



Infusjon av Lamzede[®] (velmanase alfa) i hjemmet:

Informasjon til helsepersonell

En veiledning for helsepersonell som behandler

pasienter med alfa-mannosidose

Viktig sikkerhetsinformasjon

Versjon nr.: 1.0

Prosessene som presenteres i dette dokumentet fungerer som en generell veiledning, men er underlagt lokal medisinsk praksis og nasjonale regler og forskrifter

- ▼ Dette legemidlet er underlagt særlig overvåking for å oppdage ny sikkerhetsinformasjon så raskt som mulig. Helsepersonell oppfordres til å melde enhver mistenkt bivirkning.

INNHOLDSFORTEGNELSE

INNHOLDSFORTEGNELSE.....	2
LISTE OVER TABELLER I TEKSTEN	3
LISTE OVER FORKORTELSER	4
TILHØRENDE DOKUMENTASJON.....	4
1. FORMÅL.....	5
2. VURDERING AV EGNETHET FOR INFUSJON I HJEMMET	5
3. KRAV TIL OG ORGANISERING AV INFUSJON I HJEMMET	6
3.1 Pasient.....	6
3.2 Behandlende lege	6
3.3 Apotek- og infusjonsutstyr.....	7
3.4 Hjemmesykepleier/infusjonssykepleier	7
3.5 Premedisinering og akuttbehandling.....	8
3.6 Infusjonsdagboken.....	8
4. OPPLÆRING I KLARGJØRING OG ADMINISTRASJON AV LAMZEDE® (VELMANASE ALFA).....	9
5. ADMINISTRASJON AV LAMZEDE® INFUSJON	9
5.1 Reseptbelagt	9
5.2 Utstyr	9
5.3 Klargjøring av Lamzede®	10
5.4 Rekonstituering og fortykning av Lamzede®	10
5.5 Fylle infusjonsslangen	11
5.6 Administrasjon av Lamzede® med sprøytepumpe	11
5.7 Fullføring av infusjonssyklusen.....	12
5.8 Avslutning på hjemmebesøk.....	13
5.9 Stans og/eller avbrudd i hjemmepleie.....	13
6. SIKKERHETSINFORMASJON.....	13
6.1 Sikkerhetsprosedyrer	13
6.2 Sikkerhetsrapportering.....	14
6.3 Håndtering av bivirkninger av Lamzede®	15
7. PERSONVERN	16
8. YTTERLIGERE INFORMASJON	16
9. VEDLEGG.....	16
9.1 Preparatomtale for Lamzede®	16
9.2 Akuttbehandlingsplan	17
9.3 Infusjonsdagboken.....	19

LISTE OVER TABELLER I TEKSTEN

Tabell 1 – Vurdering av intensiteten på en anafylaktisk reaksjon	17
Tabell 2 – Tiltak som må iverksettes basert på hypersensitivitet, allergiske symptomer og reaksjoner	18

LISTE OVER FORKORTELSER

BLS	Grunnleggende livredning
EMA	Det europeiske legemiddelbyrået
GDPR	EUs personvernforordning
IM	Intramuskulær
IRR	Infusjonsrelaterte reaksjoner
IV	Intravenøs
PBLS	Grunnleggende pediatrik livredning
RR	Respirasjonsfrekvens
SPC	Preparatomtale

TILHØRENDE DOKUMENTASJON

For mer informasjon, se preparatomtalen (SPC, vedlegg 9.1).

1. FORMÅL

Formålet med dette dokumentet er å gi veiledning til helsepersonell om hvordan Lamzede® (velmanase alfa) infusjonsbehandling til pasienter med alfa-mannosidose kan overføres fra sykehus til pasientens hjem.

Dette opplæringsmateriellet vil derfor bli distribuert på forhånd til alle leger som for tiden administrerer Lamzede® som enzymerstatningsterapi til behandling av alfa-mannosidose for å sikre:

- at behandlingen utformes i samsvar med sykehusstandarder og deles med behandlende lege, og at behandlingen gjennomføres under trygge forhold
- at full etterlevelse av infusjonsplanen muliggjør terapeutisk etterlevelse av behandlingen
- at alle komponenter og aktører som deltar i denne prosessen, er rettet mot å tilfredsstille behovene til pasienter og deres pårørende slik at deres livskvalitet respekteres, i samsvar med sikkerhetsstandarder

Proessen som omfatter utvelgelse av kvalifiserte pasienter og en nøye evaluering av alle detaljer angående organisering av infusjon i hjemmet, vil bli beskrevet i detalj nedenfor. Prosessen starter med pasientevaluering samt utvelgelse og diskusjon om krav til infusjon i hjemmet, etterfulgt av organisering og opplæring forbindelse med infusjon i hjemmet.

Så snart spesifikke krav er oppfylt, kan pasienter med alfa-mannosidose tilbys infusjonsbehandling i sitt eget hjemmemiljø.

Infusjon i hjemmet med Lamzede® kan vurderes for pasienter som tolererer infusjonene godt. Beslutningen om å overføre behandling med Lamzede® til pasientens hjemmemiljø tas av behandlende lege og bør ta hensyn til pasientens preferanser og medisinske status.

Infusjon i hjemmet vil foregå på behandlende leges ansvar. Overføring av behandlingen til hjemmemiljøet skal dokumenteres av behandlende lege i pasientens journal.

Prosessene som presenteres i dette dokumentet fungerer som en generell veiledning, men er underlagt lokal medisinsk praksis og nasjonale regler og forskrifter.

2. VURDERING AV EGNETHET FOR INFUSJON I HJEMMET

Før det legges til rette for infusjon i hjemmet, skal legen som har ansvar for pasientens kliniske behandling avgjøre om pasienten oppfyller følgende hovedkriterier for overføring av sykehusbasert infusjonsbehandling til pasientens hjemmemiljø:

- Pasienten er klinisk stabil og i god generell klinisk tilstand etter minst 12 infusjoner med Lamzede® på sykehus. Det må foretas en omfattende evaluering før det avgjøres om behandlingen skal overføres.
- Pasienten har ikke tidligere hatt bivirkninger eller infusjonsrelaterte reaksjoner (IRR) under sykehusbehandling ved minst de tre siste (3) infusjonene med eller uten premedisinering.
- Pasienten har en dokumentert historie med etterlevelse av det tidligere infusjonsregimet på sykehuset.

Enhver spesifikk klinisk situasjon vil bli evaluert under behandlende leges fulle ansvar.

3. KRAV TIL OG ORGANISERING AV INFUSJON I HJEMMET

Når pasienten anses å være kvalifisert for infusjon i hjemmet basert på hovedkriteriene, må et sett med krav vurderes for å sikre at infusjoner med Lamzede® kan administreres sikkert, effektivt og pålitelig hjemme hos pasienten.

Egnet opplæring skal gis av behandlende lege og/eller sykepleier til pasienten og/eller omsorgsgiver før igangsetting av infusjon i hjemmet.

3.1 Pasient

3.1.1 Generelt

- Pasienten og/eller omsorgsgiver(e) og/eller verge(r) har blitt informert av behandlende lege om behandlingen som skal gis hjemme, risikoene forbundet med dette og levering av medisinsk assistanse hjemme, og må samtykke i å motta behandlingen hjemme.
- Pasienten og/eller omsorgsgiver(e) forstår sykdommen og er i stand til å gjenkjenne mulige bivirkninger og forstå prosedyren som skal følges hvis det oppstår bivirkninger (dvs. informere helsepersonell om symptomer som tyder på bivirkninger, for å få riktig vurdering og behandling).
- Hjemmemiljøet må være tilrettelagt for infusjon i hjemmet. Det inkluderer et rent miljø, tilgang på elektrisitet, vann, telefon, kjøling og fysisk plass for å kunne oppbevare Lamzede® og/eller annet infusjonsutstyr.
- Pasienten/omsorgsgiveren er opplært til å gjenkjenne IRR og iverksette hensiktsmessige tiltak, inkludert å umiddelbart informere infusjonssykepleieren, i tilfelle sykepleieren ikke er hjemme hos pasienten under hele infusjonsforløpet.
- Pasienten er informert om at infusjonen alltid skal administreres i nærvær av hjemmesykepleier/infusjonssykepleier eller en voksen med tilstrekkelig opplæring i hvordan man skal håndtere bivirkninger, IRR og feilmedisinering i samsvar med lokale krav for gjennomføring av infusjon i hjemmet.

3.1.2 Medisinsk

- Pasienten må evalueres fysisk og psykisk, og være i stand til å få infusjoner hjemme av behandlende lege. Pasienten/omsorgsgiveren/vergen må være i stand til å forstå og akseptere implikasjonene av infusjon i hjemmet.
- Pasienten har enkel tilgang til blodårer eller en utstyr for sentral venetilgang eller en perifert innsatt sentralt kateter som muliggjør adekvat infusjon.

3.2 Behandlende lege

Behandlende lege er ansvarlig for:

- å igangsette alle nødvendige administrative tiltak som gir de andre involverte partene tillatelse til å sette i gang behandlingen (pasient og/eller omsorgsgiver(e) og/eller verge(r), hjemmesykepleier/infusjonssykepleier, farmasøyt eller annet helsepersonell i henhold til lokale krav til gjennomføring av infusjon i hjemmet)
- alle aspekter relatert til forskrivning av behandlingen og evaluering av pasienters egnethet til å motta behandling med infusjon i hjemmet samt alle kliniske aspekter relatert til behandling i hjemmet og pasientenes sikkerhet

- valg av infusjonshastighet og dose; hastigheten av Lamzede[®]-infusjon som pasienten har tolerert i et mer kontrollert miljø (f.eks. sykehus eller andre medisinske sentre), må ikke endres i hjemmemiljøet med mindre det er nødvendig av sikkerhetshensyn, og eventuelle endringer i administrasjonen av Lamzede[®] må dokumenteres tydelig i pasientens journal og i infusjonsdagboken (vedlegg 9.3)
- regelmessig overvåking (minst én gang hver 6. måned) av pasienter som får infusjon i hjemmet med hensyn til både sykdom og infusjonene
- å sørge for at en rask og pålitelig kommunikasjonsforbindelse er tilgjengelig for å sikre rask nødrespons dersom umiddelbar medisinsk hjelp er nødvendig

3.3 Apotek- og infusjonsutstyr

Behandling og alt nødvendig utstyr vil bli levert og foreskrevet i henhold til lokale ordninger og forskrifter.

Alt avfall blir kastet i samsvar med lokale krav eller samlet inn og kastet av et spesialisert selskap.

3.4 Hjemmesykepleier/infusjonssykepleier

Hjemmesykepleier/infusjonssykepleier er kvalifisert til å gi IV-infusjoner, har fått tilstrekkelig opplæring i administrasjon av Lamzede[®] og er opplært i mulige bivirkninger (inkludert alvorlige bivirkninger som anafylaktoide reaksjoner) samt hvilke tiltak som skal iverksettes hvis bivirkninger oppstår.

Hjemmesykepleieren/infusjonssykepleieren vil sammen med behandlende lege og pasient og/eller omsorgsgiver(e) koordinere organiseringen av hjemmebehandlingen og vil sammen med behandlende lege, pasient og/eller omsorgsgiver(e) sørge for nødvendig støtte hjemme hos pasienten.

Hjemmesykepleieren/infusjonssykepleieren er også ansvarlig for:

- å følge den foreskrevne metoden for klargjøring og administrasjon av Lamzede[®], slik det er angitt i avsnitt 5 i denne veiledning og i den godkjente preparatomtalen (vedlegg 9.1)
- å følge forskrevet dose og infusjonshastighet for Lamzede[®] nøye, som angitt i behandlende leges forskrivning og i infusjonsdagboken (vedlegg 9.3)
- å registrere hver administrasjon av Lamzede[®] i henhold til behandlende leges forskrivning i infusjonsdagboken (vedlegg 9.3) og sende en kopi av hvert infusjonsskjema til behandlende lege
- å umiddelbart ringe behandlende lege dersom det oppstår IRR samt følge «Akuttbehandlingsplanen» (vedlegg 9.2), iverksette livreddende tiltak om det skulle oppstå kliniske tegn på anafylaktisk reaksjon under besøket og notere ned eventuelle tiltak i infusjonsdagboken (vedlegg 9.3)

Det landsspesifikke nasjonale nødnummeret og/eller behandlende lege må også ringes hvis det oppstår en IRR etter at infusjonen er fullført. Enhver IRR må rapporteres i henhold til lokale regler og forskrifter.

Før infusjonen startes, må hjemmesykepleieren/infusjonssykepleieren utføre følgende aktiviteter:

- Kontrollere pasientens vitale tegn og kommunisere informasjonen til behandlende lege for å få godkjenning til å administrere legemidlet hvis det anses som hensiktsmessig.
- Klargjøre legemidlet som beskrevet i avsnitt 5.3 til avsnitt 5.5 i denne veiledning, og igangsette infusjonen som beskrevet i avsnitt 5.6 i denne veiledning ved å følge instruksjonene for den aktuelle administrasjonsmetoden som brukes til infusjonen.

I de landene hvor hjemmesykepleieren/infusjonssykepleieren ikke har lov til å bli værende under hele infusjonsforløpet, vil han/hun klargjøre og fjerne infusjonen og være tilgjengelig per telefon i nærheten av pasientens hjem. Pasienten bør ikke være alene hjemme, men ha en voksen person hos seg som er i stand til å stoppe infusjonen og varsle ved en eventuell IRR.

3.5 Premedisinering og akuttbehandling

- En eventuell premedisinering før infusjon med f.eks. antihistaminer, paracetamol, ibuprofen eller kortikosteroider, ved administrering på sykehus eller ved annet medisinsk senter, skal gis basert på den pasientspesifikke forskrivningen og skal beskrives i infusjonsdagboken (vedlegg 9.3). Denne behandlingen må ikke endres ved hjemmebehandling, med mindre det er medisinsk nødvendig etter behandlende leges skjønn.
- Akuttbehandling skal gis på bakgrunn av den pasientspesifikke forskrivningen (se også vedlegg 9.2 «Akuttbehandlingsplan» for instruksjoner om hvordan man skal gå frem dersom det oppstår en akutt situasjon under infusjonen) og bør beskrives i infusjonsdagboken (vedlegg 9.3). Pasienten og/eller omsorgsgiver(e) og/eller verge(r) må få tilstrekkelig opplæring i bruk av akuttmedisiner.
- En tilgjengelig, rask og pålitelig kommunikasjonsforbindelse må sikres for å sørge for rask nødrespons dersom umiddelbar medisinsk hjelp er nødvendig i tråd med indikasjonene i «Akuttbehandlingsplanen» (vedlegg 9.2).
- Hvis pasienter opplever eller hvis omsorgsgiver(e) oppdager bivirkninger eller problemer med rekonstituering og administrasjon av Lamzede[®], må de kontakte behandlende lege eller dennes medisinske stedfortreder umiddelbart. Påfølgende infusjoner kan måtte utføres på sykehus eller ved andre medisinske sentre etter behandlende leges eller vedkommendes medisinske stedfortreders skjønn.

3.6 Infusjonsdagboken

- Infusjonsdagboken er et kommunikasjonsmiddel for alle som administrerer Lamzede[®] til hjemmebruk.
- Infusjonssykepleieren/pasienten/omsorgsgiveren(e) vil registrere funn og tiltak fra den innledende samtalen samt all relevant informasjon fra påfølgende besøk i infusjonsdagboken.
- En ressurskontaktliste må fylles ut i infusjonsdagboken og være tilgjengelig i hjemmet for pasienten og/eller omsorgsgiveren(e) og infusjonssykepleieren.
- Infusjonsdagboken må oppbevares hjemme hos pasienten og oppdateres av infusjonssykepleier/pasient/omsorgsgiver hver gang Lamzede[®] administreres.

- Pasienten og/eller omsorgsgivere må ta med infusjonsdagboken til sykehuset ved hver avtale og ta den med hjem igjen etterpå.
- I infusjonsdagboken skal behandlende lege tydelig oppgi dosen (mg), antall hetteglass som skal rekonstitueres med vann, totalt rekonstituert volum (ml), totalt volum som skal infunderes (ml), infusjonshastigheten (ml/time) samt relevant tilleggsinformasjon. Behandlende lege skal gi klare instruksjoner, inkludert hvilke legemidler som skal administreres ved en IRR, i tråd med gjeldende medisinske standarder for akuttbehandling.
- Kontaktinformasjonen til behandlende lege og det landsspesifikke nasjonale nødnummeret er notert i infusjonsdagboken.

4. OPPLÆRING I KLARGJØRING OG ADMINISTRASJON AV LAMZEDE® (VELMANASE ALFA)

Den innledende opplæringen av de som administrerer infusjonen og deres regelmessige oppdatering anses som grunnleggende for å sikre etterlevelse av behandlingen og pasientsikkerhet.

Ved rekonstituering av Lamzede® skal administrasjonsmetoden som er beskrevet i preparatomtalen for Lamzede® (vedlegg 9.1) og i avsnitt 5 i denne veiledning, følges. Hver administrasjon av Lamzede® skal registreres i henhold til lokale regler og forskrifter. Ved eventuelle problemer med rekonstituering og administrasjon av Lamzede® må behandlende lege kontaktes umiddelbart for å fastslå passende tiltak før infusjonen startes eller fortsettes.

Hvis pasienten/omsorgsgiveren/vergen opplever at behandlingen ikke er effektiv, skal han/hun rådføre seg med behandlende lege.

5. ADMINISTRASJON AV LAMZEDE® INFUSJON

Instruksjoner for rekonstituering og administrasjon finnes i preparatomtalen (vedlegg 9.1). En detaljert beskrivelse finnes i avsnitt 5.3 til 5.6.

5.1 Reseptbelagt

Dosen, det nødvendige rekonstituerte volumet, infusjonshastigheten, premedisinering og akuttmedisiner samt eventuelle endringer vil være behandlende leges fulle ansvar. Resepten samt eventuelle endringer i dose eller infusjonshastighet skal dokumenteres i pasientens journal og i infusjonsdagboken (vedlegg 9.3).

Det er viktig å ha denne veiledningen for hånden og gjennomgå administrasjonsmetoden regelmessig for å sikre optimal praksis.

5.2 Utstyr

Der det er mulig og tillatt i henhold til lokale bestemmelser, er hjemmesykepleier/ infusjonssykepleier ansvarlig for å ta med følgende utstyr til hvert hjemmebesøk, med mindre dette oppbevares hjemme hos pasienten:

- Utstyr til måling av vitale tegn (sfygmomanometer, stetoskop, pulsoksymeter, termometer)
- Sprøytepumpe

- Slange til sprøytepumpe
- Kateter til administrering av legemidler (hvis aktuelt)
- 0,22 µm filter
- Vann til injeksjonsvæsker
- Hetteglass med steril natriumkloridløsning, 9 mg/ml (0,9 %);
- Engangshansker
- Steril drapering, bomull og gaskompresser
- Klebemiddel for kanyle
- 22G og 24G IV-kanyle, avhengig av alder og vekt, ved behov
- Sprøyter – 5 ml, 10 ml og 20 ml
- Desinfeksjonsmiddel for hud: klorheksidin 2 % eller povidonjod 10 %
- Hånddesinfeksjon
- Avfallsbeholder
- Heparin med nødvendig fortynning (10, 100, 250 eller 500 E/ml) (hvis aktuelt)
- Huber-nål (hvis aktuelt)
- Ambu-pose for voksne og pediatriske pasienter, med tilkoblet maske (hvis aktuelt)
- Guedel-kanyle for bruk hos voksne og barn (hvis aktuelt)

Levering av utstyr kan variere avhengig av landsspesifikke forskrifter og lokale krav.

I tillegg til ovennevnte utstyr har hjemmesykepleier/infusjonssykepleier legemidler til premedisinering og/eller håndtering av IRR og bivirkninger, i henhold til instruksjonene i tabell 2 i vedlegg 9.2.

5.3 Klargjøring av Lamzede®

Merk: Instruksjoner for bruk (rekonstituering, fortynning og administrasjon) finnes i preparatomtalen (vedlegg 9.1). Det er også en detaljert beskrivelse i dette avsnittet.

1. Klargjør et rent arbeidsområde og legg ut nødvendig utstyr.
2. Vask hendene og ta på engangshansker.
3. Rådfør deg med behandlende lege om dosen og antallet Lamzede® hetteglass som er nødvendig for å foreta infusjonen, og kontroller at de holder romtemperatur ved rekonstituering.

5.4 Rekonstituering og fortynning av Lamzede®

1. Kontroller hvert hetteglass nøye for tegn på skade og inspiser pulveret for fremmedlegemer eller misfarging før rekonstituering. Hvis noe av dette oppdages, må du ikke bruke legemidlet, og du må informere behandlende lege umiddelbart.
2. Pulveret skal rekonstitueres i hetteglasset ved langsom injisering av 5 ml vann til injeksjonsvæsker, mens du forsiktig retter strålen mot innsiden av hetteglasset og ikke direkte mot det lyofiliserte pulveret, for å minimere skumdannelse.
3. De rekonstituerte hetteglassene skal plasseres på bordet, og deretter vippes og roteres hvert hetteglass forsiktig i 15 til 20 sekunder for å få pulveret til å løse seg opp. Rekonstituerte hetteglass skal aldri snus opp-ned, virvles eller ristes. Konsentrasjonen i hetteglasset skal nå være 2 mg/ml.

4. Inspiser oppløsningen for partikler eller misfarging umiddelbart etter rekonstituering. Oppløsningen skal være klar og må ikke brukes hvis det observeres ugjennomsiktige partikler eller hvis oppløsningen er misfarget. På grunn av legemidlets natur kan det av og til hende at den rekonstituerte oppløsningen inneholder noen proteinaktige partikler i form av tynne, hvite tråder eller gjennomsiktige fibre som kommer til å bli fjernet av in-line-filteret under infusjonen.
5. Den rekonstituerte oppløsningen skal trekkes langsomt og forsiktig ut av hvert hetteglass for å unngå skumdannelse i sprøyten. Hvis volumet av oppløsningen overstiger kapasiteten til én (1) sprøyte, må det nødvendige antallet sprøyter klargjøres, slik at sprøytene raskt kan byttes under infusjonen.
6. Den rekonstituerte oppløsningen skal administreres ved bruk av et infusjonssett som er utstyrt med en pumpe og et 0,22 µm in-line-filter med lav proteinbinding. Det totale infusjonsvolumet bestemmes av pasientens vekt og skal administreres over minst 50 minutter. For pasienter som veier mindre enn 18 kg og som får mindre enn 9 ml rekonstituert oppløsning, skal infusjonshastigheten beregnes slik at infusjonstiden er ≥ 50 minutter. Den maksimale infusjonshastigheten er 25 ml/time.
7. Infusjonsvolum og -varighet kan beregnes ved hjelp av pkt. 6.6 i den godkjente preparatomtalen (vedlegg 9.1) og skal registreres i infusjonsdagboken (vedlegg 9.3).

5.5 Fylle infusjonsslangen

1. Fyll infusjonssettet, som er utstyrt med et 0,22 µm filter, med 9 mg/ml (0,9 %) natriumkloridoppløsning til injeksjon og koble filteret til sprøyten.
2. Bytt ut sprøyten som inneholder 9 mg/ml (0,9 %) natriumkloridoppløsning til injeksjon, med sprøyten som inneholder det fortynnete legemidlet.
3. Still inn det totale volumet som skal infunderes og registrer det i infusjonsdagboken (vedlegg 9.3).

Siden oppløsningen ikke inneholder konserveringsmidler, skal den administreres så snart som mulig etter rekonstituering. Ved eventuell forsinkelse eller pause i infusjonen skal oppløsningen oppbevares ved +2 til +8 °C og brukes samme dag, og den må ikke blandes med andre legemidler.

Oppløsningen er til engangsbruk. Ikke anvendt legemiddel samt avfall bør derfor destrueres i overensstemmelse med lokale krav.

5.6 Administrasjon av Lamzede® med sprøytepumpe

Hjemmesykepleieren/infusjonssykepleieren administrerer Lamzede® med en sprøytepumpe ved å følge instruksjonene i henhold til administrasjonsmetoden som brukes til infusjonen (avsnitt 5.6.1 til avsnitt 5.6.3). Hver infusjon skal registreres i infusjonsdagboken (vedlegg 9.3).

Før du begynner å klargjøre det nødvendige utstyret, må du sørge for at det henger noen strimler med tape klare til bruk, og at infusjonssystemet er innenfor rekkevidde. Plasser klorheksidinen i nærheten sammen med noen gaskompresser.

5.6.1 Via perifer vene

1. Klargjør pasientens arm. Velg armen som har best venetilgang og sett kanylen inn i venen.

2. Når kanylen er satt i venen, må du kontrollere venetilgangens stabilitet og sikre nålen eller kanylevingene med klebemiddel (hypoallergent om nødvendig).
3. Stil inn infusjonshastigheten på pumpedisplayet i overensstemmelse med instruksjonene fra behandlende lege.
4. Hvis kanylen er feilplassert, stopper du infusjonen, fjerner kanylen og bruker et annet venøst tilgangssted.

5.6.2 Via sentralt venekateter

1. Gi pasienten eller omsorgsgiveren beskjed om hvordan pasienten skal posisjoneres.
2. Lokaliser septum av reservoaret ved palpasjon.
3. Klargjør Huber-nålen og fyll den med saltløsning.
4. Desinfiser huden over implantatstedet med et egnet antiseptisk middel (gjenta denne prosedyren tre ganger).
5. Før nålen gjennom huden og septum til den når bunnen av reservoaret.
6. Kontroller om kateteret fungerer ved å trekke ut blod.
7. Still inn infusjonshastigheten på pumpedisplayet i overensstemmelse med instruksjonene fra behandlende lege.

5.6.3 Via perifert innsatt sentralt kateter

1. Gi pasienten eller omsorgsgiveren beskjed om hvordan pasienten skal posisjoneres. Evaluer kateterstedet ved å palpere det gjennom bandasjen eller inspisere det visuelt hvis det er brukt en gjennomiktig bandasje. Hvis pasienten viser tegn på inflammasjon (hevelse, rødhet, feber osv.) ved palpasjon, må behandlende lege kontaktes for en vurdering.
2. Desinfiser nålen før injisering i infusjonsslangen.
3. Lukk med en nålefri kobling (nøytralt trykk) og lukk ubrukte porter.
4. Desinfiser huden over implantatstedet med et egnet antiseptisk middel.
5. Koble legemiddelslangen til den nålefrie koblingen.
6. Klargjør en sprøyte med 10 ml heparinløsning (10-100-250-500 E/ml som forskrevet eller angitt på kateteret).
7. Still inn infusjonshastigheten på pumpedisplayet i overensstemmelse med instruksjonene fra behandlende lege.

5.7 Fullføring av infusjonssyklusen

1. Når den siste sprøyten er tom, skal doseringssprøyten byttes ut med en sprøyte på 20 ml fylt med 9 mg/ml (0,9 %) natriumkloridoppløsning til injeksjon. Administrer et volum på 10 ml natriumkloridoppløsning via infusjonssystemet for å få med eventuell velmanase alfa som er igjen i infusjonsslangen.
2. På slutten av legemiddelinfusjonen og etter minst 20 minutters observasjonsperiode skal pasientens vitale tegn sjekkes før nålen fjernes i henhold til den enkelte administrasjonsmetoden. Rapport eventuelle kliniske funn i infusjonsdagboken (vedlegg 9.3) før du forlater pasientens hjem.

5.7.1 For pasienter som får Lamzede® via perifer vene

1. Etter observasjonsperioden stopper du pumpen og fjerner nålen ved bruk av en steril prosedyre.

2. Lukk pumpen, demonter settet og kast sprøyten med den gjenværende natriumkloridoppløsningen (0,9 %), settet og nålen i henhold til gjeldende prosedyrer.

5.7.2 For pasienter som får Lamzede® via sentralt venekateter

1. Etter observasjonsperioden stopper du pumpen og skrur enden av slangen fra Huber-nålen.
2. Fest en sprøyte på 10 ml som inneholder en natriumkloridoppløsning (0,9 %) til injeksjon eller annen oppløsning til Huber-nåleslangen, i tråd med lokal klinisk praksis, og administrer oppløsningen ved bruk av «positivt trykk»-manøveren.
3. Fjern Huber-nålen og sett på en steril bandasje.
4. Demonter settet og hetteglasset med den gjenværende natriumkloridoppløsningen og kast dem i henhold til gjeldende prosedyre.

5.7.3 For pasienter som får Lamzede® via perifert innsatt sentralt kateter

1. Etter observasjonsperioden fjernes slangen fra den nålefrie koblingen. Foreta en pulsskylling med 20 ml saltløsning, og bruk to sprøyter på 10 ml til å injisere små boluser med 1–2 ml saltløsning og én (1) sprøyte med 10 ml heparinløsning (10-100-250-500 E/ml som forskrevet eller som indikert på kateteret).
2. Stopp pumpen, fjern sprøyten med den gjenværende natriumkloridoppløsningen og kast sprøyten i henhold til gjeldende prosedyre.

5.8 Avslutning på hjemmebesøk

Etter minst 20 minutters observasjonsperiode fra slutten av infusjonen, fullfører hjemmesykepleieren/infusjonssykepleieren pasientobservasjoner og sjekker vitale tegn. Hvis det oppstår bivirkninger / IRR eller andre sikkerhetsproblemer, følger hjemmesykepleieren/infusjonssykepleieren indikasjonene som er inkludert i «Akuttbehandlingsplanen» (vedlegg 9.2) og registrerer alle kliniske funn i infusjonsdagboken (vedlegg 9.3) før han/hun forlater pasientens hjem.

5.9 Stans og/eller avbrudd i hjemmepleie

Behandling med infusjon i hjemmet kan stanses etter behandlende leges skjønn, og legen kan beslutte å enten stanse og/eller avbryte behandlingen hjemme ved eventuell endring i pasientens kliniske tilstand og/eller endringer med tanke på pasientens behov.

I slike tilfeller vil behandlende lege diskutere og avtale pasientens terapeutiske behandling ved det kliniske senteret med pasient/omsorgsgiver(e)/verge(r).

6. SIKKERHETSINFORMASJON

6.1 Sikkerhetsprosedyrer

Lamzede® har vist seg å ha god tolerabilitet. IRR, inkludert hypersensitivitetsreaksjoner, kan imidlertid ikke utelukkes.

Derfor er prosedyrene for akuttbehandling beskrevet i avsnitt 6.3. Hjemmesykepleier/infusjonssykepleier er imidlertid helsepersonell med kompetanse til å håndtere enzymerstatningsterapier og medisinske nødsituasjoner. Før de tar del i behandlingen har de

biltt opplært av behandlende lege eller selskapet som er ansvarlig for behandlingen med infusjon i hjemmet, i henhold til lokal klinisk praksis.

Lamzede® vil også bli nøye overvåket for tegn på bivirkninger hos behandlede pasienter, i henhold til nødvendige sikkerhetsprosedyrer.

Prosedyrene for akuttbehandling og rapportering skal være i samsvar med kliniske standarder og gjeldende lovgivning, og er angitt i de påfølgende avsnittene.

6.2 Sikkerhetsrapportering

Pasienten/omsorgsgiveren eller hjemmesykepleieren/infusjonssykepleieren skal informere behandlende lege hvis det oppstår en bivirkning eller IRR hos en pasient som får infusjonsbehandling med Lamzede® i hjemmet.

Hvis det oppstår en anafylaktoid reaksjon under eller etter infusjonen, må hjemmesykepleieren/infusjonssykepleieren ringe behandlende lege umiddelbart. Anafylaktoide reaksjoner som krever umiddelbar kontakt med behandlende lege, rapporteres i «Akuttbehandlingsplan» (vedlegg 9.2, tabell 1).

Hvis pasienten/omsorgsgiveren eller hjemmesykepleieren/infusjonssykepleieren i tillegg blir oppmerksom på at det er gjort en feil i klargjøringen og/eller administrasjonen av legemidlet, skal pasienten eller infusjonssykepleieren informere behandlende lege slik at legen kan bestemme hvilke tiltak som skal iverksettes.

Behandlende lege er da ansvarlig for å melde enhver mistenkt bivirkning, inkludert feilmedisinering, via det nasjonale meldesystemet i henhold til gjeldende lokale forskrifter. Registrering og rapportering av feilmedisinering sikrer at systematiske og tilbakevendende problemer kan oppdages, og at påfølgende tiltak gjennomføres innenfor overvåkingssystemet.

6.2.1 Mulige typer reaksjoner på Lamzede®

Det er vist at velmanase alfa har god tolerabilitet, men siden det er et intravenøst proteinprodukt, kan ikke hypersensitivitetsreaksjoner utelukkes, og disse kalles vanligvis IRR.

IRR defineres som bivirkninger som oppstår under eller 2 timer etter avsluttet infusjon av Lamzede®, og som vurderes som infusjonsrelaterte.

Under det kliniske utviklingsprogrammet for Lamzede® var de vanligste bivirkningene som ble observert vektøkning (15 %), IRR (13 %), diaré (10 %), hodepine (7 %), artralgi (7 %), økt appetitt (5 %) og smerte i ekstremiteter (5 %).

De fleste av disse bivirkningene var ikke alvorlige.

IRR, som ble rapportert hos 13 % av pasientene (5 av 38 pasienter), inkluderte overfølsomhet, cyanose, kvalme, oppkast, pyreksi, frysninger, varmfølelse, sykdomsfølelse, urtikaria, anafylaktoid reaksjon og hyperhidrose. Alle var av mild eller moderat alvorlighetsgrad og 2 ble rapportert som en alvorlig bivirkning. Alle pasienter som opplevde IRR ble restituert.

Totalt 4 alvorlige bivirkninger (bevissthetstap hos 1 pasient, akutt nyresvikt hos 1 pasient, frysninger og hypertermi hos 1 pasient) ble observert. I alle tilfellene ble pasientene restituert uten sekvele.

6.3 Håndtering av bivirkninger av Lamzede®

Ved en IRR vil hjemmesykepleier/infusjonssykepleier aktivere nødprosedyren etter behov ved å følge instruksjonene i «Akuttbehandlingsplanen» (vedlegg 9.2) og om nødvendig administrere støttemedisin i henhold til den behandlende legens instruksjoner i infusjonsdagboken (vedlegg 9.3).

Hjemmesykepleieren/infusjonssykepleieren er utstyrt med legemidlene som brukes til å behandle en bivirkning i henhold til instruksjonene i tabell 2 i vedlegg 9.2.

Hvordan IRR håndteres bør avhenge av reaksjonens intensitet. Noen eksempler inkluderer langsommere infusjonshastighet, behandling av pasienten med legemidler (som antihistaminer, antipyretika og/eller kortikosteroider) eller avbrutt administrasjon og gjenopptatt behandling med lengre infusjonstid (tabell 2).

6.3.1 Alvorlige allergiske reaksjoner på Lamzede®

De første tegnene på en anafylaktisk reaksjon påvirker hovedsakelig huden og/eller slimhinnene (erytem, rødhet, pruritus og angioødem), mens de som setter pasientens liv i fare, vanligvis involverer åndedrettssystemet (obstruksjon av øvre og nedre luftveier) eller det kardiovaskulære systemet (hypotensivt sjokk, kardiovaskulær kollaps, hjertearytmi, myokardiskemi). Symptomer som involverer mage-tarmkanalen kan også forekomme (magekramper, oppkast osv.).

Jo tidligere symptomene starter, desto mer alvorlig er reaksjonen. Symptomene kan oppstå plutselig, noen få timer etter kontakt med midlet som forårsaker reaksjonen, selv om **alvorlige** kliniske manifestasjoner vanligvis oppstår **innen 30 minutter til 1 time**.

Etter en anafylaktisk reaksjon bør pasientene fortrinnsvis observeres i et sikkert miljø.

Følgende retningslinjer indikerer førstehjelpsprosedyrene som skal brukes for å håndtere en alvorlig hypersensitivitetsreaksjon ved infusjon i hjemmet.

Ved første tegn på en reaksjon:

1. Stopp administrasjonen av legemidlet umiddelbart.
2. Oppretthold venøs tilgang med saltløsning.
3. Plasser pasienten i en komfortabel stilling, om mulig i Trendelenburg-stilling (med bena hevet for å hindre hypotensjon). Hvis pasienten har pustevansker, er det anbefalt at pasienten sitter fremfor å ligge.

Hvis tegnene og symptomene er alvorlige eller forverres raskt, må du iverksette livreddende tiltak og deretter umiddelbart ringe behandlende lege, som så vil gi veiledning i henhold til instruksjonene i tabell 2 i vedlegg 9.2. Tiltak som må iverksettes basert på hypersensitivitet, allergiske symptomer og reaksjoner. Eventuelle tiltak som iverksettes etter en IRR, vil bli dokumentert i infusjonsdagboken (vedlegg 9.3).

Medikamentutstyr som er tilgjengelig for hjemmesykepleier/infusjonssykepleier, vil bli håndtert i henhold til lokale krav og forskrifter.

7. PERSONVERN

Sensitive pasientdata vil bli behandlet i samsvar med EUs personvernforordning (GDPR) eller andre spesifikke lokale forskrifter.

8. YTTERLIGERE INFORMASJON

Se preparatomtalen (vedlegg 9.1) for fullstendig indikasjon og ytterligere informasjon om godkjent bruk av Lamzede[®]. Annen detaljert informasjon om Lamzede[®] er tilgjengelig på nettstedet til EMA (the European Medicines Agency) (<https://www.EMA.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/lamzede>).

9. VEDLEGG

9.1 Preparatomtale for Lamzede[®]

Se oppdatert preparatomtale (SPC) og opplæringsmateriell på www.felleskatalogen.no.

9.2 Akuttbehandlingsplan

Lamzede® har vist seg å ha god tolerabilitet. IRR, inkludert hypersensitivitetsreaksjoner eller anafylaktiske reaksjoner, kan imidlertid ikke utelukkes. Kliniske tegn og manifestasjoner på anafylaksi etter organklasse og alvorlighetsgrad er rapportert i tabell 1 nedenfor.

Tabell 1 – Vurdering av intensiteten på en anafylaktisk reaksjon

	Hudreaksjoner	Gastrointestinale reaksjoner	Respiratoriske reaksjoner	Kardiovaskulære reaksjoner	Nevrologiske reaksjoner
Milde	Plutselig kløe i øyne og nese, generalisert kløe, rødhet i huden, urtikaria	Kløe/pruritus i munnen, kvalme, milde magesmerter	Tett nese og/eller nysing, rhinoré, tetthet i brystet	-	Atferdsendring, angst
Moderate	Som over + angioødem	Som over + hevelse i leppene, oppkast, krampende magesmerter, diaré	Som over + heshet, bjeffende hoste, dysfagi, stridor, dyspné, hvesende pust	Takykardi (økning på 15 slag per minutt)	Følelse av forestående undergang
Alvorlige	Som over	Som over + fekal inkontinens	Som over + cyanose eller O ₂ - metning <92 %, respirasjonsstans	Hypotensjon og/eller kollaps, arytmi, alvorlig bradykardi og/eller hjertestans	Forvirring, bevissthetstap

Kildedata: 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.

Hvis noen av de ovennevnte kliniske tegnene på anafylaktisk reaksjon oppstår under besøket, vil infusjonssykepleieren iverksette livreddende tiltak og deretter umiddelbart ringe behandlende lege, som så vil gi veiledning i henhold til instruksjonene i tabell 2.

Enhver prosedyre må bekreftes av behandlende lege hvis det oppstår en reaksjon. Ingen spesifikk prosedyre vil bli utført uten bekreftelse fra behandlende lege.

Tabell 2 – Tiltak som må iverksettes basert på hypersensitivitet, allergiske symptomer og reaksjoner

Symptomer og reaksjoner	Anbefalte/foreslåtte tiltak	Anbefalte/foreslåtte legemidler
<p>Milde: Hodepine, feber, hetetokter, svimmelhet, tremor</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Reduser infusjonshastigheten med 50 % eller vurder å stoppe infusjonen hvis det anses som hensiktsmessig. 2. Ring nødnummer for behandling og deretter behandlende lege for instruksjoner, inkludert instruksjoner om eventuelle legemidler som skal administreres. 3. Reduser infusjonshastigheten med ytterligere 25 % eller vurder å stoppe infusjonen hvis symptomene vedvarer i 10 minutter etter den første reduksjonen i infusjonshastighet. 4. Ring behandlende lege igjen for instruksjoner, inkludert instruksjoner om eventuelle legemidler som skal administreres. 5. Stopp infusjonen hvis symptomene vedvarer etter 10 minutter. 6. Fullfør infusjon i hjemmet 	<p>Hvis ambulansetjenesten eller behandlende lege ber deg om det, skal du administrere:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Paracetamol: 15 mg/kg; dosen kan gjentas etter 4–6 timer om nødvendig eller • Ibuprofen: 10 mg/kg; dosen kan gjentas etter 6–8 timer om nødvendig eller • Orale/IV antihistaminer eller • Andre legemidler avhengig av type symptom.
<p>Moderate: Kvalme, takykardi, brystmerter, generalisert utslett og/eller urtikaria, pruritus, hypertensjon, kraftig hodepine, oppkast, diaré, magekramper, dyspepsi, muskel- eller leddmerter</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Stopp administrasjonen. 2. Ring nødnummer for behandling og deretter behandlende lege for instruksjoner, inkludert instruksjoner om eventuelle legemidler som skal administreres. 3. Administrer den foreskrevne behandlingen. 4. Informer behandlende lege, be om en vurdering før en ny infusjon i hjemmet. 5. Fullfør infusjon i hjemmet. 	<p>Hvis behandlende lege ber om det, og basert på type symptom (se pkt. 6.3 for dosering og indikasjoner):</p> <ul style="list-style-type: none"> • IM/IV antihistaminer • IV kortikosteroider.
<p>Alvorlige: Hypotensjon og sjokk, kortpustethet, hvesing, hypoksi, takypné, bronkospasme, hoste, laryngealt ødem, respirasjonssvikt, cyanose, hjertearytmi, angioødem og anafylaktiske reaksjoner (hevelse i hender, føtter, ankler, ansikt, lepper, munn eller svelg, som kan forårsake svelge- eller pustevansker)</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Stopp administrasjonen umiddelbart. 2. Ring nødnummeret. 3. Oppgi at du er sykepleier og beskriv situasjonens alvorlighetsgrad. 4. Oppgi telefonnummer og adresse. 5. Be om at ambulanse sendes umiddelbart. 6. Oppgi at du har fått opplæring i førstehjelp. 7. Oppgi at du har førstehjelpsutstyr og spør om du skal gi førstehjelp mens du venter på ambulansen. 8. Utfør om nødvendig gjenoppliving i henhold til BLS/PBLS-retningslinjene. 9. Informer behandlende lege om hendelsen. 	<p>Behandling anbefalt av alarmsentralen basert på type symptomer (se tekst for dosering og instruksjoner):</p> <ul style="list-style-type: none"> • IM/IV adrenalin eller • Orale/IM/IV antihistaminer eller • IV/orale kortikosteroider eller • Beta-2-agonistspray • Saltløsning (i tillegg, ved behov)

BLS = Grunnleggende livredning; IM = Intramuskulær; IV = Intravenøs; PBLS = Grunnleggende pediatrik livredning.

9.3 Infusjonsdagboken

Infusjonsdagbok for infusjon i hjemmet av Lamzede®

Generell informasjon (fylles ut av behandlende lege)

Nødnummer:

KONTAKTINFORMASJON		
Pasient	Navn:	
	Fødselsdato:	
	Adresse:	
	Postnummer og -sted:	
	Tlf.nr.:	
Pasientens omsorgsgiver	Navn:	
	Adresse:	
	Postnummer og -sted:	
	Telefonnr.:	
Infusjonssykepleier/hjemmesykepleier	Navn:	
	Organisasjon:	
	Adresse:	
	Postnummer og -sted:	
Behandlende lege	Navn:	
	Sykehus:	
	Adresse:	
	Postnummer og -sted:	
	Tlf.nr.:	
	Nødnummer	
Apotek	Navn:	
	Adresse:	
	Postnummer og -sted:	
	Tlf.nr.:	

Informasjon om legemiddeladministrasjon (fylles ut av behandlende lege)

Lamzede® administrert siden	Dato (dd-mm-åååå):
Første Lamzede®-infusjon administrert hjemme	Dato (dd-mm-åååå):
Lamzede® doseringsregime	
- Dose (mg)	
- Hyppighet	
- Antall Lamzede® hetteglass som skal rekonstitueres med vann	
- Totalt rekonstituert volum (ml)	
- Totalt volum som skal infunderes (ml)	
- Infusjonshastighet (ml/time)	
Premedisinering før infusjon (hvis aktuelt)	
Årsaker til at Lamzede®-infusjon foretas hjemme	
Funn og tiltak fra den innledende samtalen	
Beskriv støtte som skal gis av infusjonssykepleieren hjemme	

Infusjonsskjema

(Fylles ut ved hver infusjonsøkt)

- Pasienten og/eller omsorgsgiver(e) er informert om risikoene forbundet med infusjon i hjemmet av Lamzede[®], og det er gitt tilstrekkelig opplæring i bruk av akuttmedisin.
- Hvis det oppstår en IRR, må **infusjonen avbrytes umiddelbart**.
- Nødvendige tiltak ved en alvorlig IRR er beskrevet i avsnitt 9.2 Akuttbehandlingsplan i infusjonsveiledningen **inkludert nødkontaklinformasjon over**. Oppbevar denne informasjonen lett tilgjengelig under infusjonsprosedyren.

Infusjonsdato	Dato (mm-dd-åååå)
Pasientens generelle helsetilstand – beskriv eventuelle nye helseproblemer som oppsto før infusjonen, hvis relevant	
Dose	
Antall Lamzede [®] hetteglass som skal rekonstitueres med vann	
Totalt rekonstituert volum (ml)	
- Totalt volum som skal infunderes (ml)	
Administrasjonsvarighet	
- Infusjonshastighet (ml/time)	
Eventuelle problemer/kommentarer relatert til infusjonen (inkludert IRR, iverksatte tiltak og utfall)	
Navn på personen som har ansvaret for infusjonen, og dato - Sykepleier - Omsorgsgiver (hvis annen enn ovennevnte)	