



CEREZYME®-HOIDON
ITSENÄINEN TOTEUTUS KOTONA

Opas potilaalle

Gaucher'n tauti ja hoito

Gaucher'n tautia sairastavilla potilailla on alentunut beetaglukosidaasientsyymien aktiivisuus. Keho tarvitsee tätä entsyymiä hajottamaan glykosyyliseramia, joka on luontainen sokeria ja rasvaa sisältävä aine. Kun entsyymipuutoksesta johtuen glykosyyliseramidikertymät ovat liian korkeat, makrofageiksi kutsuttavissa soluissa syntyy taudille tyypillisiä "Gaucher'n soluja". Nämä solut kertyvät pääsääntöisesti luuytimeen, pernaan sekä maksaan ja tämä voi johtaa näiden elinten toimintahäiriöön. Toimintahäiriö ilmenee verisolujen alhaisena määränä, pernan ja maksan laajentumisena sekä luustotautina. Taudille tyypillisiä oireita ovat esim. luukipu, mustelmat ja verenvuodot.

CEREZYME® on keinotekoinen imigluseraasientsyymi. Sillä voidaan korvata luonnollisen beetaglukosidaasientsyymien alentunut aktiivisuus tai sen puuttuminen. CEREZYME®-valmisteella hoidetaan Gaucher'n taudin tyyppiä 1 ja 3 sairastavia potilaita, joilla on Gaucher'n taudin oireita.

Tutustu CEREZYME®-pakkauksessa olevaan pakkausselosteeseen.

CEREZYME®-hoidon itsenäinen toteutus kotona

Lue oppaan tiedot huolellisesti ennen koti-infuusion aloittamista ja säilytä nämä ohjeet. Voit tarvita niitä myöhemmin.

Kotihoidon onnistuminen edellyttää hoitoon sitoutumista, joka tarkoittaa sinun osaltasi vastuullista ja aktiivista itsesi hoitamista yhteistyössä terveydenhuoltohenkilöstön kanssa. Sinun ja omaistesi kattava ja laaja-alainen tietämys Gaucher'n taudista ja sen lääkähoidosta on itsehoiton onnistumisen edellytys. Lisääntynyt tietämys sairaudesta ja sen hoidosta auttaa sinua kantamaan vastuuta omalta osaltasi sairauden itsehoitosta.

CEREZYME®-hoidon itsenäisen toteutuksen perehdytyksessä sinua auttaa terveydenhuollon ammattilainen (oma lääkäri ja sairaanhoitaja). Halutessasi sairaanhoitaja voi suorittaa infuusion kokonaan.

CEREZYME®-hoito on määrätty vain sinulle, eikä sitä tule antaa muiden käyttöön. Se voi aiheuttaa haittaa muille, vaikka heidän oireensa olisivat samat kuin sinun.

TÄRKEÄÄ

Lääkkeen laimentamisen ja antamisen on aina tapahduttava ehdottoman puhtaasti. Käsien pesu ja desinfiointi sekä puhtas ja hyvin valaistu työskentelytila ovat puhtaan (aseptisen) työskentelyn perusedellytyksiä. Puhtaalla työskentelyllä varmistetaan, ettei lääkkeenannon yhteydessä elimistöön pääse haitallisia, tulehduksia aiheuttavia mikrobeja.

Lääkkeiden tarkistaminen on osa lääketurvallisuutta. On tärkeää, että vanhentuneita tai vahingoittuneita hoitotarvikkeita, nesteitä tai lääkkeitä ei käytetä. Ennen lääkkeenantoa on lääke ja infuusio tarkistettava huolellisesti, sillä tuote on voinut vaurioitua kuljetuksen tai väärän säilytyksen aikana.

Steriilejä pakkauksia käsitellään aina desinfioiduin ja kuivin käsin. Ennen avaamista tarkistetaan viimeinen käyttöpäivämäärä ja pakkauksen kunto. Pakkauksen kostuminen, avautuneet saumat tai pienetkin hankaumat tai reiät kääreissä tuhoavat steriloitutuloksen, ja tuote on hylättävä.

Hoitavan lääkärin antamia ohjeita infuusionopeudesta ja annoksen suuruudesta täytyy noudattaa, eikä niitä saa muuttaa ilman hoitavan lääkärin suostumusta ja kotisairaanhoidajan valvontaa.



Kotikäynti, olosuhteiden kartoitus

Kun kotihoitopäätös on tehty, sairaanhoitaja tekee kotikäynnin, jonka tavoitteena on järjestää mahdollisimman toimiva ja turvallinen ympäristö lääkkeen laimentamiseen ja antoon.



Työtila

Työtilan tulee olla rauhallinen, siisti ja hyvin valaistu. Lääke laimennetaan riittävän tilavalle pöytätasolle asetetulla, lääkkeen laimentamista varten varatulla tarjottimella tai liinalla.



Säilytystilat

Välineiden ja infuusionesteiden säilytystilaksi sopii kuivassa tilassa oleva **huoneenlämpöinen (15 °C–25 °C) kaappi**.

CEREZYME®-lääkeinjektiopullo säilytetään **jääkaapissa (2 °C–8 °C)**.

Oikea säilytyslämpötila vaikuttaa lääkkeen, välineiden ja infuusionesteiden säilyvyyteen. Tämän takia säilytystilojen lämpötilat on **tarkistettava viikoittain**.

Lääkkeiden ja välineiden esille otto

Ota mahdollinen esilääkitys (esim. parasetamoli, kortikosteroidit ja antihistamiini) lääkärin ohjeen mukaan.

1. Pese kädet.
2. Valmistele puhtas työskentelyalue ja varaa infuusiolinjan kokoamiseen ja lääkkeen laimentamiseen tarvittavat välineet työpöydälle.
3. CEREZYME®-lääkeinjektiopullot on otettava jääkaapista noin 30 minuuttia ennen

valmistelua, jotta annettava lääke on huoneenlämpöinen.

4. Ota esille vain yhteen infuusioon tarvittava injektiopullomäärä.
Huom! CEREZYME®-valmistetta ei saa säilyttää käyttövalmiina tai laimennettuna myöhempää käyttöä varten.
5. Tarkista injektiopullopakkausten pohjaan painettu viimeinen käyttöpäivä. Älä käytä lääkevalmistetta viimeisen käyttöpäivän jälkeen.
6. Tarkista, että injektiopullojen määrä on oikea.

Infuusioon tarvittavat välineet



1. Käsiendesinointiaine ja välineiden desinointiliuos, esim. klooriheksidiini tai 80 prosenttinen sprii



2. CEREZYME®-lääkeinjektiopullot
Kerralla tarvitsemani lääkeinjektiopullojen määrä _____



3. Yhteensä 3 pussia/pulloa 100-250 ml 0,9-prosenttinen keittosuolaliuosta
 - 1 x 100–250 ml laskimonsisäiseen lääkkeen antoon, tarvitsemani määrä _____ ml
 - 2 x 100 ml 0,9-prosenttinen keittosuolaliuos laskimoyhteyden avaamiseen ennen infuusiota ja infuusiotietkun huuhtelemiseen lääkeinfuusion jälkeen



4. Steriili vesi (aqua) CEREZYME®-valmisteeseen sekoitettavaksi



5. Steriili infuusiotietku



6. 0,2 mikronin suodatin



7. Kolmitiehana



8. Turvakorkki



9. Injektiopyyhe



10. Kiristysside



11. Kanyyli tai siipineula



12. Kanyylin kiinnitysside



13. Steriilejä neuloja
Kerralla tarvitsemani neulamäärä on _____



14. Tarvittava määrä 20 ml:n ruiskuja
Kerralla tarvitsemani ruiskumäärä on _____



15. Riskijäteastia pistämisjätettä varten



16. Lääkelisäystarra



17. Tippateline tai vastaava. Voit käyttää apuna esim. henkaria, S-koukkuja tai verhotankoa.



18. Ensiapuläläkitys eli adrenaliini-kynä, esim. Epipen tai Jext ja mahdollinen esilääkitys. Esilääkityksenä voit käyttää esim. parasetamolia, antihistamiineja tai kortikosteroideja lääkärin ohjeen mukaan.

Varaa myös mikrohuokosteippi ja sideharsotaitoksia injektiokohtaa suojamaan!

Infuusiolinjan kokoaminen ja täyttäminen

1. Desinfioid kädet.



2. Ota IV-yhteyden kasaamista varten esille 100 ml:n keittosuolaliuos (0,9 prosenttinen).

- Varmista, että keittosuolaliuos on kirkasta eikä siinä ole samentumia tai partikkeleita.



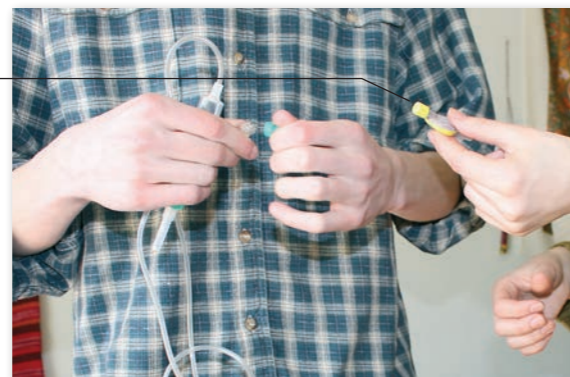
3. Laita infuusioletkusto valmiiksi.

- Ota steriili infuusioletkusto (nesteensiirtolaite) pakkauksesta.
- Varmista, että infuusioletkuston rullasuljin ja ilmastointikanava ovat kiinni.



4. Kiinnitä 0,2 mikronin suodatin paikoilleen infuusioletkustoon.

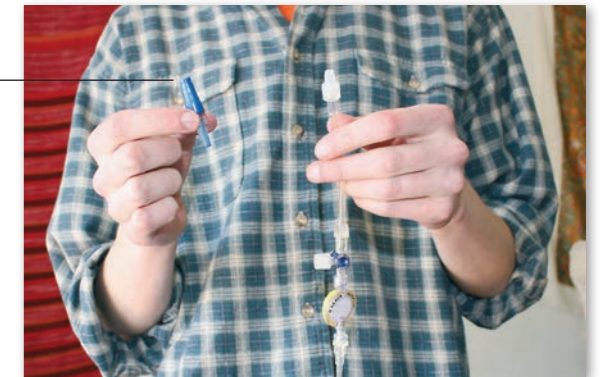
- Suodattimia on erilaisia valmistajasta riippuen. Suodatin saattaa myös olla valmiiksi kiinni infuusioletkussa.



5. Kiinnitä kolmitiehana paikoilleen injektioletkustoon.



6. Kiinnitä turvakorkki paikoilleen injektioletkustoon.



7. Laita infuusioletkusto kiinni keittosuolaliuospussiin, avaa rullasuljin ja anna nesteen virrata letkuun.

- Pyyhkäise desinfiointiaineella kostutetulla sideharsotaitoksella keittosuolapussin tulppa ja poista infuusioletkun pistokärjen suoja.
- Lävistä tulppa pistokärjellä kevyellä kiertoilikeellä.
- Ripusta keittosuolapussi tippatelineeseen ylösalaisin.
- Täytä tippakammion alaosa nesteellä puristelemalla tippakammiota peukalon ja etusormen välissä. Avaa rullasulkija varoen ja anna nesteen virrata tasaisesti letkuun.



8. Sulje rullasuljin ja tarkista ettei letkussa ole ilmakuplia.

- Sulje rullasuljin, kun neste on täyttänyt koko letkun ja kolmitiehanan. Liittimen suojakorkkia ei tarvitse poistaa letkun täyttämisen ajaksi.
- Tarkista, onko letkustoon jäänyt ilmakuplia.
- Poista letkussa mahdollisesti olevat ilmakuplat naputtelemalla hieman pingotettua letkua. Ilma nousee letkussa ylöspäin.
- Laita letkun pää kiinni rullasulkijassa olevaan koloon. Se saa olla siinä, kunnes se yhdistetään kanyyliin tai perhosneulaan.



Kanyylin laittaminen laskimoon

Ota esille kanyylin kiinnitysside/taitos

1. Puhdista pistoskohta.

- Aseta kiristyside. Desinfioidut kädet ja ihoalue, johon kanyyli asetetaan ja anna kuivua.



2. Kanyylin laittaminen.

- Vedä iho tiukalle. Varmista, että kanyylin neulan aukko osoittaa ylöspäin ja työnnä kanyyli ihon läpi loivassa kulmassa niin pitkälle, että neulan lisäksi myös kanyylin muovinen kärki on laskimossa ja tippakammioon tulee verta.
- Vedä neulaa taaksepäin pitäen kanyylin muovinen kärki suoneen, ja liu'uta sitten kanyylin loppuosa suoneen.



3. Löysää kiristyside ja teippaa kanyyli kiinnityssiteellä.



4. Infuusioletkuston yhdistäminen.

- Vedä kanyylin neulaosa pois pitämällä kiinni kanyylin siivekkeistä ja yhdistä infuusioletkusto mahdollisimman nopeasti kanyyliin.



5. Laita neulaosa riskijätteeseen.



6. Aloita keittosuolaliuoksen tiputtaminen.

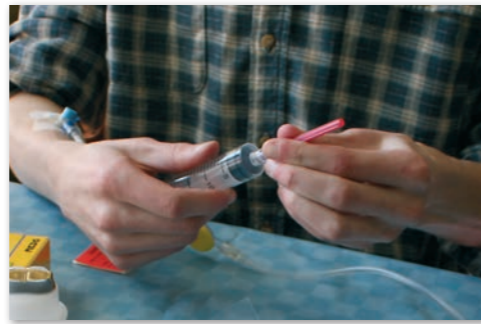
- Avaa rullasuljin ja tiputa keittosuolaliuosta CERZYME®-lääkkeen laimentamisen ajan. Varmista, että suonyhteys toimii ja infuusion tiputus onnistuu.



CEREZYME®-lääkeinfuusion valmistaminen

1. Valmistele infusioitava neste.

- Poista napsautuskorkki CEREZYME®-injektiopullostasi.
- Desinfioi kädet ja injektiopullon kumitulppa desinfiointiaineella ja anna sen kuivua.
- Ota esiin keittosuolaliuospussi (100–250 ml) ja tarkista, että se on kirkasta eikä siinä ole samentumia tai partikkeleita.
- Kiinnitä 20 ml:n ruiskuun steriili neula. Poista keittosuolaliuospussista ruiskulla tarvittava määrä, joka sinun tapauksessasi on _____ ml. Tähän keittosuolaliuospussiin tullaan lisäämään valmis CEREZYME®-lääkeannoksesi. Älä koskaan poista enempää kuin puolet keittosuolaliuospussin sisällöstä varmistaaksesi, että valmis lääke sisältää vähintään puolet keittosuolaliuosta.



2. Sekoita CEREZYME® ja steriili vesi (aqua).

- Avaa steriili vesipullo (aqua) ja vedä uuteen steriiliin ruiskuun tarvittava määrä vettä:
 - **400 U:n CEREZYME®-injektiopulloon** 10,2 ml steriiliä vettä (aqua). Valmiin liuoksen kokonaismäärä on 10,6 ml.
- Injektoi steriili vesi varoen CEREZYME®-injektiopulloon:
 - Pistä neula terävä kärki edellä pystysuoraan injektiopullon kumikalvon läpi.
 - Suuntaa neulan kärki vinosti injektiopullon sisäpintaa kohti niin, että steriili vesi valuu hitaasti pullon sisäpintaa pitkin. Varo veden osumista suoraan pullossa olevaan kuiva-aineeseen. Jätä neula injektiopulloon kiinni.
- Jos lääkeannoksesi sisältää useamman CEREZYME®-injektiopullon, toista toimenpide jokaisen pullon kohdalla. Ota uusi steriili neula joka kerralla.
- Kieputa injektiopulloa/pulloja varovasti, jotta liuos sekoittuu. Vältä voimakasta ravistusta, jottei liuos vaahtoutu.
- Sekoituksen jälkeen voi tulla näkyviin pieniä kuplia.



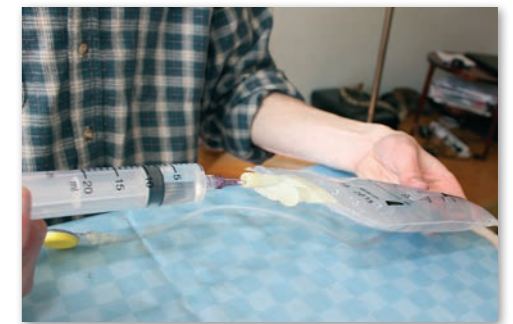
3. Odota hetki ja tarkista lääkeliuos.

- Anna liuoksen seistä muutama minuutti, jotta kuplat ehtivät hävitä ja jauhe liukenee täysin nesteeseen.



4. Lisää lääkeliuos keittosuolaliuospussiin.

- Käännä injektiopulloa ja vedä valmis CEREZYME®-lääkeliuos 20 ml:n ruiskuun. Ruiskuta lääkeliuos nyt varoen suoraan keittosuolaliuospussiin (100–250 ml). Sekoita varovasti.
- Kun infuusio on valmis, tarkasta se vielä silmämääräisesti ennen käyttöä. Liuoksen pitää olla kirkasta, väritöntä nestettä, jossa ei ole vierasta ainetta. Koska valmiste on proteiiniliuos, vähäistä hiutaleiden muodostumista (ohuita läpikuultavia säikeitä) voi esiintyä ajoittain laimennuksen jälkeen.
- Älä käytä liuosta, jos huomaat siinä hiukkasia tai värimuutoksia, vaan ota yhteyttä sairaanhoitajaan.



5. Kiinnitä lääkelisäystarra.

- Liimaa täytetty lääkelisäystarra valmiiseen CEREZYME®-infuusioopussiin.



Henkilökohtaisen lääkeannoksesi valmistamiseen tarvitset:

1. _____ CEREZYME®-injektiopulloa
2. ____ kpl 20 ml:n ruiskuja ja ____ kpl steriiliä neulaa
3. Steriiliä vettä
4. _____ ml keittosuolaliuospussin

1. Vaihda infusoitava neste.

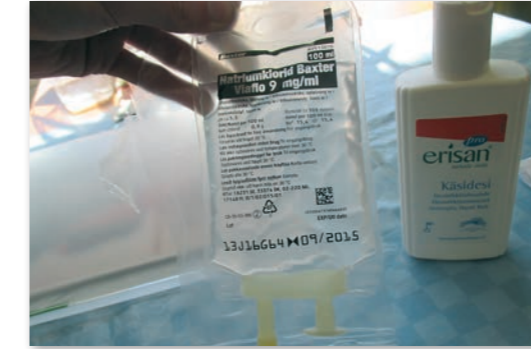
- Pyyhkäise desinfointiaineella kostutetulla sideharsotaitoksella CEREZYME®-valmistetta sisältävän keittosuolapussin tulppa.
- Vaihda CEREZYME®-valmistetta sisältävä infuusiopussi 100 ml:n keittosuolaliuospussin tilalle tippatelineeseen. (Lävistä tulppa pistokärjellä kevyellä kiertoliikkeellä. Rullasulkimen tulee olla suljettuna.)
- Tarkista, onko letkustossa ilmakuplia.
- Poista letkussa mahdollisesti olevat ilmakuplat naputtelemalla hieman pingotettua letkua. Ilma nousee letkussa ylöspäin.
- Avaa rullasuljin ja aloita CEREZYME®-valmisteen tiputus.



2. Anna CEREZYME®-lääkeinfuusion tippua

- Valmis infuusioliuos tulisi käyttää kolmen tunnin sisällä sen valmistamisesta. 0,9-prosenttisella keittosuolaliuoksella laimennetun valmisteen kemiallinen rakenne säilyy, jos sitä säilytetään enintään 24 tuntia 2 °C–8 °C:n lämpötilassa valolta suojattuna.
- Tarkista ja säädä tiputusnopeus ja anna infuusion tippua.

Mahdolliset muutokset annokseen ja infusioaikaan tekee aina hoitava lääkärisi.



1. Ota uusi 100 ml:n keittosuolaliuospussi esille.

- Varmista, että keittosuolaliuos on kirkasta eikä siinä ole samentumia tai partikkeleita.



3. Huuhteletkusto tyhjäksi CEREZYME®-valmisteesta.

- Huuhteletkusto keittosuolaliuoksella, jotta kaikki letkustossa oleva lääke tulee annettua.



5. Poista kanyyli laskimosta ja paina injektiokohtaa puhtaalla sideharsotaitoksella.



2. Vaihda 100 ml:n keittosuolaliuospussi tyhjän CEREZYME®-pussin tilalle.



4. Laita rullasuljin kiinni.



6. Teippaa taitos suojaamaan injektio-kohtaa.

Seuraavat tiedot on tärkeää kirjata ylös jokaisen infuusion yhteydessä

- Infuusiopäivämäärä
- CEREZYME®-lääkeannos (käytettyjen injektioipullojen määrä)
- CEREZYME®-lääkkeen eränumero
- Keittosuolaliuoksen määrä
- Infuusionopeus
- Infuusion annon kokonaiskesto
- Yleinen terveydentila
- Mahdolliset haittavaikutukset ja muut ongelmat/huomautukset

Voit pyytää sairaanhoitajaltasi koti-infuusion seurantalomakkeita hoidon kirjaamista varten

Mikäli sinulla ilmenee infuusion liittyviä haittavaikutuksia tai olet huonovointinen hoidon aikana tai hoidon jälkeen, ota välittömästi yhteyttä sairaanhoitajaasi tai hoitavaan lääkäriin. Seuraavat infuusiot voidaan joutua antamaan sairaalassa / hoitoyksikössä.

On myös suositeltavaa, että toinen henkilö olisi paikalla infuusion aikana.

Yleisiä haittavaikutuksia (joita esiintyy useammalla kuin yhdellä sadasta potilaasta) ovat hengenahdistus, yskä, nokkosrokkomainen ihottuma / ihon tai suun limakalvon tai nielun paikallinen turvotus, kutina ja ihottuma. Joitakin haittavaikutuksia esiintyy ensisijaisesti lääkettä annettaessa tai pian sen jälkeen. Näitä haittavaikutuksia ovat olleet kutina, kasvojen punoitus, nokkosrokkomainen ihottuma / ihon tai suun limakalvon tai nielun paikallinen turvotus, epämukava tunne rinnassa, sykkeen nousu, ihon sinertävyys, hengenahdistus, ihon kihelmöinti, pistely, polttelu tai tunnottomuus, verenpaineen lasku ja selkäkipu.

Jos sinulle ilmaantuu voimakkaita yliherkkyysoireita infuusion annon yhteydessä, **keskeytä infuusio välittömästi**, käytä adrenaliinikynää (esim. Epipen tai Jext) ja sen jälkeen hakeudu viipymättä hoitoon päivystykseen, vaikka oireet helpottaisivatkin.

Haittavaikutuksista ilmoittaminen

Jos havaitset haittavaikutuksia kerro niistä lääkärille tai hoitohenkilökunnalle. Voit ilmoittaa haittavaikutuksista myös suoraan (ks. yhteystiedot alla). Fimea, Lääkkeiden haittavaikutusrekisteri, PL 55, 00034 FIMEA, www.fimea.fi tai [Sanofi Oy, pharmacovigilance.finland@sanofi.com](mailto:Sanofi_Oy_pharmacovigilance.finland@sanofi.com), puh: 0201 200 368

Anafylaktisen shokin oireet – mitä nopeampi alkua, sitä vaikeampi reaktio

Ensioireita: Kämmenten kihelmöinti, ihon ja suun pistely, kuumotus, punoitus, kutina, sydämentykytys, pala kurkussa, paino rinnassa, nenän tukkoisuus, pahoinvointi.

Seuraavaksi: Turvotus (silmäluomet, huulet, kieli), nokkosihottuma, kurkunpään turvotus, käheys, epänormaali vinkuva, koriseva tai suhiseva hengitystäni, yskänpuuskat, vatsakipu, ripuli.

Vaikeimmissa tapauksissa sokin oireet: verenpaineen lasku, kalpeus, kylmänhikisyys, kurkunpään ahtautuminen, sinerrys, hengityksen ja sydämen pysähtyminen.

Valmistus/annosteluvirhe

Jos havaitset, että lääkkeen valmistelussa ja/tai annossa tehtiin virhe, ota yhteyttä sairaanhoitajaan tai sinua hoitavaan lääkäriin.

Hätätilanteessa toimi näin:

1. Lopeta infuusio
2. Pistä adrenaliinikynällä
3. Soita apua 112
4. Soita hoitavalle lääkärille

Lähteet:

Timo Timonen et al Duodecim 2005;121:2068-76

Valmisteyhteenveto: www.ema.europa.eu/docs/fi_FI/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/000157/WC500024112.pdf

CEREZYME® at Home Manual for patients with Gaucher disease who receive home infusion of CEREZYME®
Version No. 2: 24 January 2011

Anafylaktinen reaktio: www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk00201

**Jos sinulla on kysymyksiä CERZYME®-hoitoon liittyen,
voit olla yhteydessä hoitavaan lääkäriisi.**

Hyödyllisiä yhteystietoja

Sairaanhoitaja

Nimi: _____

Toimipiste: _____

Puhelin: _____

Hoitava lääkäri

Nimi: _____

Sairaala: _____

Osoite: _____

Puhelin: _____

Apteekki

Nimi: _____

Osoite: _____

Puhelin: _____

Hätäkeskus

Puhelin **112**

sanofi

Revontulenkujä 1, PL 505, 02100 Espoo, puh. 0201 200 300, info.finland@sanofi.com