



Infusionsbehandling med Lamzede[®] (Velmanase Alfa) i hjemmet:

Information til sundhedspersoner

**En vejledning til sundhedspersoner, der behandler
patienter med alfa-mannosidose**

Vigtige sikkerhedsoplysninger

Versionnr.: 1.0

De processer, der beskrives i dette dokument, fungerer som overordnede retningslinjer, men er underlagt lokal medicinsk praksis og nationale regler og bestemmelser

▼ Dette lægemiddel er underlagt supplerende overvågning. Dermed kan nye sikkerhedsoplysninger hurtigt tilvejebringes. Sundhedspersoner anmodes om at indberette alle formodede bivirkninger.

INDHOLDFORTEGNELSE

INDHOLDFORTEGNELSE.....	2
LISTE OVER TABELLER I TEKSTEN	3
LISTE OVER FORKORTELSER	4
RELATERET DOKUMENTATION	4
1. MÅLSÆTNINGER	5
2. VURDERING AF EGNETHED TIL INFUSION I HJEMMET	5
3. KRAV TIL OG TILRETTELÆGGELSE AF INFUSION I HJEMMET	6
3.1 Patient.....	6
3.2 Behandlende læge	6
3.3 Apotek og infusionsudstyr	7
3.4 Hjemmesygeplejerske/infusionssygeplejerske	7
3.5 Forbehandling og akutbehandling.....	8
3.6 Infusionsdagbogen	8
4. OPLÆRING I KLARGØRING OG ADMINISTRATION AF LAMZEDE® (VELMANASE ALFA).....	9
5. ADMINISTRATION AF LAMZEDE®-INFUSION.....	9
5.1 Ordination	9
5.2 Tilbehør	9
5.3 Klargøring af Lamzede®	10
5.4 Rekonstitution og fortynding af Lamzede®	10
5.5 Fyldning af infusionsslangen	11
5.6 Administration af Lamzede® med sprøjtepumpe	11
5.7 Afslutning af infusionscyklussen	12
5.8 Afslutning på hjemmeassistancebesøg.....	13
5.9 Indstilling og/eller afbrydelse af hjemmebehandling	13
6. SIKKERHEDSOPLYSNINGER.....	13
6.1 Sikkerhedsforanstaltninger	13
6.2 Sikkerhedsrapportering.....	14
6.3 Håndtering af bivirkninger ved Lamzede®	15
7. DATAFORTROLIGHEDSPOLITIK.....	16
8. YDERLIGERE INFORMATION	16
9. BILAG.....	16
9.1 Produktresumé for Lamzede®	16
9.2 Akutbehandlingsplan	17
9.3 Infusionsdagbogen	19

LISTE OVER TABELLER I TEKSTEN

Tabel 1- Vurdering af intensiteten af en anafylaktisk reaktion	17
Tabel 2- Foranstaltninger, der skal træffes i forbindelse med overfølsomhed, allergiske symptomer og reaktioner	18

LISTE OVER FORKORTELSER

BLS	Basal hjerte-lunge-redning (basic life support)
EMA	European Medicines Agency (den europæiske lægemiddelmyndighed)
GDPR	Persondataforordningen (General Data Protection Regulation)
IM	Intramuskulær
IRR	Infusionsrelateret reaktion
IV	Intravenøs
PBLS	Pædiatrisk basal hjerte-lunge-redning (Paediatric basic life support)

RELATERET DOKUMENTATION

For yderligere oplysninger henvises til produktresuméet (SPC, bilag 9.1).

1. MÅLSÆTNINGER

Formålet med dette dokument er at vejlede sundhedspersoner i, hvordan de skal overføre infusionsbehandling med Lamzede[®] (velmanase alfa) til patienter med alfa-mannosidose fra hospitalet til patientens hjem.

Dette undervisningsmateriale vil derfor blive udleveret på forhånd til alle læger, som i øjeblikket giver behandling med Lamzede[®] som enzymsubstitutionsbehandling for alfa-mannosidose for at sikre:

- At behandlingen tilrettelægges i overensstemmelse med hospitalets standarder og deles med den behandlende læge, og procedurerne udføres under sikre forhold;
- At fuld kompliance med infusionsplanen muliggør terapeutisk efterlevelse af behandlingen;
- At alle komponenter og aktører, der er involveret i denne proces, har fokus på at opfylde patientens og dennes pårørendes behov med henblik på at respektere patientens livskvalitet i overensstemmelse med sikkerhedsstandarderne.

Processen, der omfatter udvælgelse af egnede patienter og en omhyggelig vurdering af alle detaljer vedrørende tilrettelæggelsen af infusion i hjemmet, beskrives i detaljer nedenfor, startende med patientvurdering og -udvælgelse og drøftelse af krav til infusion i hjemmet efterfulgt af tilrettelæggelse af og oplæring i infusion i hjemmet.

Når specifikke krav er opfyldt, kan patienter med alfa-mannosidose tilbydes infusionsbehandling i deres eget hjem.

Infusion i hjemmet af Lamzede[®] kan overvejes til patienter, som tolererer infusionerne godt. Beslutningen om at overføre Lamzede[®]-behandling til patientens eget hjem træffes af den behandlende læge og skal tage højde for patientens præferencer og medicinske status.

Infusion i hjemmet sker på den behandlende læges ansvar. Overgang til behandling i hjemmet skal dokumenteres af den behandlende læge i patientens journal.

De processer, der præsenteres i dette dokument, fungerer som generelle retningslinjer, men er underlagt lokal lægelig praksis og nationale regler og bestemmelser.

2. VURDERING AF EGNETHED TIL INFUSION I HJEMMET

Inden der træffes nogen foranstaltninger, skal den læge, der fører tilsyn med patientens kliniske behandling, afgøre, om patienten opfylder følgende primære kriterier for overførsel af hospitalsbaseret infusionsbehandling til patientens eget hjem:

- Patienten er klinisk stabil og i god almen klinisk tilstand ved mindst 12 infusioner af Lamzede[®] på hospitalet. Der skal gennemføres en omfattende evaluering, før der tages beslutning om overførsel af behandling.
- Patienten har ikke tidligere haft nogen bivirkninger eller infusionsrelaterede reaktioner (IRR'er) under hospitalsbehandling ved mindst de sidste tre (3) infusioner med eller uden præmedicinering.
- Det er dokumenteret, at patienten har efterlevet den tidligere infusionsplan på hospitalet.

Enhver specifik klinisk situation vurderes på den behandlende læges fulde ansvar.

3. KRAV TIL OG TILRETTELÆGGELSE AF INFUSION I HJEMMET

Når først patienten er blevet anset for egnet til infusion i hjemmet baseret på de primære kriterier, skal der tages højde for en række krav for at sikre, at infusioner med Lamzede® kan gives sikkert, effektivt og pålideligt hjemme hos patienten.

Den behandlende læge og/eller sygeplejerske skal give patienten og/eller omsorgspersonen passende oplæring inden påbegyndelse af infusion i hjemmet.

3.1 Patient

3.1.1 Generelt

- Patienten og/eller omsorgspersonen/-personerne og/eller værger er blevet informeret af den behandlende læge om den behandling, der skal gives i hjemmet, de dermed forbundne risici og ydelsen af lægehjælp i hjemmet og skal indvillige i at modtage behandlingen i hjemmet;
- Patienten og/eller omsorgspersonen/-personerne forstår sygdommen og er i stand til at genkende mulige bivirkninger og forstå den procedure, der skal følges, hvis de opstår (dvs. underrette sundhedspersonalet om symptomer, der tyder på bivirkninger, med henblik på korrekt vurdering og behandling);
- Hjemmemiljøet skal være egnet til infusionsbehandling i hjemmet, herunder et rent miljø med adgang til elektricitet, vand, telefon, køling og fysisk plads til opbevaring af Lamzede® og/eller andet infusionsmateriale;
- Patienten/omsorgspersonen uddannes i at genkende IRR'er og træffe de nødvendige foranstaltninger, herunder straks at informere infusionssygeplejersken, hvis sygeplejersken ikke er hjemme hos patienten under hele infusionen;
- Patienten er informeret om, at infusionen altid skal gives under tilstedeværelse af hjemmesygeplejersken/infusionssygeplejersken eller en voksen, der er tilstrækkeligt uddannet i håndtering af bivirkninger, IRR'er og medicineringsfejl i overensstemmelse med de lokale krav til implementering af infusion i hjemmet.

3.1.2 Medicinsk

- Patienten skal af den behandlende læge vurderes til at være fysisk og psykisk i stand til at få infusioner i hjemmet. Patienten/omsorgspersonen/værgen skal være i stand til at forstå og acceptere implikationerne af infusion i hjemmet;
- Patienten har en nem adgang til blodårer eller en centralt venekateter eller en perifert indlagt centralt venekateter, der tillader tilstrækkelig infusion;

3.2 Behandelende læge

Den behandlende læge er ansvarlig for:

- Iværksættelse af alle nødvendige administrative tiltag, som vil gøre det muligt for de andre involverede parter at komme videre i processen (patient og/eller omsorgsperson(er) og/eller værger, hjemmesygeplejerske/infusionssygeplejerske, farmaceut eller andet sundhedspersonale i henhold til lokal implementering af infusionsbehandling i hjemmet);

- Alle aspekter i forbindelse med ordinerer af behandlingen og vurdering af patienternes egnethed til at få infusion i hjemmet samt alle kliniske aspekter i forbindelse med behandling i hjemmet og patienternes sikkerhed;
- Valg af infusionshastighed og dosis. Den hastighed af Lamzede[®]-infusionen, som blev tolereret af patienten i mere kontrollerede omgivelser (f.eks. hospital eller anden sundhedsfacilitet), må ikke ændres i hjemmet, medmindre det er nødvendigt af sikkerhedsmæssige årsager. Eventuelle ændringer i administrationen af Lamzede[®] skal dokumenteres tydeligt i patientens journal og i infusionsdagbogen (bilag 9.3);
- Regelmæssig monitorering (mindst én gang hver 6. måned) af patienten, der får infusion i hjemmet, med hensyn til både sygdom og infusioner;
- Sikring af, at der er en hurtig og pålidelig kommunikationslinje til rådighed, så der kan reageres hurtigt i tilfælde af, at øjeblikkelig lægehjælp er påkrævet.

3.3 Apotek og infusionsudstyr

Behandlingen og alt nødvendigt udstyr leveres og ordineres i henhold til lokale ordninger og bestemmelser.

Alt affald bortskaffes i overensstemmelse med lokale krav eller indsamles og bortskaffes af en specialiseret virksomhed.

3.4 Hjemmesygeplejerske/infusionssygeplejerske

Hjemmesygeplejersken/infusionssygeplejersken er kvalificeret til at give intravenøse infusioner og er blevet behørigt oplært i administration af Lamzede[®] og har fået undervisning i de mulige uønskede hændelser (herunder alvorlige uønskede hændelser såsom anafylaktoide reaktioner) og de foranstaltninger, der skal træffes, hvis de skulle opstå.

Hjemmesygeplejersken/infusionssygeplejersken vil have en koordinerende rolle sammen med den behandlende læge og patienten og/eller omsorgspersonen/-personerne i tilrettelæggelsen af behandlingen i hjemmet og vil sammen med den behandlende læge, patienten og/eller omsorgspersonen/-personerne fastlægge det nødvendige niveau af støtte i patientens hjem.

Hjemmesygeplejersken/infusionssygeplejersken er også ansvarlig for:

- Strengt at følge den ordinerede metode til klargøring og administration af Lamzede[®] som angivet i afsnit 5 i denne vejledning og i det godkendte produktresumé (bilag 9.1);
- Strengt at følge den ordinerede dosis og infusionshastighed for Lamzede[®], der er angivet i den behandlende læges ordination og som angivet i infusionsdagbogen (bilag 9.3);
- Registrering af hver administration af Lamzede[®] i henhold til den behandlende læges ordination i infusionsdagbogen (bilag 9.3) og fremsendelse af en kopi af hver infusionssessionsformular til den behandlende læge.
- I tilfælde af en IRR skal den behandlende læge straks kontaktes, og "Akutbehandlingsplanen" (bilag 9.2) skal følges. Hvis der opstår kliniske tegn på en anafylaktisk reaktion under besøget, skal der gives livreddende behandling, og eventuelle trufne foranstaltninger skal registreres i infusionsdagbogen (bilag 9.3).

Der skal også ringes til det landespecifikke nationale akutnummer og/eller den behandlende læge, hvis der opstår en IRR efter afslutning af infusionen. Enhver IRR skal rapporteres i henhold til lokale regler og bestemmelser.

Inden infusionen påbegyndes, skal hjemmesygeplejersken/infusionsplejersken udføre følgende aktiviteter:

- Måle patienternes vitale tegn og, hvis det skønnes hensigtsmæssigt, videregive oplysningerne til den behandlende læge for at få tilladelse til administration af lægemidlet;
- Klargøre lægemidlet som beskrevet i afsnit 5.3 til afsnit 5.5 i denne vejledning, og fortsætte med infusionen som beskrevet i afsnit 5.6 i denne vejledning ved at følge instruktionerne i henhold til det hætteglas, der anvendes til infusionen.

Patienten må ikke være alene hjemme, men skal være sammen med en voksen person, der er i stand til at standse infusionen og give meddelelse om en eventuel IRR.

3.5 Forbehandling og akutbehandling

- Hvis præinfusionsbehandlingen administreres på hospitalet eller en anden sundhedsfacilitet (f.eks. antihistaminer, paracetamol, ibuprofen, kortikosteroider), skal den udleveres på baggrund af den patientspecifikke ordination og skal beskrives i infusionsdagbogen (bilag 9.3). Denne behandling må ikke ændres i hjemmet, medmindre den behandlende læge skønner, at det er medicinsk berettiget;
- Akutbehandling skal gives på baggrund af den patientspecifikke ordination (se også bilag 9.2 "Nødbehandlingsplan" for instruktioner om, hvordan man skal forholde sig i nødstilfælde under infusionen) og skal beskrives i infusionsdagbogen (bilag 9.3). Patienten og/eller omsorgspersonen/-personerne og/eller værger skal have tilstrækkelig undervisning i brug af akutmedicin;
- Det skal sikres, at der er en hurtig og pålidelig kommunikationlinje til rådighed, så der kan reageres hurtigt i tilfælde af, at øjeblikkelig lægehjælp er påkrævet i henhold til indikationerne i "Akutbehandlingsplan" (bilag 9.2);
- Hvis patienten oplever eller omsorgspersonen/-personerne identificerer en bivirkning eller et problem med rekonstitutionen og administrationen af Lamzede[®], skal de straks kontakte den behandlende læge eller dennes medicinske stedfortræder. Det kan, efter den behandlende læges eller dennes stedfortræders skøn, blive nødvendigt at give efterfølgende infusioner på et hospital eller anden sundhedsfacilitet.

3.6 Infusionsdagbogen

- Infusionsdagbogen fungerer som kommunikationsmiddel for alle, der er involveret i administration af Lamzede[®] i hjemmet.
- Infusionsplejersken/patienten/omsorgspersonen/-personerne registrerer resultaterne og handlingerne fra den indledende samtale og alle relevante oplysninger fra efterfølgende besøg i infusionsdagbogen.
- Der skal udfyldes en ressourcekontaktliste, som skal være tilgængelig i hjemmet i infusionsdagbogen for patienten og/eller omsorgspersonen/-personerne og infusionsplejersken.

- Infusionsdagbogen skal opbevares i patientens hjem og opdateres af infusionssygeplejersken/patienten/omsorgspersonen/-personerne, hver gang Lamzede® administreres.
- Patienten og/eller omsorgspersoner skal medbringe infusionsdagbogen til hospitalet ved hver aftale og tage den med hjem bagefter.
- I infusionsdagbogen angiver den behandlende læge tydeligt dosis (mg), antallet af hætteglas, der skal rekonstitueres med vand, det samlede rekonstituerede volumen (ml), den samlede volumen, der skal infunderes (ml), infusionshastighed (ml/t) samt eventuelle relevante yderligere oplysninger. Den behandlende læge skal give klare instruktioner, herunder om de lægemidler, der skal gives i tilfælde af en IRR i overensstemmelse med gældende medicinske standarder for akutbehandling.
- Kontaktoplysningerne for den behandlende læge og det landespecifikke nationale akutnummer er anført i infusionsdagbogen

4. OPLÆRING I KLARGØRING OG ADMINISTRATION AF LAMZEDE® (VELMANASE ALFA)

Den indledende oplæring af operatører og den periodiske opdatering af deres viden betragtes som en grundlæggende aktivitet for at sikre behandlingskomplians og patientsikkerhed.

Ved rekonstitution af Lamzede® skal proceduren beskrevet i produktresuméet for Lamzede® (bilag 9.1) og i afsnit 5 i denne vejledning følges. Hver administration af Lamzede® skal registreres i henhold til lokale regler og bestemmelser. I tilfælde af problemer med rekonstituering og administration af Lamzede® skal den behandlende læge kontaktes øjeblikkeligt for at finde ud af, hvad der skal gøres, før infusionen påbegyndes eller fortsættes.

Hvis patienten/omsorgspersonen/-personerne/værgen føler, at behandlingen ikke er effektiv, skal denne kontakte den behandlende læge.

5. ADMINISTRATION AF LAMZEDE®-INFUSION

Instruktioner vedrørende rekonstitution og administration kan findes i produktresuméet (bilag 9.1). Afsnit 5.3 til afsnit 5.6 indeholder en detaljeret beskrivelse.

5.1 Ordination

Den behandlende læge har det fulde ansvar for dosis, den nødvendige rekonstituerede volumen, infusionshastighed, præmedicinering og akutmedicin samt eventuelle ændringer. Ordinationen skal dokumenteres i patientens journal og i infusionsdagbogen (bilag 9.3) samt eventuelle ændringer i dosis eller infusionshastighed.

Det er vigtigt at have denne vejledning ved hånden og gennemgå administrationsmåden regelmæssigt for at sikre optimal praksis.

5.2 Tilbehør

Hvor det er muligt og tilladt i henhold til lokale bestemmelser, er hjemmesygeplejersken/infusionssygeplejersken ansvarlig for at medbringe følgende udstyr til hvert hjemmebesøg, hvis det ikke opbevares i patientens hjem:

- Udstyr til måling af vitale tegn (blodtryksmåler, stetoskop, pulsoximeter, termometer);
- Sprøjtepumpe;
- Slanger til sprøjtepumpe;
- Slange til lægemiddeladministration (hvis relevant);
- 0,22 µm filter;
- Vand til injektionsvæsker;
- Hætteglas med steril natriumchloridopløsning 9 mg/ml (0,9 %);
- Engangshandsker;
- Sterilt afdækningsstykke, vat og gaze;
- Tape til kanyle;
- 22G og 24G i.v.-kanyle afhængigt af alder og vægt, hvis det er nødvendigt;
- 5 ml-, 10 ml- og 20 ml-sprøjter;
- Huddesinfektionsmiddel: klorhexidin 2 % eller povidonjod 10 % desinfektionsmiddel;
- Hånddesinfektion;
- Affaldsbeholder;
- Heparin af den krævede fortynding (10, 100, 250 eller 500 E/ml) (hvis relevant);
- Huber-kanyle (hvis relevant);
- Ambu-pose til voksne og pædiatriske patienter med påsat maske (hvis relevant);
- Guedel-kanyle til brug på voksne og børn (hvis relevant).

Levering af tilbehør kan variere i henhold til specifikke bestemmelser og lokale krav.

Ud over ovenstående udstyr har hjemmesygeplejersken/infusionssygeplejersken medicin til forbehandling og/eller behandling af IRR'er og bivirkninger, som angivet i afsnit 6.3.2.

5.3 Klargøring af Lamzede®

Bemærk: Brugsanvisningen (rekonstitution, fortynding og administration) findes i produktresuméet (bilag 9.1). Der findes også en detaljeret beskrivelse i dette afsnit.

1. Forbered et rent arbejdsområde, og placer det nødvendige materiale;
2. Vask hænder, og tag engangshandsker på;
3. Spørg den behandlende læge om dosis og antallet af Lamzede®-hætteglas, der skal bruges til infusionen, og sørg for, at de har stuetemperatur på tidspunktet for rekonstitutionen.

5.4 Rekonstitution og fortynding af Lamzede®

1. Kontrollér omhyggeligt hvert hætteglas for tegn på skader, og efterse pulveret for fremmedlegemer eller farveændringer før rekonstitution. Ved tilstedeværelse af sådanne må lægemidlet ikke anvendes, og den behandlende læge skal straks informeres;
2. Rekonstituer pulveret i hætteglasset ved langsomt at injicere 5 ml vand til injektionsvæsker, idet strålen forsigtigt rettes mod hætteglassets indvendige væg og ikke direkte mod det frysetørrede pulver for at minimere skumdannelse;
3. Anbring de rekonstituerede hætteglas på bordet, og vip og drej forsigtigt hvert hætteglas i 15-20 sekunder for at få pulveret til at opløses. Rekonstituerede hætteglas må aldrig vendes på hovedet, roteres hurtigt eller rystes. Koncentrationen i hætteglasset skal nu være 2 mg/ml;

4. Inspicer opløsningen for partikler eller farveændringer umiddelbart efter rekonstitution. Opløsningen skal være klar og må ikke anvendes, hvis der observeres uigennemsigtige partikler eller farveændringer. På grund af lægemidlets beskaffenhed kan den rekonstituerede opløsning til tider indeholde nogle proteinøse partikler i form af tynde hvide strenge eller gennemsigtige fibre, som fjernes af inline-filteret under infusionen;
5. Træk langsomt og forsigtigt den rekonstituerede opløsning ud af hvert hætteglas for at undgå skumdannelse i sprøjten. Hvis mængden af opløsning overstiger kapaciteten for én (1) sprøjte, klargøres det nødvendige antal sprøjter, så de hurtigt kan udskiftes under infusionen;
6. Den rekonstituerede opløsning skal administreres ved hjælp af et infusions sæt med en pumpe og et 0,22 µm inline-filter med lav proteinbinding. Den totale infusionsvolumen er baseret på patientens vægt og skal administreres over mindst 50 minutter. Hos patienter, der vejer < 18 kg, og som får < 9 ml rekonstitueret opløsning, skal infusionshastigheden beregnes, så infusionstiden er ≥ 50 minutter. Den maksimale infusionshastighed er 25 ml/t;
7. Infusionsvolumen og -tid kan beregnes som anført i afsnit 6.6 i det godkendte produktresumé (bilag 9.1) og skal registreres i infusionsdagbogen (bilag 9.3).

5.5 Fyldning af infusionsslangen

1. Fyld infusionssettet, hvorpå der er monteret et 0,22 µm-filter, med 0,9 % natriumchloridopløsning, og fastgør filtret på sprøjten;
2. Udskift sprøjten med 0,9 % natriumchloridopløsning med sprøjten med det fortyndede lægemiddel;
3. Indstil den samlede volumen, der skal infunderes, og registrer den i infusionsdagbogen (appendiks 9.3).

Da opløsningen ikke indeholder konserveringsmidler, bør den administreres så hurtigt som muligt efter rekonstitution. I tilfælde af forsinkelse eller pause i infusionen skal opløsningen opbevares ved +2 til +8° C og anvendes samme dag, og den må ikke blandes med andre lægemidler.

Opløsningen er til engangsbrug. Derfor skal eventuelt ubrugt produkt eller affald fra klargøringen bortskaffes i overensstemmelse med lokale krav.

5.6 Administration af Lamzede® med sprøjtepumpe

Hjemmesygeplejersken/infusionssygeplejersken administrerer Lamzede® med sprøjtepumpe i henhold til instruktionerne for infusionen (afsnit 5.6.1 til afsnit 5.6.3) og registrerer hver infusion i infusionsdagbogen (bilag 9.3).

Før du begynder at klargøre det nødvendige udstyr, skal du sikre dig, at nogle tapestrimler hænger klar til brug, og at infusionssystemet er inden for rækkevidde. Placer klorhexidin og gaze tæt på

5.6.1 Via perifer vene

1. Klargør patientens arm. Vælg den arm, der har den bedste veneadgang, og foretag venepunktur;

2. Når kanylen er indsat i venen, kontrolleres stabiliteten af veneadgangen, og nålen eller kanylevingerne fastgøres med tape (hypoallergen, hvis det er nødvendigt);
3. Indtast infusionshastigheden på pumpens display i overensstemmelse med anvisningerne fra den behandlende læge.
4. Hvis kanylen forrykkes, stoppes infusionen, nålen fjernes, og der anvendes et andet veneadgangspunkt.

5.6.2 Via centralt venekateter

1. Rådgiv patienten eller omsorgspersonen om hvilken position, der skal indtages, eller hvordan patienten skal positioneres.
2. Lokaliser reservoirs septum ved palpering.
3. Klargør Huber-kanylen, og fyld den med saltvandsopløsning;
4. Desinficer huden over indstiksstedet med et passende antiseptisk middel (gentag denne procedure tre gange);
5. Før nålen gennem huden og septum, indtil den når bunden af reservoiret;
6. Kontrollér, om kateteret fungerer, ved at foretage en blodprøvetagning.
7. Indtast infusionshastigheden på pumpens display i overensstemmelse med anvisningerne fra den behandlende læge.

5.6.3 Via perifert indlagt centralt venekateter

1. Rådgiv patienten eller omsorgspersonen om hvilken position, der skal indtages, eller hvordan patienten skal positioneres.
Vurder kateterstedet ved at palpere det gennem forbindingen eller inspicere det visuelt, hvis der har været anvendt en gennemsigtig forbindelse. Hvis patienten viser tegn på inflammation (hævelse, rødme, feber osv.) ved palpation, kontaktes den behandlende læge med henblik på en vurdering;
2. Desinficer muffen, før der injiceres i infusionsslangen.
3. Luk med en nålefri konektor (neutralt tryk), og luk ubrugte porte;
4. Desinficer huden over indstiksstedet med et passende antiseptisk middel.
5. Tilslut medicinslangen til den nålefri konektor;
6. Klargør en sprøjte med 10 ml heparinopløsning (10-100-250-500 E/ml som ordineret eller som angivet på kateteret);
7. Indtast infusionshastigheden på pumpens display i overensstemmelse med anvisningerne fra den behandlende læge.

5.7 Afslutning af infusionscyklussen

1. Når den sidste sprøjte er tom, udskiftes doseringssprøjten med en 20 ml sprøjte fyldt med 0,9 % natriumchloridopløsning til injektion. Sprøjt en volumen på 10 ml natriumchloridopløsning ind i infusionssystemet for at skylle eventuel resterende velmanase alfa i infusionsslangen ud.
2. Ved afslutningen af lægemiddelinfusionen og efter mindst 20 minutters observation skal patientens vitale tegn måles, før kanylen fjernes, i overensstemmelse med hver administrationsmåde. Rapportér eventuelle kliniske fund i infusionsdagbogen (bilag 9.3), før patientens hjem forlades.

5.7.1 For patienter, der får Lamzede® via perifer vene

1. Efter observationsperioden stoppes pumpen, og kanylen fjernes i henhold til en steril procedure;
2. Luk pumpen, skil sættet ad, og bortskaf sprøjten med den resterende 0,9 % natriumchloridopløsning, sættet og kanylen i henhold til de påkrævede procedurer.

5.7.2 For patienter, der får Lamzede® via centralt venekateter

1. Efter observationsperioden stoppes pumpen, og enden af slangen skrues af Huber-kanylen;
2. Tilslut en 10 ml-sprøjte indeholdende en 0,9 % natriumchloridopløsning eller anden opløsning i henhold til lokal klinisk praksis til Huber-kanyleslangen, og administrer opløsningen ved hjælp af "positivt tryk"-manøvren;
3. Fjern Huber-kanylen, og påfør en steril forbindelse.
4. Skil sættet og hætteglasset med den resterende 0,9 % natriumchloridopløsning ad, og bortskaf dem i henhold til de påkrævede procedurer.

5.7.3 For patienter, der får Lamzede® via perifert indlagt centralt venekateter

1. Efter observationsperioden fjernes slangen fra den nålefri konektor. Foretag skylning med pulserende teknik med 20 ml saltvandsopløsning ved hjælp af to 10 ml sprøjter til injektion af små bolusser med 1-2 ml saltvandsopløsning og én (1) sprøjte med 10 ml heparinopløsning (10-100-250-500 E/ml som ordineret eller som angivet på kateteret).
2. Stop pumpen, fjern sprøjten med den resterende 0,9 % natriumchloridopløsning, og bortskaf sprøjten i henhold til de påkrævede procedurer.

5.8 Afslutning på hjemmeassistancebesøg

Efter en observationsperiode på mindst 20 minutter fra afslutningen af infusionen foretager hjemmesygeplejersken/infusionssygeplejersken patientobservationer, måler de vitale tegn og følger, i tilfælde af bivirkninger, IRR'er eller andre sikkerhedsproblemer, anvisningerne i "Akutbehandlingsplanen" (bilag 9.2) og registrerer eventuelle kliniske fund i Infusionsdagbogen (bilag 9.3), før denne forlader patientens hjem.

5.9 Indstilling og/eller afbrydelse af hjemmebehandling

Infusionsbehandling i hjemmet kan afbrydes efter den behandlende læges skøn. Denne kan beslutte at indstille og/eller afbryde behandlingen i hjemmet i tilfælde af en ændring i patientens kliniske tilstand og/eller ændringer i patientens planlægningsmæssige behov.

I så fald vil den behandlende læge tale med patienten/omsorgspersonen/-personerne/værgen om patientens behandling på det kliniske center og aftale nærmere med disse.

6. SIKKERHEDSOPLYSNINGER

6.1 Sikkerhedsforanstaltninger

Lamzede® har vist sig at have god tolerabilitet. IRR'er, herunder overfølsomhedsreaktioner, kan dog ikke udelukkes.

Derfor er procedurer for håndtering af nødsituationer beskrevet i afsnit 6.3. Hjemmesygeplejersken/infusionssygeplejersken er dog en sundhedsperson, der er i stand til at håndtere enzymsubstitutionsbehandling og medicinske nødsituationer og er oplært af den behandlende læge eller den virksomhed, der er ansvarlig for infusionsbehandling i hjemmet, i henhold til lokal klinisk praksis, i starten af dennes deltagelse.

Lamzede[®] monitoreres også nøje for tegn på bivirkninger, der involverer behandlede patienter, i henhold til de påkrævede sikkerhedsprocedurer.

De procedurer for akutbehandling og rapportering af akutbehandling, der skal følges, i overensstemmelse med kliniske standarder og gældende lovgivning, er angivet i de følgende underafsnit.

6.2 Sikkerhedsrapportering

Patienten/omsorgspersonen eller hjemmesygeplejersken/infusionssygeplejersken skal informere den behandlende læge, hvis der opstår en bivirkning eller IRR hos en patient, der behandles med Lamzede[®] ved infusion i hjemmet.

Hvis der opstår en anafylaktoid reaktion under eller efter infusionen, skal hjemmesygeplejersken/infusionssygeplejersken straks ringe til den behandlende læge. Anafylaktoide reaktioner, som kræver øjeblikkelig kontakt med den behandlende læge, er anført i "Akutbehandlingsplan" (bilag 9.2, tabel 1).

Hvis patienten/omsorgspersonen eller hjemmesygeplejersken/infusionssygeplejersken derudover bliver opmærksom på, at der er sket en fejl i klargøringen og/eller administrationen af lægemidlet, skal patienten eller infusionssygeplejersken informere den behandlende læge for at finde ud af, hvad der skal gøres.

Den behandlende læge er derefter ansvarlig for at indberette alle formodede bivirkninger, herunder medicineringsfejl, via det nationale rapporteringssystem til:

Lægemiddelstyrelsen

Axel Heides Gade 1

DK-2300 København S

Websted: www.meldenbivirkning.dk

Registrering og indberetning af medicineringsfejl sikrer, at systematiske og tilbagevendende problemer kan identificeres, og at der efterfølgende kan træffes foranstaltninger inden for lægemiddelovervågningssystemet.

6.2.1 Mulige typer af reaktioner på Lamzede[®]

Velmanase alfa har vist sig at have god tolerabilitet, men da det er et intravenøst proteinprodukt, kan overfølsomhedsreaktioner ikke udelukkes. Disse kaldes også IRR'er.

Infusionsrelaterede reaktioner (IRR'er) defineres som de bivirkninger, der opstår under eller inden for 2 timer efter afslutningen af infusionen med Lamzede[®], og som vurderes at være infusionsrelaterede.

Under det kliniske udviklingsprogram for Lamzede® var de mest almindelige bivirkninger, der blev observeret, vægtøgning (15 %), IRR'er (13 %), diarré (10 %), hovedpine (7 %), artralgi (7 %), øget appetit (5 %) og smerter i ekstremiteterne (5 %).

Størstedelen af disse bivirkninger var ikke alvorlige.

IRR'er, som blev rapporteret hos 13 % af patienterne (5 ud af 38 patienter), omfattede overfølsomhed, cyanose, kvalme, opkastning, pyreksi, kulderystelser, varmekøbsfølelse, utilpashed, urticaria, anafylaktoid reaktion og hyperhidrose. Alle var milde eller moderate i sværhedsgrad, og 2 blev rapporteret som en alvorlig uønsket hændelse. Alle patienter, som oplevede IRR'er, kom sig.

Der blev observeret i alt 4 alvorlige bivirkninger (bevidstløshed hos 1 patient, akut nyresvigt hos 1 patient, kulderystelser og hypertermi hos 1 patient). I alle tilfælde kom patienterne sig uden følgetilstande.

6.3 Håndtering af bivirkninger ved Lamzede®

I tilfælde af en IRR aktiverer hjemmesygeplejersken/infusionssygeplejersken akutproceduren efter behov i henhold til instruktionerne i "Akutbehandlingsplanen" (bilag 9.2) og giver om nødvendigt understøttende medicin i henhold til den behandlende læges specifikke anvisninger i infusionsdagbogen (bilag 9.3).

Hjemmesygeplejersken/infusionssygeplejersken er forsynet med de lægemidler, der anvendes til at håndtere bivirkninger i henhold til den specifikke protokol (afsnit 6.3.2).

Håndteringen af IRR'er bør afhænge af reaktionens intensitet. Eksempler omfatter nedsættelse af infusionshastigheden, behandling af patienten med lægemidler (såsom antihistaminer, antipyretika og/eller kortikosteroider) eller afbrydelse af administrationen og genoptagelse af behandlingen med en længere infusionstid (Tabel 2).

6.3.1 Alvorlige allergiske reaktioner over for Lamzede®

De første tegn på en anafylaktisk reaktion påvirker hovedsageligt huden og/eller slimhinderne (erytem, rødme, kløe og angioødem), mens de, der kan være livstruende for patienten, generelt involverer åndedrætssystemet (obstruktion af øvre og nedre luftveje) eller det kardiovaskulære system (hypotensivt shock, kardiovaskulært kollaps, hjertearytmi, myokardieiskæmi). Der kan også opstå symptomer, der involverer mave-tarm-kanalen (abdominale kramper, opkastning osv.).

Jo tidligere reaktionen opstår, jo alvorligere er den. Symptomerne kan opstå pludseligt et par timer efter kontakt med det middel, der forårsager reaktionen, selvom **alvorlige** kliniske manifestationer generelt opstår **inden for 30 minutter til 1 time**.

Efter en anafylaktisk reaktion skal patienterne helst observeres i et sikkert miljø.

Følgende retningslinjer angiver de førstehjælpsprocedurer, der skal anvendes til at håndtere en svær overfølsomhedsreaktion under hjemmeadministration af lægemidlet.

Ved de første tegn på en reaktion:

1. Stop straks administrationen af lægemidlet;
2. Oprethold veneadgang med saltvandsopløsning;

3. Anbring patienten i en behagelig stilling og så vidt muligt i Trendelenburg-position (med benene løftet for at forhindre hypotension). Hvis patienten har vejrtrækningsbesvær, er siddende stilling at foretrække frem for liggende stilling;

Hvis tegnene og symptomerne er alvorlige eller hurtigt forværres, skal der gives livreddende behandling, og derefter skal den behandlende læge straks kontaktes, som derefter vil oplyse, hvad der videre skal gøres i henhold til de instruktioner, der er angivet i tabel 2 i bilag 9.2. Foranstaltninger, der skal træffes i forbindelse med overfølsomhed, allergiske symptomer og reaktioner. Enhver foranstaltning, der træffes efter en IRR, vil blive dokumenteret i infusionsdagbogen (bilag 9.3).

Medicinforsyninger, der er tilgængelige for hjemmesygeplejersken/infusionssygeplejersken, vil blive håndteret i henhold til lokale krav og bestemmelser.

7. DATAFORTROLIGHEDSPOLITIK

Følsomme patientdata vil blive behandlet i overensstemmelse med Databeskyttelsesforordningen (GDPR).

8. YDERLIGERE INFORMATION

Der henvises til produktresuméet (bilag 9.1) for komplette indikationsindgivelser og yderligere oplysninger om den godkendte brug af Lamzede[®]. Yderligere detaljerede oplysninger om Lamzede[®] kan findes på Det Europæiske Lægemiddelagenturs (EMA) hjemmeside (<https://www.EMA.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/lamzede>).

9. BILAG

9.1 Produktresumé for Lamzede[®]

Den seneste version af produktresuméet kan findes på EMAs hjemmeside.

9.2 Akutbehandlingsplan

Lamzede® har vist sig at have god tolerabilitet. IRR'er, herunder overfølsomhedsreaktioner eller anafylaktiske reaktioner, kan dog ikke udelukkes. Kliniske tegn på og manifestationer af anafylaksi i henhold til systemorganklasse og sværhedsgrad er rapporteret i tabel 1 nedenfor.

Tabel 1- Vurdering af intensiteten af en anafylaktisk reaktion

	Hud	Mave-tarm-kanalen	Luftveje	Det kardiovaskulære system	Nervesystemet
Mild	Pludselig kløe i øjne og næse, generaliseret kløe, rødme i huden, urticaria	Kløe/pruritus i munden, kvalme, lette mavesmerter	Tilstoppet næse og/eller nysen, næseflåd, trykken for brystet	-	Ændret adfærd, angst
Moderat	Som ovenfor + angioødem	Som ovenfor + hævelse af læberne, opkastning, krampesmerter i maven, diarré	Som ovenfor + hæshed, strubehoste, dysfagi, stridor, dyspnø, hvæsende vejtrækning	Takykardi (stigning med 15 bpm)	Følelse af nært forestående undergang
Svær	Som ovenfor	Som ovenfor + afføringsinkontinens	Som ovenfor + cyanose eller O ₂ -mætning < 92 %, respirationsstop	Hypotension og/eller kollaps, arytmi, svær bradykardi og/eller hjertestop	Forvirring, tab af bevidsthed

bpm = slag pr. minut.

Kilde: 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.

Hvis et eller flere af ovennævnte rapporterede kliniske tegn på en anafylaktisk reaktion opstår under besøget, vil infusionssygeplejersken udføre livreddende handlinger og derefter straks ringe til den behandlende læge, som derefter vil oplyse, hvad der videre skal gøres i henhold til de instruktioner, der er angivet i tabel 2.

Enhver procedure skal bekræftes af den behandlende læge, hvis der skulle opstå en hændelse. Der vil ikke blive udført nogen specifik procedure uden bekræftelse fra den behandlende læge.

Tabel 2- Foranstaltninger, der skal træffes i forbindelse med overfølsomhed, allergiske symptomer og reaktioner

Symptomer og reaktioner	Anbefalede/foreslåede foranstaltninger	Anbefalede/foreslåede lægemidler
<p>Mild: Hovedpine, feber, hedeture, svimmelhed, tremor.</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Reducer infusionshastigheden med 50 %, eller overvej at stoppe infusionen, hvis det skønnes hensigtsmæssigt. 2. Ring til akutbehandlingsnummeret og derefter den behandlende læge for at få instruktioner, herunder om eventuelle lægemidler, der skal administreres; 3. Reducer infusionshastigheden med yderligere 25 %, eller overvej at stoppe infusionen, hvis det skønnes hensigtsmæssigt, hvis symptomerne varer ved 10 minutter efter den første reduktion i hastigheden; 4. Ring til den behandlende læge igen for at få instruktioner, herunder om eventuelle lægemidler der skal administreres; 5. Stop infusionen, hvis symptomet fortsætter efter 10 minutter; 6. Afslut infusion i hjemmet 	<p>Efter anvisning fra lægevagten eller den behandlende læge gives:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Paracetamol: 15 mg/kg; dosis kan om nødvendigt gentages efter 4-6 timer; eller • Ibuprofen: 10 mg/kg; dosis kan om nødvendigt gentages efter 6-8 timer; eller • Orale/intravenøse antihistaminer; eller • Andre lægemidler afhængigt af symptomernes art.
<p>Moderat: Kvalme, takykardi, bryst smerter, generaliseret udslæt og/eller urticaria, pruritus, hypertension, svær hovedpine, opkastning, diarré, abdominale kramper, dyspepsi, muskel- eller ledsmerter.</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Stop administrationen; 2. Ring til akutbehandlingsnummeret og derefter den behandlende læge for at få instruktioner, herunder om eventuelle lægemidler, der skal administreres; 3. Administrer den ordinerede behandling; 4. Informer den behandlende læge, og anmod om en vurdering før en ny infusion i hjemmet; 5. Afslut infusion i hjemmet. 	<p>I henhold til den behandlende læges anvisninger og afhængigt af symptomernes art (se afsnit 6.3 for dosering og indikationer):</p> <ul style="list-style-type: none"> • IM/IV antihistaminer; eller • IV kortikosteroider.
<p>Svær: Hypotension og shock, åndenød, hvæsende vejrtrækning, hypoksi, takypnø, bronkospasmer, hoste, larynxødem, respirationssvigt, cyanose, hjertearytmi, angioødem og anafylaktiske reaktioner (hævelse af hænder, fødder, ankler, ansigt, læber, mund eller svælg, såsom synke- eller vejrtrækningsbesvær)</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Stop administrationen omgående; 2. Ring til akutnummeret; 3. Fortæl, at du er sygeplejerske, og beskriv, hvor alvorlig situationen er; 4. Oplys telefonnummer og adresse; 5. Bed om at få sendt en ambulance med det samme 6. Oplys, at du er uddannet i førstehjælp 7. Oplys, at du har en førstehjælpskasse og spørg om hensigtsmæssigheden af at udføre førstehjælp, mens du venter på ambulancen 8. Foretag genoplivning i henhold til BLS/PBLS-retningslinjerne; 9. Informer den behandlende læge om hændelsen; 	<p>Behandling anbefalet af akutnummeret på baggrund af symptomernes art (se tekst vedrørende dosering og vejledning):</p> <ul style="list-style-type: none"> • IM/IV adrenalin, eller • Orale/IM/IV antihistaminer; eller • IV/perorale kortikosteroider; eller • Beta-2-agonistspray; • Saltvandsopløsning (efter behov).

BLS = Basal hjerte-lunge-redning; IM = Intramuskulær; IV = Intravenøs; PBLs = Pædiatrisk basal hjerte-lunge-redning.

9.3 Infusionsdagbogen

Infusionsdagbog for infusion i hjemmet af Lamzede®

Generelle data (udfyldes af den behandlende læge)

Akutnummer:

KONTAKTOPLYSNINGER		
Patient	Navn:	
	Fødselsdato:	
	Adresse	
	Postnr./by:	
	Telefonnr:	
Kontaktoplysninger for patientens omsorgsperson	Navn:	
	Adresse	
	Postnr./by:	
	Telefonnr.:	
Infusionssygeplejerske/hjemmesygeplejerske	Navn:	
	Organisation:	
	Adresse	
	Postnr./by:	
Behandlende læge	Navn:	
	Hospital:	
	Adresse	
	Postnr./by:	
	Telefonnr:	
	Akutnummer	
Apotek	Navn:	
	Adresse	
	Postnr./by:	
	Telefonnr:	

Administrationsoplysninger (udfyldes af den behandlende læge)

Lamzede® administreret siden	Dato (dd-mmm-åååå):
Første infusion af Lamzede® i hjemmet	Dato (dd-mmm-åååå):
Doseringsregime for Lamzede®	
- Dosis (mg)	
- Hyppighed	
- Antal hætteglas med Lamzede®, der skal rekonstitueres med vand	
- Samlet rekonstitueret volumen (ml)	
- Samlet volumen, der skal infunderes (ml)	
- Infusionshastighed (ml/t)	
Præbehandlingsmedicin (hvis relevant)	
Årsager til Lamzede®-infusion i hjemmet	
Resultater og handlinger fra den indledende samtale	
Angiv støtte, der skal ydes af infusionssygeplejersken i hjemmet	

Infusionsessionsformular

(Udfyldes ved hver infusionsession)

- Patienten og/eller omsorgspersonen/-erne er blevet informeret om de tilknyttede risici ved infusion i hjemmet af Lamzede®, og der er blevet givet tilstrækkelig oplæring i brugen af akutmedicin.
- I tilfælde af en IRR skal **infusionen straks stoppes**.
- Nødvendige foranstaltninger i tilfælde af en alvorlig IRR, er beskrevet i afsnit 9.2 Akutbehandlingsplan i infusionsvejledningen **samt kontaktoplysninger i nødstilfælde her ovenfor**. Sørg for, at disse oplysninger er let tilgængelige under infusionsproceduren.

Infusionsdato	Dato (mm-dd-ååå)
Patientens generelle helbredstilstand – Beskriv eventuelle nye helbredsproblemer, som du oplever inden infusionen	
Dosis	
Antal hætteglas med Lamzede®, der skal rekonstitueres med vand	
Samlet rekonstitueret volumen (ml)	
- Samlet volumen, der skal infunderes (ml)	
Varighed af administration	
- Infusionshastighed (ml/t)	
Eventuelle problemer/bemærkninger relateret til infusionen (herunder IRR, trufne foranstaltninger og udfald)	
Navn på den person, der er ansvarlig for infusionen, og dato - Sygeplejerske - Omsorgsperson (hvis forskellig fra ovenstående)	