

## Reconstitutiegid voor Cerezyme® voor gezondheidszorgbeoefenaars – Behandeling voor de ziekte van Gaucher –

### Bereiding

1. De flacons moeten in een koelkast worden bewaard bij een temperatuur tussen 2°C en 8°C.
2. Leg de benodigdheden klaar:
  - Het aantal vereiste Cerezyme®-flacons wordt bepaald op basis van het gewicht van de patiënt en de dosis. Elke flacon bevat 400 eenheden imiglucerase. De flacons moeten ongeveer 30 minuten vóór de bereiding uit de koelkast worden gehaald om op kamertemperatuur te komen. Controleer de vervaldatum die op de onderkant van de flaconverpakking staat gedrukt (Cerezyme® niet gebruiken na de vervaldatum).
  - Steriel water voor injecties om Cerezyme® te reconstitueren.
  - Oplossing van 0,9% NaCl, 2 x 100 ml of 1 x 250 ml voor IV-toediening.
  - Oplossing van 0,9% NaCl, 2 x 50 ml voor het spoelen van de infusielijn vóór en na de infusie.
  - Chloorhexidine 0,5% in alcohol 70% (antiseptische oplossing).
  - Correct aantal spuiten van 10 ml en 50 ml, afhankelijk van de dosis Cerezyme®.
  - 3 x steriele hypodermische naalden (1,1 x 40 mm); 1 x vlindernaald.
  - Inlinefilter van 0,2 micron met lage eiwitbinding wordt aanbevolen.
  - Hypodermische naaldschaal, Micropore kleefband, Mediswabs (alcoholdoekjes), container voor naalden, reinigingsmiddel voor handen.

### Oplossen in steriel water

3. Verwijder de flip-offdop van de flacon met Cerezyme®.
4. Desinfecteer de rubberen stop van de Cerezyme® flacon met chloorhexidine en laat drogen aan de lucht.
5. Open het steriele water voor injecties.
6. Trek het vereiste aantal ml steriel water op in de spuit. Reconstitueer elke 400 E flacon met 10,2 ml water voor injecties; het gereconstitueerde volume is 10,6 ml.
7. Injecteer het steriele water langzaam tegen de glazen wand van elke flacon.
8. Draai de flacon(s) zorgvuldig rond om de oplossing te mengen (vermijd krachtig schudden tijdens het oplossen om schuimvorming te vermijden).
9. Er kunnen kleine luchtbelletjes verschijnen na het mengen.

10. Laat de oplossing gedurende een aantal minuten bezinken om eventuele luchtbellen te laten verdwijnen en te garanderen dat het poeder correct gereconstitueerd is (controleer dat er geen vreemde deeltjes aanwezig zijn of dat de oplossing verkleurd is).

### **Verdunning in 0,9% NaCl**

11. Desinfecteer de dop/opening van 1 of 2 zakken 0,9% NaCl-oplossing met chloorhexidine en laat drogen aan de lucht.

12. Bereken de hoeveelheid van gereconstitueerde Cerezyme<sup>®</sup>-oplossing die aanwezig is in de flacons en trek dezelfde hoeveelheid op uit de zak met NaCl-oplossing, om zo voldoende ruimte vrij te maken om de gereconstitueerde Cerezyme<sup>®</sup>-oplossing toe te voegen.

*Bijvoorbeeld, als de voorgeschreven hoeveelheid 3 flacons van Cerezyme<sup>®</sup> 400 eenheden elk is, verwijder dan 30 ml (= 3 x 10 ml) NaCl-oplossing uit de zak met NaCl-oplossing. Verwijder nooit meer dan de helft van de inhoud van de zak NaCl om zeker te zijn dat minstens de helft van de verdunde oplossing uit NaCl bestaat.*

13. Trek met behulp van één of meerdere spuitnaden van 50 ml 10 ml (flacon met 400 eenheden) uit de flacons. Op het moment waarop deze hoeveelheden worden opgetrokken, mag het gereconstitueerde product geen schuim bevatten. Injecteer vervolgens het totale volume van de Cerezyme<sup>®</sup>-oplossing langzaam in de zak van 0,9% NaCl-oplossing.

14. Meng deze Cerezyme<sup>®</sup>-oplossing voorzichtig.

15. De verdunde oplossing moet worden gefilterd door een inlinefilter van 0,2 micron met lage eiwitbinding tijdens de toediening.

### **Toediening**

16. De dosis en infusiesnelheid van Cerezyme<sup>®</sup> zal worden bepaald door de behandelende arts.

17. Cerezyme<sup>®</sup> moet worden toegediend via intraveneuze infusie.

18. De oplossing moet worden toegediend binnen drie uur na reconstitutie.

19. Vul, voorafgaand aan de infusie, het infusiesysteem met de gemengde oplossing; vul het hele systeem om alle aanwezige luchtbellen te verwijderen.

20. Om zeker te zijn dat de totale behandelingsdosis is toegediend, spoelt u na afloop van de infusie de lijn met een zak 0,9% NaCl-oplossing van 50 ml, zonder de infusiesnelheid te verhogen.

21. Vanuit het standpunt van microbiologische veiligheid moet de bereiding onmiddellijk worden gebruikt. Als de bereiding niet onmiddellijk kan worden gebruikt, kan ze maximaal 24 uur in een koelkast worden bewaard bij een temperatuur tussen 2°C en 8°C en uit het licht.

### **Thuisbehandeling**

- De thuisomgeving dient gunstig te zijn voor een behandeling met thuisinfusie, waaronder een schone omgeving met elektriciteit- en watervoorziening, telefoonverbinding, koelkast en fysieke ruimte om Cerezyme® en andere infusiebehoeften te bewaren.
- Het verdient de voorkeur dat een verzorger/derde aanwezig is bij de patiënt.
- De patiënt en/of verzorger heeft/hebben de geschikte opleiding gehad over de procedures van de oplossing, verdunning en infusie met Cerezyme®.
- Een draagbaar infusiesysteem zoals een draagbare diffusor kan worden gebruikt (infusiesysteem met positieve druk).

### **Bijwerkingen**

- De ongewenste effecten in verband met de wijze van toediening die bij patiënten worden gemeld, zijn ongemak, pruritus, branderig gevoel, zwelling of steriel abces op de plaats van de venapunctie.
- Symptomen die wijzen op overgevoeligheid tijdens of kort na infusies zijn onder meer huiduitslag, pruritus, blozen, urticaria, angio-oedeem, ongemak op de borst, tachycardie, cyanose, dyspneu, hoesten, paresthesie, rugpijn en hypotensie.
- Deze symptomen reageren gewoonlijk goed op een behandeling met antihistaminica en/of corticosteroiden. **Als deze symptomen optreden moet de infusie onmiddellijk worden stopgezet.**
- Andere symptomen die soms ( $\geq 1/1.000$  tot  $<1/100$ ) zijn gemeld, zijn duizeligheid, hoofdpijn, misselijkheid, braken, buikkrampen, diarree, pijn in de gewrichten, koorts, rillingen en vermoeidheid.
- In zeldzame gevallen ( $\geq 1/10.000$  tot  $<1/1.000$ ) zijn anafylactoïde reacties gemeld.

### **Meld bijwerkingen bij het Nederlands Bijwerkingencentrum Lareb**

Het is belangrijk om na toelating van het geneesmiddel vermoedelijke bijwerkingen te melden. Op deze wijze kan de verhouding tussen voordelen en risico's van het geneesmiddel voortdurend worden gevolgd. Beroepsbeoefenaren in de gezondheidszorg wordt verzocht alle vermoedelijke bijwerkingen te melden via het Nederlands Bijwerkingencentrum Lareb; website [www.lareb.nl](http://www.lareb.nl)

<sup>(1)</sup> Cerezyme® (imiglucerase) is geïndiceerd voor gebruik als langdurige enzymsubstitutie therapie bij patiënten met een bevestigde diagnose van niet-neuronopathische (type 1) of chronische neuronopathische (type 3) ziekte van Gaucher die klinisch significante niet-neurologische verschijnselen van de ziekte vertonen.

De niet-neurologische verschijnselen van de ziekte van Gaucher bestaan uit een of meer van de volgende aandoeningen: anemie na uitsluiting van andere oorzaken, zoals ijzerdeficientie; trombocytopenie; botziekte na uitsluiting van andere oorzaken, zoals vitamine D-deficientie; hepatomegalie of splenomegalie.

NIET IN HET OPENBAAR TONEN - JURIDISCHE INFORMATIE OP DE KEERZIJDE