

Myozyme® (alglucosidase alfa)

Hjemmeinfusion

# Vejledning til patienter og omsorgspersoner ved behandling af Pompes sygdom med hjemmeinfusion af Myozyme®

VERSION nr. 1.0, 14. februar 2024

Godkendt af Lægemiddelstyrelsen 28. juni 2024  
VV-PV-0545825 v 2.0

Vejledningen til patienter/omsorgspersoner indeholder følgende:

- *Information om risikoen for infusionsrelaterede reaktioner, specielt overfølsomhedsreaktioner og anafylaktiske reaktioner inklusive tegn og symptomer, samt anbefalede handlinger, når symptomer opstår.*
- *Bilag - Infusionsdagbog for patient/omsorgsperson til registrering af infusioner.*



## Om dette dokument

**Læs alle oplysninger omhyggeligt.**

Gem denne vejledning et nemt tilgængeligt sted. Du kan få brug for at læse den igen.

- Spørg den behandlende læge eller den infusionsansvarlige person, hvis du har yderligere spørgsmål.
- Dette lægemiddel er ordineret til dig, eller den du har omsorg for. Giv det ikke videre til andre, da det kan være skadeligt for dem, selvom de har de samme symptomer som patienten.
- Hvis du oplever bivirkninger, skal du og/eller din omsorgsperson informere den behandlende læge eller den infusionsansvarlige person, som hjælper med infusionen.

# Indhold

1. **Pompes sygdom og behandling**
2. **Hjemmeinfusion**
3. **Håndtering af bivirkninger**
4. **Brug af "Infusionsdagbogen"**

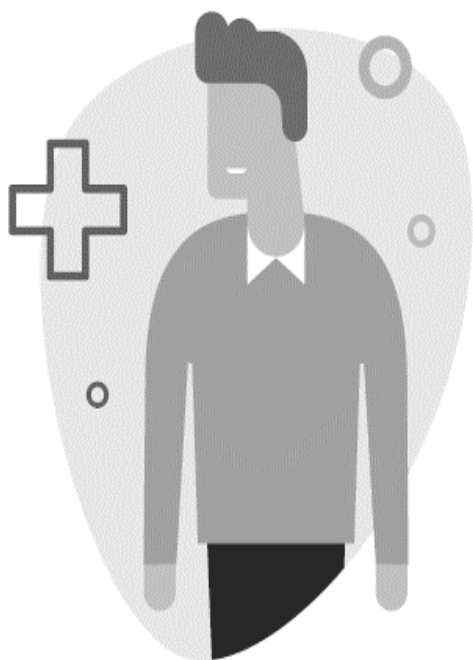
## **FORKORTELSER**

GAA:	Sur alfa-glucosidase
Sundhedspersonale:	Sundhedspersoner (læge, sygeplejerske og tilsvarende)
IAR:	Infusionsrelaterede reaktioner

De processer, der beskrives i dette dokument, skal tjene som overordnede retningslinjer, men lokale medicinske retningslinjer samt nationale regler og forskrifter skal følges.

# 1. Pompes sygdom og behandling

Sammen med den behandlende læge har du besluttet at starte hjemmeinfusionsbehandling med Myozyme. Formålet med dette dokument er at give dig vejledning i, hvordan du får Myozyme hjemme. De processer der beskrives i dette dokument, skal tjene som overordnede retningslinjer, men lokal medicinsk praksis samt nationale regler og forskrifter skal følges. Den behandlende læge vil give dig de oplysninger, som er relevante i din situation.



**Pompes sygdom** er en sjælden sygdom, hvor de første symptomer kan vise sig i alle aldre fra fødsel til sen voksenalder. Muskelsvækkelse er et almindeligt symptom, som ses i alle aldre, og medfører både begrænset bevægelighed og vejrtrækningsbesvær.

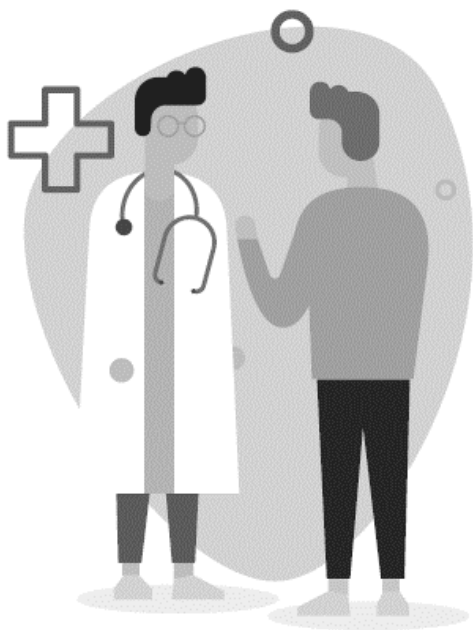
**Patienter med Pompes sygdom har et lavt niveau af eller mangler et enzym kaldet "sur alfa-glucosidase" (GAA).** Dette enzym er ansvarlig for nedbrydning af "glykogen", som er en sukkerholdig forbindelse, der består af flere "glukose" enheder. Ved lavt enzymniveau sker en unormal stor aflejring af glykogen i forskellige organer, primært i muskler, hvilket beskadiger vævet og hæmmer funktionen.

**Myozyme indeholder et kunstigt fremstillet enzym, der kaldes alglucosidase alfa, og er beregnet til at erstatte det naturlige enzym GAA,** som enten mangler eller ikke er tilstrækkeligt aktivt hos patienter med Pompes sygdom. Myozyme anvendes til langvarig behandling af patienter med en bekræftet diagnose på Pompes sygdom.

*Se indlægssedlen for Myozyme for yderligere oplysninger.*

## 2. Hjemmeinfusion

Nogle personer med Pompes sygdom, som behandles med Myozyme, modtager deres infusioner hjemme. **Beslutningen om at få hjemmebehandling skal træffes af den behandlende læge og dig/din omsorgsperson, efter at de første infusioner er udført på hospitalet for at sikre, at du ikke har problemer ved indgivelse af infusionerne.**



Hjemmeinfusion af Myozyme giver dig/patienten mulighed for at få behandling i eget hjem, hvilket er mere bekvemt og gør planlægningen af infusionen mere fleksibel. Det medfører også, at patienterne ikke skal bruge tid på transport til og fra hospitalet hver anden uge. Patienter der får behandling i hjemmet, kan nemmere følge deres normale undervisningsforløb og/eller arrangere sociale og faglige aktiviteter. Med hjemmeinfusion kan behandlingen også nemmere foregå omkring familie og venner.

### **Hjemmeinfusion er den behandlende læges ansvar.**

Lægen har givet dig denne vejledning til patienter/omsorgspersoner, fordi lægen mener, at du eller patienten, som du har omsorg for, er egnet til at få Myozyme indgivet hjemme og, at du også foretrækker denne mulighed. **Det er den behandlende læges ansvar at sikre, at lægemidlet indgives til patienten på sikker vis.** Dette skal kontrolleres og dokumenteres af den behandlende læge. Patienten og dennes familie bør give samtykke til at skifte til hjemmeinfusion, og patientens hjem skal være egnet til at udføre infusionerne.

**En person, med den rette træning, vil udføre infusionen i dit hjem.**

## 3. Håndtering af bivirkninger

**Myozyme kan som alle andre lægemidler give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger.**

Bivirkninger er hovedsagelig observeret, mens patienterne fik infusion af Myozyme eller kort tid efter (infusionsrelaterede reaktioner).

**Nogle af disse infusionsrelaterede reaktioner var alvorlige eller livstruende.** Livstruende reaktioner, herunder meget alvorlige generaliserede allergiske reaktioner og anafylaktisk shock, er blevet rapporteret hos nogle patienter.

Symptomer på sådanne reaktioner omfatter lavt blodtryk, meget hurtig puls, vejrtrækningsbesvær, opkastning, hævelse af ansigt, læber eller tunge, nældefeber eller udslæt.

Nogle patienter har oplevet infusionsrelaterede bivirkninger i form af influenza-lignende symptomer, som varede i nogle få dage efter afslutningen af infusionen.

Vær opmærksom på, at nogle patienter har oplevet bivirkninger flere timer efter afsluttet infusion.



**Fortæl det straks til lægen, hvis du oplever bivirkninger.**

Du kan indberette bivirkninger direkte til Lægemiddelstyrelsen via:

Lægemiddelstyrelsen  
Axel Heides Gade 1  
DK-2300 København S  
Websted: [www.meldenbivirkning.dk](http://www.meldenbivirkning.dk)

Lægen vil beslutte, hvordan du skal fortsætte behandlingen, eller om du skal have et eller flere lægemidler før behandlingen for at forebygge nogle af disse bivirkninger (f.eks. antihistaminer, kortikosteroider og/eller antipyretika). I nogle tilfælde kan lægen beslutte at fortsætte behandlingen på hospitalet, indtil din

sikkerhed er genskabt, eller at du skal vende tilbage og permanent få infusionerne på hospitalet.

**Det er muligt, at den behandlende læge har besluttet at give dig et eller flere andre lægemidler for at forebygge milde og moderate bivirkninger.**

**Hvis du får en alvorlig bivirkning under infusionen, vil den infusionsansvarlige person, som hjælper dig med din infusion, stoppe infusionen og følge den vejledning, som den behandlende læge har givet dig.**



**I tilfælde af en mild eller moderat bivirkning** vil den infusionsansvarlige person, som hjælper dig med infusionen, midlertidig stoppe infusionen og genstarte med en lavere infusionshastighed afhængig af, om symptomerne er vedvarende eller ej. Den infusionsansvarlige person, som hjælper dig med infusionen, kan overveje at give dig andre lægemidler. Hvis symptomerne ikke forsvinder, kan lægen beslutte helt at stoppe infusionen den pågældende dag.

**Meget almindelige bivirkninger** (kan forekomme hos flere end 1 ud af 10 personer) omfatter nældefeber, udslæt, hurtigere hjerterytme, ansigtsrødmen, feber eller forhøjet kropstemperatur, hoste, hurtigere vejrtrækning, opkastning og lavt iltindhold i blodet.

Den fuldstændige liste over bivirkninger, der er indberettet for Myozyme, kan ses i indlægssedlen.

**Hvis du føler dig utilpas på grund af lægemidlet under hjemmeinfusionen, vil behandlingen straks blive stoppet af den infusionsansvarlige person. Afhængig af bivirkningens sværhedsgrad, kan den behandlende læge eller dennes stedfortræder kontaktes og/eller der kan ringes 112 (nødopkald). Efterfølgende infusioner skal muligvis finde sted i kliniske omgivelser.**

**Kontakt også den behandlende læge og/eller ring evt. 112, hvis en infusionsrelateret reaktion (IAR) forekommer kort efter, at infusionen er afsluttet. Enhver infusionsrelateret reaktion (IAR) skal registreres i "Patientdagbogen", som findes sidst i denne vejledning.**



## 4. Brug af ”Infusionsdagbogen”

Som **bilag** til denne patientvejledning findes  
**”Infusionsdagbogen”**.

Infusionsdagbogen er et sted, hvor du kan registrere alle dine infusioner og eventuelle bivirkninger under eller efter infusionen.

Fortæl det straks til lægen, hvis du oplever en bivirkning.

Du kan indberette bivirkninger direkte til Lægemiddelstyrelsen via:

Lægemiddelstyrelsen  
Axel Heides Gade 1  
DK-2300 København S  
Websted: [www.meldenbivirkning.dk](http://www.meldenbivirkning.dk)

# Bilag:

## Infusionsdagbogen

# Infusionsdagbogen

Infusionsdagbog til registrering af infusionerne med Myozyme®	
Generel information, der skal udfyldes af den behandlende læge.	
Telefonnummer til nødopkald:	
Patient:	Navn:
	Adresse:
	Telefonnummer:
	Postnummer/by:
Omsorgsperson:	Navn:
	Adresse:
	Telefonnummer:
	Postnummer/by:
Den infusionsansvarlig person, som indgiver Myozyme	Navn:
	Hospital/institution
	Telefonnummer:
	Postnummer/by:
Behandlende læge, som ordinerer Myozyme)	Navn:
	Hospital/institution
	Telefonnummer:
	Postnummer/by:
	Telefonnummer til nødopkald:

# Infusionsdagbogen

Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	
Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	
Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	

# Infusionsdagbogen

Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	
Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	
Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	

# Infusionsdagbogen

Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	
Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	
Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	

# Infusionsdagbogen

Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	
Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	
Dato for infusion:	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	

# Infusionsdagbogen

Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	
Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	
Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	



# Infusionsdagbogen

Dato for infusion (dd-mm-åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	
Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	
Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	

# Infusionsdagbogen

Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	
Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	
Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	

# Infusionsdagbogen

Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	
Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	
Dato for infusion (dd.mm.åååå):	
Navn på den infusionsansvarlige person, som indgiver infusionen	
Enhver infusionsrelateret reaktion?	
Under infusionen?	__Ja __Nej
Efter infusionen?	__Ja __Nej
Kommentarer:	