

SCENESSE® TRÆNINGSMANUAL

TIL LÆGER OG SUNDHEDSPERSONALE, DER ADMINISTRERER

**SCENESSE® (AFAMELANOTID 16 MG IMPLANTAT)▼ OG BEHANDLER VOKSNE PATIENTER MED
DIAGNOSEN ERYTHROPOIETISK PROTOPORFYRI**

Version 2 dateret februar 2026

Godkendt af [kompetent myndighed] den: 02febr2026

▼ Dette lægemiddel er underlagt supplerende overvågning. Dermed kan nye sikkerhedsoplysninger hurtigt tilvejebringes. Læger og sundhedspersonale anmodes om at indberette alle mistænkte bivirkninger. Se i pkt. 4.8, hvordan bivirkninger indberettes.

FORTROLIGT

Dele af eller alle oplysningerne i dette dokument er underlagt copyright. Dette dokument skal følgelig behandles som fortroligt og begrænses til dets tilsigtede anvendelse. Dette materiale tilhører CLINUVEL PHARMACEUTICALS LTD, enhver uautoriseret anvendelse eller offentliggørelse er strengt forbudt.

Indholdsfortegnelse

I. Liste over forkortelser og definition af termer3

II. Indledning og oversigt4

III. Administrationsmåde for SCENESSE®5

IV. Sikkerheden af behandling med SCENESSE®8

V. Klinisk effekt af SCENESSE®9

VI. Kontaktoplysninger til yderligere spørgsmål.....9

VII. Dokumentets revisionshistorik10

I. Liste over forkortelser og definition af termer

CLINUVEL	CLINUVEL PHARMACEUTICALS LTD og/eller tilknyttede selskaber
EPP	Erythropoietisk protoporfyri
Ekspertcenter	En sundhedsinstitution, der er specialiseret i pleje og behandling af patienter med EPP. Alle ekspertcentre, der behandler patienter med SCENESSE [®] , vil blive trænet og akkrediteret af CLINUVEL før behandlingen påbegyndes.
FECH	Ferrochelataase
IV	Intravenøs
SCENESSE [®]	afamelanotid 16 mg implantat
SmPC	Produktresumé
UV	Ultraviolet (stråling)

II. Indledning og oversigt

Erythropoietisk protoporfyri (EPP) er en arvelig lidelse, der berører ferrochelatase (FECH)-genet på 18q21.3. EPP manifesterer sig klinisk som fototoksicitet efter eksponering for lys udsendt i det synlige spektrum.

Patienters liv forringes på grund af deres livslange manglende evne til at lade sig eksponere for udendørs forhold eller omgivende lyskilder. Denne funktionsnedsættelse begrænser dem i deres udvikling, sociale aktiviteter og valg af erhverv.

Når SCENESSE® (afamelanotid 16 mg) tilbydes patienter med EPP, skal der først og fremmest tages det kliniske hensyn, at patientsikkerheden overvåges særdeles nøje under og efter administration af lægemidlet (på kort og langt sigt). Dette hensyn gør sig gældende i alle behandlingens aspekter og er en pligt, der påhviler hvert enkelt ekspertcenter i deres langtidsbehandling af patienter med EPP. Behandlende læger og sundhedspersonale, der har indvilliget i at ordinere og administrere SCENESSE®, skal følge deres patienter på ubestemt tid som led i den løbende lægemiddelovervågning.

SCENESSE® vil kun blive gjort tilgængeligt gennem ekspertcentre, der er trænet og akkrediteret af CLINUVEL.

Alle relevante behandlende læger og medlemmer af sundhedspersonalet fra de ekspertcentre, der deltager i lægebehandlingen af voksne patienter med diagnosen EPP, og som er villige til at behandle patienter med SCENESSE®, vil blive trænet af CLINUVELs personale, før der finder nogen administration sted. Den træning, der gives af CLINUVELs personale, vil omfatte instruktion i og demonstration af korrekt og sikker anvendelse af SCENESSE® og vil munde ud i akkreditering af det relevante sundhedspersonale på ekspertcentret.

Træningsmaterialet i korrekt anvendelse af SCENESSE® vil omfatte gennemgang af produktresuméet som referencedokument for det sundhedspersonale, der deltager i lægebehandlingen af voksne patienter med diagnosen EPP, der behandles med SCENESSE®. Træningsmaterialet vil også omfatte en undervisningsvideo, der beskriver, hvordan SCENESSE® skal administreres.

Denne undervisningsmanual er blevet udarbejdet for at give den behandlende læge og sundhedspersonalet en supplerende vejledning i korrekt anvendelse af SCENESSE® under og efter dets administration på både kort og langt sigt.

De nøglebudskaber, der præsenteres i dette dokument, dækker følgende aspekter:

- Den korrekte administrationsmåde for SCENESSE®;
- Forholdsregler, der er nødvendige for at sikre, at SCENESSE® ikke beskadiges før og under administration;
- Vigtigheden af at opretholde aseptiske forhold under administration af SCENESSE® og
- Metoder til forebyggelse eller minimering af administrationsfejl og reaktioner på anvendelsesstedet.

III. Administrationsmåde for SCENESSE®

1) Referencedokumenter for administration af SCENESSE®

Undervisningsvideoen demonstrerer klargøring af patienten, der skal behandles, på en ambulant afdeling, mens der gives en mere detaljeret forklaring af SCENESSE® implantatformuleringen med kontrolleret udløsning (afamelanotid 16 mg) i produktresumeets pkt. 4.2-Dosering og administration (<https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/scenesse#product-info>). Dette dokument skal altid bruges som reference af den behandlende læge og sundhedspersonalet, hvad angår instruktioner i den korrekte administrationsmåde for SCENESSE®.

2) Udstyr til administration af SCENESSE®

Det anbefales, at den behandlende læge og sundhedspersonalet anvender følgende udstyr under administrationen af SCENESSE®:

- **Sterilt perifert (intravenøst [IV]) kateter med kanyler:** Kateterets lumen skal være tilstrækkeligt stort til, at implantatet kan passere igennem det. Det anbefales derfor at anvende et kateter af kaliber 14 (indvendig diameter: 1,6 mm). Kateteret vil blive indført i en kontinuerlig bevægelse fra lateralt til medalt ind i hudens subkutane lag og er ikke beregnet til anvendelse IV.
- **Steril stilet:** Der skal anvendes en stilet med blød kant til at skubbe implantatet ned langs hele kateterets lumen.

3) Lokalanæstesi

Der kan anvendes et lokalt virkende anæstesimiddel på indførsesstedet efter den behandlende læges og sundhedspersonalets skøn i samråd med patienten.

Det lokalt virkende anæstesimiddel kan omfatte, men er ikke begrænset til, injektioner, topiske appliceringer eller plastre. Der skal gå et passende tidsrum mellem applicering af anæstesimidlet og administration af SCENESSE® til, at anæstesimidlet er virkningsfuldt.

Den behandlende læge og sundhedspersonalet skal spørge patienten om eventuelle eksisterende allergier over for lokalt virkende anæstesimidler.

4) Produktet SCENESSE® og dets administration

Formuleringen af SCENESSE® er kendetegnet ved en relativt hurtig systemisk udløsning af det aktive stof, afamelanotid, inden for syv (7) dage. Desuden resorberes polymerkernen i humant væv inden for 14 til 21 dage.

Implantatet indføres lige under hudfolderne i crista iliaca superior. Det anbefales at skifte mellem højre og venstre side for efterfølgende administrationer (hver 60. dag). Patienterne injiceres rygliggende.

5) Forholdsregler, der skal sikre, at SCENESSE® ikke beskadiges før, under og efter administration

SCENESSE® er et implantat, som består af en hvid til let gullig stav, der er ca. 1,7 cm lang og 1,5 mm i diameter.

Den behandlende læge og sundhedspersonalet skal kontrollere, at SCENESSE® er intakt, så snart implantatet tages ud af hætteglasset, og før det administreres.

- **Før administration**

Implantatet skal tages ud af hætteglasset med forsigtighed under aseptiske forhold ved hjælp af et egnet, sterilt instrument uden skarpe kanter, for eksempel en tang eller lignende. Hvis implantatet efter inspektionen menes at være blevet beskadiget (enten i hætteglasset eller under fjernelse fra hætteglasset), må det ikke administreres.

- **Under administration**

SCENESSE® skal administreres ved hjælp af egnede instrumenter. Det anbefales at anvende et kateter af kaliber 14, som er tilstrækkeligt stort til, at implantatet kan passere igennem det. Den sterile stilet skal have en blød og ikke skarp kant til at skubbe implantatet ned langs hele kateterets lumen.

Kanylen, der anvendes til at indføre kateteret i patientens hud MÅ IKKE anvendes til at skubbe implantatet, da den kan beskadige implantatet under administrationen af det.

- **Efter administration**

Det skal bekræftes af den behandlende læge og sundhedspersonalet, at SCENESSE® er blevet indført i vævet i crista iliaca superior.

6) Opretholdelse af aseptiske forhold under administration af SCENESSE®

Det er vigtigt at opretholde aseptiske forhold under administration af SCENESSE® for at minimere chancen for infektion. Alle egnede instrumenter og anordninger, der anvendes til administration af SCENESSE®, skal være sterile eller steriliseres før klinisk brug.

Indførselsesområdet skal desinficeres med et topisk desinfektionsmiddel, før det bedøves og/eller SCENESSE® administreres. Den behandlende læge og sundhedspersonalet skal spørge patienten om eventuelle eksisterende allergier over for lokalt virkende desinfektionsmidler.

Det anbefales foruden det sterile perifere IV-kateter med kanylen og den sterile stilet at anvende følgende udstyr under administration af SCENESSE®, inklusive, men ikke begrænset til:

- **Sterile handsker:** Skal anvendes af den behandlende læge og sundhedspersonalet, der administrerer SCENESSE®.
 - Den behandlende læge og sundhedspersonalet skal spørge patienten om eventuelle eksisterende allergier over for latex.
- **Sterilt klæde (ikke-fenestreret):** Til placering af de sterile instrumenter/anordninger, der skal anvendes under administrationsproceduren.
- **Steril tang eller mosquito-klemme:** Til fjernelse af implantatet fra hætteglasset og håndtering af det.
- **Sterilt klæde (fenestreret):** Til at lægge over indførsesstedet efter desinfektion af det, så åbningen er over indførsesstedet.
- **Kirurgisk mærkepen:** Til mærkning af kateterskiftet ifølge instruktionerne i produktresuméet.

- **Trykforbinding:** Til at lægge på injektionsstedet efter administration.

VIGTIGE BEMÆRKNINGER:

- Emballagen til SCENESSE®, herunder hætteglasset, er ikke steril og skal holdes væk fra det sterile klæde.
- Hætteglasset, som indeholder implantatet, og eventuel emballage til lokalanæstesi må ikke anbringes på klædet, da denne emballages udvendige overflade ikke er steril.
- Implantatet må ikke håndteres med hænderne, selv ikke med sterile handsker.
- Hætteglasset med implantatet må først åbnes umiddelbart før administrationstidspunktet.
- Hvis implantatets sterilitet menes at være kompromitteret under håndtering af det før administration, må det ikke administreres.

Eventuelt ubrugt lægemiddel og/eller alle instrumenter og anordninger, der er anvendt til administration af det, skal bortskaffes korrekt i overensstemmelse med lokale krav til destruktion af farligt medicinsk affald.

7) Forebyggelse og/eller minimering af administrationsfejl

Administrationsfejl (identifikation af eventuelle fejl og tilknyttede utilsigtede hændelser) skal indberettes af den behandlende læge og/eller sundhedspersonalet. Overholdelse af de anvisninger, der gives under den træning, som CLINUVELs personale forestår, i overensstemmelse med produktresumet, undervisningsvideoen og denne manual, vil være med til at minimere risikoen for administrationsfejl.

8) Forebyggelse og/eller minimering af reaktioner på administrationsstedet og/eller allergiske reaktioner

Reaktioner på administrationsstedet omfatter alle reaktioner, der kan forekomme på indføringsområdet efter administrationsproceduren for SCENESSE® implantatet.

Følgende anbefalinger skal tages i betragtning for at forebygge og/eller minimere reaktioner på administrationsstedet og/eller allergiske reaktioner:

- **Eksisterende allergier**

Før administration af SCENESSE® skal den behandlende læge og sundhedspersonalet spørge patienten om eventuelle eksisterende allergier over for huddeinfektionsmidler, lokalanæstetika, der skal anvendes under proceduren, det aktive stof og et eller flere af de hjælpestoffer, der er angivet i produktresumet.

Der er rapporteret ikke almindelige hypersensitivitetsreaktioner efter administration af SCENESSE®, herunder anafylaksi. Passende lægelig støtte bør være let tilgængelig ved administration af SCENESSE®. Overvågning for akutte, subakutte eller forsinkede reaktioner er påkrævet. Det anbefales, at patienten monitoreres af den behandlende læge og sundhedspersonalet i mindst 30 minutter efter administration. Hvis der opstår en alvorlig hypersensitivitetsreaktion skal passende lægelig behandling igangsættes, om nødvendigt bør implantatet fjernes og yderligere behandling med SCENESSE® bør ophøre.

- **Mikrotraume på indføøringsstedet**

Mikrotraume i indføøringsområdet forventes normalt under administration af SCENESSE®.

Alle reaktioner på administrationsstedet skal indberettes efter hver administration, og sværhedsgraden, årsagssammenhængen og resultatet vurderes af den behandlende læge. Overholdelse af de anvisninger, der gives under den træning, som CLINUVELs personale forestår, i overensstemmelse med produktresumeeet, undervisningsvideoen og dette dokument, vil være med til at minimere risikoen for reaktioner på administrationsstedet.

9) Fjernelse af SCENESSE® efter administration

Foreløbig har der ikke været indberetninger om, at SCENESSE® implantatet har skullet fjernes efter administration til en patient. Selvom det teoretisk er muligt at fjerne implantatet subkutant, er det i praksis en stor udfordring at lokalisere implantatet subkutant ved at følge punkturens og injektionens bane. Hvis forsøg på fjernelse er indiceret, tilrådes det at gøre dette inden for 96 timer efter administration af implantatet. Årsagen til og det kliniske rationale for fjernelsen skal dokumenteres i patientens lægejournal.

IV. Sikkerheden af behandling med SCENESSE®

Da SCENESSE® er et relativt nyt produkt, er det nødvendigt, at patientens sikkerhed overvåges af den behandlende læge og det sundhedspersonale, der er ansvarligt for patientens lægebehandling.

Se produktresumeeet, som beskriver sikkerhedsprofilen for SCENESSE® og korrekt monitorering af patienter under deres behandling med SCENESSE®.

1) Monitorering af huden

Før behandling med SCENESSE® vil der blive udført en detaljeret dermatologisk undersøgelse (hud- og slimhindeoverflader) af en uddannet dermatolog, herunder, men ikke begrænset til:

- Fuld kropstopografi med undersøgelse af huden og mundslimhinden;
- Fuld kropstopografi;
- Identifikation, registrering af fordeling og nærbilleder af eventuelle eksisterende hudforandringer, herunder pigmenterede hudforandringer og/eller solskadede områder.

En gang hvert halve år derefter (svarende omtrent til slutningen af behandlingen i år 1 og derefter før og ved afslutningen af behandlingsperioden i efterfølgende behandlingsår) vil ovenstående dermatologiske undersøgelse blive gentaget af en uddannet dermatolog med vægt på eksisterende hudforandringer, herunder pigmenterede hudforandringer og/eller solskadede områder, hvor eventuelle forandringer vil blive behandlet korrekt, og sværhedsgraden, årsagssammenhængen og resultatet vil blive vurderet af den behandlende læge og/eller dermatologen.

I tilfælde af kliniske problemer mellem de halvårslige dermatologiske undersøgelser skal den behandlende læge og sundhedspersonalet kontakte en dermatolog.

Da SCENESSE® aktiverer pigmentering, er det særlig vigtigt at monitorere dermis tæt for at kunne skelne mellem eksisterende pigmenterede hudforandringer, såsom fregner, leverpletter, modernærker, og pigmenterede hudforandringer, der eventuelt ses efter administration af SCENESSE®. Regelmæssig dermatologisk undersøgelse (hud- og slimhindeoverflader) hver 6. måned ved en dermatolog er nødvendigt.

V. Klinisk effekt af SCENESSE®

Patienter bør respondere efter en uge efter administration af SCENESSE®.

Klinisk manifestering af mørkfarvning af epidermis kan forventes inden for 24 til 96 timer efter administration af lægemidlet, selvom der er signifikant variation fra patient til patient. Mange patienter vil måske slet ikke udvise en melanogen respons ("solbrændthed").

Under behandlingsforløbet kan patienterne forventes gradvis at miste angsten afor lys, UV og følgevirkninger såsom forbrændinger, fototoksicitet, skoldning og ardannelse.

Synergien mellem SCENESSE® og naturlig UV-eksponering kan ikke mindst accelerere og forstærke den melanogene respons ("solbrændthed") hos patienterne.

Patienter med EPP skal udtrykkeligt advares om IKKE AT LADE SIG OVEREKSPONERE FOR LYS OG UV efter behandlingen. Gradvis tilpasning til lys anbefales.

Der vil blive stillet undervisningsmateriale til rådighed for patienter med EPP, som formidler risiciene ved eksponering for lys og UV.

VI. Kontaktoplysninger til yderligere spørgsmål

I tilfælde af spørgsmål, **kontakt** CLINUVEL EUROPE LTD:

Telefon: +44 1372 860 765 (fastnet)

VII. Dokumentets revisionshistorik

Tidligere version	Opdateret version	Resumé af ændringer og rationale
1	2	Sletning af kapitel I Godkendelse og underskrivere Ændring af indehaver af markedsføringstilladelse fra CLINUVEL (UK) LTD til CLINUVEL EUROPE LTD Hyperlink til produktinformation tilføjet Implementering af hypersensitivitetsreaktioner, herunder anafylaksi

Godkendt af [kompetent myndighed] den: 02febr2026

SCENESSE® (afamelanotide 16mg) implant instructional video (Danish video)

February 2026

The video for Denmark is here:

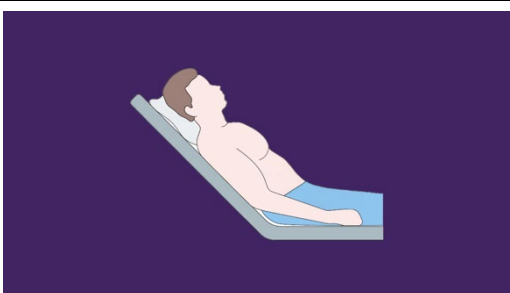
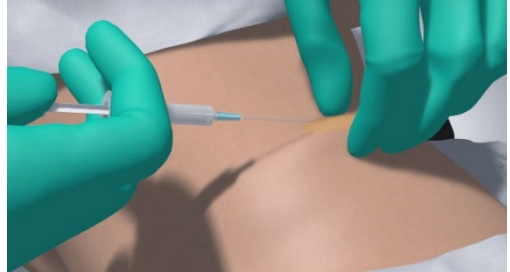
<https://vimeo.com/1162131244>

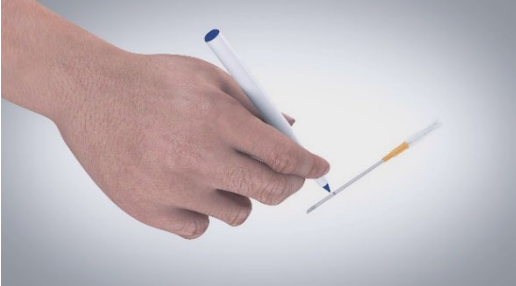
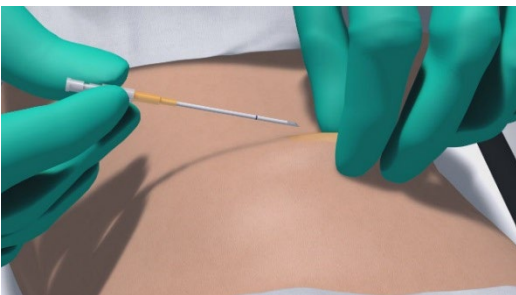
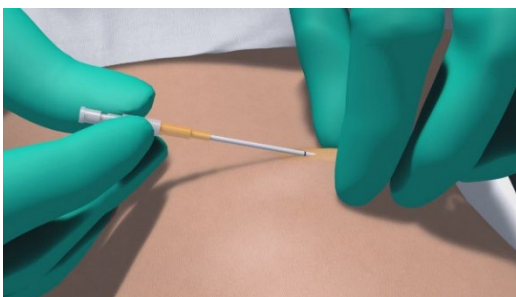
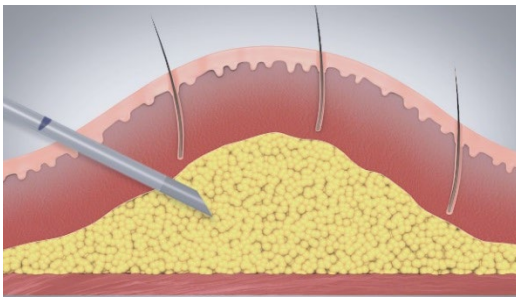
password: protoporphyrin9

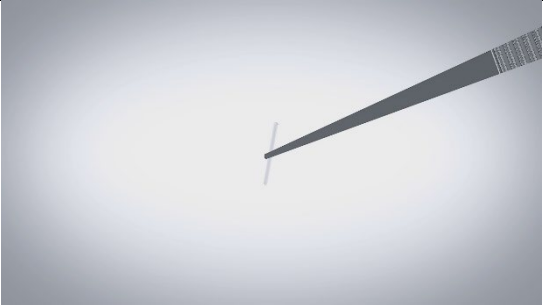
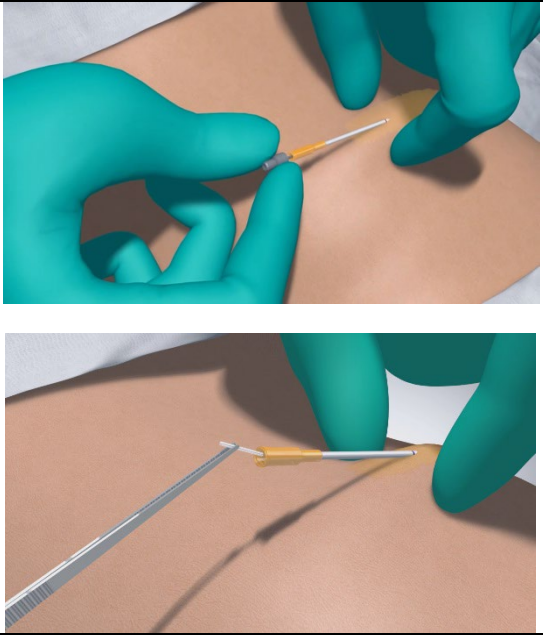
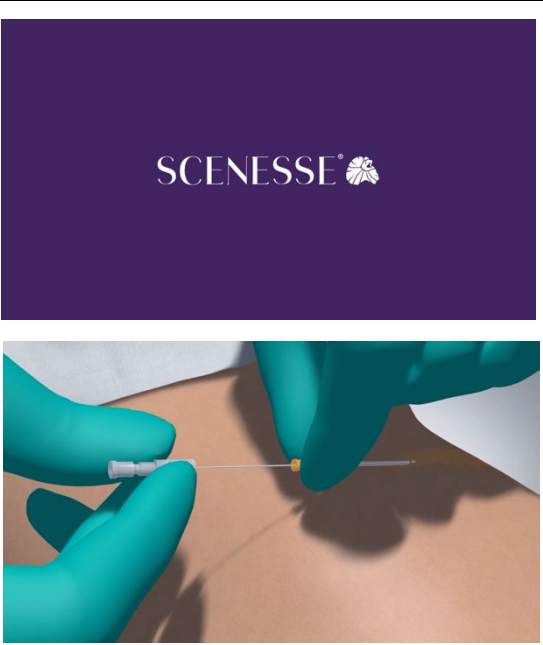
Storyboard til undervisningsvideo til træning af læger i administration af SCENESSE®

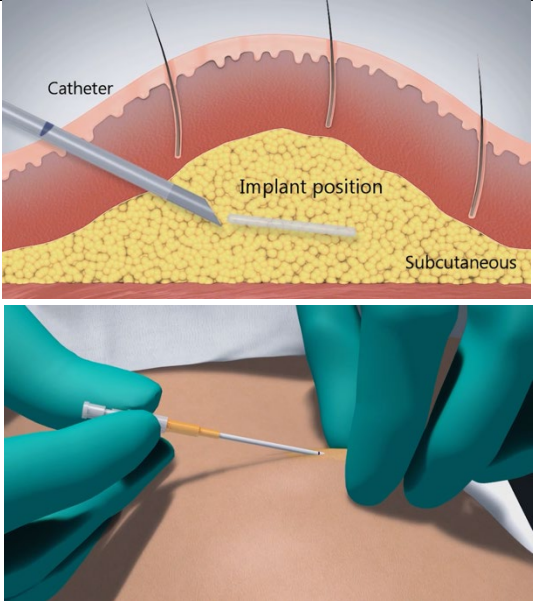
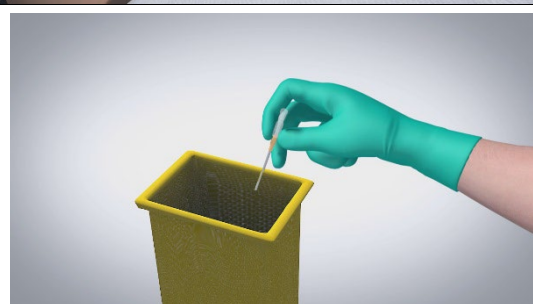
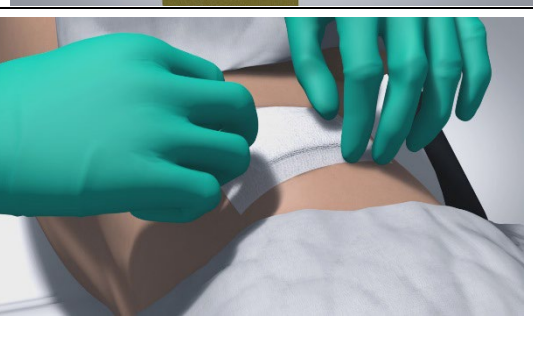
VIDEO OM ADMINISTRATION AF SCENESSE®

Fortælling	Prøve
SCENESSE® (implantat, afamelanotid 16 mg) skal injiceres subkutan under anvendelse af aseptisk teknik. Videoen illustrerer administrationsmetoden for afamelanotid.	 SCENESSE® (implantat, afamelanotid 16 mg) skal injiceres subkutan under anvendelse af aseptisk teknik. Videoen illustrerer administrationsmetoden for afamelanotid.
SCENESSE® (afamelanotid 16 mg implantat) er en formulering af afamelanotid med kontrolleret udløsning til subkutan administration. Det er indiceret til forebyggelse af fototoksicitet hos voksne patienter med erythropoietisk protoporfyri (EPP). Afamelanotid 16 mg kan kun ordineres af speciallæger på anerkendte porfyricentre, som er akkrediteret af CLINUVEL.	SCENESSE® (afamelanotid 16 mg implantat) er en formulering af afamelanotid med kontrolleret udløsning til subkutan administration. Det er indiceret til forebyggelse af fototoksicitet hos voksne patienter med erythropoietisk protoporfyri (EPP). Afamelanotid 16 mg kan kun ordineres af speciallæger på anerkendte porfyricentre, som er akkrediteret af CLINUVEL.
Afamelanotid 16 mg administreres hver anden måned. Der administreres ét implantat hver 2 måned før forventet eksponering for sollys og når sådan eksponering er øget. Den samlede behandlingsvarighed fastsættes af speciallægen.	Afamelanotid 16 mg administreres hver anden måned. Der administreres ét implantat hver 2 måned før forventet eksponering for sollys og når sådan eksponering er øget. Den samlede behandlingsvarighed fastsættes af speciallægen.

Fortælling	Prøve
Før implantation skal patientens fulde anamnese gennemgås, herunder eksisterende allergier og samtidig medicin, og egnetheden til behandling med afamelanotid 16 mg skal bekræftes i overensstemmelse med de godkendte ordineringsoplysninger.	
Lad patienten sidde i en bekvem stilling eller ligge på ryggen med let eleveret overkrop. Det optimale injektionssted er subkutant i fedtpuden over crista iliaca superior.	
Desinficer huden over crista iliaca superior.	
Det anbefales at administrere et lokalanæstetikum før administration af implantatet. Drøft fordelene ved lokalanæstesi og proceduren med patienten (som beskrevet i ordineringsoplysningerne). Afvent, efter administration af lokalanæstesen, at den får effekt, før proceduren fortsættes.	
Vælg et nyt, sterilt kateter af kaliber 14G med kanyle.	

Fortælling	Prøve
Markér 1,5 til 2 cm på kateterskaftet med en kirurgisk mærkepen.	
Det er obligatorisk at holde kateteret ved dets basis under anvendelse af steril teknik for at undgå kontaminering af instrumenterne. Klem huden på patientens crista iliaca superior sammen med den anden hånd, og hold den fast mellem to fingre.	
Vend kanylens skråtskårne del opad, og indfør med din dominerende hånd kateteret lateralt i en vinkel på 30 til 45 grader i forhold til huden i en kontinuerlig, jævn bevægelse. Kateteret skal indføres 1,5 til 2 centimeter i det subkutane lag let skråtstillet i en vinkel på 30 til 45 grader i forhold til huden og ikke 90 grader, da det vil give en vinkelret injektion, hvorved administrationsproceduren ikke vil kunne kontrolleres med fingrene.	 
Når kateteret er på plads, udtages implantatet aseptisk fra hætteglasset.	

Fortælling	Prøve
Betragt implantatet, og kontrollér, at det er intakt. Implantatet må ikke anvendes, hvis det er knækket, da implantatets kontrollerede udløsningskarakteristika vil være ændret.	
Fjern kanylen fra kateteret under anvendelse af steril teknik, og overfør implantatet fra hætteglasset til kateterets basis.	
Skub forsigtigt med et egnet sterilt instrument (såsom en stilet) og under anvendelse af steril administrationsteknik implantatet hele vejen ind gennem kateterskiftet.	

Fortælling	Prøve
Tryk på indføringsområdet med fingeren, og udtag samtidig stiletten og kateteret.	
Kontrollér, at implantatet er indført, ved at palpere huden og crista iliaca superior med fingeren, indtil implantatet lokaliseres.	
Hvis implantatet ikke kan mærkes, og i det usandsynlige tilfælde, at implantatet er forblevet i kateteret under de beskrevne proceduretrin, skal implantatet kasseres, og der skal administreres et nyt implantat. Indsæt ikke et nyt implantat, medmindre det med sikkerhed er fastslået, at det første ikke er blevet indsat.	
Anlæg en lille trykforbinding på injektionsstedet. Observer patienten i 30 minutter for at sikre, at han eller hun ikke får en allergisk reaktion eller en overfølsomhedsreaktion.	

Fortælling	Prøve
Eventuelt ubrugt lægemiddel eller affald deraf skal bortskaffes korrekt i overensstemmelse med lokale krav til destruktion af farligt medicinsk affald.	
Implantatet kan om nødvendigt fjernes operativt. Kontakt CLINUVEL for yderligere oplysninger eller i tilfælde af spørgsmål.	
	

Oplysningsblad til det europæiske sygdomsregister for EPP

Oversigt

Etablering af et sygdomsregister blev pålagt som en specifik forpligtelse efter udstedelse af markedsføringstilladelsen af det Europæiske Lægemiddelagentur som en del af risikostyringsplanen for SCENESSE® (afamelanotid 16 mg). Der skal indsamles og analyseres data fra både patienter med erythropoietisk protoporfyri (EPP) og læger.

Sygdomsregistre etableres som hovedregel for at lette indsamling af longitudinelle data og analyse hos specifikke patientkohorter. Det europæiske sygdomsregister for EPP (EEDR) er designet til at registrere og analysere langsigtede sikkerhedsdata og behandlingsresultater hos patienter med EPP, som får behandling med afamelanotid 16 mg, som er ophørt med at få afamelanotid 16 mg, og som ikke får afamelanotid 16 mg (inklusive patienter, der er egnede til behandling med afamelanotid 16 mg), så vidt muligt under relevant lokal lovgivning, i overensstemmelse med det godkendte produktresumé og protokollen for sikkerhedsundersøgelse efter tilladelse til markedsføring (PASS) ved anvendelse af sygdomsregister.

EEDR vil være tilgængeligt på alle behandlingscentre, der giver behandling med afamelanotid 16 mg. Der vil blive indhentet skriftligt samtykke fra patienter til registrering, videresendelse og analyse af data. EEDR vil kun registrere pseudonymiserede patientdata, hvor hver patient tildeles en unik identifikationskode for at beskytte deres identitet. Vigtigheden af at indsamle langtidssdata om EPP skal formidles til patienterne.

Anvendelse af det europæiske sygdomsregister for EPP

EEDR er baseret på OpenClinica, en open-source klinisk styringssoftware, som har Erasmus Medical Center i Rotterdam, Holland, som host. Yderligere detaljer om hosting-strukturen kan udleveres efter anmodning. De pseudonymiserede data, der uploades til EEDR af de enkelte behandlingscentre, forbliver dets ejendom, som CLINUVEL har adgang til for at opfylde forpligtelserne i risikostyringsplanen for afamelanotid 16 mg.

Castor er en web-baseret software, der er designet til registrering og indberetning af kliniske data. Den kræver adgang til internettet via en web-browser. Det kan være nødvendigt at kontakte din institutions IT-afdeling for at sikre, at der kan opnås adgang til EEDR inden for din afdeling. Kontakt CLINUVEL i tilfælde af tekniske spørgsmål. CLINUVEL byder formel træning på anvendelsesstedet online eller via videokonference til alt, der har behov for at anvende EEDR.

Kun autoriseret personale har adgang til EEDR ved at logge ind på portalen på [<https://data.castoredc.com/>] med det tildelte brugernavn og password. Loginoplysningerne er strengt fortrolige og må ikke deles. Ved at åbne EEDR i Castor kan brugere tilføje nye patienter til EEDR og/eller tilføje eller redigere data for eksisterende patienter ved anvendelse af elektroniske Case Report Forms (eCRF'er). Data, der er relevante for PASS-protokollen (såsom samtykke, utilsigtede hændelser, samtidig medicin og alle besøg), skal indtastes i EEDR. Patienter, der får afamelanotid 16 mg skal have registreret data via *Implant Visits* (implantationsbesøg), mens patienter, der ikke får afamelanotid 16 mg og/eller er ophørt med at få det, skal have data registreret som *Unscheduled Visits* (uplanlagte besøg).

Alle data skal indtastes inden for 14 dage efter, at de er registreret i patientens lægejournal på institutionen; især eventuelle sikkerhedsproblemer og alvorlige utilsigtede hændelser skal indtastes og indberettes til CLINUVEL inden for 24 timer efter, at hændelsen er opdaget.

Kontakt og hjælp

Den kontakt hos CLINUVEL for spørgsmål og assistance til EEDR er:
CLINUVEL EPP Disease Registry team, CLINUVEL EUROPE LTD
E-mail: pass@clinovel.com Telefon: +44 1372 860 765



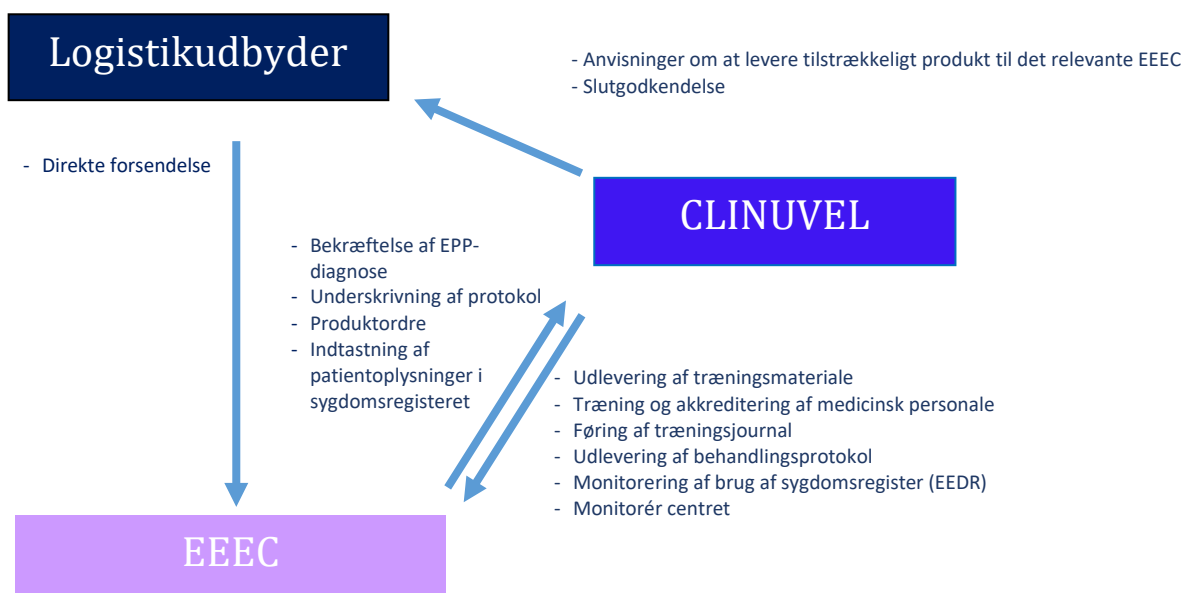
DISTRIBUTION AF SCENESSE® I DANMARK

SCENESSE® er godkendt til prævention af fototoksicitet hos voksne patienter med erythropoietisk protoporfyri (EPP).

SCENESSE® vil i Den Europæiske Union blive distribueret af CLINUVEL direkte til ekspertcentre for porfyri eller specialklinikker „European EPP Expert Centres (EEEC'er)“. Produktet fra CLINUVEL leveres via den implementerede kontrollerede distributionskanal uden mellemforhandlere som almene apoteker. CLINUVEL EUROPE LTD er indehaver af markedsføringstilladelsen samt den ansvarlige farmaceutiske enhed, under hvis navn SCENESSE® distribueres.

Forsendelse af SCENESSE® til de danske behandlingscentre (EEEC) vil blive organiseret som følger: Efter modtagelse af en ordre fra EEEC'ets apotek gennemgår CLINUVEL ordren og vil, forudsat at leveringsbetingelserne er opfyldt (ordren kommer fra en akkrediteret EEEEC, som opfylder alle myndighedskrav og alle betingelser for behandling af patienter med EPP), sørge for, at forsendelsen af de bestilte mængder af lægemidlet sendes til EEEEC-apoteket.

Distributionsnetværk for SCENESSE®:



Processen, rollerne og ansvarsområderne mellem enhederne vedrørende lægemidlets distributionsprocesser dokumenteres i SOP'er.

SCENESSE® forsyningskæde:

SCENESSE® implantater fremstilles af Evonik Corporation, Birmingham Laboratories (AL, USA).

Batcherne sendes derefter til en producent i Irland eller i USA, hvor de pakkes sekundært med en landespecifik etiket. CLINUVEL EUROPE LTD er ansvarlig for den endelige produktfrigivelse på det europæiske marked.

Det emballerede produkt sendes til CLINUVEL's logistikudbyder.



1. CLINUVEL's LOGISTIKUDBYDER

SCENESSE® opbevares hos logistikudbyderen i EU ved køleskabstemperatur (2 – 8 °C) i et sikret, temperaturstyret, adgangsbegrænset område.

SCENESSE® sendes først af logistikudbyderen til EEECs apotek efter modtagelse af en skriftlig ordre om forsendelse fra CLINUVEL.

SCENESSE® distribueres ved køleskabstemperatur (2 – 8 °C).

Antallet af implantater, der sendes til det pågældende EEECs apotek, vil kunne spores gennem distributionsjournaler.

2. CLINUVEL EUROPE LTD

Indehaveren af markedsføringstilladelsen, CLINUVEL EUROPE LTD er distributør af SCENESSE® i Europa.

SCENESSE® vil blive distribueret kommercielt under et kontrolleret adgangsprogram og leveres kun til akkrediterede EEECs i Europa. Patienter vil udelukkende blive behandlet på disse EEECs.

CLINUVEL vil modtage bestillingerne af SCENESSE® skriftligt direkte fra EEECs.

SCENESSE® kan kun ordineres af speciallæger på anerkendte EEECs, og administration skal foretages af sundhedspersonale, der af CLINUVEL er uddannet i og akkrediteret til at administrere SCENESSE®. Hvis SCENESSE® ordineres af en læge, der endnu ikke er blevet uddannet i anvendelsen, initierer dette starten på uddannelsen og akkrediteringen af den pågældende EEECs.

Implantatforbruget vil blive monitoreret gennem det europæiske sygdomsregister for EPP (EEDR) („European EPP Disease Registry“). Inden for rammerne af det kontrollerede adgangssystem dokumenteres de pågældende EEECs implantatforbrug, fordi det medicinske fagpersonale vil skulle identificere og registrere den SCENESSE® implantatbatch, der administreres til den enkelte patient, i en elektronisk rapportformular.

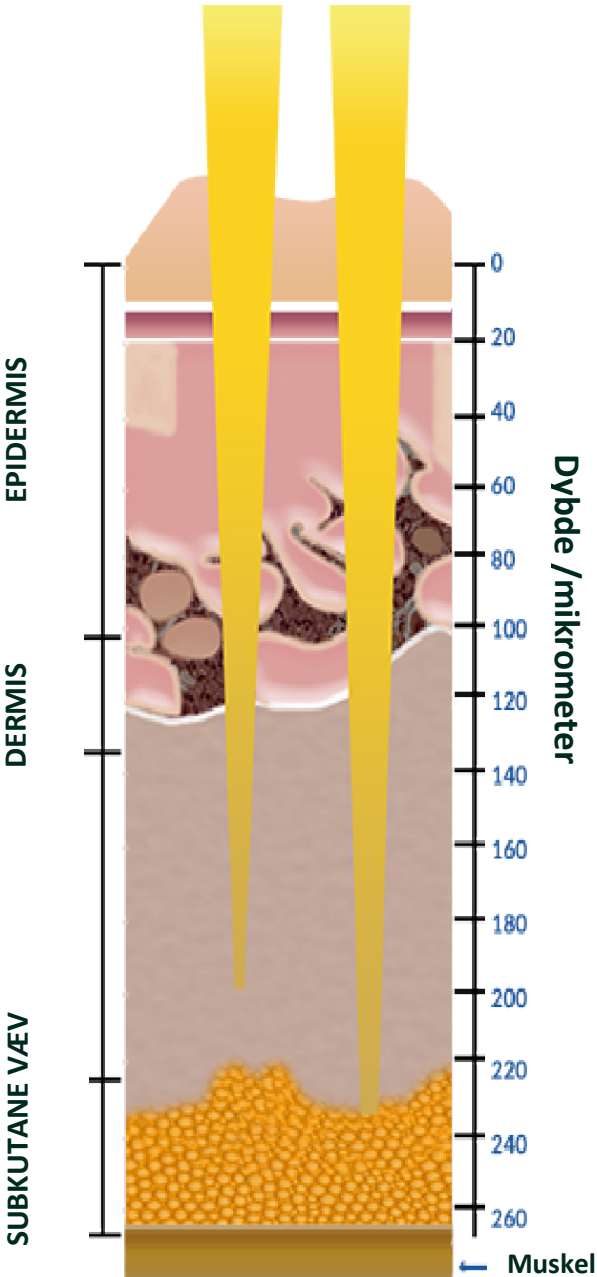
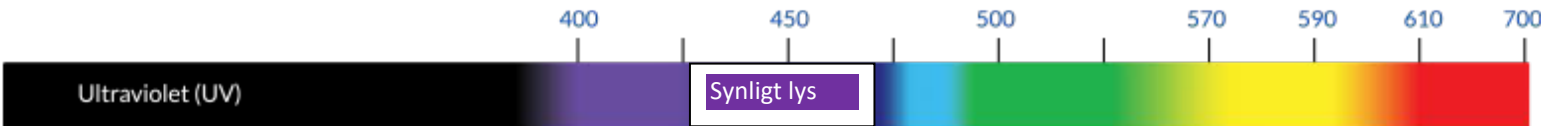
3. EEECs

EEECs, der er akkrediteret til administration af SCENESSE® er anerkendte porfyri- eller EPP-centre med speciallæger, der af CLINUVEL er uddannet i og akkrediteret til at administrere SCENESSE®.

Den løbende akkreditering af EEECs bekræftes hvert andet år, forudsat at SCENESSE® fortsat anvendes og administreres af læger, der er blevet uddannet af CLINUVEL. Hvis der sker en ændring i den ledende læge, kræves der en fornyet akkreditering. Hvis SCENESSE® ordineres af en læge, der ikke tidligere er trænet, vil dette initiere træningen hos CLINUVEL. Så længe et center ikke opfylder betingelserne for en levering, vil CLINUVEL ikke levere til dette center.

Sollys og UV-stråler

Stråler, der udsendes af solen og kunstige kilder, kan være enten synlige eller usynlige for menneskets øje. Usynlig ultraviolet (UV) stråling er lys med den korte bølgelængde (200-400 nm).



Der findes tre typer UV-lys:

- UVA mellem 400 og 320 nm,
- UVB mellem 320 og 280 nm og
- UVC mellem 280 og 200 nm

Sollys, UV-stråler og huden

Solen udsender tre typer UV-stråler samt synlige stråler, men det kortbølgede UVC kan ikke trænge igennem atmosfæren, og derfor udsættes mennesker kun for UVA og UVB fra sollys. Både UVA og UVB kan trænge igennem menneskers hud og kan forårsage øjeblikkelig og langsigtet skade.

UVA – som kaldes ‘aldringsstrålen’ – trænger dybt ind i huden og medfører nedbrydning af hudens struktur. Det medfører for tidlig aldring af huden, herunder misfarvet, slap eller rynket hud. UVA vides også at trænge igennem hudceller og forårsage uoprettelig celledskade, som kan føre til hudkræft.

UVB – som kaldes ‘forbrændingsstrålen’ – trænger ind tættere på hudens overflade og påvirker hudens øverste lag. Udsættelse for store mængder UVB forårsager solskoldning, og over tid forårsager udsættelse for UVB uoprettelig skade på hudens celler, som kan føre til hudkræft. UVB er også hovedansvarlig for aktivering af melaninsyntesen i huden, som er det pigment, der giver huden dens farve, og som kan være med til at forebygge yderligere skade på huden.

I små doser kan UVB stimulere produktionen af D-vitamin, som kroppen skal bruge til at bevare en sund knoglestruktur. D-vitamin menes også at spille en rolle i forebyggelsen af visse kroniske og alvorlige sygdomme.

UV-indekset

UV-indekset er et nyttigt redskab, som måler den mængde UV-lys, der udsendes af solen på en given dag. Jo højere indekstallet er, jo højere er sundhedsrisikoen for din hud og dine øjne. Når UV-indekset er over 3, skal du tage forholdsregler for at beskytte dig mod UV-lyset. Du kan bruge UV-indekset til at planlægge dine udendørsaktiviteter og opholde dig sikkert i solen.

UV Index	0-2	3-5	6-7	8-10	11+
Farvekode	Grøn	Gul	Orange	Rød	Lilla
UV-indeks	0-2	3-5	6-7	8-10	11+
Beskrivelse	Lav risiko for en gennemsnitlig person	Moderat risiko for skade ved ubeskyttet ophold i solen	Høj risiko for skade ved ubeskyttet ophold i solen	Meget høj risiko for skade ved ubeskyttet ophold i solen	Ekstrem risiko for skade ved ubeskyttet ophold i solen

Kend din hud: En vejledning i at opdage hudkræft

Da det er muligt, at du, mens du bruger SCENESSE® (afamelanotid 16 mg implantat), vil kunne øge den tid, du udsættes for sol og ultraviolet lys, er det vigtigt, at du kender risikoen ved at få for meget sol, herunder hudkræft.

Hudkræft er den almindeligste kræftform hos mennesker med lys hud, og man ved, at den skyldes langvarig udsættelse for sol. Mens hudkræft kan være dødelig, er risikoen betydeligt mindre, hvis den opdages og behandles tidligt.

Det er vigtigt at kende og forstå din hud og at være i stand til at lægge mærke til forandringer eller unormalt udseende pletter på huden, som skal drøftes med din egen læge eller en hudlæge, da de kan være de første tegn på hudkræft. Det anbefales, at du regelmæssigt undersøger din hud, så du er mere opmærksom på unormale forhold, især efterhånden som du tilbringer væsentlig mere tid i solen på grund af en stigning i udendørsaktiviteter, og efterhånden som du bliver ældre, og huden bliver mere modtagelig for hudskader.

Det skal du holde øje med

Hudkræft kan antage mange former, og du skal holde øje med pletter eller sår på huden, der regelmæssigt bløder, væsker, kløer, danner skorpe, eller som ikke heler i løbet af flere uger, eller vækster på huden, der ændrer facon, størrelse eller farve.

De mest almindelige hudforandringer er vorter, eksem, rød misfarvning og udslett på grund af kontaktallergi. De fleste af disse hudlidelser går over og optræder kun midlertidigt. Hudkræft antager forskellige former. Basalcelle- og pladecellekarcinomer er de almindeligste former for solrelateret hudkræft. Begge disse kræftformer ligner forhøjede og kløende uregelmæssigheder i huden. Disse uregelmæssigheder findes ofte i ansigtet og på næsen, ørerne, issen, underarmene og læggene; områder, hvor huden har været udsat for sollys i længere tid ad gangen.

Nogle hudforandringer får hudens farve eller pigment til at ændre sig. De almindeligste af disse er fregner, modermærker og misfarvninger som følge af beskadigelse af huden (et stik, en rift eller en flænge). Andre misfarvninger, du skal holde øje med, er små godartede hudpletter (leverpletter) og modermærker (naevi), som dannes over tid som følge af aldring og sol.

De mest aggressive former for pigmentforandringer (læsioner) er melanomer. Det begynder ofte med et lille modermærke eller en misfarvning af huden. Sommetider har læsionen flere farver og er rød i kanterne. Det er bedst, at du spørger din læge til råds om pigmentforandringer, som du ikke har bemærket før. Hudkræft kan behandles, hvis den opdages tidligt.

Som tommefingerregel er de almindeligste kendetegn ved modermærkekræft:



A

asymmetri: Den ene halvdel af pletten ser anderledes ud end den anden



B

kant: Plettens kanter er uregelmæssige eller klatagtige



C

farve: Plettens farve er foranderlig eller varierer med brune eller sorte nuancer eller endda blå, røde eller hvide



D

diameter: Plettens diameter er mere end 6 mm



E

på udviklingsstadiet: Pletten ser anderledes ud, har ændret størrelse, form eller farve

Hvis du har et modermærke eller en misfarvet plet, der udviser et eller flere af ABCDE-tegnene, skal du straks kontakte din hudlæge.



CLINUVEL

Selvundersøgelse af huden

Det skal du bruge:

- Et godt oplyst, uforstyrret sted i omkring 5-10 minutter (efter badet er et godt tidspunkt)
- Et spejl i fuld størrelse og et håndholdt spejl
- Et sted at sidde, hvor du let kan nå dine tæer
- En kam eller en hårbørste
- En tuschpen og en kopi af kortet over modermærker på kroppen

1



Undersøg dit ansigt grundigt, især munden, næsen og begge sider af ørerne. Du skal bruge begge spejle til en grundig undersøgelse.

2



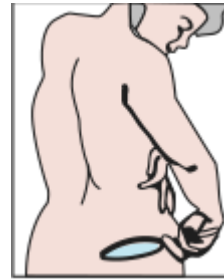
Stå foran det store spejl, og undersøg din overkrops forside og bagside. Løft derefter armene, og se på venstre og højre side af kroppen.

3



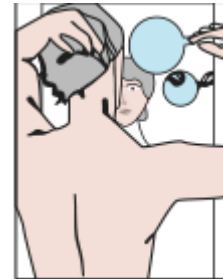
Tag det håndholdte spejl, og undersøg dine armhuler omhyggeligt. Undersøg derefter dine hænder (håndryggen og håndfladen), mellem fingrene og så underarmene og overarmene ved hjælp af det store spejl.

4



Brug det håndholdte spejl til at undersøge din ryg og dine balder. Undersøg derefter din nakke grundigt.

5



Brug kammen eller hårbørsten til at undersøge din isse; lav skilninger i håret efter behov.

6

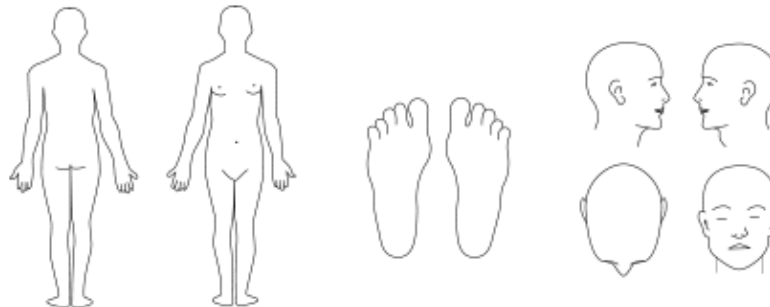


Sæt dig ned, og undersøg dine kønsorganer, ben, fødder, mellem tæerne og på fodsålerne. Brug det håndholdte spejl til at undersøge bagsiden af dine ben eller andre steder, der er svære at nå.

Kort over kroppen

Vurdér alle mærker, modermærker eller læsioner ved hjælp af de ABCDE-kriterier, der er beskrevet i denne pjeces modstående side.

Hvis der efter selv vurderingen er grund til bekymring eller tvivl, skal du straks gå til din egen læge eller en hudlæge.



Yderligere læsning

Find flere oplysninger om sikker omgang med solen ved at logge på:

www.who.int

www.aad.org

Sollys, ultraviolett lys og huden

Dit forhold til lys og sol kan have direkte indflydelse på din sundhed. Sollys udsendes ved forskellige bølgelængder, som har forskellige virkninger på menneskets krop, især huden og øjnene. Hvis huden får for meget sollys, især det usynlige ultraviolette (UV) lys, kan det påvirke menneskets sundhed negativt, forårsage uoprettelig skade og medføre hudkræft.

Ultraviolett (UV) lys

Ultraviolett (UV) lys (bølgelængde 200-400 nm) er usynligt for menneskets øje, men udsendes fra solen og andre lyskilder. Mens udsættelse for lidt UV-lys kan være gavnligt for sundheden, fordi det bidrager til dannelsen af det essentielle D-vitamin – kan langvarig og intensiv udsættelse være sundhedsskadeligt..



Som en hjælp til at forstå UV-lys har man udviklet UV-indekset (UVI). Det er en enkel talskala (1 til 11+), som skal repræsentere UV-lysets niveau (intensitet) på en given dag eller et givet tidspunkt. Et UVI på 1 betyder, at meget lidt UV-lys når jordens overflade, mens et UVI på 6 eller derover betyder, at en moderat mængde UV-lys når jordens overflade. Ved et UVI på 3 eller derover skal de fleste mennesker tage forholdsregler for at beskytte deres hud mod solens lys, særlig midt på dagen, hvor UV-strålingen er kraftigst. Du finder nemt oplysninger om UVI i din by på en given dag i den lokale avis eller på internettet. Læs UV-advarslerne online i forårs- og sommermånederne som en hjælp til at beskytte dig mod risikoen ved UV-stråling og lys.

Sundhedsrisici ved sollys

Solskoldning forårsages af intensiv udsættelse for UV-lys over et kort tidsrum. Som navnet antyder, er solskoldning en forbrænding af hudvævet, som kan opstå efter så lidt som få minutters udsættelse for høje mængder UV-lys.

Solskoldning varierer i sværhedsgrad efter, hvor meget og hvor kraftigt UV-lys, huden udsættes for, men viser sig ofte som rød eller betændt, kløende hud, som i alvorlige tilfælde kan danne vabler.

Mens solskoldning går over efter flere dage, kan kroppen ikke nødvendigvis altid reparere den skade, solskoldningen forvolder i huden.

Der kan være væsentlige forskelle på, hvor godt forskellige personer tåler UV-lys, da det varierer alt efter hudtype og hudfarve. Der kan endda være forskel på, hvor godt den samme person tåler sollyset på forskellige tidspunkter. Om sommeren kan øget pigmentering på grund af hyppigere ophold i solen for eksempel øge en persons tolerance over for sollys over tid. Det er vigtigt at være klar over, at der altid skal tages forholdsregler mod solskoldning.

For meget UV-stråling i løbet af livet er den faktor, der bidrager mest til **hudkræft**, og kan medføre udvikling af **melanomer**, som er den mest dødelige form for hudkræft. Hver gang, du bliver solskoldet eller udsætter din hud for overdrevne mængder UV-lys, øger du din risiko for hudkræft.

For meget sollys kan selv med måde have varige virkninger på din hud og **medføre for tidlig** ældning af huden, herunder plamager og misfarvning og slap eller rynket hud.

For meget sol kan også forårsage **dehydrering og "solstik"** (også kaldet **hedeslag**) og medføre kvalme, svimmelhed, udmattelse og opkastning.

Sollys kan også **skade dine øjne** og medføre fotoconjunktivitis, makuladegeneration og hudkræft i øjenomgivelserne. Det anbefales at bære polariserede solbriller for at beskytte dine øjne mod sol og UV-lys.

Sollysets gavnlige sundhedsvirkninger

Moderate mængder sollys er nødvendigt for at kroppen kan danne D-vitamin, som den skal bruge til at bevare en sund knoglestruktur. Det menes også, at D-vitamin spiller en rolle i forebyggelsen af visse kroniske og alvorlige sygdomme. Få minutters udsættelse af ansigtet og armene for UV-lys midt på formiddagen eller midt på eftermiddagen anses som regel for at være tilstrækkeligt til, at de fleste mennesker kan danne det D-vitamin, som deres krop behøver. Som EPP-patient kan du ikke nødvendigvis opnå at blive udsat for den mængde sol. Hvis du er bekymret med hensyn til D-vitaminiveauet, er det bedst, at du taler med din læge og samtidig bruger den beskyttelse mod sollys, som du plejer og er tryk ved.



Sikre solvaner

Denne informationsbrochure er udviklet til at hjælpe patienter, der lever med erythropoietisk protoporfyri (EPP), med at forstå og reducere de risici, som kortvarig og langvarig udsættelse for sollys indebærer. Selvom du måske kender risikoen ved at udsætte dig for sollys, når du har EPP, skal du være opmærksom på, at solen kan have indflydelse på alle mennesker uanset hudtype.

Efter at du har fået SCENESSE®, rådes du til kun at udsætte dig for moderate mængder sol og undgå for meget sol og solskoldning. For meget sollys kan medføre hudkræft. Det anbefales, at du anvender egnet solcreme og har beskyttende tøj på, når du er udsat for lys og UV-stråling.

Brug solen med omtanke

Verdenssundhedsorganisationen (WHO) kommer med flere anbefalinger, som hjælper dig med at nyde solen på en sikker måde:



Begræns din tid i middagssolen
UV-strålerne fra solen er kraftigst mellem kl. 10.00 og 16.00. Prøv at begrænse den tid, du opholder dig i solen på denne tid af dagen.



Brug solcreme
Brug af en bredspektret (UVA/UVB) solcreme med SPF15+ eller derover kan være med til at begrænse UV-lysets skadelige virkning på din hud. Smør rigeligt solcreme på – som hovedregel en teskefuld til hver arm og hvert ben og til hovedet og halsen – mindst 20 minutter, før du går ud i solen, og **derefter** igen hver anden time eller efter, at du har badet eller dyrket motion. Selv når du har solcreme på, skal du dog undgå at opholde dig for længe i solen.



Brug skyggen fornuftigt
UV-strålerne fra solen er kraftigst mellem kl. 10.00 og 16.00. Prøv at begrænse den tid, du opholder dig i solen på denne tid af dagen.



Undgå solarier og kunstige solbruningsanordninger
Kunstige solbruningsanordninger kan skade din hud og dine øjne. WHO anbefaler, at disse anordninger fuldstændig undgås.

Hold øje med UV-indekset

UV-indekset er et enkelt redskab, som måler den mængde UV-lys, der udsendes af solen på en given dag. Jo højere indekstallet er, jo højere er sundhedsrisikoen for din hud og dine øjne. Når UV-indekset er over 3, skal du tage forholdsregler for at beskytte dig mod UV-lyset. Du kan bruge UV-indekset til at planlægge dine udendørsaktiviteter og opholde dig sikkert i solen. Du finder oplysninger om UVI i din by på en given dag i den lokale avis eller på internettet.

UV Index	0-2	3-5	6-7	8-10	11+
Farvekode	Grøn	Gul	Orange	Rød	Lilla
UV-indeks	0-2	3-5	6-7	8-10	11+
Beskrivelse	Lav risiko for en gennemsnitlig person	Moderat risiko for skade ved ubeskyttet ophold i solen	Høj risiko for skade ved ubeskyttet ophold i solen	Meget høj risiko for skade ved ubeskyttet ophold i solen	Ekstrem risiko for skade ved ubeskyttet ophold i solen



Tag beskyttende tøj på
Tøj er et godt værn mod UV-lys. En bredskygget hat og tæt vævet, langærmet tøj kan være med til at beskytte din hud mod UV-lys. Solbriller, der blokerer for UV-lys vil nedsætte din risiko for øjenskader.



Hydrateren
Tøj er Drik desuden rigeligt vand, når du er ude i solen, for at undgå dehydrering, og hold øje med, hvor lang tid du opholder dig udendørs, så du undgår at få for meget sollys og UV-stråling.

Mere læsning

Find flere oplysninger om sikker omgang med solen ved at logge på

www.who.int

www.aad.org