

Cerezyme® hjemme

Vejledning til patienter med Gauchers sygdom, der modtager hjemmeinfusion af Cerezyme®

Læs alle oplysningerne omhyggeligt, før du starter hjemmeinfusion.

- Opbevar oplysningerne på et nemt tilgængeligt sted. Du kan få brug for at læse dem igen.
- Spørg den behandlende læge, hvis du har yderligere spørgsmål.
- Denne medicin er ordineret til dig. Lad derfor være med at give den til andre. Det kan være skadeligt for andre, selv om de har samme symptomer som dig.
- Hvis du får bivirkninger, skal du og/eller din omsorgsperson meddele det til den behandlende læge eller infusionssygeplejersken.

Indholdsfortegnelse	
DIN SYGDOM, BEHANDLING OG HJEMMEINFUSION.....	2
TILRETTELÆGGELSE.....	4
SÅDAN FORBEREDER OG INDGIVER DU CEREZYME®.....	7
Bilag.....	12
1.1 Logbog.....	13

Din sygdom, behandling og hjemmeinfusion

Du har sammen med den behandlende læge besluttet at starte hjemmeinfusionsbehandling med Cerezyme®. Formålet med dette dokument er at vejlede dig i, hvordan du modtager Cerezyme® hjemme.

Gauchers sygdom og behandling

Mennesker med Gauchers sygdom har lave niveauer af et enzym, der hedder β -glucosidasesyre. Dette enzym hjælper kroppen med at kontrollere niveauer af glukosylceramid. Glukosylceramid er en naturlig substans i kroppen, bestående af sukker og fedt. Ved Gauchers sygdom kan niveauer af glukosylceramid blive for høje i specifikke celler, der hedder makrofager. Når det sker, kaldes cellerne ”Gaucher-celler”. Disse store celler findes hovedsageligt i knoglemarv og organer, som milten og leveren, og kan føre til dysfunktion, der forårsager lavt antal af røde blodlegemer, forstørret lever og milt og svagere knogler. Symptomerne på Gauchers sygdom omfatter smerter i knoglerne og at man har tendens til nemt at få blå mærker eller let at bløde. Ofte er milten eller leveren forstørret.

Cerezyme® er et syntetisk enzym, der kaldes imiglucerase – som kan erstatte det naturlige enzym β -glucosidasesyre, der mangler eller ikke er aktivt nok hos patienter med Gauchers sygdom. Cerezyme® anvendes til at behandle patienter, der har en bekræftet diagnose på Type 1 eller Type 3 Gauchers sygdom, og som udviser tegn på sygdommen. Se indlægssedlen for Cerezyme® for yderligere oplysninger.

Hjemmeinfusion

I nogle lande modtager personer, der lider af Gauchers sygdom og behandles med Cerezyme®, i øjeblikket deres infusioner hjemme. Beslutningen om at modtage behandling hjemme skal træffes af dig og den behandlende læge efter en periode på flere måneder med behandling på et hospital for at sikre tilfredsstillende tolerance overfor infusionerne.

Hjemmeinfusion af Cerezyme® giver dig mulighed for at:

- Modtage behandling i dit eget hjemlige miljø.
- Være mere fleksibel med tidsplanen for infusionen.
- Undgå at bruge tid på transport til og fra hospitalet og samt hospitalsindlæggelse.
- Følge et normalt skoleforløb.
- Tilrettelægge sociale og professionelle aktiviteter nemmere.
- Lette planlægning af behandling i nærheden af familie og venner.

En infusionssygeplejerske, der har den rette uddannelse, vil i begyndelsen hjælpe dig og/eller din omsorgsperson for at sikre optimal behandling. Hvis du imidlertid foretrækker fuld støtte til dine hjemmeinfusioner, udfører infusionssygeplejersken hele proceduren.

Hvis du får bivirkninger ved behandlingen, skal du straks kontakte den behandlende læge eller infusionssygeplejersken. Almindelige bivirkninger (kan forekomme hos op til 1 ud af 10 patienter) er åndenød, hoste, udslæt/lokaliseret hævelse af huden eller i mundhulen eller svælget, kløe og eksem. Ikke almindelige bivirkninger (kan forekomme hos op til 1 ud af 100 patienter) er trykken for brystet, forøget hjertefrekvens, blålig hud, åndenød, en fornemmelse af snurren, stikken, svien eller følelseløshed i huden, blodtryksfald og rygsmerter. Sjældne bivirkninger (kan forekomme hos op til 1 ud af 1.000 patienter) er anafylaktiske reaktioner.

Hvis du oplever bivirkninger i løbet af infusionen, **skal infusionen straks afbrydes**, og der skal søges råd hos din behandlende læge eller infusionssygeplejersken. Efterfølgende infusioner skal muligvis finde sted i kliniske omgivelser.

Bemærk: Når du er hjemme, skal du følge den behandlende læges anvisninger som angivet i logbogen vedrørende dosis og infusionshastighed, og disse må ikke ændres uden aftale herom med den behandlende læge og opsyn af en infusionssygeplejerske.

Tilrettelæggelse

Patient

- Du og/eller din omsorgsperson skal indvillige i behandling derhjemme.
- Det hjemlige miljø skal understøtte behandling med hjemmeinfusion i hjemmet, det vil sige et rent miljø med elektricitet, vand, telefonadgang, køleskab og fysisk plads til opbevaring af Cerezyme® og andet infusionstilbehør.
- Du skal være fysisk og mentalt i stand til at modtage infusioner hjemme. Den behandlede læge er ansvarlig for indikationen om at modtage Cerezyme®-infusioner hjemme.
- Du skal have tilgængelige blodårer, der gør det muligt at indføre en infusionsnål. Hvis du har en enhed til central veneadgang, skal du være i stand til at indføre infusionsnålen i septum.
- Den behandlende læge har oplyst dig/og eller din omsorgsperson om den behandling, der skal foretages i hjemmet, de risici, der er forbundet hermed, de mulige komplikationer og tilvejebringelse af lægehjælp i hjemmet.
- Du og/eller din omsorgsperson har kendskab til Gauchers sygdom og er i stand til at genkende bivirkninger og forstå de procedurer, der skal følges, hvis disse indtræder.
- Du og/eller din omsorgsperson er blevet tilstrækkeligt oplært i procedurerne for opløsning og infusion af Cerezyme®.

Infusionssygeplejerske

- Infusionssygeplejersken er uddannet til at give intravenøse (i.v.) infusioner.
- Infusionssygeplejersken er oplært i at indgive Cerezyme® og kender de mulige bivirkninger og ved, hvad der skal gøres, hvis de indtræder.
- Infusionssygeplejersken vil yde den nødvendige støtte til patienten og/eller omsorgspersonen.
- Infusionssygeplejersken vil have en koordinerende opgave sammen med den behandlende læge og dig/din plejer med hensyn til tilrettelæggelse af behandlingen hjemme.
- Infusionssygeplejersken følger nøje den angivne dosis og infusionshastighed for Cerezyme®, som angivet i logbogen.
- Infusionssygeplejersken registrerer hver indgivelse af Cerezyme® i logbogen.
- I tilfælde af, at en bivirkning indtræder under eller kort efter infusionen (f.eks. en infusionsrelateret reaktion) skal infusionssygeplejersken/patienten/omsorgspersonen afbryde infusionen og ringe til den behandlende læge og/eller 112, som beskrevet i logbogen.

Behandelnde læge

- Den behandelnde læge er ansvarlig for at opstarte alle nødvendige administrative skridt, der gør det muligt for andre involverede (apotek, sygeplejerske, patient, omsorgsperson) at fortsætte.
- Den behandlede læge er ansvarlig for dosis og infusionshastighed, som skal beskrives i logbogen. Enhver ændring skal meddeles tydeligt til patienten og beskrives i logbogen.

Tredjeperson/omsorgsperson

Det foretrækkes, at en omsorgsperson/tredjeperson er til stede under hjemmeinfusionen.

Logbogen

- Logbogen fungerer som et kommunikationsmiddel for alle, der er involveret i indgivelse af Cerezyme® i hjemmet.
- Logbogen skal opbevares i dit hjem, og den skal opdateres af dig, din omsorgsperson eller infusionssygeplejerske.
- Den behandelnde læge skal tydeligt angive dosis og infusionshastighed samt enhver ændring i logbogen.
- Infusionssygeplejersken registrerer undersøgelsesresultater og handlinger fra det indledende interview, og du/din omsorgsperson eller infusionssygeplejerske noterer alle relevante oplysninger fra efterfølgende besøg i logbogen.
- Du og/eller din omsorgsperson og/eller infusionssygeplejerske skal nøje følge den ordinerede dosis og infusionshastighed for Cerezyme®, som angivet i logbogen.
- Du og/eller din omsorgsperson og/eller infusionssygeplejerske skal registrere hver indgivelse af Cerezyme® i logbogen.
- Du og/eller din omsorgsperson skal medbringe logbogen ved alle kontrolbesøg på hospitalet og tage den med hjem igen.
- Patienten/omsorgspersonen/infusionssygeplejersken skal tydeligt beskrive i logbogen, hvad der er gjort for bivirkninger ved infusionen baseret på råd givet af den behandelnde læge eller infusionssygeplejerske.

Apotek og infusionsudstyr

Behandling og alt nødvendigt udstyr tilvejebringes i overensstemmelse med lokale krav.

Oplæring i indgivelse af Cerezyme®

I princippet gives de indledende instruktioner på hospitalet. Den støtte, der kræves fra infusionspsygeplejersken, diskuteres og aftales mellem dig og/eller din omsorgsperson og den behandlende læge.

Hvis du foretrækker fuld støtte til at modtage dine infusioner hjemme, udfører infusionspsygeplejersken hele proceduren for dig.

Såfremt du foretrækker at udføre hele proceduren selv, eller med hjælp fra din omsorgsperson, oplæres du og/eller din omsorgsperson af infusionspsygeplejersken, mens infusionen forberedes. Infusionspsygeplejersken vil forklare og demonstrere hele infusionsproceduren for dig og/eller din omsorgsperson.

Ved efterfølgende besøg vil infusionspsygeplejersken være til stede og hjælpe, hvis det er nødvendigt, men du og/eller din omsorgsperson vil gradvist overgå til at udføre mere af indgivelsen under opsyn af infusionspsygeplejersken, indtil du er fortrolig med hele infusionsproceduren.

Under opløsning og indgivelse af Cerezyme® skal proceduren beskrevet i indlægssedlen nøje overholdes.

Sådan forbereder og indgiver du Cerezyme®

Nødvendigt udstyr

Leveres af hospitalet/apoteket til dig eller en tredjepart med en passende recept.

- Hætteglas med Cerezyme® (400 Enheder (E) pr. hætteglas) frysetørret pulver.
Skal opbevares ved en temperatur på mellem +2 °C og + 8 °C.
- Sterilt vand til injektionsvæsker til brug for opløsning af Cerezyme®.
 - NaCl 0,9 % opløsning, 2 x 100 ml til i.v.-indgivelse.
 - NaCl 0,9 % opløsning, 2 x 50 ml til gennemskylning af infusionsslanger før og efter infusion.
- Klorhexidin 0,5 % i 70 % alkohol (antiseptisk opløsning).
- Passende antal af 10 ml og 50 ml sprøjter afhængig af Cerezyme®-dosis.
- Kanyler i passende størrelse f.eks. 21G x 1½ - 0,8 x 40 mm ("grøn kanyler"). Maximal kanylestørrelse 19G x 1½ - 1,1 x 40 mm.
- 1 x perifer venekanyler (PVK) (venflon, sommerfuglenål el lign.).
- In-line 0,2 µm filter med lav proteinbinding.
- Infusionsæt (infusionslange) med flowregulerende anordning eller evt. infusionspumpe.
- Bakke til kanyler.
- Micropore-tape.
- Sprintsvars
- kanylebeholder
- Håndvaskemiddel.
- Yderligere krav ved brug af en enhed til veneadgang.
 - Heparin
 - Nåle til heparin
 - Forbindingskasse
 - Sterile handsker
- Nødmedicin (antihistaminer og/eller kortikosteroider).



Forberedelser

1. Forbered et rent arbejdsområde, og læg det nødvendige udstyr ud.
2. Hætteglassene med Cerezyme® skal tages ud af køleskabet, for at opnå stuetemperatur, cirka 30 minutter før opløsning.
3. Kontrollér udløbsdatoen, der er trykt på bunden af pakken med hætteglas (Cerezyme® må ikke anvendes efter udløbsdatoen).
4. Kontrollér, at det antal hætteglas, der er modtaget, er korrekt.
5. Forbered kun det antal hætteglas, der kræves til en infusion
(Bemærk! Cerezyme® må ikke opbevares i opløst eller fortyndet form til senere brug).

Opløsning af Cerezyme®

1. Fjern den børnesikrede kapsel fra hætteglasset med Cerezyme®.
2. Desinficér gummiproppen på hætteglasset med Cerezyme® med en spritsvamp eller klorhexidin og lad den lufttørre.
3. Åbn beholderen med det sterile vand til injektionsvæsker.
4. Træk det nødvendige antal ml af sterilt vand op i injektionssprøjten. Hvert 400 E hætteglas skal opløses med 10,2 ml sterilt vand til injektionsvæsker. Det samlede opløste volumen er 10,6 ml.
5. Injicér forsigtigt det sterile vand ned i et hætteglas med Cerezyme® ved at stikke kanylen lodret igennem gummimembranen med den spidse ende først og holde den skråt tæt op ad hætteglassets inderside, således at det sterile vand løber stille ned heraf. Undgå at ramme tørstoffet direkte. Hætteglasset har nu en enzymkoncentration på 40 E/ml i klar farveløs opløsning.
6. Gentag processen ovenfor med hvert Cerezyme®-hætteglas, som skal benyttes til infusionen.
7. Rul og vip hvert hætteglas forsigtigt for at blande opløsningen (undgå at vende, hvirvle eller ryste hætteglasset under opløsningen for at undgå, at der dannes skum).
8. Små bobler kan forekomme efter blanding.
9. Lad opløsningen stå i nogle få minutter, så boblerne får mulighed for at forsvinde, og for at sikre, at pulveret er korrekt opløst.
10. Efter opløsningen skal Cerezyme® inspiceres visuelt før brug. Da det er en proteinopløsning, kan let flokkulering (beskrevet som tynde, halvgennemsigtige fibre) lejlighedsvis forekomme efter opløsning. Den opløste blanding skal være en klar, farveløs væske, der er fri for fremmedlegemer.
11. Hvis du bemærker fremmedlegemer eller misfarvning af væsken, må produktet ikke bruges, og du skal kontakte infusions-sygeplejersken.

Fortynding

1. Desinficér hættten/åbningen af en eller to poser med NaCl 0,9 % opløsning ved brug af spritswap eller klorhexidin og lad posen/poserne lufttørre.
2. Beregn den mængde af opløst Cerezyme®-blanding, der er til stede i hætteglassene, og træk den samme mængde op fra posen med NaCl 0,9 % opløsning, således at der er nok plads til at tilføje den opløste Cerezyme®-blanding.
Hvis den ordinerede mængde f.eks. er tre hætteglas med Cerezyme® på 400 E hver, skal der fjernes et volumen på 30 ml (=3 x 10 ml) fra posen med NaCl 0,9 %-opløsning. Udtag aldrig mere end halvdelen af indholdet fra posen med NaCl 0,9 %-opløsning.
3. Ved brug af en eller flere 50 ml sprøjter trækkes 10 ml op fra hver af flere hætteglas med 400 E for at minimere antallet af handlinger. På det tidspunkt, hvor mængden trækkes op, må det opløste produkt ikke indeholde skum.
4. Injicér derefter forsigtigt det samlede volumen af Cerezyme®-opløsning i posen med NaCl 0,9% opløsning (undgå at injicere ind i et evt. eksisterende luftrum).
5. Bland Cerezyme®-opløsningen forsigtigt. Det anbefales at vende eller nænsomt massere infusionsposen for at blande opløsningen. Ryst ikke infusionsposen, og lad den ikke komme i overdreven bevægelse. Inspicér posen med opløsningen for partikeldannelse inden videre brug.
6. Det anbefales at den fortyndede opløsning filtreres gennem et in-line 0,2 µm filter med lav proteinbinding under indgivelsen.

Opfyldning af infusionsslangen

1. Tag infusionssættet ud af pakken, og luk det ved hjælp af rulleklemmen. Tilslut in-line 0,2µm filtret til infusionsslangen.
2. Tilslut spidsen til NaCl 0,9 % posen med Cerezyme®, og fyld infusionssættet ved at holde dråbekammeret med bunden i vejret og åbne klemmen.
3. Fyld hele systemet, fjern alle luftbobler, der kan være til stede, og luk rulleklemmen.

Indføring af venekanylen i venen

1. Kontrollér, at du har nogle stykker tape eller hæfteplaster hængende klar til brug, og at starten af infusionssystemet er inden for rækkevidde. Anbring spritswabs eller klorhexidin i nærheden sammen med noget gaze.
2. Tag venekanylen ud af pakken.
3. Sæt dig ned, og hvil armen på bordet (helst på et rent klæde).
4. Anvend årepresen på en udvalgt egnet vene, desinficér område på huden, hvor venekanylen skal indføres, og lad det tørre.
5. Stram huden ud, og indfør venekanylen let på skrå (med nålens øje vendt opad) gennem huden og ind i venen. Når nålen er trængt ind i venen, vil blod muligvis være synligt et kort øjeblik ved starten af slangen.
6. Indfør venekanylen ca. 0,5 cm i venen og sørg for, at den ikke umiddelbart falder ud igen. (Hvis venekanylen indeholder løs nål, der skal ud inden brug, fjern da nålen). Benyt tape eller hæfteplaster for at holde venekanylen på plads. Tilslut infusionssystemet med in-line filtret og infusionsposen indeholdende Cerezyme® til venekanylen.
7. Løsn årepresen, og fjern hættten fra slangen. Slangen fyldes nu med blod. Hvis det ikke sker, er venekanylen ikke placeret korrekt i venen. Processen skal herefter gentages ved brug af en ny venekanyle. Åbn rulleklemmen til NaCl 0,9 %-opløsningen med Cerezyme®.
8. Sæt den forberedte infusionspose i dropstativet, indstil infusionshastigheden med rulleklemmen i henhold til ordinationen (logbogen bilag 1.1). Sæt dig ned og slap af, mens infusionen finder sted.



Indgivelse

Cerezyme® fortyndet i NaCl 0,9 % opløsning skal indgives som ordineret inden for tre timer efter, den er forberedt og vil opretholde kemisk stabilitet i 24 timer ved en opbevaringstemperatur på mellem 2 °C og 8 °C beskyttet mod lys.

Cerezyme®-dosis, infusionshastighed samt enhver ændring bestemmes af den behandlende læge.

Når Cerezyme®-infusionen er fuldendt, skal systemet skylles med NaCl 0,9 % opløsning med samme hastighed, og venekanylen skal fjernes.

I tilfælde af en enhed til veneadgang

Når du har en enhed til veneadgang til indgivelse af Cerezyme®, vises du og/eller din omsorgsperson, hvordan enheden skal behandles.

Korrekt behandling af en enhed med veneadgang hjemme involverer regelmæssig skylning med et lægemiddel kaldet heparin for at forhindre koagulation og anvendelse af en steril teknik for at holde enheden fri for inficerende stoffer. Følgende trin skal udføres:

- Dæk stedet med gennemsigtig, tildækkende forbinding ved brug. Der kræves ingen forbinding, når enheden ikke er i brug.
- Skyl med anbefalet volumen NaCl 0,9 %-opløsning før og efter hver brug.
- Skyl med anbefalet volumen heparin (100 E/ml) efter hver brug.

Vurdering af bivirkninger

Hvis der opstår bivirkninger i løbet af infusionen, eller hvis du føler dig utilpas under eller efter behandlingen, skal du straks kontakte infusionssygeplejersken eller den behandlende læge. Almindelige bivirkninger (kan forekomme hos op til 1 ud af 10 patienter) er åndenød, hoste, nældefeber/lokaliseret hævelse af hud eller mundens eller halsens slimhinder, kløe og rødmen. Ikke almindelige bivirkninger (kan forekomme hos op til 1 ud af 100 patienter) er trykken for brystet, øget puls, blåfarvning af huden, åndenød, en snurrende, prikkende, brændende eller følelsesløs fornemmelse i huden, fald i blodtryk og rygsmærter. Sjældne bivirkninger (kan forekomme hos op til 1 ud af 1.000 patienter) er anafylaktiske reaktioner. Hvis du oplever bivirkninger i løbet af infusionen, **skal infusionen straks afbrydes**, og der skal søges råd hos din behandlende læge eller infusionssygeplejerske. Alle bivirkninger skal ligeledes registreres i logbogen.

I tilfælde af, at der opstår alvorlige bivirkninger i løbet af eller kort efter infusionen, som kræver øjeblikkelig opmærksomhed/intervention, skal du ringe 112 (se logbogen).

Forberedelses-/indgivelsesfejl

Hvis du opdager, at der er sket en fejl under forberedelsen og/eller indgivelsen af lægemidlet, skal du kontakte infusionssygeplejersken eller den behandlende læge.

Bilag

1.1

Logbog

Logbog til infusion af Cerezyme® hjemme

Generelle data

Patient	Navn:	
	Adresse:	
	By:	
	Telefonnr.:	
Sygeplejerske	Navn:	
	Tilrettelæggelse:	
	Telefonnr.:	
Behandelende læge	Navn:	
	Hospital:	
	Adresse:	
	By:	
	Telefonnr.:	
Apotek	Navn:	
	Adresse:	
	By:	
	Telefonnr.:	
Dansk nødtelefonnummer	Telefonnr.: 112	

Administreringsoplysninger (udfyldes af den behandelende læge)

Cerezyme® indgivet siden	Dato (dd-mmm-åååå):
Første hjemmeinfusion	Dato (dd-mmm-åååå):
Årsager til infusion af Cerezyme® hjemme	
Angiv støtte, som skal gives af sygeplejerske	
Cerezyme® dosisplan (dosis, hyppighed og infusionshastighed)	

Oplysninger om nødbehandling (udfyldes af den behandelende læge)

Nødvendige handlinger i tilfælde af en alvorlig infusionsrelateret reaktion: <ol style="list-style-type: none"> 1. Stop infusionen 2. Ring 112 (akut alarm til det danske alarmberedskab) 3. Ring til lægen
--

Infusionsdata (udfyldes af infusionssygeplejersken og/eller patient og/eller omsorgsperson)

Dato for infusion	Dato (dd-mmm-åååå):
Patientens generelle helbredstilstand: særlige problemer/bemærkninger	
Infusionsdosis	
Antal hætteglas brugt Batch/Lot nummer:	
Varighed af indgivelse	
Hastighed for indgivelse	
Problemer/bemærkninger (relateret til infusion, f.eks. bivirkninger)	

Dato for infusion	Dato (dd-mmm-åååå):
Patientens generelle helbredstilstand: særlige problemer/bemærkninger	
Infusionsdosis	
Antal hætteglas brugt Batch/Lot nummer:	
Varighed af indgivelse	
Hastighed for indgivelse	
Problemer/bemærkninger (relateret til infusion, f.eks. bivirkninger)	

Dato for infusion	Dato (dd-mmm-åååå):
Patientens generelle helbredstilstand: særlige problemer/bemærkninger	
Infusionsdosis	
Antal hætteglas brugt Batch/Lot nummer:	
Varighed af indgivelse	
Hastighed for indgivelse	
Problemer/bemærkninger (relateret til infusion, f.eks. bivirkninger)	

Dato for infusion	Dato (dd-mmm-åååå):
Patientens generelle helbredstilstand: særlige problemer/bemærkninger	
Infusionsdosis	
Antal hætteglas brugt Batch/Lot nummer:	
Varighed af indgivelse	
Hastighed for indgivelse	
Problemer/bemærkninger (relateret til infusion, f.eks. bivirkninger)	