

Vejledning til læger og sundhedspersonale - Hjemmeinfusion af avalglucosidase (aRMM)

- 1- Formål og målsætning
- 2- Forudsætninger for og organisering af hjemmeinfusion
 - a. Patienten
 - b. Den behandlende læge
 - c. Apotek og infusionsudstyr
 - d. Infusionssygeplejersken
- 3- Indgivelse af Nexviadyme
 - a. Ordination
 - b. Udstyr
 - c. Forberedelse
 - d. Rekonstitution
 - e. Fortynding
 - f. Indgivelse
- 4- Sikkerhedsoplysninger for Nexviadyme
 - a. Genkendelse af bivirkninger
 - b. Klinisk behandling af bivirkninger
- 5- Rapportering af bivirkninger
- 6- Yderligere oplysninger
- 7- Referencer

Formålet med denne vejledning er hverken at foreslå eller anbefale hjemmeinfusion til patienten. Beslutningen om at anvende hjemmeinfusion træffes, i samråd med patienten, af den behandlende læge, som kender patientens aktuelle kliniske status og tidligere infusionsbehandling.

Formålet med denne vejledning er udelukkende at videregive oplysninger, som kan være til hjælp for sundhedspersonale og deres patienter, når de får infusionsbehandling i hjemmet.

27. juni 2022

Vejledning til læger og sundhedspersonale - Hjemmeinfusion med Nexviadyme (avalglucosidase alfa)

1. Formål og målsætning

Formålet med dette dokument er at **vejlede sundhedspersonale i behandlingen af patienter, der får Nexviadyme i hjemmet**, for derved at nedsætte risikoen for ”medicineringsfejl ved hjemmeinfusion” og ”infusionsrelaterede reaktioner, inklusive overfølsomhedsreaktioner og anafylaktiske reaktioner med eller uden udvikling af IgG- og IgE-antistoffer”.

Enzymerstatningsterapi er mulig for nogle lysosomale aflejrings sygdomme. For at gøre behandlingen mere bekvem og for at øge patientens livskvalitet **kan den intravenøse behandling flyttes til patientens eget hjem forudsat at bestemte betingelser er opfyldt [1-2]**. Infusionsbehandling med Nexviadyme er tilgængelig til behandling af patienter med Pompes sygdom og tolereres generelt godt [3].

Hvis betingelserne kan opfyldes, **kan patienten modtage behandling i eget hjem, hvilket gør tidsplanen for infusion mere fleksibel og bekvem for patienten**. Patienten undgår at bruge tid på transport til og fra hospitalet, og det bliver nemmere for patienten at følge et normalt undervisningsforløb og planlægge sociale og arbejdsrelaterede aktiviteter. Det mindsker desuden belastningen på hospitalsvæsenet.

Beslutningen om at flytte Nexviadyme-infusionen til patientens eget hjem træffes af den behandelende læge under hensyntagen til patientens ønsker og medicinske tilstand.

Hjemmeinfusionen vil foregå under den behandelende læges ansvar. Patienten skal kun have udleveret en vejledning, hvis den behandelende læge har besluttet, at patienten er egnet til behandling med hjemmeinfusion. **Det er den behandelende læges ansvar at sikre, at lægemidlet administreres på sikker vis for at undgå risiko for medicineringsfejl og for at reducere risikoen for infusionsrelaterede reaktioner, især overfølsomhedsreaktioner**. Dette skal kontrolleres og dokumenteres af den behandelende læge.

De processer, der præsenteres i dette dokument, skal tjene som overordnede retningslinjer, men er underlagt lokale medicinske retningslinjer samt nationale regler og forskrifter.

2. Forudsætninger for og organisering af hjemmeinfusion

Den behandelende læge er ansvarlig for organisering af hjemmeinfusionen og skal være enig i proceduren for hjemmeinfusionen. Infusionssygeplejersken udfører hele proceduren for infusionerne i patientens hjem.

Infusion med Nexviadyme i hjemmet kan overvejes hos patienter, som tolererer infusionerne godt og ikke har moderate eller alvorlige infusionsrelaterede reaktioner i anamnesen i de sidste

par måneder. Patientens underliggende sygdomme og evne til at overholde kravene til hjemmeinfusion bør tages i betragtning, når patienten vurderes med henblik på at modtage hjemmeinfusion. Følgende kriterier bør tages i betragtning (se produktresumé pkt. 4.2):

- Patienten må ikke have eksisterende sygdomme, som efter lægens vurdering kan påvirke patientens evne til at tolerere infusionen.
- Patienten vurderes som medicinsk stabil. Der skal foretages en omfattende undersøgelse, før hjemmeinfusion initieres.
- Patienten skal have modtaget Nexviadyme-infusioner under opsyn af en læge med speciale i behandling af patienter med Pompes sygdom i et par måneder på f.eks. et hospital eller en klinik til ambulans behandling. Et dokumenteret mønster af veltolererede infusioner uden infusionsrelaterede reaktioner eller med milde infusionsrelaterede reaktioner, som blev kontrolleret med præmedicinering, er en forudsætning for at kunne initiere hjemmeinfusion.
- Patienten skal være villig til og i stand til at følge proceduren for hjemmeinfusion.
- Der skal etableres infrastruktur, hjælpemidler og procedurer til hjemmeinfusionen, herunder oplæring, som skal være tilgængelig for sundhedspersonen. Sundhedspersonen skal være til rådighed under hele hjemmeinfusionen og i et nærmere fastsat tidsrum efter infusionen, alt afhængig af, hvor godt patienten har tolereret infusionerne, før hjemmeinfusion blev initieret.

Når patienten er vurderet egnet til hjemmeinfusion på baggrund af de givne kriterier, skal der tages stilling til en række forudsætninger, der skal sikre at Nexviadyme-infusionerne kan indgives sikkert, effektivt og pålideligt i patientens hjem.

Som udgangspunkt gives de indledende instruktioner og træning af infusionssygeplejersken på hospitalet, og det behov for støtte, der kræves fra infusionssygeplejersken i hjemmet, diskuteres og aftales mellem den behandlende læge og patienten og/eller plejeren.

a. Patienten

Generelt

- Patienten og/eller plejeren **er af den behandlende læge blevet oplyst om behandlingen, der skal foregå i hjemmet, de risici, der er forbundet hermed**, som f.eks. overfølsomhedsreaktioner og medicineringsfejl samt tilkaldelse af lægehjælp i hjemmet, og skal indvillige i, at behandlingen foregår hjemme.
- Patienten og/eller plejeren **har sat sig ind i sygdommen, og er i stand til at genkende bivirkninger som f.eks. overfølsomhedsreaktioner og medicineringsfejl**, samt forstår den procedure, der skal følges, hvis disse skulle forekomme.
- **Omgivelserne i hjemmet skal understøtte behandlingen med hjemmeinfusion**, herunder rene omgivelser med elektricitet, vand, adgang til en telefon, køleskab og fysisk plads til opbevaring af Nexviadyme og andet infusionsudstyr.

- **Patienten er blevet informeret om, at infusionen altid skal indgives under opsyn af en voksen**, dvs. infusionssygeplejersken eller en plejer, med tilstrækkeligt kendskab til, hvordan man skal reagere i tilfælde af en infusionsrelateret reaktion eller ved medicineringsfejl.

Medicinsk status

- Patienten skal være **fysisk og mentalt** i stand til at få infusionerne hjemme. Den behandlende læge er ansvarlig for anbefalingen om, at patienten kan få Nexviadyme-infusioner i eget hjem.

Patienten **har brugbare vener eller central venekateter**, der muliggør infusion.

b. Den behandlende læge

Den behandlende læge er **ansvarlig for at igangsætte alle nødvendige administrative processer**, der gør det muligt for de andre involverede parter (patienten og/eller plejeren, infusionssygeplejersken, apoteket) at komme i gang med processen.

- **Den behandlende læge er ansvarlig for at fastlægge dosis og infusionshastighed.** Den infusionshastighed af Nexviadyme, som var veltolereret af patienten under mere kontrollerede forhold (f.eks. på hospitalet eller en klinik til ambulant behandling) må ikke ændres i hjemmet, medmindre det sker af sikkerhedsmæssige hensyn.

- **Hjemmeinfusion sker under ansvar af den behandlende læge.** Patienten skal kun have udleveret en vejledning, hvis den behandlende læge har vurderet og besluttet, at patienten er egnet til at få hjemmeinfusion. Det er den behandlende læges ansvar **at sikre, at lægemidlet administreres på sikker vis til patienten for at undgå risiko for medicineringsfejl og for at reducere risikoen for infusionsrelaterede reaktioner, især overfølsomhedsreaktioner.** Dette skal kontrolleres og dokumenteres af den behandlende læge.

- Hvis der på hospitalet eller en klinik til ambulant behandling anvendtes **præmedicinering** (f.eks. antihistaminer, paracetamol, ibuprofen, kortikosteroid), **skal denne udleveres i henhold til den patientspecifikke ordination.** Denne behandling må ikke ændres i hjemmet, medmindre lægen skønner det påkrævet.

- **Akut behandling**, baseret på den patientspecifikke ordination, **skal være til rådighed** og skal beskrives i det logbogssystem, som anvendes på den aktuelle afdeling for den specifikke patient.

- Den behandlende læge **skal sikre, at der findes en hurtig og pålidelig kommunikationslinje** til hurtig reaktion, hvis der bliver behov for akut lægehjælp.

- **Patienter, der oplever bivirkninger, skal straks kontakte den behandlende læge eller dennes stedfortræder.** De efterfølgende infusioner skal muligvis finde sted på hospitalet eller en klinik til ambulant behandling, indtil disse bivirkninger ikke længere opstår. Dette besluttet af den behandlende læge eller dennes stedfortræder.

- Det er den behandlende læges ansvar **regelmæssigt at overvåge sygdommen hos en patient, der modtager behandling i hjemmet.**

- Den behandlende læge og infusionsplejersken er ansvarlig for **planlægning og monitorering af infusionerne**.

c. Apotek og infusionsudstyr

Behandlingen og alt nødvendigt udstyr vil blive stillet til rådighed i henhold til lokale aftaler og retningslinjer.

d. Infusionsplejersken

Infusionsplejersken har en **koordinerende rolle** i forhold til den behandlende læge og patienten og/eller plejeren med hensyn til tilrettelæggelse af behandlingen i hjemmet. I samråd med den behandlende læge, patienten og/eller plejeren beslutter infusionsplejersken i hvilket omfang, der er behov for støtte i hjemmet.

- Infusionsplejersken er **uddannet i at give i.v.-infusioner**, har fået relevant oplæring i indgivelse af Nexviadyme og er uddannet i de mulige bivirkninger (herunder alvorlige bivirkninger som f.eks. anafylaktiske reaktioner) og de handlinger, der skal iværksættes, hvis de skulle opstå.
- Infusionsplejersken **skal nøje følge den angivne metode til klargøring og indgivelse** af Nexviadyme som beskrevet i denne vejledning.
- Infusionsplejersken skal nøje følge den ordinerede dosis og infusionshastighed for Nexviadyme som anvist af den behandlende læge.
- Infusionsplejersken **skal registrere alle indgivelser af Nexviadyme i logbogen**.
- Den behandlende læge og infusionsplejersken er ansvarlige for passende **planlægning og monitorering af infusionerne**.
- **Der skal være lægemidler til rådighed, der kan anvendes i tilfælde af en nødsituation. I tilfælde af en infusionsrelateret reaktion skal infusionsplejersken afbryde infusionen og ringe til den behandlende læge og/eller ringe 112. Infusionsplejersken skal desuden ringe til den behandlende læge og/eller til 112, hvis der opstår en infusionsrelateret reaktion kort efter at infusionen er afsluttet. Alle infusionsrelaterede reaktioner skal registreres i en logbog eller tilsvarende og efterfølgende indberettes af infusionsplejersken eller lægen til indehaveren af markedsføringstilladelsen (se afsnit 6).**

3. Indgivelse af Nexviadyme

Brugsvejledning for rekonstitution, fortynding og indgivelse findes i produktresumet for Nexviadyme [3]. I dette afsnit gives en detaljeret beskrivelse.

a. Ordination

Dosis af Nexviadyme, det påkrævede rekonstituerede volumen, infusionshastigheden, præmedicinering, akut medicinering samt eventuelle ændringer bestemmes af den behandlende læge. Ordinationen skal skrives ind i en logbog eller tilsvarende. Alle eventuelle ændringer af ordinationen (dosis eller infusionshastighed) skal ligeledes rapporteres i logbog eller tilsvarende.

b. Udstyr

Udstyr stilles generelt til rådighed af hospitalet/apoteket til patienten eller en tredjepart i forbindelse med den pågældende ordination:

- Hætteglas med Nexviadyme, pulver til koncentrat til infusionsvæske, opløsning (100 mg pr. hætteglas); skal opbevares i et rent køleskab ved en temperatur mellem +2 °C og +8 °C.
- Sterilt vand til injektionsvæsker til rekonstitution af Nexviadyme (10 ml pr. hætteglas).
- 5 % glucose-opløsning til i.v. administration. Se Tabel 1 for den påkrævede mængde på baggrund af den ordinerede dosis.
- 5 % glucose-opløsning til gennemskylning af infusionsslangen efter infusion.
- Klorhexidin 0,5 % i 70-85 % alkohol (desinficerende opløsning).
- Passende antal 10 ml, 20 ml og 50 ml injektionssprøjter afhængig af dosis af Nexviadyme.
- Sterile kanyler (anbefalet størrelse 21 G, 1½" - må ikke overstige størrelse 20 G). Beregn 2 kanyler pr. 4 hætteglas.
- In-line 0,2 µm filter med lav proteinbinding.
- Udstyr til anlæggelse af perifert venekateter eller centralt venekateter i overensstemmelse med lokale retningslinjer.
- Udstyr til i.v.-infusion i overensstemmelse med lokale retningslinjer og udstyr, der er nødvendigt for at kunne efterleve hygiejniske og aseptiske forhold samt regler for bortskaffelse i overensstemmelse med lokale retningslinjer.
- Præmedicin (hvis relevant).
- Akutmedicin.

c. Forberedelse

BEMÆRK: Brugsvejledningen (rekonstitution, fortynding og indgivelse) findes i produktresumet for Nexviadyme [3]. I dette afsnit gives en detaljeret beskrivelse.

Patienter med akut underliggende sygdom på tidspunktet for infusion med Nexviadyme synes at have en øget risiko for infusionsrelaterede reaktioner. Infusionssygeplejersken skal derfor kontrollere patientens medicinske status før, Nexviadyme forberedes.

Det anbefales også at lægge det perifere venekateter eller forbinde patientens centrale venekateter (ifølge lokale retningslinjer) før rekonstitution, således at Nexviadyme kan indgives straks efter det er rekonstitueret.

- Kontrollér det korrekte antal hætteglas.
- Tag det passende antal hætteglas ud af køleskabet og lad dem opnå stuetemperatur (ca. 30 minutter).
- Kontrollér udløbsdatoen, der er trykt i bunden af pakken med hætteglas (Nexviadyme må ikke anvendes efter den trykte udløbsdato).

d. Rekonstitution

Der skal anvendes aseptisk teknik under rekonstitution.

- Fjern vippehætten fra hætteglasset med Nexviadyme.
- Desinficér gummiproppen på hætteglasset med Nexviadyme med klorhexidin og lad den lufttørre.
- Åbn beholderen med sterilt vand til injektionsvæsker.
- Træk den nødvendige mængde (ml) sterilt vand op i injektionssprøjten.
 - Hvert hætteglas rekonstitueres ved langsomt at injicere 10,0 ml vand til injektionsvæsker i hvert hætteglas. Hvert hætteglas vil give 100 mg/10 ml (10 mg/ml).
- Kanylen stikkes lodret igennem gummimembranen med den spidse ende først og holdes skråt tæt op ad hætteglassets inderside.
- Undgå at trykke for kraftigt på stemplet, når vand til injektionsvæsker skal tilsættes det lyofiliserede pulver, for at minimere skumdannelse. Tilsæt i stedet vand til injektionsvæsker langsomt og drypvis ned langs indersiden af hætteglasset og ikke direkte ned på det lyofiliserede pulver.
- Vip og rul hvert hætteglas forsigtigt for at opløse det lyofiliserede pulver. Det bør ikke vendes på hovedet, svinges eller rystes.
- Der kan opstå små bobler efter opblandingen. Lad opløsningen stå i nogle minutter, så eventuelle bobler kan forsvinde, og så pulveret kan rekonstitueres ordentligt.
- Gentag processen for alle Nexviadyme-hætteglassene. For at mindske risikoen for at proppen udbores, kan nåles udskiftes ved hver fjerde hætteglas.
- Det rekonstituerede hætteglas skal straks inspiceres visuelt for partikler og misfarvning. Hvis der konstateres partikler eller hvis opløsningen er misfarvet, må det rekonstituerede lægemiddel ikke anvendes. Pulveret skal være helt opløst, før opløsningen kan anvendes.

- Det anbefales, at hætteglassene fortyndes straks efter rekonstitution for at minimere dannelsen af proteinpartikler over tid.

Fra et mikrobiologisk synspunkt skal det rekonstituerede præparatet anvendes straks. Hvis det ikke fortyndes straks, er brugeren ansvarlig for overholdelse af opbevaringstid og opbevaringsbetingelser, der normalt ikke må overskride 24 timer ved 2 °C - 8 °C inden fortynding.

e. Fortynding

Den rekonstituerede opløsning skal fortyndes i 5 % glucose-opløsning til en endelig koncentration på 0,5 mg/ml til 4 mg/ml. Se Tabel 1 for det anbefalede totale infusionsvolumen baseret på patientens vægt.

- Desinficér hættten/åbningen på 1 pose med 5 % glucose-opløsning med klorhexidin og lad posen lufttørre.
- Stik nålen gennem hættten på infusionsposen og træk langsomt den mængde 5 % glucose-opløsning op, der svarer til mængden af den rekonstituerede Nexviadyme-opløsning, der skal tilsættes. Dette svarer til 1 ml for 10 mg ordineret Nexviadyme.
 - Hvis f.eks. den ordinerede dosis er 1200 mg, er den mængde Nexviadyme, der skal fortyndes, $1200 \text{ mg} \times 10 \text{ mg/ml} = 120 \text{ ml}$. Derfor skal der udtages 120 ml fra posen med 5 % glucose-opløsning.
- Den rekonstituerede opløsning tilsættes langsomt direkte i 5 % glucose-opløsningen. Skumdannelse eller voldsomme bevægelser med infusionsposen bør undgås. Det bør undgås, at der kommer luft i infusionsposen.
- Infusionsposen vendes eller masseres forsigtigt, så opløsningen i infusionsposen blandes. Den må ikke rystes.

Tabel 1. Intravenøst infusionsvolumen ved Nexviadyme indgivelse efter patientens vægt ved dosis på 20 og 40 mg/kg

Patient – vægtgruppe (kg)	Totalt infusionsvolumen for 20 mg/kg (ml)	Totalt infusionsvolumen for 40 mg/kg (ml)
1,25 til 5	50	50
5,1 til 10	50	100
10,1 til 20	100	200
20,1 til 30	150	300
30,1 til 35	200	400
35,1 til 50	250	500
50,1 til 60	300	600
60,1 til 100	500	1000
100,1 til 120	600	1200
120,1 til 140	700	1400
140,1 til 160	800	1600
160,1 til 180	900	1800
180,1 til 200	1000	2000

Fra et mikrobiologisk synspunkt skal lægemidlet anvendes straks efter fortynding. Hvis det ikke anvendes straks, er brugeren ansvarlig for overholdelse af opbevaringstid og opbevaringsbetingelser, der normalt ikke må overskride 24 timer ved 2 °C - 8 °C efterfulgt af 9 timer ved stuetemperatur (op til 25 °C) til brug til infusion.

f. Indgivelse

- Når Nexviadyme er blevet fortyndet, tilsluttes slangen infusionsposen.
- Påsæt et in-line 0,2 µm filter med lav proteinbinding til infusionsposen.
 - *Med dette trin undgås indgivelse af fremmedpartikler, uforsætlig tilsat under forberedelsen af i.v. dosis.*
- Klargør infusionsslangen med det fortyndede Nexviadyme via gravitationsmetoden og forbind infusionsslangen med patientens venekateter.
- **Patientens puls, blodtryk, vejrtrækning og temperatur skal kontrolleres inden, infusionen påbegyndes.**
- Efter infusionen skylles infusionsslangen igennem med 5 % glucose-opløsning med samme hastighed, og venekanylen fjernes.
- Nexviadyme må ikke infunderes med andre lægemidler i samme infusionsslange.

Dosis af Nexviadyme, infusionshastigheden samt eventuelle ændringer bestemmes af den behandlende læge. Behandlingen må ikke ændres i hjemmet, medmindre den behandlende læge beslutter, at det er påkrævet.

4. Sikkerhedsoplysninger for Nexviadyme

a. Genkendelse af bivirkninger

De hyppigst rapporterede bivirkninger er infusionsrelaterede reaktioner, uanset om Nexviadyme administreres på et hospital eller en klinik til ambulante behandling.

En infusionsrelateret reaktion defineres som enhver bivirkning, der opstår under infusion eller i timerne efter infusion og hvor kausal sammenhæng med indgivelsen af præparatet (Nexviadyme) vurderes som mulig. Relaterede bivirkninger, der forekommer efter post-infusionsperioden, kan efter indberetterens skøn betragtes som infusionsrelaterede reaktioner.

I kliniske studier med Nexviadyme blev der rapporteret om infusionsrelaterede reaktioner, som opstod på ethvert tidspunkt under og/eller inden for et par timer efter infusion med Nexviadyme og som var mere sandsynlige ved høje infusionshastigheder.

Der er ligeledes rapporteret om overfølsomhedsreaktioner, inklusive anafylaksi, hos patienter, der behandles med Nexviadyme.

Tabel 2 viser de observerede tegn og symptomer på infusionsrelaterede reaktioner/overfølsomhed/anafylaktiske reaktioner. Se pkt. 4 i det gældende produktresumé for alle oplysninger om sikkerheden ved Nexviadyme [3].

Tabel 2. Observerede tegn og symptomer på infusionsrelaterede reaktioner/overfølsomhed/anafylaktiske reaktioner

Luftveje, thorax og mediastinum	Respirationsbesvær Hoste Unormal vejrtrækningslyd Reduceret iltmætning
Hjerte-kar	Takykardi Hedetur Hypertension Hypotension
Mave-tarm-kanalen	Kvalme Diarré Opkastning Hævelse af læber Hævelse af tunge
Hud og subkutane væv	Erytem

	Pruritus Udslæt Urticaria Hyperhidrose
Nervesystemet	Svimmelhed Hovedpine Tremor
Almene symptomer og reaktioner på administrationsstedet	Ubehag i brystet Kulderystelser Voldsom træthed Influenza-lignende sygdom Smerter
Øjne	Okulær hyperæmi
Knogler, led, muskler og bindevæv	Smerter i ekstremiteter

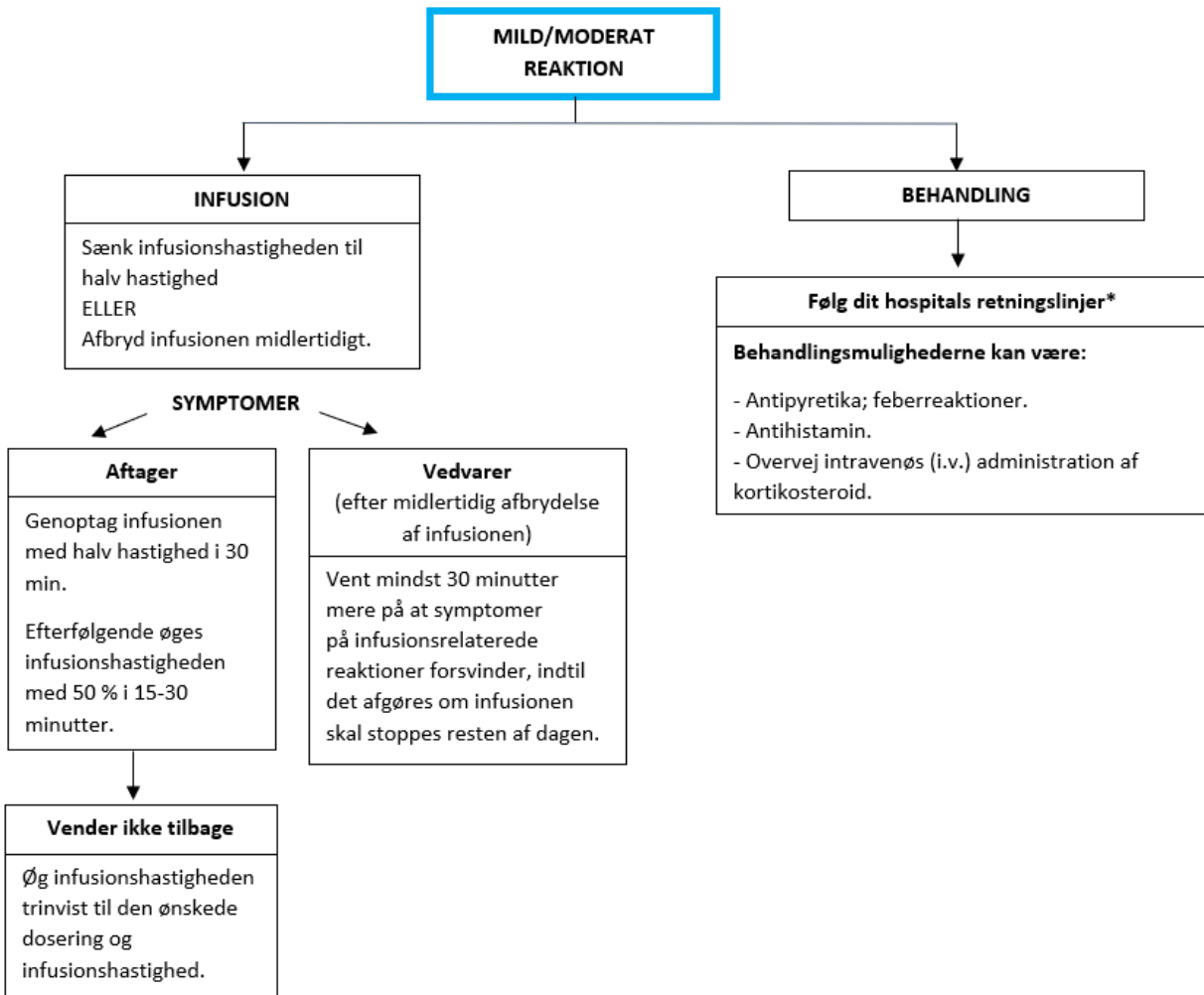
- Patienter med akut underliggende sygdom på tidspunktet for infusion med Nexviadyme synes at have en øget risiko for infusionsrelaterede reaktioner.
- Patienter med fremskreden Pompes sygdom kan have kompromitteret hjerte- eller åndedrætsfunktion, hvilket kan prædisponere dem for en højere risiko for svære komplikationer i forbindelse med infusionsrelaterede reaktioner.
- Der kan gives antihistamin, antipyretika og/eller kortikosteroid for at forebygge eller reducere infusionsrelaterede reaktioner. Der kan imidlertid stadig opstå infusionsrelaterede reaktioner efter patienten har fået præmedicinering.

a. Klinisk behandling af bivirkninger

Størstedelen af de infusionsrelaterede reaktioner og overfølsomhedsreaktioner var milde eller moderate og blev behandlet ifølge medicinsk standardpraksis (se pkt. 4.4 og 4.8 i produktresumet for Nexviadyme for flere oplysninger) [3].

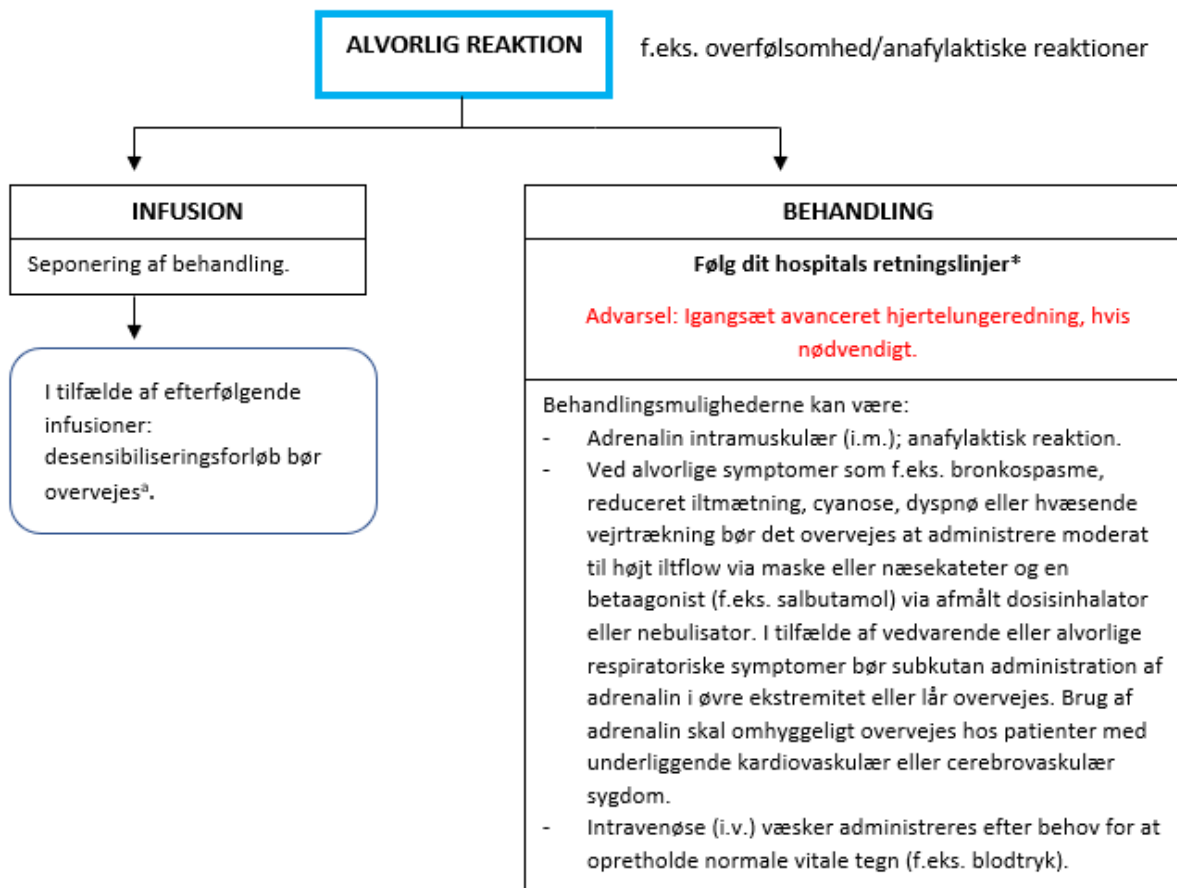
Hvis patienten oplever infusionsrelaterede reaktioner, herunder overfølsomhedsreaktioner og anafylaktiske reaktioner, under hjemmeinfusionen, skal infusionen straks afbrydes, men ikke fjernes, og passende medicinsk behandling påbegyndes om nødvendigt. Se eksemplerne i Figur 1 og 2. **De efterfølgende infusioner vil muligvis skulle finde sted på hospitalet eller en klinik til ambulant behandling, indtil disse bivirkninger ikke længere opstår.** Dosis og infusionshastighed må ikke ændres uden at konsultere den behandlende læge.

Figur 1. Klinisk behandling af milde til moderate reaktioner



* Kontraindikationerne skal altid vejes op imod fordelene eller behovet for brug af adrenalin som livreddende foranstaltning i tilfælde af livstruende anafylaktiske reaktioner.

Figur 2. Klinisk behandling af alvorlige reaktioner



* Kontraindikationerne skal altid vejes op imod fordelene eller behovet for brug af adrenalin som livreddende foranstaltning i tilfælde af livstruende anafylaktiske reaktioner.

^a Kontakt venligst Genzyme Global Pharmacovigilance and Epidemiology for retningslinjer vedr. desensibilisering.

5. Rapportering af bivirkninger

En bivirkning defineres som enhver uønsket fysisk, psykisk eller adfærdsmæssig hændelse hos en patient, der får indgivet et lægemiddel, og som ikke nødvendigvis har en årsagssammenhæng med behandlingen.

En alvorlig bivirkning omfatter en hændelse, der har mindst ét af følgende udfald eller kendetegn:

- Medfører døden.
- Er livstruende (enhver hændelse, hvor patienten risikerede at dø på tidspunktet for hændelsen - den refererer ikke til en hændelse, der hypotetisk set ville kunne forårsage død, hvis den var mere alvorlig).
- Kræver hospitalsindlæggelse eller forlængelse af eksisterende hospitalsindlæggelse.

- Resulterer i vedvarende eller væsentlig invaliditet/uarbejdsdygtighed (enhver bivirkning, der medfører en væsentlig afbrydelse af en persons evne til at udføre normale dagligdagsaktiviteter).
- Er en medfødt anomali/misdannelse.
- Er en væsentlig medicinsk hændelse (enhver hændelse, der ud fra en lægefaglig vurdering kan bringe patienten i fare og kan kræve medicinske eller kirurgisk indgreb for at forhindre et af ovenstående udfald).

Alle formodede bivirkninger skal anmeldes til Lægemiddelstyrelsen via www.meldenbivirkning.dk.

Hvis det opdages, at der er sket en fejl i forberedelsen og/eller indgivelsen af lægemidlet, skal infusionssygeplejersken informere den behandlende læge, som tager stilling til, hvad der skal gøres. Den behandlende læge skal indberette alle medicineringsfejl, som en spontan rapport til Sanofis Pharmacovigilance afdeling på telefon 45 16 70 00 eller via e-mail på pharmacovigilance.denmark@sanofi.com.

6. Yderligere oplysninger

Se produktresumet for en udførlig beskrivelse af indikationer og yderligere oplysninger om godkendt brug af Nexviadyme. Andre detaljerede oplysninger om Nexviadyme findes på følgende websted: The European Medicines Agency (EMA) (<http://www.ema.europa.eu>).

7. Referencer

- [1] Hughes DA, Milligan A, Mehta A (2007). Home therapy for lysosomal storage disorders. Br J Nurs 16:1384, 6-9
- [2] Parini R, Pozzi K, Di Mauro S, et al (2010). Intravenous enzyme replacement therapy: hospital vs home. Br J Nurs 19:892-4, 6-8
- [3] Nexviadyme Produktresumet