

Hjemmeinfusjon av Cerezyme[®]

Håndbok for pasienter med Gaucher sykdom som får hjemmeinfusjon med Cerezyme[®]

Versjon nr. 4: mars 2024

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.

Bivirkninger kan meldes på elektronisk skjema til DMP: <http://www.dmp.no/pasientmelding/>.

Bivirkninger kan også meldes til Sanofi på e-post (medinfo-norge@sanofi.com) eller på telefon (+47 46 91 80 01 kl. 10-14)

Innholdsfortegnelse

DIN SYKDOM, BEHANDLING OG HJEMMEINFUSJON	2
ORGANISERING	4
HVORDAN KLARGJØR OG ADMINISTRERER JEG CEREZYME®?	7
VEDLEGG	12
1.1 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 β -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 β -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 oppdatert pakningsvedlegg på www.felleskatalogen.no).

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 10 pasienter) er andpustenhet, hoste, elveblest/lokal hevelse i huden, eller inni munnen eller halsen, kløe og utslett. Mindre vanlige bivirkninger (forekommer hos opptil 1 av 100 pasienter) er ubehag i brystet, økt puls, blålig misfarging av hud, andpustenhet, en kriblende, stikkende, sviende eller nummen følelse i huden, lavere blodtrykk og rygg smerter. Sjeldne (forekommer hos opptil 1 av 1000 pasienter) allergiske reaksjoner kan forekomme. **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 kunnskap om 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.

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)Ø 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 fortynnet 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 fortynning. 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. Injisér deretter det totale volumet av rekonstituert Cerezyme®-oppløsning forsiktig inn i posen med 0,9 % NaCl-oppløsning.
5. Bland denne Cerezyme®-oppløsningen forsiktig.
6. Det er anbefalt at den fortynnete oppløsningen filtreres gjennom et 0,2 µm in-line filter med lav proteinbinding under administrering. Dette vil fjerne eventuell flokkulering.

Fylle 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 dråpekammeret 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 fortynt 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.

Behandelende 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 dekket 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 10 pasienter) er andpustenhet, hoste, elveblest / lokalisert hevelse av huden eller slimhinnen inni munnen eller halsen, kløe og utslett. Mindre vanlige bivirkninger (forekommer hos opptil 1 av 100 pasienter) er ubehag i brystet, økt puls, blålig misfarging av hud, andpustenhet, en kriblende, stikkende, sviende eller nummen følelse i huden, lavere blodtrykk og ryggsmarter. Sjeldne (forekommer hos opptil 1 av 1000 pasienter) allergiske reaksjoner kan forekomme. **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 Loggbok

Loggbok for Cerezyme®-hjemmeinfusjon

Generelle data

Pasient	Navn	
	Adresse:	
	Sted:	
	Telefon:	
Sykepleier	Navn:	
	Organisering:	
	Telefon:	
Behandler 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	
--	--

Informasjon om nødbehandling (skal fylles ut av behandlende lege)

Nødvendige tiltak ved alvorlig infusjonsrelatert reaksjon: <ol style="list-style-type: none">1. Stopp infusjonen2. Ring det nasjonale nødnummeret3. Ring legen

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	
Batchnummer / Antall hetteglass brukt	
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	
Batchnummer / Antall hetteglass brukt	
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	
Batchnummer / Antall hetteglass brukt	

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	
Batchnummer / Antall hetteglass brukt	
Administrasjonens varighet	
Administrasjonshastighet	
Problemer/merknader (knyttet til infusjon, for eksempel bivirkninger)	