

Leitfaden für medizinische Fachkräfte zur Zubereitung von Cerezyme® (1)

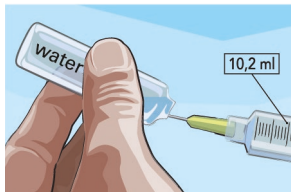
Die Behandlung von Morbus Gaucher



Schritt 2: Vorbereitung der Utensilien



Schritt 5: Anwendung aseptischer Methoden



Schritt 6: Aufziehen des sterilen Wassers



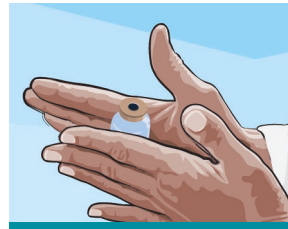
Schritt 7: Injektion des sterilen Wassers

Vorbereitung

1. Lagerung der Durchstechflaschen im Kühlschrank (2°C bis 8°C).
2. Festlegung der Anzahl der benötigten Cerezyme®-Durchstechflaschen durch den Arzt. Jede Durchstechflasche enthält 400 Einheiten Imiglucerase. Entnahme der Durchstechflaschen ca. 30 Minuten vor der Zubereitung aus dem Kühlschrank. Überprüfung des Verfalldatums auf der Verpackung.
3. Utensilien
 - Steriles Wasser für Injektionszwecke zum Auflösen von Imiglucerase
 - 0,9%ige NaCl-Lösung, 2 x 100 ml oder 1 x 250 ml zur intravenösen Verabreichung
 - 0,9%ige NaCl-Lösung, 2 x 50 ml zur Spülung des Infusionsschlauchs vor und nach der Infusion
 - antiseptische Lösung (z. B. Chlorhexidinlösung 0,5% in Alkohol 70%)
 - geeignete Anzahl von 10-ml- und 50-ml-Spritzen, je nach Imiglucerase-Dosis
 - sterile Injektionsnadeln (1,1 x 40 mm; je 1 sterile Injektionsnadel pro Durchstechflasche)
 - 1 Flügelkanüle
 - Infusionssystem mit eingebautem 0,2-Mikron-Leitungsfilter (mit geringer Proteinbindungskapazität)
 - Ablage für Injektionsnadeln; Heftflasche; Tupfer; Abfallbehälter für spitze Instrumente; Handwaschmittel

Auflösen mit sterilem Wasser

4. Entfernung der Kappe der Durchstechflasche.
5. Desinfektion des Gummistopfens der Durchstechflasche (z. B. mit Chlorhexidinlösung) und Trocknung an der Luft.
6. Aufziehen von 10,2 ml sterilen Wassers für Injektionszwecke pro Durchstechflasche in die Spritze.
7. Injektion des sterilen Wassers an die Glasnenseite jeder Durchstechflasche.
8. Vorsichtiges Drehen der Durchstechflasche/n zur Auflösung des Pulvers; Vermeidung von heftigem Schütteln und Schaumbildung.



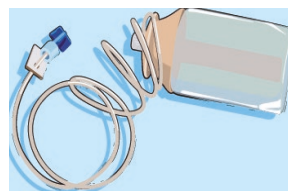
Schritt 8: Vorsichtiges Lösen des Pulvers durch Drehen der Durchstechflasche – Schaumbildung vermeiden



Schritt 11: Entnahme von 10 ml NaCl-Lösung pro verwendeter Durchstechflasche



Schritt 12: Vorsichtige Injektion der Imiglucerase-Lösung in den Infusionsbeutel



Schritt 16: Intravenöse Infusion (über Infusionssystem mit eingebautem 0,2-Mikron-Leitungsfilter)

9. Einige Minuten warten, um sicherzustellen, dass das Pulver vollständig aufgelöst wurde, und Prüfung auf Fremdkörper oder Verfärbungen.

Verdünnen in 0,9%iger NaCl-Lösung

10. Desinfektion der Kappe/Öffnung von 1 bis 2 Beuteln mit 0,9%iger NaCl-Lösung z. B. mit Chlorhexidinlösung und anschließender Trocknung an der Luft.
11. Berechnung der Menge der erhaltenen Imiglucerase-Lösung in den Durchstechflaschen und Entnahme der gleichen Menge NaCl aus dem Beutel. *Beispiel: bei 3 Durchstechflaschen mit Imiglucerase mit je 400 Einheiten entnehmen Sie 30 ml (= 3 x 10 ml) NaCl-Lösung aus dem Beutel. Entnehmen Sie nie mehr als die Hälfte des Beutelinhalts von der NaCl-Lösung, um sicherzustellen, dass wenigstens die Hälfte der verdünnten Lösung aus NaCl besteht.*
12. Verwendung einer oder mehrerer 50-ml-Spritzen; Aufziehen von 10 ml der zubereiteten Lösung aus jeder Durchstechflasche. Injektion des gesamten Volumens der Imiglucerase-Lösung vorsichtig in den Beutel mit der 0,9%igen NaCl-Lösung.
13. Vorsichtiges Vermischen.

Verabreichung

14. Festlegung der Imiglucerase-Dosis und der Infusionsrate durch den behandelnden Arzt.
15. Befüllen des Schlauchs mit 0,9%iger NaCl-Lösung.
16. Verabreichung von Imiglucerase als intravenöse Infusion (über ein Infusionssystem mit eingebautem 0,2-Mikron-Leitungsfilter).
17. Verabreichung der Lösung innerhalb von drei Stunden nach der Zubereitung (max. Lagerung für 24 Std. dunkel bei 2°C bis 8°C).
18. Spülung des Schlauchs am Ende der Infusion mit ca. 50 ml 0,9%iger NaCl-Lösung (Infusionsrate beibehalten).

Unerwünschte Ereignisse

- mögliche Nebenwirkungen: Schwindel, Kopfschmerzen, Erbrechen, Übelkeit, Bauchkrämpfe, Durchfall, Arthralgie, Fieber, Schüttelfrost, Müdigkeit, Unbehagen, Brennen, Schwellung oder steriler Abszess an der Venenpunktionsstelle.
- Anzeichen einer Überempfindlichkeit wurden bei etwa 3% der Patienten beobachtet. Diese Symptome traten während oder kurz nach der Infusion auf; darunter waren u. a. Pruritus, Ausschlag, Flush, Urtikaria/Angioödem, Hypotonie, Brustbeschwerden, Tachykardie, Zyanose, Husten, Dyspnoe, Parästhesie und Rückenschmerzen. Selten wurden auch anaphylaktoide Reaktionen berichtet. Diese Symptome sprechen generell auf eine Behandlung mit Antihistaminika und/oder Corticosteroiden an. **Den Patienten sollte empfohlen werden, beim Auftreten dieser Symptome die Infusion unverzüglich zu stoppen und entsprechend ihrem Notfallplan zu handeln.**

Heiminfusion

- Eignung der Wohnumgebung für eine Heiminfusion (saubere Umgebung mit Elektrizität, Wasser, Telefonanschluss, Kühlschrank und genug Platz, um Imiglucerase und anderes Infusionszubehör lagern zu können).
- Vorzugsweise sollte eine Betreuungsperson/dritte Person zur Unterstützung des Patienten anwesend sein.
- Angemessene Schulung des Patienten und/oder der medizinischen Fachkraft in den Abläufen der Zubereitung und der Imiglucerase-Infusion.
- Ein tragbares Infusionssystem, z. B. ein tragbarer Diffusor (ein Überdruck-Infusionssystem), kann verwendet werden.
- Dem Patienten muss ein individueller Notfallplan und Notfallmedikation (z. B. Antihistaminika und/oder Corticosteroide) mitgegeben werden

⁽¹⁾ Cerezyme® (Imiglucerase) ist für die langfristige Enzymsubstitutionstherapie von Patienten mit bestätigter Diagnose der nicht-neuronopathischen (Typ 1) oder der chronisch neuronopathischen (Typ 3) Gaucher-Krankheit mit klinisch signifikanten nicht-neurologischen Manifestationen der Krankheit bestimmt. Die nicht-neurologischen Manifestationen der Gaucher-Krankheit umfassen eines oder mehrere der folgenden Symptome: Anämie nach Ausschluss aller anderen Ursachen, wie z. B. Eisenmangel; Thrombozytopenie; Knochenerkrankung nach Ausschluss aller anderen Ursachen, wie z. B. Vitamin-D-Mangel; Hepatomegalie oder Splenomegalie.