

Opas terveydenhuollon ammattilaisille – avalglukosidaasin anto koti-infusiona (lisätoimenpide riskien minimoimiseksi)

- 1- Tarkoitukset ja tavoitteet
- 2- Koti-infusioihin liittyvät vaatimukset ja järjestelyt
 - a. Potilas
 - b. Hoitava lääkäri
 - c. Apteekki ja infusiovälineet
 - d. Infusion antava sairaanhoitaja
- 3- Nexviadyme-valmisteen anto
 - a. Lääkkeen määrääminen
 - b. Tarvikkeet
 - c. Valmistelu
 - d. Käyttökuntoon saattaminen
 - e. Laimentaminen
 - f. Anto
- 4- Nexviadyme-valmistetta koskevaa turvallisuustietoa
 - a. Haittavaikutusten tunnistaminen
 - b. Haittavaikutusten kliininen hoito
- 5- Haittavaikutusraportointi
- 6- Lisätietoja
- 7- Viitteet

Tämän oppaan tarkoituksena ei ole ehdottaa eikä suositella koti-infusiohoitoa yksittäiselle potilaalle. Koti-infusiohoidon käytöstä päättää hoitava lääkäri, joka tuntee potilaan senhetkisen kliinisen tilan ja aiemman infusiohistorian, yhdessä potilaan kanssa. Tämä opas on tarkoitettu ainoastaan sellaisten tietojen jakamiseen, joista voi olla apua terveydenhuollon ammattilaisille ja heidän koti-infusiohoitoa saaville potilailleen.

Opas terveydenhuollon ammattilaisille – Nexviadyme-valmisteen (avalglukosidaasi alfan) anto koti-infusiona

1. Tarkoitukset ja tavoitteet

Tämän oppaan päätarkoituksena on **tarjota terveydenhuollon ammattilaisille neuvoja sellaisten potilaiden hoitoon, jotka saavat Nexviadyme-valmistetta kotona**. Näin pyritään minimoimaan merkittävät riskit eli ”koti-infusioiden yhteydessä tapahtuvat lääkitysvirheet” ja ”infuusion liittyvät reaktiot, kuten yliherkkyysoireet ja anafylaktiset reaktiot, joiden yhteydessä saatetaan todeta IgG- ja IgE-vasta-aineiden kehittymistä”.

Joidenkin lysosomaalisten kertymäsairauksien hoitoon on saatavilla entsyymikorvaushoitovalmisteita. Nexviadyme-infusiohoito on tarkoitettu Pompen tautia sairastaville potilaille, ja se on yleensä hyvin siedetty [1]. Mukavuussyistä ja potilaan elämänlaadun parantamiseksi **entsyymikorvaushoito voidaan siirtää toteutettavaksi potilaan kotona, jos tietyt vaatimukset pystytään täyttämään [2–3]**.

Jos vaatimukset täyttyvät, **potilas voi saada hoidon kotonaan, mikä lisää hoidon mukavuutta potilaalle ja tuo joustoa infuusioaikatauluun**. Tällöin potilaiden ei tarvitse käyttää aikaa sairaalamatkoihin, ja he pystyvät käymään normaalisti koulua ja järjestämään paremmin sosiaalista elämäänsä ja työtehtäviään. Lisäksi sairaaloiden resurssien kuormitus vähenee.

Hoitava lääkäri päättää Nexviadyme-infusiohoidon siirtämisestä potilaan kotona toteutettavaksi. Päätöksessä on otettava huomioon potilaan toiveet ja terveydentila.

Hoitava lääkäri on vastuussa koti-infusiohoidosta. Koulutusmateriaalia saa jakaa vain, jos hoitava lääkäri katsoo, että potilas soveltuu koti-infusiohoitoon. **On hoitavan lääkärin vastuulla varmistaa, että valmisteen antaminen tapahtuu turvallisesti ja lääkitysvirheiden riskejä välttäen, ja minimoida infusioihin liittyvien reaktioiden, etenkin yliherkkyysoireiden, riski**. Hoitavan lääkärin on tarkistettava ja dokumentoitava asia.

Tässä asiakirjassa esitetyt prosessit ovat yleisiä ohjeita. Paikallisia hoitokäytäntöjä ja kansallisia sääntöjä ja määräyksiä on noudatettava.

2. Koti-infusioihin liittyvät vaatimukset ja järjestelyt

Hoitava lääkäri vastaa koti-infusioiden järjestelystä, ja hänen on sovittava koti-infusioihin liittyvistä menettelyistä. Infusion antava sairaanhoitaja toteuttaa koko infusioprosessin potilaan kotona.

Kun ensisijaisten kriteerien perusteella on katsottu, että potilas soveltuu saamaan koti-infusiohoitoa, on tarkistettava, että muut vaatimukset täyttyvät. Näin varmistetaan, että Nexviadyme-infusioiden pystytään antamaan turvallisesti, tehokkaasti ja luotettavasti potilaan kotona.

Periaatteessa sairaala antaa alkuvaiheen ohjeet ja kouluttaa infusion antavan sairaanhoitajan, ja hoitava lääkäri, potilas ja/tai potilaan hoitaja(t)/huoltaja(t) keskustelevat ja sopivat siitä, miten paljon tukea infusion antavalta sairaanhoitajalta tarvitaan kotioissa.

a. Potilas

Yleistä

- Potilas ja/tai hänen hoitaja(t)/huoltaja(t) **on saanut / ovat saaneet hoitavalta lääkäriltä tietoa kotona annettavasta hoidosta, siihen liittyvistä riskeistä**, kuten yliherkkyyksireaktioiden ja lääkitysvirheiden riskeistä, **ja lääketieteellisen tuen saatavuudesta kotona**. Potilaan ja/tai hänen hoitajan (hoitajien) / huoltajan (huoltajien) on hyväksyttävä hoidon antaminen kotona.
- Potilas ja/tai hänen hoitaja(t)/huoltaja(t) **ymmärtää/ymmärtävät sairauden luonteen ja osaa/osaavat tunnistaa haittatapahtumat, kuten yliherkkyyksireaktiot ja lääkitysvirheet**, sekä ymmärtää/ymmärtävät, miten mahdollisten haittatapahtumien ilmetessä on toimittava.
- **Kodin on sovelluttava koti-infuusioiden toteuttamiseen**. Tämä tarkoittaa, että saatavilla on oltava muun muassa siisti tila, jossa on sähköt, vettä, mahdollisuus puhelimen käyttöön, jääkaappi ja riittävästi tilaa Nexviadyme-valmisteen ja muiden infuusiotarvikkeiden säilytykseen.
- Potilaalle **on kerrottu, että infuusio annetaan aina niin, että läsnä on aikuinen henkilö** eli infuusion antava sairaanhoitaja, jolla on riittävä koulutus toimintatavoista infuusion liittyvien reaktioiden ja lääkitysvirheiden yhteydessä, ja/tai potilaan hoitaja/huoltaja.

Lääketieteelliset seikat

- Potilaan on **sovelluttava sekä fyysisesti että psyykkisesti** saamaan infuusiota kotona. Nexviadyme-koti-infuusioiden suosittelemisesta vastaa hoitava lääkäri.

Potilaalla on **laskimoyhteys tai keskuslaskimokatetri**, joka mahdollistaa asianmukaisen infuusion antamisen.

b. Hoitava lääkäri

Hoitava lääkäri **vastaa kaikkien tarvittavien hallinnollisten toimien käynnistämisestä**, jotta muut osalliset tahot (potilas ja/tai hänen hoitaja(t)/huoltaja(t), infuusion antava sairaanhoitaja ja apteekki) voivat edetä asiassa.

- **Hoitava lääkäri vastaa infuusionopeuden ja annoksen valinnasta**. Nexviadyme-valmisteen infuusionopeutta, jota potilas sieti valvotummassa oloissa (esimerkiksi sairaalassa tai muussa asianmukaisessa polikliinisessä hoitoyksikössä), ei saa muuttaa annettaessa valmistetta kotona, ellei tämä ole tarpeen turvallisuussyistä.
- **Koti-infuusioiden antaminen tapahtuu hoitavan lääkärin vastuulla**. Koulutusmateriaalia saa jakaa vain, jos hoitava lääkäri katsoo, että potilas soveltuu koti-infuusihoitoon. On hoitavan lääkärin vastuulla **varmistaa, että valmisteen antaminen potilaalle tapahtuu turvallisesti ja lääkitysvirheiden riskejä välttämällä, ja minimoida infuusion liittyvien reaktioiden, etenkin yliherkkyyksireaktioiden, riski**. Hoitavan lääkärin on tarkistettava ja dokumentoitava asia.
- Jos **infuusiota edeltävää hoitoa** (esimerkiksi antihistamiinit, parasetamoli, ibuprofeeni tai kortikosteroidit) on annettu sairaalassa tai muussa asianmukaisessa avoterveydenhuollon hoitoyksikössä, **sitä on annettava potilaan lääkemääräyksen mukaisesti**. Tätä hoitoa ei saa muuttaa kotioloissa, ellei hoitava lääkäri katso sen olevan lääketieteellisesti aiheellista.
- **Hätätilanteessa annettavan hoidon on oltava saatavilla ja sitä on annettava** potilaan lääkemääräyksen mukaisesti ja se on kirjattava hoitopäiväkirjaan tai vastaavaan.
- Hoitavan lääkärin **on varmistettava, että saatavilla on nopea, luotettava viestintäkeino**, jotta hätätilanteisiin pystytään reagoimaan mahdollisimman nopeasti, jos välitön lääketieteellinen apu on tarpeen.
- Jos **potilaalla ilmenee haittavaikutuksia, hänen on otettava välittömästi yhteys hoitavaan lääkäriin tai tämän nimeämään terveydenhuollon ammattilaiseen**. Seuraavat infuusiota on mahdollisesti annettava sairaalassa tai

muussa asianmukaisessa avoterveydenhuollon hoitoyksikössä, kunnes tällaisia haittavaikutuksia ei enää ilmene, hoitavan lääkärin tai hänen nimeämänsä terveydenhuollon ammattilaisen harkinnan mukaisesti.

- **Koti-infuusiohoitoa saavan potilaan taudin säännöllinen seuranta** on hoitavan lääkärin vastuulla.
- **Infuusioiden asianmukaisen aikataulun laatiminen ja seuranta** on hoitavan lääkärin ja infuusion antavan sairaanhoitajan vastuulla.

c. Apteekki ja infuusiovälineet

Hoito ja kaikki tarvittavat välineet annetaan paikallisten järjestelyjen ja määräysten mukaisesti.

d. Infuusion antava sairaanhoitaja

Infuusion antava sairaanhoitaja **koordinoi toimintaa** hoitavan lääkärin ja potilaan ja/tai hoitajan (hoitajien)/huoltajan (huoltajien) suuntaan kotona annettavan hoidon järjestämiseksi ja selvittää hoitavan lääkärin, potilaan ja/tai hoitajan (hoitajien)/huoltajan (huoltajien) kanssa, miten paljon tukea kotona tarvitaan.

- Infuusion antavalla sairaanhoitajalla on **pätevyys laskimoinfuusioiden antamiseen**, ja hän on saanut asianmukaista koulutusta Nexviadyme-valmisteen annosta sekä mahdollisista haittatapahtumista (mukaan lukien vakavat haittatapahtumat, kuten anafylaktoidit reaktiot) ja toimenpiteistä, joihin on ryhdyttävä, jos haittatapahtumia ilmenee.
- Infuusion antava sairaanhoitaja **noudattaa tarkasti** tässä oppaassa kuvattuja Nexviadyme-valmisteen **valmistelua ja antoa koskevia ohjeita**.
- Infuusion antava sairaanhoitaja noudattaa tarkasti hoitavan lääkärin määräämää Nexviadyme-valmisteen annosta ja infuusionopeutta.
- Infuusion antava sairaanhoitaja **kirjaa Nexviadyme-valmisteen jokaisen antokerran hoitopäiväkirjaan tai vastaavaan**.
- **Infuusioiden asianmukaisen aikataulun laatiminen ja seuranta** on hoitavan lääkärin ja infuusion antavan sairaanhoitajan vastuulla.
- **Saatavilla on oltava lääkkeitä hätätilanteisiin reagointia varten** tarpeen mukaan. **Infuusioon liittyvän reaktion yhteydessä infuusion antavan sairaanhoitajan on keskeytettävä infuusio ja soitettava hoitavalle lääkärille ja/tai kansalliseen hätänumeroon. Hoitavalle lääkärille ja/tai kansalliseen hätänumeroon on soitettava myös siinä tapauksessa, että infuusioon liittyvä reaktio ilmenee pian infuusion päättymisen jälkeen. Kaikki infuusioon liittyvät reaktiot on kirjattava hoitopäiväkirjaan tai vastaavaan, jotta infuusion antava sairaanhoitaja tai hoitava lääkäri voi raportoida ne sitten myyntiluvan haltijalle (ks. kohta 6).**

3. Nexviadyme-valmisteen anto

Käyttökuntoon saattamista, laimennusta ja antoa koskevat käyttöohjeet ovat Nexviadyme-valmisteen valmisteyhteenvedossa [1]. Tässä osiossa on yksityiskohtainen kuvaus.

a. Lääkkeen määrääminen

Hoitava lääkäri määrittää Nexviadyme-annoksen, käyttökuntoon saatetun liuoksen tarvittavan tilavuuden, infuusionopeuden, esilääkityksen, hätätilanteessa annettavan lääkkityksen ja mahdolliset muutokset. Määräykset on kirjattava hoitopäiväkirjaan tai vastaavaan. Kaikki näihin määräyksiin (annokseen tai infuusionopeuteen) tehdyt muutokset on myös kirjattava hoitopäiväkirjaan tai vastaavaan.

b. Tarvikkeet

Yleensä sairaala tai apteekki toimittaa potilaalle tai kolmannelle osapuolelle seuraavat tarvikkeet asianmukaisen määräyksen mukaisesti:

- injektiopullot, jotka sisältävät Nexviadyme-valmistetta (kuiva-aine välikonsentraatiksi infuusionestettä varten, liuos; 100 mg / injektiopullo); injektiopullot on säilytettävä siistissä jääkaapissa +2 – +8 °C:n lämpötilassa
- steriiliä injektioneesteisiin käytettävää vettä Nexviadyme-valmisteen saattamiseksi käyttökuntoon (10 ml / injektiopullo)
- glukoosin 5-prosenttista vesiliuosta valmisteen antamiseksi laskimoon. Määrätyn annoksen mukainen tarvittava tilavuus, ks. taulukko 1.
- glukoosin 5-prosenttista vesiliuosta infuusiolinjan huuhtelemiseen infuusion jälkeen
- 0,5 % klooriheksidiiniä 70-prosenttisessa alkoholiliuoksessa (antiseptinen liuos)
- asianmukainen määrä 10 ml:n, 20 ml:n ja 50 ml:n ruiskuja Nexviadyme-annoksen mukaan
- steriilejä injektioneuloja (20G tai 21G). Oletuksena on, että neljää injektiopulloa varten tarvitaan 2 neulaa.
- kiinteä (in-line), niukasti proteiineja sitova 0,2 µm:n suodatin
- ääreislaskimoyhteyttä tai keskuslaskimoyhteyttä varten tarvittavat tarvikkeet paikallisten ohjeiden mukaisesti
- laskimoinfuusiota varten tarvittavat tarvikkeet paikallisten ohjeiden mukaisesti sekä materiaalit, joita tarvitaan hygieniää, aseptiikkaa ja jätteiden hävittämistä koskevien määräysten noudattamiseen paikallisten ohjeiden mukaisesti
- esilääkitys (tarvittaessa)
- hätätilanteessa annettava lääkitys.

c. Valmistelu

HUOM.: Käyttöohjeet (käyttökuntoon saattamista, laimentamista ja antoa koskevat ohjeet) on esitetty Nexviadyme-valmisteen valmisteyhteenvedossa [1]. Tässä osiossa on yksityiskohtainen kuvaus.

Infuusioon liittyvien reaktioiden riski vaikuttaa olevan suurentunut potilailla, joilla on taustalla akuutti sairaus ajankohtana, jolloin Nexviadyme-infuusio annetaan. Siksi infuusion antavan sairaanhoitajan on selvitettävä potilaan terveydentila ennen Nexviadyme-valmisteen valmistelun aloittamista.

Ennen valmisteen käyttökuntoon saattamista on myös suositeltavaa asettaa laskimoyhteys (ääreislaskimokanyyli) tai yhdistää potilaan keskuslaskimoyhteys paikallisten käytäntöjen mukaisesti, jotta Nexviadyme voidaan varmasti antaa välittömästi käyttökuntoon saattamisen jälkeen.

- Tarkista, että injektiopulloja on oikea määrä.
- Ota injektiopullot jääkaapista ja anna niiden lämmetä huoneenlämpöön noin 30 minuutin aikana.
- Tarkista injektiopullopakauksen pohjaan painettu viimeinen käyttöpäivämäärä (älä käytä Nexviadyme-valmistetta pakkaukseen merkityn viimeisen käyttöpäivämäärän jälkeen).

d. Käyttökuntoon saattaminen

Käyttökuntoon saattamisen aikana käytetään aseptista tekniikkaa.

- Poista Nexviadyme-injektiopullon repäisykorkki.
- Desinfioi Nexviadyme-injektiopullon kumitulppa klooriheksidiinillä ja anna kuivua.
- Avaa injektionesteisiin käytettävän steriilin veden pakkaus.
- Vedä vaadittu määrä (ml) steriiliä vettä ruiskuun.
 - Saata injektiopullot käyttökuntoon ruiskuttamalla kuhunkin hitaasti 10,0 ml injektionesteisiin käytettävää vettä. Pitoisuudeksi jokaisessa injektiopullossa saadaan 100 mg / 10 ml (10 mg/ml).
- Älä ruiskuta injektionesteisiin käytettävää vettä liian voimakkaasti kuiva-aineeseen. Vaahtoamisen välttämiseksi lisää injektionesteisiin käytettävä vesi hitaasti tiipoittain injektiopullon sisäseinää pitkin, ei suoraan kylmäkuivattuun jauheeseen.
- Kallistele ja pyörittele jokaista injektiopulloa varovasti kylmäkuivatun jauheen liuottamiseksi. Älä käännä ylösalaisin, älä pyöritä voimakkaasti äläkä ravista.
- Sekoittamisen jälkeen saattaa näkyä pieniä kuplia. Anna liuoksen seistä muutaman minuutin ajan, jotta mahdolliset kuplat häviävät ja jauhe ehtii liueta kokonaan.
- Toista sama menettely jokaisen Nexviadyme-injektiopullon kohdalla. Korkein rikkoutumisen riskin pienentämiseksi neulat voidaan vaihtaa 4 injektiopullon välein.
- Tarkasta käyttökuntoon saatetut injektiopullot heti silmämääräisesti mahdollisten hiukkasten ja värimuutosten varalta. Älä käytä käyttökuntoon saatettua liuosta, jos välittömästi tehdyssä tarkastuksessa havaitaan hiukkasia tai värimuutoksia. Valmisteen on annettava liueta kokonaan.
- Laimentaminen on suositeltavaa tehdä viipymättä injektiopullojen käyttökuntoon saattamisen jälkeen, jotta ajan mittaan tapahtuva proteiinihiukkasten muodostuminen on mahdollisimman vähäistä.

Mikrobiologisista syistä käyttökuntoon saatettu valmiste on käytettävä välittömästi. Jos valmistetta ei laimenneta välittömästi, käytönaikaiset säilytysajat ja säilytysolosuhteet ennen laimentamista ovat käyttäjän vastuulla, eivätkä ne yleensä saa ylittää 24:ää tuntia 2–8 °C:n lämpötilassa.

e. Laimentaminen

Käyttökuntoon saatettu liuos laimennetaan glukoosin 5-prosenttisellä vesiliuoksella lopulliseen pitoisuuteen 0,5–4 mg/ml. Katso taulukosta 1 potilaan painon mukaan määräytyvä suositeltu kokonaisinfuusiotilavuus.

- Desinfioi yhden 5-prosenttista glukoosiliuosta sisältävän pussin korkki/pussinsuu klooriheksidiinillä ja anna sen kuivua.
- Työnnä neula infuusiopussin korkin läpi ja vedä pussista 5-prosenttista glukoosiliuosta tilavuus, joka vastaa pussiin lisättävän käyttökuntoon saatetun Nexviadyme-liuoksen tilavuutta. Tämä vastaa 1 ml:aa potilaalle määrätyn Nexviadyme-annoksen 10 mg:aa kohti.
 - Jos määrätty annos on esimerkiksi 1 200 mg, laimennettava tilavuus Nexviadyme-valmistetta on $1\ 200\ \text{mg} \div 10\ \text{mg/ml}$ eli 120 ml. 5-prosenttista glukoosiliuosta sisältävästä pussista vedetään siis 120 ml.
- Käyttökuntoon saatettu liuos lisätään hitaasti suoraan 5-prosenttiseen glukoosiliuokseen. Infuusiopussissa olevan valmisteen vaahtoamista on vältettävä, eikä infuusiopussia saa ravistaa. Ilman pääsyä infuusiopussiin on vältettävä.
- Sekoita infuusiopussissa oleva liuos varovasti kääntelemällä ja puristelemalla infuusiopussia. Sitä ei saa ravistaa.

Taulukko 1. Nexviadyme-valmisteen antamista varten arvioidut laskimoinfuusiotilavuudet potilaan painon mukaan annoksilla 20 mg/kg ja 40 mg/kg

Potilaan paino (kg)	Kokonaisinfuusiotilavuus annokselle 20 mg/kg (ml)	Kokonaisinfuusiotilavuus annokselle 40 mg/kg (ml)
1,25–5	50	50
5,1–10	50	100
10,1–20	100	200
20,1–30	150	300
30,1–35	200	400
35,1–50	250	500
50,1–60	300	600
60,1–100	500	1 000
100,1–120	600	1 200
120,1–140	700	1 400
140,1–160	800	1 600
160,1–180	900	1 800
180,1–200	1 000	2 000

Mikrobiologisista syistä lääkevalmiste on käytettävä välittömästi laimentamisen jälkeen. Jos valmistetta ei käytetä välittömästi, käytönaikaiset säilytysajat ja säilytysolosuhteet ovat käyttäjän vastuulla. Valmistetta voidaan säilyttää yleensä enintään 24 tuntia 2–8 °C:n lämpötilassa ja sen jälkeen 9 tuntia huoneenlämmössä (korkeintaan 25 °C:ssa), mikä riittää infuusion antoon.

f. Anto

- Kun Nexviadyme on laimennettu, yhdistä letku infuusiopussiin.
- Yhdistä kiinteä (in-line), niukasti proteiineja sitova 0,2 µm:n suodatin infuusiopussiin.
 - *Näin potilaalle ei anneta hiukkasia, joita on saattanut tahattomasti muodostua laskimoon annettavan annoksen valmistelun aikana.*
- Anna painovoiman täyttää infuusiolinja laimennetulla Nexviadyme-valmisteella, ja yhdistä infuusiolinja potilaan laskimoyhteyteen.
- **Ennen infuusion aloittamista tarkista potilaan syke, verenpaine, hengitystiheys ja ruumiinlämpö.**
- Kun infuusio on annettu, laskimolinja huuhdellaan glukoosin 5-prosenttisellä vesiliuoksella käyttäen samaa infuusionopeutta ja neula poistetaan.
- Nexviadyme-infuusion antoon ei saa käyttää samaa laskimoyhteyttä kuin muiden valmisteiden antoon.

Hoitava lääkäri määrittää Nexviadyme-annoksen, infuusionopeuden ja mahdolliset muutokset. Hoitoa ei saa muuttaa kotioloissa, ellei hoitava lääkäri katso sen olevan lääketieteellisesti aiheellista.

4. Nexviadyme-valmistetta koskevaa turvallisuustietoa

a. Haittavaikutusten tunnistaminen

Yleisimmin ilmoitettuja haittavaikutuksia ovat infuusioon liittyvät reaktiot riippumatta siitä, annetaanko valmiste sairaalassa vai muussa asianmukaisessa polikliinisessä hoitoyksikössä.

Infuusioon liittyvä reaktio on määritelmän mukaan mikä tahansa haittatapahtuma, joka ilmenee infuusion aikana tai joidenkin tuntien kuluessa infuusion jälkeen ja jolla arvioidaan olevan mahdollinen syy-yhteys valmisteen (Nexviadyme-valmisteen) antoon. Myös pidemmän ajan kuluttua infuusiosta ilmenevien, infuusioon liittyvien tapahtumien voidaan ilmoittajan harkinnan mukaan katsoa olevan infuusioon liittyviä reaktioita.

Nexviadyme-valmisteella tehdyissä kliinisissä tutkimuksissa infuusioon liittyviä reaktioita ilmoitettiin ilmenneen milloin tahansa Nexviadyme-infuusion aikana ja/tai muutaman tunnin kuluessa Nexviadyme-infuusion jälkeen, ja niitä ilmeni todennäköisemmin suurempia infuusionopeuksia käytettäessä.

Nexviadyme-valmistetta saaneilla potilailla on ilmoitettu myös yliherkkyyreaktioita, anafylaksi mukaan lukien.

Taulukossa 2 on kuvattu infuusioon liittyvien reaktioiden, yliherkkyyreaktioiden ja anafylaktisten reaktioiden havaitut oireet ja löydökset. Täydelliset tiedot Nexviadyme-valmisteen turvallisuudesta, ks. voimassa olevan valmisteyhteenvedon [1] kohta 4.

Taulukko 2. Infuusioon liittyvien reaktioiden, yliherkkyyreaktioiden ja anafylaktisten reaktioiden havaitut oireet ja löydökset

Hengityselimet	Hengitysvaikeus Yskä Poikkeavat hengitysäänet Vähentynyt happisaturaatio
Sydän ja verisuonisto	Takykardia Lehahdusoire Hypertensio
Ruoansulatuselimistö	Pahoinvointi Ripuli Oksentelu Huulten turvotus Kielen turvotus
Iho	Eryteema Kutina Ihottuma Nokkosihottuma Liikahikoilu
Hermosto	Huimaus Päänsärky Vapina

Yleisoireet ja antopaikassa todettavat haitat	Epämukava tunne rinnassa Vilunväristykset Uupumus Influenssan kaltainen sairaus Kipu
Silmät	Silmän hyperemia
Luusto ja lihakset	Raajakipu

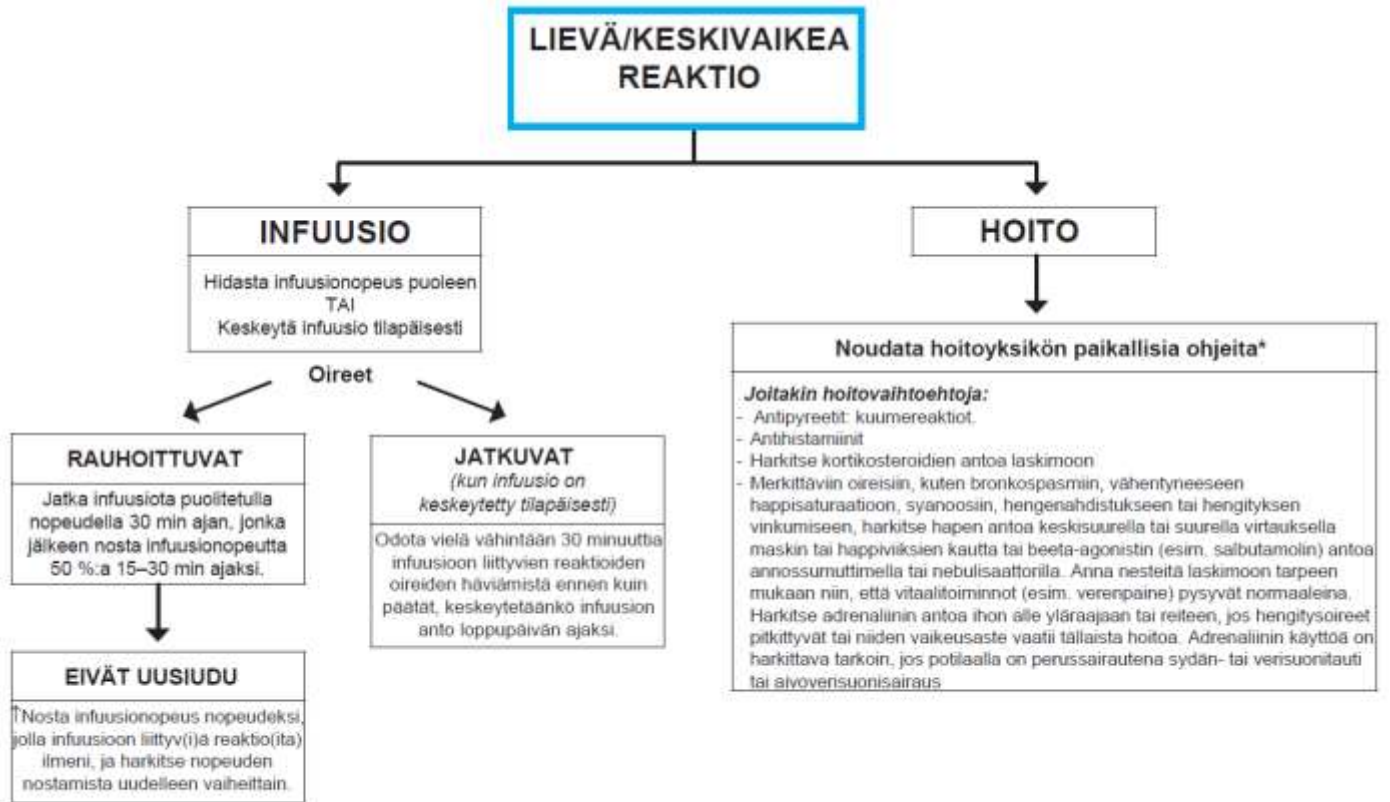
- Infuusioon liittyvien reaktioiden riski vaikuttaa olevan suurentunut potilailla, joilla on taustalla akuutti sairaus Nexviadyme-infuusion aikana.
- Pitkälle edennyttä Pompen tautia sairastavien potilaiden sydämen ja hengityselinten toiminta saattaa olla heikentynyt. Tämän vuoksi infuusioon liittyvien reaktioiden vaikeiden komplikaatioiden riski saattaa olla heillä suurentunut.
- Infuusioon liittyvien reaktioiden ennaltaehkäisemiseksi tai vähentämiseksi voidaan antaa antihistamiineja, antipyreettejä ja/tai kortikosteroideja. Esilääkityksen saamisen jälkeenkin potilailla saattaa kuitenkin ilmetä infuusioon liittyviä reaktioita.

b. Haittavaikutusten kliininen hoito

Suurin osa infuusioon liittyvistä reaktioista ja yliherkkyysoireista oli lieviä tai keskivaikeita ja ne voitiin hoitaa tavanomaisin kliinisin keinoin (ks. Nexviadyme-valmisteen valmisteyhteenvetö [1] kohdat 4.4 ja 4.8).

Jos potilaalla ilmenee infuusioon liittyvä reaktio (mukaan lukien yliherkkyysoireet ja anafylaktiset reaktiot) kotona annettavan infuusion aikana, infuusion anto on keskeytettävä välittömästi (välineitä ei kuitenkaan poisteta) ja asianmukainen hoito on aloitettava tarvittaessa. Kuvissa 1 ja 2 on esitetty esimerkkejä. **Seuraavat infuusiot on mahdollisesti annettava sairaalassa tai asianmukaisessa polikliinisessä hoitoyksikössä, kunnes tällaisia haittavaikutuksia ei enää ilmene.** Annosta ja infuusionopeutta ei saa muuttaa konsultoimatta hoidosta vastaavaa lääkäriä.

Kuva 1. Lievien tai keskivaikeiden reaktioiden kliininen hoito



*Vasta-aiheet on aina suhteutettava hyötyyn tai tarpeeseen käyttää adrenaliinia hengen pelastavana hoitona hengenvaarallisten anafylaktisten reaktioiden yhteydessä.

Kuva 2. Vaikeiden reaktioiden kliininen hoito



*Vasta-aiheet on aina suhteutettava hyötyyn tai tarpeeseen käyttää adrenaliinia hengen pelastavana hoitona hengenvaarallisten anafylaktisten reaktioiden yhteydessä.

5. Haittavaikutusraportointi

Haittatapahtuma on määritelmän mukaan mikä tahansa haitallinen fyysinen, psyykinen tai käyttäytymiseen liittyvä tapahtuma, joka todetaan lääkevalmistetta saaneella potilaalla. Haittatapahtumalla ei välttämättä ole syy-yhteyttä annettuun hoitoon.

Vakavaan haittatapahtumaan liittyy määritelmän mukaan vähintään yksi seuraavista lopputuloksista tai piirteistä:

- johtaa kuolemaan
- on henkeä uhkaava (mikä tahansa tapahtuma, jonka yhteydessä potilas on ollut hengenvaarassa tapahtumahetkellä; ei tarkoita tapahtumaa, joka olisi vaikeammassa muodossa voinut hypoteettisesti johtaa kuolemaan)
- johtaa sairaalahoitoon tai sairaalahoitoon pitkittymiseen
- johtaa pysyvään tai merkittävään invalideuteen tai toimintakyvttömyyteen (mikä tahansa haittatapahtuma, joka on häirinnyt merkittävästi henkilön kykyä suoriutua normaalielämään kuuluvista toiminnoista)
- on synnynnäinen epämuodostuma/syntymävaurio

- on lääketieteellisesti merkittävä tapahtuma (mikä tahansa tapahtuma, joka asianmukaisen lääketieteellisen arvioinnin mukaan saattaa vaarantaa potilaan ja saattaa edellyttää lääketieteellistä tai kirurgista hoitoa jonkin edellä luetellun lopputuloksen välttämiseksi).

Kaikkien haittatapahtumien yhteydessä on otettava yhteys Sanofin lääketurvayksikköön, jonka osoite on Pharmacovigilance.Finland@sanofi.com, soitettava Sanofin paikalliseen yhteysnumeroon puh: 0201200368 tai ilmoitettava haittatapahtumasta Fimealle:

www-sivusto: www.fimea.fi

Lääkealan turvallisuus- ja kehittämiskeskus Fimea

Lääkkeiden haittavaikutusrekisteri

PL 55

00034 FIMEA.

Jos potilas huomaa, että lääkkeen valmistelussa ja/tai annossa on tapahtunut virhe, potilaan tai infuusion antavan sairaanhoitajan on ilmoitettava tästä hoitavalle lääkärille asianmukaisten toimien määrittämiseksi. Hoitavan lääkärin on tehtävä kaikista lääkitysvirheistä spontaani ilmoitus Sanofin lääketurvayksikköön.

6. Lisätietoja

Täydelliset käyttöaihelausekkeet ja lisätietoja Nexviadyme-valmisteen myyntiluvan mukaisesta käytöstä, ks. valmisteyhteenveto. Muuta yksityiskohtaista tietoa Nexviadyme-valmisteesta on saatavilla seuraavalta verkkosivustolta: Euroopan lääkevirasto (EMA) (ks. <http://www.ema.europa.eu>).

7. Viitteet

[1] Nexviadyme-valmisteen valmisteyhteenveto

[2] Hughes DA, Milligan A, Mehta A (2007). Home therapy for lysosomal storage disorders. Br J Nurs 16:1384, 6-9

[3] Parini R, Pozzi K, Di Mauro S ym. (2010). Intravenous enzyme replacement therapy: hospital vs home. Br J Nurs 19:892-4, 6-8

Sanofi Oy
puh: 0201 200 300, www.sanofi.fi

Riskienminimointimateriaali, hyväksytty 11.7.2022 (Fimea)