

Dear Healthcare Professional,

Amicus Therapeutics Europe Ltd. has received a marketing authorisation for the treatment of late-onset Pompe disease.

Specifically, Pombiliti® ▼ (cipagluco­sidase alfa) 105 mg powder for concentrate for solution for infusion is indicated as a long-term enzyme replacement therapy used in combination with the enzyme stabiliser Opfolda (miglustat) for the treatment of adults with late-onset Pompe disease (acid α-gluco­sidase [GAA] deficiency).

Treatment should be initiated and monitored by a healthcare professional experienced in the diagnosis and management of patients with Pompe disease or other inherited metabolic or neuromuscular diseases.

By addressing late-onset Pompe disease, cipagluco­sidase alfa is intended to replace the absent or impaired endogenous enzyme.<sup>1-3</sup>

To support the appropriate use of cipagluco­sidase alfa/miglustat, Amicus has previously provided you with an Educational Pack for home infusion treatment with cipagluco­sidase alfa/miglustat. This distribution includes the enclosed updated version 2.0 of the Educational Pack. These documents provide information on appropriate patient selection for home infusion treatment with cipagluco­sidase alfa/miglustat. These educational materials also provide guidance on potential risks associated with treatment and actions, where possible, to minimise them and to support discussions with patients.

These risks are in the following areas:

- Medication error in home infusion setting
- Infusion-associated reactions (IARs) including hypersensitivity and anaphylactic reactions with or without development of IgG and IgE antibodies

A home infusion guide for healthcare professionals and a patient/caregiver's guide including an infusion diary are enclosed. The objective of home infusion guide is to minimise the risk for medication errors when cipagluco­sidase alfa/miglustat is administered at home, and to provide clear guidance on a) which patients are eligible for home infusion, b) the preparation, reconstitution, and administration of the two products at home, and c) the recognition and management of adverse drug reactions, including IARs. The objective of the patient/caregiver's guide is to minimise the risk for IARs, hypersensitivity, and anaphylactic reactions in the home infusion setting by providing clear guidance on the recognition and management of ADRs including IARs and by providing a mechanism for documenting a patient's home infusions and IARs thus helping to ensure that this information is readily available to healthcare professionals administering Pombiliti to the patient in the home setting.

If you would like any further information regarding the use of cipagluco­sidase alfa/miglustat, or would like to order further copies of these documents, please contact Amicus Therapeutics Medical Information on

Tel.: (+45) 80 253 262 or via e-mail: [MedInfo@amicusrx.com](mailto:MedInfo@amicusrx.com)

**Amicus Therapeutics Europe Limited**  
**Block 1, Blanchardstown Corporate Park, Ballycoolin Road,**  
**Blanchardstown, Dublin D15 AKK1, Ireland**

[www.amicusrx.com](http://www.amicusrx.com) | Registration #632070 | VAT #3588734KH

Kind regards,

*Sofia Nordin,*

Medical Director, Amicus Nordics

▼ This medicinal product is subject to additional monitoring. This will allow quick identification of new safety information. Healthcare professionals are asked to report any suspected adverse reactions via the electronic reporting form: The Danish Medicines Agency, Axel Heides Gade 1, DK-2300 København S.  
Website: [www.meldenbivirkning.dk](http://www.meldenbivirkning.dk)

References:

1. Amicus Therapeutics. Pombiliti (cipaglucoasidase alfa) 105 mg powder for concentrate for solution for infusion SmPC. 09/2024
2. Amicus Therapeutics. Opfolda (miglustat) Miglustat 65 mg hard capsules are used in combination with cipaglucoasidase alfa. SmPC 02/2025

**Amicus Therapeutics Europe Limited**  
**Block 1, Blanchardstown Corporate Park, Ballycoolin Road,**  
**Blanchardstown, Dublin D15 AKK1, Ireland**

[www.amicusrx.com](http://www.amicusrx.com) | Registration #632070 | VAT #3588734KH



# En vejledning til sundhedspersoner om risikominimering i forbindelse med infusioner af cipagluco­sidase alfa

VERSION 2.0

Sundhedspersoner, der er involveret i ordination eller administration af Pombiliti (cipagluco­sidase alfa), skal læse og forstå oplysningerne i denne informationspakke.

Se de fuldstændige sikkerhedsoplysninger i produktresuméet for cipagluco­sidase alfa, som findes på Det Europæiske Lægemedelagenturs hjemmeside: <https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/pombiliti>

▼ Dette lægemiddel er underlagt supplerende overvågning. Dermed kan nye sikkerhedsoplysninger hurtigt tilvejebringes. Sundhedspersoner anmodes om at indberette alle formodede bivirkninger via det nationale rapporteringssystem på hjemmesiden: [www.meldenbivirkning.dk](http://www.meldenbivirkning.dk).

# INDHOLDSFORTEGNELSE

<b>1</b>	<b>Indhold og formål</b>	<b>3</b>
<b>2</b>	<b>Vurdering af egnethed til hjemmeinfusion</b>	<b>4</b>
<b>3</b>	<b>Krav til og tilrettelæggelse af hjemmeinfusion</b>	
	3.1 Patient	5
	3.2 Behandlende læge	6
	3.3 Infusionssygeplejerske/sundhedsperson	8
	3.4 Undersøgelse af patienten før administration af hjemmeinfusionen	10
	3.5 Forbehandling og akutbehandling	10
	3.6 Infusionsdagbog	11
<b>4</b>	<b>Procedure for hjemmeinfusion</b>	<b>12</b>
<b>5</b>	<b>Klargøring og administration af cipagluco­sidase alfa</b>	
	5.1 Ordination	13
	5.2 Forsyninger	13
	5.3 Tidslinje for administration, herunder administration af miglustat	14
	5.4 Nyttige oplysninger om dosering	16
	5.5 Klargøring til rekonstitution	17
	5.6 Rekonstitution	18
	5.7 Fortynding	19
	5.8 Administration af infusionen	20
<b>6</b>	<b>Genkendelse og håndtering af infusionsrelaterede reaktioner og overfølsomhedsreaktioner</b>	<b>21</b>
<b>7</b>	<b>Sikkerhedsrapportering</b>	<b>24</b>
<b>8</b>	<b>Yderligere oplysninger</b>	<b>25</b>

## 1

# INDHOLD OG FORMÅL

Infusioner af cipaglucosidase alfa i kombination med miglustat er en tilgængelig behandling for patienter med Pompes sygdom. For at forbedre patientens komfort og livskvalitet kan den intravenøse behandling administreres i patientens hjem, hvis visse specifikke krav kan opfyldes.

## Om denne vejledning

Formålet med denne vejledning til læger og sundhedspersoner er at minimere risikoen for medicineringsfejl i forbindelse med administration af cipaglucosidase alfa i hjemmet og at give klare retningslinjer for følgende:

- **Hvilke patienter, der kan være egnede til hjemmeinfusion, og hvordan hjemmeinfusioner tilrettelægges, herunder præmedicinering og akutbehandling af infusionsreaktioner.**
- **Klargøring, rekonstitution og administration af produktet i hjemmet.**
- **Genkendelse og håndtering af bivirkninger, herunder infusionsrelaterede reaktioner (IRR), og mulige handlinger til håndtering af bivirkninger, når symptomerne opstår.**
- **Genkendelse og håndtering af medicineringsfejl**

Hjemmeinfusionen sker under den behandlende læges ansvar. Undervisningsmaterialet til patienter bør kun udleveres, hvis den behandlende læge beslutter, at patienten er egnet til hjemmeinfusionsbehandling.

Processerne i dette dokument fungerer som en generel vejledning, men er underlagt lokal medicinsk praksis og nationale regler og bestemmelser.

## 2

## VURDERING AF EGNETHED TIL HJEMMEINFUSION

Beslutningen om at lade en patient overgå til hjemmeinfusion skal træffes efter vurdering og anbefaling fra den behandlende læge. En patients underliggende komorbiditeter og evne til at overholde kravene til hjemmeinfusion skal tages i betragtning ved vurdering af patientens egnethed til hjemmeinfusioner. Før der træffes nogen aftaler, skal den behandlende læge afgøre, om patienten opfylder følgende primære kriterier for hjemmeinfusion:

(SE OGSÅ ORDINATIONSOPLYSNINGERNE i pkt. 4.2 i produktresuméet)

- Patienten tolererer sine infusioner godt og har ikke haft moderate eller svære IRR'er inden for de sidste par måneder.
- Patienten har fået infusioner med cipaglucosidase alfa under opsyn af en læge med ekspertise i behandling af patienter med Pompes sygdom i et par måneder på et hospital eller en klinik. Dokumentation for et mønster med veltolererede infusioner uden IRR'er eller med milde IRR'er, som er blevet kontrolleret med præmedicinering, er en forudsætning for påbegyndelse af hjemmeinfusioner.

Patienten må ikke have nogen lidelse, som efter lægens skøn kan påvirke patientens evne til at tolerere infusionen

- Patienten betragtes som værende medicinsk stabil. Der skal gennemføres en omfattende evaluering, før hjemmeinfusioner påbegyndes.
- Patienten har en anamnese med overholdelse af den ordinerede doseringsplan og fastekravene i relation til miglustat.
- Patienten er villig og i stand til at overholde hjemmeinfusionsprocedurerne.

Før der påbegyndes infusioner i hjemmet, skal der være etableret infrastruktur, ressourcer og procedurer hertil (inklusive uddannelse), som er tilgængelige for sundhedspersonalet. Infusionen skal gives af en sundhedsperson, som også skal være tilgængelig under hele hjemmeinfusionen og i en nærmere bestemt tidsperiode efter infusionen, afhængigt af patientens tolerans.

## 3

## KRAV TIL OG TILRETTELÆGGELSE AF HJEMMEINFUSION

## 3.1

### Patient

#### GENERELT

- Patienten og/eller dennes omsorgsperson(er) **er blevet informeret af den behandlende læge om den behandling, der skal gives i hjemmet, de risici, der er i forbindelse med behandling i hjemmet** (f.eks. overfølsomhedsreaktioner, IRR'er og medicineringsfejl), og skal acceptere behandlingen i hjemmet.
- Patienten og/eller dennes **omsorgsperson(er) har kendskab til sygdommen og er i stand til at genkende bivirkninger som overfølsomhedsreaktioner og IRR'er** og forstår den procedure, der skal følges, hvis sådanne bivirkninger opstår.
- **Hjemmemiljøet skal være egnet til hjemmeinfusionsbehandling** og omfatte et rent miljø med elektricitet, vand, telefonadgang og køleskab.
- Patienten og/eller dennes omsorgsperson(er) **forstår, at cipaglucosidase alfa altid skal gives i kombination med miglustat**, og at miglustat altid skal tages 1 time før cipaglucosidase alfa-infusionen. Hvis infusionen bliver forsinket, må infusionen ikke startes mere end 3 timer efter indtagelse af miglustat. Hvis infusionen af cipaglucosidase alfa ikke kan påbegyndes inden for 3 timer efter oral administration af miglustat, skal behandlingen med cipaglucosidase alfa og miglustat udskydes til minimum 24 timer efter indtagelsen af miglustat. Hvis patienten har sprunget både cipaglucosidase alfa og miglustat over, skal behandlingen gives så hurtigt som muligt.
- Patienten er blevet **informeret om, at infusionen administreres af en sygeplejerske eller en anden sundhedsperson**.
- **Patienter, der oplever bivirkninger (eller patientens omsorgsperson), skal straks informere hjemmeinfusionssygeplejersken/sundhedspersonen eller kontakte den behandlende læge**. Det kan være nødvendigt at give efterfølgende infusioner på et hospital eller i et andet medicinsk miljø.

#### MEDICINSK

- Patienten skal **være fysisk og psykisk** i stand til at få infusionerne i hjemmet.
- Patienten har **vene adgang eller et centralt venekateter**, der muliggør adækvat infusion.

## 3.1

(fortsat)

### Patienter med akut underliggende respiratorisk sygdom eller kompromitteret hjerte- og/eller respirationsfunktion

Patienter med akut underliggende respiratorisk sygdom eller kompromitteret hjerte- og/eller respirationsfunktion kan have risiko for alvorlig forværring af deres hjerte- eller respirationsfunktion under infusioner. Passende foranstaltninger til medicinsk støtte og monitorering skal være til umiddelbar rådighed under infusion af cipaglucosidase alfa.

#### Patienter med særlig risiko for infusionsrelaterede reaktioner omfatter:

- Patienter med akut sygdom på tidspunktet for infusionen. Dette skal drøftes med den behandlende læge før påbegyndelse af infusionen, og yderligere monitorering af patienten i en længere periode kan være nødvendig. Det skal overvejes at udskyde infusionen, hvis patienten har en akut luftvejssygdom eller en akut eksacerbation af en kronisk luftvejssygdom på tidspunktet for infusionen.
- Patienter med fremskreden Pompes sygdom og nedsat hjerte- og/eller respirationsfunktion – såsom patienter med hjertesvigt, akut respiratorisk distress eller lungeødem – har øget risiko for infusionsrelateret volumenoverbelastning. Dette kan føre til en alvorlig forværring af deres hjerte- eller respirationstilstand, herunder risiko for hjerte-lungesvigt. Foranstaltninger til genoplivning og passende medicinsk støtte og monitorering skal være til rådighed under infusionen, som anvist af lægen. I nogle tilfælde kan længerevarende monitorering efter infusionen også være nødvendig.

## 3.2

#### Behandlerne læge

- **Hjemmeinfusionen sker under den behandlende læges ansvar.** Undervisningsmaterialet bør kun udleveres til infusionspersonalet og patienten/ omsorgsperson(er), hvis den behandlende læge beslutter, at patienten er egnet til hjemmeinfusionsbehandling. Det påhviler den behandlende læge at **sørge for sikker administration til patienten for at undgå risici for medicineringsfejl og IRR'er, herunder overfølsomhedsreaktioner og anafylaktiske reaktioner.** Dette skal kontrolleres og dokumenteres af den behandlende læge.

## 3.2

(fortsat)

- Den behandlende læge **beslutter, om** administrationen i hjemmet skal uddelegeres til en infusionssygeplejerske/sundhedsperson, og **hvis en sådan uddelegering finder sted, udarbejdes der en sikker plan for administrationen af lægemidlet og al nødvendig patientmonitorering, præmedicinering og akutbehandling.**

Hvis administrationen af lægemidlet uddelegeres, er det den behandlende læges ansvar at:

- Oplære og informere sundhedspersoner/sygeplejersker (eller sikre, at de er tilstrækkeligt kvalificerede) og patienter og/eller omsorgspersoner.
  - Fastlægge den korrekte dosis og infusionshastighed for cipaglucosidase alfa.
  - Udarbejde en individuel nødplan med præcise instruktioner og kontaktmuligheder.
  - Identificere de nødvendige infusionsmaterialer og passende præmedicinering og akutmedicin.
  - Informere sundhedspersoner/sygeplejersker om passende dosering, infusionshastighed og handlinger og om, at den individuelt udarbejdede nødplan ikke må ændres uden udtrykkelige instruktioner fra den behandlende læge.
  - Eventuelle ændringer skal kommunikeres tydeligt til patienten og/eller dennes omsorgsperson(er) og til den sundhedsperson, der superviserer klargøringen og indgivelsen af cipaglucosidase alfa. Det anbefales, at den behandlende læge dokumenterer alle disse foranstaltninger og implementeringen deraf i infusionsdagbogen.
- Den behandlende læge er ansvarlig for **at iværksætte alle de administrative handlinger**, der er nødvendige for, at de øvrige involverede parter (patient og/eller omsorgsperson(er), infusionssygeplejerske/sundhedsperson, apotekspersonale) kan fortsætte.
  - Den behandlende læge er **ansvarlig for at udlevere "Vejledning til patienter med Pompes sygdom, der får infusioner af cipaglucosidase alfa i hjemmet", som inkluderer infusionsdagbogen.** Den infusionshastighed af cipaglucosidase alfa, som blev tolereret af patienten i mere kontrollerede omgivelser (f.eks. på hospitalet eller i andre medicinske omgivelser), må ikke ændres i hjemmet, medmindre det er nødvendigt af sikkerhedsmæssige hensyn. Eventuelle ændringer i administrationen af cipaglucosidase alfa skal tydeligt dokumenteres i infusionsdagbogen.

## 3.2

(fortsat)

- Hvis der blev givet præmedicinering på hospitalet eller et andet medicinsk miljø (f.eks. antihistaminer, antipyretika og/eller kortikosteroider), skal sådanne lægemidler stilles til rådighed **på baggrund af den patientspecifikke ordination og beskrives i infusionsdagbogen**. Denne behandling må ikke ændres i hjemmet, medmindre det efter den behandlende læges skøn er medicinsk berettiget.
- Akutbehandling skal stilles til rådighed **på baggrund af den patientspecifikke ordination og beskrives i infusionsdagbogen**.
- Den behandlende læge skal **sikre, at infusionssygeplejersken/sundhedspersonen har adgang til en hurtig og pålidelig kommunikationslinje**, hvis den hjemmebehandlede patient oplever en IRR, og der skal søges lægehjælp.
- **Den behandlende læge er ansvarlig for regelmæssig sygdomsmonitorering af den hjemmebehandlede patient.**
- **Den behandlende læge og infusionssygeplejersken/sundhedspersonen er ansvarlige for passende planlægning og monitorering af infusionerne.**

→ **Den behandlende læge skal i samarbejde med infusionssygeplejersken/sundhedspersonen indberette alle formodede bivirkninger til [www.meldenbivirkning.dk](http://www.meldenbivirkning.dk)**

## 3.3

**Infusionssygeplejerske/sundhedsperson**

- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen vil have en **koordinerende rolle** i forhold til den behandlende læge og patienten og/eller dennes omsorgsperson(er) i forbindelse med tilrettelæggelsen af hjemmebehandlingen og klarlægger i samarbejde med den behandlende læge, patienten og/eller dennes omsorgsperson(er) hvilket niveau af støtte, der er nødvendigt i hjemmet.
- Er i **tæt kontakt med den behandlende læge** i henhold til den udarbejdede aftale og informerer jævnligt lægen om behandlingsforløbet.
- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen er **kvalificeret til at give intravenøse infusioner, er blevet korrekt oplært i administration af cipaglucosidase alfa i kombination med miglustat og er blevet oplyst om de mulige bivirkninger** (herunder alvorlige bivirkninger såsom anafylaktoide reaktioner) **og de handlinger, der skal iværksættes**, hvis sådanne opstår.

## 3.3

(fortsat)

- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen **følger nøje den anviste metode til klargøring og administration** af cipaglucosidase alfa i kombination med miglustat, som anført i denne vejledning og ordinationsoplysningerne.
- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen **følger nøje den anviste dosis og infusionshastighed** af cipaglucosidase alfa, som angivet i infusionsdagbogen.
- **Den behandlende læge og infusionssygeplejersken/sundhedspersonen** er ansvarlige for passende planlægning og monitorering af infusionerne.
- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen **registrerer hver indgivelse** af cipaglucosidase alfa i infusionsdagbogen.
- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen er **til rådighed på alle tidspunkter under hjemmeinfusionen og i et angivet tidsrum efter infusionen**, afhængigt af patientens tolerance før påbegyndelse af hjemmeinfusioner.
- **Det er infusionssygeplejersken/sundhedspersonens ansvar at sørge for passende behandling af IRR'er, herunder reduktion af infusionshastigheden, midlertidig afbrydelse af infusionen, symptomatisk behandling med orale antihistaminer eller antipyretika samt passende genoplivningstiltag.** Se yderligere vejledning i afsnit 6.
- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen **dokumenterer hver infusion og beskriver patientens medicinske tilstand før og efter infusionen, doseringen, infusionshastigheden, eventuelle bivirkninger/nødsituationer og behandlingen deraf.**
- Enhver **IRR, herunder overfølsomhedsreaktioner og anafylaktiske reaktioner**, skal registreres i infusionsdagbogen.
- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen **konsulterer den behandlende læge med hensyn til tilbagevenden til administration på et hospital/en klinik** ved efterfølgende infusioner.

→ **Den behandlende læge skal i samarbejde med infusionssygeplejersken/sundhedspersonen indberette alle formodede bivirkninger til [www.meldenbivirkning.dk](http://www.meldenbivirkning.dk)**

## 3.4

**Undersøgelse af patienten før indgivelse af hjemmeinfusionen**

Inden hver infusion af cipaglucosidase alfa administreres, skal det fastslås, om patienten er egnet til infusion. Patienten skal være i god almentilstand og have det godt i betragtning af den individuelle sygdomsstatus.

Tilstedeværelse af akut og febril sygdom skal udelukkes. Patienten skal spørges, om der opstod bivirkninger i forbindelse med den foregående infusion (dvs. efter at infusionssygeplejersken/sundhedspersonen havde forladt patientens hjem). Blodtryk, puls, respirationsfrekvens og legemstemperatur skal kontrolleres regelmæssigt i begyndelsen og også under infusionen, især før en eventuel øgning af infusionshastigheden.

I tilfælde af tilstødende sygdom eller nyligt rapporterede bivirkninger i forbindelse med den foregående infusion skal den behandlende læge konsulteres, før infusionen påbegyndes.

## 3.5

**Forbehandling og akutbehandling**

- **Der kan administreres præmedicinering med orale antihistaminer, antipyretika og/eller kortikosteroider som en hjælp ved tegn og symptomer relateret til milde IRR'er. Der skal gives passende forbehandling baseret på den patientspecifikke ordination.** Behandling, der administreres på hospitalet eller i andre medicinske omgivelser, må ikke ændres i hjemmet, medmindre det efter den behandlende læges skøn er medicinsk berettiget.
- **Der skal være lægemidler til rådighed, der om nødvendigt kan anvendes i en nødsituation.** Den behandlende læge skal give infusionssygeplejersken/sundhedspersonen tilstrækkelig undervisning i brugen af akutlægemidler.
- **Hvis patienten oplever en IRR, skal passende behandling overvejes, herunder reduktion af infusionshastigheden, midlertidig afbrydelse af infusionen, symptomatisk behandling med orale antihistaminer eller antipyretika samt passende genoplivningstiltag.** Afsnit 6 indeholder retningslinjer for behandling af IRR'er. Listen over IRR-symptomer er dog ikke udtømmende og er ment som en vejledning til infusionssygeplejersker/sundhedspersoner i den initiale håndtering af IRR'er, herunder anafylaksi. Det er op til den behandlende læge at beslutte, om disse retningslinjer skal følges, eller om institutionens sædvanlige behandlingsprotokol skal implementeres.
- **Hvis patienten oplever anafylaksi eller en svær allergisk reaktion** under eller kort tid efter infusionen, **skal infusionen straks stoppes, og passende medicinsk behandling skal påbegyndes.** Hvis patienten fortsætter behandlingen, skal de næste infusioner **finde sted på et hospital** eller i et andet medicinsk miljø, der er udstyret til at håndtere sådanne medicinske nødsituationer.

## 3.6

**Infusionsdagbogen**

- Infusionsdagbogen fungerer som et **kommunikationsmiddel for alle, der er involveret** i administration af cipagluco­sidase alfa i kombination med miglustat i hjemmet.
- Infusions­sygeplejersken/sundhedspersonen **registrerer resultaterne og handlingerne** fra den første infusion og alle relevante oplysninger fra efterfølgende infusioner i infusionsdagbogen.
- **Der skal udfyldes en nødkontaktliste**, som skal være tilgængelig i hjemmet i infusionsdagbogen for patienten og/eller dennes omsorgsperson(er) og infusions­sygeplejersken/sundhedspersonen.
- Infusionsdagbogen **skal opbevares i patientens hjem** og ajourføres af infusions­sygeplejersken/sundhedspersonen og/eller patienten/dennes omsorgsperson(er) hver gang, der gives cipagluco­sidase alfa.
- Patienten/omsorgspersonen **skal tage infusionsdagbogen med til alle aftaler** på hospitalet/klinikken og tage den med hjem bagefter.
- I infusionsdagbogen **angiver den behandlende læge tydeligt dosis, nødvendigt rekonstitueret volumen, infusionshastighed samt eventuelle ændringer**.
- Den behandlende læge angiver tydeligt, hvad der skal gøres, hvilke **præmedicineringer der skal administreres, og hvilke lægemidler der skal administreres i tilfælde af en alvorlig IRR** i overensstemmelse med gældende medicinske standarder for akutbehandling.
- **Kontakt­oplysninger til den behandlende læge** og det landespecifikke nationale nød­p­kaldsnummer noteres i infusionsdagbogen.

## 4

## PROCEDURE FOR HJEMMEINFUSION

Den behandlende læge er ansvarlig for tilrettelæggelsen af hjemmeinfusioner og skal godkende hjemmeinfusionsproceduren og sikre, at infusionssygeplejersken/sundhedspersonen er tilstrækkeligt kvalificeret.

Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen udfører hele infusionsproceduren i patientens hjem. Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen er til rådighed på alle tidspunkter under hjemmeinfusionen og i et angivet tidsrum efter infusionen, afhængigt af patientens tolerance før påbegyndelse af hjemmeinfusioner.

De klargørings-/administrationsprocedurer, der er beskrevet i **afsnit 5** i dette dokument, skal overholdes, og hver administration af cipaglucosidase alfa skal registreres i infusionsdagbogen (**afsnit 3.6**). I tilfælde af problemer med rekonstitutionen og administrationen af cipaglucosidase alfa skal infusionssygeplejersken/sundhedspersonen rådføre sig med den behandlende læge for at bestemme, hvad der skal gøres, før infusionen genoptages eller fortsættes.

Hvis patienten føler, at behandlingen ikke er effektiv, skal vedkommende kontakte den behandlende læge.

## 5

## KLARGØRING OG ADMINISTRATION AF CIPAGLUCOSIDASE ALFA

Brugsanvisning vedrørende rekonstitution, fortynding og administration kan findes i produktresuméet.

Produktresuméet er tilgængeligt online på <https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/Pombiliti>

## 5.1

### Ordination

Miglustat-dosis, cipaglucosidase alfa-dosis, nødvendig rekonstitueret volumen, infusionshastighed, præmedicinering, akutmedicin samt eventuelle ændringer bestemmes af den behandlende læge og noteres i infusionsdagbogen. Eventuelle ændringer i denne ordination skal registreres i infusionsdagbogen.

Da cipaglucosidase alfa administreres i en vægtjusteret dosis, er det vigtigt at kontrollere patientens vægt regelmæssigt for at sikre korrekt dosering. I tilfælde af uddelegering skal den behandlende læge afgøre, hvordan doseringen skal håndteres i tilfælde af en vægtændring. For at undgå medicineringsfejl er det meget vigtigt, at den nødvendige infusionsvolumen bestemmes korrekt. Dette skal gøres på forhånd af den behandlende læge.

## 5.2

### Forsyninger

#### TJEKLISTE TIL BEHANDLINGS DAG



#### PRODUKTER

- Cipaglucosidase alfa 105 mg hætteglas** (20 mg/kg legemsvægt administreret hver anden uge)
- Miglustat kapsler** (til patienter  $\geq 50$  kg: 4 kapsler [260 mg i alt]; til patienter  $\geq 40$  kg til  $< 50$  kg: 3 kapsler [195 mg i alt]; se yderligere dosisjusteringer hos særlige populationer i produktresuméet)
- Præmedicinering som ordineret



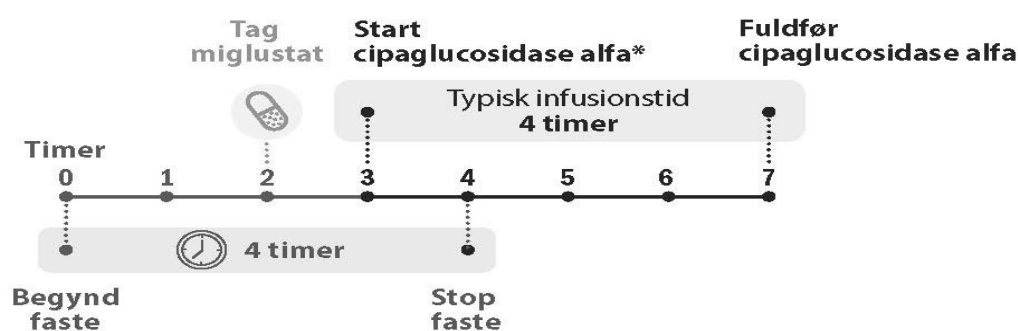
#### INFUSIONSMATERIALER OG UDSTYR

- Sterilt vand** til injektionsvæsker ved stuetemperatur på 20 °C til 25 °C
- Natriumchlorid 9 mg/ml (0,9 %) injektionsvæske, opløsning** ved stuetemperatur på 20 °C til 25 °C – Vælg posestørrelse på baggrund af patientens legemsvægt
- En kanyle med en diameter på 18 gauge eller mindre** – Brug ikke filterkanyler, der reducerer partikler, under klargøringen
- Yderligere forsyninger** i henhold til institutionens protokol

## 5.3

**Tidslinje for administration, herunder administration af miglustat**

Cipaglucosidase alfa må kun administreres sammen med miglustat. Brug af miglustat sammen med andre GAA-enzymstatningsterapier er ikke blevet undersøgt.

**Sådan skal infusionsdagen forløbe:**

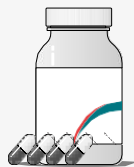
Hvis patienten skifter fra en anden enzymerstatningsterapi (ERT), kan behandlingen med cipaglucosidase alfa + miglustat påbegyndes på det næste planlagte doseringstidspunkt – 2 uger efter den foregående behandling. Patienter, der har skiftet fra en anden ERT til behandling med cipaglucosidase alfa + miglustat, skal rådes til at fortsætte med enhver præmedicinering, der blev anvendt med den tidligere behandling, for at minimere infusionsrelaterede reaktioner (IRR'er).

**DOBBELTTJEK FØLGENDE**

- Patienten har fastet i 2 timer før og 2 timer efter indtagelse af miglustat
- Patienten har taget miglustat-kapslerne cirka 1 time før det planlagte starttidspunkt for infusionen. Ved påbegyndelse af infusionen er det ikke mere end 3 timer siden, at patienten har taget miglustat.

## 5.3

(fortsat)

**SÅDAN TAGES MIGLUSTAT**

- Kapslerne skal tages på tom mave
- Patienten skal **faste 2 timer før og 2 timer efter indtagelse af miglustat**
- Kapslerne skal tages ca. **1 time før påbegyndelse af cipaglucosidase alfa-infusionen**
  - I tilfælde af forsinkelse af infusionen bør infusionen ikke startes mere end 3 timer efter oral administration af miglustat
- I denne 4-timers fasteperiode må patienten gerne indtage vand, skummetmælk samt te eller kaffe uden fløde, sukker eller sødestoffer
- Patienten kan genoptage normal indtagelse af mad og drikke

## 5.4

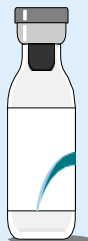
**Doseringen af både cipaglucosidase alfa + miglustat er baseret på legemsvægt**

Hvis patientens vægt har ændret sig siden sidste infusion, eller hvis du ikke har givet patienten cipaglucosidase alfa + miglustat før, skal du veje patienten.

I tilfælde af uddelegering skal den behandlende læge fastlægge, hvordan doseringen skal håndteres i tilfælde af en vægtændring. Korrekt fastlæggelse af det nødvendige infusionsvolumen er af yderste vigtighed for at undgå medicineringsfejl og skal fastlægges af den behandlende læge på forhånd. Rådfør dig med den behandlende læge for at få bekræftet den korrekte dosis før påbegyndelse af infusionen.

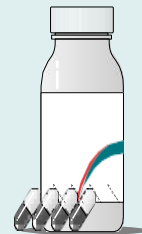
**Beregning af dosis**

**Cipaglucosidase alfa** administreres til patienten via intravenøs infusion hver anden uge sammen med det orale lægemiddel miglustat.

**Vægtbaseret dosering**

Anbefalet dosering: 20 mg/kg total legemsvægt administreret hver anden uge som en intravenøs opløsning

**Miglustat**-kapsler på 65 mg administreres hver anden uge sammen med den intravenøse infusion af cipaglucosidase alfa.

**Vægtbaseret dosering**

Anbefalet dosering:

- $\geq 40$  kg men  $< 50$  kg = 3 kapsler
- $\geq 50$  kg = 4 kapsler

	Beregning	Eksempel				
<b>Dosis</b>	Patientens legemsvægt (kg) x dosis (20 mg/kg)	65 kg x 20 mg/kg = 1300 mg total dosis				
<b>Hætteglas, der skal rekonstitueres</b>	Patientens dosis (i mg) divideret med 105 (mg/hætteglas)	1300/105 mg pr. hætteglas = <b>12,38 hætteglas</b>				
<b>Hætteglas, der skal klargøres</b>	Rund op til nærmeste hele hætteglas	12,38 hætteglas → 13 hætteglas				
<b>Beregning af ekstraktionsvolumen</b>	Antal fulde hætteglas x 7,0 ml/ flaske ekstraktionsvolumen	<table border="0"> <tr> <td><b>12 hætteglas x 7,0 ml =</b></td> <td><b>0,38 hætteglas x 7,0 ml =</b></td> </tr> <tr> <td><b>84 ml</b></td> <td><b>2,7 ml</b></td> </tr> </table>	<b>12 hætteglas x 7,0 ml =</b>	<b>0,38 hætteglas x 7,0 ml =</b>	<b>84 ml</b>	<b>2,7 ml</b>
		<b>12 hætteglas x 7,0 ml =</b>	<b>0,38 hætteglas x 7,0 ml =</b>			
<b>84 ml</b>	<b>2,7 ml</b>					
<b>84 ml + 2,7 ml = 86,7 ml ekstraktionsvolumen</b>						

5.5

### Klargøring til rekonstitution

Før cipaglucosidase alfa kan administreres til patienten, skal det rekonstitueres. Når du ved, hvor mange hætteglas du skal bruge, skal du tage dem ud af køleskabet og lade dem stå i ca. en halv time for at opnå stuetemperatur på 20 °C til 25 °C.



#### NØDVENDIGE TING TIL REKONSTITUTION OG FORTYNDING



Cipaglucosidase alfa  
105 g hætteglas



Sterilt vand til  
injektionsvæsker ved  
stuetemperatur på  
20 °C til 25 °C



Natriumchlorid 9 mg/ml  
(0,9 %) injektionsvæske,  
opløsning ved stuetemperatur  
på 20 °C til 25 °C  
– Vælg posestørrelse på  
baggrund af patientens  
legemsvægt



En kanyle med en  
diameter på 18 gauge  
eller mindre  
– Brug ikke filterkanyler,  
der reducerer partikler,  
under klargøringen

#### EFTERSE OMHYGGELIGT HVERT HÆTTEGLAS



Klar til opaliserende, farveløs til  
let gullig og næsten partikelfri,  
men kan indeholde hvide til  
halvgennemsigtige partikler.



Må ikke anvendes,  
hvis der observeres  
fremmedlegemer  
eller misfarvning.

5.6

## Rekonstitution af frysetørret kage/pulver



1  
Tag hætteglassene ud af køleskabet (2 °C til 8 °C), og lad dem opnå stuetemperatur (dvs. ca. 30 minutter ved 20 °C til 25 °C).



2  
Hvert hætteglas rekonstitueres ved langsomt og dråbevist at tilsætte 7,2 ml sterilt vand til injektionsvæsker til den frysetørrede kage eller pulveret. Undgå, at det sterile vand rammer det frysetørrede pulver med en kraftig stråle, og undgå skumdannelse.



3  
Vip og rul forsigtigt hvert hætteglas for at opløse pulveret. Vend, sving eller ryst ikke hætteglassene. Rekonstitution af det frysetørrede pulver tager typisk 2 minutter.



4  
Kontrollér de rekonstituerede hætteglas for partikler og misfarvning. Den rekonstituerede volumen fremstår som en farveløs til lysegul opløsning, klar til opaliserende og næsten fri for partikler, men kan indeholde hvide til halvgennemsigtige partikler.

- Hvis der observeres fremmedlegemer ved umiddelbart eftersyn, eller hvis opløsningen er misfarvet, må den ikke bruges.
- Hvert rekonstitueret hætteglas skal give en koncentration på 15 mg/ml med en ekstraherbar volumen på 7,0 ml.

5

Gentag ovenstående trin for det antal hætteglas, der skal bruges til fortynding.

5.7

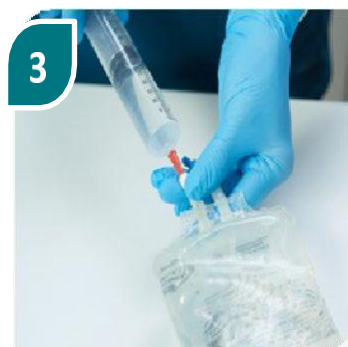
Fortynding af opløsningen



1 Fjern luftrummet i infusionsposen. Fjern en mængde natriumchlorid 9 mg/ml (0,9 %) injektionsvæske, opløsning svarende til den totale volumen (ml) af rekonstitueret cipaglucosidase alfa, der skal erstatte den.



2 Træk langsomt den rekonstituerede opløsning ud af hætteglassene, indtil patientens dosis er nået. Undgå skumdannelse i sprøjten. Kassér eventuel resterende rekonstitueret opløsning i det sidste hætteglas.



3 Injicer langsomt rekonstitueret cipaglucosidase alfa direkte ind i natriumchlorid 9 mg/ml (0,9 %) injektionsvæske, opløsning i posen. Injicér ikke direkte ind i det luftrum, der kan være tilbage i infusionsposen.



- Vend eller massér forsigtigt posen for at blande den fortyndede opløsning.
- Infusionsposen må ikke rystes eller udsættes for voldsomme bevægelser.
- Brug ikke rørpost til at transportere infusionsposen.

**Cipaglucosidase alfa skal administreres ved rumtemperatur så hurtigt som muligt efter fortyndingen og i henhold til beskrivelsen nedenfor (afsnit 5.8) og i produktresuméet.**



- Der skal anvendes et intravenøst administrationsæt med et in-line-filter med lav proteinbinding på 0,2 mikron. Udskift filteret, hvis den intravenøse slange blokerer under infusionen.
- Hvis det ikke er muligt at påbegynde infusionen efter fortynding, er den fortyndede opløsning stabil i op til 24 timer i køleskab ved 2 °C til 8 °C efterfulgt af 6 timer ved stuetemperatur (20 °C til 25 °C) for at muliggøre infusion. Opbevaring ved stuetemperatur frarådes; se produktresuméet. Må ikke nedfryses eller omrystes.

## 5.8

## Administration af infusionen



**Nu er du klar til at påbegynde infusionen.**

Infusionen tager ca. 4 timer.



1. Infusionsopløsningen skal administreres ved stuetemperatur.
2. Den totale infusionsvolumen bestemmes af kropsvægten og administreres typisk over ca. 4 timer.
3. Infusionen af cipaglucosidase alfa bør starte ca. **1 time efter oral administration af miglustat.**
4. I tilfælde af forsinkelse af infusionen **bør infusionen ikke startes mere end 3 timer efter oral administration af miglustat.**
5. Den indledende infusionshastighed må ikke være mere end 1 mg pr. kg pr. time i 30 minutter.
6. Infusionshastigheden kan øges med 2 mg pr. kg pr. time hvert 30. minut, efter at patientens tolerance over for infusionshastigheden er etableret, indtil en maksimal hastighed på 7 mg pr. kg pr. time er nået. Infusionshastigheden skal tilpasses erfaringerne fra patientens tidligere infusioner. Infusionshastigheden kan sænkes, eller infusionen afbrydes midlertidigt i tilfælde af milde til moderate infusionsrelaterede reaktioner,
7. Vitalparametre skal måles ved afslutningen af hvert trin. I tilfælde af svære allergiske reaktioner, anafylaksi, alvorlige eller svære infusionsrelaterede reaktioner skal administrationen straks afbrydes, og passende medicinsk behandling iværksættes. Se afsnit 6.

## Anbefalede infusionsvoluminer og -hastigheder

Patientens vægtinterval (kg)	Total infusionsvolumen (ml)	Trin 1 1 mg/kg/t (ml/t)	Trin 2 3 mg/kg/t (ml/t)	Trin 3 5 mg/kg/t (ml/t)	Trin 4 7 mg/kg/t (ml/t)
40 – 50	250	13	38	63	88
50,1 – 60	300	15	45	75	105
60,1 – 100	500	25	75	125	175
100,1 – 120	600	30	90	150	210
120,1 – 140	700	35	105	175	245
140,1 – 160	800	40	120	200	280
160,1 – 180	900	45	135	225	315
180,1 – 200	1000	50	150	250	350

I tilfælde af milde til moderate IRR'er kan infusionshastigheden nedsættes, eller infusionen stoppes midlertidigt. I tilfælde af en svær allergisk reaktion eller anafylaksi skal infusionen straks standses, og passende medicinsk behandling iværksættes.

## Anbefalede infusionsvarigheder og vurderinger

Trin (infusionshastighed)	Kumulativ tid (minutter)	Klinisk vurdering
Trin 1 (1 mg/kg/time)	0 - 30	Overvåg symptomer/tegn på infusionsrelaterede reaktioner/overfølsomhed (f.eks. vejrtrækningsfrekvens, hjerteslag, udslæt osv.)
Trin 2 (3 mg/kg/time)	30 - 60	Overvåg symptomer/tegn på infusionsrelaterede reaktioner/overfølsomhed (f.eks. vejrtrækningsfrekvens, hjerteslag, udslæt osv.) Øg med 2 mg/kg/time, hvis tolererbart
Trin 3 (5 mg/kg/time)	60 - 90	Overvåg symptomer/tegn på infusionsrelaterede reaktioner/overfølsomhed (f.eks. vejrtrækningsfrekvens, hjerteslag, udslæt osv.) Øg med 2 mg/kg/time, hvis tolererbart
Trin 4 (7 mg/kg/time)	90 - 120	Overvåg symptomer/tegn på infusionsrelaterede reaktioner/overfølsomhed (f.eks. vejrtrækningsfrekvens, hjerteslag, udslæt osv.) Øg med 2 mg/kg/time, hvis tolererbart

## 6

## GENKENDELSE OG HÅNDTERING AF MEDICINERINGSFEJL, INFUSIONSRELATEREDE REAKTIONER OG OVERFØLSOMHEDSREAKTIONER

### Medicineringsfejl

En medicineringsfejl er et ikke intenderet svigt i processen for lægemiddelbehandling som medfører, eller har potentialet til at medføre, skade på patienten. De mest almindelige omfatter fejl i forbindelse med ordination, udlevering, opbevaring, klargøring og administration af et lægemiddel.

Som en hjælp til genkendelse og håndtering af infusionsrelaterede reaktioner og overfølsomhedsreaktioner finder du en forklaring på de termer, der anvendes til at definere **intensiteten (sværhedsgraden)** og **alvorlighedsgraden af bivirkninger**, nedenfor:

- en mild bivirkning er en bivirkning, som patienten let kan tolerere. Den forårsager minimale gener og påvirker ikke dagligdagsaktiviteter.
- en moderat bivirkning er en bivirkning, som forårsager tilstrækkelige gener til at påvirke normale dagligdagsaktiviteter.
- en svær bivirkning er en bivirkning, der forhindrer normale dagligdagsaktiviteter.

Termen “svær” må ikke forveksles med termen “alvorlig.” “Svær” anvendes til at beskrive intensiteten (sværhedsgraden) af en specifik hændelse (mild, moderat eller svær); hændelsen i sig selv kan dog være af relativt lille medicinsk betydning (såsom svær hovedpine).

### Infusionsrelaterede reaktioner og overfølsomhedsreaktioner

Infusionsrelaterede reaktioner (IRR'er) og overfølsomhedsreaktioner kan forekomme under eller i timerne efter cipaglucosidase alfa og andre enzymerstatningsterapier (ERT'er). De fleste IRR'er, der er blevet indberettet med cipaglucosidase alfa, var af mild eller moderat sværhedsgrad og af forbigående karakter, og de omfattede udspiling af maven, kulderystelser, dyspnø, generaliseret urticaria, hypotension (besvimelsesfornemmelse, blegthed), larynxødem, synkope og takykardi.

## Håndtering af infusionsrelaterede reaktioner

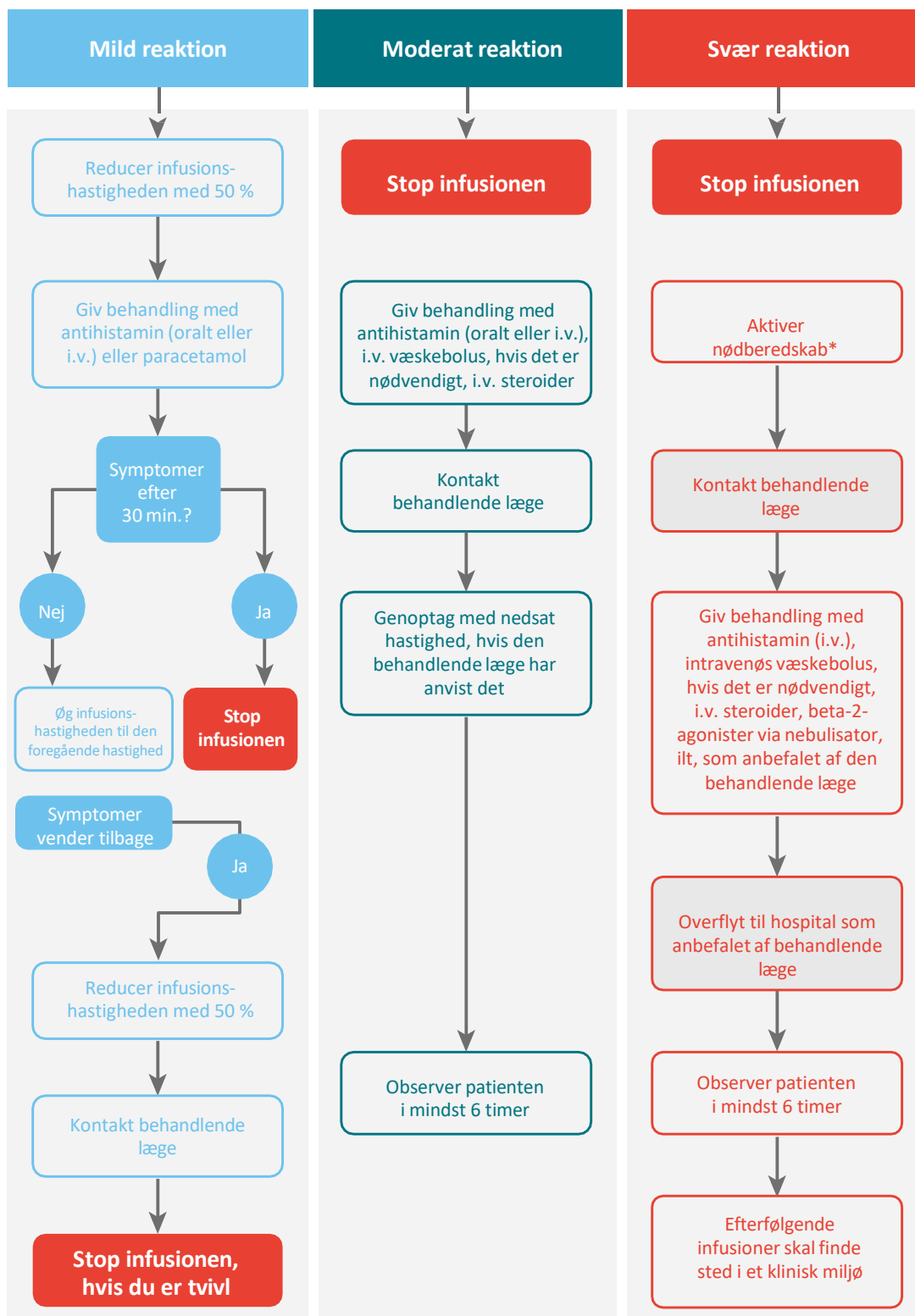
Nedsættelse af infusionshastigheden, midlertidig afbrydelse af infusionen, symptomatisk behandling med oralt antihistamin eller antipyretika samt passende genoplivningsforanstaltninger skal overvejes til håndtering af IRR'er. I tilfælde af en svær IRR skal den sundhedsperson/sygeplejerske, der giver infusionen, straks afbryde infusionen og iværksætte passende medicinsk behandling. De aktuelle medicinske standarder for akutbehandling af anafylaktiske reaktioner skal tages i betragtning, og der skal være hjerte-lungeredningsudstyr til umiddelbar rådighed. Risici og fordele ved gentagen administration af cipagluosidase alfa efter anafylaksi eller en svær infusionsreaktion skal overvejes nøje, og hvis patienten fortsætter behandlingen, skal den næste infusion foregå i et klinisk miljø, der er udstyret til at håndtere sådanne medicinske nødsituationer.



**Flowdiagrammet på næste side indeholder anbefalinger til, hvordan du skal forholde dig i tilfælde af en IRR.**

**De behandlingsanbefalinger, der er angivet i flowdiagrammet, er kun et forslag. Den behandlende læge træffer den endelige beslutning om behandling i nødplanen. Sørg for, at der er gjort klar til genoplivning, inden infusionen påbegyndes.**

**Registrer alle oplysninger om tidspunkter, bivirkninger, lægemidler og infusionshastigheder i infusionsdagbogen.**



6

\* Intramuskulært adrenalin kan gives i henhold til kliniske retningslinjer

Se desuden det senest godkendte produktresumé for komplette oplysninger om sikkerheden af cipaglucoisidase alfa, som kan findes på <https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/pombiliti>

7

## SIKKERHEDSRAPPORTERING

Når lægemidlet er godkendt, er indberetning af formodede bivirkninger vigtig. Det muliggør løbende overvågning af benefit/risk-forholdet for lægemidlet.

- Den behandlende læge eller infusionssygeplejersken/sundhedspersonen skal indberette alle formodede bivirkninger til [www.meldenbivirkning.dk](http://www.meldenbivirkning.dk)

Hvis patienten eller omsorgspersonen bliver opmærksom på, at der er sket en fejl under klargøringen og/eller indgivelsen af lægemidlet, skal patienten eller infusionssygeplejersken/sundhedspersonen informere den behandlende læge for at beslutte, hvad der skal gøres.

8

## YDERLIGERE OPLYSNINGER

Der henvises til ordinationsoplysningerne for cipaglucosidase alfa og miglustat vedrørende komplette oplysninger om sikkerhed og godkendt brug af cipaglucosidase alfa i kombination med miglustat.



Produktresuméerne for cipaglucosidase alfa og miglustat er tilgængelige på Det Europæiske Lægemiddelagenturs hjemmeside:

- cipaglucosidase alfa:  
<https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/pombiliti>
- miglustat: <https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/opfolda>

Alternativt kan ordinationsoplysningerne rekvireres hos Amicus Therapeutics på **tlf.: (+45) 80 253 262.**

HJEMMEBEHANDLING MED INFUSIONER AF CIPAGLUCOSIDASE ALFA

# Vejledning til patienter med Pompes sygdom, der får infusioner af **POMBILITI ▼** (cipaglucosidase alfa) i hjemmet

VERSION 2.0

Nogle personer kan få bivirkninger, når de tager dette lægemiddel. Hvis du oplever bivirkninger, bør du tale med lægen, apoteks-personalet eller en anden sundhedsperson. Det gælder også bivirkninger, som ikke er nævnt i denne vejledning. Du kan også hjælpe med at sikre, at lægemidler forbliver så sikre som muligt, ved at indberette alle bivirkninger via internettet på [www.meldenbivirkning.dk](http://www.meldenbivirkning.dk).

▼ Dette lægemiddel er underlagt supplerende overvågning. Dermed kan der hurtigt tilvejebringes nye oplysninger om sikkerheden. Du kan hjælpe ved at indberette alle de bivirkninger, du får. Se på [www.meldenbivirkning.dk](http://www.meldenbivirkning.dk), hvordan du indberetter bivirkninger.

## VIGTIGT

**Denne patientvejledning indeholder vigtige sikkerhedsoplysninger, som du skal være opmærksom på, når du er i behandling med cipaglucosidase alfa/miglustat. Læs hele vejledningen omhyggeligt, før du påbegynder hjemmeinfusion.**

**Opbevar vejledningen på et let tilgængeligt sted.**

**Du kan få brug for at læse den igen.**

- Spørg den behandlende læge, hvis der er mere, du vil vide.
- Lægen har ordineret dette lægemiddel til dig personligt. Lad derfor være med at give lægemidlet til andre. Det kan være skadeligt for andre, selvom de har de samme symptomer, som du har.
- Hvis du oplever bivirkninger, skal du og/eller din omsorgsperson underrette den behandlende læge eller infusionssygeplejersken.
- For yderligere oplysninger henvises til indlægssedlen, der følger med lægemidlet og er tilgængelig online på: [indlaegsseddel.dk](http://indlaegsseddel.dk)

# INDHOLDSFORTEGNELSE

## 1

### Din sygdom, behandling og hjemmeinfusion

1.1	Pompes sygdom og behandling	4
1.2	Hjemmeinfusion	5
1.3	Sikkerhedsvurderinger (bivirkninger og medicineringsfejl)	6
1.4	Indberetning af bivirkninger	6

## 2

### Tilrettelæggelse af hjemmebehandling

2.1	Patient	7
2.2	Behandelende læge	8
2.3	Infusionssygeplejerske/sundhedsperson	8
2.4	Forbehandling og akutbehandling	9
2.5	Infusionsdagbog	9

## 3

### Oplæring i klargøring og indgivelse af cipagluco­sidase alfa 11

## 4

### Sådan indgives cipagluco­sidase alfa 12

## 5

### Infusionsdagbog til hjemmeinfusion af cipagluco­sidase alfa 14

## 1

# DIN SYGDOM, BEHANDLING OG HJEMMEINFUSION

Sammen med din behandlende læge har du besluttet at påbegynde infusionsbehandling med cipaglucosidase alfa i hjemmet. Formålet med dette dokument er at vejlede dig i, hvordan du får cipaglucosidase alfa derhjemme. Processerne i dette dokument fungerer som en generel vejledning, men er underlagt lokal medicinsk praksis og nationale regler og bestemmelser. Din behandlende læge vil give dig de oplysninger, der er relevante for din situation.

## 1.1

## Pompes sygdom og behandling

Hvis du har Pompes sygdom, betyder det, at et bestemt enzym i kroppen ikke fungerer korrekt. Enzymer er en type proteiner, der er ansvarlige for at udføre en række forskellige opgaver i kroppen. Mange af dem medvirker til at nedbryde produkter i dine celler. Et af disse enzymer er  $\alpha$ -glucosidase (også kaldet GAA), som har til opgave at nedbryde et stof, der kaldes glykogen. Det er dette enzym, der er påvirket ved Pompes sygdom.

Når enzymet ikke fungerer korrekt, sker der en ophobning af glykogen i cellerne, hvilket forårsager skader på kroppen, især musklerne. Glykogen giver kroppen energi. Hvis glykogen ikke nedbrydes ordentligt og ophobes, kan det gradvist forårsage skade på muskelcellerne. Dette kan påvirke din styrke og vejrtrækning.

Pompes sygdom behandles normalt ved at give en infusion af enzymerstatningsterapi (ERT), så glykogen ikke får lov til at ophobe sig i dine celler. ERT fungerer ved at erstatte det ikke-fungerende eller manglende GAA med fungerende GAA. Cipaglucosidase alfa er en ny ERT – det erstatter det mangelfulde enzym ved Pompes sygdom. Det indgives via en infusion og retter sig specifikt mod cellerne i dine muskler. Miglustat er en kapsel, som du skal sluge, før du får intravenøs cipaglucosidase alfa. Dette er med til at sikre, at ERT'en når frem til musklerne, så den kan hjælpe med at fjerne ophobningen af glykogen.

**Der henvises til indlægssedlen for cipaglucosidase alfa og miglustat for yderligere oplysninger.**

## 1.2

**Hjemmeinfusion**

Personer, der lider af Pompes sygdom og er i behandling med cipaglucosidase alfa, kan have mulighed for at få infusionerne i hjemmet.

- **Beslutningen om at modtage hjemmebehandling skal træffes af dig og din behandlende læge efter de første infusioner på hospitalet eller klinikken for at sikre, at du ikke har nogen problemer med infusionen. Din læge vil typisk sikre, at du tåler infusionerne godt på hospitalet eller klinikken i et par måneder, før han/hun beslutter, om du er egnet til hjemmeinfusion.**

Hjemmeinfusion af cipaglucosidase alfa vil gøre det muligt for dig at få behandling i dit eget hjemlige miljø.

- **Hjemmeinfusionerne vil foregå under ledelse af din behandlende læge og vil blive givet af en uddannet sundhedsperson/sygeplejerske, som vil overvåge dig under og efter hver infusion.**



**Bemærk! Infusionsdosen og -hastigheden i forbindelse med hjemmebehandling skal følge de retningslinjer, som din behandlende læge har angivet i infusionsdagbogen, og må ikke ændres uden forudgående aftale med den behandlende læge og tilsyn af infusionssygeplejersken/sundhedspersonen.**

## 1.3

**Sikkerhedsvurderinger (bivirkninger og medicineringsfejl)**

Dette lægemiddel kan som alle andre lægemidler give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger. I kliniske studier blev der primært set bivirkninger, mens patienterne fik lægemidlet, eller kort tid derefter ("infusionsrelaterede reaktioner"). De fleste infusionsrelaterede reaktioner var milde eller moderate. Nogle af disse infusionsrelaterede bivirkninger kan blive alvorlige og livstruende.

- **Symptomerne på alvorlige eller livstruende infusionsrelaterede reaktioner omfatter:**

vejrtrækningsbesvær, oppustethed, feber, kulderystelser, svimmelhed, rødme i huden, kløende hud og udslæt

- **Symptomerne på alvorlige eller livstruende allergiske reaktioner omfatter:**

udslæt, hævede øjne, længerevarende vejrtrækningsbesvær, hoste, hævelse af læber, tunge eller svælg, kløende hud og nældefeber

## 1.3

(fortsat)

Lægen kan beslutte at nedsætte infusionshastigheden eller give dig yderligere lægemidler for at forhindre, at sådanne reaktioner opstår igen.



**Alle bivirkninger, der er indberettet for cipaglucosidase alfa, er anført i indlægssedlen.**

- Hvis du føler dig utilpas på grund af lægemidlet under hjemmeinfusionen eller kort tid efter infusionen, skal du bede den person, der giver dig hjemmeinfusionen, om at stoppe indgivelsen af lægemidlet med det samme. Den behandlende læge, dennes medicinske stedfortræder eller alarmcentralen (se instruktionerne i infusionsdagbogen) skal straks kontaktes. Det kan være nødvendigt, at du får de efterfølgende infusioner på et hospital eller en klinik, indtil den ordinerende læge har sikret sig, at du tåler infusionerne godt.
- Hvis du af andre årsager føler dig utilpas (f.eks. har en forkølelse eller influenzalignende sygdom), skal du informere lægen eller hjemmeinfusions-sygeplejersken. Det kan være nødvendigt at ændre din infusionsplan, hvis du på anden måde føler dig utilpas.
- Eventuelle symptomer eller bivirkninger skal også registreres i infusionsdagbogen.

Hvis du bliver opmærksom på, at der er sket en fejl under klargøringen og/eller indgivelsen af cipaglucosidase alfa, skal du informere infusionssygeplejersken/sundhedspersonen eller den behandlende læge, så de kan træffe passende foranstaltninger før opstart eller fortsættelse af infusionen. Hvis du føler, at behandlingen ikke er effektiv, skal du kontakte din behandlende læge.

## 1.4

### Indberetning af bivirkninger

Nogle personer kan få bivirkninger, når de tager disse lægemidler. Hvis du oplever bivirkninger, bør du tale med lægen, infusionssygeplejersken eller en anden sundhedsperson. Dette gælder også mulige bivirkninger, som ikke er medtaget i indlægssedlen.



**Du kan også hjælpe med at sikre, at lægemidler forbliver så sikre som muligt, ved at indberette eventuelle bivirkninger. Du kan også indberette bivirkninger direkte via <http://www.meldenbivirkning.dk>**

## 2

## TILRETTELÆGGELSE AF HJEMMEBEHANDLING

Behandlingen i hjemmet skal tilrettelægges under den behandlende læges tilsyn. Den behandlende læge er ansvarlig for tilrettelæggelsen af hjemmeinfusioner. Processerne i dette dokument fungerer som en generel vejledning, men er underlagt lokal medicinsk praksis og nationale regler og bestemmelser.

## 2.1

### Patient

- Du og/eller din(e) omsorgsperson(er) er blevet informeret af den behandlende læge om den behandling, der skal gives i hjemmet, de dermed forbundne risici, de mulige komplikationer og ydelsen af medicinsk assistance i hjemmet.
- Du og/eller din(e) omsorgsperson(er) er bekendte med Pompes sygdom og er i stand til at genkende bivirkninger og forstå de procedurer, der skal følges, hvis de skulle opstå.
- Hjemmemiljøet skal være egnet til hjemmeinfusionsbehandling og omfatte et rent miljø med elektricitet, vand, telefonadgang og køleskab.
- Du er blevet informeret om, at infusionen altid skal gives under tilstedeværelse af en voksen med relevant uddannelse (infusionssygeplejerske/sundhedsperson).
- Du skal være fysisk og psykisk i stand til at få infusionerne hjemme. Den behandlende læge er ansvarlig for at afgøre, om du kan få infusioner med cipaglucosidase alfa i hjemmet.
- Dine blodårer er let tilgængelige, så det er muligt at indføre en infusionskanyle, eller du har et centralt venekateter
- Du og/eller din(e) omsorgsperson(er) skal indvillige i, at du får behandlingen hjemme.

## 2.2

**Behandelnde læge**

- Den behandelnde læge er **ansvarlig for at fastlægge dosen, infusionshastigheden, præmedicineringen og akutbehandlingen**, som skal beskrives i infusionsdagbogen. Eventuelle ændringer skal meddeles tydeligt til patienten og/eller dennes omsorgsperson(er) og beskrives i infusionsdagbogen.
- **Hjemmeinfusionen sker under den behandelnde læges ansvar**. Du får udleveret dette undervisningsmateriale, hvis den behandelende læge beslutter, at du er egnet til hjemmeinfusionsbehandling.
- Den behandelnde læge er **ansvarlig for at etablere kommunikationslinjer** i tilfælde af behov for øjeblikkelig lægehjælp. Dette skal beskrives i infusionsdagbogen.
- **Den behandelnde læge er ansvarlig for passende planlægning og monitorering af infusionerne** i samarbejde med infusionssygeplejersken/sundhedspersonen.

## 2.3

**Infusionssygeplejerske/sundhedsperson**

- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen vil have en **koordinerende opgave** sammen med den behandelende læge og dig og/eller din(e) omsorgsperson(er) i forbindelse med tilrettelæggelsen af hjemmebehandlingen.
- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen er **kvalificeret til at give intravenøse (i.v.) infusioner**.
- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen er blevet **oplært i at indgive cipagluco­sidase alfa**.
- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen er **bekendt med de mulige bivirkninger** (herunder alvorlige allergiske reaktioner) og de handlinger, der skal iværksættes, hvis de opstår.
- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen skal **nøje følge den anviste metode til klargøring og indgivelse** af cipagluco­sidase alfa, som angivet i vejledningen til sundhedspersoner.
- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen skal **nøje følge den anviste dosis og infusionshastighed** af cipagluco­sidase alfa, som angivet i vejledningen til sundhedspersoner.

## 2.3

(fortsat)

- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen skal **registrere hver indgivelse** af cipaglucosidase alfa i infusionsdagbogen.
- Den behandlende læge og infusionssygeplejersken/sundhedspersonen er **ansvarlig for passende planlægning og monitorering af infusionerne**.

## 2.4

### Forbehandling og akutbehandling

- Om nødvendigt vil den behandlende læge ordinere medicin til forbehandling. Den behandlende læge vil inkludere oplysninger om denne medicin i infusionsdagbogen.
- Den behandlende læge vil ordinere medicin, der om nødvendigt kan anvendes i en nødsituation. Den behandlende læge vil inkludere oplysninger om denne medicin i infusionsdagbogen. Denne akutmedicin skal være tilgængelig under infusionerne i hjemmet.

## 2.5

### Infusionsdagbog

- Din læge har udleveret en infusionsdagbog til dig. Den fungerer som et kommunikationsmiddel for alle, der er involveret i indgivelsen af cipaglucosidase alfa i hjemmet.
- Infusionsdagbogen skal opbevares i dit hjem og holdes ajour af dig, din(e) omsorgsperson(er), din behandlende læge og/eller infusionssygeplejersken/sundhedspersonen.
- Den ordinerede dosis og infusionshastighed af cipaglucosidase alfa, der er anført i infusionsdagbogen, skal nøje følges. Den behandlende læge er ansvarlig for at anføre dosen og infusionshastigheden samt eventuelle ændringer.
- Hver administration af cipaglucosidase alfa i hjemmet skal registreres i infusionsdagbogen.
- Du og/eller din(e) omsorgsperson(er) skal tage infusionsdagbogen med til alle kontrolbesøg på hospitalet og tage den med hjem bagefter.

2.5

(fortsat)

- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen noterer resultaterne og handlingerne fra den indledende samtale, og du, din(e) omsorgsperson(er) eller infusionssygeplejersken/sundhedspersonen noterer alle relevante oplysninger fra efterfølgende besøg i infusionsdagbogen.
- I infusionsdagbogen anfører den behandlende læge tydeligt, hvad der skal gøres og indgives i tilfælde af en infusionsbivirkning. I tilfælde af en reaktion på en infusion skal infusionen stoppes.
- Eventuelle infusionsrelaterede bivirkninger og/eller medicineringsfejl skal registreres i infusionsdagbogen.

## 3

## OPLÆRING I KLARGØRING OG INDGIVELSE AF CIPAGLUCOSIDASE ALFA

De første instruktioner gives på hospitalet. Niveauet af nødvendig støtte til hjemmeinfusionerne vil blive drøftet og aftalt med dig og/eller din(e) omsorgsperson(er) og din behandlende læge.

- Den behandlende læge er ansvarlig for tilrettelæggelsen af hjemmeinfusioner og skal godkende hjemmeinfusionsproceduren.
- Hver indgivelse af cipagluco­sidase alfa skal registreres i infusionsdagbogen.
- Infusionen skal altid indgives under tilstedeværelse af en voksen, der er bekendt med infusionsprocedurerne og tilstrækkeligt oplært i, hvad der skal gøres i tilfælde af en infusionsrelateret reaktion eller medicineringsfejl (som vurderet af den behandlende læge eller infusions­sygeplejersken/sundhedspersonen).

## 4

## SÅDAN INDGIVES CIPAGLUCOSIDASE ALFA

## 4.1

### Hvordan indgives cipaglucosidase alfa og miglustat?

#### HVAD SKER DER VED DEN ENKELTE BEHANDLING?

- Antallet af kapsler med 65 mg miglustat, som du skal tage, afhænger af din kropsvægt. Lægen vil fortælle dig, hvor mange kapsler du skal tage, eller give dig kapslerne inden hver infusion af cipaglucosidase alfa. Kapslerne skal synkes hele. De må ikke deles, knuses eller tygges. De skal tages ca. **en time før** infusionen af cipaglucosidase alfa.

#### FASTE

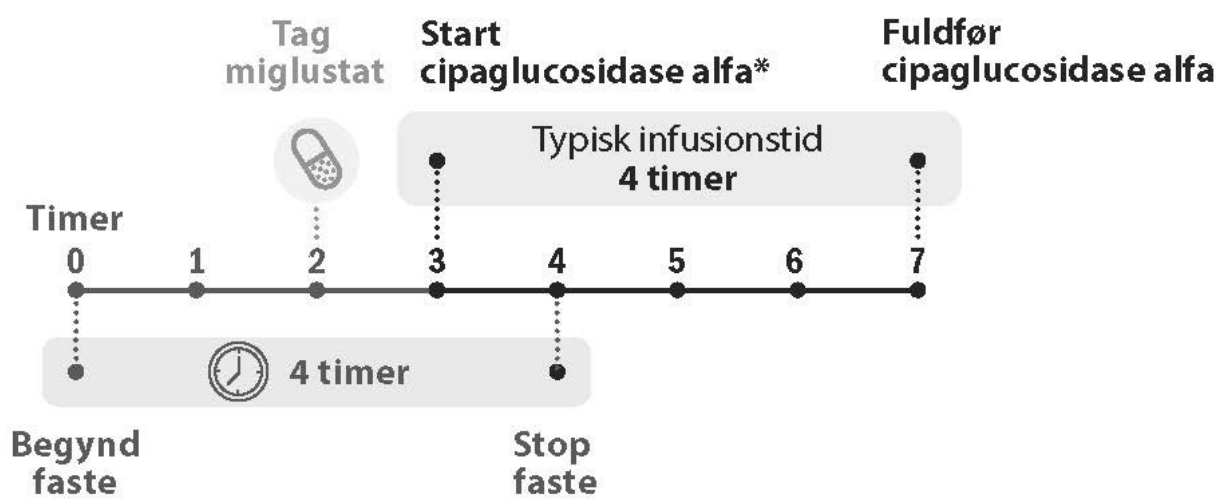
- For at sikre, at miglustat (stabilisatoren) fungerer korrekt, er det meget vigtigt, at du ikke indtager mad i fire timer i alt - to timer før og to timer efter indtagelse af miglustat. I denne 4-timers fasteperiode må patienten gerne indtage vand, skummetmælk samt te eller kaffe uden fløde, sukker eller sødestoffer

#### INFUSION

- Cirka en time efter, at du har taget miglustat-kapslerne, påbegyndes infusionen af cipaglucosidase alfa. Du får cipaglucosidase alfa af en læge eller sygeplejerske. Det gives gennem et drop i en vene i din arm eller port. Dette kaldes en 'intravenøs infusion'.
- Infusionen tager ca. fire timer. Infusionshastigheden er langsom i starten og øges derefter gradvist.
- Når hele infusion er blevet givet, bliver slangen gennemskyllet for at sikre, at du har fået det hele.
- Kontakt lægen eller dit sundhedsteam, hvis du har spørgsmål vedrørende infusionen.

4.1

Figur 1. Tidsplan for dosering



### **HVOR MEGET CIPAGLUCOSIDASE ALFA GIVES DER?**

- Den mængde medicin, som du får, er baseret på din vægt.  
Den anbefalede dosis er 20 mg for hvert kg kropsvægt.

### **HVORNÅR GIVES CIPAGLUCOSIDASE ALFA?**

- Du vil blive behandlet med cipaglucosidase alfa én gang hver anden uge.

### **HVAD SKAL JEG GØRE, HVIS JEG HAR TAGET MIN DOSIS AF MIGLUSTAT PÅ DET FORKERTE TIDSPUNKT?**

- Kontakt lægen, hvis du har taget dine miglustat-kapsler på det forkerte tidspunkt. Infusionen kan udsættes i op til tre timer fra det tidspunkt, hvor du tog dine miglustat-kapsler.

### **HVAD SKAL JEG GØRE, HVIS JEG HAR TAGET FOR MANGE MIGLUSTAT-KAPSLER?**

- Hvis du ved et uheld har taget flere kapsler, end du har fået ordineret, kan du have en øget risiko for at få bivirkninger af dette lægemiddel. Kontakt lægen med det samme, eller tag på hospitalet.

### **HVAD SKAL JEG GØRE, HVIS EN DOSIS CIPAGLUCOSIDASE ALFA BLIVER GLEMT?**

- Kontakt straks lægen, hvis du er forhindret i at få infusionen på det planlagte starttidspunkt, eller hvis en dosis er blevet glemt.

DIN INFUSIONSDAGBOG TIL

# hjemmeinfusion af cipaglucosidase alfa

Nogle personer kan få bivirkninger, når de tager dette lægemiddel. Hvis du oplever bivirkninger, bør du tale med lægen, apoteks-personalet eller en anden sundhedsperson. Det gælder også bivirkninger, som ikke er nævnt i denne vejledning. Du kan også hjælpe med at sikre, at lægemidler forbliver så sikre som muligt, ved at indberette alle bivirkninger via internettet på [www.meldenbivirkning.dk](http://www.meldenbivirkning.dk).

▼ Dette lægemiddel er underlagt supplerende overvågning. Dermed kan der hurtigt tilvejebringes nye oplysninger om sikkerheden. Du kan hjælpe ved at indberette alle de bivirkninger, du får. Se på [www.meldenbivirkning.dk](http://www.meldenbivirkning.dk), hvordan du indberetter bivirkninger.

- Infusionsdagbogen fungerer som **kommunikationsmiddel for alle, der er involveret** i hjemmeinfusionerne af cipagluco­sidase alfa i kombination med miglustat.
- Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen **noterer resultater og handlinger under** den første infusion og alle relevante oplysninger fra efterfølgende infusioner i infusionsdagbogen.
- **Der skal laves en liste over kontaktpersoner i akutsituationer**, der skal være at finde i infusionsdagbogen og tilgængelig i hjemmet for patienten og/eller omsorgspersoner og Infusionssygeplejersken/sundhedspersonen.
- Infusionsdagbogen skal **opbevares i patientens hjem** og ajourføres af infusionssygeplejersken/sundhedspersonen og/eller patienten/plejepersonen, hver gang, der administreres cipagluco­sidase alfa.
- Patient­en/omsorgspersonen **skal medbringe infusionsdagbogen til hospitalet/klinikken** ved hvert besøg og tage den med hjem igen.
- I infusionsdagbogen **angiver den behandlende læge tydeligt dosis, nødvendig klargjort volumen, infusionshastighed og eventuelle ændringer heraf**.
- Den behandlende læge angiver tydeligt, hvad der skal gøres, hvilken **præmedicinering, der skal gives, og hvilke lægemidler, der skal gives i tilfælde af en alvorlig infusionsrelateret reaktion**, i overensstemmelse med gældende medicinsk standard for akutbehandling.
- **Kontaktoplysninger til den behandlende læge** og nationalt akutnummer skal noteres i infusionsdagbogen.

<b>OPLYSNINGER OM INDGIVELSE</b> (UDFYLDES AF DEN BEHANDLENDE LÆGE)	
<b>Dato for første indgivelse</b>	
<b>Første infusion i hjemmet</b>	

<b>DOSERINGSREGIME FOR CIPAGLUCOSIDASE ALFA/MIGLUSTAT</b>	
<b>Miglustat-dosis</b>	
<b>Cipagluco­sidase alfa-dosis</b>	
<b>Hyp­pighed</b>	
<b>Infusions­hastighed</b>	
<b>Nød­vendig rekon­stitueret volumen (ml)</b>	
<b>Total volumen i infusions­pose (ml)</b>	
<b>Præ­medicinering (hvis relevant)</b>	
<b>Årsager til cipagluco­sidase alfa-infusion i hjemmet</b>	
<b>Resultater og handlinger fra den indledende samtale</b>	
<b>Angiv hvilken støtte, der skal ydes af infusions­sygeplejersken/ sundheds­personen i hjemmet</b>	

## NØDVENDIGE HANDLINGER I TILFÆLDE AF EN SVÆR INFUSIONS-RELATERET REAKTION ELLER OVERFØLSOMHEDSREAKTION

(UDFYLDES AF DEN BEHANDLENDE LÆGE)

1

**STOP infusionen**

2

**Ring til alarmcentralen**

3

**Ring til den behandlende læge**

Telefonnummer

Døgntelefon

Lægens navn

Klinikkens navn

Total volumen i infusionspose (ml)

Adresse

4

**Akutmedicin**

Medicin, herunder dosis

5

**Patientens kontaktperson skal underrettes**

Navn:

Telefon:

### UDFYLD DENNE FORMULAR VED HVER INFUSION

Patienten og/eller dennes omsorgsperson(er) er blevet informeret om de risici, der er i forbindelse med hjemmeinfusion af cipagluco­sidase alfa, og der er blevet givet korrekt undervisning i brugen af akutmedicin. I tilfælde af en infusionsrelateret reaktion skal infusionen straks afbrydes. Nødvendige handlinger i tilfælde af en svær infusionsrelateret reaktion, herunder nødkontakt­oplysninger, er beskrevet i denne infusionsdagbog. Sørg for, at disse oplysninger er let tilgængelige under infusionsproceduren.

(UDFYLDES AF DEN BEHANDLENDE LÆGE)

<b>Dato for første indgivelse</b>	
<b>Første infusion i hjemmet</b>	

INFUSION	
<b>Dato for infusionen</b>	
<b>Infusionssygeplejerske/sundhedsperson</b>	
<b>Omsorgsperson, hvis til stede</b>	

DOSIS	
<b>Miglustat-dosis</b>	
<b>Tidspunkt for miglustat-dosis</b>	
<b>Cipagluco­sidase alfa-dosis</b>	
<b>Patientens vægt (kg)</b>	
<b>Batch-/lotnummer for cipagluco­sidase alfa</b>	
<b>Tidspunkt for påbegyndelse af cipagluco­sidase alfa-infusion</b>	
<b>Nødvendig rekonstitueret volumen (ml)</b>	
<b>Antal anvendte hætteglas</b>	
<b>Infusionsvarighed</b>	
<b>Infusionshastighed(er)</b>	

**Eventuelle problemer/bemærkninger vedrørende infusionen (herunder infusionsrelaterede reaktion(er), iværksatte handlinger og udfald):**

Før infusion     Under infusion     Efter infusion

**Angiv hvilken støtte, der skal ydes af infusionssygeplejersken/sundhedspersonen i hjemmet:**

### UDFYLD DENNE FORMULAR VED HVER INFUSION

Patienten og/eller dennes omsorgsperson(er) er blevet informeret om de risici, der er i forbindelse med hjemmeinfusion af cipagluco­sidase alfa, og der er blevet givet korrekt undervisning i brugen af akutmedicin. I tilfælde af en infusionsrelateret reaktion skal infusionen straks afbrydes. Nødvendige handlinger i tilfælde af en svær infusionsrelateret reaktion, herunder nødkontakt­oplysninger, er beskrevet i denne infusionsdagbog. Sørg for, at disse oplysninger er let tilgængelige under infusionsproceduren.

(UDFYLDES AF DEN BEHANDLENDE LÆGE)

<b>Dato for første indgivelse</b>	
<b>Første infusion i hjemmet</b>	

INFUSION	
<b>Dato for infusionen</b>	
<b>Infusionssygeplejerske/sundhedsperson</b>	
<b>Omsorgsperson, hvis til stede</b>	

DOSIS	
<b>Miglustat-dosis</b>	
<b>Tidspunkt for miglustat-dosis</b>	
<b>Cipagluco­sidase alfa-dosis</b>	
<b>Patientens vægt (kg)</b>	
<b>Batch-/lotnummer for cipagluco­sidase alfa</b>	
<b>Tidspunkt for påbegyndelse af cipagluco­sidase alfa-infusion</b>	
<b>Nødvendig rekonstitueret volumen (ml)</b>	
<b>Antal anvendte hætteglas</b>	
<b>Infusionsvarighed:</b>	
<b>Infusionshastighed(er)</b>	

**Eventuelle problemer/bemærkninger vedrørende infusionen (herunder infusionsrelaterede reaktion(er), iværksatte handlinger og udfald):**

Før infusion     Under infusion     Efter infusion

**Angiv hvilken støtte, der skal ydes af infusionssygeplejersken/sundhedspersonen i hjemmet:**

### UDFYLD DENNE FORMULAR VED HVER INFUSION

Patienten og/eller dennes omsorgsperson(er) er blevet informeret om de risici, der er i forbindelse med hjemmeinfusion af cipagluco­sidase alfa, og der er blevet givet korrekt undervisning i brugen af akutmedicin. I tilfælde af en infusionsrelateret reaktion skal infusionen straks afbrydes. Nødvendige handlinger i tilfælde af en svær infusionsrelateret reaktion, herunder nødkontakt­oplysninger, er beskrevet i denne infusionsdagbog. Sørg for, at disse oplysninger er let tilgængelige under infusionsproceduren.

(UDFYLDES AF DEN BEHANDLENDE LÆGE)

<b>Dato for første indgivelse</b>	
<b>Første infusion i hjemmet</b>	

INFUSION	
<b>Dato for infusionen</b>	
<b>Infusionssygeplejerske/sundhedsperson</b>	
<b>Omsorgsperson, hvis til stede</b>	

DOSIS	
<b>Miglustat-dosis</b>	
<b>Tidspunkt for miglustat-dosis</b>	
<b>Cipagluco­sidase alfa-dosis</b>	
<b>Patientens vægt (kg)</b>	
<b>Batch-/lotnummer for cipagluco­sidase alfa</b>	
<b>Tidspunkt for påbegyndelse af cipagluco­sidase alfa-infusion</b>	
<b>Nødvendig rekonstitueret volumen (ml)</b>	
<b>Antal anvendte hætteglas</b>	
<b>Infusionsvarighed:</b>	
<b>Infusions­hastighed(er)</b>	

**Eventuelle problemer/bemærkninger vedrørende infusionen (herunder infusionsrelaterede reaktion(er), iværksatte handlinger og udfald):**

Før infusion     Under infusion     Efter infusion

**Angiv hvilken støtte, der skal ydes af infusionssygeplejersken/sundhedspersonen i hjemmet:**

### UDFYLD DENNE FORMULAR VED HVER INFUSION

Patienten og/eller dennes omsorgsperson(er) er blevet informeret om de risici, der er i forbindelse med hjemmeinfusion af cipagluco­sidase alfa, og der er blevet givet korrekt undervisning i brugen af akutmedicin. I tilfælde af en infusionsrelateret reaktion skal infusionen straks afbrydes. Nødvendige handlinger i tilfælde af en svær infusionsrelateret reaktion, herunder nødkontakt­oplysninger, er beskrevet i denne infusionsdagbog. Sørg for, at disse oplysninger er let tilgængelige under infusionsproceduren.

(UDFYLDES AF DEN BEHANDLENDE LÆGE)

<b>Dato for første indgivelse</b>	
<b>Første infusion i hjemmet</b>	

INFUSION	
<b>Dato for infusionen</b>	
<b>Infusionssygeplejerske/sundhedsperson</b>	
<b>Omsorgsperson, hvis til stede</b>	

DOSIS	
<b>Miglustat-dosis</b>	
<b>Tidspunkt for miglustat-dosis</b>	
<b>Cipagluco­sidase alfa-dosis</b>	
<b>Patientens vægt (kg)</b>	
<b>Batch-/lotnummer for cipagluco­sidase alfa</b>	
<b>Tidspunkt for påbegyndelse af cipagluco­sidase alfa-infusion</b>	
<b>Nødvendig rekonstitueret volumen (ml)</b>	
<b>Antal anvendte hætteglas</b>	
<b>Infusionsvarighed:</b>	
<b>Infusionshastighed(er)</b>	

**Eventuelle problemer/bemærkninger vedrørende infusionen (herunder infusionsrelaterede reaktion(er), iværksatte handlinger og udfald):**

Før infusion     Under infusion     Efter infusion

**Angiv hvilken støtte, der skal ydes af infusionssygeplejersken/sundhedspersonen i hjemmet:**

### UDFYLD DENNE FORMULAR VED HVER INFUSION

Patienten og/eller dennes omsorgsperson(er) er blevet informeret om de risici, der er i forbindelse med hjemmeinfusion af cipagluco­sidase alfa, og der er blevet givet korrekt undervisning i brugen af akutmedicin. I tilfælde af en infusionsrelateret reaktion skal infusionen straks afbrydes. Nødvendige handlinger i tilfælde af en svær infusionsrelateret reaktion, herunder nødkontakt­oplysninger, er beskrevet i denne infusionsdagbog. Sørg for, at disse oplysninger er let tilgængelige under infusionsproceduren.

(UDFYLDES AF DEN BEHANDLENDE LÆGE)

Dato for første indgivelse	
Første infusion i hjemmet	

INFUSION	
Dato for infusionen	
Infusionssygeplejerske/sundhedsperson	
Omsorgsperson, hvis til stede	

DOSIS	
Miglustat-dosis	
Tidspunkt for miglustat-dosis	
Cipagluco­sidase alfa-dosis	
Patientens vægt (kg)	
Batch-/lotnummer for cipagluco­sidase alfa	
Tidspunkt for påbegyndelse af cipagluco­sidase alfa-infusion	
Nødvendig rekonstitueret volumen (ml)	
Antal anvendte hætteglas	
Infusionsvarighed:	
Infusions­hastighed(er)	

Eventuelle problemer/bemærkninger vedrørende infusionen (herunder infusionsrelaterede reaktion(er), iværksatte handlinger og udfald):

Før infusion     Under infusion     Efter infusion

Angiv hvilken støtte, der skal ydes af infusionssygeplejersken/sundhedspersonen i hjemmet:

### UDFYLD DENNE FORMULAR VED HVER INFUSION

Patienten og/eller dennes omsorgsperson(er) er blevet informeret om de risici, der er i forbindelse med hjemmeinfusion af cipagluco­sidase alfa, og der er blevet givet korrekt undervisning i brugen af akutmedicin. I tilfælde af en infusionsrelateret reaktion skal infusionen straks afbrydes. Nødvendige handlinger i tilfælde af en svær infusionsrelateret reaktion, herunder nødkontakt­oplysninger, er beskrevet i denne infusionsdagbog. Sørg for, at disse oplysninger er let tilgængelige under infusionsproceduren.

(UDFYLDES AF DEN BEHANDLENDE LÆGE)

<b>Dato for første indgivelse</b>	
<b>Første infusion i hjemmet</b>	

INFUSION	
<b>Dato for infusionen</b>	
<b>Infusionssygeplejerske/sundhedsperson</b>	
<b>Omsorgsperson, hvis til stede</b>	

DOSIS	
<b>Miglustat-dosis</b>	
<b>Tidspunkt for miglustat-dosis</b>	
<b>Cipagluco­sidase alfa-dosis</b>	
<b>Patientens vægt (kg)</b>	
<b>Batch-/lotnummer for cipagluco­sidase alfa</b>	
<b>Tidspunkt for påbegyndelse af cipagluco­sidase alfa-infusion</b>	
<b>Nødvendig rekonstitueret volumen (ml)</b>	
<b>Antal anvendte hætteglas</b>	
<b>Infusionsvarighed:</b>	
<b>Infusionshastighed(er)</b>	

Eventuelle problemer/bemærkninger vedrørende infusionen (herunder infusionsrelaterede reaktion(er), iværksatte handlinger og udfald):

Før infusion     Under infusion     Efter infusion

Angiv hvilken støtte, der skal ydes af infusionssygeplejersken/sundhedspersonen i hjemmet:

### UDFYLD DENNE FORMULAR VED HVER INFUSION

Patienten og/eller dennes omsorgsperson(er) er blevet informeret om de risici, der er i forbindelse med hjemmeinfusion af cipagluco­sidase alfa, og der er blevet givet korrekt undervisning i brugen af akutmedicin. I tilfælde af en infusionsrelateret reaktion skal infusionen straks afbrydes. Nødvendige handlinger i tilfælde af en svær infusionsrelateret reaktion, herunder nødkontakt­oplysninger, er beskrevet i denne infusionsdagbog. Sørg for, at disse oplysninger er let tilgængelige under infusionsproceduren.

(UDFYLDES AF DEN BEHANDLENDE LÆGE)

<b>Dato for første indgivelse</b>	
<b>Første infusion i hjemmet</b>	

INFUSION	
<b>Dato for infusionen</b>	
<b>Infusionssygeplejerske/sundhedsperson</b>	
<b>Omsorgsperson, hvis til stede</b>	

DOSIS	
<b>Miglustat-dosis</b>	
<b>Tidspunkt for miglustat-dosis</b>	
<b>Cipagluco­sidase alfa-dosis</b>	
<b>Patientens vægt (kg)</b>	
<b>Batch-/lotnummer for cipagluco­sidase alfa</b>	
<b>Tidspunkt for påbegyndelse af cipagluco­sidase alfa-infusion</b>	
<b>Nødvendig rekonstitueret volumen (ml)</b>	
<b>Antal anvendte hætteglas</b>	
<b>Infusionsvarighed:</b>	
<b>Infusionshastighed(er)</b>	

**Eventuelle problemer/bemærkninger vedrørende infusionen (herunder infusionsrelaterede reaktion(er), iværksatte handlinger og udfald):**

Før infusion     Under infusion     Efter infusion

**Angiv hvilken støtte, der skal ydes af infusionssygeplejersken/sundhedspersonen i hjemmet:**

