

VPRIV®

Potilaille tarkoitettu koulutusmateriaali

Shire on kehittänyt liitteenä olevat materiaalit osana VPRIV®-valmisteen riskinminimointisuunnitelmaa ja ne on tarkoitettu auttamaan infuusioon liittyvien reaktioiden, mukaanlukien allergiset yliherkkyysoireet, hoitamisessa kotioloissa.

Sisällysluettelo:

Kotona infuusion opas.....	2
Tärkeitä tietoja turvallisuudesta.....	10
Infuusiopäiväkirja.....	12

Kotona annettavan infuusion opas

VPRIV® (velagluseraasi alfa infuusiota varten)

Gaucherin tauti, hoito ja kotona annettava infuusio

Olet yhdessä hoitavan lääkärisi kanssa päättänyt aloittaa kotona annettavan VPRIV®-infuusioiden. Tämä opas sisältää kaiken tarvittavan tiedon siitä, kuinka VPRIV®-valmistetta annetaan kotonasi.

Gaucherin tauti ja hoito

Gaucherin tauti on periytyvä geneettinen sairaus. Gaucherin tautia sairastavilla potilailla on vaurioitunut entsyymi nimeltään glukoserebrosidaasi. Tämän entsyymin tehtävänä on hajottaa rasva-ainetta nimeltään glukoserebrosidi, ja kun se ei toimi kunnolla, tämä aine kertyy kehon solujen sisälle suurentaen niitä. Suurentuneet solut pakkautuvat yhteen ihmisen kudoksiin ja elimiin, erityisesti pernaan ja maksaan. Tämä kertyminen aiheuttaa elinten toimintakyvttömyyttä ja Gaucherin taudin merkkejä.^{1,2}

VPRIV®-valmisteen vaikuttava aine, velagluseraasi alfa, on tuotettu geenitaktiivista hyödyntävän tekniikan avulla ihmisen solulinjassa, ja voi korvata luonnollisen entsyymin, glukoserebrosidaasin, joka on Gaucherin taudin potilailla vaurioitunut. VPRIV®-valmistetta käytetään potilaille, joilla tyyppin 1 Gaucherin tauti on vahvistettu diagnoosilla.

Ks. lisätietoja VPRIV®-valmisteen pakkausselosteesta.²

Kotona annettava infuusio

Jotkut tyyppin 1 Gaucherin tautia sairastavat ja VPRIV®-hoitoa saavat henkilöt ovat valinneet kotona annettavan infuusion. Päätöksen kotona annettavista infuusioista teet sinä yhdessä hoitavan lääkärisi kanssa sen jälkeen kun olet saanut useita VPRIV®-infuusioita, jotka olet sietänyt hyvin (ei infuusiota liittymiä reaktioita). Näin varmistetaan siitä, että sinulla on infuusioiden riittävä sietokyky.

Kotona annettavat VPRIV®-infuusiot tekevät seuraavat asiat mahdollisiksi:

- Saat hoitoa omassa kodissasi
- Voit olla joustavampi hoitojen ajankohdan suhteen
- Välttyä sairaalamatkoilta ja sairaalassaololta
- Voit käydä koulua tai työssä normaaliin tapaan (jos ajankohtaista)
- Hoidon voi helpommin järjestää niin, että jää aikaa ystäville ja perheen jäsenille sekä sosiaalisiin tapahtumiin

Asianomaisen koulutuksen saanut kotihoidon sairaanhoitaja auttaa ja perehdyttää sinut ja/tai omaishoitajasi vähitellen infuusion antamiseen. Jos kuitenkin haluat mieluummin täyden tuen kotona annettavaa infuusiota varten, kotihoidon sairaanhoitaja suorittaa koko toimenpiteen sinun puolestasi.

Jos sinulle kehittyy haittavaikutuksia hoidon aikana, sinun on välittömästi otettava yhteys hoitavaan lääkäriin tai kotihoidon sairaanhoitajaasi.

Yleisimmin esiintyneitä infuusiota liittymiä reaktioiden oireita ovat: päänsärky, heitehuimaus, alhainen verenpaine (hypotensio), korkea verenpaine (hypertensio), pahoinvointi, uupumus/heikkous ja kuume. Aikaisemmin VPRIV®-hoitoa saamattomilla potilailla suurin osa infuusiota liittymistä reaktioista esiintyy hoidon ensimmäisten 6 kuukauden aikana. VPRIV®-valmisteen markkinoille tulon jälkeen on lisäksi raportoitu infuusiota liittymiä reaktioita kuten epämukava tunne rinnassa, hengitysvaikeus, ja kutina (vaikea ihon kutina).

Yliherkkyysoireita, mukaan lukien anafylaksiaan (vaikeaan allergiseen reaktioon) viittaavia oireita on ilmoitettu VPRIV®-valmistetta käyttävillä henkilöillä, mutta niitä on esiintynyt harvemmin. Useimmin ilmoitettuja yliherkkyysoireita ovat pahoinvointi, ihottuma, hengitysvaikeus, selkäkipu, epämukava tunne tai tiukkuus rinnassa, nokkosihottuma, nivelkipu ja päänsärky. Jos sinulla esiintyy yliherkkyyteen viittaava reaktio, velagluseraasi alfan vasta-ainetutkimus on suositeltavaa.

Jos sinulla esiintyy infuusiota liittymiä reaktio, yliherkkyysoireita, mukaan lukien, **lopeta infuusion käyttö välittömästi** ja ota yhteys hoitavaan lääkäriin tai kotihoidon sairaanhoitajaasi. Tämän jälkeen infuusiot on ehkä annettava sairaalassa.

Huom: Kotona annettavan infuusion annosten suuruuksissa ja antonopeuksissa on noudatettava hoitavan lääkärisi antamia ohjeita kuten infuusiopäiväkirjassa on kerrottu, eikä niitä saa muuttaa ilman hoitavan lääkärisi suostumusta ja kotihoidon sairaanhoitajan valvontaa.

Järjestelyä koskevat vaatimukset

Potilas

- Sinun ja/tai omaishoitajasi suostumus vaaditaan kotona annettavaa hoitoa varten.
- Kotiympäristön täytyy mahdollistaa kotona annettava infuusio siten, että siellä on puhdasta sekä sähkö, vesi, puhelin, jääkaappi ja riittävästi fyysistä tilaa VPRIV®-valmisteen ja lisätarvikkeiden säilyttämiseksi.
- Sinulla täytyy olla fyysiset ja henkiset valmiudet siihen, että infuusiot annetaan kotona. Hoitava lääkäri on viime kädessä vastuussa siitä, että sinulle voidaan antaa VPRIV®-infuusiota kotona.
- Verisuonesi ovat sellaiset, joihin infuusioneula voidaan pistää. Jos sinulla on keskuslaskimokatetri, sinun tulee pystyä antamaan infuusio siihen.
- Hoitava lääkäri on informoinut sinua ja/tai omaishoitajaasi täysin kotona annettavasta hoidosta, siihen liittyvistä riskeistä, mahdollisista haittavaikutuksista ja infuusion liittyvistä reaktioista sekä saatavilla olevasta lääkärin hoidosta kotona.
- Sinä ymmärrät ja/tai omaishoitajasi ymmärtää Gaucherin tautia ja pystytte tunnistamaan haittavaikutukset ja sen kuinka ne eroavat itse sairaudesta sekä ymmärrätte mihin toimenpiteisiin on ryhdyttävä ja kehen on otettava yhteys, jos haittavaikutuksia esiintyy.
- Sinä olet ja/tai omaishoitajasi on saanut riittävän harjoituksen VPRIV®-valmisteen käyttövalmiiksi saattamisessa ja infuusion annossa (jos asiaankuuluva).
- Sinä ymmärrät ja/tai omaishoitajasi ymmärtää infuusiopäiväkirjan ajan tasalla pitämisen tärkeyden ja suostutte täyttämään jokaiseen infuusion liittyvän kohdan päiväkirjassa (jos asiaankuuluva).

Kotihoidon sairaanhoitaja

- Kotihoidon sairaanhoitaja on pätevä antamaan laskimoinfusioita (iv).
- Kotihoidon sairaanhoitaja on saanut koulutuksen VPRIV®-valmisteen antamiseen ja on tietoinen mahdollisista haittavaikutuksista sekä välttämättömistä toimenpiteistä, joihin on ryhdyttävä niiden ilmaantuessa.
- Kotihoidon sairaanhoitaja päättää yhdessä sinun ja/tai omaishoitajasi kanssa tarvitsemasi tuen tasosta.
- Kotihoidon sairaanhoitaja toimii yhdessä hoitavan lääkärin ja/tai omaishoitajasi kanssa kodissa tapahtuvan hoidon järjestämiseksi.
- Kotihoidon sairaanhoitaja noudattaa huolellisesti hoitavan lääkärin määräämää ja infuusiopäiväkirjaan merkittyä annosta ja antonopeutta.
- Kotihoidon sairaanhoitaja merkitsee muistiin infuusiopäiväkirjaan jokaisen annetun VPRIV®-infuusion.
- Infuusion liittyvän reaktion tapauksessa kotihoidon sairaanhoitajan ja/tai omaishoitajasi on lopetettava infuusion antaminen välittömästi ja soitettava hoitavalle lääkärille ja infuusiopäiväkirjassa annettuun kansalliseen hätänumeroon 112.

Hoitava lääkäri

- Hoitava lääkäri on viime kädessä vastuussa kaikista välttämättömistä hallinnollisista toimenpiteistä, jotka mahdollistavat muiden sidosryhmien (apteekki, kotihoidon sairaanhoitaja, potilas ja omaishoitaja) toiminnan.
- Hoitava lääkäri on viime kädessä vastuussa infuusiopäiväkirjaan merkittävästä annoksesta ja infuusion antonopeudesta. Kaikista muutoksista on kerrottava potilaalle ja ne on päivitettävä infuusiopäiväkirjaan.

Omaishoitaja / kolmas osapuoli

- Omaishoitajan / kolmannen osapuolen läsnäolo kotona annettavan infuusion aikana on suositeltavaa.

Infuusiopäiväkirja

- Infuusiopäiväkirja toimii yhteydenpitovälineenä niiden välillä, jotka osallistuvat VPRIV®-infuusion antoon kotona.
- Infuusiopäiväkirja on säilytettävä kotonasi ja sen päivitys ja ylläpito tapahtuu joko sinun (potilaan tai omaishoitajan) tai kotihoidon sairaanhoitajan toimesta.
- Sinun (potilaan tai omaishoitajan) on otettava infuusiopäiväkirja mukaan sairaalaan jokaisella tarkastuskäyntikerralla ja tuotava se kotiin sen jälkeen.
- Hoitava lääkäri merkitsee selvästi infuusiopäiväkirjaan annoksen ja infuusion antonopeuden sekä kaikki näissä tapahtuvat myöhemmät muutokset.
- Sinä (potilas tai omaishoitaja) noudatat tai kotihoidon sairaanhoitaja noudattaa infuusiopäiväkirjaan merkittyjä VPRIV®-infuusion määrättyä annosta ja infuusion antonopeutta huolellisesti.
- Kotihoidon sairaanhoitaja merkitsee muistiin alkuperäiseen lääkäriellä käyntiin liittyvät yksityiskohdat ja toimenpiteet, ja sinä merkitset, tai omaishoitajasi tai kotihoidon sairaanhoitaja merkitsee infuusiopäiväkirjaan kaikkiin sitä seuraaviin käynteihin liittyvät asiaankuuluvat tiedot.
- Sinä (potilas tai omaishoitaja) merkitset tai kotihoidon sairaanhoitaja merkitsee jokaisen VPRIV®-infuusion annon infuusiopäiväkirjaan.
- Potilas, omaishoitaja tai kotihoidon sairaanhoitaja kuvaa tarkasti infuusiopäiväkirjassa mihin toimenpiteisiin on ryhdytty mahdollisten infuusion liittyvien reaktioiden tai infuusion liittyvien haittavaikutusten suhteen, hoitavan lääkärin tai kotihoidon sairaanhoitajan neuvojen mukaisesti.

Apteekki- ja infuusiovälineet

- Hoito ja kaikki välttämättömät välineet ovat saatavilla paikallisten järjestelyjen ja säännösten mukaisesti.

Saanko minä / tai saako omaishoitajani opastusta infuusion antamiseen?

- Kyllä. Terveystieteiden ammattilainen keskustelee toimenpiteestä kanssasi ja antaa ohjeet.
- Ensimmäiset ohjeet annetaan periaatteessa sairaalassa tai lääkäriasemalla. Kotihoidon sairaanhoitajalta tarvittavasta tuesta keskustellaan ja siitä päätät sinä ja/tai omaishoitajasi ja hoitava lääkärisi.
- Jos haluat mieluummin saada täyden tuen kotona annettavaan infuusion, kotihoidon sairaanhoitaja suorittaa koko toimenpiteen puolestasi.
- Jos haluat mieluummin suorittaa toimenpiteen itse tai omaishoitajasi avulla, silloin sinä saat ja/tai omaishoitajasi saa kotihoidon sairaanhoitajalta opetusta samalla kun infuusio valmistetaan käyttöä varten.
- Kotihoidon sairaanhoitaja selostaa ja näyttää koko infuusiotoimenpiteen sinulle ja/tai omaishoitajallesi.
- Kotihoidon sairaanhoitaja on läsnä ja avustaa seuraavilla käynneillä tarpeen mukaan, mutta sinä alat ja/tai omaishoitajasi alkaa vähitellen ja enenevässä määrin suorittaa toimenpiteen kotihoidon sairaanhoitajan valvonnassa kunnes olette varmoja että osaatte infuusiotoimenpiteen täysin.

Mikä ero on lääkäriasemalla annettavan ja kotona annettavan infuusion välillä?

- Paikan lisäksi lääkäriasemalla annettavan ja kotona annettavan infuusion välillä on hyvin vähän eroa.
- Kotihoidon sairaanhoitaja tulee kotiisi ja antaa sinulle VPRIV®-infuusion tai avustaa sinua / omaishoitajasi VPRIV®-infuusion annossa samalla tavoin kuin lääkäriasemalla samanlaisia laitteita käyttäen.
- Ei ole odotettavissa, että reagoit VPRIV®-infuusion erilailla kuin ensimmäisten lääkäriasemalla annettujen infuusioiden jälkeen. Saatat itse asiassa tuntea itsesi kotona rentoutuneemmaksi.

Mitä tapahtuu kotona annettavan infuusion aikana?

- Ennen kuin sinulle annetaan VPRIV®-infuusio, kotihoidon sairaanhoitaja kysyy sinulta muutamia yleisterveytesi ja hyvinvointiisi liittyviä kysymyksiä ja kirjoittaa nämä tiedot muistiin infuusiopäiväkirjaan. Jos olet ollut huonovointinen, kotihoidon sairaanhoitaja saattaa päättää, että on parempi antaa infuusio myöhempänä ajankohtana kun voitisi on parempi. Kotihoidon sairaanhoitaja saattaa katsoa verikokeen ottamisen tarpeelliseksi selvittääkseen tuottaako kehosi VPRIV®-valmisteen vasta-aineita. Lääkärisi on etukäteen keskustellut näistä tarpeista kanssasi. Jos sinulla on kysyttävää, käänny lääkärisi tai kotihoidon sairaanhoitajan puoleen.
- VPRIV® annetaan kehon painon mukaan. Kotihoidon sairaanhoitaja punnitsee sinut mahdollisesti ennen infuusiota. Lääkärisi on infuusiopäiväkirjassa antanut kotihoidon sairaanhoitajalle tarpeelliset tiedot oikean annoksen laskemista varten.
- VPRIV® toimitetaan jauheen muodossa ja se on saatettava käyttövalmiiksi välittömästi ennen käyttöä. Kotihoidon sairaanhoitaja sekoittaa tarvittavan määrän jauhetta asianmukaiseen määrään steriiliä vettä. Varmistaakseen, ettei VPRIV®-valmistetta mene hukkaan kotihoidon sairaanhoitaja pyytää sinua olemaan paikalla kun hän valmistaa lääkkeen käyttöä varten. Jos et voi aloittaa infuusiota välittömästi, käyttövalmiiksi saatettu VPRIV®-valmiste voidaan säilyttää jääkaapissa 2–8 °C asteen lämpötilassa enintään 24 tunnin ajan.

- Kotihoidon sairaanhoitaja sekoittaa käyttövalmiiksi saatetun VPRIV®-valmisteen pussilliseen suolaliuosta ja kiinnittää pussin laskimotiehen.
- VPRIV®-infuusion antoon kuluu noin tunti, kotihoidon sairaanhoitaja tarkkailee sinua säännöllisesti ja tekee lisämerkintöjä infuusiopäiväkirjaan.
- Potilaiden ei ole tarvinnut ottaa mitään erityisiä lääkkeitä ennen VPRIV®-infuusioita kliinisissä tutkimuksissa. Kotihoidon sairaanhoitaja saattaa antaa sinulle antihistamiinia ja/tai kortikosteroideja ennen infuusiota allergisten reaktioiden välttämiseksi.
- Kotihoidon sairaanhoitaja merkitsee muistiin infuusion yksityiskohdat infuusiopäiväkirjaan.

Mitä tapahtuu, jos saan infuusion liittyvän reaktion?

- Useimmissa tapauksissa infuusion liittyvä reaktio on lievä, ja kotihoidon sairaanhoitaja saattaa:
 - hidastaa infuusionopeutta tai
 - antaa lääkitystä kuten antihistamiineja, kuumetta alentavia lääkkeitä ja/tai kortikosteroideja, tai
 - lopettaa lääkityksen ja aloittaa uudelleen käyttämällä pidempää infuusioaikaa
- Vaikean infuusion liittyvän reaktion tapauksessa kotihoidon sairaanhoitaja:
 - lopettaa infuusion välittömästi
 - aloittaa asianmukaisen lääkehoidon
 - ottaa yhteyden lääkäriin ja/tai erikoislääkäriasemaan
 - tai sinun saattaa olla tarpeen mennä sairaalaan / erikoislääkärikeskukseen

Mitä tapahtuu kotona annettavan infuusion jälkeen?

- VPRIV®-infuusion jälkeisten 24 tunnin aikana sinulla saattaa esiintyä lieviä infuusion liittyviä reaktioita, esim:
 - päänsärkyä
 - heitehuimausta
 - alhaista verenpainetta (hypotensiota)
 - korkeata verenpainetta (hypertensiota)
 - pahoinvointia
 - väsymystä/heikotusta
 - kehon lämmön nousua (kuumetta)
- Nämä lievät infuusion liittyvät reaktiot yleensä vähenevät ja saattavat jopa hävitä 6 kuukauden hoidon jälkeen.
- VPRIV®-valmisteen markkinoille tulon jälkeen on lisäksi ilmoitettu seuraavia infuusion liittyviä reaktioita:
 - epämukava tunne rinnassa
 - hengitysvaikeus
 - vaikea ihon kutina

Mitä tapahtuu jos minulla on esiintynyt lievä infuusion liittyvä reaktio? Tarkoitako se sitä, etten enää voi saada kotona annettavia infuusioita?

- Ei, useimmissa tapauksissa lievä infuusion liittyvä reaktio ei estä sinua saamasta kotona annettavia infuusioita, mutta kotihoidon sairaanhoitaja saattaa ryhtyä joihinkin lisätoimenpiteisiin varovaisuussyistä:
 - Kotihoidon sairaanhoitaja saattaa antaa sinulle antihistamiineja, kuumetta alentavia lääkkeitä ja/tai kortikosteroideja ennen seuraavaa (seuraavia) infuusiota (infuusioita)
 - Seuraava(t) infuusio(t) saattaa (saattavat) kestää pitempään

Mitä tapahtuu jos minulla on esiintynyt vakava infuusion liittyvä reaktio? Tarkoitako se sitä, etten enää voi saada kotona annettavia infuusioita?

- Ei välttämättä ja lääkärisi keskustele vaihtoehtoista kanssasi. Jos potilaalla on esiintynyt vaikea infuusion liittyvä reaktio, seuraavat kolme infuusiota annetaan yleensä erikoislääkärikeskuksessa.
 - Kotihoidon sairaanhoitaja saattaa antaa sinulle antihistamiineja, kuumetta alentavia lääkkeitä ja/tai kortikosteroideja ennen seuraavaa (seuraavia) sinulle annettavaa (annettavia) infuusiota (infuusioita)
 - Seuraava(t) infuusio(t) saattaa (saattavat) kestää pitempään
- Jos nämä infuusiot siedetään kolmen perättäisen hoidon ajan, kotona annettavat infuusiot voidaan joissakin tapauksissa aloittaa uudelleen.
- Turvallisuutesi on tärkeätä ja joissakin tapauksissa lääkärisi saattaa vaatia, että sinulle annettavat VPRIV®-infuusiot tehdään erikoislääkäriasemalla.

Miten minä annan itselleni ja/tai miten omaishoitajani antaa minulle VPRIV®-valmisteen?

Tämä osa sisältää seuraavia tietoja ja ohjeita:

- infuusiota varten tarvittava lääke ja välineet
- valmistautuminen infuusiota varten, VPRIV®-valmistetta sisältävien injektioipullojen sisällön laimentaminen steriilillä vedellä injektioita varten ja lääkkeen sekoittaminen 0,9-prosenttista natriumkloridiliuosta sisältävään laskimoinfuusiopussiin
- infuusiolinjan valmistelu ja neulan pisto suoneen (jos sinulla ei ole keskuslaskimokatetriä)
- lääkkeen antaminen.

Ennen infuusiota³

Potilaan arviointi

Suorita infuusio vain silloin kun olet fyysisesti terve. Jos tunnet itsesi huonovointiseksi etkä voi saada infuusiota, ota yhteys terveydenhuollon ammattilaiseesi.

Mitä tarvitaan?

Sairaala/apteekki toimittaa lääkkeet ja välineet sinulle tai kolmannelle osapuolelle asianmukaisen lääkemääräyksen ohella:



Lääkitys

- Asianmukainen lukumäärä VPRIV®-injektioipulloja (400 yksikköä/injektioipullo) sinulle määrättyä annosta varten. VPRIV®-valmisteen injektioipullot on säilytettävä jääkaapissa 2°C - 8°C asteen lämpötilassa.

Välineet

- Steriiliä vettä injektioita varten VPRIV®-valmisteen käyttövalmiiksi saattamiseen
- 0,9-prosenttinen natriumkloridiliuos laskimoon, yksi (1) tai kaksi (2) 100 ml:n pussi(a) laskimoon antoa varten
- 0,9-prosenttinen natriumkloridiliuos laskimoon, kaksi (2) 50 ml:n pussia tai injektioipulloa infuusiolinjan huuhtelua varten ennen infuusiota ja niiden jälkeen
- 0,5-prosenttinen klooriheksidiini 70-prosenttisessä alkoholissa (antiseptinen liuos)
- Asianmukainen lukumäärä 5 ml:n ja 50 ml:n ruiskuja VPRIV®-annoksen mukaan
- Steriilejä hypodermisiä neuloja ja yksi (1) siipineula
- Kiristysside
- Yksi (1) laskimolinjassa oleva (in-line) 0,22 mikrometrin niukasti proteiinia sitova suodatin, ja 1 infuusioletkusto
- Yksi (1) infuusiovälinepakkaus **tai** Yksi (1) yhdistetty infuusiovälinepakkaus ja suodatin
- Hypodermisten neulojen pakkaus; Micropore-teippi; Mediswab-harsotaitokset (alkoholiin kostutetut harsotyynt); terävien välineiden jäteastia; käsiinpesuneste
- Lisävälineet voivat olla tarpeen, jos sinulla on keskuslaskimokatetri VPRIV®-valmisteen antoa varten. Sinulle ja/tai omaishoitajallesi opetetaan katetrin huolto.
- Tarpeen mukaan annetaan esilääkitystä (antihistamiineja ja/tai kortikosteroideja) terveydenhuollon ammattilaisten ohjeiden mukaisesti. Ne määrätään ja käytetään potilaan yksilöllisen tarpeen mukaan.

Infuusioon valmistautuminen

1. Poista jääkaapista noin 30 minuuttia ennen infuusiota asianmukainen lukumäärä injektiopulloa jotta ne saavuttavat huoneen lämpötilan. Terveystieteiden ammattilainen kertoo sinulle kuinka monta injektiopulloa on käytettävä oikeasta annosta varten.
2. **Älä** muuta tätä annosta.
3. Varmista, että jokaisen injektiopullon viimeinen käyttöpäivämäärä, joka on painettu injektiopullon kylkeen ja ulkopakkaukseen, on voimassa (käyttöpäivämäärä tarkoittaa kunkin kuukauden viimeistä päivää). **ÄLÄ** käytä viimeisen käyttöpäivämäärän jälkeen.
4. Varmista ennen aloittamista, että alue jossa valmistat VPRIV®-valmisteen, on perusteellisesti puhdistettu.
5. Ota välineet näkyville.
6. Pese kädet ja pidä alue puhtaana ja bakteereista vapaana liuosta valmistaessasi.

VPRIV®-valmisteen laimentaminen steriiliin veteen injektioita varten

1. Poista repäisykorkki VPRIV®-injektiopullosta.
2. Desinfioi VPRIV®-injektiopullon kuminen tulppa käyttämällä klooriheksidiiniä ja anna kuivua.
3. Avaa pakkaus steriiliä vettä injektioita varten.
4. Käyttämällä 5 ml:n ruiskua vedä siihen 4,3 ml steriiliä vettä injektioita varten.²
5. Injisoi steriiliä vettä injektioita varten varoen yhteen (1) VPRIV®-injektiopulloon ohjaamalla vesisuihku injektiopullon sisäseinämää kohti.
6. Jos injektiopulloja tarvitaan useampia sinulle määrättyä annosta varten, toista kohdat 4 ja 5. Käytä aina uutta neulaa pistettäessä kumitulpan läpi.

Sekoita injektiopullon sisältö varoen käyttövalmiiksi saattamisen jälkeen. **ÄLÄ RAVISTELE.**¹

7. Sekoittamisen jälkeen saattaa ilmaantua pieniä kuplia.
8. Anna liuoksen tasaantua, jotta siinä olevat mahdolliset kuplat häviävät.
9. Tarkasta injektiopullon sisältämä liuos visuaalisesti ennen laimentamista. Liuoksen on oltava kirkas tai hiukan opaalinhohtoinen ja väritön eikä sitä saa käyttää jos se on värjäytynyt tai jos siinä on vieraita hiukkasia.²

HUOM: Potilaan on oltava paikalla välitöntä infuusiota varten käyttövalmiiksi saattamisen jälkeen. Jos et pysty aloittamaan infuusiota välittömästi, käyttövalmiiksi saatettu VPRIV®-valmiste voidaan säilyttää jääkaapissa 2–8 °C:n lämpötilassa enintään 24 tunnin ajan.



Lääkkeen sekoittaminen 0,9-prosenttista natriumkloridiliuosta sisältävään infuusiopussiin^{2,3}

1. Desinfioi yhden tai kahden 0,9-prosenttista natriumkloridiliuosta sisältävän pussin korkki/avauskohta käyttämällä klooriheksidiiniä ja anna kuivua.
2. Kustakin injektiopullosta vedettävän VPRIV®-liuoksen määrä on 4 ml. Laske sinulle määrättyä annosta vastaava käyttövalmiiksi saatetun VPRIV®-liuoksen määrä ja vedä sama määrä 0,9-prosenttista natriumkloridiliuosta laskimoinfuusiopussista jolloin saadaan aikaan tarpeeksi tilaa käyttövalmiiksi saatetun VPRIV®-liuoksen lisäämiseksi pussiin.
 - Jos esimerkiksi sinulle määrätty annos on neljä (4) injektiopulloa VPRIV®-liuosta, poista natriumkloridiliuosta sisältävästä 100 ml:n pussista 16 ml (4 x 4 ml) liuosta.
 - Älä poista koskaan enemmän kuin puolet (50 ml) nestettä natriumkloridiliuospussin 100 ml:n sisällöstä sen varmistamiseksi, että vähintään puolet laimennetusta liuoksesta koostuu natriumkloridista.
3. Käyttämällä 5 ml:n ruiskua vedä laskettu määrä VPRIV®-valmistetta asianmukaisesta lukumäärästä käyttövalmiiksi saatettuja injektiopulloja. Jonkin verran liuosta jää jäljelle injektiopulloon. Käytä aina uutta neulaa pistettäessä kumitulpan läpi.
4. Injisoi varovasti koko määrä käyttövalmiiksi saatettua VPRIV®-liuosta 0,9-prosenttista natriumkloridiliuosta sisältävään pussiin.
5. Sekoita varoen. **ÄLÄ RAVISTELE.**

Infuusiövälineiden valmistelu

1. Poista infuusiövälineet pakkauksesta ja sulje pakkaus käyttämällä rullapuristinta.
2. Liitä 0,9-prosenttista natriumkloridiliuosta sisältävän infuusiopussin pistin ja täytä infuusiolinja pitämällä tippakammiota ylösalaisin ja avaamalla puristin.
3. Täytä koko infuusiolinja, poista kaikki mahdolliset ilmakuplat ja sulje rullapuristin.
4. Yhdistä VPRIV®-valmistetta sisältävä infuusiopussi infuusiövälineistöön.
5. Laimennettu liuos on suodatettava laskimolinjassa olevan proteiinia niukasti sitovan 0,22 mikrometrin suodattimen läpi annon aikana. Jos infuusiövälineistö ei entuudestaan sisällä suodatinta, liitä suodatin injektiovälineistöön lääkärin tai sairaanhoitajan neuvomalla tavalla.

Neulan pistäminen suoneen (jos sinulla ei ole keskuslaskimokatetria)

1. Varmista, että infuusiojärjestelmä (infuusiolinja liitettynä VPRIV®-valmistetta sisältävään laskimopussiin) on ulottuvilla ja että harsotaitokset, laastarit, klooriheksidiini ja lääketieppi ovat lähettyvillä.
2. Poista siipineula pakkauksesta.
3. Istuudu ja aseta toinen käsivarsi pöydälle (mieluiten puhtaalle liinalle).
4. Käytä puristussidettä infuusiopaikan yläpuolella.
5. Valmistele infuusiokohta pyyhkimällä iho huolellisesti desinfektoidulla harsotaitoksella. Anna ihon kuivua ennen siipineulan pistoa. Käytä aina uutta steriiliä neulaa infuusiota varten. Älä koskaan käytä neuloja tai ruiskuja uudelleen.
6. Poista korkki siipineulasta ja pistä neula laskimoon terveydenhuollon ammattilaisen ohjeiden mukaisesti niin loivassa kulmassa kuin mahdollista.
7. Löysää puristussidettä ja varmista, että neula on laskimossa vetämällä mäntää taaksepäin varovasti (siipineulan letkussa pitäisi näkyä paluuvirta)
8. Neulan liikkumisen välttämiseksi infuusion aikana kiinnitä siivekäs sovitin ihoon käyttämällä lääketieppiä.



Lääkkeen antaminen

Jos sinulla on keskuslaskimokatetri (paikallaan oleva laskimolinja) sinulle ja/tai omaishoitajallesi on näytetty kuinka katetrasta huolehditaan, joten jatka kohdasta 1.

1. Liitä infuusiolinja siipineulaan tai paikallaan olevaan laskimolinjaan lääkärin tai sairaanhoitajan neuvomalla tavalla.
2. Liitä VPRIV®-valmistetta sisältävä laskimopussi tippatelineeseen ja avaa venttiili. Aseta hoitavan lääkärin määräämä infuusionopeus. Istuudu ja rentoudu.
3. Tarkkaile infuusiota säännöllisesti infuusioon liittyvien reaktioiden varalta (ks. turvallisuustiedot).
4. Hoidon kokonaisannoksen saamisen varmistamiseksi huuhtelet letku infuusion päätyttyä käyttämällä 50 ml:n pussi 0,9-prosenttista natriumkloridiliuosta lisäämättä infuusionopeutta. **Jos laskimoyhteys ei onnistu: jos sinulle kehittyy liiallista verenvuotoa, kipua, turvotusta tai vaikeita mustelmia tai jos et onnistu infusoimaan VPRIV®-valmistetta laskimoon oikein, ota yhteys terveydenhuollon ammattilaiseesi välittömästi.**
5. Poista siipineula ja hävitä se infektiopöytä varten tarkoitettuun jätesäiliöön. Keskuslaskimokatetrin osalta noudata terveydenhuollon ammattilaisen neuvomaa oikeata huoltotapaa.
6. Käyttämätön liuos on hävitettävä paikallisten vaatimusten mukaisesti kuten terveydenhuollon ammattilainen on neuvonut.
7. Kirjoita infuusiopäiväkirjaan seuraavat tiedot: päivämäärä, annos, antoreitti, injektio- ja infuusion alkamis- ja päättymisaika sekä potilaan vaste infuusioon.
8. Jos huomaat, että lääkettä valmistettaessa ja/tai annettaessa on tapahtunut virhe, ota yhteys terveydenhuollon ammattilaiseesi. Jos virhe on sattunut valmistusvaiheessa, älä anna lääkettä. Jos virhe on sattunut annon yhteydessä, tarkista ensin terveydenhuollon ammattilaiseltasi ennen kuin annat toisen infuusion.



Ota huomioon, että mikrobiologisista turvallisuussyistä lääke on annettava välittömästi. Jos sitä ei käytetä välittömästi, käytön aikaiset säilytysajat ja käyttöä edeltävät olosuhteet ovat käyttäjän vastuulla eivätkä ne saa ylittää 24 tuntia 2–8 °C:n lämpötilassa.

Lähteet

1. National Library of Medicine. National Institutes of Health. Gaucher disease. <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/article/000564.htm>. Käsiksi 1. huhtikuuta 2016
2. VPRIV®-pakkauseloste. Marraskuu 2015
3. VPRIV®-valmisteyhteenveto. Marraskuu 2015

Tärkeitä tietoja turvallisuudesta liittyen kotona annettavaan VPRIV®-infuusioon (velagluseraasi alfa infuusiota varten)

Käyttöaihe

VPRIV® (velagluseraasi alfa infuusiota varten) on tarkoitettu pitkäaikaiseen entsyymikorvaushoitoon tyypin 1 Gaucherin tautia sairastaville potilaille.

Haittavaikutukset

VPRIV®-hoitoa saaneilla potilailla havaitut vakavimmat haittavaikutukset olivat yliherkkyysoireita. Asiaankuuluva lääketieteellinen tuki on oltava saatavissa VPRIV®-valmistetta annettaessa. Vakavan reaktion sattuessa on noudatettava ensiapuhoidon lääketieteellisiä standardeja.

VPRIV®-hoitoa on annettava varoen potilaille, joilla on esiintynyt yliherkkyysoireita liittyen vaikuttavaan aineeseen, lääkevalmisteen apuaineisiin tai muihin entsyymikorvaushoitoihin.

Infuusioon liittyvät reaktiot

Infuusioon liittyvä reaktio on mikä tahansa haittavaikutus, joka esiintyy 24 tunnin kuluessa infuusion aloittamisesta. Useimmat infuusioon liittyvät reaktiot, joita havaittiin VPRIV®-valmistetta kehitettäessä, olivat lieviä. Yleisimmät havaittuja infuusioon liittyviä reaktioita olivat: päänsärky, heitehuimaus, alhainen verenpaine (hypotensio), korkea verenpaine (hypertensio), pahoinvointi, uupumus/heikotus ja kuume (kehon lämmön nousu). Potilailla, jotka eivät aikaisemmin olleet käyttäneet VPRIV®-valmistetta, suurin osa infuusioon liittyvistä reaktioista esiintyi hoidon ensimmäisten 6 tunnin aikana. VPRIV®-valmisteen markkinoille tulon jälkeen on lisäksi ilmoitettu infuusioon liittyviä reaktioita kuten epämukavaa tunnetta rinnassa, hengitysvaikeuksia (dyspnea) ja vaikeaa ihon kutinaa (pruritus).

Yliherkkyys

VPRIV®-valmistetta käytävillä potilailla on ilmoitettu yliherkkyysoireita, mukaan lukien oireita jotka liittyvät anafylaksiaan (vaikea allerginen reaktio). Useimmat ilmoitettuja yliherkkyysoireita olivat pahoinvointi, ihottuma, hengitysvaikeus, selkäkipu, epämukava tunne rinnassa, urtikaria (nokkosihottuma), nivelkipu ja päänsärky. Jos potilaalla esiintyy yliherkkyyteen viittaava oire, suositellaan velagluseraasi alfan vasta-ainetestä.

Infuusioon liittyvien reaktioiden hoito

Infuusioon liittyvän reaktion sattuessa, yliherkkyysoireita mukaan lukien, lopeta infuusio välittömästi, arvioi potilaan tila ja noudata paikallista/laitoksen käytäntötapaa ja ilmoita asiasta lääkärille.

Infuusioon liittyvien reaktioiden hoidon on perustuttava reaktion vaikeusasteeseen, ja hoito voi olla esim. infuusion antonopeuden hidastaminen, lääkityshoito kuten antihistamiinien, kuumetta alentavien lääkkeiden ja/tai kortikosteroidien antaminen ja/tai hoidon lopettaminen ja aloittaminen pidennetyllä infuusioajalla.

Esilääkitys antihistamiineilla ja/tai kortikosteroideilla saattaa estää uusien reaktioiden ilmaantumisen tapauksissa, joissa oirenmukainen hoito on tarpeellinen. Potilaita ei rutiininomaisesti esilääkitty ennen VPRIV®-infuusion antoa kliinisissä tutkimuksissa.

Gaucherin taudin oireet

Muutamia Gaucherin taudin yleisimpiä oireita kuten uupumus, heikkous ja keuhkokuume ovat infuusioon liittyvien reaktioiden kaltaisia. Terveystieteen ammattilaisesi selostaa sinulle kuinka erotat normaalit oireet ja infuusioon liittyvät reaktiot toisistaan.

Yleensä infuusioon liittyvä reaktio kuten uupumus, heikkous ja keuhkokuume esiintyy 24 tunnin kuluessa infuusion aloittamisesta ja reaktio on voimakkaampi kuin potilaan tavallisesti kokema reaktio taudin normaalin kulun aikana.

Jos olet vähänkin epävarma, ota yhteys terveydenhuollon ammattilaiseen.

Lisätietoja

Ks. pakkausselosteesta lisätietoja tuotteen turvallisuudesta.

Valmiussuunnitelma kotona annettavaa VPRIV®-infuusiota varten (velagluseraasi alfa infuusiota varten)

Välttämättömät toimenpiteet, joihin on ryhdyttävä vakavan infuusion liittyvän reaktion sattuessa:

1. Lopeta infuusio	<input type="checkbox"/>
2. Soita kansalliseen hätänumeroon 112	<input type="checkbox"/>
3. Soita hoitavalle lääkärille:	<input type="checkbox"/>

Välttämättömät toimenpiteet, joihin on ryhdyttävä yliherkkyyksireaktion sattuessa:

1. Lopeta infuusio	<input type="checkbox"/>
2. Soita hoitavalle lääkärille:	<input type="checkbox"/>
3. Jos kotihoidon sairaanhoitaja on läsnä, hän ottaa verikokeen vasta-ainetestiä varten ja säilyttää sen 4°C:n asteen lämpötilassa	<input type="checkbox"/>
4. Jos kotihoidon sairaanhoitaja on läsnä, hän soittaa vasta-ainetestin keräyspalveluun ja järjestää verikokeen hakemisen	<input type="checkbox"/>

Haittavaikutuksista on ilmoitettava joko kansalliselle viranomaiselle (Fimea) tai Shire-yhtiölle. Ilmoituslomakkeita ja tietoa on saatavissa osoitteessa: www.fimea.fi. Haittavaikutuksista voi ilmoittaa Shire-yhtiölle soittamalla numeroon +44 (0)1256 894000 tai faksilla numeroon +44 (0)1256 894715 tai sähköpostitse: globalpharmacovigilance@shire.com

Infuusiopäiväkirja kotona annettavaa VPRIV® (velagluseraasi alfa) -infuusiota varten

Yleistiedot

Potilas
Nimi:
Osoite:
Kaupunki:
Puhelin:
Sähköposti:
Omaishoitaja (jos asianmukaista)
Nimi:
Osoite:
Kaupunki:
Puhelin:
Sähköposti:
Hoitava lääkäri
Nimi:
Osoite:
Kaupunki:
Puhelin:
Sähköposti:
Sairaanhoitaja
Nimi:
Osoite:
Kaupunki:
Puhelin:
Sähköposti:
Apteekki
Nimi:
Osoite:
Kaupunki:
Puhelin:
Sähköposti:
Kansallinen hätänumero
Puhelin: 112

Infuusion annon yksityiskohdat

VPRIV®-valmistetta annettu seuraavasta päivämäärästä alkaen (päivä-kuukausi-vuosi):
Ensimmäinen kotona annettu VPRIV®-infuusio (päivä-kuukausi-vuosi):
VPRIV®-annos, antotiheys:
VPRIV®-infuusion antonopeus:
Sairaanhoitaja antaa seuraavan tuen:

Hätäsunnitelma (hoitava lääkäri täyttää)

Välttämättömät toimenpiteet vakavan infuusion liittyvän reaktion sattuessa

1. Lopeta infuusio	<input type="checkbox"/>
2. Soita kansalliseen hätänumeroon 112	<input type="checkbox"/>
3. Soita hoitavalle lääkärille:	<input type="checkbox"/>

Infuusiopäiväkirja (lokikirja) (täytetään jokaisen infuusion yhteydessä)

Infuusion numero:
Infuusion antopäivämäärä:
Infuusion antavan henkilön nimi (potilas, omaishoitaja tai kotihoidon sairaanhoitaja):
Potilaan yleisterveys:
Potilaan paino (kg):
Infuusion annos ja antonopeus:
Eränumero (Lot):
Käytettyjen injektioipullojen lukumäärä:
Viimeinen käyttöpäivämäärä:
Infuusion aloitusaika:
Infuusion lopetusaika:
Yleishavainnot:
Infuusioon liittyvät mahdolliset ongelmat?
<ul style="list-style-type: none"> Toimenpiteet, joihin on ryhdytty:

Infuusion numero:
Infuusion antopäivämäärä:
Infuusion antavan henkilön nimi (potilas, omaishoitaja tai kotihoidon sairaanhoitaja):
Potilaan yleisterveys:
Potilaan paino (kg):
Infuusion annos ja antonopeus:
Eränumero (Lot):
Käytettyjen injektioipullojen lukumäärä:
Viimeinen käyttöpäivämäärä:
Infuusion aloitusaika:
Infuusion lopetusaika:
Yleishavainnot:
Infuusioon liittyvät mahdolliset ongelmat?
<ul style="list-style-type: none"> Toimenpiteet, joihin on ryhdytty:

Infuusiopäiväkirja (lokikirja) (täytetään jokaisen infuusion yhteydessä)

Infuusion numero:
Infuusion antopäivämäärä:
Infuusion antavan henkilön nimi (potilas, omaishoitaja tai kotihoidon sairaanhoitaja):
Potilaan yleisterveys:
Potilaan paino (kg):
Infuusion annos ja antonopeus:
Eränumero (Lot):
Käytettyjen injektioipullojen lukumäärä:
Viimeinen käyttöpäivämäärä:
Infuusion aloitusaika:
Infuusion lopetusaika:
Yleishavainnot:
Infuusioon liittyvät mahdolliset ongelmat?
<ul style="list-style-type: none"> Toimenpiteet, joihin on ryhdytty:

Infuusion numero:
Infuusion antopäivämäärä:
Infuusion antavan henkilön nimi (potilas, omaishoitaja tai kotihoidon sairaanhoitaja):
Potilaan yleisterveys:
Potilaan paino (kg):
Infuusion annos ja antonopeus:
Eränumero (Lot):
Käytettyjen injektioipullojen lukumäärä:
Viimeinen käyttöpäivämäärä:
Infuusion aloitusaika:
Infuusion lopetusaika:
Yleishavainnot:
Infuusioon liittyvät mahdolliset ongelmat?
<ul style="list-style-type: none"> Toimenpiteet, joihin on ryhdytty:

Infuusiopäiväkirja (lokikirja) (täytetään jokaisen infuusion yhteydessä)

Infuusion numero:
Infuusion antopäivämäärä:
Infuusion antavan henkilön nimi (potilas, omaishoitaja tai kotihoidon sairaanhoitaja):
Potilaan yleisterveys:
Potilaan paino (kg):
Infuusion annos ja antonopeus:
Eränumero (Lot):
Käytettyjen injektioipullojen lukumäärä:
Viimeinen käyttöpäivämäärä:
Infuusion aloitusaika:
Infuusion lopetusaika:
Yleishavainnot:
Infuusioon liittyvät mahdolliset ongelmat?
• Toimenpiteet, joihin on ryhdytty:
Infuusion numero:
Infuusion antopäivämäärä:
Infuusion antavan henkilön nimi (potilas, omaishoitaja tai kotihoidon sairaanhoitaja):
Potilaan yleisterveys:
Potilaan paino (kg):
Infuusion annos ja antonopeus:
Eränumero (Lot):
Käytettyjen injektioipullojen lukumäärä:
Viimeinen käyttöpäivämäärä:
Infuusion aloitusaika:
Infuusion lopetusaika:
Yleishavainnot:
Infuusioon liittyvät mahdolliset ongelmat?
• Toimenpiteet, joihin on ryhdytty:

Infuusiopäiväkirja (lokikirja) (täytetään jokaisen infuusion yhteydessä)

Infuusion numero:
Infuusion antopäivämäärä:
Infuusion antavan henkilön nimi (potilas, omaishoitaja tai kotihoidon sairaanhoitaja):
Potilaan yleisterveys:
Potilaan paino (kg):
Infuusion annos ja antonopeus:
Eränumero (Lot):
Käytettyjen injektioipullojen lukumäärä:
Viimeinen käyttöpäivämäärä:
Infuusion aloitusaika:
Infuusion lopetusaika:
Yleishavainnot:
Infuusioon liittyvät mahdolliset ongelmat?
<ul style="list-style-type: none">Toimenpiteet, joihin on ryhdytty:
Infuusion numero:
Infuusion antopäivämäärä:
Infuusion antavan henkilön nimi (potilas, omaishoitaja tai kotihoidon sairaanhoitaja):
Potilaan yleisterveys:
Potilaan paino (kg):
Infuusion annos ja antonopeus:
Eränumero (Lot):
Käytettyjen injektioipullojen lukumäärä:
Viimeinen käyttöpäivämäärä:
Infuusion aloitusaika:
Infuusion lopetusaika:
Yleishavainnot:
Infuusioon liittyvät mahdolliset ongelmat?
<ul style="list-style-type: none">Toimenpiteet, joihin on ryhdytty:

