

Infusion med Cerezyme® i hemmet: Vägledning för vårdpersonal som behandlar patienter med Gauchers sjukdom

Version nr 3: 21 januari 2025

Innehåll

1.	SYFTE OCH MÅL	3
2.	PATIENTBEDÖMNING OCH URVAL	3
3.	KRAV FÖR INFUSION I HEMMET.....	4
4.	UTBILDNING I ADMINISTRERING AV CEREZYME®	5
5.	ORGANISERING AV INFUSION I HEMMET	5
6.	ADMINISTRERING AV CEREZYME®	9
6.1	Ordnation	9
6.2	Tillbehör.....	9
6.3	Beredning av Cerezyme® för intravenös infusion	9
6.4	Förberedelser för infusion av Cerezyme® vid användning av venkateter	13
7.	SÄKERHETSINFORMATION OM CEREZYME®	13
8.	SÄKERHETSRAPPORTERING.....	14
9.	YTTERLIGARE INFORMATION	14
10.	REFERENSER.....	15
11.	BILAGOR.....	16
11.1	Instruktion för rekonstituering för sjukvårdspersonal	17
11.2	Loggbok	20

LISTA ÖVER TABELLER I TEXTEN

Tabell 5-1: Vanliga, mindre vanliga och sällsynta biverkningar	14
--	----

1. SYFTE OCH MÅL

Syftet med detta dokument är att vägleda vårdpersonal som tar hand om patienter som behandlas med Cerezyme® i hemmet. Processen (beskrivs i detalj nedan) inleds med patientbedömning och urval, och en diskussion om vad som krävs för infusion i hemmet. Sedan organiseras förberedelser för infusion i hemmet samt utbildning.

Målet är att erbjuda alla patienter infusion i hemmet som ett alternativ till infusion på sjukhus för att öka livskvaliteten (Hughes, 2007; Milligan, 2006).

Genom att patienter erbjuds infusion av Cerezyme® i hemmet får de följande fördelar:

- Behandlingen sker i patientens egen hemmiljö.
- Flexibla infusionstider.
- Patienten slipper ägna tid åt att resa till och från sjukhuset och behöver inte läggas in på en vårdplats.
- Patienten missar inte någon undervisning om han eller hon går i skolan.
- Det är lättare att organisera fritids- och arbetsaktiviteter.
- Det blir enklare att arrangera behandlingen med hänsyn till familj och vänner.

2. PATIENTBEDÖMNING OCH URVAL

Infusion med Cerezyme® tolereras i allmänhet väl (Starzyk, 2007) och patienterna kan i många fall föredra att få sina infusioner i hemmet (www.gaucher.org.uk). Patienten och/eller anhörigvårdaren och den behandlande läkaren kan välja att börja genomföra behandlingen i hemmet när patienten har behandlats på sjukhus i flera månader och det har bekräftats att patienten tål läkemedlet (Belmatoug, 2009; Hughes, 2007). Det är viktigt att försäkra sig om att patienten och/eller anhörigvårdaren förstår hur infusionen i hemmet ska gå till. Andra faktorer som ska övervägas i samband med patientbedömning och urval är t ex följande:

- Är hemmiljön säker och lämplig?
- Är patienten och/eller anhörigvårdaren kapabel att administrera Cerezyme® på ett säkert, effektivt och tillförlitligt sätt?
- Går det att föra en snabb och tillförlitlig dialog om det uppstår problem?
- Är patienten och/eller anhörigvårdaren införstådda med riskerna som föreligger vid infusion i hemmet?

En hemsjuksköterska med lämplig utbildning hjälper patienten för att se till att behandlingen blir så bra som möjligt.

3. KRAV FÖR INFUSION I HEMMET

Det är läkaren som fattar beslutet att administrera Cerezyme® i patientens hemmiljö i samråd med patienten och/eller anhörigvårdaren. Följande information tar upp kliniska och logistiska problem som ska övervägas före och efter en övergång till vård i hemmet (National Healthcare Protocol for Gaucher Disease, HAS, 2007):

Patientbedömning av behandlande läkare

- Patienten ska bedömas vara medicinskt stabil. En utvärdering ska göras innan övergången sker.
- Patienten ska ha behandlats med Cerezyme® i en kontrollerad miljö under flera månader och ska ha uppvisat god tolerans med inga eller lindriga infusionsframkallade reaktioner. Eventuella reaktioner ska framgångsrikt ha kunnat behandlas med förmedicinering.
- Patienten ska ha uppvisat god följsamhet med det ordinerade infusionsschemat.
- Den behandlande läkaren är ansvarig för regelbunden monitorering av den hembehandlade patientens sjukdomstillstånd.

Villkor för hemmet

- Hemmiljön måste vara lämplig för infusionsbehandling, vilket innebär att det ska vara en ren miljö med tillgång till elektricitet, rinnande vatten, telefon, kylskåp och plats för att förvara Cerezyme® och andra infusionstillbehör.
- Den infusionshastighet för Cerezyme® som patienten tolererade i en mer kontrollerad miljö (t.ex. på sjukhuset eller i öppenvården) får inte ändras i hemmiljön, såvida detta inte är nödvändigt av säkerhetsskäl.
- Behandlande läkaren/hemsjukvårdssjuksköterskan är ansvarig för att upprätta ett lämpligt schema och monitorera infusionen.
- En kontaktlista med resurspersoner ska fyllas i och finnas tillgänglig i hemmet, i loggboken, (bilaga 11.2) för patienten och/eller anhörigvårdaren och sjuksköterskan.

Tillgänglig förmedicinering och akutbehandling

- Lämplig förmedicinering ska tillhandahållas och baseras på patientens ordination. Behandling som administreras i sjukvårdsmiljö får inte ändras i hemmiljön, såvida det inte är medicinskt motiverat.

- Det måste finnas läkemedel tillgängliga som ska ges vid en eventuell nödsituation. Patienten och/eller anhörigvårdaren måste erhålla erforderlig utbildning om akutläkemedlens användning (se loggbok, bilaga 11.2).
- Om patienten upplever biverkningar under infusionsbehandling, måste patienten / anhörigvårdaren omedelbart avbryta infusionen och kontakta behandlande läkare eller sjuksköterska för rådgivning. Efterföljande infusioner kan behöva ges på sjukhus.

4. UTBILDNING I ADMINISTRERING AV CEREZYME®

I regel ges de första instruktionerna på sjukhuset och hur mycket stöd patienten behöver av hemsjuksköterskan är något som den behandlande läkaren och patienten och/eller anhörigvårdaren kommer överens om.

Om patienten föredrar så mycket hjälp som möjligt med infusionen i hemmet utför hemsjuksköterskan hela proceduren åt patienten.

Om patienten föredrar att sköta proceduren själv eller med hjälp av anhörigvårdaren får patienten och/eller anhörigvårdaren utbildning av hemsjuksköterskan medan infusionen förbereds och administreras. Hemsjuksköterskan förklarar och visar hela infusionsproceduren för patienten och/eller anhörigvårdaren.

Vid efterföljande besök finns hemsjuksköterskan till hands för att hjälpa till vid behov, men patienten och/eller anhörigvårdaren sköter gradvis mer och mer av administreringen under hemsjuksköterskans överinseende tills de känner att de har kontroll över hela infusionsproceduren.

Vid rekonstituering och administrering av Cerezyme® måste den procedur som beskrivs i produktresumén och i Instruktion för rekonstituering för sjukvårdspersonal följas noga (se Fass.se).

Den utrustning som krävs för att administrera infusionen i hemmet tillhandahålls av en hemsjukvårdsenhet, vårdansvarig klinik eller sjukhuset.

5. ORGANISERING AV INFUSION I HEMMET

Följande är avsett som information och vägledning till alla personer som är inblandade i arbetet med att organisera infusioner av Cerezyme® i hemmet.

Patienten

Allmänt

- Den behandlande läkaren har informerat patienten och/eller anhörigvårdaren och/eller hemsjukvårdsenheten om den behandling som ska ges i hemmet, de associerade riskerna, möjliga komplikationer och hur den medicinska behandlingen i hemmet ska ske.
- Patienten och/eller anhörigvårdaren har kunskap om sjukdomen och kan känna igen biverkningssymtom och de vet vad som ska göras om biverkningar uppstår. Patienten och/eller anhörigvårdaren måste samtycka till att behandlingen sker i hemmet.
- Patienten och/eller anhörigvårdaren har fått erforderlig utbildning i de rutiner som ska utföras vid rekonstituering och infusion av Cerezyme®.
- Hemmiljön måste vara lämplig för infusionsbehandling, vilket innebär att det ska vara en ren miljö med tillgång till elektricitet, rinnande vatten, telefon, kylskåp och plats för att förvara Cerezyme® och andra infusionstillbehör.
- Om patienten utför behandlingsrutinen själv
 - Patienten/anhörigvårdaren måste strikt följa den föreskrivna metoden för administrering av Cerezyme® så som den finns beskriven i Vägledning för patienter och Instruktion för rekonstituering (bilaga 11.1).
 - Patienten/anhörigvårdaren ska dokumentera varje administrering av Cerezyme® i loggboken.
 - Om en biverkan uppträder under infusionen, ska patienten/anhörigvårdaren omedelbart avbryta infusionen och kontakta behandlande läkare eller hemsjuksköterska för rådgivning.

Medicinskt

- Patienten måste vara både fysiskt och mentalt kapabel att få infusionerna i hemmet. Den behandlande läkaren är ansvarig för rekommendationen att behandla patienten med infusioner med Cerezyme® i hemmet.
- Patienten har lättåtkomliga vener eller en central venkateter som medger erforderliga infusioner.

Behandlande läkare

- Den behandlande läkaren ansvarar för att se till att alla nödvändiga administrativa åtgärder sätts in så att de andra parterna (apoteket, sjuksköterskan, patienten, anhörigvårdaren) kan ta vid.
- Den behandlande läkaren ansvarar för dosen och infusionshastigheten. Eventuella ändringar i administreringen av Cerezyme® måste klart och tydligt meddelas patienten och beskrivas i loggboken (bilaga 11.2).
- Patienten ska monitoreras regelbundet så att infusionsframkallade reaktioner upptäcks och behandlingsmålen upprätthålls enligt de publicerade riktlinjerna för barn (Charrow, 2004) och vuxna (Weinreb, 2004).

Sjukhuset/apoteket

- Sjukhuset/apoteket tillhandahåller patientens läkemedel enligt varje recept och den utrustning och det material som behövs.

Hemsjuksköterskan

- Hemsjuksköterskan är behörig att ge intravenösa infusioner.
- Hemsjuksköterskan har fått utbildning om Cerezyme® och känner till möjliga biverkningar och vilka åtgärder som ska vidtas om sådana uppstår.
- Hemsjuksköterskan hjälper patienten och/eller anhörigvårdaren med infusionen i den mån som behövs.
- Hemsjuksköterskan måste strikt följa den föreskrivna metoden för administrering av Cerezyme® så som den finns beskriven i loggboken.
- Hemsjuksköterskan står för samordningen i förhållande till den behandlande läkaren och patienten/anhörigvårdaren när det gäller organisering av behandlingen i hemmet.
- Hemsjuksköterskan dokumenterar varje administrering av Cerezyme® i loggboken.
- Om en infusionsframkallad reaktion uppkommer ska hemsjuksköterskan avbryta infusionen och ringa behandlande läkare och/eller SOS alarm på de nummer som finns i loggboken.

Tredje person/anhörigvårdare

Det är en fördel om en tredje person/anhörigvårdare är närvarande under infusionen i hemmet.

Loggbok (bilaga 11.2)

- Loggbokens syfte är att underlätta kommunikationen mellan alla som är inblandade i administreringen av Cerezyme® i hemmiljön.
- Loggboken ska förvaras hemma hos patienten och ska hållas uppdaterad av hemsjuksköterskan/patienten/anhörigvårdaren varje gång Cerezyme® administreras.
- Patienten/anhörigvårdaren måste ta med loggboken vid varje sjukhusbesök och ta med den hem igen efteråt.
- I loggboken beskriver den behandlande läkaren klart och tydligt dosen och infusionshastigheten samt eventuella ändringar i doseringen.
- Hemsjuksköterskan dokumenterar resultaten och åtgärderna från den första intervjun i loggboken.
- Hemsjuksköterskan, patienten, och/eller anhörigvårdaren dokumenterar all relevant information från efterföljande besök i loggboken.
- I loggboken beskriver den behandlande läkaren klart och tydligt vilka åtgärder som måste vidtas och vilka läkemedel som ska administreras om en infusionsframkallad reaktion uppkommer.

6. ADMINISTRERING AV CEREZYME®

6.1 Ordination

Den behandlande läkaren fattar beslut om dosen av Cerezyme®, infusionshastigheten och eventuella ändringar.

6.2 Tillbehör

Läkemedelsprodukterna och utrustningen som behövs för behandling i hemmet omfattar följande:

- Flaskor med Cerezyme®
 - Måste förvaras i en temperatur mellan +2 °C och +8 °C.
 - Patienten eller annan person med rätt att hämta ut recept erhåller detta av sjukhuset/apoteket.
- Infusionsmaterial
 - Infusionsslangar, sprutor, nålar, kompresser, bakteriedödande medel osv. (patienten erhåller detta av sjukhuset/apoteket eller via hemsjukvårdsenheten om patienten har en hemsjuksköterska).
 - 0,9-procentig natriumkloridlösning och sterilt vatten (patienten eller annan person med rätt att hämta ut recept erhåller detta av det lokala apoteket).

6.3 Beredning av Cerezyme® för intravenös infusion

Erforderliga artiklar

Patienten eller annan person med rätt att hämta ut recept erhåller detta av sjukhuset/apoteket.

- Flaskor med Cerezyme® (400 E per flaska)
Måste förvaras i en temperatur mellan +2°C och +8°C.
- Sterilt vatten för injektionsvätskor som används för att rekonstituera Cerezyme®
- 0,9-procentig natriumkloridlösning, 2 x 100 ml eller 1 x 250 ml för intravenös administrering
- 0,9-procentig natriumkloridlösning, 2 x 50 ml för att spola infusionsslangen före och efter infusionen
- Bakteriedödande lösning (0,5 % klorhexidin i 70 % alkohol)

- Lämpligt antal sprutor på 10 ml och 50 ml beroende på dosen Cerezyme®
- 3 st sterila injektionsnålar (1,1 x 40 mm)
- 1 fjärilsnål
- Lågproteinbindande in-line-filter på 0,2 µm
- Bricka för subkutana nålar
- Kirurgisk tejp
- Alkoholsocker
- Behållare för kassering av vassa och stickande föremål
- Handtvätt
- Ytterligare erforderliga tillbehör vid användning av en venkateter
 - Heparin
 - Nålar för heparin
 - Förband
 - Sterilhandskar
 - Stasband
- Akutläkemedel (antihistamin och/eller kortikosteroider)

Förberedelser

1. Gör i ordning ett rent arbetsområde och lägg fram de erforderliga tillbehören.
2. Flaskorna med Cerezyme® ska tas ut ur kylskåpet cirka 30 minuter före beredningen så att de antar rumstemperatur.
3. Kontrollera utgångsdatumet som finns tryckt på undersidan av flaskans förpackning (använd inte Cerezyme® om utgångsdatumet har passerat).
4. Kontrollera att du har fått rätt antal flaskor.
5. Bered endast så många flaskor som behövs för 1 infusion (*Obs! Cerezyme® får inte förvaras i rekonstituerad eller utspädd form för användning vid ett senare tillfälle*).

Rekonstituera Cerezyme®

1. Dra av locket från Cerezyme®-flaskan.
2. Desinficera Cerezyme®-flaskans gummipropp med klorhexidin och låt den lufttorka.

3. Öppna förpackningen med sterilt vatten för injektionsvätskor.
4. Dra upp erforderlig mängd sterilt vatten i sprutan (ml). Varje 400 E flaska ska rekonstitueras med 10,2 ml vatten för injektionsvätskor. Den rekonstituerade volymen är 10,6 ml.
5. Injicera vattnet försiktigt i flaskan med Cerezyme®.
6. Upprepa proceduren med fler flaskor med Cerezyme® vid behov.
7. Blanda försiktigt genom att rulla flaskan mellan händerna (undvik att skaka flaskan häftigt under rekonstitueringen så att lösningen inte skummar).
8. Små bubblor kan synas efter blandningen.
9. Låt lösningen stå ett par minuter så att eventuella bubblor försvinner och för att se till att pulvret verkligen har lösts upp.
10. Efter rekonstitueringen ska flaskorna med Cerezyme® kontrolleras visuellt innan de används. Eftersom det är en proteinlösning kan ibland en viss flockulering synas efter spädning (beskrivs som tunna genomskinliga fibrer). Den rekonstituerade lösningen måste vara en klar, färglös vätska som är fri från partiklar.

Spädning

1. Desinficera förslutningen/öppningen på 1 eller 2 påsar 0,9-procentig natriumkloridlösning med klorhexidin och låt lufttorka.
2. Beräkna volymen rekonstituerad lösning med Cerezyme® som finns i flaskorna och dra upp lika stor volym från påsen med 0,9-procentig natriumkloridlösning. Detta ger tillräckligt med plats för att tillföra den rekonstituerade lösningen med Cerezyme®.
Om den ordinerade mängden exempelvis är 3 flaskor Cerezyme® à 400 enheter ska du dra upp 30 ml (= 3 x 10 ml) från påsen med natriumkloridlösning. Avlägsna aldrig mer än hälften av innehållet i påsen med natriumkloridlösning så att minst hälften av den utspädda lösningen består av natriumklorid.
3. Använd en eller flera 50 ml-sprutor och dra upp 10 ml från varje flaska på 400 E för att minimera antalet gånger. Den rekonstituerade produkten ska inte innehålla något skum när dessa volymer dras upp.
4. Injicera sedan försiktigt den totala volymen rekonstituerad Cerezyme®-lösning i påsen med 0,9-procentig natriumkloridlösning.
5. Blanda den utspädda Cerezyme®-lösningen försiktigt.

- Den utspädda lösningen ska filtreras genom ett lågproteinbindande in-line-filter på 0,2 µm under administreringen.

Fylla infusionsslangen

- Ta ut infusionssystemet från förpackningen och stäng det med rullklämman.
- Sätt in en spike i påsen med 0,9 % natriumklorid och fyll infusionssystemet genom att hålla droppkammaren upp-och-ned och öppna klämman.
- Fyll hela systemet och avlägsna eventuella bubblor. Stäng sedan rullklämman.
- Anslut infusionspåsen med Cerezyme® till infusionssystemet.

Sätta in nålen i venen

- Se till att det finns kirurgisk tape till hands och att infusionssystemets början är inom räckhåll. Placera även klorhexidinflaskan i närheten tillsammans med lite gasbinda.
- Ta ut fjärilsnålen ur förpackningen.
- Patienten ska sitta ned och låta ena armen vila på bordet (på en ren duk).
- Anbringa ett stasband och desinficera området där nålen ska sättas in och låt torka.
- Spänn huden och för in nålen (med öppningen uppåt) något vinklad genom huden och in i venen. När nålen är inne i venen syns ett ”blodstänk” vid slangens början.
- För in nålen cirka 0,5 cm i venen för att försäkra dig om att den inte genast hoppar ut igen. Tejpa fast fjärilsnålen med plåster.
- Lossa stasbandet och ta bort slanghättan. Slangen fylls nu med blod. Om detta inte händer är nålen felaktigt insatt i venen. I så fall måste du göra om proceduren.
- Fäst den förberedda infusionspåsen på droppstativet och öppna ventilen.



Administrering

Den rekonstituerade lösningen måste administreras enligt ordinationen inom 3 timmar efter att den har beretts. När produkten är utspädd med 0,9-procentig natriumkloridlösning behåller den sin kemiska stabilitet i upp till 24 timmar om den förvaras vid en temperatur mellan 2°C och 8°C i skydd för ljus.

Den behandlande läkaren fattar beslut om dosen av Cerezyme®, infusionshastigheten och eventuella ändringar.



Efter att infusionen av Cerezyme® har slutförts ska systemet spolas med 0,9-procentig natriumkloridlösning i samma hastighet och nålen tas bort.

6.4 Förberedelser för infusion av Cerezyme® vid användning av venkateter

När patienten har en venkateter för administrering av Cerezyme® får patienten och/eller anhörigvårdaren instruktioner om hur venkatetern ska skötas.

Vid användning av en venkateter i hemmet är det viktigt att den regelbundet spolas med heparin för att förhindra att blod koagulerar. Det är också viktigt att använda steril teknik så att katetern inte ger upphov till infektion. Patienten och/eller anhörigvårdaren informeras om följande nödvändiga steg:

- När katetern används ska ingångsstället täckas med ett genomskinligt täckande förband. Inget förband behövs när den inte används.
- Spola med 5 ml 0,9-procentig natriumkloridlösning före och efter varje användning.
- Spola med 5 ml heparin (100 E/ml) efter varje användning.

7. SÄKERHETSINFORMATION OM CEREZYME®

Under det första året med behandling bildas IgG-antikroppar (immunglobulin G) mot imiglukeras hos cirka 15 % av de behandlade patienterna. Patienter som utvecklar IgG-antikroppar gör det oftast under de första 6 månaderna av behandlingen och utvecklar sällan antikroppar mot Cerezyme® efter 12 månaders behandling. Patienter med antikroppar mot imiglukeras löper högre risk för överkänslighetsreaktioner. Dock har inte alla patienter med överkänslighetssymtom IgG-antikroppar i detekterbar mängd. Om en patient uppvisar någon reaktion som skulle kunna tyda på överkänslighet bör analys för IgG-antikroppar mot imiglukeras genomföras.

Patienter som har uppvisat symtom på överkänslighet mot produkten bör behandlas med försiktighet vid tillförsel av Cerezyme®. Symtom som tyder på överkänslighet och som har uppkommit under eller kort efter infusionerna omfattar bland annat hudutslag, klåda, rodnad, nässelutslag, angioödem, bröstsmärta, takykardi, cyanos, dyspné, hosta, parestesi, ryggsmärta och hypotoni.

Infusionen ska avbrytas omedelbart om dessa symtom uppkommer och patienter bör kontakta sin läkare. De flesta patienter har kunnat fortsätta behandlingen efter en minskning av infusionshastigheten och med hjälp av förmedicinering med antihistaminer och/eller kortikosteroider.

Möjliga biverkningar inkluderar: **Vanliga** ($\geq 1/100$ till $< 1/10$) dyspné, hosta, överkänslighetsreaktioner, urtikaria/angioödem, klåda, hudutslag; **Mindre vanliga** ($\geq 1/1\,000$ till $< 1/100$) yrsel, huvudvärk, parestesier, takykardi, cyanos, blodvallning, hypotoni, kräkning, illamående, magkramper, diarré, artralgi, ryggvärk, obehag vid infusionsstället, sveda vid infusionsstället, svullnad vid infusionsstället, steril abscess vid injektionsstället, obehag i bröstet, feber, stelhet, trötthet; **Sällsynta** ($\geq 1/10\,000$ till $< 1/1\,000$) Anafylaktiska reaktioner. Se Fass.se för produktresumén som innehåller utvidgad lista av biverkningar i tabellform.

8. SÄKERHETSRAPPORTERING

Om misstänkta biverkningar uppkommer ska de rapporteras via det nationella rapporteringssystemet:

Läkemedelsverket
Box 26
75103 Uppsala
Webbplats: www.lakemedelsverket.se

För mer information om CEREZYME (imiglukeras), kontakta Sanofi AB, infoavd@sanofi.com, tel: 08-634 5000.

9. YTTERLIGARE INFORMATION

En fullständig beskrivning av indikationer och ytterligare information om godkänd användning av Cerezyme® (imiglukeras) finns i produktresumén. Annan detaljerad information om Cerezyme® finns på följande webbplats: Europeiska läkemedelsmyndighetens hemsida (EMA) (<http://www.ema.europa.eu>).

Produktresumé

[Cerezyme® \(Pulver till koncentrat till infusionsvätska, lösning\) • Produktresumé | FASS Vård](https://www.fass.se/LIF/product?userType=0&nplId=19971117000017&docType=6)
(<https://www.fass.se/LIF/product?userType=0&nplId=19971117000017&docType=6>)

10. REFERENSER

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

11. BILAGOR

11.1 Instruktion för rekonstituering för sjukvårdspersonal

11.2 Loggbok

11.1 Instruktion för rekonstituering för sjukvårdspersonal

Instruktion för vårdpersonal för rekonstituering av Cerezyme® ⁽¹⁾ – behandling vid Gauchers sjukdom

Beredning

1. Flaskorna ska förvaras i kylskåp vid en temperatur mellan +2°C och +8°C.

2. Förbered utrustningen:

Hur många flaskor Cerezyme® som behövs beror på patientens vikt och dos. Varje flaska innehåller 400 enheter imiglukeras. Flaskorna ska tas ut ur kylskåpet cirka 30 minuter före beredningen så att de antar rumstemperatur. Kontrollera utgångsdatumet som finns tryckt på undersidan av flaskans förpackning (använd inte Cerezyme® om utgångsdatumet har passerat).

- Sterilt vatten för injektionsvätskor som används för att rekonstituera Cerezyme®
- 0,9-procentig natriumkloridlösning, 2 x 100 ml eller 1 x 250 ml för intravenös administrering
- 0,9-procentig natriumkloridlösning, 2 x 50 ml för att spola infusionsslangen före och efter infusionen
- Bakteriedödande lösning (0,5 % klorhexidin i 70 % alkohol)
- Lämpligt antal sprutor på 10 ml och 50 ml beroende på dosen Cerezyme®
- 3 st sterila injektionsnålar (1,1 x 40 mm), 1 fjärilsnål
- Lågproteinbindande in-line-filter på 0,2 µm rekommenderas
- Bricka för injektionsnålar, kirurgisk tejp, alkoholtorkar, behållare för kassering av vassa och stickande föremål, handtvätt

Rekonstituering med sterilt vatten

3. Ta bort locket från flaskan med Cerezyme®.
4. Desinficera gummiproppen på flaskan med Cerezyme® med klorhexidin och låt den lufttorka.
5. Öppna förpackningen med sterilt vattent för injektionsvätskor.
6. Dra upp 10,2 ml sterilt vatten för injektionsvätskor i sprutan.
7. Injicera försiktigt det sterila vattnet så att det rinner ned längs med sidan av varje flaska.
8. Blanda försiktigt genom att rulla flaskan mellan händerna (undvik att skaka flaskan hårt under rekonstitueringen så att lösningen inte skummar).
9. Små bubblor kan synas efter blandningen.
10. Låt lösningen stå ett par minuter så att eventuella bubblor försvinner och så att pulvret verkligen löses upp (kontrollera att lösningen inte innehåller partiklar eller är missfärgad).

Spädning med 0,9 % natriumklorid

11. Desinficera förslutningen/öppningen på 1 eller 2 påsar 0,9-procentig natriumkloridlösning med klorhexidin och låt lufttorka.
12. Beräkna den totala volymen rekonstituerad lösning med Cerezyme® som finns i flaskorna och dra upp lika stor volym från påsen med natriumkloridlösning. Detta ger tillräckligt med plats för att tillföra den rekonstituerade Cerezyme®-lösningen.

Till exempel, om den ordinerade mängden är 3 flaskor Cerezyme® med 400 enheter vardera ska du dra upp 30 ml (=3 x 10 ml) natriumkloridlösning från påsen med natriumkloridlösning. Avlägsna aldrig mer än hälften av innehållet i påsen med natriumkloridlösning så att minst hälften av den utspädda lösningen består av natriumklorid.

13. Använd en eller flera 50 ml-sprutor och dra upp 10 ml (flaska med 400 enheter) från de rekonstituerade flaskorna. Den rekonstituerade produkten ska inte innehålla något skum när dessa volymer dras upp. Injicera sedan försiktigt den totala volymen rekonstituerad Cerezyme®-lösning i påsen med 0,9-procentig natriumkloridlösning.

14. Blanda lösningen med Cerezyme® försiktigt.

15. Den utspädda lösningen ska filtreras genom ett lågproteinbindande in-line-filter på 0,2 µm under administreringen.

Administrering

16. Dosen av Cerezyme® och infusionshastigheten bestäms av den behandlande läkaren.
17. Cerezyme® måste administreras genom intravenös infusion.
18. Lösningen måste administreras inom tre timmar efter att den har rekonstituerats.
19. Innan infusionen påbörjas, fyll infusionssystemet med den blandade lösningen. Fyll hela systemet så att eventuella luftbubblor avlägsnas.
20. När infusionen är avslutad ska du spola slangen med 50 ml 0,9 % natrumklorid utan att öka infusionshastigheten för att säkerställa att den totala behandlingsdosen har administrerats.
21. Ur mikrobiologisk säkerhetssynpunkt bör beredningen användas omedelbart. Om beredningen inte kan användas omedelbart kan den förvaras mörkt i kylskåp mellan 2 °C och 8°C i max 24 timmar.

Behandling i hemmet

- Hemmiljön måste vara lämplig för infusionsbehandling, vilket innebär att det ska vara en ren miljö med tillgång till elektricitet, rinnande vatten, telefon, kylskåp och plats för att förvara Cerezyme® och andra infusionstillbehör.
- Det är en fördel om en anhörigvårdare/tredje person är närvarande hos patienten.
- Patienten och/eller anhörigvårdaren ska ha fått erforderlig utbildning i de rutiner som ska utföras vid rekonstituering och infusion av Cerezyme®.
- Bärbara infusionssystem, t.ex. en bärbar diffusionsenhet kan användas (infusionssystem med positivt tryck)

Biverkningar

- Biverkningar som rör administreringsvägen som har rapporterats hos patienter är obehag, klåda, sveda, svullnad eller steril abscess vid injektionsstället.
- Symtom som tyder på överkänslighet har uppträtt under eller kort efter infusionerna omfattar hudutslag klåda, blodvallningar, nässelutslag/angioödem, obehag i bröstet, takykardi, cyanos, dyspné, hosta, parestesier, ryggvärk och hypotoni.
- Dessa symtom kan normalt behandlas med antihistaminer och/eller kortikosteroider. **Infusionen ska avbrytas omedelbart om dessa symtom uppkommer.**
- Andra mindre vanliga ($\geq 1/1000$ till $<1/100$) rapporterade symtom är yrsel, huvudvärk, illamående, kräkning, magkramp, diarré, artralgi, feber, stelhet och trötthet
- Sällsynta ($\geq 1/10000$ till $<1/1000$), anafylaktoida reaktioner har rapporterats.

11.2 Loggbok

Loggbok för infusion av Cerezyme® i hemmet

Allmänna uppgifter

Patient	Namn:	
	Adress:	
	Postnummer och ort:	
	Telefon:	
Sjuksköterska	Namn:	
	Enhet:	
	Telefon:	
Behandlande läkare	Namn:	
	Sjukhus:	
	Adress:	
	Telefon:	
Apotek	Namn:	
	Adress:	
	Telefon:	
SOS Alarm	Telefon: 112	

Information om administrering (fylls i av behandlande läkare)

Cerezyme® har administrerats sedan	Datum (dd-mmm-åååå):
Första infusionen i hemmet	Datum (dd-mmm-åååå):
Skäl till infusion med Cerezyme® i hemmet	
Hjälp av sjuksköterska behövs för	
Dosering av Cerezyme® (dos, frekvens, infusionshastighet)	

Akutbehandling (fylls i av behandlande läkare)

Om en allvarlig infusionsrelaterad biverkan inträffar ska följande åtgärder vidtagas: 1. Avbryt infusionen 2. Ring SOS Alarm telefonnummer 112 3. Ring behandlande läkare
--

Infusionsuppgifter (fylls i av hemsjuksköterska och/eller patient och/eller anhörigvårdare)

Infusionsdatum	Datum (dd-mmm-åååå):
Patientens allmänna hälsotillstånd: särskilda problem/noteringar	
Infusionsdos	
Lot nummer/Antal flaskor som används	
Administreringens varaktighet	
Administreringshastighet	
Problem/kommentarer (i samband med infusionen, t ex biverkningar)	

Infusionsdatum	Datum (dd-mmm-åååå):
Patientens allmänna hälsotillstånd: särskilda problem/noteringar	
Infusionsdos	
Lot nummer/Antal flaskor som används	
Administreringens varaktighet	
Administreringshastighet	
Problem/kommentarer (i samband med infusionen, t ex biverkningar)	

Infusionsdatum	Datum (dd-mmm-åååå):
Patientens allmänna hälsotillstånd: särskilda problem/noteringar	
Infusionsdos	
Lot nummer/Antal flaskor som används	
Administreringens varaktighet	
Administreringshastighet	
Problem/kommentarer (i samband med infusionen, t ex biverkningar)	

Infusionsdatum	Datum (dd-mmm-åååå):
Patientens allmänna hälsotillstånd: särskilda problem/noteringar	
Infusionsdos	
Lot nummer/Antal flaskor som används	
Administreringens varaktighet	
Administreringshastighet	
Problem/kommentarer (i samband med infusionen, t ex biverkningar)	

