

VPRIV®

Opplæringsmaterieil for pasienter

Dette materiellet ble utviklet av Shire som en del av forpliktelsene i risikohåndteringsplanen for VPRIV® og er ment å gi veiledning i håndtering av risiko for infusjonsrelaterte reaksjoner, inkludert hypersensitivitetsreaksjoner av allergitypen, i hjemmemiljø.

Innhold:

Veiledning for hjemmeinfusjon	2
Sikkerhets- og beredskapsplan	10
Infusjonsdagbok.....	12

Veiledning for hjemmeinfusjon

VPRIV® (velaglukerase alfa til infusjon)

Gauchers sykdom, behandling og hjemmeinfusjon

I samråd med behandlende lege skal du starte VPRIV®-behandling med hjemmeinfusjon. Denne veiledningen vil gi deg den informasjonen du trenger om hvordan du kan ta VPRIV® hjemme i egen bolig.

Gauchers sykdom og behandling

Gauchers sykdom er en arvelig genetisk lidelse. Personer med Gauchers sykdom har et defekt enzym som heter glukocerebrosidase. Dette enzymet skal bryte ned fettstoffet glukocerebrosid, og når det ikke fungerer som det skal, vil dette stoffet bygge seg opp i cellene i kroppen og gjøre dem større. Disse forstørrede cellene klumper seg sammen i vev og organer, spesielt i milten og leveren. Denne sammenklumpingen fører til at organene ikke fungerer skikkelig, og dette gir symptomer på Gauchers sykdom.^{1,2}

Virkestoffet i VPRIV® er velaglukerase alfa. Det produseres ved genaktiveringsteknologi i en human cellelinje som kan erstatte det naturlige enzymet glukocerebrosidase, som er defekt hos pasienter med Gauchers sykdom. VPRIV® brukes til å behandle pasienter som har fått bekreftet diagnosen Gauchers sykdom type 1.

Se i pakningsvedlegget for VPRIV® for ytterligere informasjon.²

Hjemmeinfusjon

Enkelte personer med Gauchers sykdom type 1 som behandles med VPRIV®, har valgt å få infusjonene hjemme. Det er du og behandlende lege som bør ta beslutningen om å få infusjoner hjemme etter at du har fått flere godt tolererte VPRIV®-infusjoner (uten infusjonsrelaterte reaksjoner), for å sikre at du tåler infusjonene på en tilfredsstillende måte.

Hvis du får VPRIV®-infusjoner hjemme, kan du:

- få behandlingen i komfortable omgivelser i eget hjem
- være mer fleksibel med hensyn til behandlingstiden
- slippe å bruke tid på å reise til og fra sykehuset eller legges inn på sykehuset
- gå på skole eller jobbe som normalt (hvis relevant)
- legge behandlingen til rette slik at den ikke blir et hinder for venner, familie og sosiale aktiviteter

En hjemmesykepleier med egnet opplæring vil vise og hjelpe deg og/eller en omsorgsperson gradvis i administrering av infusjon. Hvis du imidlertid trenger hjelp til alt når du får hjemmeinfusjonen, vil hjemmesykepleieren gjennomføre hele prosedyren for deg.

Hvis du opplever bivirkninger ved behandlingen, må du umiddelbart ta kontakt med behandlende lege eller hjemmesykepleier.

De vanligste symptomene på infusjonsrelaterte reaksjoner var: hodepine, svimmelhet, hypotensjon (lavt blodtrykk), hypertensjon (høyt blodtrykk), kvalme, tretthet/svakhet og pyreksi (økt kroppstemperatur). Hos pasienter som ikke hadde brukt VPRIV® før, oppsto flesteparten av infusjonsrelaterte reaksjoner i løpet av de første 6 månedene av behandlingen. Ytterligere infusjonsrelaterte reaksjoner som ubehag i brystet, dyspné (pustevansker) og pruritus (kraftig kløe i huden) er rapportert etter at VPRIV® ble markedsført.

Selv om det er sjelden, har det blitt rapportert om overfølsomhetsreaksjoner, inkludert symptomer forenlige med anafylaksi (alvorlig allergisk reaksjon), hos pasienter som bruker VPRIV®. De hyppigst rapporterte symptomene på overfølsomhet er kvalme, utslett, dyspné (pustevansker), ryggsmarter, ubehag eller tilsnøring i brystet, urtikaria (elveblest), artralgi (leddsmerter) og hodepine. Hvis du opplever en reaksjon som tyder på overfølsomhet, er det anbefalt å gjennomføre tester for antistoffer mot velaglukerase alfa.

Hvis det oppstår anafylaktiske eller andre akutte reaksjoner skal man **umiddelbart avbryte infusjonen**. Ta kontakt med behandlende lege eller hjemmesykepleier. Det er mulig at senere infusjoner må administreres på sykehus.

Merk: Dosen og infusjonshastigheten som administreres hjemme, skal være i henhold til retningslinjer som gis av behandlende lege, slik det er angitt i infusjonsdagboken. Dette skal ikke endres uten samtykke fra behandlende lege og under tilsyn av hjemmesykepleier.

Krav til organisering av hjemmeinfusjon

Pasient

- Du og/eller omsorgspersonen må være enige i at du skal få behandlingen hjemme.
- Hjemmemiljøet må være egnet til å gi behandling med hjemmeinfusjon, blant annet med et rent miljø med strøm, vann, telefon, kjøleskap og plass til å oppbevare VPRIV® og annet infusjonsutstyr.
- Du må være fysisk og mentalt i stand til å få infusjonene hjemme. Behandlende lege er hovedansvarlig for å avgjøre om du kan få infusjoner av VPRIV® hjemme.
- Du må ha en godt tilgjengelig vene som gjør det mulig å sette inn en infusjonskanyle. Hvis du har en enhet for sentral venetilgang, må du vite hvordan infusjonskanylen skal settes inn i septum.
- Du og/eller omsorgspersonen må ha fått utfyllende informasjon av behandlende lege om behandlingen som skal gis i hjemmet, tilknyttede risikoer, mulige bivirkninger og infusjonsrelaterte reaksjoner, samt tilgang på medisinsk hjelp hjemme.
- Du og/eller omsorgspersonen må ha en forståelse av hvordan Gauchers sykdom arter seg, og være i stand til å gjenkjenne bivirkninger og hvordan disse bivirkningene skiller seg fra sykdommen, og forstå hvilke prosedyrer som skal følges og hvem som skal kontaktes dersom bivirkninger skulle oppstå.
- Du og/eller omsorgspersonen må ha fått tilstrekkelig opplæring i prosedyrene for rekonstituering og infusjon av VPRIV® (hvis aktuelt).
- Du og/eller omsorgspersonen må forstå hvor viktig det er å oppdatere infusjonsdagboken, og være enige om å skrive inn all informasjon ved hver infusjon (hvis aktuelt).

Hjemmesykepleier

- Hjemmesykepleieren må være godkjent til å gi intravenøse (IV) infusjoner.
- Hjemmesykepleieren har fått opplæring i å administrere VPRIV® og er klar over mulige bivirkninger og nødvendige tiltak som skal iverksettes dersom det oppstår bivirkninger.
- Sammen med deg og/eller omsorgspersonen vil hjemmesykepleieren avklare hvor mye hjelp du har behov for.
- Arbeidet med å organisere behandlingen hjemme vil bli koordinert av hjemmesykepleieren sammen med behandlende lege og deg og/eller omsorgspersonen.
- Hjemmesykepleieren vil nøye følge den foreskrevne dosen og infusjonshastigheten som er bestemt av behandlende lege og angitt i infusjonsdagboken.
- Hjemmesykepleieren vil skrive ned hver eneste administrering av VPRIV® i infusjonsdagboken.
- Hvis det oppstår en infusjonsrelatert bivirkning, skal hjemmesykepleieren, du og/eller omsorgspersonen avslutte infusjonen umiddelbart og ringe behandlende lege og det landspecifikke nasjonale nødnummeret som er angitt i infusjonsdagboken.

Behandlende lege

- Behandlende lege har hovedansvaret for å sette i gang alle nødvendige administrative tiltak for at andre aktører (apotek, hjemmesykepleier, pasient og omsorgsperson) skal kunne iverksette behandling.
- Behandlende lege er ansvarlig for å bestemme dose og infusjonshastighet som skal angis i infusjonsdagboken. Eventuelle endringer må formidles til pasienten og oppdateres i infusjonsdagboken.

Omsorgsperson/tredjeperson

- Det kan være lurt å ha en omsorgsperson/tredjeperson til stede under hjemmeinfusjon.

Infusjonsdagbok

- Infusjonsdagboken fungerer som en kommunikasjonsform for alle som er involvert i hjemmeadministreringen av VPRIV®.
- Infusjonsdagboken bør ligge hjemme og skal oppdateres av deg (pasient eller omsorgsperson) eller hjemmesykepleieren.
- Du (pasient eller omsorgsperson) må ta med infusjonsdagboken til sykehuset for hver avtale, slik at den kan kontrolleres. Deretter tar du den med deg hjem igjen.
- I infusjonsdagboken har behandlende lege tydelig angitt dose og infusjonshastighet, i tillegg til eventuelle senere endringer.
- Du (pasient eller omsorgsperson) eller hjemmesykepleieren skal følge foreskrevet dose og infusjonshastighet av VPRIV® nøye, slik det er angitt i infusjonsdagboken.
- Hjemmesykepleieren registrerer informasjon og tiltak fra den første konsultasjonen, og du, omsorgspersonen eller hjemmesykepleieren skriver ned all relevant informasjon i infusjonsdagboken knyttet til påfølgende kontroller.
- Du (pasient eller omsorgsperson) eller hjemmesykepleieren skriver ned hver eneste administrering av VPRIV® i infusjonsdagboken.
- I infusjonsdagboken angir pasienten, omsorgspersonen eller hjemmesykepleieren tydelig hvilke tiltak som er iverksatt for eventuelle infusjonsreaksjoner eller infusjonsrelaterte bivirkninger basert på råd fra behandlende lege eller hjemmesykepleier.

Apotek og infusjonsutstyr

- Du vil få tilgang til behandling og alt nødvendig utstyr, avhengig av lokale avtaler og regelverk.

Vil jeg og/eller omsorgspersonen få opplæring i å administrere infusjonen?

- Ja. Helsepersonellet vil gi deg informasjon og instruksjoner om prosedyren.
- I utgangspunktet vil de første instruksjonene bli gitt på sykehuset eller legekantoret. Du og/eller omsorgspersonen vil i samråd med behandlende lege diskutere og bestemme hvor mye hjelp som kreves fra hjemmesykepleieren.
- Hvis du trenger hjelp til alt for å administrere infusjonen hjemme, vil hjemmesykepleieren gjennomføre hele prosedyren for deg.
- Hvis du foretrekker å gjøre det selv eller med hjelp fra en omsorgsperson, vil du og/eller omsorgspersonen få opplæring fra hjemmesykepleieren når infusjonen klargjøres.
- Hjemmesykepleieren vil forklare og demonstrere hele infusjonsprosedyren til deg og/eller omsorgspersonen.
- Ved påfølgende besøk vil hjemmesykepleieren være til stede for å hjelpe til ved behov, men du og/eller omsorgspersonen vil gradvis få utføre mer av administreringen under tilsyn av hjemmesykepleier helt til du føler deg trygg på hele infusjonsprosedyren.

Hva er forskjellen mellom å få infusjonen på legekantor/sykehus og hjemme?

- Bortsett fra stedet, er det svært få forskjeller mellom å få en infusjon på et legekantor/sykehus og hjemme.
- Du vil få besøk av en hjemmesykepleier som administrerer eller hjelper deg/omsorgspersonen å administrere VPRIV® på samme måte som på legekantoret/sykehuset, og ved hjelp av tilsvarende utstyr.
- Det er ikke forventet at du vil reagere på VPRIV® på andre måter enn det du har gjort under og etter de første infusjonene på legekantoret/sykehuset. Og fordi du er hjemme, kan det hende at du vil føle deg mer avslappet.

Hva skjer i løpet av en hjemmeinfusjon?²

- Før du får en VPRIV®-infusjon, vil hjemmesykepleieren stille deg noen spørsmål om generell helse og form. Denne informasjonen vil bli skrevet ned i infusjonsdagboken. Hvis du ikke har vært helt frisk, kan hjemmesykepleieren bestemme at det er best å utsette infusjonen til du føler deg bedre. Hjemmesykepleieren må kanskje ta en blodprøve for å se om kroppen din lager antistoffer mot VPRIV®. Disse forutsetningene har legen tatt opp med deg på forhånd. Rådfør deg med lege eller hjemmesykepleier hvis du har spørsmål.
- VPRIV® doseres etter kroppsvekt. Hjemmesykepleieren vil kanskje be om at du veier deg før infusjonen. Legen skal ha gitt hjemmesykepleieren nødvendig informasjon for å beregne riktig dose i infusjonsdagboken.
- VPRIV® leveres som et pulver som skal rekonstitueres (klargjøres) umiddelbart før bruk. Hjemmesykepleieren blander riktig mengde pulver med riktig mengde sterilt vann. Hjemmesykepleieren vil be deg om å være til stede under klargjøringen for å sikre at ikke noe av VPRIV®-medisinen går til spille. Hvis du ikke kan starte infusjonen med en gang, kan rekonstituert VPRIV® oppbevares i kjøleskap ved 2–8 °C i opptil 24 timer.

- Hjemmesykepleieren vil blande rekonstituert VPRIV® med en pose saltløsning og feste posen til infusjonssettet.
- VPRIV®-infusjonen tar cirka en time, og hjemmesykepleieren vil se til deg med jevne mellomrom og skrive ned informasjon i infusjonsdagboken.
- Pasientene måtte ikke ta noen spesielle legemidler før de fikk infusjon av VPRIV® i kliniske studier. Hjemmesykepleieren kan gi deg et antihistamin og/eller kortikosteroid før infusjonen for å forhindre eventuelle allergiske reaksjoner.
- Hjemmesykepleieren skriver ned informasjon om infusjonen i infusjonsdagboken.

Hva skjer hvis jeg får en infusjonsreaksjon?

- I de fleste tilfeller er en infusjonsreaksjon mild, og hjemmesykepleieren kan:
 - fortsette med infusjonen med en lavere hastighet
 - gi deg medisiner som antihistaminer, febernedsettende og/eller kortikosteroider eller
 - stoppe medisineren og starte på nytt med en lengre infusjonstid
- Hvis det oppstår en alvorlig infusjonsreaksjon, vil hjemmesykepleieren:
 - stanse infusjonen umiddelbart
 - starte opp med egnet medisinsk behandling
 - ta kontakt med lege og/eller sykehus
 - Det kan hende at du må dra til sykehuset.

Hva skjer etter en hjemmeinfusjon?

- I løpet av 24 timer etter en VPRIV®-infusjon kan du få milde infusjonsrelaterte reaksjoner som:
 - Hodepine
 - Svimmelhet
 - Lavt blodtrykk (hypotensjon)
 - Høyt blodtrykk (hypertensjon)
 - Kvalme
 - Tretthet/svakhet (asteni)
 - Økt kroppstemperatur (feber)
- Disse milde infusjonsrelaterte reaksjonene har en tendens til å bli redusert i omfang og kanskje til og med stoppe etter 6 måneders behandling.
- Siden VPRIV® ble markedsført har flere infusjonsrelaterte reaksjoner blitt rapportert:
 - Ubehag i brystet
 - Pustevansker (dyspné)
 - Kraftig kløe i huden (pruritus)

Hva skjer hvis jeg har hatt en mild infusjonsreaksjon? Betyr det at jeg ikke lenger kan få hjemmeinfusjoner?

- Nei, i de fleste tilfeller vil ikke det at du har hatt en mild infusjonsreaksjon føre til at du ikke kan få hjemmeinfusjon. Hjemmesykepleiere kan imidlertid iverksette noen forholdsregler:
 - Hjemmesykepleieren kan administrere antihistaminer, febernedsettende og/eller kortikosteroider før de(n) neste infusjonen(e).
 - De(n) neste infusjonen(e) kan vare lenger.

Hva skjer hvis jeg har hatt en alvorlig infusjonsreaksjon? Betyr det at jeg ikke lenger kan få hjemmeinfusjoner?

- Ikke nødvendigvis, men legen vil ta opp ulike alternativer med deg. Hvis en pasient har hatt en alvorlig infusjonsreaksjon, vil normalt de neste tre infusjonene bli gitt på sykehus/legekontor.
 - Hjemmesykepleieren kan administrere antihistaminer, febernedsettende og/eller kortikosteroider før de(n) neste infusjonen(e).
 - De(n) neste infusjonen(e) kan vare lenger.
- Hvis disse infusjonene går fint i tre etterfølgende behandlinger, kan hjemmeinfusjoner gjeninnføres i enkelte tilfeller.
- Sikkerheten din er viktig, og i noen tilfeller vil legen insistere på at du får VPRIV®-infusjoner på sykehuset/legekontoret.

Hvordan kan jeg og/eller omsorgspersonen administrere VPRIV®?

I denne delen vil du få informasjon og instruksjoner om:

- legemidlet og materiell du trenger til infusjonen
- hvordan du gjør deg klar for infusjonen, hvordan du fortynner VPRIV®-hetteglassene med sterilt vann til injeksjon og blander legemiddelet i en IV-pose som inneholder 0,9 % NaCl
- hvordan du klargjør infusjonsslangen og setter nålen inn i blodåren (hvis du ikke har en enhet for sentral venetilgang)
- hvordan du administrerer legemidlet.

Før infusjon³

Pasientvurdering

En infusjon skal kun utføres hvis du er i fin form. Ta kontakt med helsepersonell hvis du føler deg uvel og ikke er i stand til å få infusjon.

Hva trenger jeg?

Du eller tredje part vil få utlevert legemidler og materiell på resept fra sykehuset/apoteket:



Legemiddel

- Egnert antall VPRIV®-hetteglass (400 enheter per hetteglass) til foreskrevet dose; VPRIV®-hetteglass skal oppbevares i kjøleskap ved en temperatur på mellom 2 og 8 °C.

Materiell (alt vises ikke på bildet)

- Sterilt vann til injeksjon for rekonstituering av VPRIV®
- 0,9 % NaCl-oppløsning til intravenøs bruk, én (1) til to (2) 100 ml poser til intravenøs administrering
- 0,9 % NaCl-oppløsning til intravenøs bruk, to (2) 50 ml poser eller hetteglass til skylling av infusjonsslangen før og etter infusjon
- 0,5 % klorheksidin i 70 % alkohol (antiseptisk oppløsning)
- Tilstrekkelig antall av sprøyter på 5 ml og 50 ml, avhengig av VPRIV®-dosen
- Sterile kanyler og én 1 x butterflynål
- Turniké
- Ett (1) 0,22 µm in-line-filter med lav proteinbinding; og 1 infusjonsslange
- Ett (1) infusjonssett **eller** ett (1) kombinert infusjonssett med filter
- Kanylebrett, Micropore-tape, Mediswabs, avfallsbeholder for skarpe gjenstander, håndvask
- Tilleggsmateriell kan være aktuelt hvis du har en enhet for sentral venetilgang til administrering av VPRIV®. Du og/eller omsorgspersonen vil bli vist hvordan enheten skal behandles
- Ved behov skal legemidler (antihistaminer og/eller kortikosteroider) gis i forkant i henhold til instruksjoner fra helsepersonell. Skal foreskrives og brukes for hver enkelt pasient.

Slik gjør du deg klar for infusjon

1. Cirka 30 minutter før infusjonen skal korrekt antall hetteglass tas ut av kjøleskapet og oppnå romtemperatur.
2. Helsepersonell vil informere deg om hvor mange hetteglass du skal bruke for å gi riktig dose. Denne dosen skal IKKE endres.
3. Bekreft at hvert hetteglass har gyldig holdbarhetsdato angitt på hetteglasset og ytterpakningen (utløpsdatoen henviser til den siste dagen i den angitte måneden). Skal IKKE brukes etter utløpsdatoen.
4. Før du starter må du kontrollere at området der du vil klargjøre VPRIV[®], er godt rengjort.
5. Legg ut nødvendig materiell.
6. Vask hendene, og hold området rent og bakteriefritt mens du klargjør løsningen.

Fortynne VPRIV[®] med sterilt vann til injeksjon

1. Fjern avrivningsshetten fra VPRIV[®]-hetteglasset.
2. Desinfiser gummikorken til VPRIV[®]-hetteglasset med klorheksidin, og la den lufttørke.
3. Åpne sterilt vann til injeksjonsvæsker.
4. Bruk en 5 ml sprøyte, og trekk opp 4,3 ml sterilt vann til injeksjon
5. Tilsett forsiktig sterilt vann til injeksjon i ett (1) hetteglass med VPRIV[®] ved å føre strømmen mot siden av hetteglasset
6. Hvis det er behov for flere hetteglass til den foreskrevne dosen, kan trinn 4 og 5 gjentas. Bruk en ny kanyle for hvert hetteglass.
7. Under rekonstitusjon skal hetteglassene blandes forsiktig. IKKE RIST.¹ Små bobler kan komme til syne etter blanding.
8. La oppløsningen sette seg, slik at eventuelle bobler kan bli borte.
9. Kontroller oppløsningen i hetteglassene før fortynning. Oppløsningen skal være klar til lett opaliserende og fargeløs, og den må ikke brukes dersom den er misfarget eller inneholder fremmedlegemer.²

MERK at pasienten må være tilgjengelig for umiddelbar infusjon etter rekonstitusjon. Hvis det ikke er mulig å starte infusjonen med det samme, kan rekonstituert VPRIV[®] oppbevares i et kjøleskap ved 2–8 °C i opptil 24 timer.



Slik blander du legemidlet i en infusjonspose med 0,9 % NaCl^{2,3}

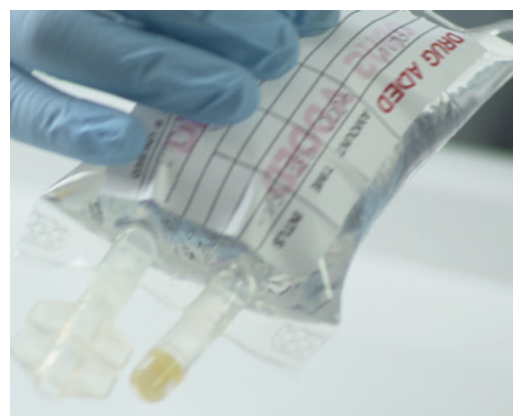
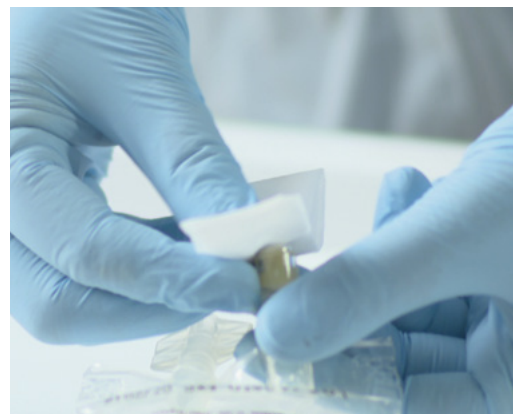
1. Desinfiser lokket/åpningen til én eller to poser med 0,9 % NaCl-oppløsning ved å bruke klorheksidin, og lufttørk.
2. Mengden VPRIV®-oppløsning som skal trekkes ut fra hvert hetteglass, er 4 ml. Beregn mengden rekonstituert VPRIV®-oppløsning for den foreskrevne dosen, og trekk ut tilsvarende mengde fra IV-posen med 0,9 % NaCl-oppløsning, slik at det er nok plass til den rekonstituerte VPRIV®-oppløsningen som skal tilsettes.
 - Hvis for eksempel den foreskrevne dosen er fire (4) hetteglass med VPRIV®, må 16 ml (4 x 4 ml) NaCl-oppløsning trekkes ut fra posen med 100 ml NaCl-oppløsning.
 - Du må aldri fjerne mer enn halvparten (50 ml) væske av innholdet i posen med 100 ml NaCl-oppløsning. Dette er for å sikre at minst halvparten av den fortynnede oppløsningen består av NaCl-oppløsning.
3. Bruk en 5 ml sprøyte til å trekke ut det beregnede volumet av VPRIV® fra det aktuelle antallet av rekonstituerte hetteglass. Litt av oppløsningen vil bli igjen i hetteglasset. Bruk en ny kanyle for hvert hetteglass.
4. Det totale volumet av rekonstituert VPRIV®-oppløsning skal injiseres forsiktig inn i posen med 0,9 % NaCl-oppløsning.
5. Bland forsiktig. **SKAL IKKE RISTES.**

Klargjøring av infusjonssettet

1. Fjern infusjonssettet fra pakningen, og lukk infusjonssettet ved hjelp av klemmen.
2. Koble til IV-posen med 0,9 % NaCl, og fyll infusjonsslangen ved å holde dryppkammeret opp ned og løsne klemmen.
3. Fyll hele slangen, fjern eventuelle luftbobler som er til stede, og steng klemmen.
4. Koble infusjonsposen med VPRIV® til infusjonssettet.
5. Den fortynnede oppløsningen bør filtreres gjennom et 0,22 µm in-line-filter med lav proteinbinding under administreringen. Hvis infusjonssettet ikke allerede inneholder et filter, må filteret settes på infusjonssettet slik legen eller sykepleieren har vist deg.

Slik setter du inn en nål i venen (hvis du ikke har en enhet for sentral venetilgang)

1. Kontroller at infusjonssystemet (infusjonsslangen koblet til IV-posen som inneholder VPRIV®) er innenfor rekkevidde og at du har servietter, bandasje, klorheksidin og medisinsk tape i nærheten.
2. Ta ut butterflynålen fra pakningen.
3. Sett deg ned, og la den ene armen hvile på et bord (gjærne på et rent tøystykke)
4. Sett på et turniké over infusjonsstedet.
5. Klargjør infusjonsstedet ved å vaske huden nøye med en desinfeksjonsserviett. La huden tørke før du setter inn butterflynålen. Du må alltid bruke en ny steril nål til infusjonen. Nåler eller sprøyter må aldri brukes på nytt.
6. Fjern hetten fra butterflynålen, og sett kanylen i en vene med så liten vinkel som mulig, i henhold til instruksjonene fra helsepersonell.
7. Løsne turnikeet, og kontroller at kanylen har trengt inn i venen, ved å trekke stempelet forsiktig tilbake (du skal da kunne se at blod kommer inn i butterflyslangen).
8. Unngå at kanylen beveger på seg under infusjon ved å tape adapteren med vinger til huden ved hjelp av medisinsk tape.



Hvordan skal jeg administrere legemidlet?

Hvis du har en enhet med sentral venetilgang (innlagt slange), er du og/eller omsorgspersonen blitt vist hvordan enheten skal behandles. Gå derfor til trinn 1.

1. Fest infusjonsslangen til butterflynålen eller til den innlagte slangen slik legen eller sykepleieren har vist deg.
2. Fest IV-posen med VPRIV® til dryppstativet, og åpne ventilen. Angi infusjonshastigheten fastsatt av behandlende lege. Sett deg ned og slapp av.
3. Følg med på infusjonen regelmessig, og se etter infusjonsrelaterte reaksjoner (se sikkerhetsinformasjon).
4. Ved slutten av infusjonen skal slangen skylles ved hjelp av en pose som inneholder 50 ml med 0,9 % NaCl-oppløsning, uten å øke infusjonshastigheten, for å sikre at den totale behandlingsdosen blir administrert. **Hvis det ikke er mulig å få venetilgang, hvis du får store blødninger, smerter, hevelser eller mange blåmerker, eller hvis du ikke klarer å administrere VPRIV® i en vene på riktig måte, må du kontakte helsepersonell umiddelbart.**
5. Ta ut butterflynålen og kast den i en beholder for smittefarlig avfall. Ved bruk av sentralt venekateter følges riktig teknikk for kateteret. Helsepersonell eller sykepleier viser deg hvordan du gjør det.
6. Ubrukt oppløsning skal kastes i henhold til lokale krav angitt av helsepersonell eller sykepleier
7. Dokumenter følgende i infusjonsdagboken: dato, dose, administrasjonsvei, injeksjonssted, tidspunkt for oppstart og avslutning av infusjon, samt hvordan pasienten reagerte på infusjonen.
8. Hvis du oppdager at det ble gjort en feil under klargjøring og/eller administrering av legemidlet, må du ta kontakt med helsepersonell. Hvis feilen oppsto under klargjøringstrinnet, skal legemidlet ikke administreres. Hvis feilen oppsto under administrasjonen, må du sjekke med helsepersonell før du gir en ny infusjon.



MERK: Fra et mikrobiologisk synspunkt bør legemidlet brukes umiddelbart. Hvis det ikke brukes umiddelbart, er oppbevaringstider og betingelser før bruk brukerens ansvar og må ikke overskride 24 timer ved 2–8 °C.

Referanser:

1. National Library of Medicine. National Institutes of Health. Gaucher disease. <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/article/000564.htm>. Åpnet 6. mars 2018
2. Pakningsvedlegg for VPRIV®. April 2018
3. Preparatomtale for VPRIV®. April 2018

Viktig informasjon om sikkerhet ved hjemmeadministrering av VPRIV® (velaglukerase alfa til infusjon)

Indikasjon

VPRIV® (velaglukerase alfa til infusjon) er indisert for langvarig enzymerstatningsterapi (ERT) hos pasienter med Gauchers sykdom type 1.

Bivirkninger

De mest alvorlige bivirkningene som har vært observert hos pasienter behandlet med VPRIV®, var overfølsomhetsreaksjoner. Relevant medisinsk hjelp må være tilgjengelig når VPRIV® administreres. Hvis det oppstår en alvorlig bivirkning, må medisinske standarder for akuttbehandling følges.

Behandling med VPRIV® bør brukes med forsiktighet hos pasienter som har vist symptomer på overfølsomhet overfor virkestoffet, hjelpestoffer eller overfor annen enzymerstatningsterapi.

Infusjonsrelaterte bivirkninger

En infusjonsrelatert bivirkning er en bivirkning som oppstår innen 24 timer etter at infusjonen ble igangsatt. De fleste infusjonsrelaterte bivirkninger som ble observert under utvikling av VPRIV®, var milde. De vanligste symptomene på infusjonsrelaterte bivirkninger var: hodepine, svimmelhet, hypotensjon (lavt blodtrykk), hypertensjon (høyt blodtrykk), kvalme, tretthet/svakhet og pyreksi (økt kroppstemperatur). Hos pasienter som ikke hadde brukt VPRIV® før, oppsto flesteparten av infusjonsrelaterte bivirkninger i løpet av de første 6 månedene av behandlingen. Ytterligere infusjonsrelaterte bivirkninger som ubehag i brystet, dyspné (pustevansker) og pruritus (kraftig kløe i huden) er rapportert etter at VPRIV® ble markedsført.

Overfølsomhet

Overfølsomhetsreaksjoner, inkludert symptomer forenlige med anafylaksi (alvorlig allergisk reaksjon), har blitt rapportert hos pasienter som bruker VPRIV®. De hyppigst rapporterte symptomene på overfølsomhet er kvalme, utslett, dyspné (pustevansker), ryggmerter, ubehag i brystet, urtikaria (elveblest), artralgi (leddsmerter) og hodepine. Hvis en pasient får en reaksjon som tyder på overfølsomhet, er det anbefalt at pasienten testes for antistoffer mot velaglukerase alfa.

Håndtering av infusjonsrelaterte bivirkninger

Hvis det oppstår anafylaktiske eller andre akutte reaksjoner skal man umiddelbart avbryte infusjonen. Vurder pasientens tilstand, og iverksett tiltak i henhold til lokal/institusjons protokoll. Meld fra til lege.

Håndtering av infusjonsrelaterte bivirkninger bør være basert på alvorlighetsgrad og kan innebære å redusere infusjonshastigheten, behandle med legemidler som antihistaminer, febernedsettende og/eller kortikosteroider og/eller stoppe og gjenoppta behandlingen med økt infusjonstid.

Forhåndsbehandling med antihistaminer og/eller kortikosteroider kan forhindre senere bivirkninger i tilfeller der symptomatisk behandling er nødvendig. Pasientene ble ikke rutinemessig forhåndsmedisinert før infusjon av VPRIV® i kliniske studier.

Symptomer på Gauchers sykdom

Enkelte generelle symptomer på Gauchers sykdom, som tretthet, svakhet og mangel på utholdenhet, kan minne om infusjonsrelaterte bivirkninger.

Helsepersonell kan forklare deg hvordan du kan skille vanlige symptomer og infusjonsrelaterte reaksjoner fra hverandre.

Generelt vil tretthet, svakhet og mangel på utholdenhet som er forårsaket av en infusjonsrelatert reaksjon, oppstå i de første 24 timene etter infusjon, og de vil være mer omfattende enn det pasienten opplever under det normale forløpet av sykdommen.

Rådfør deg med helsepersonell dersom du er i tvil.

Ytterligere informasjon

Se pakningsvedlegget for ytterligere informasjon. Det ligger i legemiddelpakningen, eller kan søkes opp på www.Felleskatalogen.no.

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

Helsepersonell oppfordres til å melde enhver mistenkt bivirkning til sitt regionale legemiddelinformasjonscenter (RELIS): www.relis.no/meldeskjema eller til Statens legemiddelverk: www.legemiddelverket.no/meldeskjema.

Beredskapsplan for hjemmeinfusjon av VPRIV® (velaglukerose alfa til infusjon)

Nødvendige tiltak ved en eventuell alvorlig infusjonsreaksjon:

1. Stans infusjonen	<input type="checkbox"/>
2. Ring nasjonalt nødnummer 113	<input type="checkbox"/>
3. Ring behandlende lege :	<input type="checkbox"/>

Nødvendige tiltak ved en eventuell overfølsomhetsreaksjon:

1. Stans infusjonen	<input type="checkbox"/>
2. Ring behandlende lege:	<input type="checkbox"/>
3. Hvis hjemmesykepleier er til stede, vil sykepleieren ta en blodprøve til testing av antistoffer. Blodprøven skal oppbevares ved 4 °C	<input type="checkbox"/>
4. Hvis hjemmesykepleier er til stede, vil sykepleieren ta kontakt med laboratoriet for antistofftesting og ordne med avhenting	<input type="checkbox"/>

Bivirkninger kan meldes på elektronisk skjema til Legemiddelverket (www.legemiddelverket.no/pasientmelding).

Bivirkninger kan også meldes til Shire, e-post: drugsafety@shire.com

Infusjonsdagbok for VPRIV® (velaglukerase alfa til infusjon) til hjemmeinfusjon

Generell informasjon

Pasient	
Navn:	
Adresse:	
Sted:	
Telefonnr.:	
E-post:	
Omsorgsperson (hvis relevant)	
Navn:	
Adresse:	
Sted:	
Telefonnr.:	
E-post:	
Behandler lege	
Navn:	
Adresse:	
Sted:	
Telefonnr.:	
E-post:	
Sykepleier	
Navn:	
Adresse:	
Sted:	
Telefonnr.:	
E-post:	
Apotek	
Navn:	
Adresse:	
Sted:	
Telefonnr.:	
E-post:	
Nasjonalt nødnummer	
Telefonnr.:	

Administrasjonsdetaljer

VPRIV® administrert siden (dag-måned-år):	
Første VPRIV®-infusjon hjemme (dag-måned-år):	
VPRIV®-dose, frekvens:	
VPRIV®-infusjonshastighet:	
Angi støtte som skal gis av sykepleier	

Beredskapsplan (fyller ut av behandler lege)

Nødvendige tiltak ved en eventuell alvorlig infusjonsbivirkning:

1. Stans infusjonen	<input type="checkbox"/>
2. Ring nasjonalt nødnummer 113	<input type="checkbox"/>
3. Ring behandler lege:	<input type="checkbox"/>

Infusjonslogg (fylles ut ved hver infusjon)

Infusjonsnummer:
Dato for infusjon:
Navn på personen som gir infusjonen (pasient, omsorgsperson eller hjemmesykepleier):
Pasientens allmenntilstand:
Pasientens vekt (kg):
Dose og infusjonshastighet:
Lotnummer:
Antall hetteglass som er brukt:
Utløpsdato:
Tidspunkt for start av infusjon:
Tidspunkt for stopp av infusjon:
Generelle kommentarer:
Eventuelle problemer med infusjonen?
• Alle tiltak som er gjort:

Infusjonsnummer:
Dato for infusjon:
Navn på personen som gir infusjonen (pasient, omsorgsperson eller hjemmesykepleier):
Pasientens allmenntilstand:
Pasientens vekt (kg):
Dose og infusjonshastighet:
Lotnummer:
Antall hetteglass som er brukt:
Utløpsdato:
Tidspunkt for start av infusjon:
Tidspunkt for stopp av infusjon:
Generelle kommentarer:
Eventuelle problemer med infusjonen?
• Alle tiltak som er gjort:

Infusjonslogg (fylles ut ved hver infusjon)

Infusjonsnummer:
Dato for infusjon:
Navn på personen som gir infusjonen (pasient, omsorgsperson eller hjemmesykepleier):
Pasientens allmenntilstand:
Pasientens vekt (kg):
Dose og infusjonshastighet:
Lotnummer:
Antall hetteglass som er brukt:
Utløpsdato:
Tidspunkt for start av infusjon:
Tidspunkt for stopp av infusjon:
Generelle kommentarer:
Eventuelle problemer med infusjonen?
• Alle tiltak som er gjort:

Infusjonsnummer:
Dato for infusjon:
Navn på personen som gir infusjonen (pasient, omsorgsperson eller hjemmesykepleier):
Pasientens allmenntilstand:
Pasientens vekt (kg):
Dose og infusjonshastighet:
Lotnummer:
Antall hetteglass som er brukt:
Utløpsdato:
Tidspunkt for start av infusjon:
Tidspunkt for stopp av infusjon:
Generelle kommentarer:
Eventuelle problemer med infusjonen?
• Alle tiltak som er gjort:

Infusjonslogg (fylles ut ved hver infusjon)

Infusjonsnummer:
Dato for infusjon:
Navn på personen som gir infusjonen (pasient, omsorgsperson eller hjemmesykepleier):
Pasientens allmenntilstand:
Pasientens vekt (kg):
Dose og infusjonshastighet:
Lotnummer:
Antall hetteglass som er brukt:
Utløpsdato:
Tidspunkt for start av infusjon:
Tidspunkt for stopp av infusjon:
Generelle kommentarer:
Eventuelle problemer med infusjonen?
• Alle tiltak som er gjort:

Infusjonsnummer:
Dato for infusjon:
Navn på personen som gir infusjonen (pasient, omsorgsperson eller hjemmesykepleier):
Pasientens allmenntilstand:
Pasientens vekt (kg):
Dose og infusjonshastighet:
Lotnummer:
Antall hetteglass som er brukt:
Utløpsdato:
Tidspunkt for start av infusjon:
Tidspunkt for stopp av infusjon:
Generelle kommentarer:
Eventuelle problemer med infusjonen?
• Alle tiltak som er gjort:

Infusjonslogg (fylles ut ved hver infusjon)

Infusjonsnummer:
Dato for infusjon:
Navn på personen som gir infusjonen (pasient, omsorgsperson eller hjemmesykepleier):
Pasientens allmenntilstand:
Pasientens vekt (kg):
Dose og infusjonshastighet:
Lotnummer:
Antall hetteglass som er brukt:
Utløpsdato:
Tidspunkt for start av infusjon:
Tidspunkt for stopp av infusjon:
Generelle kommentarer:
Eventuelle problemer med infusjonen?
• Alle tiltak som er gjort:

Infusjonsnummer:
Dato for infusjon:
Navn på personen som gir infusjonen (pasient, omsorgsperson eller hjemmesykepleier):
Pasientens allmenntilstand:
Pasientens vekt (kg):
Dose og infusjonshastighet:
Lotnummer:
Antall hetteglass som er brukt:
Utløpsdato:
Tidspunkt for start av infusjon:
Tidspunkt for stopp av infusjon:
Generelle kommentarer:
Eventuelle problemer med infusjonen?
• Alle tiltak som er gjort:

