



CEREZYME®-BEHANDLINGENS
SJÄLVSTÄNDIGA GENOMFÖRANDE
HEMMA

Patientanvisning

Gauchers sjukdom och dess behandling

Patienter med Gauchers sjukdom har en nedsänkt aktivitet av betaglukosidas. Kroppen behöver detta enzym för att nerbryta glykosylceramid som är ett naturligt ämne som innehåller socker och fett. När glykosylceramidsamlingarna är för höga på grund av enzymbristen föds "Gauchers celler", typiska för sjukdomen, i makrofagcellerna. Dessa celler samlas huvudsakligen i benmärgen, mjälten och levern, och detta kan leda till funktionsstörning i dessa organ. Funktionsstörningen framkommer som ett lågt antal blodceller, utvidgad mjälte och lever samt bensjukdom. Typiska symtom för sjukdomen är t.ex. bensmärta, blåmärken och blödningar.

CEREZYME® är ett syntetiskt imiglucerasenzym. Med den kan man ersätta nedsänkt aktivitet av det naturliga betaglukosidasenzymet eller dess brist. Med CEREZYME®-preparatet behandlar man patienter med typerna 1 och 3 av Gauchers sjukdom och symtom av Gauchers sjukdom.

Bekanta dig med bipacksedeln i CEREZYME®-förpackningen.

CEREZYME®-behandlingens självständiga genomförande hemma

Läs guiden noggrant före du inleder heminfusionen och förvara dessa anvisningar. Du kan behöva dem senare.

En lyckad hemvård förutsätter att man förbinder sig till den. För din del betyder detta att du vårdar dig själv ansvarsfullt och aktivt i samarbete med hälsovårdspersonalen. En förutsättning för en lyckad självvård är att du och dina anhöriga har en omfattande kunskap om Gauchers sjukdom och dess behandling. En ökad kunskap om sjukdomen och dess behandling hjälper dig att bära ansvar för sjukdomens egenvård.

I inskolningen till självständigt genomförande av CEREZYME®-behandlingen får du hjälp av en hälsovårdsexpert (egen läkare och sjukvårdare). Om du vill kan sjukvårdaren utföra infusionen.

CEREZYME®-behandlingen har beordrats endast till dig och den får inte tilldelas andra. Den kan orsaka skada för andra fastän deras symtom skulle vara de samma som du har.

VIKTIGT

Utspädningen och tilldelningen av läkemedlet ska alltid ske i absolut rena förhållanden. Grundförutsättningarna för rena (aseptiska) förhållanden är handtvätt och desinficering samt rent och ljusst arbetsställe. Med rena förhållanden försäkras man att det i samband med tilldelningen av läkemedlet inte finns möjligheter för skadliga, inflammatoriska mikrober att komma i kroppen.

Att granska läkemedel är en del av läkemedelssäkerheten. Det är viktigt att gammal eller skadad behandlingsutrustning, gamla eller skadade vätskor eller läkemedel inte används. Före tilldelningen av läkemedlet ska läkemedlet och infusionen granskas noggrant eftersom produkten har kunnat skadas i transporten eller under en felaktig förvaring.

Sterila förpackningar hanteras alltid med desinficerade och torra händer. Före öppnandet granskas sista förbrukningsdagen och förpackningens skick. En våt förpackning, öppna kanter eller små slitage eller hål i omslaget förstör steriliseringsresultatet och leder till att produkten måste kasseras.

Den behandlande läkarens anvisningar om infusionshastigheten och dosstorleken måste följas och de får inte ändras utan den behandlande läkarens samtycke och hemsjukvårdarens övervakning.



Hembesök, kartläggning av omständigheterna

När beslutet om hemvård har fattats kommer sjukvårdaren på ett hembesök vars mål är att arrangera en så fungerande och säker omgivning för läkemedlets utspädning och tilldelning som möjligt.



Arbetsutrymme

Arbetsutrymmet ska vara lugnt, rent och ha bra belysning. Läkemedlet späds ut på en bricka eller duk som ställts på en tillräckligt stor bordsyta.



Förvaringsutrymmen

Till utrustningens och infusionsvätskornas förvaringsutrymme duger **ett skåp i rumstemperatur (15 °C–25 °C)** i ett torrt utrymme.

CEREZYME®-flaskan för läkemedelsinjektion förvaras i **kylskåp (2 °C–8 °C)**.

En korrekt förvaringstemperatur påverkar läkemedlets, utrustningens och infusionsvätskornas hållbarhet. På grund av detta ska förvaringsutrymmenas temperaturer **granskas varje vecka**.

Framtagning av läkemedel och utrustning

Ta fram den eventuella premedicineringen (t.ex. paracetamol, kortikosteron och antihistamin) enligt din läkares anvisningar.

1. Tvätta händerna.
2. Förbered ett rent arbetsutrymme och ta fram den nödvändiga utrustningen för att bygga upp infusionslinjen och späda ut läkemedlet.
3. CERZYME®-flaskorna för läkemedelsinjektion ska tas ur kylskåpet cirka 30 minuter innan

förberedningarna, så att läkemedlet är i rumstemperatur.

4. Ta endast fram den mängd injektionsflaskor som är nödvändig för en infusion.
Obs! CERZYME®-preparatet får inte förvaras användningsklart eller utspätt för användning senare.
5. Granska den sista förbrukningsdagen från injektionsförpackningens botten. Använd inte läkemedelpreparatet efter den sista förbrukningsdagen.
6. Granska att antalet injektionsflaskor är korrekt.

Nödvändig utrustning för infusion



1. Desinficeringsmedel för händerna och desinficeringslösning för utrustning, t.ex. klorhexidin eller 80 procentig sprit.



2. CERZYME®-flaskor för läkemedelsinjektion
Antalet flaskor som behövs för läkemedelsinjektionen _____



3. Sammanlagt 3 påsar/flaskor 100–250 ml 0,9-procentig koksaltlösning
 - 1 x 100–250 ml för intravenös tilldelning av läkemedlet, mängden jag behöver _____ ml
 - 2 x 100 ml 0,9-procentig koksaltlösning för att öppna venkontakten före infusionen och skölja infusionssonden efter läkemedelsinfusionen.



4. Sterilt vatten (aqua) för att blandas i CERZYME®-preparatet



5. Steril infusionssond



6. Filter 0,2 mikrometer



7. Trevägskran



8. Säkerhetslock



9. Desinfektionsservett för injektion



10. Tryckförband



11. Kanyl eller vingnål



12. Fastspänningsband för kanyl



13. Sterila nålar
Antalet nålar jag behöver för en gång är _____



14. Antalet sprutor, 20 ml
Antalet sprutor jag behöver är _____



15. Riskavfallsbehållare för sprutor



16. Läkemedeltillsatsmärke



17. Droppställning eller motsvarande. Du kan använda t.ex. hängare, S-krok eller gardinstång som hjälp.



18. Första hjälpen-medicinering alltså adrenalin-penna, t.ex. EpiPen eller Jext och eventuell premedicinering. Som premedicinering kan du använda t.ex. paracetamol, antihistamin eller kortikosteroider enligt din läkares anvisningar.

Reservera även mikropor-tejp och vikta gasbindor för att skydda injektionsstället.

Att lägga ihop och fylla infusionslinjen

1. Desinficera händerna.



2. Ta fram koksaltlösningen (0,9 procent), 100 ml, för att sätta ihop IV-kontakten.

- Försäkra att koksaltlösningen är klar och inte har grumligheter eller partiklar.



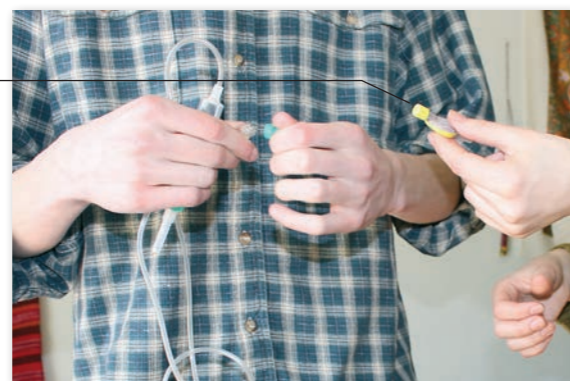
3. Förbered infusionssonden.

- Ta en steril infusionssond från förpackningen.
- Försäkra att infusionssondens slutare och luftkanalerna är stängda.



4. Fäst filtret på 0,2 mikrometer på infusionssonden.

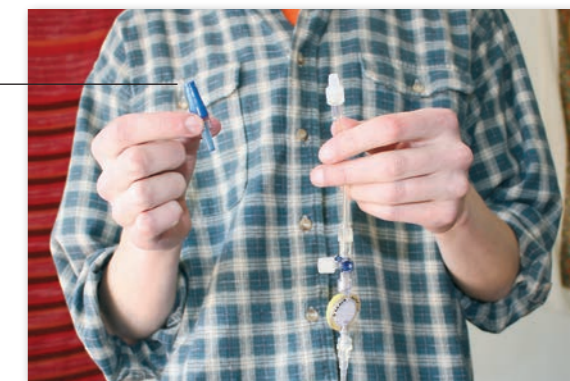
- Beroende på tillverkaren finns det olika filter. Filter kan även vara fast på infusionssonden.



5. Fäst trevägskranen på injektionssonden.



6. Fäst säkerhetslocket på injektionssonden.



7. Fäst injektionssonden på koksaltlösningpåsen, öppna slutaren och låt vätskan rinna i sonden.

- Vik ihop en gasbinda och fukta den med desinfektionsmedel, torka sedan koksaltlösningpåsens kork med bindan och ta bort skyddet på infusionssondens nålspets.
- Stick nålspetsen igenom korken med en lätt roterande rörelse.
- Häng koksaltlösningpåsen upp och ned i droppställningen.
- Fyll droppkammarens nedre del med vätska genom att klämma på droppkammaren mellan tummen och pekfingeret. Öppna slutaren försiktigt och låt vätskan rinna lugnt i sonden.



8. Stäng slutaren och granska att det inte finns luftbubblor i sonden.

- Stäng slutaren när vätskan har fyllt hela sonden och trevägskranen. Förbindarens skyddskork behöver inte tas bort när sonden fylls.
- Granska om det finns luftbubblor i sonden.
- Avlägsna eventuella luftbubblor från sonden genom att spänna ut sonden en aning och knäppa på den. Luft rör sig uppåt i sonden.
- Fäst sondens ända i fördjupningen i slutaren. Låt den vara där tills den fästs ihop med kanylen eller vingnålen.



Införande av kanylen i venen

Ta fram kanylens fastspänningsband

1. Rengör injektionsområdet.

- Placera tryckförbandet. Desinficera händerna och hudområdet som kanylen placeras i och låt torka.



2. Införande av kanylen.

- Spänn ut huden. Försäkra att hålet i kanylens nål pekar uppåt och tryck kanylen igenom huden i en långsluttande vinkel så långt att kanylens plastspets och nålen är i venen och blod kommer in i droppkammaren.
- Dra nålen bakåt genom att hålla kanylens plastspets i venen och glida kanylens slutdel i venen.



3. Lösgör tryckförbandet och tejpa kanylen med ett fastspänningsband.



4. Infusionssondens förening.

- Dra kanylens nåldel bort genom att hålla fast i kanylens vingar och förena infusionssonden så snabbt som möjligt i kanylen.



5. Lagg nåldelen bland riskavfall.



6. Börja droppa koksaltlösningen.

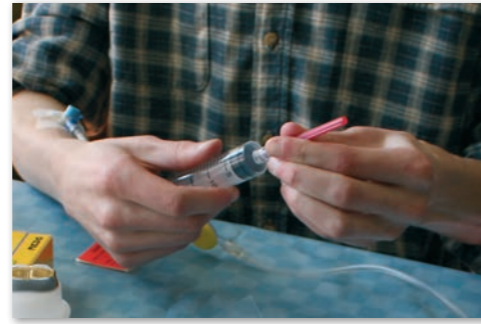
- Öppna slutaren och droppa koksaltlösningen under den tid som CEREZYME®-läkemedlet späds ut. Försäkra att venkontakten fungerar och infusionsdroppen lyckas.



CEREZYME®-läkemedelpreparatets förberedning

1. Förbered vätskan som ska ges som infusion.

- Ta bort knäppkorken från CEREZYME®-injektionsflaskan.
- Desinficera händerna och injektionsflaskans gummikork med desinficeringsmedel och låt den torka.
- Ta fram koksaltlösningpåsen (100–250 ml) och granska att vätskan är klar och inte har grumligheter eller partiklar.
- Fäst en steril nål i sprutan på 20 ml. Ta bort nödvändig mängd från koksaltlösningpåsen med sprutan, vilket för din del är _____ ml. I denna koksaltlösningpåse kommer den färdigblandade CEREZYME®-läkemedelsdosen att tillsättas. Ta aldrig bort mer än hälften från koksaltlösningpåsen för att försäkra att det färdigblandade läkemedlet innehåller minst hälften koksaltlösning.



2. Blanda CEREZYME® och sterilt vatten (aqua).

- Öppna den sterila vattenflaskan (aqua) och dra den nödvändiga mängden vatten i den nya sterila sprutan.
 - **400 U:s CEREZYME®-injektionsflaska** 10,2 ml sterilt vatten (aqua). Den totala mängden färdigblandad lösning är 10,6 ml.
- Injicera det sterila vattnet försiktigt i CEREZYME®-injektionsflaskan:
 - Stick nålen igenom injektionsflaskans gummihinna i en upprätt ställning.
 - Rikta nålens spets i en lutande ställning mot injektionsflaskans inneryta så att det sterila vattnet sakta rinner längs med flaskans inre yta. Akta för att vattnet kommer i kontakt med det torra ämnet i flaskan. Lämna nålen fast i injektionsflaskan.
- Om din läkemedelsdos innehåller flera CEREZYME®-injektionsflaskor, upprepa åtgärden för varje enskild flaska. Ta en ny steril nål varje gång.
- Sväng försiktigt på injektionsflaskan/flaskorna så att lösningen blandas. Undvik kraftigt skakande så att lösningen inte skummar.
- Efter blandandet kan små bubblor framkomma.



3. Vänta en stund och granska läkemedelslösningen.

- Låt lösningen stå i några minuter så att bubblorna hinner försvinna och pulvret löser sig helt i vätskan.



4. Tillsätt läkemedelslösningen i koksaltlösningpåsen.

- Vänd på injektionsflaskan och dra den färdigblandade CEREZYME®-läkemedelslösningen i sprutan, 20 ml. Spruta läkemedelslösningen nu försiktigt direkt i koksaltlösningpåsen (100–250 ml). Blanda försiktigt.
- När infusionen är klar, granska den ännu ungefärligt före användning. Lösningen ska vara klar, ofärgad vätska, utan okända ämnen. Eftersom preparatet är en proteinlösning kan små mängder flingor (tunna genomskinliga strängar) förekomma tidvis efter utspädningen.
- Använd inte lösningen om du upptäcker flingor eller färgförändringar i den, utan kontakta din sjukskötare.



5. Fäst läkemedeltillsatsmärket.

- Klistra ett ifyllt läkemedeltillsatsmärke på en färdigblandad CEREZYME®-infusionpåse.



För att förbereda den personliga läkemedelsdosen behöver du:

1. _____ CEREZYME®-injektionsflaskor
2. ____ sprutor, 20 ml, och ____ sterila nålar
3. Sterilt vatten
4. Koksaltlösningpåse på _____ ml

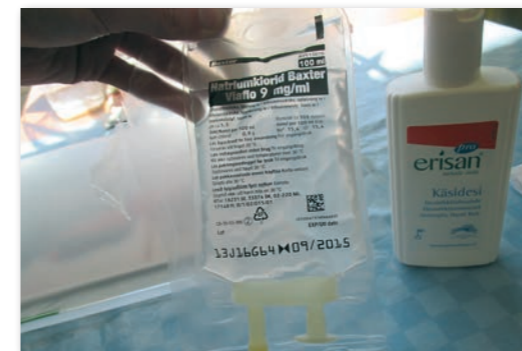
1. Byt ut vätskan som används i infusionen.

- Vik ihop en gasbinda och fukta den med desinfektionsmedel, torka sedan koksaltlösningsspåsen, som innehåller CEREZYME®-preparatet, kork med bindan.
- Byt ut koksaltlösningsspåsen, 100 ml, mot infusionspåsen som innehåller CEREZYME®-preparatet i droppställningen. (Stick nålspetsen igenom korken med en lätt roterande rörelse. Slutaren ska vara stängd.)
- Granska om det finns luftbubblor i sonden.
- Avlägsna eventuella luftbubblor från sonden genom att späanna ut sonden en aning och knäppa på den. Luften rör sig uppåt i sonden.
- Öppna slutaren och inled CEREZYME®-droppen.

2. Låt CEREZYME®-läkemedelsinfusionen droppa.

- Den färdigblandade infusionslösningen bör användas inom tre timmar från att den tillretts. Den kemiska strukturen av ett preparat som späts ut med 0,9-procentig koksaltlösning bevaras om preparatet förvaras i högst 24 timmar i 2 °C–8 °C i skydd från ljus.
- Granska och reglera dropphastigheten och låt infusionen droppa.

Eventuella ändringar av dos och infusionstid görs alltid av den behandlande läkaren.



1. Ta fram en ny koksaltlösningsspåse, 100 ml.

- Försäkra att koksaltlösningen är klar och inte har grumligheter eller partiklar.



3. Skölj sonden så att den töms från CEREZYME®-preparatet.

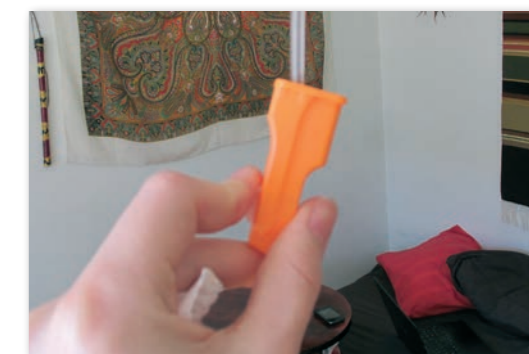
- Skölj infusionssonden med koksaltlösning så att allt läkemedel i sonden kommer ut.



5. Ta bort kanylen från venen och tryck på injektionsstället med en ren gasbinda.



2. Byt ut den tomma CEREZYME®-påsen mot en koksaltlösningsspåse, 100ml.



4. Stäng slutaren.



6. Tejpa fast den vikta bindan för att skydda injektionsstället.

Det är viktigt att anteckna följande uppgifter i samband med varje infusion

- Infusionsdatum
- CEREZYME®-dos (antalet använda injektionsflaskor)
- CEREZYME®-läkemedlets partinummer
- Mängden koksaltlösning
- Infusionshastigheten
- Totala längden av infusionens tilldelning
- Allmänna hälsotillståndet
- Eventuella biverkningar och övriga problem/anmärkningar

Du kan be sjukskötaren om uppföljningsblanketter för heminfusion för att anteckna behandlingen.

Kontakta din sjukskötare eller den behandlande läkaren omedelbart om du upptäcker biverkningar angående infusionen eller mår dåligt under behandlingen eller efter behandlingen. Det är möjligt att kommande infusioner måste ges på sjukhus / vårdenheten.

Det rekommenderas även att en annan person är på plats under infusionen.

Allmänna biverkningar (som förekommer hos flera än en av hundra patienter) är andnöd, hosta, nässelutslagsliknande eksem / lokal svullnad, klåda eller utslag i munnens slemhinna eller svalgen. Vissa biverkningar förekommer i första hand när läkemedlet tilldelas eller strax därefter. Dessa biverkningar har varit klåda, rödhet i ansiktet, nässelutslagsliknande eksem / lokal svullnad, klåda eller utslag i munnens slemhinna eller svalgen, obekväma känsla bröstet, förhöjd puls, blåaktig hud, andnöd, pirrande känsla i huden, stickningar, bränningar eller känslolöshet, nedsänkt blodtryck och ryggsmärta.

Om du upplever kraftiga överkänslighetssymtom i samband med infusionen, **avbryt infusionen omedelbart**, använd adrenalinpenna (t.ex. EpiPen eller Jext) och ta dig därefter omgående till jousen, fastän symtomen skulle lätta.

Att meddela om biverkningar

Om du upptäcker biverkningar ska du berätta om dessa för din läkare eller hälsovårdspersonalen. Du kan meddela om biverkningar även direkt (se kontaktuppgifter nedan). Fimea, Biverkningsregistret, PB 55, 00034 FIMEA, www.fimea.fi eller Sanofi Oy, pharmacovigilance.finland@sanofi.com, tfn: 0201 200 368

Symtom på anafylaktisk chock – ju snabbare start desto svårare reaktion

Första symtom: Pirrande känsla i handflatorna, stickningar i huden och munnen, hetta, rödhet, klåda, hjärtklappningar, klump i halsen, tryck på bröstet, täppt näsa, illamående.

Till näst: Svullnad (ögonlocken, läpparna, tungan), nässelutslag, svullnad i struphuvudet, heshet, onormalt pipande, rosslande eller vinande andningsljud, hostanfall, magont, diarré.

Chocksymtom i svåraste fall: nedsänkt blodtryck, blekhet, kallsvett, förträngt struphuvud, blåhet, andnings- eller hjärtstillestånd.

Tillrednings/doseringsfel

Kontakta din sjukskötare eller den behandlande läkaren om du upptäcker att man gjort ett fel i tillredningen och/eller tilldelningen av läkemedlet.

I en nödsituation:

1. Avsluta infusionen
2. Stick med adrenalinpenna
3. Ring 112
4. Ring den behandlande läkaren

Källor:

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

Preparatsammandrag: 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 januari 2011

Anafylaktisk reaktion: www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk00201

Om du har frågor angående CEREZYME®-behandlingen kan du kontakta den behandlande läkaren.

Nyttiga kontaktuppgifter

Sjukvårdare

Namn: _____

Verksamhetsställe: _____

Telefon: _____

Behandlande läkare

Namn: _____

Sjukhus: _____

Adress: _____

Telefon: _____

Apotek:

Namn: _____

Adress: _____

Telefon: _____

Nödcentralen

Telefon **112**

sanofi

Norrskensgränden 1, PB 505, 02100 Esbo, tfn 0201 200 300, info.finland@sanofi.com