabilecek tek kişi siz değilsiniz. Sağlık uzmanlarının size yardımcı olmak üzere orada bulunduğunu hatırlamanız önemli bir şeydir. İnfüzyonunuza başlamadan önce kaygılarınızı onlarla konuşun.

Uluslararası Pompe Derneğinin www.worldpompe.org/NeedleFear.pdf web sitesinden '*Needle Fear*' (İğne Korkusu) başlıklı broşürünü indirerek iğne korkunuzu nasıl yöneteceğiniz konusunda daha fazla şey okuyabilirsiniz.

S **Myozyme infüzyonu sırasında neler beklemeliyim?**

C Myozyme infüzyonu seansınız tipik olarak 4 ila 5 saat sürecektir. Tedavi seansınız için ilk gidişinizde, sağlık uzmanınız işlemi size açıklayacak ve ilgili tıbbi bilgilerinizi kaydedecektir. İnfüzyonunuz başlamadan önce kısa bir süre beklemeniz gerekebilir. Bunun nedeni, Myozyme'ın karıştırıldıktan hemen sonra kullanılması gerekmesidir. Hazır olduktan sonra, damar içi uygulama tüpüne bağlanacaksınız ve o da Myozyme'ı vücudunuza veren özel bir elektronik pompaya bağlanacaktır.

Tedavi seansı sırasında kitap okuyabilir, televizyon izleyebilir, egzersiz yapabilir ya da sadece sırtüstü uzanıp, rahatlayabilirsiniz. Çocuklar oyun oynayabilir, okuyabilir veya video izleyebilir. Gerekiyorsa, tuvalete gidebilirsiniz. Sağlık uzmanınız infüzyon süresince sizi izleyecektir. Kendinizi nasıl hissettiğinizi ya da herhangi bir kaygınız varsa bunu ona mutlaka bildirin.

S **Ya infüzyon sırasında bir reaksiyon gösterirsem?**

C Bir Myozyme infüzyonu sırasında görülen yan etkilerin çoğunluğu hafif ila orta dereceli olmuştur. Bu reaksiyonlar bulantı, kusma, baş ağrısı, öksürük ve ajitasyon gibi şeyleri içermiştir. Hafif veya geçici bir reaksiyonunuz olursa, hala infüzyona devam edebilirsiniz. Daha şiddetli bir reaksiyon görülmesi halinde, infüzyon hızı yavaşlatılabilir ya da hemen durdurulabilir.

Bazı hastalara bir infüzyon tedavisinden önce ağız yoluyla bir antiallerjik ya da ateş düşürücü ilaç verilmiştir. Bu yaklaşım minör reaksiyonların kontrolüne yardımcı olmuştur.

Eğer tedavinizden önce kendinizi hasta hissederseniz ya da ateşiniz varsa, bunu doktorunuza veya hemşirenize söylemeniz önemlidir. Kendinizi iyi hissetmediğinizde yan etkiler daha erken görülebilir.

Kuşkusuz, her tıbbi tedaviyle her zaman bir allerjik reaksiyon riski bulunur. Şiddetli bir advers reaksiyon görülmesi durumunda, sağlık uzmanınız derhal infüzyonu durduracak ve uygun tıbbi bakım sağlayacaktır.

Myozyme'ın hazırlanması, uygulanması ve izlenmesi (devam)

Myozyme uygulandığında uygun tıbbi destek önlemleri hemen kullanıma hazır olmalıdır. Myozyme'ın potansiyel yan etkileriyle ilgili daha ayrıntılı bilgi için, aşağıdaki web sitelerini ziyaret ediniz:

Eğer Amerika Birleşik Devletleri ya da Avrupa dışındaki diğer ülkelerde yaşıyorsanız, www.accessdata.fda.gov/scripts/cder/drugsatfda/index.cfm?fuseaction=Search.Label Approval History web sitesini ziyaret ediniz.

Eğer Avrupa'da yaşıyorsanız, www.emea.eu.int/humandocs/Humans/EPAR/myozyme/myozyme.htm web sitesini ziyaret ediniz.

Bu yayın, kapsanan konuyla ilgili genel bilgi sağlamak amacıyla tasarlanmıştır. Uluslararası Pompe Derneği tarafından bir kamu hizmeti olarak dağıtılmaktadır ve Uluslararası Pompe Derneği, tıbbi veya diğer mesleki hizmetler sunma amacını taşımamaktadır. Tıp sürekli değişmekte olan bir bilimdir. İnsan hatası ve uygulamadaki değişiklikler, böylesi karmaşık materyallerin kesin doğruluğunu garanti etmeyi olanaksız kılmaktadır. Bu bilgilerin diğer kaynaklar, özellikle de hastanın kendi hekimi tarafından doğrulanması gerekmektedir. Myozyme'ın etkililiğinin kişiden kişiye farklılık gösterdiğini lütfen unutmayınız.