



CEREZYME[®]-koti-infuusiohoito:

Opas terveydenhuollon ammattilaisille,
jotka hoitavat Gaucher'n tautia
sairastavia potilaita

SANOFI GENZYME 

Sisällys

1. TAVOITTEET	3
2. POTILAAN ARVIOINTI JA VALINTA	3
3. KOTI-INFUUSION EDELLYTYKSET	4
4. KOULUTUS CEREZYME®-INFUUSION ANTAMISEEN	5
5. KOTI-INFUUSION JÄRJESTÄMINEN	6
6. CEREZYME®-INFUUSION ANTAMINEN	8
6.1 Lääkemääräys	8
6.2 Lisätarvikkeet	8
6.3 Infusiona laskimoon annettavan CEREZYME®-lääkkeen valmistelu	9
6.4 CEREZYME®-infuusion valmistelu, kun potilaalla on keskuslaskimokatetri	12
7. CEREZYME®-VALMISTEEN TURVALLISUUSTIEDOT	13
8. TURVALLISUUDESTA ILMOITTAMINEN	15
9. VIITTEET	16
10. LIITTEET	16
10.1 Valmisteyhteenveto	16
10.2 Opas terveydenhuollon ammattilaisille - CEREZYME®-valmisteen käyttövalmiiksi saattaminen	16
10.3 Hoitopäiväkirja	16
LUETTELO TAULUKOISTA	
Taulukko 5-1: Yleiset ja melko harvinaiset haittavaikutukset	14

1. TAVOITTEET

Tämän asiakirjan tarkoituksena on opastaa terveydenhuollon ammattilaisia CEREZYME®-valmistetta kotona saavien potilaiden hoidossa. Prosessi (joka on kuvattu tarkemmin jäljempänä) alkaa potilaan arvioinnilla ja valinnalla sekä keskustelulla koti-infuusion edellytyksistä. Sen jälkeen seuraa koti-infuusiohoidon järjestäminen ja koulutus.

Tavoitteena on tarjota potilaiden elämänlaadun parantamiseksi mahdollisuus saada infuusiohoito kotona vaihtoehtona sairaalassa annettavalle infuusiohoidolle (Hughes, 2007; Milligan, 2006).

Kotona annettavan CEREZYME®-infuusiohoidon potilaalle tuomia etuja ovat seuraavat:

- Potilas saa hoitoa omassa kotiympäristössään.
- Infuusiohoidon ajoittaminen on joustavampaa.
- Potilaan ei tarvitse käyttää aikaa edestakaiseen matkustamiseen sairaalaan ja sairaalassa oloon.
- Potilas voi käydä koulussa normaalisti.
- Potilas voi sopia työelämän ja vapaa-ajan tapaamisia helpommin.
- Koti-infuusio mahdollistaa hoidon järjestämisen perheen ja ystävien lähelle.

2. POTILAAN ARVIOINTI JA VALINTA

CEREZYME®-infuusioiden ovat yleensä hyvin siedettyjä (Starzyk, 2007) ja potilaat saattavat haluta saada infuusiohoidon mieluummin kotona (www.gaucher.org.uk). Päätöksen kotihoidon aloittamisesta tekee hoitava lääkäri yhdessä potilaan ja/tai huoltajan/hoitajan kanssa sen jälkeen, kun potilas on saanut ensin infuusioita sairaalassa useiden kuukausien ajan ja infuusioiden sieto on riittävästi varmistettu (Belmatoug, 2009; Hughes, 2007). On tärkeää, että potilas ja/tai huoltaja/hoitaja ymmärtävät koti-infuusiohoidon luonteen. Potilaan arvioinnissa ja valinnassa harkittavia muita tekijöitä ovat seuraavat:

- Onko koti turvallinen ja toimiva ympäristö infuusiohoitoon?
- Pystyykö potilas ja/tai huoltaja/hoitaja antamaan CEREZYME®-infuusion turvallisesti, tehokkaasti ja luotettavasti?
- Onko yhteys hoitohenkilökuntaan saatavissa nopeasti ja luotettavasti ongelmatilanteissa?
- Onko potilas ja/tai huoltaja/hoitaja tietoinen koti-infuusion vaaroista?

Kotihoidosta vastaava koulutettu sairaanhoitaja auttaa alussa potilasta ja varmistaa, että hoito onnistuu kotona.

3. KOTI-INFUUSION EDELLYTYKSET

Päätöksen siirtymisestä CEREZYME®-kotihoitoon tekee hoitava lääkäri yhdessä potilaan ja/tai huoltajan/hoitajan kanssa. Seuraavassa mainittuja kliinisiä ja logistisia edellytyksiä on harkittava ennen kotihoitoon siirtymistä ja sen jälkeen (National Healthcare Protocol for Gaucher Disease, HAS, 2007):

Hoitavan lääkärin arvio potilaasta

- Potilaan tilan tulee olla lääketieteellisesti vakaa. Arviointi on tehtävä ennen koti-infuusioihin siirtymistä.
- Potilaan on täytynyt saada CEREZYME®-infuusioita kontrolloiduissa olosuhteissa useiden kuukausien ajan, jotta hoidon siedettävyyden on varmistettu, tarkoittaen sitä, että potilaalla ei ole esiintynyt infuusion liittyviä haittavaikutuksia tai haittavaikutukset ovat olleet niin lieviä, että ne on saatu hoidettua esilääkityksellä.
- Potilaan on täytynyt noudattaa määrättyä infuusioaikataulua.
- Koti-infuusioita saavan potilaan sairauden säännöllinen seuranta on hoitavan lääkärin vastuulla.

Kodin olosuhteet

- Kotiympäristön tulee soveltua koti-infuusiohoitoon: siellä täytyy olla puhdas tila, jossa on sähköt, vettä, toimiva puhelin, jääkaappi ja tila CEREZYME®-valmisteen ja muiden infusiotarvikkeiden säilytykseen.
- Potilaan sietämää (esim. sairaalassa tai muussa hoitoympäristössä) CEREZYME®-infusionopeutta ei saa muuttaa kotiympäristössä, ellei se ole potilaan turvallisuuden kannalta tarpeen.
- Asianmukainen infuusion ajoitus ja seuranta ovat hoitavan lääkärin ja kotihoidosta vastaavan sairaanhoitajan vastuulla.
- Yhteyshenkilöluettelo on ilmoitettava hoitopäiväkirjassa (liite 10.3) ja sen on oltava potilaan ja/tai huoltajan/hoitajan sekä kotihoidosta vastaavan sairaanhoitajan saatavilla potilaan kotona.

Esilääkitys ja ensiapuhoito

- Asianmukaista esilääkitystä on annettava potilaskohtaisen määräyksen mukaisesti. Sairaalassa tai muussa hoitoympäristössä annettua esilääkitystä saa muuttaa kotiympäristössä vain lääketieteellisin perustein.
- Saatavilla on oltava lääkkeitä mahdollista hätätilannetta varten. Potilas ja/tai huoltaja/hoitajat on koulutettava käyttämään hätätilanelääkitystä tarvittaessa (katso hoitopäiväkirja, liite 10.3).
- Jos potilaalla ilmenee haittavaikutus infuusion aikana, potilaan tai huoltajan/hoitajan on keskeytettävä infuusio välittömästi ja soitettava hoitavalle lääkärille tai kotihoidosta vastaavalle sairaanhoitajalle ohjeiden saamiseksi. Seuraavat infuusiot joudutaan ehkä antamaan sairaalassa tai muussa hoitoympäristössä.

4. KOULUTUS CEREZYME®-INFUUSION ANTAMISEEN

Kotihoidon aloitusohjeet annetaan sairaalassa, ja kotihoidosta vastaavan sairaanhoitajan tuen tarvittavasta määrästä keskustellaan ja siitä sovitaan hoitavan lääkärin ja potilaan ja/tai huoltajan/hoitajan kesken.

Jos potilas haluaa apua koko koti-infuusion ajan, sairaanhoitaja voi suorittaa infuusiot alusta loppuun saakka.

Jos potilas haluaa suorittaa toimenpiteen itse tai huoltajan/hoitajan avustuksella, potilas ja/tai huoltaja/hoitaja saavat sairaanhoitajalta koulutusta infuusion valmistelun ja antamisen aikana. Sairanhoitaja selittää ja näyttää koko infuusiotoimenpiteen potilaalle ja/tai huoltajalle/hoitajalle.

Seuraavilla käynneillä sairaanhoitaja on valmiina auttamaan tarvittaessa, mutta potilas ja/tai huoltaja/hoitaja tekevät asteittain yhä suuremman osan toimenpiteestä sairaanhoitajan valvonnassa, kunnes he ovat luottavaisia koko infuusiotoimenpiteen suhteen.

CEREZYME®-infuusioita valmistettaessa ja annettaessa on noudatettava tarkasti valmisteyhteenvedossa kuvattua menettelyä (valmisteyhteenvedo, katso liite 10.1).

Sairaala/apteekki/kotisairaanhoito toimittaa tarvittavat välineet infuusion antamista varten.

Sanofi vastaa koulutusmateriaalista ja potilaan hoitotiimin kouluttamisesta koti-infusioiden antamiseen.

5. KOTI-INFUUSION JÄRJESTÄMINEN

Seuraavat tiedot on tarkoitettu ohjeeksi kaikille henkilöille, jotka osallistuvat CEREZYME®-infuusiohoidon järjestämiseen potilaan kotona.

Potilas

Yleistä

- Hoitava lääkäri on kertonut potilaalle ja/tai huoltajalle/hoitajalle kotona annettavasta infuusiohoidosta, siihen liittyvistä vaaroista, mahdollisista komplikaatioista ja hoitoavun saamisesta kotona.
- Potilaalla ja/tai huoltajalla/hoitajalla on oltava tietämystä sairaudesta, heidän on pystyttävä tunnistamaan haittavaikutukset ja ymmärrettävä, mitä pitää tehdä, jos haittavaikutuksia ilmenee. Potilaan ja/tai huoltajan/hoitajan on suostuttava kotona annettavaan hoitoon.
- Potilas ja/tai huoltaja/hoitaja ovat saaneet riittävästi koulutusta CEREZYME®-infuusion käyttövalmiiksi saattamiseen ja antamiseen.
- Kotiympäristön tulee soveltua koti-infuusiohoitoon: siellä täytyy olla puhdas tila, jossa on sähköt, vettä, toimiva puhelin, jääkaappi ja tila CEREZYME®-valmisteen ja muiden infuusiotarvikkeiden säilytykseen.
- Jos potilas toteuttaa hoidon itse
 - Potilas tai huoltaja/hoitaja noudattaa tarkasti CEREZYME®-hoidon itsenäinen toteutus kotona -oppaassa annettuja CEREZYME®-valmisteen valmistelua ja antotapaa kuvaavia ohjeita (liite 10.2).
 - Potilas tai huoltaja/hoitaja kirjaa jokaisen CEREZYME®-infuusion hoitopäiväkirjaan.
 - Jos potilaalla ilmenee haittavaikutus infuusion aikana, potilaan tai huoltajan/hoitajan on keskeytettävä infuusio välittömästi ja soitettava hoitavalle lääkärille tai kotihoidosta vastaavalle sairaanhoitajalle ohjeiden saamiseksi.

Lääketieteelliset edellytykset

- Potilaan tulee olla fyysisesti ja henkisesti soveltuva saamaan infuusioita kotona. Hoitava lääkäri antaa suosituksen CEREZYME®-infusioiden kotona antamisesta.
- Potilaalle onnistuu laskimokanyylin laitto tai hänelle on asennettu keskuslaskimokatetri, joka mahdollistaa riittävän infuusion antamisen.

Hoitava lääkäri

- Hoitavan lääkärin vastuulla on tarvittavien hallinnollisten toimenpiteiden käynnistäminen, joiden avulla muut asianomaiset (apteekki, sairaanhoitaja, potilas, huoltaja/hoitaja) voivat toimia.
- Hoitava lääkäri on vastuussa annoksen ja infuusionopeuden määrittämisestä. Kaikki CEREZYME®-annostelun muutokset on kerrottava selkeästi potilaalle ja kuvattava hoitopäiväkirjassa.
- Potilasta on seurattava säännöllisesti infuusion liittyvien haittavaikutusten varalta ja hoitotavoitteiden ylläpitämiseksi lapsia (Charrow, 2004) ja aikuisia (Weinreb, 2004) koskevien julkaistujen ohjeiden mukaisesti.

Sairaala/apteekki

- Sairaala tai apteekki järjestää potilaan lääkkeen toimittamisen lääkemääräyksen mukaisesti sekä tarvittavien välineiden ja tarvikkeiden toimittamisen.

Kotihoidosta vastaava sairaanhoitaja

- Sairaanhoitaja on pätevä antamaan laskimonsisäisiä infuusioita.
- Sairaanhoitaja on koulutettu antamaan CEREZYME®-infuusioita ja tuntee mahdolliset haittavaikutukset sekä toimet, joihin on ryhdyttävä, jos haittavaikutuksia ilmenee.
- Sairaanhoitaja selvittää yhdessä potilaan ja/tai huoltajan/hoitajan kanssa, millaista apua hoidossa tarvitaan.
- Sairaanhoitaja noudattaa tarkasti lääkemääräyksen mukaista ja hoitopäiväkirjassa kuvattua CEREZYME®-valmisteen antotapaa.
- Sairaanhoitaja koordinoi kotona annettavan hoidon järjestämistä hoitavan lääkärin ja potilaan tai huoltajan/hoitajan kanssa.
- Sairaanhoitaja kirjaa jokaisen CEREZYME®-infuusion hoitopäiväkirjaan.
- Jos potilaalla ilmenee infuusion liittyvä haittavaikutus, sairaanhoitajan tulee keskeyttää infuusio ja soittaa hoitavalle lääkärille ja/tai maakohtaiseen kansalliseen hätänumeroon, joka on ilmoitettu hoitopäiväkirjassa.

Kolmas henkilö: huoltaja/hoitaja

On suositeltavaa, että koti-infuusion aikana paikalla on myös kolmas henkilö (huoltaja/hoitaja).

Hoitopäiväkirja (liite 10.3)

- Hoitopäiväkirja toimii viestintävälteenä kaikille CEREZYME®-koti-infuusion antamisessa mukana oleville.
- Hoitopäiväkirja on pidettävä potilaan kotona. Kotihoidosta vastaava sairaanhoitaja, potilas tai huoltaja/hoitaja päivittää sitä aina, kun CEREZYME®-infuusio annetaan.
- Potilaan tai huoltajan/hoitajan on otettava hoitopäiväkirja mukaan sairaalaan jokaiselle käynnille ja sen jälkeen takaisin kotiin.
- Hoitava lääkäri ilmoittaa hoitopäiväkirjassa selkeästi annoksen ja infuusionopeuden sekä kaikki mahdolliset annostelun muutokset.
- Kotihoidosta vastaava sairaanhoitaja kirjaa hoitopäiväkirjaan aloitushaastattelun löydökset ja toimenpiteet. Sairaanhoitaja, potilas ja/tai huoltaja/hoitaja kirjaa hoitopäiväkirjaan kaikki tarpeelliset tiedot seuraavilta käynneiltä.
- Hoitava lääkäri kertoo hoitopäiväkirjassa selkeästi, mitä on tehtävä ja mitä lääkkeitä on annettava, jos potilaalla ilmenee infuusion liittyvä haittavaikutus.

6. CEREZYME®-INFUUSION ANTAMINEN

6.1 Lääkemääräys

Hoitava lääkäri määrää CEREZYME®-annoksen suuruuden, infuusionopeuden sekä kaikki niihin tehtävät muutokset.

6.2 Lisätarvikkeet

Koti-infuusiossa tarvittavat lääkevalmisteet ja välineet ovat seuraavat:

- CEREZYME®-injektiopullot
 - Säilytettävä 2 °C–8 °C:n lämpötilassa.
 - Sairaala/apteekki/kotisairaanhoito toimittaa potilaalle tai huoltajalle lääkemääräyksen perusteella.
- Infuusiovälineet
 - Infuusioletkusto, ruiskut, neulat, sideharsotaitokset, antiseptiset aineet jne. (sairaala tai apteekki toimittaa potilaalle tai kotisairaanhoidolle, jos kotihoidosta vastaa sairaanhoitaja).
 - 0,9-prosenttinen keittosuolaliuos (paikallinen apteekki toimittaa potilaalle tai kolmannelle osapuolelle lääkemääräyksen perusteella).

6.3 Infusiona laskimoon annettavan CEREZYME®-lääkkeen valmistelu

Tarvikkeet

Sairaala/apteekki/kotisairaanhoito toimittaa potilaalle tai kolmannelle osapuolelle lääkemääräyksen perusteella.

- CEREZYME®-injektiopullot (400 yksikköä/injektiopullo); säilytä jääkaapissa (2 °C–8 °C)
- injektionesteisiin käytettävä steriili vesi CEREZYME®-valmisteen käyttövalmiiksi valmistamiseen
- 0,9-prosenttinen keittosuolaliuos, 2 x 100 ml tai 1 x 250 ml laskimonsisäiseen lääkkeen antoon
- 0,9-prosenttinen keittosuolaliuos, 2 x 50 ml infuusioletkun huuhtelemiseen ennen infuusiota ja sen jälkeen
- 0,5-prosenttinen klooriheksidiini 70-prosenttisessä alkoholissa (desinfiointiliuos)
- tarvittava määrä 10 ml:n ja 50 ml:n ruiskuja CEREZYME®-annoksen mukaan
- 3 steriiliä hypodermista neulaa (1,1 x 40 mm)
- 1 siipineula (kanyyli)
- letkunsisäinen niukasti proteiinia sitova 0,2 mikronin suodatin
- tarjotin hypodermista neulaa varten
- mikrohuokoinen ihoteippi
- steriilejä ihonpuhdistuspyyhkeitä
- riskijäteastia pistämisjätettä varten
- käsidesi
- lisätarvikkeet käytettäessä keskuslaskimokatetria
 - hepariini
 - neuloja hepariinia varten
 - sidetaitospakkaus
 - steriilit käsineet
- ensiapulääkkeet (antihistamiineja ja/tai kortikosteroideja)

Valmistelut

1. Valmistele puhtas työskentelytila ja aseta tarvikkeet sille.
2. CEREZYME®-injektiopullot on otettava jääkaapista noin 30 minuuttia ennen valmistelua, jotta lääke on huoneenlämpöinen.
3. Tarkista injektiopullopakkauksen pohjaan painettu viimeinen käyttöpäivä (älä käytä CEREZYME®-valmistetta viimeisen käyttöpäivän jälkeen).
4. Tarkista, että saamiesi injektiopullojen määrä on oikea.
5. Ota esille vain yhteen infuusion tarvittava määrä injektiopulloja (Huomautus: käyttövalmiiksi valmistettua tai laimennettua CEREZYME®-valmistetta ei saa säilyttää myöhempää käyttöä varten.)

CEREZYME®-tuotteen käyttövalmiiksi valmistaminen

1. Poista napsautuskorkki CEREZYME®-injektiopullostasi.
2. Desinfioi CEREZYME®-injektiopullon kumitulppa klooriheksidiinillä ja anna sen kuivua.
3. Avaa injektionesteisiin käytettävää steriiliä vettä sisältävä injektiopullo.
4. Vedä ruiskuun 10,2 ml steriiliä vettä; käyttövalmiin liuoksen määrä on 10,6 ml.
5. Injektoi vesi varovasti CEREZYME®-injektiopulloon.
6. Toista toimenpide tarvittaessa useampien CEREZYME®-injektiopullojen kohdalla.
7. Kieputa injektiopulloa/-pulloja varovasti liuoksen sekoittamiseksi (vältä voimakasta ravistamista, jottei liuos vaahtoudu).
8. Sekoituksen jälkeen voi tulla näkyviin pieniä kuplia.
9. Anna liuoksen seistä muutaman minuutin ajan, jotta kuplat ehtivät hävitä ja jauhe liukenee täysin.
10. Kun CEREZYME®-infuusioliuos on valmis, se on tarkistettava silmämääräisesti ennen käyttöä. Koska valmiste on proteiiniliuos, vähäistä hiutaleiden muodostumista (ohuita läpikuultavia säikeitä) voi esiintyä ajoittain laimennuksen jälkeen. Valmiin liuoksen pitää olla kirkasta, väritöntä nestettä, jossa ei ole vierasta ainetta.
11. Jos huomaat liuoksessa hiukkasia tai värimuutoksia, älä käytä valmistetta, vaan ota yhteyttä kotihoidosta vastaavaan sairaanhoitajaan.



Laimentaminen

1. Desinfioi yhden tai kahden 0,9-prosenttisen keittosuolaliuos pussin tulppa/suuaukko klooriheksidiinillä ja anna kuivua.
2. Laske injektiopulloissa olevan valmiin CEREZYME®-liuoksen määrä ja ota keittosuolaliuos pussista pois sama määrä 0,9-prosenttista keittosuolaliuosta, jotta pussissa on tilaa käyttövalmiin CEREZYME®-liuoksen lisäämistä varten. Jos määrätty määrä on esimerkiksi 3 injektiopulloa 400 yksikön CEREZYME®-valmistetta, ota 30 ml (3 x 10 ml) keittosuolaliuosta pois pussista. Älä koskaan ota enempää kuin puolet keittosuolaliuos pussin sisällöstä, jotta ainakin puolet laimennetusta liuksesta on keittosuolaliuosta.
3. Vedä valmiiden (liuotettujen) 400 yksikön injektiopullojen sisältö yhteen tai usempaan 50 ml:n ruiskuun, jotta minimoit toimenpiteiden määrän. Ruiskuun vedetyssä liuoksessa ei saa olla vahtoa.
4. Injektoi sitten varovasti valmis CEREZYME®-liuos kokonaisuudessaan 0,9-prosenttista keittosuolaliuosta sisältävään infuusio pussiin.
5. Sekoita CEREZYME®-liuos huolellisesti pussin sisältöön.
6. Laimennettu liuos on suodatettava letkunsisäisen niukasti proteiinia sitovan 0,2 mikronin suodattimen läpi infuusion aikana.

Infusioletkun täyttäminen

1. Poista infusiojärjestelmä pakkauksesta ja sulje se rullasulkimella.
2. Yhdistä infusiojärjestelmä 0,9-prosenttisen keittosuolaliuoksen pussiin, ja täytä infusiojärjestelmä pitelemällä tippakammiota ylösalaisin ja avaamalla suljin.
3. Täytä koko järjestelmä, poista mahdollisesti esiintyvät ilmakuplat ja sulje rullasuljin.
4. Kytke CEREZYME®-liuoksen sisältävä infuusio pussi y-järjestelmään.

Neulan työntäminen laskimoon

1. Varmista, että lähellä roikkuu teippiä käyttövalmiina ja että infusiojärjestelmän käynnistys on käden ulottuvilla. Aseta klooriheksidiiniliuos ja sideharsotaitokset lähelle.
2. Poista siipineula (kanyyli) pakkauksesta.



3. Pyydä potilasta istumaan ja asettamaan toinen käsivartensa pöydälle (mielellään puhtaalle liinalle).
4. Aseta kiristysside (staasi), etsi sopiva laskimo ja desinfioi alue, johon neula asetetaan, ja anna alueen kuivua.
5. Venytä ihoa, varmista että kanyylin neulan aukko osoittaa ylöspäin ja työnnä kanyyli ihon läpi loivassa kulmassa niin pitkälle laskimoon, että neulan lisäksi myös kanyylin muovinen kärki on laskimossa ja tippakammioon tulee verta.
6. Vedä neulaa taaksepäin pitäen kanyylin muovinen kärki suoneen, ja liu'uta sitten kanyylin loppuosa suoneen. Teippaa siipineula (kanyyli) paikalleen kiinnitysteipillä.
7. Löysää kiristyssidettä ja irrota korkki letkusta. Letku täytyy verellä. Jos näin ei tapahdu, neula ei ole kunnolla laskimossa. Toista siinä tapauksessa menettely.
8. Kiinnitä valmisteltu CEREZYME®-infuusioliuospussi tippatelineeseen ja avaa venttiili.

Infusion antaminen

Käyttövalmis liuos on käytettävä 3 tunnin sisällä sen valmistamisesta. 0,9-prosenttisella keittosuolaliuoksella laimennettu valmiste säilyy kemiallisesti stabiilina 24 tuntia, kun sitä säilytetään 2 °C–8 °C:n lämpötilassa valolta suojattuna.

Hoitava lääkäri määrää CEREZYME®-annoksen suuruuden, infuusionopeuden sekä kaikki niihin tehtävät muutokset.

Kun CEREZYME®-infuusio on annettu, infuusiojärjestelmä huuhdellaan 0,9-prosenttisella keittosuolaliuoksella samalla infuusionopeudella ja tämän jälkeen neula poistetaan.



6.4 CEREZYME®-infuusion valmistelu, kun potilaalla on keskuslaskimokatetri

Kun potilaalla on keskuslaskimokatetri CEREZYME®-valmisteen antamista varten, sairaanhoitaja näyttää potilaalle ja/tai huoltajalle/hoitajalle, miten laitetta hoidetaan.

Keskuslaskimokatetrin asianmukaiseen hoitoon kotona kuuluu säännöllinen huuhtelu hepariinilla, mikä estää veren hyytymistä, sekä steriilin tekniikan käyttäminen, jotta laite pysyy infektiovapaana. Potilaalle ja/tai huoltajalle/hoitajalle kerrotaan seuraavista tarpeellisista toimista:

- Kun keskuslaskimokatetria käytetään, peitä se läpinäkyvällä okklusiositeellä. Sidettä ei tarvita, kun katetria ei käytetä.
- Huuhtele 5 ml:lla suolaliuosta ennen käyttöä ja käytön jälkeen.
- Huuhtele 5 ml:lla hepariinia (100 U/ml) aina käytön jälkeen.

7. CEREZYME®-VALMISTEEN TURVALLISUUSTIEDOT

Noin 15 prosentille CEREZYME®-valmisteella hoidettavista potilaista kehittyy immunoglobuliini G:n (IgG) vasta-aineita imigluseraasille ensimmäisen hoitovuoden aikana. Jos IgG-vasta-aineita muodostuu potilaalle, tämä tapahtuu yleensä 6 kuukauden kuluessa hoidon alkamisesta, ja vasta-aineita CEREZYME®-valmisteelle kehittyy enää harvoin hoidon jatkuttua yli 12 kuukautta. Potilailla, joilla on imigluseraasin vasta-aineita, on lisääntynyt yliherkkyysoireiden riski. Toisaalta kaikilla yliherkkyysoireita saaneilla ei voida todeta IgG-vasta-ainetta. Jos potilaalla ilmenee yliherkkyyteen viittaavia reaktioita, imigluseraasivasta-aineiden määrittäminen on suositeltavaa.

CEREZYME®-valmistetta on annettava varoen potilaalle, jolla on esiintynyt yliherkkyysoireita valmisteelle. Yliherkkyysoireiden viittavia infuusion aikana tai pian sen jälkeen alkaneita oireita ovat olleet kutina, ihottuma, nokkosihottuma/angioödeema, epämiellyttävä tunne rinnassa, takykardia, syanoosi, kuumat aallot, hypotensio, dyspnea, yskiminen, parestesia ja selkäkipu. **Infuusio on keskeytettävä välittömästi, jos näitä oireita ilmenee.** Useimmat potilaista ovat voineet jatkaa hoitoa pienemmällä infuusionopeudella ja saatuaan esilääkitystä (antihistamiineja ja/tai kortikosteroideja).

Alla olevassa taulukossa (Taulukko 5-1) luetellaan haittavaikutukset elinjärjestelmäluokituksen ja esiintyvyyden (yleinen ($\geq 1/100$, $< 1/10$), melko harvinainen ($\geq 1/1\ 000$, $< 1/100$) ja harvinainen ($\geq 1/10\ 000$, $< 1/1\ 000$)) mukaan. Haittavaikutukset on esitetty kussakin yleisyysluokassa haittavaikutuksen vakavuuden mukaan alenevassa järjestyksessä.

Taulukko 5-1: Yleiset, melko harvinaiset ja harvinaiset haittavaikutukset

Hermosto	Melko harvinainen:	Huimaus, päänsärky, parestesia*
Sydän	Melko harvinainen:	Takykardia*, syanoosi*
Verisuonisto	Melko harvinainen:	Kuumat aallot*, hypotensio*
Hengityselimet, rintakehä ja välikarsina	Yleinen:	Dyspnea*, yskiminen*
Ruoansulatuselimistö	Melko harvinainen:	Oksentelu, pahoinvointi, vatsakouristukset, ripuli
Immuunijärjestelmä	Yleinen:	Yliherkkyyksireaktiot
	Harvinainen:	Anafylaktoidiset reaktiot
Iho ja ihonalainen kudosis	Yleinen:	Nokkosihottuma/angioödeema*, kutina*, ihottuma*
Luusto, lihakset ja sidekudosis	Melko harvinainen:	Nivelkipu, selkäkipu*
Yleisoireet ja antopaikassa todettavat haitat	Melko harvinainen:	Epämiellyttävä tunne antopaikassa, polttava tunne antopaikassa, antopaikan turvotus, antopaikan steriili absessi, epämiellyttävä tunne rinnassa*, kuume, vilunväristykset, väsymys

*Yliherkkyyksireaktioon viittaavia oireita

Lähde: Valmisteyhteenveto

8. TURVALLISUUDESTA ILMOITTAMINEN

Haittavaikutuksella tarkoitetaan lääkkeen aiheuttamaa haitallista ja muuta kuin aiottua vaikutusta. Haittavaikutus luokitellaan vakavaksi, mikäli siihen liittyy vähintään yksi seuraavista lopputuloksista tai ominaisuuksista:

- Johtaa kuolemaan
- Aiheuttaa hengenvaaran (mikä tahansa tapahtuma, jonka aikana potilas oli vaarassa kuolla; ei tarkoita tapahtumaa, joka olisi vakavampana hypoteettisesti voinut aiheuttaa kuoleman)
- Vaatii sairaalahoitoa aloittamista tai pidentää sen kesto
- On pysyvästi tai merkittävästi vammauttava tai toimintakykyä rajoittava (mikä tahansa haittatapahtuma, joka heikentää merkittävästi henkilön kykyä suoriutua tavanomaisista perustoiminnoista)
- Aiheuttaa synnynnäisen epämuodostuman tai syntymävaurion
- On lääketieteellisesti merkittävä tapahtuma (mikä tahansa tapahtuma, joka asianmukaisen lääketieteellisen arvion perusteella voi vaarantaa potilaan ja saattaa edellyttää lääketieteellistä tai kirurgista toimenpidettä edellä lueteltujen lopputulosten ehkäisemiseksi)

Pyydämme ilmoittamaan kaikista epäilyistä haittavaikutuksista Fimealle: www.fimea.fi, Lääkealan turvallisuus- ja kehittämiskeskus Fimea, Lääkkeiden haittavaikutusrekisteri, PL 55, 00034 FIMEA tai ottamalla yhteyttä Sanofin lääketurvayksikköön, sähköpostiosoite pharmacovigilance.finland@sanofi.com tai soittamalla numeroon 0201 200 368.

LISÄTIEDOT

Katso valmisteyhteenvedosta (liite 10.1) tiedot CEREZYME®-valmisteen (imigluseraasin) käyttöaiheesta ja lisätiedot hyväksytystä käytöstä. Muita yksityiskohtaisia tietoja CEREZYME®-valmisteesta on Euroopan lääkeviraston (EMA) verkkosivustossa (katso <http://www.ema.europa.eu>).

9. VIITTEET

Belmatoug, N. and S. Mamine. Traitement à domicile de la maladie de Gaucher. Presse Med 2009;38: 2546-2549.

Charrow J, Andersson HC, Kaplan P, Kolodny EH, Mistry P, Pastores G, et al. Enzyme replacement therapy and monitoring for children with type 1 Gaucher disease: Consensus recommendations. J Pediatr 2004;144:112-20.

Hughes, D.A., A. Milligan and A. Mehta. Home therapy for lysosomal storage disorders. Br J Nurs 2007;16(22): 1384, 1386-9.

Milligan, A., D. Hughes, S. Goodwin, L. Richfield and A. Mehta. Intravenous enzyme replacement therapy: better in home or hospital? Br J Nurs 2006;15(6): 330-3.

Starzyk, K., S. Richards, J. Yee, S.E. Smith and W. Kingma. The long-term international safety experience of imiglucerase therapy for Gaucher disease. Mol Genet Metab 2007;90(2): 157-63.

Weinreb N, Aggio MC, Andersson HC, Andria G, Charrow J, Clarke JT, et al. Gaucher disease type 1: revised recommendations on evaluations and monitoring for adult patients. Semin Hematol 2004;41(4 Suppl 5):15-22.

National Healthcare Protocol for Gaucher Disease, Haute Autorité de Santé, 2007 – www.has-sante.fr

10. LIITTEET

10.1 Valmisteyhteenveto

10.2 Opas terveydenhuollon ammattilaisille - CEREZYME®-valmisteen käyttövalmiiksi saattaminen

10.3 Hoitopäiväkirja

10.3 Hoitopäiväkirja CEREZYME®-koti-infuusioita varten

Yleiset tiedot

Potilas

Nimi: _____

Osoite: _____

Postinumero/kaupunki: _____

Puhelin: _____

Sairaanhoitaja

Nimi: _____

Toimipaikka: _____

Puhelin: _____

Hoitava lääkäri

Nimi: _____

Sairaala: _____

Osoite: _____

Postinumero/kaupunki: _____

Puhelin: _____

Apteekki

Nimi: _____

Osoite: _____

Postinumero/kaupunki: _____

Puhelin: _____

Hätäkeskus

Puhelin: 112 _____

Antotiedot (hoitava lääkäri täyttää)

CEREZYME®-valmistetta annettu lähtien	Päivämäärä (pp-kk-vvvv):
Ensimmäinen koti-infuusio	Päivämäärä (pp-kk-vvvv):
CEREZYME®-koti-infuusion syyt	
Ilmoita tarvittava sairaanhoitajan antama tuki kotona	
CEREZYME®-annosteluohjelma (annos, annosväli ja infuusionopeus)	

Hätätilanteen toimintaohjeet

Toimet infuusion liittyvän vakavan reaktion ilmetessä:

1. Lopeta infuusio
2. Soita hätänumeroon 112
3. Soita hoitavalle lääkärille

Infuusion tiedot (sairaanhoitaja ja/tai potilas ja/tai huoltaja/hoitaja täyttää)

Infusiopäivämäärä (pp-kk-vvvv):
Potilaan yleinen terveydentila: erityisongelmat/huomautukset
Annostus
Käytettävien injektioipullojen määrä
Infuusion annon kesto
Antonopeus
Ongelmat/huomautukset (infuusion liittyvät, esim. haittavaikutukset)

Infusiopäivämäärä (pp-kk-vvvv):
Potilaan yleinen terveydentila: erityisongelmat/huomautukset
Annostus
Käytettävien injektioipullojen määrä
Infuusion annon kesto
Antonopeus
Ongelmat/huomautukset (infuusion liittyvät, esim. haittavaikutukset)

Infusiopäivämäärä (pp-kk-vvvv):
Potilaan yleinen terveydentila: erityisongelmat/huomautukset
Annostus
Käytettävien injektioipullojen määrä
Infuusion annon kesto
Antonopeus
Ongelmat/huomautukset (infuusion liittyvät, esim. haittavaikutukset)

Infusiopäivämäärä (pp-kk-vvvv):
Potilaan yleinen terveydentila: erityisongelmat/huomautukset
Annostus
Käytettävien injektioipullojen määrä
Infuusion annon kesto
Antonopeus
Ongelmat/huomautukset (infuusion liittyvät, esim. haittavaikutukset)

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