

Cerezyme®-hoito kotona

Opas Gaucher'n tautia sairastaville potilaille, jotka saavat Cerezyme®-infuusioita kotona

Lue kaikki oppaan tiedot huolellisesti ennen koti-infuusiohoidon aloitusta.

- Säilytä tämä opas paikassa, josta se on helposti saatavilla. Voit tarvita sitä myöhemmin.
- Jos sinulla on kysyttävää, käänny hoitavan lääkärin puoleen.
- Tämä lääke on määrätty vain sinulle eikä sitä pidä antaa muiden käyttöön. Se voi aiheuttaa haittaa muille, vaikka heillä olisikin samanlaiset oireet kuin sinulla.
- Jos havaitset haittavaikutuksia, sinun ja/tai sinua hoitavan henkilön on ilmoitettava niistä hoitavalle lääkärille tai kotonasi käyvälle sairaanhoitajalle.

Sisällysluettelo

TIETOA SAIRAUDESTASI, SEN HOIDOSTA JA KOTI-INFUUSIOHOIDON TOTEUTUKSESTA	3
JÄRJESTELYT	5
CEREZYME®-VALMISTEEN VALMISTELU JA ANTO	8
LIITTEET	12
Liite 1 Käyttöopas Potilaalle	13
Liite 2 Hoitopäiväkirja	17

Tietoa sairaudestasi, sen hoidosta ja koti-infuusiohoidon toteutuksesta

Olet päättänyt yhdessä hoitavan lääkärin kanssa aloittaa Cerezyme®-koti-infuusiohoidon. Tässä oppaassa kerrotaan, miten Cerezyme®-hoito toteutetaan kotona.

Gaucher'n tauti ja sen hoito

Gaucher'n tautia sairastavien potilaiden elimistössä on liian vähän entsyymiä, jota kutsutaan happamaksi β -glukosidaasiksi. Tämä entsyymi auttaa kehoa hallitsemaan glukosyyliceramidipitoisuuksia. Glukosyyliceramidi on kehossa oleva luonnollinen aine, joka muodostuu sokerista ja rasvasta. Gaucher'n taudissa glukosyyliceramidipitoisuudet voivat olla liian suuria tietyissä soluissa (makrofageissa). Tällöin näitä soluja kutsutaan Gaucher'n soluiksi. Kyseisiä suuria soluja on pääasiassa luuytimessä ja joissakin elimissä, kuten pernassa ja maksassa. Nämä solut voivat aiheuttaa toimintahäiriöitä ja verisolujen vähenemistä, maksan ja pernan suurenemista sekä luiden heikentymistä. Gaucher'n taudin oireita, joiden vuoksi potilaat hakeutuvat hoitoon, ovat luustokipu ja mustelma- tai verenvuotoalttius. Usein perna ja maksa suurenevat.

Cerezyme® on keinotekoinen entsyymi nimeltä imigluseraasi. Se korvaa luonnollisen happaman β -glukosidaasin, joka puuttuu Gaucher'n tautia sairastavilta tai joka ei ole heillä tarpeeksi aktiivinen. Cerezyme®-valmistetta käytetään sellaisten potilaiden hoitoon, joilla on diagnosoitu tyypin 1 tai tyypin 3 Gaucher'n tauti ja joilla on taudin oireita.

Lisätietoja saa Cerezyme®-valmisteen paikallisesta pakkausselosteesta (ks. www.laakeinfo.fi)

Koti-infuusiohoito

Joissakin maissa Gaucher'n tautia sairastaville ja Cerezyme®-valmistetta saaville henkilöille annetaan nykyään infuusioita kotona. Sinä ja hoitava lääkäri voitte päättää yhdessä koti-infuusiohoidosta, kun hoitoa on annettu sairaalassa useiden kuukausien ajan ja on varmistettu, että siedät infuusioita tyydyttävästi.

Cerezyme®-infusioiden antaminen kotona mahdollistaa seuraavat asiat:

- hoitoa voidaan antaa omassa kodissa
- hoidon ajoittaminen on joustavampaa
- sairaalamatkoihin ei kulu aikaa eikä sinun tarvitse jäädä sairaalahoitoon
- koulua voi käydä normaalisti
- sosiaalisen elämän ja työskentelyn järjestäminen helpottuu
- hoidon sovittaminen yhteen perhe-elämän ja ystävien kanssa on helpompaa.

Parhaan mahdollisen hoidon varmistamiseksi kotisairaanhoidaja, jolla on asianmukainen koulutus, opastaa ja avustaa sinua ja/tai sinua hoitavaa henkilöä hoidon alussa. Kotisairaanhoidaja voi myös suorittaa infuusiotoimenpiteen alusta loppuun, jos niin haluat.

Jos sinulla ilmenee hoitoon liittyviä haittavaikutuksia, sinun on välittömästi otettava yhteyttä hoitavaan lääkäriin tai kotisairaanhoidajaan. Yleisiä haittavaikutuksia (esiintyy yli 1 potilaalla 100:sta) ovat hengenahdistus, yskä, nokkosihottuma / ihon tai suun tai nielun limakalvon paikallinen turvotus, kutina ja ihottuma. Melko harvinaisia haittavaikutuksia (esiintyy yli 1 potilaalla 1 000:sta) ovat epämiellyttävä tunne rinnassa, sykkeen nousu, ihon sinertävyys, ihon kihelmöinti, pistely, polttelu tai tunnottomuus, verenpaineen lasku ja selkäkipu. Harvinaisissa tapauksissa (esiintyy alle 1 potilaalla 1 000:sta) saattaa ilmetä anafylaksiaa muistuttavia reaktioita. Jos sinulla ilmenee haittavaikutuksia infuusion aikana, **infuusio on lopetettava välittömästi** ja on käännäytävä hoitavan lääkärin tai kotisairaanhoidajan puoleen. Myöhemmät infuusiot on mahdollisesti annettava hoitoyksikössä.

Huom. Kotona annettavien infuusioiden annoksen ja nopeuden on vastattava hoitavan lääkärin antamia ja hoitopäiväkirjaan kirjattuja ohjeita, eikä niitä saa muuttaa ilman hoitavan lääkärin lupaa ja kotisairaanhoidajan valvontaa.

Haittavaikutuksista ilmoittaminen

Jos havaitset haittavaikutuksia, kerro niistä lääkärille, apteekkihenkilökunnalle tai sairaanhoidajalle. Tämä koskee myös sellaisia mahdollisia haittavaikutuksia, joita ei ole mainittu tässä pakkausselosteessa. Voit ilmoittaa haittavaikutuksista myös suoraan (ks. yhteystiedot alla). Ilmoittamalla haittavaikutuksista voit auttaa saamaan enemmän tietoa tämän lääkkeen turvallisuudesta.

www-sivusto: www.fimea.fi

Lääkealan turvallisuus- ja kehittämiskeskus Fimea

Lääkkeiden haittavaikutusrekisteri

PL 55

00034 FIMEA

tai

Sanofi Oy, pharmacovigilance.finland@sanofi.com,

puh: 0201 200 300.

Järjestelyt

Potilas

- Hoito voidaan antaa kotona vain, jos sinä ja/tai sinua hoitava henkilö hyväksytte sen.
- Kodin on sovelluttava koti-infuusiohoidon toteuttamiseen. Saatavilla on oltava muun muassa puhdas tila, jossa on sähköt, vettä, mahdollisuus puhelimen käyttöön, jääkaappi ja riittävästi tilaa Cerezyme®-valmisteen ja muiden infuusiotarvikkeiden säilytykseen.
- Infuusiota voidaan antaa kotona vain, jos sekä fyysinen että psyykkinen vointisi sallii sen. On hoitavan lääkärin vastuulla päättää, sovellutko saamaan Cerezyme®-koti-infuusiohoitoa.
- Verisuontesi on sovelluttava infuusioneulan käyttöön. Jos sinulla on keskusslaskimokatetri tai -portti, sinun on pystyttävä pistämään infuusioneula pistokalvon (septumin) läpi.
- Hoitava lääkäri on antanut sinulle ja/tai sinua hoitavalle henkilölle tietoa kotihoidosta, siihen liittyvistä riskeistä, mahdollisista komplikaatioista ja lääketieteellisen tuen saatavuudesta kotona.
- Sinulla ja/tai sinua hoitavalla henkilöllä on tietoa Gaucher'n taudista, osaatte tunnistaa haittavaikutukset ja ymmärrätte, miten mahdollisten haittavaikutusten ilmetessä on toimittava.
- Sinulle ja/tai sinua hoitavalle henkilölle on annettu riittävä opastus Cerezyme®-valmisteen käyttökuntoon saattamiseen ja infuusion antoon.

Kotisairaanhoitaja

- Kotisairaanhoitaja on pätevä antamaan infuusioita laskimoon.
- Kotisairaanhoitaja on saanut koulutuksen Cerezyme®-valmisteen antamiseen, on tietoinen mahdollisista haittavaikutuksista ja tietää, miten niiden ilmetessä on toimittava.
- Kotisairaanhoitaja määrittää potilaan ja/tai häntä hoitavan henkilön kanssa, millainen tuki on tarpeen.
- Kotisairaanhoitaja koordinoi kotona annettavan hoidon järjestämistä yhteistyössä hoitavan lääkärin, potilaan ja/tai potilasta hoitavan henkilön kanssa.
- Kotisairaanhoitaja noudattaa täsmällisesti hoitopäiväkirjassa annettuja ohjeita Cerezyme®-valmisteen määrätystä annoksesta ja antonopeudesta.
- Kotisairaanhoitaja kirjaa Cerezyme®-valmisteen jokaisen antokerran hoitopäiväkirjaan.
- Jos infuusion aikana tai pian infuusion jälkeen ilmenee haittavaikutus (infusioreaktio), kotisairaanhoitajan, potilaan tai potilasta hoitavan henkilön on keskeytettävä infuusio ja soitettava hoitavalle lääkärille ja/tai kansalliseen hätänumeroon 112.

Hoitava lääkäri

- Hoitava lääkäri vastaa kaikkien tarvittavien hallinnollisten toimien käynnistämisestä, jotta muut asianosaiset (apteekkihenkilökunta, sairaanhoitaja, potilas, potilasta hoitava henkilö) voivat ryhtyä toimiin.
- Hoitava lääkäri vastaa annoksen ja infuusionopeuden valinnasta. Nämä tiedot on merkittävä hoitopäiväkirjaan. Kaikista muutoksista on ilmoitettava selvästi potilaalle, ja muutokset on merkittävä hoitopäiväkirjaan.

Potilasta hoitava henkilö / muu paikalla oleva henkilö

On suositeltavaa, että kotona annettavien infuusioiden aikana paikalla on myös potilasta hoitava henkilö tai joku muu henkilö.

Hoitopäiväkirja

- Hoitopäiväkirja toimii viestintävälineenä kaikille, jotka osallistuvat Cerezyme®-kotihoitoon antamiseen.
- Säilytä hoitopäiväkirjaa kotonasi. Sinun, sinua hoitavan henkilön tai kotisairaanhoitajan on pidettävä hoitopäiväkirja ajan tasalla.
- Hoitava lääkäri ilmoittaa hoitopäiväkirjassa selkeästi annoksen ja infuusionopeuden sekä mahdolliset muutokset.
- Kotisairaanhoitaja kirjaa hoitopäiväkirjaan aloitushaastattelun havainnot ja toimenpiteet. Sinun, sinua hoitavan henkilön tai kotisairaanhoitajan on kirjattava hoitopäiväkirjaan kaikki oleelliset tiedot myöhemmiltä käynneiltä.
- Sinun ja/tai sinua hoitavan henkilön ja/tai kotisairaanhoitajan on noudatettava täsmällisesti hoitopäiväkirjassa annettuja ohjeita, jotka koskevat Cerezyme®-valmisteen määrättyä annosta ja infuusionopeutta.
- Sinun ja/tai sinua hoitavan henkilön ja/tai kotisairaanhoitajan on kirjattava jokainen Cerezyme®-valmisteen anto hoitopäiväkirjaan.
- Sinun ja/tai sinua hoitavan henkilön on otettava hoitopäiväkirja mukaan sairaalaan aina, kun käyt kontrollikäynnillä, ja tuotava se takaisin kotiin.
- Potilaan / potilasta hoitavan henkilön / kotisairaanhoitajan on kuvattava hoitopäiväkirjassa selkeästi, millaisiin toimiin on ryhdytty infuusioon liittyvien haittavaikutusten yhteydessä hoitavan lääkärin tai kotisairaanhoitajan neuvojen mukaisesti.

Apteekki- ja infuusiovälineet

Hoito ja kaikki tarvittavat välineet annetaan paikallisten vaatimusten mukaisesti.

Opastus Cerezyme®-valmisteen antoon

Lähtökohtaisesti ohjeet annetaan sairaalassa. Sinä ja/tai sinua hoitava henkilö keskustelte ja sovitte kotisairaanhoidajalta tarvittavan tuen määrästä yhdessä hoitavan lääkärin kanssa.

Kotisairaanhoidaja voi suorittaa infuusiotoimenpiteen alusta loppuun, jos niin haluat.

Jos haluat toteuttaa infuusion itse tai sinua hoitavan henkilön avustuksella, kotisairaanhoidaja opastaa sinua ja/tai sinua hoitavaa henkilöä infuusion valmistelun yhteydessä. Kotisairaanhoidaja selittää ja näyttää sinulle ja/tai sinua hoitavalle henkilölle, miten koko infuusiotoimenpide toteutetaan.

Myöhemmillä käynneillä kotisairaanhoidaja on tarvittaessa läsnä avustamassa, mutta sinä ja/tai sinua hoitava henkilö teette asteittain yhä suuremman osan toimenpiteestä kotisairaanhoidajan valvonnassa, kunnes osaatte varmasti toteuttaa koko infuusiotoimenpiteen.

Cerezyme®-valmisteen käyttökuntoon saattamisessa ja annossa on noudatettava tarkasti paikallisessa pakkausselosteessa annettuja ohjeita (ks. www.laakeinfo.fi).

Cerezyme®-valmisteen valmistelu ja anto

Tarvikkeet

Sairaala/apteekki toimittaa sinulle tai jollekin toiselle henkilölle seuraavat tarvikkeet asianmukaista reseptiä vastaan:

- Cerezyme®-injektiopulloja (400 yksikköä/injektiopullo); nämä on säilytettävä +2 – +8 °C:n lämpötilassa
- steriiliä injektionesteisiin käytettävää vettä Cerezyme®-valmisteen saattamiseksi käyttökuntoon
 - 0,9-prosenttista keittosuolaliuosta 2 × 100 ml tai 1 x 250 ml laskimoon antoa varten
 - 0,9-prosenttista keittosuolaliuosta 2 × 50 ml infuusioletkuston huuhteluun ennen infuusiota ja infuusion jälkeen
- klooriheksidiiniliuosta (0,5 % klooriheksidiiniä 70-prosenttisessa alkoholissa; antiseptinen liuos)
- tarvittava määrä 10 ml:n ja 50 ml:n ruiskuja Cerezyme®-annoksen mukaan
- 3 steriiliä injektioneulaa (1,1 × 40 mm)
- 1 siipineula
- niukasti proteiinia sitova 0,2 µm:n in-line-suodatin
- tarjotin injektioneuloille
- haavateippiä
- desinfiointipyyhkeitä
- terävälle jätteelle tarkoitettu astia
- käsiennepuhdistusneste
- kiristysmansetti (staassi)
- Lisätarvikkeet, jos käytetään keskuslaskimokatetria tai -porttia:
 - hepariini
 - neuloja hepariinia varten
 - sidepakkaus
 - steriilit käsineet
- Ensiapuläkkeet (antihistamiinit ja/tai kortikosteroidit).



Valmistelut

1. Valmistele puhdas työskentelyalue ja ota tarvikkeet esille.
2. Cerezyme®-injektiopullot on otettava jääkaapista noin 30 minuuttia ennen valmistelua, jotta ne ehtivät lämmetä huoneenlämpöön.
3. Tarkista injektiopullopakkauksen pohjaan painettu viimeinen käyttöpäivämäärä (älä käytä Cerezyme®-valmistetta viimeisen käyttöpäivämäärän jälkeen).
4. Varmista, että olet saanut oikean määrän injektiopulloja.
5. Valmistele vain yhteen infuusioon tarvittava määrä injektiopulloja.

(Huom. Cerezyme®-valmistetta ei saa säilyttää käyttökuntoon saatettuna eikä laimennettuna myöhempää käyttöä varten.)

Cerezyme®-valmisteen saattaminen käyttökuntoon

1. Poista Cerezyme®-injektiopullon napsautuskorkki.
2. Desinfioi Cerezyme®-injektiopullon kumitulppa klooriheksidiinillä ja anna kuivua.
3. Avaa steriiliä injektionesteisiin käytettävää vettä sisältävä pullo.
4. Vedä ruiskuun tarvittava määrä (ml) steriiliä vettä.
Saata kukin 400 yksikön injektiopullon sisältö käyttökuntoon lisäämällä 10,2 ml injektionesteisiin käytettävää vettä. Käyttökuntoon saatetun liuoksen tilavuus on 10,6 ml.
5. Lisää steriili vesi Cerezyme®-injektiopulloon varovasti sisäpintaa pitkin valuttamalla.
6. Toista menettely, jos tarvitset useita Cerezyme®-injektiopulloja.
7. Pyörittele injektiopulloa (-pulloja) varovasti, jotta liuos sekoittuu (vältä voimakasta ravistamista käyttökuntoon saattamisen aikana, jotta liuos ei vaahtoa).
8. Sekoittamisen jälkeen voi tulla näkyviin pieniä kuplia.
9. Anna liuoksen seistä muutaman minuutin ajan, jotta mahdolliset kuplat häviävät ja jauhe ehtii liueta kokonaan.
10. Käyttökuntoon saattamisen jälkeen Cerezyme® on tarkastettava silmämääräisesti ennen käyttöä. Kyseessä on proteiiniliuos, joten laimennettuun liuokseen voi silloin tällöin muodostua pieniä määriä ohuita, läpikuultavia säikeitä (ns. flokkulaatio). Käyttökuntoon saatetun liuoksen on oltava kirkasta, väritöntä nestettä, jossa ei ole hiukkasia.
11. Jos havaitset nesteessä hiukkasia tai värimuutoksia, älä käytä valmistetta. Ota yhteyttä kotisairaanhoidajaan.

Laimentaminen

1. Desinfioi yhden tai kahden 0,9-prosenttista keittosuolaliuosta sisältävän pussin tulppa/suuaukko klooriheksidiinillä ja anna kuivua.
2. Laske injektiopulloissa olevan käyttökuntoon saatetun Cerezyme®-liuoksen määrä ja vedä pussista sama määrä 0,9-prosenttista keittosuolaliuosta. Näin pussiin saadaan riittävästi tilaa käyttökuntoon saatetun Cerezyme®-liuoksen lisäämiselle.

Jos määrätty määrä on esimerkiksi kolme 400 yksikön injektiopulloa Cerezyme®-valmistetta, poista keittosuolaliuos pussista 30 ml (= 3 x 10 ml) keittosuolaliuosta. Muista, että keittosuolaliuos pussin sisällöstä saa poistaa korkeintaan puolet, jotta vähintään puolet laimennetusta liuoksesta on varmasti keittosuolaliuosta.

3. Vedä jokaisesta 400 yksikön injektiopullosta 10 ml liuosta ruiskuun. Käytä yhtä tai useampaa 50 ml:n ruiskua ja pyri minimoimaan toimenpiteiden määrä. Ruiskuun vedetyssä, käyttökuntoon saatetussa valmisteessa ei saa olla vaahtoa.
4. Ruiskuta sitten varovasti käyttökuntoon saatettu Cerezyme®-liuos 0,9-prosenttista keittosuolaliuosta sisältävään pussiin.
5. Sekoita huolellisesti.
6. Laimennettu liuos on suositeltavaa antaa niukasti proteiineja sitovan 0,2 µm:n in-line-suodattimen läpi.

Infuusioletkuston täyttäminen

1. Ota infuusioletkusto pakkauksesta ja sulje letkusto rullasulkimella.
2. Kiinnitä letkuston pistokärki 0,9-prosenttista keittosuolaliuosta sisältävään pussiin. Pidä tippakammiota ylösalaisin, avaa suljin ja täytä infuusioletkusto.
3. Täytä koko letkusto, poista mahdolliset ilmakuplat ja sulje rullasuljin.
4. Kiinnitä Cerezyme®-valmistetta sisältävä infuusiopussi kolmitiehanaan.

Neulan pistäminen laskimoon

1. Varmista, että lähettyvillä on käyttövalmiita haavateipin paloja ja infuusioletkuston alkupää on ulottuvillasi. Aseta lähettyville klooriheksidiini ja sideharsotaitoksia.
2. Ota siipineula pakkauksesta.
3. Istuudu alas ja aseta toinen kyynärvarsi pöydälle (mieluiten puhtaalle kankaalle).
4. Aseta kiristysmansetti (staassi). Desinfioi puhdistuspyyhkeellä alue, johon on tarkoitus pistää, ja anna alueen kuivua.
5. Vedä iho tiukalle. Varmista, että neulan aukko osoittaa ylöspäin, ja työnnä neula loivassa kulmassa ihon läpi laskimoon. Kun neula on laskimossa, letkuston alkuosassa näkyy verta.
6. Työnnä neula noin 0,5 cm:n syvyyteen laskimoon, jotta neula ei siirry pois paikaltaan. Teippaa siipineula haavateipillä paikalleen.
7. Löysää kiristysmansetti ja poista letkun tulppa. Letkun pitäisi nyt täyttyä verellä. Jos näin ei tapahdu, neula ei ole kunnolla paikoillaan laskimossa. Tällöin prosessi on toistettava uudella neulalla.
8. Ripusta käyttökuntoon saatettu infuusiopussi tippatelineeseen ja avaa venttiili. Istu rauhallisesti paikallasi infuusion ajan.



Lääkkeen anto

Käyttökuntoon saatettu liuos on annettava lääkärin määräyksen mukaisesti 3 tunnin kuluessa valmistelusta. 0,9-prosenttisella keittosuolaliuoksella laimennettu valmiste säilyy kemiallisesti stabiilina 24 tuntia 2 °C – 8 °C:ssa valolta suojattuna.

Hoitava lääkäri valitsee Cerezyme®-annoksen ja infuusionopeuden ja päättää mahdollisista muutoksista.

Kun Cerezyme®-infuusio on päättynyt, letkusto huuhdellaan 0,9-prosenttisella keittosuolaliuoksella samaa nopeutta käyttäen. Tämän jälkeen neula poistetaan.

Jos käytössä on keskuslaskimokatetri tai -portti

Jos sinulla on keskuslaskimokatetri tai -portti Cerezyme®-valmisteen antoa varten, sinulle ja/tai sinua hoitavalle henkilölle näytetään, miten laitetta hoidetaan.

Laskimokatetrin tai -portin asianmukaiseen kotihoitoon kuuluu säännöllinen huuhtelu hepariinilla tukkeutumisen estämiseksi ja steriilin tekniikan huolellinen käyttö, jotta laitteeseen ei pääse tartunnanaiheuttajia. Seuraavat toimet on tehtävä:

- Kun laite on käytössä, peitä kohta läpinäkyvällä peittositeellä. Sidettä ei tarvitse käyttää, kun laite ei ole käytössä.
- Huuhtele laite 5 ml:lla keittosuolaliuosta ennen jokaista käyttökertaa ja jokaisen käyttökerran jälkeen.
- Huuhtele laite 5 ml:lla hepariinia (100 yksikköä/ml) jokaisen käyttökerran jälkeen.

Turvallisuuden seuranta

Jos sinulla ilmenee haittavaikutuksia infuusion aikana tai olet huonovointinen hoidon aikana tai hoidon jälkeen, ota välittömästi yhteyttä kotisairaanhoidajaan tai hoitavaan lääkäriin. Yleisiä haittavaikutuksia (esiintyy yli 1 potilaalla 100:sta) ovat hengenahdistus, yskä, nokkosihottuma / ihon tai suun tai nielun limakalvon paikallinen turvotus, kutina ja ihottuma. Melko harvinaisia haittavaikutuksia (esiintyy yli 1 potilaalla 1 000:sta) ovat epämiellyttävä tunne rinnassa, sykkeen nousu, ihon sinertävyys, ihon kihelmöinti, pistely, polttelu tai tunnottomuus, verenpaineen lasku ja selkäkipu. Harvinaisissa tapauksissa (esiintyy alle 1 potilaalla 1 000:sta) saattaa ilmetä anafylaksiaa muistuttavia reaktioita. Jos sinulla ilmenee haittavaikutuksia infuusion aikana, **infuusio on lopetettava välittömästi** ja on käännettävä hoitavan lääkärin tai kotisairaanhoidajan puoleen. Myös mahdolliset haittavaikutukset on kirjattava hoitopäiväkirjaan.

Jos infuusion aikana tai pian infuusion jälkeen ilmenee vaikeita haittavaikutuksia, jotka vaativat välitöntä arviointia tai hoitoa, soita hätänumeroon 112.

Valmistelu-/antovirhe

Jos huomaat, että lääkkeen valmistelussa ja/tai annossa tapahtui virhe, ota yhteyttä kotisairaanhoidajaan tai hoitavaan lääkäriin.

Pakkausseloste: www.laakeinfo.fi

[CEREZYME® kuiva-aine välikonsentraatiksi infuusionestettä varten, liuos 400 U](#)

Liitteet

1. Käyttöopas potilaalle
2. Hoitopäiväkirja

Liite 1 Käyttöopas Potilaalle

Cerezyme®⁽¹⁾-valmisteen käyttöopas potilaalle – Gaucher'n taudin hoito

Valmistelu

1. Injektiopullot on säilytettävä jääkaapissa 2–8 °C:n lämpötilassa.
2. Ota esille tarvittavat välineet:
 - Tarvittavien Cerezyme®-injektiopullojen määrä perustuu potilaan painoon ja annokseen. Yksi injektiopullo sisältää 400 yksikköä imigluseraasia. Injektiopullot on otettava jääkaapista noin 30 minuuttia ennen valmistelua, jotta ne ehtivät lämmetä huoneenlämpöön. Tarkista injektiopullopakkauksen pohjaan painettu viimeinen käyttöpäivämäärä (älä käytä Cerezyme®-valmistetta viimeisen käyttöpäivämäärän jälkeen).
 - Steriiliä injektionesteisiin käytettävää vettä Cerezyme®-valmisteen saattamiseksi käyttökuntoon
 - 0,9-prosenttista keittosuolaliuosta 2 x 100 ml tai 1 x 250 ml laskimoon antoa varten
 - 0,9-prosenttista keittosuolaliuosta 2 x 50 ml infuusiokannun huuhteluun ennen infuusiota ja infuusion jälkeen
 - klooriheksidiiniliuosta (0,5 % klooriheksidiiniä 70-prosenttisessä alkoholissa; antiseptinen liuos)
 - Tarvittava määrä 10 ml:n ja 50 ml:n ruiskuja Cerezyme®-annoksen mukaan
 - 3 steriiliä injektioneulaa (1,1 x 40 mm); 1 siipineula
 - Niukasti proteiinia sitovaa 0,2 µm:n in-line-suodatinta suositellaan.
 - Tarjotin injektioneuloille, haavateippiä, desinfiointipyyhkeitä, terävälle jätteelle tarkoitettu astia, käsienvuorotusnestettä ja kiristysmansetti (staassi).

Käyttökuntoon saattaminen steriilillä vedellä

3. Poista Cerezyme®-injektiopullon napsautuskorkki.
4. Desinfioi Cerezyme®-injektiopullon kumitulppa klooriheksidiinillä ja anna kuivua.
5. Avaa steriiliä injektionesteisiin käytettävää vettä sisältävä pullo.
6. Vedä ruiskuun 10,2 ml steriiliä injektionesteisiin käytettävää vettä.
7. Lisää steriili vesi kuhunkin injektiopulloon varovasti sisäpintaa pitkin valuttamalla.
8. Pyörittele injektiopulloa (-pulloja) varovasti, jotta liuos sekoittuu (vältä voimakasta ravistamista käyttökuntoon saattamisen aikana, jotta liuos ei vaahtoa).
9. Sekoittamisen jälkeen saattaa näkyä pieniä kuplia.
10. Anna liuoksen seistä muutaman minuutin ajan, jotta mahdolliset kuplat häviävät ja jauhe ehtii liueta kokonaan. (Tarkista, että liuoksessa ei ole hiukkasia eikä värimuutoksia.)

Laimentaminen 0,9-prosenttisella keittosuolaliuksella

11. Desinfioi yhden tai kahden 0,9-prosenttista keittosuolaliuosta sisältävän pussin tulppa/suuaukko klooriheksidiinillä ja anna kuivua.

12. Laske injektiopulloissa olevan käyttökuntoon saatetun Cerezyme®-liuoksen kokonaismäärä ja vedä sama määrä liuosta keittosuolaliuos pussista. Näin pussiin saadaan riittävästi tilaa käyttökuntoon saatetun Cerezyme®-liuoksen lisäämiselle.

Jos määrätty määrä on esimerkiksi kolme 400 yksikön injektiopulloa Cerezyme®-valmistetta, poista keittosuolaliuos pussista 30 ml (= 3 x 10 ml) keittosuolaliuosta. Muista, että keittosuolaliuos pussin sisällöstä saa poistaa korkeintaan puolet, jotta vähintään puolet laimennetusta liuksesta on varmasti keittosuolaliuosta.

13. Vedä jokaisesta käyttövalmiiksi saatetusta (400 yksikön) injektiopullosta 10 ml liuosta ruiskuun. Käytä yhtä tai useampaa 50 ml:n ruiskua. Ruiskuun vedetyssä, käyttökuntoon saatetussa valmisteessa ei saa olla vaahtoa. Ruiskuta varovasti kaikki käyttökuntoon saatettu Cerezyme®-liuos 0,9-prosenttista keittosuolaliuosta sisältävään pussiin.

14. Sekoita huolellisesti.

15. Laimennettu liuos annetaan niukasti proteiineja sitovan 0,2 µm:n in-line-suodattimen läpi.

Lääkevalmisteen antaminen

16. Hoitava lääkäri määrää Cerezyme®-annoksen ja infuusionopeuden.

17. Cerezyme® annetaan infuusiona laskimoon.

18. Liuos on annettava kolmen tunnin kuluessa käyttövalmiiksi saattamisesta.

19. Täytä infuusioletkusto käyttövalmiilla liuksella ennen infuusion aloittamista. Täytä koko järjestelmä mahdollisten ilmakuplien poistamiseksi.

20. Huuhteletkusto infuusion lopuksi 50 ml:lla 0,9-prosenttista keittosuolaliuosta, jotta koko hoitoannos tulee varmasti annettua. Käytä huuhtelussa samaa infuusionopeutta kuin lääkkeen annossa.

21. Mikrobiologisista turvallisuussyistä valmiste on käytettävä välittömästi. Jos valmistetta ei voida käyttää välittömästi, sitä saa säilyttää enintään 24 tuntia jääkaapissa 2–8 °C:n lämpötilassa valolta suojattuna.

Kotihoito

- Kodin on sovelluttava koti-infuusioiden toteuttamiseen. Saatavilla on oltava muun muassa puhdas tila, jossa on sähköt, vettä, mahdollisuus puhelimen käyttöön, jääkaappi ja riittävästi tilaa Cerezyme®-valmisteen ja muiden infuusiotarvikkeiden säilytykseen.
- On suositeltavaa, että kotona annettavien infuusioiden aikana paikalla on myös potilasta hoitava henkilö tai joku muu henkilö.

- Potilaalle ja/tai potilasta hoitavalle henkilölle on annettava riittävä opastus Cerezyme®-valmisteen käyttöön saattamiseen ja infuusion antoon.
- Kannettavaa infuusiojärjestelmää, kuten ylipaineinfuusiojärjestelmää, voidaan käyttää.

Haittavaikutukset

Jos sinulla ilmenee haittavaikutuksia infuusion aikana, **infuusio on lopetettava välittömästi** ja on käännäyttävä hoitavan lääkärin tai kotisairaanhoidajan puoleen. Ota välittömästi yhteyttä hoitavaan lääkäriin tai kotisairaanhoidajaan myös, jos olet huonovointinen hoidon jälkeen.

Yleisiä haittavaikutuksia (esiintyy yli 1 potilaalla 100:sta) ovat hengenahdistus, yskä, nokkosihottuma / ihon tai suun tai nielun limakalvon paikallinen turvotus, kutina ja ihottuma. Melko harvinaisia haittavaikutuksia (esiintyy yli 1 potilaalla 1 000:sta) ovat huimaus, päänsärky, ihon kihelmöinti, pistely, polttelu tai tunnottomuus, sykkeen nousu, ihon sinertävyys, punoitus, verenpaineen lasku, oksentelu, pahoinvointi, vatsakouristukset, ripuli, nivelkipu, epämiellyttävä ja polttava tunne infuusiokohdassa, infuusiokohdan turpoaminen, steriili paise injektio kohdassa, epämiellyttävä tunne rinnassa, kuume, vilunväristykset, väsymys ja selkäkipu. Joitakin haittavaikutuksia esiintyy etupäässä lääkettä annettaessa tai pian sen jälkeen. Näihin ovat kuuluneet kutina, punoitus, nokkosihottuma / ihon tai suun tai nielun limakalvon paikallinen turvotus, epämiellyttävä tunne rinnassa, sykkeen nousu, ihon sinertävyys, hengenahdistus, ihon kihelmöinti, pistely, polttelu tai tunnottomuus, verenpaineen lasku ja selkäkipu. Harvinaisissa tapauksissa (esiintyy alle 1 potilaalla 1 000:sta) saattaa ilmetä anafylaksiaa muistuttavia reaktioita.

Joitakin haittavaikutuksia esiintyy etupäässä lääkettä annettaessa tai pian sen jälkeen. Näihin ovat kuuluneet kutina, punoitus, nokkosihottuma/ihon tai suun limakalvon tai nielun paikallinen turvotus, epämiellyttävä tunne rinnassa, sykkeen nousu, ihon sinertävyys, hengenahdistus, ihon kihelmöinti, pistely, polttelu tai tunnottomuus, verenpaineen lasku ja selkäkipu. Jos havaitset näitä haittavaikutuksia, **kerro niistä lääkärillesi välittömästi**. Saatat tarvita muita lääkkeitä allergisen reaktion ehkäisemiseksi (esim. antihistamiinia ja/tai kortikosteroideja).

⁽¹⁾ Cerezyme®-valmistetta (imigluseraasia) käytetään pitkäaikaiseen entsyymikorvaushoitoon potilaille, joilla on todettu ei-neuronopaattinen (tyypin 1) tai krooninen neuronopaattinen (tyypin 3) Gaucher'n tauti ja joilla on kliinisesti merkittäviä taudin ilmenemisiä, jotka liittyvät muihin elinjärjestelmiin kuin hermostoon.

Gaucher'n taudin ilmenemisiä, jotka liittyvät muihin elinjärjestelmiin kuin hermostoon, ovat seuraavat. Potilaalla voi olla yksi tai usea niistä: anemia, jonka muut syyt (esim. raudanpuute) on poissuljettu; trombosytopenia; luustosairaus, jonka muut syyt (esim. D-vitamiinin puutos) on poissuljettu; maksan tai pernan suurentuma.

Liite 2 Hoitopäiväkirja

Hoitopäiväkirja – Cerezyme®-koti-infuusiohoito

Perustiedot

Potilas	Nimi	
	Osoite:	
	Kaupunki:	
	Puhelinnumero:	
Sairaanhoitaja	Nimi:	
	Toimipaikka:	
	Puhelinnumero:	
Hoitava lääkäri	Nimi:	
	Sairaala:	
	Osoite:	
	Kaupunki:	
	Puhelinnumero:	
Apteekki	Nimi:	
	Osoite:	
	Kaupunki:	
	Puhelinnumero:	
Kansallinen häätännumero	Puhelinnumero: 112	

Antotiedot (hoitava lääkäri täyttää)

Cerezyme®-hoidon aloitus	Päivämäärä (pp.kk.vvvv)
Ensimmäinen koti-infuusio	Päivämäärä (pp.kk.vvvv)
Syyt, miksi Cerezyme®-infuusiota annetaan kotona	
Tarvittava sairaanhoitajan antama tuki	
Cerezyme®-annostusohjelma (annos, antotiheys ja infuusionopeus)	

Tiedot hätätilanteita varten (hoitava lääkäri täyttää)

Tarvittavat toimet vakavan infuusioreaktion ilmetessä: 1. Lopeta infuusio. 2. Soita kansalliseen hätänumeroon: 112 3. Soita hoitavalle lääkärille.

Infuusiotiedot (kotisairaanhoidaja ja/tai potilas ja/tai potilasta hoitava henkilö täyttää)

Infuusion antopäivämäärä	Päivämäärä (pp.kk.vvvv)
Potilaan yleisvointi: erityiset ongelmat/huomiot	
Infuusioannos	
Käytettyjen injektioipullojen erä/lukumäärä	
Infuusion kesto	
Antonopeus	
Ongelmat/huomautukset (infuusioon liittyvät, esim. haittavaikutukset)	

Infuusion antopäivämäärä	Päivämäärä (pp.kk.vvvv)
Potilaan yleisvointi: erityiset ongelmat/huomiot	
Infuusioannos	
Käytettyjen injektioipullojen erä/lukumäärä	
Infuusion kesto	
Antonopeus	
Ongelmat/huomautukset (infuusioon liittyvät, esim. haittavaikutukset)	

Infuusion antopäivämäärä	Päivämäärä (pp.kk.vvvv)
Potilaan yleisvointi: erityiset ongelmat/huomiot	
Infuusioannos	
Käytettyjen injektioipullojen erä/lukumäärä	
Infuusion kesto	
Antonopeus	
Ongelmat/huomautukset (infuusioon liittyvät, esim. haittavaikutukset)	

Infuusion antopäivämäärä	Päivämäärä (pp.kk.vvvv)
Potilaan yleisvointi: erityiset ongelmat/huomiot	
Infuusioannos	
Käytettyjen injektioipullojen erä/lukumäärä	
Infuusion kesto	
Antonopeus	
Ongelmat/huomautukset (infuusioon liittyvät, esim. haittavaikutukset)	

VV-PV-0585107

Hyväksytty 26.2.2025 (Fimea)