



Heiminfusion mit Cerezyme®

Handbuch für Patienten mit Morbus Gaucher, die eine Heiminfusion mit Cerezyme® erhalten

Lesen Sie sich alle Informationen genau durch, bevor Sie mit der Heiminfusion beginnen.

- Bewahren Sie diese Informationen an einem leicht zu erreichenden Ort auf, Sie werden sie vielleicht noch einmal lesen wollen.
- Bei weiteren Fragen wenden Sie sich bitte an Ihren behandelnden Arzt.
- Dieses Medikament wurde Ihnen persönlich verschrieben. Geben Sie es nicht an andere weiter; es kann anderen Menschen schaden, auch wenn sie die gleichen Symptome haben wie Sie.

Dieses Handbuch ist ein verpflichtender Teil der Zulassung von Imiglucerase (Cerezyme®) und wurde als zusätzliche risikominimierende Maßnahme beauftragt. Es soll sichergestellt werden, dass Patienten, die Imiglucerase (Cerezyme®) als Heiminfusion zur Anwendung bringen, die besonderen Sicherheitsanforderungen kennen und berücksichtigen.

Inhaltsverzeichnis

Ihre Krankheit, die Behandlung und die Heiminfusion 3

Organisatorisches 5

Wie wird eine Imiglucerase-Infusionslösung hergestellt und verabreicht? 9

Anlagen in der Patienten-Mappe

- Leitfaden für Patienten zur Zubereitung von Cerezyme®
- Therapie-Tagebuch
- Schulungsvideo

Ihre Krankheit, die Behandlung und die Heiminfusion

Ihr behandelnder Arzt hat eine Heiminfusion von Imiglucerase bei Ihnen befürwortet. Dieses Dokument soll Ihnen als Leitfaden dienen und Ihnen erläutern, was bei einer Heiminfusion von Imiglucerase zu beachten ist und wie sie durchgeführt wird.

Morbus Gaucher und die Behandlung

Personen mit Morbus Gaucher besitzen eine zu geringe Menge des Enzyms saure β -Glukozerebrosidase. Dieses Enzym hilft dem Körper, die Menge an Glukozerebrosid zu regulieren.

Glukozerebrosid ist eine natürliche Körpersubstanz aus Zucker und Fett. Bei Morbus Gaucher können die Glukozerebrosid-Werte in bestimmten Zellen, den Makrophagen, zu hoch ansteigen. Wenn dies geschieht, spricht man von „Gaucher-Zellen“. Diese großen Zellen befinden sich vorwiegend im Knochenmark und Organen wie der Milz und der Leber und führen dort zu einer gestörten Funktion, was zu einer Verringerung der Anzahl Blutzellen, einer vergrößerten Leber und Milz und geschwächten Knochen führen kann. Zu den Symptomen, die bei Morbus Gaucher auftreten können, gehören Knochenschmerzen. Außerdem entstehen schnell Blutergüsse und Blutungen, und oft sind die Milz und die Leber vergrößert.

Cerezyme® ist ein künstliches Enzym, genannt Imiglucerase. Diese kann das natürliche Enzym saure β -Glukozerebrosidase ersetzen, das bei Patienten mit Morbus Gaucher fehlt oder nicht aktiv genug ist. Imiglucerase wird bei der Behandlung von Patienten mit nachgewiesener Diagnose von Morbus Gaucher Typ 1 oder Typ 3 eingesetzt, die Symptome der Krankheit zeigen.

Weitere Informationen zu Cerezyme® (Imiglucerase) finden Sie in der Packungsbeilage.

Heiminfusion

Derzeit werden bereits in einigen Ländern bei Patienten mit Morbus Gaucher, die mit Imiglucerase behandelt werden, Heiminfusionen durchgeführt. Die Entscheidung, ob Sie sich für eine Heiminfusion eignen, trifft Ihr behandelnder Arzt in Absprache mit Ihnen. Sie sollten dann bereits einige Monate die Behandlung mit Imiglucerase unter ärztlicher Aufsicht gut vertragen haben.

Ihr behandelnder Arzt wird in Absprache mit Ihnen festlegen, inwieweit ein medizinischer Pflegedienst eingebunden wird. Er wird mit Ihnen und ggf. dem medizinischen Pflegedienst die Infusion zuhause durchgehen und Sie und/oder das medizinische Pflegepersonal entsprechend schulen.

Er wird ebenfalls das Vorgehen bei Auftreten bestimmter Nebenwirkungen festlegen und besprechen (Notfallplan).

Häufige Nebenwirkungen (treten bei mehr als 1 von 100 Patienten auf) sind Atemlosigkeit, Husten, Nesselausschlag/lokalisierete Schwellung der Haut oder Schleimhaut in Mund oder Hals, Juckreiz und Hautausschlag. Einige Nebenwirkungen treten vorwiegend während oder kurz nach Infusion des Medikaments auf. Darunter sind Juckreiz, Hitzewallungen, Nesselausschlag/ lokalisierte Schwellung der Haut oder Schleimhaut in Mund oder Hals, Brustbeschwerden, beschleunigte Herzfrequenz, bläuliche Haut, Atemlosigkeit, Kribbeln, Stechen, Brennen oder Taubheitsgefühl in der Haut, Sinken des Blutdrucks und Rückenschmerzen. Die Infusion sollte bei Auftreten dieser Symptome unverzüglich unterbrochen und Maßnahmen nach Notfallplan sollten eingeleitet werden. Nachfolgende Infusionen sollten dann in einem klinischen Umfeld stattfinden. Die Infusionsrate und die zuhause verabreichte Dosis müssen den Vorgaben Ihres behandelnden Arztes entsprechen und dürfen nicht ohne dessen Zustimmung geändert werden.

Organisatorisches

Infusion durch den Patienten oder medizinisches Pflegepersonal

- Der behandelnde Arzt ist für die Entscheidung zur Imiglucerase-Heiminfusion verantwortlich. Er entscheidet, ob bei Ihnen die Voraussetzungen für eine Heiminfusion gegeben sind.
- Ihre häusliche Umgebung muss sich für die Heiminfusion eignen. Es muss eine saubere Umgebung mit Elektrizität, Wasser, Telefonsanschluss und Kühlschrank gewährleistet sein und genug Platz, um Imiglucerase und anderes Infusionszubehör adäquat lagern zu können.
- Sie müssen körperlich und geistig in der Lage sein, sich die Infusionen zu Hause zu verabreichen bzw. durch einen medizinischen Pflegedienst verabreicht zu bekommen.
- Sie sollten gut zugängliche Venen haben, in die sich leicht eine Infusionskanüle einführen lässt. Wenn Sie eine zentrale venöse Zugangsvorrichtung (Port) haben, sollten Sie bzw. das medizinische Pflegepersonal in der Lage sein, die Infusionskanüle in das Septum einzuführen.
- Sie und ggf. der medizinische Pflegedienst wurden vom behandelnden Arzt über die häusliche Behandlung, die damit verbundenen Risiken und die möglichen Komplikationen informiert.
- Sie und ggf. der medizinische Pflegedienst haben Kenntnisse über Morbus Gaucher, sind in der Lage, Nebenwirkungen zu erkennen und haben den Ablauf verstanden, der bei ihrem Auftreten zu befolgen ist (Notfallplan).
- Sie und/oder ggf. medizinisches Pflegepersonal wurden in den Abläufen der Zubereitung und der Verabreichung der Imiglucerase-Infusion und ggf. in der Pflege des Ports angemessen geschult.
- Sie müssen der Heimbehandlung zustimmen.

Behandelnder Arzt

- Der behandelnde Arzt ist verantwortlich für die Einleitung aller organisatorischen Maßnahmen, die für die Verabreichung erforderlich sind, damit alle Beteiligten (Apotheke, medizinische Pflegekraft, Patient, Betreuungsperson) entsprechend handeln können.
- Der behandelnde Arzt ist verantwortlich für die Festlegung der Dosierung und der Infusionsgeschwindigkeit und den entsprechenden Eintrag in das Therapie-Tagebuch. Alle Änderungen in der Verabreichung von Imiglucerase müssen dem Patienten und ggf. der medizinischen Pflegekraft deutlich mitgeteilt und im Therapie-Tagebuch eingetragen werden (in der Patienten-Mappe beiliegend).

Dritte Person / Begleitperson

- Bei minderjährigen Patienten muss eine Begleitperson (z. B. Eltern) während der Heiminfusion anwesend sein.

Das Therapie-Tagebuch

- Das Therapie-Tagebuch dient als Kommunikationsgrundlage für alle Beteiligten im Rahmen der Heiminfusion von Imiglucerase.
- Im Therapie-Tagebuch werden alle Erkenntnisse und Maßnahmen im Zusammenhang mit der Imiglucerase-Therapie festgehalten.
- Im Therapie-Tagebuch hält der behandelnde Arzt genau die Dosis und die Infusionsrate sowie jegliche Veränderungen fest.
- Im Therapie-Tagebuch erklärt der behandelnde Arzt genau, was im Fall einer infusionsbedingten Nebenwirkung zu tun ist (Notfallplan).
- Das Therapie-Tagebuch sollte bei Ihnen zu Hause griffbereit aufbewahrt werden und wird bei jeder Imiglucerase-Verabreichung von Ihnen oder ggf. der medizinischen Pflegekraft aktualisiert.
- Sie oder ggf. die medizinische Pflegekraft müssen die vorgeschriebene Verabreichungsmethode von Imiglucerase strikt befolgen, so wie es im Therapie-Tagebuch beschrieben wird.
- Sie oder die medizinische Pflegekraft erfassen jede Imiglucerase-Verabreichung im Therapie-Tagebuch.
- Sie müssen das Therapie-Tagebuch bei jedem Termin zur Kontrolluntersuchung im Krankenhaus/Praxis mitbringen und anschließend wieder mit nach Hause nehmen.

Apotheke und Infusionsmaterialien

- Das Medikament und alle nötigen Materialien werden gemäß der ärztlichen Verordnung zur Verfügung gestellt.

Schulung zur Verabreichung von Imiglucerase

Hat Ihr behandelnder Arzt entschieden, dass Sie sich für eine Heiminfusion eignen und festgelegt, inwieweit Sie ein medizinischer Pflegedienst unterstützen soll und dies mit Ihnen abgesprochen, müssen Sie und/oder der medizinische Pflegedienst in der Zubereitung und Verabreichung der Infusion geschult werden. Grundsätzlich werden die ersten Anweisungen im Krankenhaus/Praxis gegeben.

Der Infusionsvorgang wird Ihnen und/oder dem medizinischen Pflegepersonal demonstriert, bis Sie und/oder die medizinische Pflegekraft ihn selbst durchführen können.

Bei der Zubereitung und der Verabreichung von Imiglucerase muss der in der Packungsbeilage beschriebene Vorgang genau befolgt werden.

Wie wird eine Imiglucerase-Infusionslösung hergestellt und verabreicht?

Bedarfsartikel

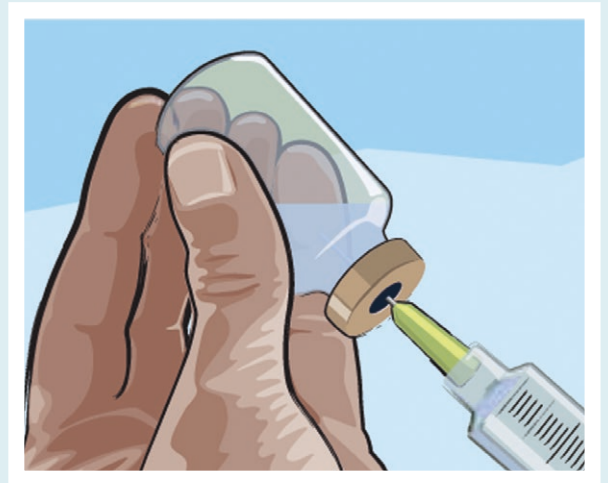
Es werden u. a. folgende medizinische Produkte und Geräte für eine Heiminfusion benötigt:

- Durchstechflaschen mit Imiglucerase (400 Einheiten (E) pro Durchstechflasche); müssen bei einer Temperatur zwischen 2°C und 8°C gelagert werden
 - 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. Chlorhexidin 0,5% in Alkohol 70%
- Geeignete Anzahl von 10-ml- und 50-ml-Spritzen, je nach Imiglucerase-Dosis
- 3 sterile Injektionsnadeln (1,1 x 40 mm)
- 1 Flügelkanüle
- Infusionssystem mit integriertem 0,2-Mikron-LeitungsfILTER mit geringer Proteinbindung
- Ablage für Injektionsnadeln
- Heftpflaster
- Tupfer
- Abfallbehälter für spitze Instrumente
- Handwaschmittel
- Zusätzliche Bedarfsartikel bei Verwendung einer zentralvenösen Zugangsvorrichtung
 - Heparin
 - Heparin-Kanülen
 - Verbandsmaterial
 - Sterile Handschuhe
 - Notfallmedikation (Antihistaminika und/oder Corticosteroide)



Vorbereitungen

1. Bereiten Sie eine saubere Arbeitsfläche vor und legen Sie die Bedarfsartikel bereit.
2. Die Durchstechflaschen mit Imiglucerase sollten etwa 30 Minuten vor der Weiterverarbeitung aus dem Kühlschrank genommen werden, damit sie sich auf Raumtemperatur erwärmen.
3. Überprüfen Sie das Verfalldatum auf der Flaschenverpackung (Imiglucerase darf nach dem Verfalldatum nicht mehr verwendet werden).
4. Überprüfen Sie, ob die Anzahl der erhaltenen Durchstechflaschen korrekt ist.
5. Verarbeiten Sie nur den Inhalt so vieler Durchstechflaschen, wie Sie für eine Infusion benötigen (*Hinweis:* Imiglucerase darf nicht in aufgelöster oder verdünnter Form für eine spätere Verwendung gelagert werden).



Auflösen von Cerezyme®

1. Entfernen Sie die Kappe von der Durchstechflasche mit Imiglucerase.
2. Desinfizieren Sie den Gummistopfen der Durchstechflasche mit Imiglucerase z. B. mit Chlorhexidinlösung und lassen Sie ihn an der Luft trocknen.
3. Öffnen Sie das sterile Wasser für Injektionszwecke.
4. Ziehen Sie die erforderliche ml-Menge steriles Wasser in die Spritze auf.
 - Bei 400-E-Durchstechflaschen lösen Sie den Inhalt jeder Flasche mit 10,2 ml Wasser für Injektionszwecke auf; das Volumen beträgt dann 10,6 ml.
5. Injizieren Sie das Wasser vorsichtig in die Durchstechflasche mit Imiglucerase. Das Gesamtvolumen der Durchstechflasche beträgt nun 10,6 ml.
6. Wiederholen Sie den Vorgang wenn nötig für weitere Durchstechflaschen mit Imiglucerase.
7. Drehen Sie die Durchstechflasche/n vorsichtig, um das Pulver aufzulösen (vermeiden Sie während des Auflösungsprozesses heftiges Schütteln, das zu Schaumbildung in der Lösung führen würde).
8. Nach dem Lösungsvorgang kann es kleine Bläschen geben.
9. Warten Sie einige Minuten, um sicherzustellen, dass das Pulver vollständig aufgelöst wurde und vorhandene Blasen entweichen können.
10. Nach dem Auflösen sollte die Imiglucerase-Lösung vor der Anwendung visuell untersucht werden. Da es sich hierbei um eine Proteinlösung handelt, kann es gelegentlich nach dem Auflösen zu einer geringfügigen Bildung von Proteinpartikeln (transparenten Fäden) kommen. Durch die Verwendung eines 0,2 µm-Leitungsfilters können etwaige Proteinpartikel herausgefiltert werden. Die Imiglucerase-Aktivität wird dadurch nicht beeinflusst. Bei der hergestellten Lösung muss es sich um eine klare, farblose Flüssigkeit ohne Fremdkörper handeln.
11. Falls Sie einen Fremdkörper oder eine Verfärbung der Flüssigkeit bemerken, verwenden Sie das Produkt nicht.

Verdünnen

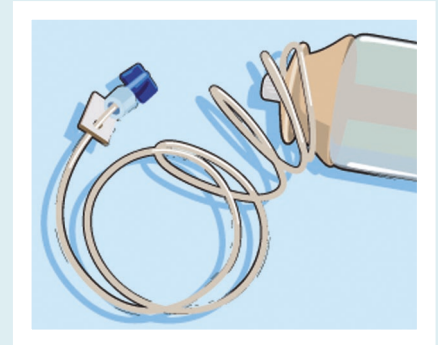
1. Desinfizieren Sie die Kappe/Öffnung von 1 bis 2 Beuteln 0,9%iger NaCl-Lösung z. B. mit Hilfe der Chlorhexidinlösung und lassen Sie sie an der Luft trocknen.
2. Berechnen Sie die Menge der hergestellten Imiglucerase-Lösung in den Durchstechflaschen und entnehmen Sie die gleiche Menge aus dem Beutel mit 0,9%iger NaCl-Lösung, um dadurch genug Platz für das Hinzufügen der Imiglucerase-Lösung zu schaffen.
Liegt die vorgeschriebene Menge zum Beispiel bei 3 Durchstechflaschen mit Imiglucerase mit je 400 Einheiten, entnehmen Sie 30 ml (= 3 x 10 ml) aus dem Beutel mit der NaCl-Lösung. 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.
3. Um die Zahl der Arbeitsschritte so gering wie möglich zu halten, verwenden Sie 50-ml-Spritzen und ziehen Sie damit je 10 ml aus jeder der 400-E-Flaschen auf. Zu dem Zeitpunkt, zu dem die Mengen aufgezogen werden, sollte das hergestellte Produkt keinerlei Schaum enthalten.
4. Dann injizieren Sie vorsichtig das gesamte Volumen der hergestellten Imiglucerase-Lösung in den Beutel mit der 0,9%igen NaCl-Lösung.
5. Vermischen Sie diese Imiglucerase-Infusionslösung vorsichtig.
6. Filtern Sie die verdünnte Lösung bei der Verabreichung durch einen 0,2-Mikron-Leitungsfiter mit geringer Proteinbindung.

Befüllen des Infusionsschlauchs

1. Nehmen Sie das Infusionssystem aus der Verpackung und verschließen Sie es mit der Rollklemme.
2. Verbinden Sie den Infusionsschlauch mit dem 0,9%igen NaCl-Beutel und befüllen Sie das Infusionssystem, indem Sie die Rollklemme öffnen.
3. Befüllen Sie das gesamte System, entfernen Sie jegliche vorhandenen Blasen und schließen Sie die Rollklemme.
4. Verbinden Sie den mit Imiglucerase gefüllten Infusionsbeutel mit dem System und hängen Sie ihn an einen Infusionsständer.

Einführen der Kanüle in die Vene

1. Stellen Sie sicher, dass einige Streifen Pflaster bereitliegen und dass der Anfang des Infusionssystems in Reichweite ist. Platzieren Sie die Chlorhexidinlösung in der Nähe, zusammen mit etwas Verbandmull.
2. Entnehmen Sie die Flügelkanüle aus der Verpackung.
3. Der Patient sollte sich setzen und einen Arm auf den Tisch (vorzugsweise auf ein sauberes Tuch) legen.
4. Legen Sie den Stauschlauch an, desinfizieren Sie den Bereich, an dem die Kanüle eingeführt wird und lassen Sie ihn trocknen.
5. Ziehen Sie die Haut straff und führen Sie die Kanüle (mit der Öffnung nach oben) in einem leichten Winkel durch die Haut in die Vene ein. Wenn die Kanüle in die Vene geschoben wurde, wird etwas Blut am Anfang des Röhrchens zu sehen sein.
6. Führen Sie die Kanüle etwa 0,5 cm in die Vene ein, um sicherzugehen, dass sie nicht sofort wieder herausrutscht. Kleben Sie die Flügelkanüle mit einem Pflaster fest.
7. Lösen Sie den Stauschlauch und entfernen Sie die Kappe vom Röhrchen am Schlauchende der Flügelkanüle. Das Röhrchen wird sich jetzt mit Blut füllen. Passiert dies nicht, ist die Kanüle nicht korrekt in der Vene platziert. Dann muss der Vorgang mit einer neuen Kanüle wiederholt werden.
8. Verbinden Sie den Infusionsschlauch mit der Flügelkanüle.
9. Öffnen Sie das Ventil. Der Patient sollte sich entspannt hinsetzen, während die Infusion läuft.



Verabreichung

Die hergestellte Lösung muss wie verordnet innerhalb von 3 Stunden nach der Herstellung verabreicht werden. Das in 0,9%iger NaCl-Lösung verdünnte Produkt behält seine chemische Stabilität bis zu 24 Stunden, wenn es bei einer Temperatur zwischen 2°C und 8°C dunkel gelagert wird.

Die Imiglucerase-Dosis, die Infusionsrate sowie jegliche Änderungen werden vom behandelnden Arzt festgelegt.

Nachdem die Imiglucerase-Infusion beendet ist, wird das System in derselben Infusionsrate mit 0,9%iger NaCl-Lösung gespült und die Kanüle entfernt.



Verwendung einer zentralvenösen Zugangsvorrichtung

Wenn Sie eine zentralvenöse Zugangsvorrichtung für die Verabreichung von Imiglucerase haben, wird Ihnen und/oder ggf. dem medizinischen Pflegepersonal gezeigt, wie mit dieser Vorrichtung umzugehen ist.

Die richtige Pflege einer venösen Zugangsvorrichtung zuhause beinhaltet die regelmäßige Spülung mit Heparin, um ein Verstopfen zu verhindern, und die Einhaltung von aseptischen Bedingungen, um die zentralvenöse Zugangsvorrichtung infektionsfrei zu halten. Die folgenden Schritte sind dazu notwendig:

- Bei Verwendung decken Sie den Injektionsort mit einem transparenten Okklusiv-Verband ab. Wenn die zentralvenöse Zugangsvorrichtung nicht verwendet wird, muss sie nicht mit Verband abgedeckt werden.
- Spülen Sie vor und nach jeder Verwendung mit 5 ml 0,9%iger NaCl-Lösung.
- Spülen Sie nach jeder Verwendung mit 5 ml Heparin (100 E/ml).

Sicherheitshinweise

Wenn Nebenwirkungen bei der Infusion auftreten oder Sie sich während oder nach der Behandlung nicht gut fühlen, ergreifen Sie und/oder ggf. die medizinische Pflegeperson die Maßnahmen, die in Ihrem Notfallplan stehen und die Ihr behandelnder Arzt mit Ihnen besprochen hat. Alle Nebenwirkungen sollten auch im Therapie-Tagebuch festgehalten werden.

Häufige Nebenwirkungen (treten bei mehr als 1 von 100 Patienten auf) sind Atemlosigkeit, Husten, Nesselausschlag/lokalisierte Schwellung der Haut oder Schleimhaut in Mund oder Hals, Juckreiz und Hautausschlag.

Einige Nebenwirkungen treten vorwiegend während oder kurz nach Infusion des Medikaments auf. Darunter sind Juckreiz, Hitze-wallungen, Nesselausschlag/lokalisierte Schwellung der Haut oder Schleimhaut in Mund oder Hals, Brustbeschwerden, beschleunigte Herzfrequenz, bläuliche Haut, Atemlosigkeit, Kribbeln, Stechen, Brennen oder Taubheitsgefühl in der Haut, Sinken des Blutdrucks und Rückenschmerzen. **Die Infusion sollte bei Auftreten dieser Symptome unverzüglich unterbrochen und Maßnahmen nach Notfallplan müssen eingeleitet werden.** Nachfolgende Infusionen sollten dann in einem klinischen Umfeld stattfinden.



Bei schwerwiegenden Nebenwirkungen, die während oder unmittelbar nach der Infusion auftreten und sofortiges Eingreifen notwendig machen, handeln Sie nach dem mit Ihnen besprochenen Notfallplan.

Fehler bei der Zubereitung oder Verabreichung

Wenn Ihnen auffällt, dass bei der Zubereitung und/oder der Verabreichung des Medikaments ein Fehler geschehen ist, kontaktieren Sie Ihren behandelnden Arzt.

