

## VPRIV®

### Utbildningsmaterial för patienter

Det material som bifogas med det här brevet har tagits fram av Shire som en del av riskhanteringsplanen för VPRIV®. I detta fall är det förskrivande läkares ansvar att säkerställa att lämpliga patienter får all nödvändig information om administrering av VPRIV® i hemmet och hur biverkningar ska hanteras, särskilt överkänslighetsreaktioner av allergityp.



## Innehåll:

Handbok för infusion i hemmet.....	2
Säkerhets- och nödplan .....	10
Infusionsdagbok.....	12

## Handbok för infusion i hemmet

### VPRIV® (velaglukeras alfa för infusion)

#### Gauchers sjukdom, behandling och infusion i hemmet

Tillsammans med behandlande läkare har du beslutat att börja med infusioner av VPRIV® i hemmet. I den här handboken finns information du behöver för att få VPRIV® i hemmet.

#### Gauchers sjukdom och behandling

Gauchers sjukdom är en ärftlig genetisk sjukdom. Personer med Gauchers sjukdom har brist på ett enzym som kallas glukocerebrosidas. Enzymets uppgift är att bryta ned en fettsubstans som kallas glukocerebrosid, och när detta inte fungerar på rätt sätt samlas denna substans i kroppens celler och leder till att de blir förstörade. Dessa förstörade celler anhopas i personens vävnader och organ, framför allt i mjälten och levern. Denna ansamling innebär att organen inte fungerar på rätt sätt och orsakar tecknen på Gauchers sjukdom.<sup>1,2</sup>

Den aktiva substansen i VPRIV® är velaglukeras alfa, som tillverkas med genaktiveringsteknik i en human cellinje som kan ersätta det naturliga enzymet glukocerebrosidas som det är brist på hos patienter med Gauchers sjukdom. VPRIV® används för att behandla patienter som har fått diagnosen Gauchers sjukdom typ 1 bekräftad.

Se bipacksedeln för VPRIV® för ytterligare information.<sup>2</sup>

#### Infusion i hemmet

En del personer med Gauchers sjukdom typ 1 som får behandling med VPRIV® har valt att få infusionerna i hemmet. Beslutet att få infusionerna hemma ska fattas av dig och behandlande läkare efter att du har fått flera infusioner av VPRIV® som du har tolererat väl (inga infusionsrelaterade reaktioner) för att säkerställa tillfredsställande tolerans av infusionerna.

Infusioner i hemmet med VPRIV® innebär att du kan:

- Få behandling bekvämt i hemmet
- Bli mer flexibel när det gäller behandlingstid
- Slippa att tillbringa tid med att resa till och från sjukhuset och att vara ineliggande
- Gå i skolan eller arbeta på vanligt sätt (om tillämpligt)
- Underlätta planeringen av behandlingen runt vänner och familj och organisera sociala aktiviteter.

En hemsjuksköterska med lämplig utbildning kommer att utbilda och hjälpa dig och/eller din vårdgivare att administrera infusionen. Om du istället föredrar fullständigt stöd vid infusion i hemmet, kommer sjuksköterskan att utföra hela infusionen för dig.

Om du drabbas av biverkningar av behandlingen ska du omedelbart uppsöka behandlande läkare eller hemsjuksköterska.

De vanligaste observerade symtomen på infusionsrelaterade reaktioner var: huvudvärk, yrsel, hypotoni (lågt blodtryck), hypertoni (högt blodtryck), illamående, trötthet/svaghet och pyrexia (feber). Hos patienter som inte tidigare har använt VPRIV® uppkom de flesta infusionsrelaterade reaktionerna under behandlingens första 6 månader. Ytterligare infusionsrelaterade reaktioner som obehagskänsla i bröstkorgen, dyspné (andningsbesvär) och pruritus (svår hudklåda) har rapporterats efter att VPRIV® har godkänts för försäljning.

Överkänslighetsreaktioner inklusive symtom som överensstämmer med anafylaxi (svår allergisk reaktion) har i sällsynta fall rapporterats av patienter som använder VPRIV®. De vanligaste rapporterade symtomen på överkänslighet inkluderar illamående, utslag, dyspné (andningsbesvär), ryggsmärta, obehagskänsla eller trånghet i bröstkorgen, näselfeber (urtikaria), artralgi (ledvärk) och huvudvärk. Om du drabbas av en reaktion som tyder på överkänslighet rekommenderas ytterligare tester för antikroppar mot velaglukeras alfa.

Om en infusionsrelaterad reaktion uppstår, inklusive en överkänslighetsreaktion, **avbryt infusionen omedelbart**, och uppsök behandlande läkare eller hemsjuksköterska. Efterföljande infusioner kan behöva göras på sjukhus.

**Obs! Dosen och infusionshastigheten i hemmet ska ske enligt riktlinjerna från behandlande läkare som har angetts i infusionsdagboken, och ska inte ändras utan överenskommelse med behandlande läkare och under överinseende av hemsjuksköterskan.**

## Organisationskrav

### Patient

- Du och/eller din vårdgivare måste samtycka till behandlingen i hemmet.
- Hemmiljön ska främja infusion i hemmet och inkludera en ren miljö med elektricitet, vatten, telefon, kylskåp och plats för att förvara VPRIV® och ytterligare infusionstillbehör.
- Du måste fysiskt och psykiskt kunna genomföra infusionerna hemma. Behandlande läkare är ytterst ansvarig för indikationen att få infusioner av VPRIV® i hemmet.
- Du har tillgängliga vener som medger införandet av en infusionsnål. Om du har en central venkateter ska du kunna sätta in infusionsnålen i septumet.
- Du och/eller din vårdgivare har fått fullständig information av behandlande läkare om den behandling som ska ges i hemmet, riskerna i samband med denna, eventuella biverkningar och infusionsrelaterade reaktioner och tillhandahållande av medicinsk hjälp i hemmet.
- Du och/eller din vårdgivare har kunskap om Gauchers sjukdom och kan känna igen biverkningar och hur de skiljer sig från sjukdomen och har kunskap om vilka åtgärder som ska vidtas och vem som ska kontaktas om de uppstår.
- Du och/eller din vårdgivare har fått adekvat utbildning om beredning och infusion av VPRIV® (om tillämpligt).
- Du och din vårdgivare förstår vikten av att hålla infusionsdagboken uppdaterad och samtycker till att fylla i varje post vid varje infusion (om tillämpligt).

### Hemsjuksköterska

- Hemsjuksköterskan är behörig att ge intravenösa infusioner.
- Hemsjuksköterskan har utbildning i administrering av VPRIV® och känner till de eventuella biverkningarna och de nödvändiga åtgärder som måste vidtas om de uppstår.
- Hemsjuksköterskan fastställer tillsammans med dig och/eller din vårdgivare vilken grad av stöd som krävs.
- Hemsjuksköterskan koordinerar tillsammans med behandlande läkare och dig och/eller din vårdgivare organisationen av behandling i hemmet.
- Hemsjuksköterskan ska noggrant följa den ordinerade dosen och administreringshastigheten som fastställts av behandlande läkare och anges i infusionsdagboken.
- Hemsjuksköterskan ska anteckna varje administrering av VPRIV® i infusionsdagboken.
- Vid en allvarlig infusionsrelaterad reaktion ska hemsjuksköterskan, du och/eller din vårdgivare omedelbart avbryta infusionen och ringa behandlande läkare samt det landsspecifika nödnummer som finns i infusionsdagboken.

### Behandlande läkare

- Behandlande läkare är ytterst ansvarig för initiering av alla nödvändiga administrativa åtgärder som innebär att övriga inblandade (apotek, hemsjuksköterska, patient och vårdgivare) kan fortsätta.
- Behandlande läkare är ytterst ansvarig för att bestämma den dos och infusionshastighet som ska anges i infusionsdagboken. Patienten måste informeras om alla förändringar och dessa måste uppdateras i infusionsdagboken.

### Vårdgivare/tredje part

- Vårdgivaren/tredje part bör helst vara närvarande under infusionen i hemmet.

## Infusionsdagbok

- Infusionsdagboken fungerar som ett kommunikationsmedel för alla inblandande i administrering av VPRIV® i hemmet.
- Infusionsdagboken ska förvaras hemma hos dig och uppdateras av dig (patient eller vårdgivare) eller hemsjuksköterskan.
- Du (patienten eller vårdgivaren) måste ta med infusionsdagboken till sjukhuset vid varje uppföljningsbesök och ta med den hem efteråt.
- I infusionsdagboken ska behandlande läkare tydligt ange dosen och infusionshastigheten samt eventuella efterföljande förändringar.
- Du (patienten eller vårdgivaren) eller hemsjuksköterskan ska noggrant följa den ordinerade dosen och infusionshastigheten av VPRIV® som anges i infusionsdagboken.
- Hemsjuksköterskan antecknar information och åtgärder från den första konsultationen och du, din vårdgivare eller hemsjuksköterskan antecknar all relevant information från efterföljande besök i infusionsdagboken.
- Du (patienten eller vårdgivaren) eller hemsjuksköterskan ska anteckna varje administrering av VPRIV® i infusionsdagboken.
- I infusionsdagboken ska patienten, vårdgivaren eller hemsjuksköterskan noggrant beskriva vilka åtgärder som har vidtagits mot infusionsreaktioner eller infusionsrelaterade biverkningar baserat på behandlande läkares eller hemsjuksköterskans råd.

## Apotek och infusionsutrustning

- Du får behandlingsutrustning och all nödvändig utrustning efter lokala arrangemang och föreskrifter.

## Får jag och/eller min vårdgivare utbildning i hur infusionen ska administreras?

- Ja. Hälso- och sjukvårdspersonal kommer att diskutera förfarandet med dig och ge dig instruktioner.
- I princip ges de första instruktionerna på sjukhuset eller kliniken. Den grad av stöd som krävs av hemsjuksköterskan kommer att diskuteras och överenskommas med dig och/eller din vårdgivare och behandlande läkare.
- Om du istället föredrar fullständigt stöd vid infusion i hemmet, kommer hemsjuksköterskan utföra hela infusionen för dig.
- Om du föredrar att utföra infusionen själv eller med hjälp av din vårdgivare, kommer du och/eller din vårdgivare att få utbildning av hemsjuksköterskan när infusionen förbereds.
- Hemsjuksköterskan kommer att förklara och demonstrera hela infusionsförfarandet för dig och/eller din vårdgivare.
- Vid efterföljande besök kommer hemsjuksköterskan finnas på plats och vid behov hjälpa till, men du och/eller din vårdgivare kommer långsamt att övergå till att utföra mer av administreringen under hemsjuksköterskans överinseende tills du känner dig säker på hela infusionsförfarandet.

## Vad är skillnaden mellan en infusion på kliniken och en infusion i hemmet?

- Förutom platsen, är det mycket få skillnader mellan en infusion på kliniken och en infusion i hemmet.
- En hemsjuksköterska kommer hem och administrerar eller hjälper dig/din vårdgivare att administrera VPRIV® på samma sätt som på kliniken med hjälp av liknande utrustning.
- Du förväntas inte reagera på VPRIV® på annat sätt än du har gjort under och efter de första infusionerna på kliniken. Eftersom du är hemma kan du faktiskt känna dig mer avslappnad.

## Vad händer under en infusion i hemmet?²

- Innan du får infusionen av VPRIV® måste hemsjuksköterskan ställa några frågor till dig om din allmänna hälsa och ditt välbefinnande och anteckna den här informationen i infusionsdagboken. Om du har varit sjuk kan hemsjuksköterskan besluta att skjuta upp infusionen tills du mår bättre. Hemsjuksköterskan kan behöva ta ett blodprov för att se om du bildar antikroppar mot VPRIV®. Läkaren har tidigare diskuterat dessa krav med dig. Om du har ytterligare frågor, vänd dig till läkare eller hemsjuksköterska.
- VPRIV® doseras efter kroppsvikt. Hemsjuksköterskan kan behöva väga dig före infusionen. Läkaren har försett hemsjuksköterskan med nödvändig information för att beräkna rätt dos i infusionsdagboken.
- VPRIV® levereras som ett pulver och måste beredas precis före användning. Hemsjuksköterskan blandar rätt mängd pulver med lämplig mängd sterilt vatten. För att säkerställa att inget VPRIV® går till spillo kommer hemsjuksköterskan att be dig vara närvarande när han/hon förbereder läkemedlet. Om du inte kan få infusionen omedelbart kan beredd VPRIV® förvaras i kylskåp vid 2–8 °C i upp till 24 timmar.

- Hemsjuksköterskan blandar beredd VPRIV® med en påse saltlösning och ansluter påsen till infusionssetet.
- Infusionen av VPRIV® tar cirka en timme, hemsjuksköterskan kommer att kontrollera dig regelbundet och göra ytterligare anteckningar i infusionsdagboken.
- I kliniska studier fick patienterna inga särskilda läkemedel innan de fick infusionen av VPRIV®. Hemsjuksköterskan kan ge dig en antihistamin och/eller en kortikosteroid innan infusionen för att förebygga en allergisk reaktion.
- Hemsjuksköterskan kommer att anteckna informationen om infusionen i infusionsdagboken.

## Vad händer om jag utvecklar en infusionsreaktion?

- I de flesta fall är en infusionsreaktion lätt och hemsjuksköterskan kan:
  - Fortsätta infusionen med en lägre hastighet
  - Ge dig behandling med läkemedel som antihistaminer, febernedsättande medel och/eller kortikosteroider
  - Avbryta infusionen och börja om med en längre infusionstid
- Vid en svår infusionsreaktion kommer hemsjuksköterskan att:
  - Omedelbart avbryta infusionen
  - Sätta in lämplig läkemedelsbehandling
  - Kontakta läkaren och/eller specialistmottagning
  - Du kan behöva uppsöka sjukhuset/specialistmottagningen

## Vad händer efter en infusion i hemmet?

- Under 24 timmar efter en infusion av VPRIV® kan du drabbas av lätta infusionsrelaterade reaktioner som:
  - Huvudvärk
  - Yrsel
  - Lågt blodtryck (hypotension)
  - Högt blodtryck (hypertoni)
  - Illamående
  - Trötthet/svaghet (asteni)
  - Feber (pyrexia)
- Dessa lätta infusionsrelaterade reaktioner brukar minska och kan till och med upphöra efter 6 månaders behandling.
- Efter att VPRIV® godkänts har ytterligare infusionsrelaterade reaktioner rapporterats:
  - Obehagskänsla i bröstkorgen
  - Andningsbesvär (dyspné)
  - Svår hudklåda (pruritus)

## Vad händer om jag får en lätt infusionsreaktion? Betyder det att jag inte längre kan få infusioner i hemmet?

- Nej, i de flesta fall innebär lätt infusionsreaktion inte att du behöver avstå från att få en infusion i hemmet, även om hemsjuksköterskan kan vidta några ytterligare försiktighetsåtgärder:
  - Hemsjuksköterskan kan administrera antihistaminer, febernedsättande medel och/eller kortikosteroider innan du får nästa infusion(er)
  - Nästa infusion(er) kan ta längre tid

## Vad händer om jag får en allvarlig infusionsreaktion? Betyder det att jag inte längre kan få infusioner i hemmet?

- Inte nödvändigtvis, läkaren kommer att diskutera detta med dig. Om en patient får en svår infusionsreaktion ges vanligtvis de följande tre infusionerna på kliniken.
  - Hemsjuksköterskan kan administrera antihistaminer, febernedsättande medel och/eller kortikosteroider innan du får nästa infusion(er)
  - Nästa infusion(er) kan ta längre tid
- I vissa fall, om infusionerna går bra under tre behandlingar i rad, kan infusionerna i hemmet återupptas.
- Din säkerhet är viktig och i vissa fall kan läkaren insistera på att du får infusionerna av VPRIV® på kliniken.

## Hur administrerar jag/min vårdgivare VPRIV®?

I det här avsnittet får du information och anvisningar om:

- läkemedlet och material som krävs för infusionen
- hur du förbereder dig för infusionen, hur du späder injektionsflaskan med VPRIV® med sterilt vatten för injektionsvätskor och blandar läkemedlet i påsen med 0,9% natriumkloridlösning
- hur du förbereder infusionsslangen och hur du för in nålen i venen (om du inte har en central venkateter)
- hur du administrerar läkemedlet.

## Före infusion<sup>3</sup>

### Patientbedömning

Utför bara infusionen om du är fysiskt frisk. Om du känner sig sjuk och inte kan få infusionen, kontakta hälso- och sjukvårdspersonal.

### Vad behöver jag?

Läkemedel och material tillhandahålls av sjukhuset/apoteket till dig eller till tredje man som har rätt förskrivning:



### Läkemedel

- Lämpligt antal injektionsflaskor med VPRIV® (400 E per injektionsflaska) för din ordinerade dos. Injektionsflaskor med VPRIV® ska förvaras i kylskåp vid en temperatur mellan 2 °C och 8 °C.

### Material (allt visas inte på bilden)

- Sterilt vatten för injektionsvätskor för att bereda VPRIV®.
- Natriumkloridlösning 0,9% intravenös lösning, en (1) till två (2) 100 ml påse/påsar för intravenös administrering.
- Natriumkloridlösning 0,9% intravenös lösning, två (2) 50 ml påsar eller injektionsflaskor för att spola infusionsslangen före och efter infusionen.
- Klorhexidin 0,5% i 70% alkohol (antiseptisk lösning).
- Lämpligt antal sprutor à 5 ml och 50 ml beroende på dosen VPRIV®.
- Sterila hypodermiska nålar och en (1) fjärilsnål.
- Stasslang.
- Ett (1) 0,22 mikrometer filter i slangen med låg proteinbindning och 1 infusions slang.
- Ett (1) infusionsset **eller** ett (1) kombinerat infusionsset med filter.
- Hypodermisk nålbricka: Micropore tejp; Mediswabs; behållare för vassa föremål, handtvätt.
- Ytterligare material kan behövas om du har en central venkateter för administrering av VPRIV®. Du och/eller din vårdgivare får utbildning i skötsel av densamma.
- Vid behov förmedicinering (antihistaminer och/eller kortikosteroider) som ska administreras enligt hälso- och sjukvårdspersonalens anvisningar. Ordinerar och används på individuell patientbasis.



## Så här förbereder du dig för infusionen

1. Cirka 30 minuter före infusionen ska du ta ut lämpligt antal injektionsflaskor från kylskåpet så att de når rumstemperatur.
2. Hälso- och sjukvårdspersonalen berättar hur många injektionsflaskor du behöver för att administrera rätt dos. Ändra **INTE** denna dos.
3. Kontrollera för varje injektionsflaska att utgångsdatum inte har passerat. Detta är tryckt på injektionsflaskan och ytterkartongen (utgångsdatumet är den sista dagen i angiven månad). **ANVÄND INTE** efter utgångsdatum.
4. Innan du börjar, säkerställ att det område där du ska förbereda VPRIV® har rengjorts noggrant.
5. Lägg ut materialet.
6. Tvätta händerna och håll området rent och bakteriefritt när du förbereder lösningen.

## Så här späder du VPRIV® med sterilt vatten för injektionslösningar

1. Ta bort snäpplocket från injektionsflaskan med VPRIV®.
2. Desinfektera gummiproppen på injektionsflaskan med VPRIV® med klorhexidin och låt lufttorka.
3. Öppna det sterila vattnet för injektionsvätskor.
4. Använd en 5 ml spruta och dra upp 4,3 ml sterilt vatten för injektionsvätskor
5. Injicera försiktigt det sterila vattnet för injektionsvätskor i en (1) injektionsflaska med VPRIV® genom att rikta flödet mot sidan av injektionsflaskan.
6. Om ytterligare injektionsflaskor krävs för din ordinerade dos, upprepa steg 4 och 5. Använd en ny nål om du ska sticka flera gånger genom proppen.
7. Vid beredning, blanda injektionsflaskorna försiktigt. **SKAKA INTE**.<sup>1</sup> Små bubblor kan ses efter blandning.
8. Låt lösningen sätta sig så att eventuella bubblor försvinner.
9. Före spädning inspekteras lösningen i injektionsflaskorna visuellt. Lösningen ska vara klar till lätt opaliserande och färglös och får inte användas om den är missfärgad eller innehåller främmande partiklar.<sup>2</sup>

**OBSERVERA** att patienten ska vara på plats för omedelbar infusion efter beredning. Om du inte kan påbörja infusionen omedelbart kan beredd VPRIV® sparas i kylskåp vid 2–8 °C i upp till 24 timmar.



## Så här blandar du läkemedlet i infusionspåsar med natriumkloridlösning 0,9%<sup>2,3</sup>

1. Desinficera locket/öppningen på en eller två påsar med natriumkloridlösning 0,9% med klorhexidinlösning och låt lufttorka.
2. Den mängd VPRIV®-lösning som ska extraheras från varje injektionsflaska är 4 ml. Beräkna den mängd beredd VPRIV®-lösning för din ordinerade dos och extrahera samma mängd från påsen med natriumkloridlösning 0,9% för att skapa tillräckligt med plats för att tillsätta den beredda VPRIV®-lösning.
  - Exempel: om den ordinerade dosen är fyra (4) injektionsflaskor VPRIV® ta bort 16 ml (4 x 4 ml) natriumkloridlösning från påsen med 100 ml natriumkloridlösning.
  - Ta aldrig bort mer än hälften (50 ml) vätska från innehållet i påsen med 100 ml natriumklorid för att säkerställa att minst hälften av den spädda lösningen består av natriumklorid.
3. Använd en 5 ml spruta och extrahera den beräknade volymen VPRIV® från lämpligt antal injektionsflaskor. En del lösning blir kvar i injektionsflaskan. Använd en annan nål om du ska sticka flera gånger genom proppen.
4. Injicera den totala volymen beredd VPRIV®-lösning i påsen med natriumkloridlösning 0,9%.
5. Blanda försiktigt. **SKAKA INTE.**

## Så här förbereder du infusionssetet

1. Ta ut infusionssetet från förpackningen och stäng det med rullklämman.
2. Anslut spiken till infusionspåsen med natriumkloridlösning 0,9% och fyll infusionsslangen genom att hålla droppkammaren upp och ned och öppna klämman.
3. Fyll hela slangen, ta bort eventuella luftbubblor och stäng rullklämman.
4. Anslut infusionspåsen som innehåller VPRIV® till infusionssetet.
5. Den spädda lösningen måste filtreras genom ett 0,22 mikrometer filter i slangen med låg proteinbindning under administrering. Om infusionssetet inte redan innehåller ett filter, anslut filtret till infusionssetet på det sätt som läkaren eller sjuksköterskan har visat.

## Så här sätter du in nålen i venen (om du inte har en central venaccess)

1. Kontrollera att infusionssystemet (infusions slang ansluten till påsen som innehåller VPRIV®) är inom räckhåll och att torkar, plåster, klorhexidin och medicinsk tejp finns nära till hands.
2. Ta ut fjärilsnålen ur förpackningen.
3. Sitt ned och vila en arm på bordet (helst på en ren handduk).
4. Applicera en stasslang ovanför infusionsstället.
5. Förbered infusionsstället noggrant genom att torka huden med en desinfektionstork. Låt huden torka innan du för in fjärilsnålen. Använd alltid en ny steril nål för infusionen. Återanvänd aldrig nålar eller sprutor.
6. Ta bort locket från fjärilsnålen och för in nålen i en ven i en så ytlig vinkel som möjligt, enligt anvisningar från hälso- och sjukvårdspersonal.
7. Lossa stasslangen och kontrollera att nålen sitter i venen genom att försiktigt dra tillbaka kolven (du ska se ett återflöde av blod till fjärilsslängen).
8. För att förhindra att nålen förflyttar sig under infusionen, tejpa fast vingadaptorn på huden med medicinsk tejp.



## Så här administrerar du läkemedlet

Om du har en central venkateter (kvarliggande central slang) har du och/eller din vårdgivare fått utbildning i hur du sköter denna så gå vidare till steg 1.

1. Anslut infusionsslangen till fjärlsnålen eller till din kvarliggande centrala slang på det sätt som läkaren eller sjuksköterskan har visat.
2. Anslut påsen med VPRIV® till droppställningen och öppna ventilen. Ställ in den infusionshastighet som har fastställts av behandlande läkare. Sitt ned och slappna av.
3. Övervaka infusionen regelbundet för infusionsrelaterade reaktioner (se säkerhetsinformation).
4. I slutet av infusionen, för att säkerställa att hela behandlingsdosen har administrerats, spola slangen med en 50 ml påse med natriumkloridlösning 0,9% utan att öka infusionshastigheten. **Om det inte går att erhålla venaccess; om du utvecklar kraftig blödning, smärta, svullnad eller svåra blåmärken; eller om du inte kan infundera VPRIV® korrekt i en ven, kontakta omedelbart hälso- och sjukvårdspersonal.**
5. Ta bort fjärlsnålen och kassera i en avfallsbehållare för smittsamt material. För en central venkateter, använd den teknik för korrekt hantering som hälso- och sjukvårdspersonal har visat.
6. Ej använd lösning ska kasseras enligt anvisningar från hälso- och sjukvårdspersonal.
7. Dokumentera följande i infusionsdagboken: datum, dos, administreringsväg, injektionsställe, tidpunkt då infusionen påbörjades och avslutades samt patientens svar på infusionen.
8. Om du blir medveten om att ett misstag gjordes under förberedelsen och/eller administreringen av läkemedlet, kontakta hälso- och sjukvårdspersonal. Om felet uppkom under förberedelsen, administrera inte läkemedlet. Om felet uppkom under administreringen, kontrollera med hälso- och sjukvårdspersonal innan du ger en ny infusion.



**Observera** att läkemedlet, med tanke på mikrobiologisk säkerhet, ska användas omedelbart. Om det inte används omedelbart är förvaring och förhållanden före användning användarens ansvar och får inte överskrida 24 timmar vid 2–8 °C.

## Referenser

1. National Library of Medicine. National Institutes of Health. Gaucher disease. <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/article/000564.htm>. Åtkomst den 1 april 2016
2. VPRIV® bipacksedel. November 2015
3. VPRIV® produktresumé. November 2015

## Viktig säkerhetsinformation vid administrering av VPRIV® (velaglukeras alfa för infusion) i hemmet

### Indikation

VPRIV® (velaglukeras alfa för infusion) är avsett för långvarig enzymersättningsbehandling (ERT) hos patienter med Gauchers sjukdom typ 1.

### Biverkningar

De flesta biverkningar som observerats hos patienter behandlade med VPRIV® var överkänslighetsreaktioner. Lämpligt medicinskt stöd ska finnas tillgängligt när VPRIV® administreras. Om allvarliga reaktioner uppstår ska medicinska standarder för akutbehandling följas.

Behandling med VPRIV® ska användas med försiktighet till patienter som har uppvisat symtom på överkänslighet mot den aktiva substansen, hjälpämnen eller mot andra enzymersättningsbehandlingar.

### Infusionsrelaterade reaktioner

En infusionsrelaterad reaktion är en biverkning som uppstår inom 24 timmar efter att infusionen påbörjats. De flesta infusionsrelaterade reaktioner som observerades under utvecklingen av VPRIV® var lätta. De vanligaste observerade symtomen på infusionsrelaterade reaktioner var: huvudvärk, yrsel, hypotoni (lågt blodtryck), hypertoni (høgt blodtryck), illamående, trötthet/svaghet och pyrexia (feber). Hos patienter som inte tidigare har använt VPRIV® uppkom de flesta infusionsrelaterade reaktionerna under behandlingens första 6 månader. Ytterligare infusionsrelaterade reaktioner som obehagskänsla i bröstkorgen, dyspné (andningsbesvär) och pruritus (svår hudklåda) har rapporterats efter att VPRIV® godkänts för försäljning.

### Överkänslighet

Överkänslighetsreaktioner inklusive symtom som överensstämmer med anafylaxi (svår allergisk reaktion) har rapporterats av patienter som använder VPRIV®. De vanligaste rapporterade symtomen på överkänslighet inkluderar illamående, utslag, dyspné (andningsbesvär), ryggsmärta, obehagskänsla i bröstkorgen, nässelfeber (urtikaria), artralgi (ledvärk) och huvudvärk. Om patienten drabbas av en reaktion som tyder på överkänslighet rekommenderas ytterligare tester för antikroppar mot velaglukeras alfa.

### Behandling av infusionsrelaterade reaktioner

Om en allvarlig infusionsrelaterad reaktion uppstår, inklusive överkänslighetsreaktion, avbryt infusionen omedelbart, bedöm patientens tillstånd, behandla enligt lokalt protokoll eller mottagningens protokoll och informera läkaren.

Behandling av infusionsrelaterade reaktioner ska baseras på reaktionens svårighetsgrad och kan innebära t.ex. sänkt infusionshastighet, behandling med läkemedel som antihistaminer, febernedsättande medel och/eller kortikosteroider och/eller utsättning och återinsättning av behandlingen med ökad infusionstid.

Förbehandling med antihistaminer och/eller kortikosteroider kan förhindra efterföljande reaktioner i de fall då symtomatisk behandling krävs. Patienter fick inte rutinmässig förmedicinering före infusion av VPRIV® under kliniska studier.

### Symtom på Gauchers sjukdom

Vissa allmänna symtom på Gauchers sjukdom, t.ex. trötthet, svaghet och bristande uthållighet, liknar infusionsrelaterade reaktioner.

Hälso- och sjukvårdspersonalen förklarar hur du skiljer mellan vanliga symtom och infusionsrelaterade reaktioner.

I allmänhet uppstår trötthet, svaghet och bristande uthållighet till följd av en infusionsrelaterad reaktion inom 24 timmar efter infusionen och är mer omfattande än de som patienten vanligtvis upplever under det vanliga sjukdomsförloppet.

Kontakta hälso- och sjukvårdspersonal om du är osäker.

### Övrig information

Se bipacksedeln för mer information om läkemedlets säkerhet.

## Nödplan för infusion av VPRIV® (velaglukeras alfa för infusion) i hemmet

### Åtgärder som måste vidtas vid en allvarlig infusionsreaktion:

1. Avbryt infusionen	<input type="checkbox"/>
2. Ring det nationella nödnumret: <b>112</b>	<input type="checkbox"/>
3. Ring behandlande läkare:	<input type="checkbox"/>

### Åtgärder som måste vidtas vid en överkänslighetsreaktion:

1. Avbryt infusionen	<input type="checkbox"/>
2. Ring behandlande läkare:	<input type="checkbox"/>
3. Om hemsjuksköterskan är närvarande kommer hon/han att ta ett blodprov för att testa antikroppar och förvara provet vid 4 °C	<input type="checkbox"/>
4. Om hemsjuksköterskan är närvarande kommer hon/han att kontakta den avdelning som samlar in prov för antikroppar och arrangera upphämtning av provet	<input type="checkbox"/>

**Biverkningar ska rapporteras. Rapporteringsformulär finns på [www.fimea.fi](http://www.fimea.fi). Biverkningar ska också rapporteras till Shire på **+44 (0)1256 894000** eller faxas till **+44 (0)1256 894715** eller mejlas till [globalpharmacovigilance@shire.com](mailto:globalpharmacovigilance@shire.com)**

**LOCAL NUMBERS TO BE ADDED**

## Infusionsdagbok för VPRIV® (velaglukeras alfa för infusion) för infusion i hemmet

### Allmän information

Patient	
Namn:	
Adress:	
Ort:	
Telefon:	
E-post:	
Vårdgivare (om tillämpligt)	
Namn:	
Adress:	
Ort:	
Telefon:	
E-post:	
Behandlande läkare	
Namn:	
Adress:	
Ort:	
Telefon:	
E-post:	
Sjuksköterska	
Namn:	
Adress:	
Ort:	
Telefon:	
E-post:	
Apotek	
Namn:	
Adress:	
Ort:	
Telefon:	
E-post:	
Nationellt nödnummer	
Telefon:	

### Administreringsinformation

VPRIV® administrerat sedan (dag-månad-år):	
Första infusionen av VPRIV® i hemmet (dag-månad-år):	
Dos, frekvens av VPRIV®:	
Infusionshastighet av VPRIV®:	
Ange stöd som getts av sjuksköterskan	

### Nödplan (fylls i av behandlande läkare)

#### Åtgärder som måste vidtas vid en allvarlig infusionsreaktion

1. Avbryt infusionen	<input type="checkbox"/>
2. Ring det nationella nödnumret: <b>112</b>	<input type="checkbox"/>
3. Ring behandlande läkare:	<input type="checkbox"/>

## Infusionslogg (ska fyllas i vid varje infusion)

<b>Infusion nummer:</b>
Infusionsdatum:
Namn på den person som ger infusionen (patient, vårdgivare eller hemsjuksköterska):
Patientens allmänna: hälsa:
Patientens vikt (kg):
Dos och infusionshastighet:
Satsnummer:
Antal använda injektionsflaskor:
Utgångsdatum:
Tid då infusionen påbörjades:
Tid då infusionen avslutades:
Allmänna anmärkningar:
Några problem i samband med infusionen?
<ul style="list-style-type: none"><li>• Eventuell åtgärd:</li></ul>

<b>Infusion nummer:</b>
Infusionsdatum:
Namn på den person som ger infusionen (patient, vårdgivare eller hemsjuksköterska):
Patientens allmänna: hälsa:
Patientens vikt (kg):
Dos och infusionshastighet:
Satsnummer:
Antal använda injektionsflaskor:
Utgångsdatum:
Tid då infusionen påbörjades:
Tid då infusionen avslutades:
Allmänna anmärkningar:
Några problem i samband med infusionen?
<ul style="list-style-type: none"><li>• Eventuell åtgärd:</li></ul>

## Infusionslogg (ska fyllas i vid varje infusion)

<b>Infusion nummer:</b>
Infusionsdatum:
Namn på den person som ger infusionen (patient, vårdgivare eller hemsjuksköterska):
Patientens allmänna: hälsa:
Patientens vikt (kg):
Dos och infusionshastighet:
Satsnummer:
Antal använda injektionsflaskor:
Utgångsdatum:
Tid då infusionen påbörjades:
Tid då infusionen avslutades:
Allmänna anmärkningar:
Några problem i samband med infusionen?
<ul style="list-style-type: none"><li>• Eventuell åtgärd:</li></ul>

<b>Infusion nummer:</b>
Infusionsdatum:
Namn på den person som ger infusionen (patient, vårdgivare eller hemsjuksköterska):
Patientens allmänna: hälsa:
Patientens vikt (kg):
Dos och infusionshastighet:
Satsnummer:
Antal använda injektionsflaskor:
Utgångsdatum:
Tid då infusionen påbörjades:
Tid då infusionen avslutades:
Allmänna anmärkningar:
Några problem i samband med infusionen?
<ul style="list-style-type: none"><li>• Eventuell åtgärd:</li></ul>



## Infusionslogg (ska fyllas i vid varje infusion)

<b>Infusion nummer:</b>
Infusionsdatum:
Namn på den person som ger infusionen (patient, vårdgivare eller hemsjuksköterska):
Patientens allmänna: hälsa:
Patientens vikt (kg):
Dos och infusionshastighet:
Satsnummer:
Antal använda injektionsflaskor:
Utgångsdatum:
Tid då infusionen påbörjades:
Tid då infusionen avslutades:
Allmänna anmärkningar:
Några problem i samband med infusionen?
<ul style="list-style-type: none"><li>• Eventuell åtgärd:</li></ul>

<b>Infusion nummer:</b>
Infusionsdatum:
Namn på den person som ger infusionen (patient, vårdgivare eller hemsjuksköterska):
Patientens allmänna: hälsa:
Patientens vikt (kg):
Dos och infusionshastighet:
Satsnummer:
Antal använda injektionsflaskor:
Utgångsdatum:
Tid då infusionen påbörjades:
Tid då infusionen avslutades:
Allmänna anmärkningar:
Några problem i samband med infusionen?
<ul style="list-style-type: none"><li>• Eventuell åtgärd:</li></ul>

## Infusionslogg (ska fyllas i vid varje infusion)

<b>Infusion nummer:</b>
Infusionsdatum:
Namn på den person som ger infusionen (patient, vårdgivare eller hemsjuksköterska):
Patientens allmänna: hälsa:
Patientens vikt (kg):
Dos och infusionshastighet:
Satsnummer:
Antal använda injektionsflaskor:
Utgångsdatum:
Tid då infusionen påbörjades:
Tid då infusionen avslutades:
Allmänna anmärkningar:
Några problem i samband med infusionen?
<ul style="list-style-type: none"><li>• Eventuell åtgärd:</li></ul>

<b>Infusion nummer:</b>
Infusionsdatum:
Namn på den person som ger infusionen (patient, vårdgivare eller hemsjuksköterska):
Patientens allmänna: hälsa:
Patientens vikt (kg):
Dos och infusionshastighet:
Satsnummer:
Antal använda injektionsflaskor:
Utgångsdatum:
Tid då infusionen påbörjades:
Tid då infusionen avslutades:
Allmänna anmärkningar:
Några problem i samband med infusionen?
<ul style="list-style-type: none"><li>• Eventuell åtgärd:</li></ul>



