



Infusionsbehandling med Lamzede[®] (velmanas alfa) i hemmet:

Information för hälso- och sjukvårdspersonal

En guide för hälso- och sjukvårdspersonal som behandlar patienter med alfa-mannosidos

Viktig säkerhetsinformation

Versionsnr: 1.0

Procedureerna som beskrivs i detta dokument är övergripande riktlinjer, som dock måste följa
lokal medicinsk praxis och nationella regler och föreskrifter

▼ Detta läkemedel är föremål för utökad övervakning. Detta kommer att göra det möjligt att snabbt identifiera ny säkerhetsinformation. Hälso- och sjukvårdspersonal uppmanas att rapportera varje misstänkt biverkning.

INNEHÅLLSFÖRTECKNING

INNEHÅLLSFÖRTECKNING	2
TABELLFÖRTECKNING	3
FÖRKORTNINGAR	4
RELATERAD DOKUMENTATION.....	4
1. SYFTEN OCH MÅL	5
2. BEDÖMA LÄMPLIGHETEN FÖR INFUSION I HEMMET	5
3. KRAV OCH ORGANISATION AV INFUSION I HEMMET	6
3.1 Patient.....	6
3.2 Behandlande läkare.....	7
3.3 Apoteks- och infusionsutrustning	7
3.4 Hemsjuksköterska/infusionssköterska	7
3.5 Premedicinering och akutbehandling.....	8
3.6 Infusionsdagboken.....	9
4. UTBILDNING I BEREDNING OCH ADMINISTRERING AV LAMZEDE® (VELMANAS ALFA)	9
5. INFUSION AV LAMZEDE®	9
5.1 Förskrivning.....	9
5.2 Utrustning.....	10
5.3 Förberedelse inför Lamzede®-infusion	10
5.4 Beredning och spädning av Lamzede®	11
5.5 Fylla infusionsslangen	11
5.6 Administrering av Lamzede® med sprutpump.....	12
5.7 Avsluta infusionscykeln.....	13
5.8 Avsluta hembesöket.....	13
5.9 Uppskjuten eller avbruten behandling i hemmet	14
6. SÄKERHETSINFORMATION	14
6.1 Säkerhetsprocedurer	14
6.2 Säkerhetsrapportering	14
6.3 Hantering av biverkningar av Lamzede®	15
7. HANTERING AV PERSONUPPGIFTER.....	16
8. MER INFORMATION	16
9. BILAGOR.....	17
9.1 Produktresumé för Lamzede®	17
9.2 Plan vid akutbehandling	18
9.3 Infusionsdagbok.....	20

TABELLFÖRTECKNING

Tabell 1 – Bedömning av en anafylaktisk reaktions intensitet	18
Tabell 2 – Åtgärder vid överkänslighet, allergiska symtom och reaktioner	19

FÖRKORTNINGAR

EMA	Europeiska läkemedelsmyndigheten
GDPR	Dataskyddsförordningen
i.m.	Intramuskulär
IRR	Infusionsrelaterade reaktioner
i.v.	Intravenös
S-HLR	Sjukhus hjärt- och lungräddning

RELATERAD DOKUMENTATION

Ytterligare information finns i produktresumén, (bilaga 9.1).

1. SYFTEN OCH MÅL

Detta dokument syftar till att ge hälso- och sjukvårdspersonal vägledning om hur man övergår från att ge infusioner av Lamzede® (velmanas alfa) till patienter med alfa-mannosidos i sjukhusmiljö till att ge dem i hemmet och att minimera risken för överkänslighetsreaktioner och medicineringsfel vid infusion i hemmet.

Detta utbildningsmaterial kommer därför att distribueras i förväg till alla läkare som i dagsläget administrerar Lamzede® som enzymsättningsterapi vid alfa-mannosidos, för att säkerställa:

- att behandlingen har utformats enligt gällande sjukhusnormer och i samarbete med behandlande läkare, och att proceduren utförs under säkra förhållanden
- fullständig efterlevnad av infusionsschemat, som leder till bättre följsamhet till behandlingen
- att alla komponenter och aktörer som deltar i processen respekterar patientens livskvalitet enligt såväl patientens som de anhörigas synvinkel, och följer gällande säkerhetsnormer.

Nedan beskrivs i detalj urvalet av lämpliga patienter och en noggrann utvärdering av allt som rör organisation av infusion i hemmet, med början i bedömning och urval av patienter och beskrivning av kraven för infusion i hemmet, följt av organisation och utbildning inför infusion i hemmet.

När de specifika kraven väl är uppfyllda kan patienter med alfa-mannosidos erbjudas infusionsbehandling i hemmet.

Infusion i hemmet av Lamzede® kan övervägas för patienter som tolererar sina infusioner väl. Beslutet att övergå till Lamzede®-behandling i hemmet fattas av behandlande läkare, med hänsyn tagen till patientens preferenser och medicinska tillstånd.

Infusion i hemmet sker under den behandlande läkarens ansvar. Bytet till infusion i hemmet ska dokumenteras av behandlande läkare i patientens journal.

De procedurer som beskrivs i detta dokument är övergripande riktlinjer, som dock måste följa lokal medicinsk praxis och nationella regler och föreskrifter.

2. BEDÖMA LÄMPLIGHETEN FÖR INFUSION I HEMMET

Innan några arrangemang görs måste läkaren som är ansvarig för patientens kliniska vård avgöra om patienten uppfyller följande huvudkriterier för att övergå från infusion i sjukhusmiljö till behandling i hemmet:

- Patienten har varit kliniskt stabil och haft ett gott kliniskt allmäntillstånd under minst 12 infusioner av Lamzede® i sjukhusmiljö. En omfattande utvärdering måste utföras innan beslutet om att förändra behandlingen fattas.
- Patienten har inte fått några tidigare biverkningar eller infusionsrelaterade reaktioner (IRR) vid sjukhusbehandlingen under minst de senaste tre (3) infusionerna, med eller utan premedicinering.
- Patienten har dokumenterat anamnes på följsamhet till det tidigare infusionsschemat på sjukhus.

Alla specifika kliniska situationer kommer att utvärderas under den behandlande läkarens fulla ansvar.

3. KRAV OCH ORGANISATION AV INFUSION I HEMMET

När patienten har bedömts vara lämplig för infusion i hemmet baserat på huvudkriterierna ovan, måste ett antal krav vara uppfyllda för att Lamzede®-infusionerna ska kunna ges på ett säkert, effektivt och tillförlitligt sätt i patientens hem.

Patienten och/eller dennes vårdare ska av behandlande läkare och/eller sjuksköterska få lämplig utbildning innan infusion i hemmet påbörjas.

3.1 Patient

3.1.1 Allmänt

- Patienten och/eller dennes vårdare och/eller förmyndare har informerats av behandlande läkare om den behandling som ska ges i hemmet, vilka risker som är förknippade med behandlingen och vilken medicinsk hjälp som kan erbjudas i hemmet, och måste samtycka till att behandlingen ges i hemmet.
- Patienten och/eller dennes vårdare har kunskaper om sjukdomen, kan känna igen eventuella biverkningar och vet vilka åtgärder som ska vidtas om sådana inträffar (dvs. att hälso- och sjukvårdspersonalen ska informeras om alla symtom som kan tyda på biverkningar, för korrekt bedömning och hantering).
- Hemmiljön måste vara anpassad för infusionsbehandling, dvs. ha en ren miljö, tillgång till elektricitet, vatten, telefon, kylskåp och ett utrymme lämpat för förvaring av Lamzede® och/eller annan utrustning för infusionen.
- Patienten/vårdaren har fått utbildning i hur man känner igen IRR och vidtar lämpliga åtgärder, såsom att omedelbart informera infusionssköterskan om denne inte befinner sig i patientens hem under hela infusionen.
- Patienten har informerats om att infusionen alltid ska ges i närvaro av hemsjuksköterska/infusionssköterska eller en vuxen som är tillräckligt utbildad i hur man hanterar biverkningar, IRR och medicineringsfel i enlighet med lokala krav för att börja med infusion i hemmet.

3.1.2 Medicinskt

- Behandlande läkare måste göra en fysisk undersökning av patienten samt bedöma om denne är psykiskt kapabel att få infusion i hemmet. Patienten/vårdaren/förmyndaren måste kunna förstå och acceptera innebörden av infusionsbehandling i hemmet.
- Att patienten har enkel access till blodkärl, central venkateter eller perifert inlagd central venkateter som möjliggör tillräcklig infusion är en förutsättning.

3.2 Behandlande läkare

Behandlande läkare ansvarar för:

- att sätta in alla administrativa åtgärder som krävs för att övriga medverkande ska kunna gå vidare med arbetet (patient och/eller vårdare och/eller förmyndare, hemsjuksköterska/infusionssjuksköterska, apotekspersonal eller annan hälso- och sjukvårdspersonal, enligt lokala regler för genomförande av infusionsbehandling i hemmet)
- alla aspekter som rör förskrivning av behandling och utvärdering av patienters lämplighet för infusionsbehandling i hemmet, samt alla kliniska aspekter som rör behandling i hemmet och patientsäkerhet
- val av infusionshastighet och dos. Den hastighet på Lamzede[®]-infusionen som tolererades av patienten i en mer kontrollerad miljö (t.ex. sjukhus eller annan medicinsk inrättning) får inte ändras i hemmiljön, såvida det inte är nödvändigt av säkerhetsskäl. Alla ändringar av administreringen av Lamzede[®] måste tydligt dokumenteras i patientens journal och i infusionsdagboken (bilaga 9.3)
- regelbundna kontroller (minst en gång var 6:e månad) av patienter som får infusion i hemmet, både med avseende på sjukdomen och infusionerna
- att säkerställa möjlighet till snabb och tillförlitlig kommunikation för akutinsatser om omedelbar medicinsk vård krävs.

3.3 Apoteks- och infusionsutrustning

Läkemedel och all nödvändig utrustning kommer att tillhandahållas och förskrivas i enlighet med lokala regler och bestämmelser.

Allt avfall ska kasseras i enlighet med lokala föreskrifter, alternativt samlas in och kasseras av ett specialiserat företag.

3.4 Hemsjuksköterska/infusionssköterska

Hemsjuksköterskan/infusionssköterskan är behörig att ge intravenösa infusioner och har fått lämplig utbildning i administrering av Lamzede[®] och möjliga biverkningar (även allvarliga biverkningar som anafylaktoida reaktioner), samt vilka åtgärder som ska vidtas om sådana skulle inträffa.

Hemsjuksköterskan/infusionssköterskan har en samordnande roll tillsammans med behandlande läkare och patient och/eller vårdare när det gäller att organisera behandlingen i hemmet, och bestämmer tillsammans med behandlande läkare, patient och/eller vårdare hur mycket stöd patienten behöver.

Hemsjuksköterskan/infusionssköterskan ansvarar även för:

- att strikt följa den ordinerade metoden för beredning och administrering av Lamzede[®] som beskrivs i avsnitt 5 i denna guide och i godkänd produktresumé (bilaga 9.1)
- att strikt följa den ordinerade dos och infusionshastighet för Lamzede[®] som anges i behandlande läkares ordination och i infusionsdagboken (bilaga 9.3)

- att registrera varje administrering av Lamzede® enligt behandlande läkares ordination i infusionsdagboken (bilaga 9.3) och skicka en kopia av varje infusionsformulär till behandlande läkare
- att vid en IRR omedelbart kontakta behandlande läkare och följa ”Plan vid akutbehandling” (bilaga 9.2), vidta livräddande åtgärder om kliniska tecken på en anafylaktisk reaktion inträffar under besöket, samt notera alla åtgärder i infusionsdagboken (bilaga 9.3).

Landets nationella nödnummer (112) och/eller behandlande läkare måste också kontaktas om en IRR inträffar efter avslutad infusion. Alla sådana reaktioner måste rapporteras i enlighet med lokala regler och föreskrifter.

Innan infusionen påbörjas måste hemsjuksköterskan/infusionssköterskan utföra följande:

- Kontrollera patientens vitalparametrar (med utrustning enligt avsnitt 5.2) och i tillämpliga fall vidarebefordra informationen till behandlande läkare för att få tillstånd att administrera läkemedlet.
- Bereda läkemedlet enligt beskrivning i avsnitt 5.3 till 5.5 i denna guide och fortsätta med infusionen enligt avsnitt 5.6, och då följa anvisningarna för den infusionsväg som används.

Patienten ska inte vara ensam hemma utan ha sällskap av en vuxen person som kan avbryta infusionen och varna i händelse av en IRR.

3.5 Premedicinering och akutbehandling

- Premedicinering, oavsett om den ges på sjukhus eller i annan medicinsk miljö (t.ex. antihistaminer, paracetamol, ibuprofen, kortikosteroider), måste ges enligt specifik ordination för patienten och ska rapporteras i infusionsdagboken (bilaga 9.3). Behandlingen får inte förändras när den ges i hemmet, såvida det inte är medicinskt motiverat enligt behandlande läkares bedömning.
- Akutbehandling måste ges enligt specifik ordination för patienten (se även bilaga 9.2 ”Plan vid akutbehandling” för lämpliga åtgärder i en akutsituation under infusionen) och ska noteras i infusionsdagboken (bilaga 9.3). Patient, vårdare och/eller förmyndare måste få lämplig utbildning i hur akutläkemedel används.
- En lättillgänglig, snabb och tillförlitlig kommunikationslinje måste garanteras för akuta insatser om omedelbar läkarvård krävs enligt indikationerna i ”Plan vid akutbehandling” (bilaga 9.2).
- Om patienten känner av, eller vårdaren uppmärksammar, en biverkning eller något problem med beredning och administrering av Lamzede®, måste behandlande läkare eller dennes företrädare omedelbart kontaktas. Efterföljande infusioner kan behöva ges på sjukhus eller annan medicinsk inrättning enligt beslut av behandlande läkare eller dennes företrädare.

3.6 Infusionsdagboken

- Infusionsdagboken utgör kommunikationsmedel för alla involverade i infusion i hemmet av Lamzede®.
- Infusionssköterska/patient/vårdare registrerar resultat och åtgärder från det första samtalet och all relevant information från efterföljande besök i infusionsdagboken.
- En kontaktlista måste fyllas i och finnas i hemmet i infusionsdagboken för patienten/vårdaren och infusionssköterskan.
- Infusionsdagboken måste förvaras i patientens hem och den uppdateras av infusionssköterskan/patienten/vårdaren varje gång Lamzede® administreras.
- Patienten eller vårdaren måste ta med sig infusionsdagboken till sjukhuset vid varje besök och ta med den hem efteråt.
- I infusionsdagboken anger behandlande läkare tydligt dos (mg), antal injektionsflaskor som ska beredas med vatten, total färdigblandad volym (ml), total volym som ska infunderas (ml), infusionshastighet (ml/tim) samt övrig relevant information. Behandlande läkare bör ge tydliga anvisningar, även om vilka läkemedel som ska ges i händelse av en IRR i enlighet med gällande medicinska normer för akutbehandling.
- Kontaktuppgifter till behandlande läkare och landets nationella nödnummer (112) finns i infusionsdagboken.

4. UTBILDNING I BEREDNING OCH ADMINISTRERING AV LAMZEDE® (VELMANAS ALFA)

Grundutbildning av användare och regelbundna uppdateringar är viktiga åtgärder för att säkerställa behandlingsföljsamhet och patientsäkerhet.

Vid beredning av Lamzede® ska anvisningarna i produktresumén för Lamzede® (bilaga 9.1) och i avsnitt 5 i den här guiden följas. Varje administrering av Lamzede® måste noteras i enlighet med lokala regler och föreskrifter. Vid problem med beredning och administrering av Lamzede® måste behandlande läkare omedelbart kontaktas för beslut om lämplig åtgärd innan infusionen inleds eller fortsätter.

Om patienten/vårdaren/förmyndaren anser att behandlingen inte har effekt ska behandlande läkare kontaktas.

5. INFUSION AV LAMZEDE®

Anvisningar för beredning och administrering finns i produktresumén (bilaga 9.1). En detaljerad beskrivning finns i avsnitt 5.3 till avsnitt 5.6.

5.1 Förskrivning

Behandlande läkare bär hela ansvaret för dos, beredd volym som krävs, infusionshastighet, premedicinering och akutmedicinering, samt eventuella ändringar. Förskrivningen måste

dokumenteras i patientens journal och i infusionsdagboken (bilaga 9.3), liksom alla ändringar av dos eller infusionshastighet.

Det är viktigt att ha denna guide lätt tillgänglig och att med jämna mellanrum gå igenom administreringsmetoden för att säkerställa optimal praxis.

5.2 Utrustning

Om det är möjligt och tillåtet enligt lokala bestämmelser ansvarar hemsjuksköterskan/infusionssköterskan för att ta med följande utrustning till varje hembesök, såvida den inte förvaras i patientens hem:

- utrustning för mätning av vitalparametrar (blodtrycksmätare, stetoskop, pulsoximeter, termometer)
- sprutpump
- slang till sprutpump
- slang för läkemedelsadministrering (om tillämpligt)
- filter 0,22 µm
- vatten för injektionsvätskor
- flaskor med steril natriumkloridlösning 9 mg/ml (0,9 %)
- engångshandskar
- steril duk, bomull och kompress
- tejp för kanyl
- vid behov 22G och 24G i.v.-kanyl, beroende på patientens ålder och vikt
- sprutor om 5 ml, 10 ml och 20 ml
- huddesinfektion: klorhexidin 2 % eller povidon-jod 10 %
- handdesinfektion
- avfallsbehållare
- heparin i önskad spädning (10, 100, 250 eller 500 U/ml) (om tillämpligt)
- Hubernål (om tillämpligt)
- Ambu andningsballong för vuxna och barn, med tillhörande mask (om tillämpligt)
- svalgtub Guedel för användning på vuxna och barn (om tillämpligt).

Utrustningen kan variera beroende på nationella bestämmelser och lokala krav.

Förutom ovanstående utrustning har hemsjuksköterskan/infusionssköterskan läkemedel för premedicinering och/eller hantering av IRR och biverkningar, enligt instruktionerna i tabell 2 i bilaga 9.2.

5.3 Förberedelse inför Lamzede®-infusion

Obs! Bruksanvisning (beredning, spädning och administrering) finns i produktresumén (bilaga 9.1). En detaljerad beskrivning finns även i detta avsnitt.

1. Gör i ordning en ren arbetsyta och placera ut det material som behövs.
2. Tvätta händerna och ta på engångshandskar.

3. Stäm av dosen och antalet injektionsflaskor med Lamzede® för en infusion med behandlande läkare, och se till att flaskorna håller rumstemperatur vid beredningen.

5.4 Beredning och spädning av Lamzede®

1. Inspektera alla injektionsflaskor noga före beredningen och kontrollera att de inte har skador och att pulvret inte innehåller några främmande partiklar eller har ändrat färg. Om du upptäcker sådana problem ska läkemedlet inte användas. Informera i så fall behandlande läkare omedelbart.
2. Bered pulvret i injektionsflaskan genom att långsamt injicera 5 ml vatten för injektionsvätskor. För att minimera skumbildning ska strålen riktas försiktigt mot injektionsflaskans innervägg och inte direkt mot det frystorkade pulvret.
3. Placera de beredda injektionsflaskorna på bordet, luta dem sedan lätt och rotera varje injektionsflaska försiktigt i 15–20 sekunder så att pulvret löses upp. Färdigberedda flaskor får aldrig vändas upp och ned, roteras snabbt eller skakas. Koncentrationen i injektionsflaskan ska nu vara 2 mg/ml.
4. Inspektera lösningen med avseende på partiklar eller färgförändringar omedelbart efter beredning. Lösningen måste vara klar och den får inte användas om den innehåller ogenomskinliga partiklar eller har ändrat färg. På grund av läkemedlets beskaffenhet kan den beredda lösningen ibland innehålla vissa proteinpartiklar i form av tunna vita trådar eller genomskinliga fibrer som kommer att avlägsnas av det inbyggda filtret under infusion.
5. Dra upp den beredda lösningen från injektionsflaskorna långsamt och försiktigt för att undvika skumbildning i sprutan. Om mängden lösning är större än den volym som inryms i en (1) spruta ska det antal sprutor som behövs beredas så att de snabbt kan bytas under infusionen.
6. Den beredda lösningen ska administreras med ett infusionsaggregat utrustat med en pump och ett inbyggt filter på 0,22 µm med låg proteinbindande egenskap. Den totala infusionsvolymen fastställs enligt patientens vikt och skall administreras under minst 50 minuter. För patienter som väger mindre än 18 kg och får mindre än 9 ml beredd lösning måste infusionshastigheten beräknas så att infusionstiden blir minst 50 minuter. Den maximala infusionshastigheten är 25 ml/tim.
7. Infusionsvolym och infusionstid kan beräknas med hjälp av avsnitt 6.6 i produktresumén (bilaga 9.1) och ska noteras i infusionsdagboken (bilaga 9.3).

5.5 Fylla infusionsslangen

1. Fyll infusionsaggregatet försett med ett 0,22 µm-filter med 0,9 % natriumkloridlösning och koppla filtret till sprutan.
2. Byt ut sprutan som innehåller 0,9 % natriumkloridlösning mot sprutan som innehåller det utspädda läkemedlet.
3. Ställ in total volym som ska infunderas och anteckna den i infusionsdagboken (bilaga 9.3).

Eftersom lösningen inte innehåller konserveringsmedel ska den administreras så snart som möjligt efter beredningen. Om infusionen försenas eller ett uppehåll görs i infusionen ska lösningen förvaras vid +2 till +8 °C och användas samma dag. Den får inte blandas med andra läkemedel.

Lösningen är avsedd för engångsbruk. Ej använt läkemedel och avfall från beredningen ska därför kasseras enligt gällande anvisningar.

5.6 Administrering av Lamzed® med sprutpump

Hemsjuksköterskan/infusionssköterskan administrerar Lamzed® med sprutpump enligt anvisningarna för aktuell infusionsmetod (avsnitt 5.6.1 till avsnitt 5.6.3) och noterar alla infusioner i infusionsdagboken (bilaga 9.3).

Innan du börjar göra i ordning utrustningen ska du se till att du har några tejprensor redo att användas och att infusionssystemets startfunktion är inom räckhåll. Placera klorhexidinet och några kompresser nära dig.

5.6.1 Via perifer ven

1. Förbered patientens arm: välj den arm som har lämpligast vener och utför venpunktion.
2. När kanylen är placerad i venen kontrollerar du att den sitter stabilt och säkrar kanylen eller kanylvingarna med tejp (hypoallergen om så krävs).
3. Ange den infusionshastighet som behandlande läkare bestämt på pumpdisplayen.
4. Om kanylen placerats fel ska infusionen avbrytas. Ta bort kanylen och välj en annan plats för venaccess.

5.6.2 Via central venkateter

1. Informera patienten eller vårdaren om vilken position patienten ska inta/placeras i.
2. Palpera fram septum i reservoaren.
3. Förfyll Huber-nålen med koksaltlösning.
4. Desinficera huden över inläggningsstället med lämpligt antiseptiskt medel (upprepa proceduren tre gånger).
5. Stick in kanylen genom huden och septum tills den når reservoarens botten.
6. Kontrollera om katetern fungerar genom att aspirera blod.
7. Ange den infusionshastighet som behandlande läkare bestämt på pumpdisplayen.

5.6.3 Via perifert inlagd central venkateter

1. Informera patienten eller vårdaren om vilken position patienten ska inta/placeras i. Bedöm kateterstället genom att palpera det genom förbandet eller inspektera det visuellt om ett transparent förband har använts. Om patienten visar tecken på inflammation (svullnad, rodnad, feber osv.) vid palpation ska behandlande läkare kontaktas för bedömning.
2. Desinficera injektionsmembranet innan du injicerar i infusionsslangen.
3. Stäng med en nålfri injektionsventil (neutralt tryck) och stäng oanvända portar.
4. Desinficera huden över inläggningsstället med lämpligt antiseptiskt medel.
5. Anslut läkemedelsslangen till den nålfria injektionsventilen.

6. Gör i ordning en spruta med 10 ml heparinlösning (10-100-250-500 U/ml enligt ordination eller anvisningar på katetern).
7. Ange den infusionshastighet som behandlande läkare bestämt på pumpdisplayen.

5.7 Avsluta infusionscykeln

1. När den sista sprutan är tom byter du ut doseringssprutan mot en 20 ml-spruta fylld med 0,9 % natriumkloridlösning för injektion. Spola igenom infusionssystemet med 10 ml natriumkloridlösning för att avlägsna eventuella rester av velmanas alfa i infusionsslangen.
2. Vid infusionens slut och efter minst 20 minuters observation ska patientens vitala tecken kontrolleras innan kanylen tas bort på lämpligt sätt för respektive administreringsmetod. Notera alla kliniska fynd i infusionsdagboken (bilaga 9.3) innan du lämnar patientens hem.

5.7.1 För patienter som får Lamzede® via perifer ven

1. Efter observationsperioden ska pumpen stoppas och nålen tas bort med sterilt förfarande.
2. Stäng pumpen, montera isär infusionsaggregatet och kassera sprutan med resterna av 0,9 % natriumkloridlösning, samt aggregatet och kanylen, enligt anvisningarna.

5.7.2 För patienter som får Lamzede® via central venkateter

1. Stoppa pumpen efter observationsperioden och skruva av slangänden från Huber-nålen.
2. Anslut en 10 ml-spruta med 0,9 % natriumkloridlösning, eller annan lösning enligt lokal klinisk praxis till Huber-nålslangen och administrera lösningen under övertryck.
3. Ta bort Huber-nålen och sätt på ett sterilt förband.
4. Montera isär aggregatet och injektionsflaskan med resterna av 0,9 % natriumkloridlösning och kassera dem enligt anvisningarna.

5.7.3 För patienter som får Lamzede® via perifert inlagd central venkateter

1. Ta bort slangen från den nålfria injektionsventilen efter observationsperioden. Skölj med 20 ml koksaltlösning som ges i pulser, använd två 10 ml-sprutor för att injicera små bolusar på 1–2 ml koksaltlösning och en (1) spruta med 10 ml heparinlösning (10-100-250-500 U/ml enligt ordination eller anvisningar på katetern).
2. Stoppa pumpen, ta bort sprutan med resterna av 0,9 % natriumkloridlösning och kassera sprutan enligt anvisningarna.

5.8 Avsluta hembesöket

Efter en observationsperiod på minst 20 minuter efter genomförd infusion avslutar hemsjuksköterskan/infusionssköterskan observationerna, kontrollerar vitala tecken och, i händelse av biverkningar, IRR eller andra säkerhetsproblem, följer instruktionerna i ”Plan vid akutbehandling” (bilaga 9.2) och registrerar alla kliniska fynd i infusionsdagboken (bilaga 9.3) innan patientens hem lämnas.

5.9 Uppskjuten eller avbruten behandling i hemmet

Behandlande läkare kan besluta att skjuta upp eller avbryta behandlingen i hemmet om patientens tillstånd förändras och/eller behandlingen behöver organiseras på annat sätt.

I så fall kommer behandlande läkare att diskutera och komma överens med patient/vårdare/förmyndare om hur patienten ska behandlas på kliniken.

6. SÄKERHETSINFORMATION

6.1 Säkerhetsprocedurer

Lamzede® har visat sig ha god tolerabilitet. IRR, däribland överkänslighetsreaktioner, kan dock inte uteslutas.

Rutiner för medicinsk akutbehandling beskrivs därför i avsnitt 6.3. Hemsjuksköterskan/infusionssjuksköterskan är dock sjukvårdspersonal som kan hantera enzymsättningsterapier och medicinska nödsituationer och har när hon/han började med detta arbete fått utbildning av behandlande läkare eller det företag som ansvarar för infusionsterapin i hemmet, i enlighet med lokal klinisk praxis.

Lamzede® övervakas också noga avseende biverkningar hos behandlade patienter, i enlighet med obligatoriska säkerhetsprocedurer.

De procedurer för akutbehandling och rapportering som ska följas för att efterleva klinisk standard och gällande lagstiftning beskrivs i följande avsnitt.

6.2 Säkerhetsrapportering

Patienten/vårdaren eller hemsjuksköterskan/infusionssjuksköterskan ska informera den behandlande läkaren om en patient som får Lamzede®-infusioner i hemmet drabbas av en biverkning eller IRR.

Om en anafylaktoid reaktion inträffar under eller efter infusionen måste hemsjuksköterskan/infusionssköterskan omedelbart kontakta behandlande läkare. Vilka anafylaktoida reaktioner som kräver omedelbar kontakt med behandlande läkare anges i ”Plan vid akutbehandling” (bilaga 9.2, tabell 1).

Om patienten/vårdaren eller hemsjuksköterskan/infusionssköterskan upptäcker att ett misstag begåtts vid beredning och/eller administrering av läkemedlet ska patienten eller infusionssköterskan informera behandlande läkare för råd om lämplig åtgärd.

Behandlande läkare ansvarar sedan för att rapportera alla misstänkta biverkningar samt medicineringsfel via det nationella rapporteringssystemet till:

Läkemedelsverket

Box 26

751 03 Uppsala

Webbplats: www.lakemedelsverket.se

Journalen och rapporteringen av medicineringsfel säkerställer att systematiska och återkommande problem upptäcks och att åtgärder därefter kan vidtas inom systemet för säkerhetsövervakning.

6.2.1 Tänkbara reaktioner mot Lamzede®

Velmanas alfa har visat sig ha god tolerabilitet, men eftersom det är en intravenös proteinprodukt kan överkänslighetsreaktioner inte uteslutas. Dessa brukar benämnas IRR.

IRR definieras som de biverkningar som uppträder under infusionen eller inom 2 timmar efter avslutad infusion av Lamzede® och som bedöms vara infusionsrelaterade.

Under det kliniska utvecklingsprogrammet för Lamzede® var de vanligaste biverkningarna viktökning (15 %), IRR (13 %), diarré (10 %), huvudvärk (7 %), artralgi (7 %), ökad aptit (5 %) och värk i armar och ben (5 %).

De flesta av dessa biverkningar var icke-allvarliga.

De IRR som rapporterades hos 13 % av patienterna (5 av 38 patienter) var överkänslighet, cyanos, illamående, kräkningar, pyrexia, frossbrytningar, värmekänsla, sjukdomskänsla, urtikaria, anafylaktoid reaktion och hyperhidros. Samtliga var av mild till måttlig svårighetsgrad och två var allvarliga. De IRR gick tillbaka hos samtliga patienter.

Totalt observerades fyra allvarliga biverkningar (medvetslöshet hos en patient, akut njursvikt hos en patient, frossbrytningar och hypertermi hos en patient). I samtliga fall återhämtade sig patienterna utan några följdtilstånd.

6.3 Hantering av biverkningar av Lamzede®

I händelse av en IRR inleder hemsjuksköterskan/infusionssköterskan de akutprocedurer som krävs och som anges i "Plan vid akutbehandling" (bilaga 9.2) och administrerar vid behov understödjande läkemedel för den specifika indikationen enligt behandlande läkares instruktioner i infusionsdagboken (bilaga 9.3).

Hemsjuksköterskan/infusionssköterskan är utrustad med de läkemedel som används för att hantera en biverkning i enlighet med instruktionerna i tabell 2 i bilaga 9.2.

Hur IRR ska hanteras beror på reaktionens svårighetsgrad. Exempel på åtgärder är att sänka infusionshastigheten, behandla patienten med läkemedel (t.ex. antihistaminer, febernedsättande och/eller kortikosteroider) eller avbryta administreringen och återuppta behandlingen med längre infusionstid (tabell 2).

6.3.1 Allvarliga allergiska reaktioner mot Lamzede®

De första tecknen på en anafylaktisk reaktion visar sig främst i hud och/eller slemhinnor (erytem, rodnad, klåda och angioödem), medan biverkningar som är livshotande oftast drabbar andningsorganen (obstruktion i övre och nedre luftvägarna) eller hjärta-kärl (hypotensiv chock, kardiovaskulär kollaps, hjärtarytmi, myokardischemi). Även symtom från magtarmkanalen kan förekomma (buksmärtor, kräkningar osv.).

Ju tidigare debut, desto allvarligare reaktion. Symtomen kan uppträda plötsligt några timmar efter kontakt med den utlösande substansen, men **allvarliga** kliniska manifestationer visar sig vanligen **inom 30 minuter till 1 timme**.

Efter en anafylaktisk reaktion ska patienten helst observeras i en trygg miljö.

Följande riktlinjer anger de första hjälpen-åtgärder som ska sättas in om en allvarlig överkänslighetsreaktion inträffar i samband med en infusion i hemmet.

Vid de första tecknen på en reaktion:

1. Avbryt infusionen omedelbart.
2. Bibehåll venös access med hjälp av koksaltlösning.
3. Placera patienten i en bekväm ställning och om möjligt i Trendelenburgs läge (med benen högre för att förhindra hypotoni). Om patienten har svårt att andas är en sittande position att föredra framför liggande.

Om tecken och symtom är allvarliga eller snabbt försämrats ska du börja med livräddande åtgärder och sedan omedelbart kontakta behandlande läkare, som ger råd om hur du ska fortsätta enligt instruktionerna i tabell 2 i bilaga 9.2, Åtgärder vid överkänslighet, allergiska symtom och reaktioner. Alla åtgärder som vidtas efter en IRR dokumenteras i infusionsdagboken (bilaga 9.3).

De läkemedel som hemsjuksköterskan/infusionssjuksköterskan har tillgång till kommer att hanteras i enlighet med lokala krav och bestämmelser.

7. HANTERING AV PERSONUPPGIFTER

Känsliga patientuppgifter kommer att hanteras i enlighet med dataskyddsförordningen (GDPR) eller andra specifika lokala bestämmelser.

8. MER INFORMATION

Fullständiga indikationer och ytterligare information om godkänd användning av Lamzede® finns i produktresumén (bilaga 9.1). Mer detaljerad information om Lamzede® finns på Europeiska läkemedelsmyndighetens (EMA:s) webbplats (<https://www.EMA.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/lamzede>).

9. BILAGOR

9.1 Produktresumé för Lamzede®

Uppdaterad produktresumé kan hittas på lakemedelsverket.se/LMF och fass.se.

9.2 Plan vid akutbehandling

Lamzede® har visat sig ha god tolerabilitet. IRR, såsom överkänslighetsreaktioner och anafylaktiska reaktioner, kan dock inte uteslutas. Kliniska tecken och manifestationer av anafylaxi redovisas i tabell 1 nedan, indelade efter organsystem och allvarlighetsgrad.

Tabell 1 – Bedömning av en anafylaktisk reaktions intensitet

	Huden	Mag-tarmkanalen	Andningsvägarna	Hjärta-kärl	Nervsystemet
Milda	Plötslig klåda i ögon och näsa, generell klåda, hudrodnad, urtikaria	Klåda i munnen, illamående, lättare buksmärta	Nästappa och/eller nysningar, rinnsnuva, tryck över bröstet	-	Beteendeförändring, oro/ångest
Måttliga	Enligt ovan + angioödem	Enligt ovan + svullna läppar, kräkningar, krampande buksmärtor, diarré	Enligt ovan + heshet, skällande hosta, sväljsvårigheter, stridor, dyspné, väsande/pipande andning	Takykardi (ökning med 15 bpm)	Känsla av överhängande fara
Allvarliga	Enligt ovan	Enligt ovan + avföringsinkontinens	Enligt ovan + cyanos eller O ₂ - mättnad < 92 %, andningsstillestånd	Hypotoni och/eller kollaps, arytmier, svår bradykardi och/eller hjärtstopp	Förvirring, medvetslöshet

bpm = slag per minut.

Källa: Muraro A, Roberts G, Clark A, et al. The management of anaphylaxis in childhood: position paper of the European academy of allergology and clinical immunology. Allergy. 2007;62(8):857-71.

Om något av ovanstående angivna kliniska tecken på anafylaktisk reaktion uppkommer under besöket kommer infusionssköterskan att vidta livräddande åtgärder och sedan omedelbart kontakta behandlande läkare som ger råd om fortsatt behandling enligt instruktionerna i tabell 2.

Alla åtgärder måste bekräftas av behandlande läkare i det fall en reaktion skulle inträffa. Ingen procedur kommer att utföras utan bekräftelse från behandlande läkare.

Tabell 2 – Åtgärder vid överkänslighet, allergiska symtom och reaktioner

Symtom och reaktioner	Rekommenderade/föreslagna åtgärder	Rekommenderade/föreslagna läkemedel
Milda Huvudvärk, feber, värmevallningar, yrsel, tremor.	1. Minska infusionshastigheten med 50 % eller överväg att avbryta infusionen om tillämpligt. 2. Ring nödnumret (112) och därefter behandlande läkare för instruktioner, även vad gäller vilka läkemedel som ska ges. 3. Om symtomen kvarstår 10 minuter efter den första minskningen av infusionshastigheten, minska hastigheten med ytterligare 25 % eller överväg att avbryta infusionen om tillämpligt. 4. Kontakta behandlande läkare igen för anvisningar, även vad gäller vilka läkemedel som ska ges. 5. Avbryt infusionen om symtomen kvarstår efter 10 minuter. 6. Avsluta infusion i hemmet.	Om akutinstant eller behandlande läkare ger instruktionen, administrera: • paracetamol 15 mg/kg, dosen kan vid behov upprepas efter 4–6 timmar, eller • ibuprofen: 10 mg/kg, dosen kan vid behov upprepas efter 6–8 timmar, eller • orala/i.v. antihistaminer; eller • andra läkemedel beroende på typen av symtom.
Måttliga Illamående, takykardi, bröstsmärta, generaliserat hudutslag och/eller urtikaria, klåda, hypertoni, svår huvudvärk, kräkningar, diarré, buksmärta, dyspepsi, muskel- eller ledvärk.	1. Avbryt administreringen. 2. Ring nödnumret (112) och därefter behandlande läkare för instruktioner, även vad gäller vilka läkemedel som ska ges. 3. Administrera den ordinerade behandlingen. 4. Informera behandlande läkare och be om en bedömning innan någon ny infusion i hemmet ges. 5. Avsluta infusion i hemmet.	Om behandlande läkare ger instruktionen och baserat på symtomens karaktär (se avsnitt 6.3 för dosering och indikationer): • antihistaminer i.m./i.v., eller • kortikosteroider i.v.
Allvarliga Hypotoni och chock, andfåddhet, väsande/ pipande andning, hypoxi, takypné, bronkospasm, hosta, larynxödem, andningssvikt, cyanos, hjärtarytmi, angioödem och anafylaktiska reaktioner (svullnad av händer, fötter, fotleder, ansikte, läppar, mun eller svalg som kan orsaka svälj- eller andningssvårigheter)	1. Avbryt administreringen omedelbart. 2. Ring nödnumret (112). 3. Berätta att du är sjuksköterska och beskriv situationens allvar. 4. Uppge telefonnummer och adress. 5. Beställ omedelbar ambulans. 6. Tala om att du är utbildad i första hjälpen. 7. Tala om att du har en första hjälpen-låda och be om råd huruvida det är lämpligt att sätta in första hjälpen i väntan på ambulans. 8. Utför vid behov återupplivning i enlighet med S-HLR/S-HLR Barn-riktlinjerna. 9. Informera behandlande läkare om händelsen.	Behandling rekommenderad via nödnummer (112) baserat på typen av symtom (se text för dosering och anvisningar): • adrenalin i.m./i.v., eller • antihistaminer oralt/i.m./i.v., eller • kortikosteroider i.v./oralt, eller • beta-2-agonist i sprayform • koksaltlösning (som tillägg vid behov).

i.m. = intramuskulär; i.v. = intravenös, S-HLR = Sjukhus hjärt- och lungräddning

9.3 Infusionsdagbok

Infusionsdagbok för infusion i hemmet av Lamzede®

Allmänna uppgifter (fylls i av behandlande läkare)

Nödnummer:

KONTAKTUPPGIFTER		
Patient	Namn	
	Födelsedatum	
	Adress	
	Postnummer, ort	
	Telefon	
Kontaktuppgifter till patientens vårdare	Namn	
	Adress	
	Postnummer, ort	
	Telefon	
Infusionssköterska/hemsjuksköterska	Namn	
	Organisation	
	Adress	
	Postnummer, ort	
Behandlande läkare	Namn	
	Sjukhus	
	Adress	
	Postnummer, ort	
	Telefon	
	Nödnummer	
Apotek	Namn	
	Adress	
	Postnummer, ort	
	Telefon	

Uppgifter om administrering (fylls i av behandlande läkare)

Lamzede® administrerat sedan	Datum (dd-mmm-åååå):
Första Lamzede®-infusionen i hemmet	Datum (dd-mmm-åååå):
Doseringsregim för Lamzede®	
- Dos (mg)	
- Frekvens	
- Antal Lamzede®-flaskor som ska beredas med vatten	
- Total beredd volym (ml)	
- Total volym som ska infunderas (ml)	
- Infusionshastighet (ml/tim)	
Premedicinering (i tillämpliga fall)	
Skäl till att ge Lamzede®-infusion i hemmet	
Resultat och åtgärder vid det inledande samtalet	
Ange vilket stöd infusionssköterskan ska ge i hemmet	

Infusionsformulär

(Fylls i vid varje infusion)

- Patienten och/eller vårdaren har informerats om de risker som Lamzedé®-infusion i hemmet kan medföra och har fått lämplig utbildning i användning av akutläkemedel.
- I händelse av en IRR måste infusionen **avbrytas omedelbart**.
- Åtgärder som måste vidtas vid en allvarlig IRR beskrivs i avsnitt 9.2 ”Plan vid akutbehandling” **samt gällande kontaktuppgifter för akutsituationer** ovan. Förvara denna information lätt tillgänglig under infusionen.

Infusionsdatum	Datum (dd-mmm-åååå)
Patientens allmänna hälsotillstånd – Beskriv nya hälsoproblem som tillkommit innan infusionen ges, om tillämpligt	
Dos	
Antal Lamzedé®-flaskor som ska beredas med vatten	
Total beredd volym (ml)	
- Total volym som ska infunderas (ml)	
Administreringens varaktighet	
- Infusionshastighet (ml/tim)	
Eventuella problem/ anmärkningar som rör infusionen (t.ex. IRR, vidtagna åtgärder och resultat)	
Namn på person som är ansvarig för infusionen, samt datum - Sjuksköterska - Vårdare (om annan än ovanstående)	