

# Cerezyme<sup>®</sup> hjemme

## Håndbok for pasienter med Gaucher sykdom som får hjemmeinfusjon med Cerezyme<sup>®</sup>

Versjon nr. 3: mars 2017

**Les all denne informasjonen nøye før du starter hjemmeinfusjon.**

- Oppbevar denne informasjonen på et lett tilgjengelig sted. Du kan få behov for å lese den igjen.
- Hvis du har ytterligere spørsmål, kontakt behandlende lege.
- Dette legemidlet er skrevet ut til deg. Ikke gi det videre til andre. Det kan skade dem, selv om de har symptomer som ligner dine.
- Hvis du får bivirkninger, må du og/eller din omsorgsperson informere din behandlende lege eller hjemmesykepleieren.

## **Innholdsfortegnelse**

<b>DIN SYKDOM, BEHANDLING OG HJEMMEINFUSJON.....</b>	<b>2</b>
<b>ORGANISERING.....</b>	<b>4</b>
<b>HVORDAN KLARGJØR OG ADMINISTRERER JEG CEREZYME?.....</b>	<b>7</b>
<b>VEDLEGG.....</b>	<b>12</b>
1.1 Pakningsvedlegg (versjon februar 2017) .....	12
1.2 Loggbok.....	12

## **Din sykdom, behandling og hjemmeinfusjon**

Sammen med din behandlende lege har du besluttet å starte hjemmeinfusjon med Cerezyme®. Målet med dette dokumentet er å gi deg veiledning i hvordan du får Cerezyme® hjemme.

### **Gaucher sykdom og behandlingene av denne**

Mennesker med Gaucher sykdom har lave nivåer av enzymet surt  $\beta$ -glukosidase. Dette enzymet hjelper kroppen til å kontrollere nivået av glukosylceramid. Glukosylceramid er et stoff som forekommer naturlig i kroppen, og består av sukker og fett. Ved Gaucher sykdom kan glukosylceramid nivået bli for høyt i bestemte celler som kalles makrofager. Når dette skjer, blir cellene kalt Gaucher-celler. Disse store cellene finnes hovedsakelig i benmarg og organer som milten og leveren, og kan føre til funksjonssvikt som forårsaker lavt antall blodceller, forstørret lever og milt og svakere skjelett. Symptomene på Gaucher sykdom omfatter smerter i skjelettet og at man lett får blåmerker eller blødninger. Ofte er milten og leveren forstørret.

Cerezyme er et kunstig enzym som heter imiglukerase – dette kan erstatte det naturlige enzymet som heter surt  $\beta$ -glukosidase, som mangler eller ikke er aktivt nok hos pasienter med Gaucher sykdom. Cerezyme brukes til å behandle pasienter som har bekreftet diagnose for Gaucher sykdom av type 1 eller type 3, og som viser tegn på sykdommen.

Du finner mer informasjon i pakningsvedlegget for Cerezyme (se vedlegg 1).

### **Hjemmeinfusjon**

Personer som lider av Gaucher sykdom blir i noen land behandlet med Cerezyme hjemme. Beslutningen om hjemmebehandling skal tas av deg og din behandlende lege etter flere måneder med behandling på sykehus, for å sikre at du tåler infusjonene tilfredsstillende.

Hjemmeinfusjon av Cerezyme gjør følgende mulig for deg:

- Få behandling i ditt hjemmemiljø.
- Være mer fleksibel når det gjelder tidspunktet for behandlingen.
- Unngå å bruke tid på å reise til og fra sykehuset og bli innlagt på sykehus.
- Følge et normalt utdanningsprogram.

- Gjøre det enklere å organisere fritids- og jobbaktiviteter.
- Gjøre det enklere å legge opp behandlingen i forhold til familie og venner.

En hjemmesykepleier med egnet opplæring vil i begynnelsen hjelpe til og lære opp deg og/eller din omsorgsperson for å sikre optimal behandling. Hvis du imidlertid foretrekker at hjemmesykepleieren utfører hele prosedyren, så kan du be om det.

Hvis du får bivirkninger under behandlingen, må du straks informere din behandlende lege eller hjemmesykepleieren. Vanlige bivirkninger (forekommer hos mer enn 1 av 100 pasienter) er andpustenhet, hoste, elveblest/lokal hevelse i huden, eller inni munnen eller halsen, kløe og utslett. Enkelte bivirkninger ble hovedsakelig sett mens pasienten fikk legemidlet eller kort tid etter. Disse har inkludert kløe, rødming, elveblest/lokal hevelse i huden eller munn og hals, ubehag i brystet, økt puls, blålig hud, andpustenhet, en kriblende, stikkende, sviende eller nummen følelse i huden, lavere blodtrykk og ryggsmarter. **Infusjonen skal avbrytes umiddelbart** hvis du opplever bivirkninger under infusjonen, og du skal søke råd hos din behandlende lege eller din hjemmesykepleier. Det kan hende videre infusjoner må skje i et sykehus eller annet medisinsk miljø.

Merk: Dosen og infusjonshastigheten hjemme skal følge retningslinjene fra behandlende lege som er notert i loggboken, og skal ikke endres uten samtykke fra din behandlende lege og tilsyn fra hjemmesykepleieren.

## **Organisering**

### **Pasient**

- Du og/eller din omsorgsperson må være enig i at behandling kan gis hjemme.
- Hjemmemiljøet skal være egnet for å gi behandling med hjemmeinfusjon, blant annet med et rent miljø med strøm, vann, telefon, kjøleskap og plass til å oppbevare Cerezyme og annet infusjonsutstyr.
- Du må være fysisk og mentalt i stand til å få infusjonene hjemme. Behandlende lege er ansvarlig for å avgjøre hvem som kan få Cerezyme-infusjoner hjemme.
- Du må ha tilgjengelige vener som gjør det mulig å sette inn en infusjonskanyle. Hvis du har en sentral veneport, må du være i stand til å sette inn infusjonskanylen i skilleveggen.
- Behandlende lege skal ha informert deg og/eller din omsorgsperson om behandlingen som skal gis hjemme, de tilhørende risikoene, mulige komplikasjoner og tilbudet om medisinsk støtte hjemme.
- Du og/eller din omsorgsperson må ha forståelse av Gaucher sykdom og være i stand til å kjenne igjen bivirkninger og forstå prosedyrene som skal følges hvis disse inntreffer.
- Du og/eller din omsorgsperson skal ha fått tilstrekkelig opplæring i prosedyrene for rekonstituering og infusjon av Cerezyme, og å føre loggbok.

### **Hjemmesykepleier**

- Hjemmesykepleieren skal være kvalifisert for å gi intravenøs infusjon (IV-infusjon).
- Hjemmesykepleieren skal ha fått opplæring i administrasjon av Cerezyme, og må være oppmerksom på mulige bivirkninger, samt de tiltak som skal gjøres hvis disse inntreffer.
- Hjemmesykepleieren avtaler med pasienten og/eller omsorgspersonen hvilken grad av støtte som trengs.
- Hjemmesykepleieren vil ha en koordineringsoppgave med å administrere hjemmebehandlingen sammen med behandlende lege og deg / din omsorgsperson.
- Hjemmesykepleieren må nøye følge den forskrevne dosen og administrasjonshastigheten for Cerezyme som angitt i loggboken.
- Hjemmesykepleieren skal registrere hver administrasjon av Cerezyme i loggboken.
- Hvis det oppstår en bivirkning under eller kort tid etter infusjonen (dvs. en infusjonsrelatert bivirkning) skal hjemmesykepleieren/pasienten/omsorgspersonen avbryte infusjonen og ringe behandlende lege og/eller det landsspesifikke nasjonale nødnummeret som er angitt i loggboken.

### **Behandelnde lege**

- Behandlende lege er ansvarlig for igangsetting av alle nødvendige administrative tiltak for å gjøre det mulig for de andre involverte (apotek, sykepleier, pasient, omsorgsperson) å fortsette med behandlingen.
- Behandlende lege er ansvarlig for å fastsette dosen og infusjonshastigheten, som skal beskrives i loggboken. Alle endringer må kommuniseres tydelig til pasienten og beskrives i loggboken.

### **Tredjeperson/omsorgsperson**

Det er en fordel om en omsorgsperson/tredjepart er til stede under hjemmeinfusjon.

### **Loggboken**

- Loggboken er et kommunikasjonsmiddel for alle som er involvert i å administrere Cerezyme i hjemmet.
- Loggboken skal oppbevares hjemme hos deg og oppdateres av deg, din omsorgsperson eller hjemmesykepleieren.
- I loggboken angir behandlende lege tydelig dose og infusjonshastighet samt eventuelle endringer.
- Hjemmesykepleieren skal registrere funnene og tiltakene fra den innledende samtalen, og du, din omsorgsperson eller hjemmesykepleieren noterer all relevant informasjon fra påfølgende besøk i loggboken.
- Du og/eller din omsorgsperson og/eller hjemmesykepleier skal følge den foreskrevne dosen og infusjonshastigheten for Cerezyme som er oppgitt i loggboken nøye.
- Du og/eller din omsorgsperson og/eller hjemmesykepleier skal notere hver administrasjon av Cerezyme i loggboken.
- Du og/eller din omsorgsperson må ta med loggboken til sykehuset til hver kontrolltime og ta den med hjem igjen etterpå.
- I loggboken beskriver pasienten/omsorgspersonen/hjemmesykepleieren tydelig hvilke tiltak som er iverksatt for infusjonsrelaterte bivirkninger, basert på råd fra behandlende lege eller hjemmesykepleier.

### **Apotek- og infusjonsutstyr**

Hvordan du får legemidlet og alt nødvendig utstyr vil være avhengig av lokale ordninger og regler.

### **Opplæring i å administrere Cerezyme**

I prinsippet vil de innledende instruksjonene bli gitt på sykehuset. Graden av støtte som kreves fra hjemmesykepleier vil bli diskutert og avtalt mellom deg og/eller din omsorgsperson og behandlende lege.

Hvis du foretrekker at hjemmesykepleieren utfører hele prosedyren for deg, kan du be om det.

Hvis du foretrekker å utføre prosedyren selv eller med hjelp fra din omsorgsperson, får du og/eller omsorgspersonen din opplæring av hjemmesykepleieren mens infusjonen blir forberedt. Hjemmesykepleieren forklarer og demonstrerer hele infusjonsprosedyren for deg og/eller omsorgspersonen din.

Under påfølgende besøk vil hjemmesykepleieren være til stede for å hjelpe hvis det er nødvendig, men du og/eller omsorgspersonen din vil gradvis utføre mer av administreringen under tilsyn av hjemmesykepleieren, til du føler deg trygg på hele infusjonsprosedyren.

Under rekonstituering og administrering av Cerezyme må fremgangsmåten som er beskrevet i pakningsvedlegget, følges nøye (se vedlegg "Pakningsvedlegg").

## Hvordan klargjør og administrerer jeg Cerezyme?

### Nødvendig utstyr

Leveres fra sykehuset/apoteket til deg eller til en tredjepart med gyldig resept.

- Hetteglass med Cerezyme (400 E per hetteglass). Skal oppbevares ved en temperatur mellom +2 °C og +8 °C.
- Sterilt vann til injeksjonsvæsker for å rekonstituere Cerezyme
- 0,9 % NaCl-oppløsning, 2 x 100 ml for intravenøs administrasjon
- 0,9 % NaCl-oppløsning, 2 x 50 ml til å skylle infusjonsslangen før og etter infusjon
- 0,5 % klorheksidin i 70 % alkohol (antiseptisk oppløsning)
- Tilstrekkelig antall sprøyter på 10 ml og 50 ml avhengig av dosen av Cerezyme.
- 3 x sterile kanyler (1,1 x 40 mm)
- 1 x infusjonskanyle
- 0,2 µm in-line-filter med lav proteinbinding
- Kanylebrett
- Mikroporetape
- Sterile hudservietter
- Avfallsbeholder for skarpe gjenstander
- Håndvask
- Også nødvendig hvis det brukes veneport
  - Heparin
  - Nåler for heparin
  - Forbindingspakke
  - Sterile hansker
- Legemidler til akutt bruk (antihistaminer og/eller kortikosteroider)



### **Klargjøring**

1. Klargjør et rent arbeidsområde, og legg frem utstyret.
2. Hetteglassene med Cerezyme må tas ut av kjøleskapet ca. 30 minutter før klargjøringen for å oppnå romtemperatur.
3. Kontroller utløpsdatoen som er trykt i bunnen av pakken med hetteglass (ikke bruk Cerezyme etter utløpsdatoen).
4. Kontroller at antall hetteglass er korrekt.
5. Klargjør bare det antallet hetteglass som er nødvendig for én infusjon. *Merknad:* Cerezyme kan ikke oppbevares i rekonstituert eller fortennet form til senere bruk.

### **Rekonstituere Cerezyme**

1. Fjern avrivningsheten fra Cerezyme-hetteglasset.
2. Desinfiser gummikorken på Cerezyme-hetteglasset med klorheksidin, og la den lufttørke.
3. Åpne sterilt vann til injeksjonsvæsker.
4. Trekk opp det nødvendige antallet ml med sterilt vann i sprøyten.
  - Hetteglass med 400 E rekonstitueres hvert hetteglass med 10,2 ml vann til injeksjonsvæsker. Det rekonstituerte volumet er 10,6 ml.
5. Injisér vannet forsiktig inn i et hetteglass med Cerezyme.
6. Gjenta prosessen for flere Cerezyme-hetteglass hvis det er nødvendig.
7. Drei/vugg hetteglasset/-glassene forsiktig for å blande oppløsningen. Unngå å riste dem kraftig under rekonstitueringsprosessen, da dette kan gi skum i oppløsningen.
8. Det kan være små bobler etter blandingen.
9. La oppløsningen hvile noen få minutter, slik at eventuelle bobler forsvinner, og for å sikre at pulveret er riktig rekonstituert.
10. Etter rekonstituering skal Cerezyme kontrolleres visuelt før bruk. Fordi dette er en proteinoppløsning, forekommer lett flokkulering som kan beskrives som tynne, gjennomskinnelige fibre av og til etter fortykning. Den rekonstituerte oppløsningen må være en klar, fargeløs væske uten fremmedlegemer, men lett flokkulering kan aksepteres.
11. Hvis du ser fremmedlegemer i væsken, eller den er misfarget, må du ikke bruke produktet, og du må kontakte hjemmesykepleieren.





### **Fortynning**

1. Desinfiser lokket/åpningen til 1 eller 2 poser med 0,9 % NaCl-oppløsning ved å bruke klorheksidin, og la den lufttørke.
2. Beregn det totale volumet rekonstituert Cerezyme-oppløsning i hetteglassene, og trekk ut det samme volumet med 0,9 % NaCl-oppløsning fra posen, slik at du får nok plass til å tilføre den rekonstituerte Cerezyme-oppløsningen.

*Hvis for eksempel den forskrevne mengden er 3 hetteglass med Cerezyme med 400 enheter hver, trekk ut 30 ml (= 3 x 10 ml) med NaCl-oppløsning fra posen med NaCl-oppløsning.*

3. Bruk én eller flere sprøyter på 50 ml, og trekk opp 10 ml fra hvert av de rekonstituerte hetteglassene med 400 E, slik at antall opptrekk blir færrest mulig. Når disse volumene trekkes opp, skal det rekonstituerte produktet ikke inneholde skum.
4. Injiser deretter det totale volumet av rekonstituert Cerezyme-oppløsning forsiktig inn i posen med 0,9 % NaCl-oppløsning.
5. Bland denne Cerezyme-oppløsningen forsiktig.
6. Den fortynnete oppløsningen skal filtreres gjennom et 0,2 µm in-line filter med lav proteinbinding under administrering. Dette vil fjerne eventuell flokkulering.

### **Fyll infusjonsslangen**

1. Ta infusjonssystemet ut av emballasjen, og lukk det med rulleklemmen.
2. Koble spissen til posen med 0,9 % NaCl, fyll infusjonssystemet ved å holde dråpekommeret opp-ned, og åpne klemmen.
3. Fyll hele infusjonssystemet, fjern eventuelle luftbobler, og lukk rulleklemmen.
4. Koble infusjonsposen med Cerezyme til y-systemet.

### **Sette inn nålen i venen**

1. Sørg for at det henger noen strimler med tape klare til bruk og at enden til infusjonssystemet er innenfor rekkevidde. Plasser klorheksidin i nærheten sammen med noen gaskompresser.
2. Ta infusjonskanylen ut av emballasjen.
3. Sitt ned og legg armen på bordet, helst på et rent klede.
4. Sett på turniké, desinfiser området der kanylen skal settes inn og la det tørke.
5. Stram huden, og sett inn kanylen med øyet vendt oppover med en liten vinkel gjennom huden og inn i venen. Når kanylen har trengt inn i venen, ser du et "glimt" av blod ved enden av slangen.
6. Sett nålen ca. 0,5 cm inn i venen for å sikre at den ikke faller ut med én gang. Bruke tape til å holde infusjonskanylen på plass.
7. Løsne turnikeet, og ta lokket av slangen. Slangen fylles nå med blod. Hvis ikke dette skjer, er ikke kanylen plassert riktig i venen. Da må prosessen gjentas med en ny nål.
8. Fest den klargjorte infusjonsposen til IV-stativet, og åpne ventilen. Sitt ned og slapp av mens infusjonen skjer.



### **Administrering**

Den rekonstituerte oppløsningen må administreres som foreskrevet innen 3 timer etter at den ble klargjort. Når produktet er fortynnet i 0,9 % NaCl-oppløsning, er det kjemisk stabilt i opptil 24 timer hvis det oppbevares ved en temperatur mellom 2 °C og 8 °C uten å bli utsatt for lys.

Behandlende lege bestemmer Cerezyme-dose, infusjonshastighet og eventuelle endringer.

Når Cerezyme-infusjonen er fullført, skylles systemet med 0,9 % NaCl-oppløsning med samme hastighet som infusjonen og kanylen fjernes.

### **Med enhet for sentral venetilgang**

Hvis du har sentral veneport for tilførsel av Cerezyme, vil du og/eller din omsorgsperson bli vist hvordan denne skal stelles.

Riktig stell av en veneport hjemme omfatter regelmessig skylling med et legemiddel som heter heparin, for å hindre koagulering og bruk av steril teknikk for å holde veneporten fri for smittestoffer. Følgende trinn er nødvendige:

- Når veneporten er i bruk, skal stedet dekkes med en transparent tettende bandasje. Det kreves ingen forbindelse når enheten ikke er i bruk.
- Skyll med 5 ml saltløsning før og etter bruk.
- Skyll med 5 ml heparin (100 E/ml) etter hver gangs bruk.

### **Sikkerhetsinformasjon**

Hvis det skulle oppstå bivirkninger under infusjonen, eller hvis du føler deg uvel når du får behandlingen eller etter behandlingen, må du kontakte hjemmesykepleieren eller behandlende lege straks. Vanlige bivirkninger (hos mer enn 1 av 100 pasienter) er andpustenhet, hoste, elveblest / lokalisert hevelse av huden eller slimhinnen inni munnen eller halsen, kløe og utslett. Noen bivirkninger ble sett primært mens pasienter blir gitt medisinen eller kort tid etter. Disse har inkludert kløe, rødming, elveblest / lokalisert hevelse i huden eller slimhinnen i munnen eller halsen, ubehag i brystet, økt puls, blåaktig hud, andpustenhet, kribling, prikking, svie eller nummenhet av huden, fall i blodtrykk og ryggsmerte. **Infusjonen skal avbrytes umiddelbart** hvis du opplever bivirkninger under infusjonen og du skal søke råd hos din behandlende lege eller hjemmesykepleier. Alle bivirkninger skal også noteres i loggboken.

Hvis alvorlige bivirkninger som krever umiddelbart tilsyn/intervensjon oppstår under eller kort tid etter infusjonen, ta kontakt med akutthelsetjenesten (se kontaktinformasjon i loggboken).

### **Feil ved klargjøring/administrasjon**

Hvis du oppdager at det ble gjort en feil ved klargjøringen og/eller administreringen av legemiddelet, må du kontakte hjemmesykepleieren eller behandlende lege.

## **Vedlegg**

**1.1 Pakningsvedlegg (versjon februar 2017)**

**1.2 Loggbok**

## **1.1 Pakningsvedlegg (versjon februar 2017)**

Du kan søke opp sist godkjente pakningsvedlegg på [www.felleskatalogen.no/medisin/pasienter](http://www.felleskatalogen.no/medisin/pasienter).

## **Pakningsvedlegg: Informasjon til brukeren**

### **Cerezyme 400 E pulver til konsentrat til infusjonsvæske, oppløsning imiglukerase**

**Les nøye gjennom dette pakningsvedlegget før du begynner å bruke dette legemidlet. Det inneholder informasjon som er viktig for deg.**

- Ta vare på dette pakningsvedlegget. Du kan få behov for å lese det igjen.
- Hvis du har ytterligere spørsmål, kontakt lege eller apotek.
- Dette legemidlet er skrevet ut kun til deg. Ikke gi det videre til andre. Det kan skade dem, selv om de har symptomer på sykdom som ligner dine.
- Kontakt lege eller apotek dersom du opplever bivirkninger, inkludert mulige bivirkninger som ikke er nevnt i dette pakningsvedlegget. Se avsnitt 4.

**I dette pakningsvedlegget finner du informasjon om:**

1. Hva Cerezyme er og hva det brukes mot
2. Hva du må vite før du får Cerezyme
3. Hvordan Cerezyme gis
4. Mulige bivirkninger
5. Hvordan Cerezyme oppbevares
6. Innholdet i pakningen og ytterligere informasjon

#### **1. Hva Cerezyme er og hva det brukes mot**

Cerezyme inneholder virkestoffet imiglukerase og brukes til å behandle pasienter som har en bekreftet diagnose på Type 1 eller Type 3 Gauchers sykdom, og som viser tegn på sykdommen som for eksempel: anemi (lavt antall røde blodlegemer), tendens til blødninger (på grunn av lavt antall blodplater - en type celler i blodet), forstørret milt eller lever eller beinsykdom.

Mennesker med Gauchers sykdom har lave nivåer av enzymet surt  $\beta$ -glukosidase. Dette enzymet hjelper kroppen til å kontrollere nivået av glukosylceramid. Glukosylceramid er et stoff som forekommer naturlig i kroppen, og består av sukker og fett. I Gauchers sykdom kan glukosylceramidnivået bli for høyt.

Cerezyme er et kunstig enzym som kalles imiglukerase – dette kan erstatte det naturlige enzymet surt  $\beta$ -glukosidase som mangler eller utviser for lav aktivitet hos pasienter med Gauchers sykdom.

Informasjonen i dette pakningsvedlegget gjelder alle pasientgrupper, inkludert barn, ungdom, voksne og eldre.

#### **2. Hva du må vite før du får Cerezyme**

**Bruk ikke Cerezyme:**

- dersom du er allergisk overfor imiglukerase eller noen av de andre innholdsstoffene i dette legemidlet (listet opp i avsnitt 6).

**Advarsler og forsiktighetsregler**

Rådfør deg med lege eller apotek før du bruker Cerezyme:

- Hvis du får behandling med Cerezyme, kan du få en allergisk reaksjon mens du får medisinen, eller kort tid etterpå. Hvis du får en slik reaksjon, må du **øyeblikkelig gi beskjed til legen**. Legen kan undersøke om du er allergisk overfor imiglukerose.
- Noen pasienter med Gauchers sykdom har høyt blodtrykk i lungene (pulmonær hypertensjon). Årsaken kan være ukjent eller det kan være forårsaket av hjerte-, lunge- eller leverproblemer. Det kan forekomme enten pasienten er under behandling med Cerezyme eller ikke. Men hvis du kjenner **kortpustethet** må du gi beskjed til legen.

### **Andre legemidler og Cerezyme**

Rådfør deg med lege eller apotek dersom du bruker, nylig har brukt eller planlegger å bruke andre legemidler.

Cerezyme må ikke gis i en blanding med andre legemidler i samme infusjon (drypp).

### **Graviditet og amming**

Rådfør deg med lege eller apotek før du tar dette legemidlet dersom du er gravid eller ammer, tror at du kan være gravid eller planlegger å bli gravid. Det anbefales å bruke Cerezyme med forsiktighet under svangerskap og amming.

### **Cerezyme inneholder natrium**

Dette legemidlet inneholder natrium og administreres intravenøst i en 0,9 % natriumkloridoppløsning. Pasienter på natriumbegrenset kosthold må ta hensyn til dette.

## **3. Hvordan Cerezyme gis**

### Anvisning om riktig bruk

Cerezyme gis som drypp i en vene (ved intravenøs infusjon).

Det leveres som et pulver som skal blandes ut med sterilt vann før det gis.

Cerezyme skal bare brukes under oppsyn av en lege som har kunnskap om behandling av Gauchers sykdom. Det kan hende legen din råder deg til å bli behandlet hjemme hvis du oppfyller visse kriterier. Ta kontakt med legen dersom du ønsker å bli behandlet hjemme.

Dosen du får vil være spesielt beregnet for deg. Legen vil beregne dosen ut fra hvor alvorlige symptomer du har, samt andre faktorer. Anbefalt dose er 60 enheter/kg kroppsvekt gitt annenhver uke.

Legen kommer til å overvåke nøye hvilken respons du har på behandlingen og kan endre doseringen (oppover eller nedover) til han/hun finner den dosen som best kan holde symptomene dine under kontroll.

Så snart denne dosen er funnet vil legen overvåke responsen hos deg for å være sikker på at du bruker riktig dose. Dette vil kunne være hver 6. til 12. måned.

Det finnes ingen informasjon om effekten av Cerezyme på hjernesymptomer hos pasienter med kronisk neuronopatisk Gauchers sykdom. Derfor er det ingen spesiell dosering som kan anbefales.

### ICGG Gaucher-registeret

Du kan be legen om å registrere informasjon om deg i "ICGG Gaucherregisteret". Hensikten med dette registeret er å styrke forståelsen av Gauchers sykdom og å sjekke hvor godt enzymerstatningsbehandling,

som Cerezyme, fungerer. Dette bør føre til en forbedring i sikkerhet og effekt av bruken av Cerezyme. Pasientdata for deg registreres anonymt – ingen vil vite at dette er informasjon om deg.

Dersom du tar for mye av Cerezyme

Det har ikke vært meldt om overdose med Cerezyme.

#### **Dersom du har glemt å ta Cerezyme**

Hvis du har gått glipp av en dose, må du ta kontakt med legen.

Hvis du har ytterligere spørsmål om hvordan dette legemidlet skal brukes, kontakt lege eller apotek.

#### **4. Mulige bivirkninger**

Som alle legemidler kan dette legemidlet forårsake bivirkninger, men ikke alle får det.

**Vanlige bivirkninger** (kan forekomme hos opptil 1 av 10 personer):

- andpustenhet
- hoste
- elveblest/lokal hevelse i huden, eller inni munnen eller halsen
- kløe
- utslett

**Mindre vanlige bivirkninger** (kan forekomme hos opptil 1 av 100 personer).

- svimmelhet
- hodepine
- en kriblende, stikkende, sviende eller nummen følelse i huden
- høyere puls
- blålig hud
- rødming
- lavere blodtrykk
- oppkast
- kvalme
- magekramper
- diaré
- smerte i leddene
- ubehag på infusjonsstedet
- svie på infusjonsstedet
- hevelse på infusjonsstedet
- steril byll på injeksjonsstedet
- ubehag i brystet
- feber
- stivhet
- tretthet
- ryggmerter

**Sjeldne** (kan forekomme hos opptil 1 av 1000 personer):

- alvorlige allergiske reaksjoner

Enkelte bivirkninger ble hovedsakelig sett mens pasienten fikk legemidlet eller kort tid etter. Disse har inkludert kløe, rødming, elveblest/lokal hevelse i huden eller munn og hals, ubehag i brystet, økt puls,



blålig hud, andpustenhet, en kriblende, stikkende, sviende eller nummen følelse i huden, lavere blodtrykk og ryggsmertor. Hvis du merker noen av disse symptomene, må du **umiddelbart gi beskjed til legen**. Du kan ha behov for ytterligere legemidler for å forhindre en allergisk reaksjon (f.eks. antihistaminer og/eller kortikosteroider).

### **Melding av bivirkninger**

Kontakt lege eller apotek dersom du opplever bivirkninger, inkludert mulige bivirkninger som ikke er nevnt i dette pakningsvedlegget. Du kan også melde fra om bivirkninger direkte via meldeskjema som finnes på nettsiden til Statens legemiddelverk: [www.legemiddelverket.no/pasientmelding](http://www.legemiddelverket.no/pasientmelding). Ved å melde fra om bivirkninger bidrar du med informasjon om sikkerheten ved bruk av dette legemidlet.

## **5. Hvordan Cerezyme oppbevares**

Oppbevares utilgjengelig for barn.

Bruk ikke dette legemidlet etter utløpsdatoen som er angitt på etiketten og esken etter «EXP». Utløpsdatoen henviser til siste den siste dagen i den måneden.

### Uåpnede hetteglass:

Oppbevares i kjøleskap (2 °C – 8 °C).

### Fortynnet oppløsning

Det anbefales at Cerezyme brukes umiddelbart etter at det er blandet ut i sterilt vann.

Blandingsoppløsningen i hetteglasset kan ikke oppbevares og bør straks fortynnes i en infusjonspose, bare den fortynnete oppløsningen kan oppbevares i opp til 24 timer hvis den oppbevares nedkjølt (2 °C – 8 °C) og beskyttet mot lys.

Legemidler skal ikke kastes i avløpsvann eller sammen med husholdningsavfall. Spør på apoteket hvordan du skal kaste legemidler som du ikke lenger bruker. Disse tiltakene bidrar til å beskytte miljøet.

## **6. Innholdet i pakningen og ytterligere informasjon**

### **Sammensetning av Cerezyme**

- Virkestoff er imiglukerase. Imiglukerase er en modifisert form av det humane enzymet surt β-glukosidase som tilvirkes ved rekombinant DNA-teknologi. Hvert hetteglass inneholder 400 enheter imiglukerase. Etter rekonstitusjon inneholder oppløsningen 40 enheter imiglukerase pr. ml.
- Andre innholdsstoffer er:  
mannitol, natriumsitrat, sitronsyremonohydrat og polysorbat 80.

### **Hvordan Cerezyme ser ut og innholdet i pakningen**

Cerezyme 400 E er et pulver til konsentrat til infusjonsvæske (i hetteglass, pakningsstørrelser med 1,5 eller 25). Ikke alle pakningsstørrelser vil nødvendigvis bli markedsført.

Cerezyme leveres som et hvitt til gulhvitt pulver. Etter rekonstitusjon er det en klar, fargeløs væske, uten fremmedlegemer. Den rekonstituerte væske må fortynnes ytterligere.

### **Innehaver av markedsføringstillatelsen og tilvirker**

### **Innehaver av markedsføringstillatelsen**

Genzyme Europe B.V., Gooimeer 10, 1411 DD, Naarden, Nederland

### **Tilvirker**

Genzyme Ltd., 37 Hollands Road, Haverhill, Suffolk CB9 8PU, Storbritannia  
eller

Genzyme Ireland Ltd., IDA Industrial Park, Old Kilmeaden Road, Waterford, Irland

For å få ytterligere informasjon om dette legemidlet bes henvendelser rettet til den lokale representanten for innehaveren av markedsføringstillatelsen.

### **Norge**

sanofi-aventis Norge AS

Tlf: + 47 67 10 71 00

### **Dette pakningsvedlegget ble sist oppdatert: februar 2017.**

Detaljert informasjon om dette legemidlet er tilgjengelig på nettstedet til Det europeiske legemiddelkontoret (European Medicines Agency): <http://www.ema.europa.eu/>. Der kan du også finne lenker til andre nettsteder med informasjon om sjeldne sykdommer og behandlingsregimer.

<-----

Påfølgende informasjon er bare beregnet på helsepersonell:

### Bruksanvisning – rekonstitusjon, fortynning og administrasjon

Hvert hetteglass med Cerezyme er kun til engangsbruk. Etter rekonstituering inneholder hvert hetteglass med Cerezyme 400 enheter imiglukerose i 10,0 ml (40 enheter pr. ml).

Avgjør antallet hetteglass som skal rekonstitueres med utgangspunkt i den individuelle pasients doseringsregime, og ta hetteglassene ut av kjøleskapet.

### Bruk aseptisk teknikk

### ***Rekonstituering***

Rekonstituer hvert hetteglass med 10,2 ml vann til injeksjonsvæsker. Hell vannet til injeksjonsvæsker forsiktig over pulveret og bland forsiktig - oppløsningen skal ikke skumme. Det rekonstituerte volumet er 10,6 ml. pH-verdien til den rekonstituerte oppløsningen er omtrent 6.1.

Etter rekonstituering er det en klar, fargeløs væske, uten fremmedlegemer. Den rekonstituerte oppløsningen må fortynnes ytterligere. Før ytterligere fortynning må den rekonstituerte oppløsningen i hvert hetteglass undersøkes visuelt for fremmedlegemer og misfarging. Ikke bruk hetteglass som inneholder fremmedlegemer eller misfarget oppløsning. Etter rekonstituering må hetteglassene fortynnes umiddelbart. De må ikke oppbevares for senere bruk.

### ***Fortynning***

Den rekonstituerte oppløsningen inneholder 40 enheter imiglukerose per ml. Det rekonstituerte volumet gir nøyaktig uttak av 10,0 ml (tilsvarende 400 enheter) fra hvert hetteglass. Trekk ut 10,0 ml

rekonstituert oppløsning fra hvert hetteglass og bland de uttrukne volumene. Fortynn deretter blandingen med 0,9 % natriumklorid infusjonsvæske til et totalt volum på 100 til 200 ml. Bland infusjonsoppløsningen forsiktig.

#### *Administrasjon*

Det anbefales at den fortynnete oppløsningen administreres gjennom et 0,2 µm in-line filter med lav proteinbinding for å fjerne proteinpartikler. Dette fører ikke til tap av imiglukeraseaktivitet. Det anbefales at den fortynnete oppløsningen administreres i løpet av 3 timer. Produktet fortynnet med 0,9 % natriumklorid infusjonsvæske holder seg kjemisk stabilt ved lagring i opptil 24 timer ved 2 °C og 8 °C når det er beskyttet mot lys, men mikrobiologisk sikkerhet avhenger av at rekonstitueringen og fortynningen er utført ved hjelp av aseptisk teknikk.

Cerezyme inneholder ingen konserveringsmidler. Ikke anvendt legemiddel samt avfall bør destrueres i overensstemmelse med lokale krav.

## 1.2 Loggbok

## Loggbok for Cerezyme®-hjemmeinfusjon

### Generelle data

Pasient	Navn:	
	Adresse:	
	Sted:	
	Telefon:	
Sykepleier	Navn:	
	Organisering:	
	Telefon:	
Behandlende lege	Navn:	
	Sykehus:	
	Adresse:	
	Sted:	
	Telefon:	
Apotek	Navn:	
	Adresse:	
	Sted:	
	Telefon:	
Nasjonalt nødnummer	Telefon:	

### Informasjon om administrasjon (skal fylles ut av behandlende lege)

Cerezyme administrert siden	Dato (dd-mmm-åååå):
Første infusjon hjemme	Dato (dd-mmm-åååå):
Grunner til infusjon av Cerezyme hjemme	
Vennligst angi støtte som skal gis av sykepleier	

Doseringsregime for Cerezyme (dose, hyppighet og infusjonshastighet)	
--	--

### Informasjon om nødbehandling (skal fylles ut av behandlende lege)

Nødvendige tiltak ved alvorlig infusjonsrelatert reaksjon: <ol style="list-style-type: none"><li>1. Stopp infusjonen</li><li>2. Ring det nasjonale nødnummeret</li><li>3. Ring legen</li></ol>
---

**Infusjonsdata (skal fylles ut av hjemmesykepleier og/eller pasient og/eller omsorgsperson)**

Dato for infusjon	Dato (dd-mmm-åååå):
Pasientens generelle helsetilstand: spesifikke problemer/merknader	
Infusjonsdose	
Antall hetteglass brukt	400 E-hetteglass: .....
Administrasjonens varighet	
Administrasjonshastighet	
Problemer/merknader (knyttet til infusjon, f.eks. bivirkninger)	

Dato for infusjon	Dato (dd-mmm-åååå):
Pasientens generelle helsetilstand: spesifikke problemer/merknader	
Infusjonsdose	
Antall hetteglass brukt	400 E-hetteglass: .....
Administrasjonens varighet	
Administrasjonshastighet	
Problemer/merknader (knyttet til infusjon, for eksempel bivirkninger)	

Dato for infusjon	Dato (dd-mmm-åååå):
Pasientens generelle helsetilstand: spesifikke problemer/merknader	
Infusjonsdose	
Antall hetteglass brukt	400 E-hetteglass: .....

Administrasjonens varighet	
Administrasjonshastighet	
Problemer/merknader (knyttet til infusjon, for eksempel bivirkninger)	

Dato for infusjon	Dato (dd-mmm-åååå):
Pasientens generelle helsetilstand: spesifikke problemer/merknader	
Infusjonsdose	
Antall hetteglass brukt	400 E-hetteglass: .....
Administrasjonens varighet	
Administrasjonshastighet	
Problemer/merknader (knyttet til infusjon, for eksempel bivirkninger)	