



Risicominimalisatie-materialen voor zorgverleners, patiënten en verzorgenden over de risico's van pegunigalsidase-alfa

Geachte Heer / Mevrouw,

In overleg met het College ter Beoordeling van Geneesmiddelen willen wij u graag informeren over risicominimalisatie-materialen voor pegunigalsidase-alfa, een enzym. Deze materialen bevatten aanbevelingen om belangrijke risico's van dit geneesmiddel te beperken of te voorkomen.

pegunigalsidase-alfa is geïndiceerd voor langdurige enzym vervangende therapie bij volwassen patiënten met een bevestigde diagnose van de ziekte van Fabry (alfa-galactosidasedeficiëntie).

De verstrekte materialen zijn bedoeld om zorgverleners, patiënten en verzorgers te informeren over de risico's en aanbevelingen te geven om deze risico's te voorkomen of te minimaliseren bij de behandeling van patiënten die Elfabrio® in de thuisomgeving krijgen:

1. Voorkomen van Overgevoeligheidsreacties en Medicatiefouten:
 - Trainingsmaterialen voor zorgverleners om patiënten en verzorgers te onderwijzen over thuisinfusieprocedures.
 - Checklist voor geschiktheidscriteria voor thuisinfusie.
 - Instructies voor het voorschrijven en gebruiken van medicatie voor infusiereacties (IRR's).
 - Richtlijnen voor premedicatie met antihistaminica en/of corticosteroiden indien nodig.
 - Training in het herkennen en beheren van IRR's.
2. Zorgen voor Veilige Thuisinfusiepraktijken:
 - Stapsgewijze instructies voor bereidings- en toedieningstechnieken, inclusief aseptische methoden.
 - Dosering en infusiesnelheid bepaald door de behandelend arts.
 - Belang van de aanwezigheid van een verzorger tijdens de infusie voor noodgevallen.
Gebruik van een logboek om infusies en eventuele IRR's te documenteren, te beoordelen door de behandelend arts.

Er is extra materiaal voor de patiënt en/of verzorgers van de patiënt. U wordt verzocht dit materiaal aan de patiënt of verzorgers mee te geven."

Bijgevoegd vindt u de materialen.

U kunt extra materiaal opvragen bij Chiesi Pharmaceuticals B.V., te bereiken via telefoonnummer 088-501 6400, of via ra.benelux@chiesi.com.

Het materiaal is online beschikbaar op <https://www.chiesi.nl/elfabrio> Aanvullende informatie betreffende pegunigalsidase alfa is beschikbaar in de Samenvatting van productkenmerken (SmPC) en bijsluiter op www.geneesmiddeleninformatiebank.nl.



Meld bijwerkingen bij het Nederlands Bijwerkingencentrum Lareb

▼ Dit geneesmiddel is onderworpen aan aanvullende monitoring. Daardoor kan snel nieuwe veiligheidsinformatie worden vastgesteld.

Het is belangrijk om na toelating van het geneesmiddel vermoedelijke bijwerkingen te melden. Op deze wijze kan de verhouding tussen voordelen en risico's van het geneesmiddel voortdurend worden gevolgd. U wordt verzocht alle vermoedelijke bijwerkingen te melden via het Nederlands Bijwerkingencentrum Lareb; website www.lareb.nl

Met vriendelijke groet,

Evelien De Rop
Pharmaceutical Affairs Director Benelux
Chiesi SA/NV – Chiesi Pharmaceuticals BV

Pegunigalsidase-alfa▼ Thuisinfusietherapie

Brochure voor **zorgverleners** in de
gezondheidszorg over de risico's van
peguningalsidase-alfa

Voor de indicatie

Pegunigalsidase-alfa is geïndiceerd voor langdurige enzym
vervangende therapie bij volwassen patiënten met een bevestigde
diagnose van de ziekte van Fabry (alfa-galactosidasedeficiëntie).

Versie 1.0

Dit materiaal beschrijft aanbevelingen om belangrijke risico's van pegunigalsidase-alfa te beperken of te voorkomen. Het materiaal is beoordeeld door het College ter Beoordeling van Geneesmiddelen (CBG).

▼ Dit geneesmiddel is onderworpen aan aanvullende monitoring..

INHOUDSOPGAVE

1.	DOELSTELLING VAN DE BROCHURE VOOR ZORGVERLENERS	3
2	BEOORDELEN OF IEMAND IN AANMERKING KOMT VOOR THUISINFUSIE	4
2.1	CHECKLIST met criteria voor de patiënt om in aanmerking te kunnen komen	4
3.	VEREISTEN VOOR EN ORGANISATIE VAN THUISINFUSIE	4
3.1.	CHECKLIST voor organisatie van Thuisinfusie	4
3.2.	Geneesmiddel en infusieapparatuur	5
3.3.	Behandeling voorafgaand aan de infusie en spoedbehandeling	5
3.4.	Het logboek	6
4.	TRAINING IN HET BEREIDEN EN TOEDIENEN VAN PEGUNIGALSIDASE-ALFA	7
5.	VEILIGHEIDSINFORMATIE OVER PEGUNIGALSIDASE-ALFA	7
5.1	Veiligheidsprocedures	7
5.2	Veiligheidsmeldingen	7
6	OPROEP TOT HET MELDEN VAN BIJWERKINGEN	8
7	VERDERE INFORMATIE	8
8	BEHEER VAN PRIVÉGEGEVENS	8

1. DOELSTELLING VAN DE BROCHURE VOOR ZORGVERLENERS

De doelstelling van dit document is om relevante informatie te verstrekken aan de zorgverlener (HCP) om de patiënt en/of verzorger effectief te trainen in het thuis toedienen van het product. De HCP-brochure moet de voorschrijvende artsen informeren over de veiligheidsrisico's, zoals "overgevoelighedsreacties" en "medicatiefouten bij Thuisinfusie", en hoe deze risico's kunnen worden beperkt.

Het is de verantwoordelijkheid van de behandelend arts om ervoor te zorgen dat de toediening aan de patiënt in de thuisomgeving veilig verloopt.

Daartoe zal hij/zij:

- Initiëren van noodzakelijke administratieve handelingen en toezicht houden op de uitvoering ervan, zodat alle betrokken partijen (patiënt en/of verzorger(s), thuisverpleegkundige/infusieverpleegkundige, apotheker of andere zorgverleners) handelen volgens de lokale richtlijnen voor thuisinfusietherapie.
- Evalueren of de patiënt in aanmerking komt voor thuisinfusietherapie.
- Garanderen dat er te allen tijde een verzorgende beschikbaar is tijdens de Thuisinfusie en gedurende een gespecificeerde periode na de infusie.
- Regelmatig controleren van het logboek en ervoor zorgen dat alle medische instructies over dosis, infusiefrequentie en -snelheid, premedicatie, specifieke overwegingen, spoedeisende maatregelen en spoedbehandeling duidelijk worden gedocumenteerd en up-to-date blijven.
- De patiënt die Thuisinfusie krijgt, regelmatig controleren, zowel met betrekking tot de ziekte als de infusies.
- Garanderen dat er een duidelijke, snelle en betrouwbare communicatielijn beschikbaar is om een snelle respons van spoedhulpdiensten te bevorderen indien onmiddellijke medische hulp nodig is tijdens de Thuisinfusie (inclusief contactgegevens en telefoonnummer van de zorgverlener en waarnemer).
- Garanderen dat de patiënt en verzorger een training hebben gekregen in de praktische aspecten van de Thuisinfusie: toediening van de medicatie voorafgaand aan de infusie, bereiding en toediening van de infusie, herkennen van tekenen van een potentiële reactie en de behandeling ervan. De training wordt genoteerd in het logboek. Er is extra materiaal voor de patiënt, de ouders en/of verzorgers van de patiënt. Zorgverleners worden verzocht dit materiaal aan de patiënt of zijn/haar ouders of verzorgers mee te geven.
- Garanderen dat de voorgeschreven behandelingen voorafgaand aan de infusie (bijv. antihistaminica, paracetamol, ibuprofen, corticosteroiden) evenals spoedbehandeling en noodapparatuur worden verstrekt aan de patiënt/verzorger.

2. BEOORDELEN OF IEMAND IN AANMERKING KOMT VOOR THUISINFUSIE

Toediening van pegunigalsidase-alfa thuis kan worden overwogen voor patiënten die hun infusies goed verdragen en gedurende een aantal maanden geen matig ernstige of ernstige infusie gerelateerde reacties (IRR's) hebben ervaren. De beslissing om de behandeling met pegunigalsidase-alfa naar de thuisomgeving van de patiënt te verplaatsen, wordt door de behandelend arts genomen, waarbij rekening wordt gehouden met de voorkeuren en medische toestand van de patiënt.

De patiënt moet voldoen aan de volgende primaire criteria voor Thuisinfusie:

2.1 CHECKLIST met criteria voor de patiënt om in aanmerking te kunnen komen

- De patiënt is gedurende ten minste 6 infusies met pegunigalsidase-alfa in een ziekenhuis klinisch stabiel en in goede algemene klinische conditie; er moet een uitgebreide evaluatie zijn voltooid voordat wordt besloten over het verplaatsen van de therapie.
- De patiënt wordt geacht fysiek en mentaal in staat te zijn om thuisinfusies te krijgen.
- De patiënt/verzorger/wettelijke voogd begrijpen en accepteren de implicaties van Thuisinfusie/thuistherapie.
- Er zijn tijdens de behandeling in het ziekenhuis geen aanwijzingen voor bijwerkingen op een enzym vervangende therapie ("enzyme replacement therapy", ERT) gemeld tijdens de laatste vier (4) infusies. Dit is gedocumenteerd als een patroon van goed verdragen infusies zonder IRR's, met of zonder premedicatie.
- De patiënt heeft een bewezen voorgeschiedenis van naleving van het eerdere infusieschema in het ziekenhuis.
- De patiënt heeft eenvoudige toegang tot bloedvaten, een centraal-veneus toegangshulpmiddel (CVAD) of een perifeer ingebracht centrale katheter (PICC) die adequate infusie toelaat.
- De patiënt moet een informed consent ondertekenen voordat hij/zij deelneemt aan het thuisinfusieprogramma.

3. VEREISTEN VOOR EN ORGANISATIE VAN THUISINFUSIE

Nadat de patiënt op basis van de primaire criteria geacht wordt in aanmerking te komen voor Thuisinfusie, moet rekening worden gehouden met een aantal vereisten om te garanderen dat Pegunigalsidase-alfa infusies veilig, efficiënt en betrouwbaar kunnen worden toegediend bij de patiënt thuis.

3.1 CHECKLIST voor organisatie van Thuisinfusie

- De patiënt en/of verzorger(s) zijn door de behandelend arts geïnformeerd over de thuisbehandeling, de bijbehorende risico's en het verlenen van medische assistentie thuis, en gaan ermee akkoord dat de behandeling thuis wordt toegediend.
- De patiënt en/of verzorger(s) begrijpen de aard van de ziekte en hebben een training ontvangen in het herkennen van mogelijke bijwerkingen, waaronder IRR's, en begrijpen welke procedure zij moeten volgen indien deze optreden (dat wil zeggen symptomen die duiden op bijwerkingen, melden aan de zorgverlener voor een juiste beoordeling en behandeling).
- De thuisomgeving moet geschikt zijn voor thuisinfusietherapie, met een schone ruimte met toegang tot elektriciteit, water, telefoon en koeling, evenals voldoende ruimte voor de opslag van pegunigalsidase-alfa en andere benodigdheden voor de infusie.
- Garanderen dat een zorgverlener te allen tijde beschikbaar is gedurende de thuisinfusie en een gespecificeerde periode na de infusie. De patiënt is zich ervan bewust dat de infusie altijd moet plaats vinden in aanwezigheid van een verzorger die voldoende is getraind in het handelen in geval van bijwerkingen, IRR's en medicatiefouten in overeenstemming met de lokale vereisten voor de implementatie van de thuisinfusietherapie.

3.2 Geneesmiddel en infusieapparatuur

Het geneesmiddel en de premedicatie voor de behandeling, de spoedbehandeling en benodigdheden evenals alle benodigde apparatuur worden verstrekt aan de patiënt thuis in overeenstemming met de zorgverlener (ziekenhuis/apotheek aan de patiënt of aan een derde partij met het gepaste voorschrift).

3.3 Behandeling voorafgaand aan de infusie en spoedbehandeling

BEHANDELING VOORAFGAAND AAN DE INFUSIE

- De premedicatie om infusiereacties (IRRs) te voorkomen, die in de ziekenhuisomgeving wordt toegediend (bijv. met antihistaminica, paracetamol, ibuprofen, corticosteroïden), moet worden verstrekt volgens het voorschrift van de patiënt en moet worden gedocumenteerd in het logboek.
- Deze behandeling mag niet worden veranderd in de thuissituatie, tenzij dit medisch gerechtvaardigd is naar het oordeel van de behandelend arts.

SPOEDBEHANDELING

- Er moet een snelle en betrouwbare communicatielijn beschikbaar zijn om een snelle reactie van de spoedhulpdiensten te waarborgen als direct medisch ingrijpen nodig is, zoals aangegeven in het “Spoedbehandelingsplan” (Het “Spoedbehandelingsplan” is opgenomen in de gids voor de patiënt/verzorger/zorgverlener) en het logboek (paragraaf 3.4)). Het nationale noodnummer en/of de behandelend arts moeten worden gebeld indien er een IRR optreedt nadat de infusie voltooid is.
- In geval van een spoedeisende situatie tijdens de infusie, moet een spoedbehandeling worden gegeven volgens het specifieke voorschrift van de patiënt (zie ook het “Spoedbehandelingsplan” voor instructies) en moet dit worden gedocumenteerd in het logboek. De patiënt en/of verzorger(s) moeten passende instructies ontvangen over het gebruik van noodmedicatie.
- Mochten patiënten of de thuisverpleegkundige/infusieverpleegkundige of verzorger(s) een eventuele bijwerking of een eventueel probleem ondervinden met de reconstitutie en toediening van pegunigalsidase-alfa, dan moeten zij onmiddellijk contact opnemen met de behandelend arts of zijn/haar medische waarnemer. Daaropvolgende infusies moeten mogelijk in een ziekenhuis of andere medische omgeving plaatsvinden naar het oordeel van de behandelend arts of zijn/haar medische waarnemer.
- Apparatuur en medicatie moeten beschikbaar zijn om, indien nodig, adequaat te kunnen reageren op een noodsituatie.
- De behandelend arts moet de patiënt en/of verzorger geschikte voorlichting over het gebruik van noodmedicatie en noodmateriaal geven.

NOODAPPARATUUR

De kit met noodapparatuur moet bestaan uit het volgende:

- Airway Kit
- Ambu beademingsmasker
- Pulsoximeter
- 1.000 ml Hartman of Ringer lactaat
- Benadryl (en relevant merk) of equivalente medicatie (na goedkeuring van de arts)
- Alle aanvullende artikelen op verzoek van de arts (dat wil zeggen Epi pen, methylprednisolon)
- 2 i.v. filters van 0,2 µm

Deze kit met noodapparatuur wordt verstrekt in een vergrendelde nooddoo.

3.4 Het logboek

Het logboek dient als communicatiemiddel voor allen die betrokken zijn bij het toedienen van pegunigalsidase-alfa in de thuissituatie.

- De patiënt/verzorger(s) noteren de bevindingen en handelingen vanaf het eerste consult en alle relevante informatie van daaropvolgende bezoeken in het logboek.
- Een lijst met contactgegevens van betrokken personen moet worden ingevuld en thuis beschikbaar zijn in het logboek voor de patiënt en/of verzorger(s).
- Het logboek moet bij de patiënt thuis worden bewaard en zal door de infusieverpleegkundige/patiënt/verzorger(s) worden bijgewerkt elke keer dat pegunigalsidase- alfa wordt toegediend.
- De patiënt moet het logboek bij elke afspraak meenemen naar het ziekenhuis en na afloop weer mee naar huis nemen.
- De behandelend arts bepaalt de vereiste dosis pegunigalsidase-alfa, het volume, de infusiesnelheid, de premedicatie, de noodmedicatie evenals eventuele wijzigingen. Deze informatie moet duidelijk in het logboek worden genoteerd. Eventuele wijzigingen van dit voorschrift (dosis of infusiesnelheid) moeten opnieuw worden genoteerd in het logboek. De behandelend arts noteert ook duidelijk wat moet worden gedaan, welke procedures moeten worden gevolgd en welke medicatie moet worden toegediend in geval van een ernstige IRR, in lijn met de huidige medische standaarden voor spoedbehandeling. De contactgegevens van de behandelend arts en het nationale noodnummer zijn vastgelegd in het logboek. Het is belangrijk om deze handleiding bij de hand te houden en de wijze van toediening regelmatig te herlezen. Dit garandeert een optimale praktijk evenals een effectieve wijze van communicatie met de behandelend arts.

4. TRAINING IN HET BEREIDEN EN TOEDIENEN VAN PEGUNIGALSIDASE-ALFA

Het aanleren van het correct toedienen van de infusie en regelmatige bijscholing, zijn essentieel voor therapietrouw en patiëntveiligheid. In principe worden de eerste instructies in het ziekenhuis gegeven en de mate van ondersteuning die de infusie verpleegkundige in de thuisomgeving moet geven, zal worden besproken en overeengekomen met de behandelend arts en de patiënt en/of verzorger(s).

De infusie verpleegkundige zal de gehele procedure voor de eerste infusies thuis bij de patiënt uitvoeren.:

- De patiënt en/of verzorger(s) zullen de nodige training krijgen van het infusiepersoneel over hoe de infusie wordt bereid en toegediend. Het infusiepersoneel zal de volledige infusieprocedure aan de patiënt en/of verzorger(s) uitleggen en tonen. Dit is met inbegrip van een training in handhygiëne, gepaste desinfectie en aseptisch handelen wanneer de infusie wordt voorbereid.
- De infusie moet altijd worden toegediend in aanwezigheid van een volwassene die op de hoogte is van de infusieprocedures en voldoende is getraind in hoe er moet worden gehandeld in geval van een IRR en medicatiefouten, zoals beoordeeld door de behandelend arts of het infusiepersoneel.

5. VEILIGHEIDSINFORMATIE OVER PEGUNIGALSIDASE-ALFA

Raadpleeg rubriek 4 van de actuele Samenvatting van de productkenmerken voor volledige informatie over de veiligheid van pegunigalsidase-alfa.

5.1 Veiligheidsprocedures

Het is aangetoond dat pegunigalsidase-alfa goed wordt verdragen. IRR's, waaronder overgevoelighedsreacties, kunnen echter niet worden uitgesloten. Daarom zijn er procedures voor spoedbehandeling. De thuisverpleegkundige/infusieverpleegkundige is echter een zorgverlener die kan omgaan met ERT en medische noodsituaties. Deze verpleegkundige is, voordat hij/zij bij deze behandeling werd betrokken, getraind door de behandelend arts of het bedrijf dat verantwoordelijk is voor de thuisinfusietherapie, volgens de lokale klinische praktijk. De in overeenstemming met de klinische standaarden en huidige wetgeving te volgen spoedbehandeling en meldingsprocedures, zijn aangegeven in de volgende sub paragrafen.

5.2 Veiligheidsmeldingen

De patiënt/verzorger of de thuisverpleegkundige/infusieverpleegkundige moet de behandelend arts informeren indien een bijwerking/IRR optreedt bij een patiënt die met pegunigalsidase-alfa wordt behandeld in de thuisinfusiesituatie. In geval van een anafylactische reactie tijdens of na de infusie, dient de thuisverpleegkundige/infusieverpleegkundige/verzorger onmiddellijk de behandelend arts te bellen. Anafylactische reacties die onmiddellijk contact met de behandelend arts vereisen, worden beschreven in het "Spoedbehandelingsplan".

Daarnaast moet de patiënt of infusieverpleegkundige, indien de patiënt/verzorger of de thuisverpleegkundige/infusieverpleegkundige beseft dat er een fout is gemaakt in de bereiding en/of toediening van het geneesmiddel, de behandelend arts informeren om de juiste maatregelen te nemen.

De behandelend arts is vervolgens verantwoordelijk voor het melden van eventuele vermoede bijwerkingen, met inbegrip van medicatiefouten, via het nationale meldsysteem in overeenstemming met de huidige lokale wetgeving. Het registreren en melden van medicatiefouten zorgt ervoor dat systematische en terugkerende problemen kunnen worden herkend en vervolgacties kunnen worden uitgevoerd binnen het bewakingssysteem.

6. OPROEP TOT HET MELDEN VAN BIJWERKINGEN

▼ Dit geneesmiddel is onderworpen aan aanvullende monitoring. Daardoor kan snel nieuwe veiligheidsinformatie worden vastgesteld.

Het is belangrijk om na toelating van het geneesmiddel vermoedelijke bijwerkingen te melden. Op deze wijze kan de verhouding tussen voordelen en risico's van het geneesmiddel voortdurend worden gevolgd. Beroepsbeoefenaren in de gezondheidszorg wordt verzocht alle vermoedelijke bijwerkingen te melden via het Nederlands Bijwerkingencentrum Lareb; website www.lareb.nl

Bijwerkingen geassocieerd met het gebruik van pegunigalsidase-alfa kunnen ook worden gemeld aan de dienst voor Geneesmiddelenbewaking van Chiesi Pharmaceuticals B.V. op het telefoonnummer +31 (0)88 501 6400 of per e-mail naar pv.benelux@chiesi.com.

Indien de patiënt, de verzorger of de infusieverpleegkundige/thuisverpleegkundige beseft dat er een fout is gemaakt in de bereiding en/of toediening van het geneesmiddel, moeten zij de behandelend arts informeren om de juiste actie te bepalen. Alle medicatiefouten moeten als bijwerking worden gemeld via de behandelend arts.

Meld bijwerkingen bij het Nederlands Bijwerkingencentrum Lareb

▼ Dit geneesmiddel is onderworpen aan aanvullende monitoring. Daardoor kan snel nieuwe veiligheidsinformatie worden vastgesteld.

Het is belangrijk om na toelating van het geneesmiddel vermoedelijke bijwerkingen te melden. Op deze wijze kan de verhouding tussen voordelen en risico's van het geneesmiddel voortdurend worden gevolgd. U wordt verzocht alle vermoedelijke bijwerkingen te melden via het Nederlands Bijwerkingencentrum Lareb; website www.lareb.nl.

7. VERDERE INFORMATIE

Raadpleeg de Samenvatting van de productkenmerken voor volledige omschrijvingen van de indicatie en verdere informatie over het goedgekeurde gebruik van pegunigalsidase-alfa. Overige gedetailleerde informatie over pegunigalsidase-alfa is beschikbaar op de volgende website van het Europees Geneesmiddelenbureau (EMA) (zie <http://www.ema.europa.eu>).

U kunt extra materiaal opvragen bij Chiesi Pharmaceuticals B.V., te bereiken via telefoonnummer 088-501 6400, of via info.nl@chiesi.com.

Het materiaal is online beschikbaar op www.chiesi.nl/elfabrio

Aanvullende informatie betreffende pegunigalsidase-alfa is beschikbaar in de Samenvatting van productkenmerken (SmPC) en bijsluiter op www.geneesmiddeleninformatiebank.nl.

8. BEHEER VAN PRIVÉGEGEVENS

Gevoelige patiëntgegevens worden behandeld in overeenstemming met de Algemene Verordening Gegevensbescherming (AVG).

Elfabrio®

Thuisinfusietherapie

Informatie voor de patiënt/verzorger/zorgverlener

Voor de indicatie:

Elfabrio® is geïndiceerd voor langdurige enzymvervangende therapie bij volwassen patiënten met een bevestigde diagnose van de ziekte van Fabry (alfa-galactosidasedeficiëntie).

Versie 1.0

Dit materiaal beschrijft aanbevelingen om belangrijke risico's van het pegunigalsidase-alfa te beperken of te voorkomen. Het materiaal is beoordeeld door het College ter Beoordeling van Geneesmiddelen (CBG).

▼ Dit geneesmiddel is onderworpen aan aanvullende monitoring.

INHOUDSOPGAVE

1.	DOEL VAN DEZE GIDS	3
2.	VEREISTEN VOOR EN ORGANISATIE VAN THUISINFUSIE	3
2.1.	De infusieapparatuur	3
2.1.1.	Pegunigalsidase-alfa	3
2.1.2.	Infusieapparatuur	3
2.1.3.	Behandeling voorafgaand aan de infusie	4
3.	HET LOGBOEK	4
4.	STAP-VOOR-STAP-INSTRUCTIES VOOR HET BEREIDEN EN TOEDIENEN VAN PEGUNIGALSIDASE-ALFA	4
4.1.	Vorbereiding van pegunigalsidase-alfa infusie	5
4.2.	Pegunigalsidase-alfa verdunnen	5
4.3.	Toediening	6
4.3.1.	Hulpmiddel voor veneuze toegang	6
4.3.2.	De naald in de ader inbrengen	7
4.3.3.	Procedure	7
4.3.4.	Meting van vitale functies	8
4.4.	Observatieperiode	8
5.	VEILIGHEIDSINFORMATIE PEGUNIGALSIDASE-ALFA: INFUSIEGERELATEERDE REACTIE (IRR)	8
5.1.	Vaststellen	8
5.2.	Spoedbehandelingsplan	9
5.2.1.	Noodapparatuur en -medicatie	10
5.3.	Bijwerking melden	11

1. DOEL VAN DEZE GIDS

De gids heeft het doel u advies te geven over het thuis toedienen van pegunigalsidase-alfa en medicatiefouten te voorkomen. Toediening van pegunigalsidase-alfa thuis kan worden overwogen indien u de infusies goed verdraagt.

De beslissing om de behandeling met pegunigalsidase-alfa naar uw thuissituatie te verplaatsen, wordt genomen door de behandelend arts op basis van de voorkeuren en uw gezondheidssomstandigheden.

De gids voor de patiënt/verzorger/zorgverlener is tevens bedoeld om de lezer te informeren over het herkennen van infusiereacties (IRRs) en overgevoeligheidsreacties, en hoe deze te behandelen.

2. VEREISTEN VOOR EN ORGANISATIE VAN THUISINFUSIE

De volgende vereisten moeten worden overwogen om te garanderen dat pegunigalsidase-alfa infusies veilig, efficiënt en betrouwbaar kunnen worden toegediend bij u thuis.

2.1. De infusieapparatuur

Het geneesmiddel en de premedicatie voor de behandeling, spoedbehandeling evenals alle benodigde apparatuur worden verstrekt bij u thuis in overeenstemming met de vereisten en regelgeving (ziekenhuis/apotheek aan de u of aan een derde partij met het gepaste voorschrift).

2.1.1. Pegunigalsidase-alfa

Flacons met pegunigalsidase-alfa (20 mg per flacon) worden geleverd als vloeistof in heldere, glazen flacons van 10 ml, gesloten met een rubberen stop en verzegeld met een aluminium verzegeling. Ze moeten worden bewaard in een schone koelkast bij een temperatuur tussen +2 °C en +8 °C. Niet in de vriezer bewaren en niet schudden.

2.1.2. Infusieapparatuur

- Infuusstandaard
- Infuuspomp
- Container voor biologisch afvalmateriaal
- Alcoholdoekjes
- Niet-steriele handschoenen
- Spuit van 30 ml
- 2 x naaldvrije kleppen
- 2 x spuit van 10 ml met 0,9% natriumchloride
- IV katheter/huber/verlengset (indien nodig)
- IV startkit/kit met centrale lijn volgens type toegang
- Cadd inline IV lijn van 0,2 micron
- Vented vial access spike
- Naald van 18 gauge
- Tape
- Spuit van 10 ml
- Spuit van 3 ml
- Heparine 100 u/ml voorgevulde spuit van 5 ml/12 ml (uitsluitend voor centrale lijnen)
- Chlorhexidine
- Infuuszak(ken) met 0,9% natriumchloride in overeenstemming met de noodzaak voor verdunning
- Noodkit
- Tourniquet
- Medicatie VÓÓR INFUSIE (indien van toepassing).

2.1.3. Behandeling voorafgaand aan de infusie

Het is essentieel om noodmedicatie beschikbaar te hebben in de thuisinfusieomgeving om snel te kunnen reageren op eventuele infusiereacties (IRR's). De inhoud van de noodbehandelingskit wordt bepaald door de voorschrijvende arts of het behandelteam en moet altijd klaarstaan bij de patiënt thuis.

Gedetailleerde informatie over de noodmedicatie en premedicatie is te vinden in het hoofdstuk over veiligheidsinformatie (paragraaf 5). Het is een vereiste dat premedicatie en behandelingsmedicatie beschikbaar zijn bij de patiënt thuis en dat de patiënt en/of verzorger weet hoe deze te gebruiken.

3. HET LOGBOEK

Het logboek is bijgevoegd als appendix 10.1.

Het logboek dient als communicatiemiddel voor allen die betrokken zijn bij het toedienen van pegunigalsidase-alfa in de thuissituatie.

U of uw verzorger(s) noteren de bevindingen en handelingen vanaf het eerste vraaggesprek en alle relevante informatie van daaropvolgende bezoeken in het logboek. Tevens dienen IRR's te worden genoteerd in het logboek.

Een lijst met contactgegevens van betrokken personen moet worden ingevuld en thuis beschikbaar zijn in het logboek voor u en/of uw verzorger(s).

Het logboek moet bij u thuis worden bewaard en zal door de infusieverpleegkundige/patiënt/verzorger(s) worden bijgewerkt elke keer dat pegunigalsidase-alfa wordt toegediend.

U moet het logboek bij elke afspraak meenemen naar het ziekenhuis en na afloop weer mee naar huis nemen.

De behandelend arts bepaalt de vereiste dosis pegunigalsidase-alfa, het volume, de infusiesnelheid, de premedicatie, de noodmedicatie evenals eventuele wijzigingen. Het voorschrift moet in het logboek worden genoteerd (appendix 10.1). Eventuele wijzigingen van dit voorschrift (dosis, volume of infusiesnelheid) moeten opnieuw worden genoteerd in het logboek. De behandelend arts noteert tevens wat moet worden gedaan, welke procedures moeten worden gevolgd en welke medicatie moet worden toegediend in geval van een ernstige IRR. De contactgegevens van de behandelend arts en het noodnummer zijn vastgelegd in het logboek (lijst met contactgegevens van betrokken personen).

Het is belangrijk dat u deze handleiding bij de hand houdt en de manier van toedienen regelmatig herleest. Dit zorgt ervoor dat het proces optimaal verloopt en voor effectieve communicatie met uw behandelend arts.

Premedicatie wordt gebruikt om infusiereacties (IRR's) te voorkomen. Het helpt om de kans op overgevoeligheidsreacties tijdens de infusie te verminderen, waardoor de behandeling veiliger en comfortabeler verloopt voor de patiënt.

4. STAP-VOOR-STAP-INSTRUCTIES VOOR HET BEREIDEN EN TOEDIENEN VAN PEGUNIGALSIDASE-ALFA

Elke toediening van pegunigalsidase-alfa moet in het logboek worden genoteerd (Appendix 10. 1). In geval van problemen met de reconstitutie of toediening van pegunigalsidase-alfa moet u of uw verzorger(s) contact opnemen met de behandelend arts om de juiste handeling te bepalen alvorens te starten of door te gaan met de infusie, zoals vermeld in het logboek.

De infusie moet altijd worden toegediend in aanwezigheid van een volwassene die op de hoogte is van de infusieprocedures en voldoende is getraind in hoe moet worden gehandeld in geval van een IRR en medicatiefouten, zoals beoordeeld door de behandelend arts of het infusiepersoneel.

4.1. Voorbereiding van pegunigalsidase-alfa infusie

Tijdens het uitvoeren van alle voorbereidende activiteiten moet strikt aseptisch worden gewerkt.

1. Maak een vlakke werkplek schoon en leg de benodigdheden klaar.
2. Houd tijdens de infusie de meegeleverde noodkit bij de hand.
Controleer of het aantal ontvangen flacons correct is en of het temperatuurbewakingsapparaat de correcte informatie weergeeft. **OPMERKING: ALS ER OP HET TEMPERATUURLOGBOEK EEN WAARSCHUWING WORDT WEERGEGEVEN, MAG DE INFUSIE NIET WORDEN GESTART. BEL ONMIDDELIJK DE NOODLIJN VAN DE BEHANDELEND ARTS VOOR VERDERE INSTRUCTIE.**
3. Controleer de lotnummers, uiterste houdbaarheidsdatums (gebruik pegunigalsidase-alfa niet na de uiterste houdbaarheidsdatum die op de verpakking wordt vermeld) en het huidige voorschrift. Neem vervolgens het juiste aantal dozen om de voorgeschreven dosis te bereiden. Flacons zijn uitsluitend voor eenmalig gebruik.
4. Laat voorafgaand aan de verdunning het benodigde aantal flacons op kamertemperatuur komen (ongeveer 15-30 minuten).
5. Was de handen met water en zeep.
6. Bereid de meegeleverde infuuszak om het proces te starten.
7. Neem de flacons met pegunigalsidase-alfa uit de dozen en inspecteer de flacons. Niet gebruiken als de dop ontbreekt of kapot is. Niet gebruiken indien de medicatie verkleurd is of deeltjes bevat.
8. Zorg ervoor dat de flacons met pegunigalsidase-alfa op kamertemperatuur zijn gekomen. Verwarm de flacons niet met heet water of in de magnetron.

4.2. Pegunigalsidase-alfa verdunnen

De aanbevolen dosering moet worden verdund in 0,9% natriumchloride, tot een totaal volume dat gebaseerd is op het lichaamsgewicht van de patiënt. De aanbevolen dosering en het aanbevolen infusievolume worden vermeld in het logboek (appendix 10.1).

OPMERKING: In sommige specifieke gevallen kan het geneesmiddel worden bereid in de apotheek en onder temperatuurgecontroleerde omstandigheden (2-8 °C) met een temperatuurbewakingsapparaat naar de locatie van de patiënt worden getransporteerd (in een koelbox) voor toediening.

1. Verwijder de beschermdeksels van de pegunigalsidase-alfa flacons en neem op aseptische wijze elke rubberen verzegeling af met een alcoholdoekje, waarbij u één doekje per flacon gebruikt, en laat drogen.
2. Neem de injectiepoort van de infuuszak met 0,9% natriumchloride met een alcoholdoekje af en laat drogen.
3. Breng een naald van 18 gauge aan op de naaldvrije klep.
4. Verwijder de naalddop en breng de naald in de injectiepoort van de infuuszak in.
5. Zet de aansluiting van de naaldvrije klep op de injectiepoort van de infuuszak met tape vast.
6. Reinig de klep met een nieuw alcoholdoekje en laat volledig drogen.
7. Voordat u pegunigalsidase-alfa toevoegt aan de infuuszak met 0,9% natriumchloride, moet u eenzelfde volume natriumchloride uit de infuuszak verwijderen.

Voorbeeld:

- Het gewicht van de patiënt is 80 kg.
- De patiënt kreeg een dosis van 1 mg/kg = 80 mg voorgeschreven.
 - De concentratie van de pegunigalsidase-alfa flacon is 20 mg/10 ml (2 mg/ml).
 - Een patiënt van 80 kg zou 40 ml pegunigalsidase-alfa krijgen en er moet 40 ml natriumchloride uit de infuuszak worden verwijderd voordat pegunigalsidase-alfa wordt toegevoegd.

8. Breng een spuit van 30 ml aan op de naaldvrije klep en verwijder de juiste hoeveelheid 0,9% natriumchloride uit de infuuszak; gooi weg bij het afval.
9. Breng een toegangsspike met opening voor de flacon aan op een steriele spuit van 10 ml (en een spuit van 3 ml, indien nodig).
10. Verwijder de beschermdop van de toegangsspike met opening voor de flacon. Terwijl u de flacon met pegunigalsidase-alfa stevig op de tafel houdt, brengt u de spike in het midden van de rubberen verzegeling in.
11. Keer de flacon om en trek de inhoud op in de spuit.
12. Schroef de spuit los van de spike en breng de spuit rechtstreeks van de naaldvrije klep aan op de injectiepoort van de infuuszak. Injecteer de medicatie langzaam in de i.v. zak.
13. Breng de spuit opnieuw aan op de spike en verwijder de spike uit de lege flacon. Breng deze nu aan op de volgende flacon met pegunigalsidase-alfa, terwijl u aseptisch blijft werken.
14. Herhaal deze stappen totdat de totale berekende dosis pegunigalsidase-alfa is overgebracht in de infuuszak.

OPMERKING: Voor het berekende volume moet mogelijk minder dan het maximale volume (10 ml) worden verwijderd uit de laatste flacon die voor de infusie wordt gebruikt (gedeeltelijk gebruik van de flacon).

15. Verwijder de naaldvrije klep en naald van 18 gauge uit de injectiepoort en gooi weg in de container voor biologisch afval.
16. Gooi alle pegunigalsidase-alfa flacons weg in de container voor biologisch afval en noteer in het logboek de hoeveelheid van alle medicatie die wordt weggegooid.
17. Keer de infuuszak behoedzaam ondersteboven om de oplossing te mengen; vermijd daarbij hevig schudden en schokken.

4.3. Toediening

Verdunde oplossingen van pegunigalsidase-alfa moeten onmiddellijk worden gebruikt. Als onmiddellijk gebruiken niet mogelijk is, kan de verdunde oplossing in de koelkast gedurende maximaal 24 uur of bij kamertemperatuur gedurende 8 uur worden bewaard, beschermd tegen licht.

Als de medicatie niet binnen deze termijn kan worden gebruikt, moet deze worden weggegooid. NEEM ONMIDDELLIJK CONTACT OP met de noodlijn van de behandelend arts.

Het tijdstip van bereiding moet het tijdstip zijn waarop de bereiding van de infusie is voltooid en waarop de infusie aan de patiënt kan worden toegediend.

De behandelend arts bepaalt de dosis pegunigalsidase-alfa, de infusiesnelheid evenals eventuele wijzigingen.

De behandeling mag niet worden veranderd in de thuissituatie, tenzij dit medisch gerechtvaardigd is naar het oordeel van de behandelend arts.

De infusie wordt intraveneus toegediend met een vooraf geprogrammeerde pomp over een gespecificeerde periode. De pomp wordt vooraf ingesteld door het team van de arts voordat de eerste thuisinfusie plaatsvindt.

OPMERKING: Instellingen op de pomp blijven dezelfde zoals geprogrammeerd voor de instellingen voor de infusie. Controleer het scherm van de pomp waarop de geïnfundeerde hoeveelheid wordt weergegeven. Noteer dit in het logboek (appendix 10.1).

4.3.1. Hulpmiddel voor veneuze toegang

Wanneer u een hulpmiddel voor veneuze toegang heeft voor de afgifte van pegunigalsidase-alfa, wordt aan u en/of uw verzorger(s) getoond hoe voor dit hulpmiddel moet worden gezorgd, als dit nog niet is gedemonstreerd tijdens infusies die in het ziekenhuis plaatsvonden.

Een geschikte thuisverzorging van een hulpmiddel voor veneuze toegang houdt regelmatige irrigatie met heparine in om stolling te voorkomen en aandacht voor een steriele techniek om het hulpmiddel vrij van infectieuze stoffen te houden.

U en/of uw verzorger(s) worden geïnformeerd over de volgende noodzakelijke stappen:

- Bedek de plaats met transparant afsluitend verband wanneer het hulpmiddel in gebruik is. Er is geen verband nodig wanneer het niet in gebruik is.
- Spoel voor en na elk gebruik door met 5 ml 0,9% natriumchlorideoplossing.
- Spoel na elk gebruik door met 5 ml heparine (100 E/ml).

4.3.2. De naald in de ader inbrengen

1. Zorg ervoor dat er een paar strookjes tape klaar hangen voor gebruik en dat het begin van het infusiesysteem binnen bereik is. Leg de alcoholdoekjes dichtbij, samen met wat gaasjes.
2. Verwijder de infuusnaald uit de verpakking.
3. Zorg dat de patiënt zit en één arm op de tafel laat rusten (bij voorkeur op een schone doek).
4. Breng de tourniquet aan en desinfecteer het gebied waar de naald wordt ingebracht en laat het drogen.
5. Trek de huid strak en breng de naald (met het oog ervan omhoog gericht) onder een kleine hoek in door de huid en in de ader. Wanneer de naald de ader binnen is gekomen, wordt heel kort een druppeltje bloed zichtbaar aan het begin van de lijn.
6. Breng de naald ongeveer 0,5 cm in de ader in om ervoor te zorgen dat deze er niet meteen weer uit komt. Gebruik tape om de naald op zijn plaats te houden.

4.3.3. Procedure

- Verwijder de beschermkap van de spike van de Cadd infuuslijn van 0,2 micron en breng de infuuslijn in de infusiepoort van de infuuszak met pegunigalsidase-alfa in.
- Hang de infuuszak aan de infuusstandaard en breng de Cadd cassette aan op de pomp.
- Zorg voor IV toegang (zie paragraaf 4.4.1 en/of paragraaf 4.4.2).
- Prime de lijn en sluit deze aan op de patiënt om de infusie te starten. Prime GEEN vloeistof terwijl de lijn op de patiënt is aangesloten.
- **Zorg dat de medicatie op de voorgeschreven infusiesnelheid wordt toegediend.**
- De patiënt moet ontspannen zitten terwijl de infusie plaatsvindt.
- Mocht er een waarschuwing optreden, los het probleem dan op volgens de specifieke instructies van de pomp:
 - In geval van "lucht in de lijn" stopt u de infusie, koppelt u de lijn los van de patiënt, tikt u zacht tegen de lijn om alle luchtbelletjes dichtbij het uiteinde van de lijn te krijgen (om verspilling van het geneesmiddel te beperken) en primet u de lijn om ervoor te zorgen dat alle lucht wordt verwijderd.
 - In geval van een "stroomafwaartse occlusie"-waarschuwing controleert u de doorgankelijkheid van de infuuslijn en de canule. Indien de naald of canule verstopt is, spoelt u deze niet door, maar plaatst u een nieuwe naald of canule in een ander inbrengpunt en verwijdert u de verstopte canule.
- In het geval van een overgevoeligheidsreactie op de medicatie of een noodsituatie raadpleegt u paragraaf 5.1, paragraaf 5.2 en paragraaf 5.3.
- De pomp geeft een waarschuwing na afloop van de infusie. Een lege infuuszak geeft de eindtijd van de infusie en de starttijd van de klinische observatieperiode aan (zie paragraaf 4.3).

OPMERKING: Verwijder de IV toegang niet op dit moment.

- Spoel de infuuslijn door met 20 ml zoutoplossing.
- Zodra de pomp aangeeft dat er 20 ml is geïnfundeerd, stopt u de pomp handmatig.
- Verwijder de infuuslijn uit de IV canule of het hulpmiddel voor centraal veneuze toegang van de patiënt.

OPMERKING: De IV toegang moet op zijn plaats blijven gedurende de gehele bewakingsperiode na afloop van de infusie.

Na afloop van de infusie kunnen alle infuuszakken en toedieningslijnen worden afgevoerd via het huishoudelijk afval, tenzij het is verontreinigd met zichtbaar bloed. Verontreinigde lijnen en IV naalden moeten worden afgevoerd in de container voor biologisch afval.

4.3.4. Meting van vitale functies

Vitale functies (bloeddruk, lichaamstemperatuur, ademhalingsfrequentie en hartslag) worden ten minste 10 minuten **vóór** de infusie, elke 30 minuten **tijdens** de infusie en na afloop van de infusie gemeten.

Tijdens de klinische observatieperiode **na** de infusie worden de vitale functies elke 60 minuten en aan het eind van het bezoek/de observatieperiode gemeten.

4.4. Observatieperiode

Bij de eerste drie (3) thuisinfusies moet de verpleegkundige bij u blijven gedurende 2 uur nadat de toediening is voltooid om er zeker van te zijn dat de u de medicatie zonder complicaties heeft verdragen (zie paragraaf 5).

Meet de vitale functies elke 60 minuten totdat de observatieperiode is afgelopen, en nogmaals aan het eind van de observatieperiode.

Volg in geval van een eventuele bijwerking/IRR of andere zorg met betrekking tot de veiligheid de aanwijzing die is opgenomen in het "Spoedbehandelingsplan" (zie paragraaf 5.3) en noteer eventuele klinische bevindingen in het logboek (appendix 10.1).

Verwijder nadat de observatieperiode is afgelopen, de IV/centraal veneuze toegang van de patiënt in overeenstemming met de standaardprocedures, en voer alle gebruikte benodigdheden af in een zak voor gevaarlijk biologisch afval of container voor scherp afval naargelang passend is.

Bovendien zal er één uur na de observatieperiode een verpleegkundige naar de patiënt bellen voor follow-up van de verdraagbaarheid na de infusie.

5. VEILIGHEIDSINFORMATIE PEGUNIGALSIDASE-ALFA: INFUSIEGERELATEERDE REACTIE (IRR)

Het is cruciaal dat een verzorger aanwezig is om de patiënt te monitoren in geval van acute medische zorg. Daarnaast moet medicatie die door de behandelend arts is voorgeschreven voor IRR's, de premedicatie thuis beschikbaar zijn en op de juiste manier worden gebruikt.

5.1. Vaststellen

IRR's, waaronder ernstige overgevoeligheidsreacties of anafylactische reacties, kunnen optreden na behandeling met pegunigalsidase-alfa. Klinische verschijnselen en manifestaties van anafylaxie per systeem en ernst worden vermeld in Tabel 1 hieronder.

Tabel 1 - Beoordeling van de intensiteit van een anafylactische reactie

	Huid	Maag-darmstelsel	Ademhalingsstelsel	Cardiovasculair	Neurologisch
Licht	Plotselinge jeuk van ogen en neus, gegeneraliseerde jeuk (pruritus), rode huid, uitslag op de huid met roze bulten en erge jeuk (netelroos of galbulten)	Jeuk/pruritus in de mond, misselijkheid, lichte buikpijn	Verstopte neus en/of niezen, loopneus, beklemd gevoel op de borst	-	Verandering in gedrag, angst
Matig ernstig	Zoals hierboven + angio-oedeem (zwellen van het gezicht, de mond en de keel)	Zoals hierboven + zwelling van de lippen, braken, krampende buikpijn, diarree	Zoals hierboven + heesheid, blaffende hoest, dysfagie, stridor, kortademigheid, piepende ademhaling	Het hart klopt sneller dan normaal (toename met 15 bpm)	Gevoel van naderend onheil
Ernstig	Zoals hierboven	Zoals hierboven + feces-incontinentie	Zoals hierboven + cyanose of O ₂ saturatie < 92%, ademhalingsstilstand	Lage bloeddruk en/of collaps, hartritmestoornis, ernstige vorm van langzame hartslag en/of hartstilstand	Verwardheid, bewustzijnsverlies

5.2. Spoedbehandelingsplan

Een spoedbehandelingsplan is gedefinieerd als: te ondernemen acties gebaseerd op overgevoeligheden en allergische symptomen en reacties.

Verschijnselen en symptomen	Aanbevolen/voorgestelde acties	Aanbevolen/voorgestelde geneesmiddelen
Licht: Hoofdpijn, koorts, opvliegers, duizeligheid, tremor.	1. Verlaag de infusiesnelheid met 50% of overweeg de infusie te stoppen indien dat geschikt wordt geacht; 2. Bel het spoedbehandelingsnummer en dan de behandelend arts voor instructies, inclusief over eventuele toe te dienen geneesmiddelen; 3. Verlaag de infusiesnelheid met nog eens 25% of overweeg de infusie te stoppen indien dat geschikt wordt geacht indien het symptoom 10 minuten na de eerste verlaging van de infusiesnelheid aanhoudt; 4. Bel de behandelend arts opnieuw voor instructies, inclusief over eventuele toe te dienen geneesmiddelen; 5. Stop de infusie indien het symptoom na 10 minuten nog steeds aanhoudt; 6. Rond de thuisinfusie af.	Indien geïnstrueerd door de medische spoeddiensten of behandelend arts, dien dan het volgende toe: • Paracetamol: 15 mg/kg; de dosis kan, indien nodig, worden herhaald na 4-6 uur; of • Ibuprofen: 10 mg/kg; de dosis kan, indien nodig, worden herhaald na 6-8 uur; of • Orale/IV antihistaminica; of • Andere geneesmiddelen afhankelijk van de aard van de symptomen.

Verschijnselen en symptomen	Aanbevolen/voorgestelde acties	Aanbevolen/voorgestelde geneesmiddelen
Matig ernstig: Misselijkheid, snelle hartslag, pijn op de borst, gegeneraliseerde huiduitslag en/of uitslag op de huid met roze bulten en jeuk (netelroos of galbulten), jeuk (pruritus), hoge bloeddruk, ernstige hoofdpijn, braken, diarree, buikkrampen, ontsteking van de bekleding van de maag, spier- of gewrichtspijn.	1. Stop de toediening; 2. Bel het spoedbehandelingsnummer en dan de behandelend arts voor instructies, inclusief over eventuele toe te dienen geneesmiddelen; 3. Dien de voorgeschreven therapie toe; 4. Informeer de behandelend arts en verzoek om een beoordeling vóór een nieuwe thuisinfusie; 5. Rond de thuisinfusie af en vul het bijwerkingenformulier in.	Indien geïnstrueerd door de behandelend arts en gebaseerd op de aard van de symptomen: • IM/IV antihistaminica; of • IV corticosteroiden.
Ernstig: Lage bloeddruk en shock, kortademigheid, piepende ademhaling, te weinig zuurstof in het bloed, te snel ademen, bronchospasme, hoesten, laryngeaal oedeem, ademhalingsfalen, cyanose, hartritmestoornis, angio-oedeem en anafylactische reacties (zwellings van de handen, voeten, enkels, het gezicht, de lippen, mond of keel, waardoor slikken of ademen bemoeilijkt wordt)	1. Stop de toediening onmiddellijk; 2. Bel het noodnummer; 3. Meld dat u verzorger bent en beschrijf de ernst van de situatie; 4. Geef het telefoonnummer en adres; 5. Laat onmiddellijk een ambulance komen; 6. Meld dat u bent getraind in het verlenen van eerste hulp; 7. Zeg dat u een eerste hulpset heeft en vraag advies over de geschiktheid van het verlenen van eerste hulp tijdens het wachten op de ambulance; 8. Voer indien nodig reanimatie uit volgens de BLS/PBLS-richtlijnen; 9. Informeer de behandelend arts over het voorval; 10. Vul het bijwerkingenformulier in.	Behandeling geadviseerd door noodnummer op basis van de aard van de symptomen (zie tekst voor dosering en instructies): • IM/IV adrenaline; of • Orale/IM/IV antihistaminica; of • IV/orale corticosteroiden; of • Bèta 2 agonistspray; • Zoutoplossing (als aanvulling, indien nodig).

5.2.1. Noodapparatuur en -medicatie

Het noodnummer en/of de behandelend arts moeten ook worden gebeld indien er een IRR optreedt nadat de infusie voltooid is. Alle IRR's moeten worden gemeld in overeenstemming met de lokale wet- en regelgeving.

- De beschikbaarheid van een snelle en betrouwbare communicatielijn moet gegarandeerd zijn om een snelle respons van spoedhulpdiensten te bevorderen indien onmiddellijke medische hulp nodig is volgens de aanwijzingen die zijn opgenomen in het "Spoedbehandelingsplan" gemeld in paragraaf 5.3 en het logboek (paragraaf 3).
- Mocht u tijdens of kort na de infusie een bijwerking ondervinden (zie paragraaf 5.1), dan moeten de procedures die in paragraaf 5.3 worden aangegeven als "Spoedbehandelingsplan" worden gevolgd. De infusie moet onmiddellijk worden stopgezet en er moet contact worden opgenomen met de behandelend arts of zijn/haar medische waarnemer voor advies. Daaropvolgende infusies moeten mogelijk in een ziekenhuis of andere medische omgeving plaatsvinden.

De **kit met noodmedicatie** wordt verstrekt in een vergrendelde nooddooos voorzien van duidelijke etiketten.

Mochten u of de thuisverpleegkundige/infusieverpleegkundige of verzorger(s) een eventuele bijwerking of een eventueel probleem ondervinden met de verdunning en toediening van pegunigalsidase-alfa, dan moeten zij onmiddellijk contact opnemen met de behandelend arts of zijn/haar medische waarnemer. Daaropvolgende infusies moeten mogelijk in een ziekenhuis of andere medische omgeving plaatsvinden naar het oordeel van de behandelend arts of zijn/haar medische waarnemer.

5.3. Bijwerking melden

Meld bijwerkingen bij het Nederlands Bijwerkingencentrum Lareb

▼ Dit medicijn staat onder extra toezicht. Dit zorgt ervoor dat we snel nieuwe informatie over de veiligheid van dit medicijn verkrijgen.

Neem contact op met uw arts als u last krijgt van bijwerkingen. Doe dit ook bij bijwerkingen die niet in de bijsluiter staan. U kunt bijwerkingen melden via het Nederlands Bijwerkingencentrum Lareb, website: www.lareb.nl. Door bijwerkingen te melden helpt u ons aan meer informatie over de veiligheid van dit medicijn.

Meer informatie

Deze informatie is ook terug te vinden op www.chiesi.nl/elfabrio via het scannen van <QR-code>
Lees de bijsluiter voor meer informatie over uw medicijn op www.geneesmiddeleninformatiebank.nl.
Ga met vragen over uw medicijn naar uw arts of apotheker.

Dit materiaal is goedgekeurd door het Nederlandse College ter Beoordeling van Geneesmiddelen (www.cbg-meb.nl).

Elfabrio® (pegunigalsidase-alfa▼)

Thuisinfusietherapie

Logboek voor thuisinfusie

Voor de indicatie

Elfabrio is geïndiceerd voor langdurige enzymvervangende therapie bij volwassen patiënten met een bevestigde diagnose van de ziekte van Fabry (alfa-galactosidasedeficiëntie).

De in dit document gepresenteerde processen dienen als algemene richtlijn, maar zijn onderworpen aan de lokale medische praktijk en nationale wet en regelgeving.

Versie 1.0

Dit materiaal beschrijft aanbevelingen om belangrijke risico's van pegunigalsidase-alfa te beperken of te voorkomen. Het materiaal is beoordeeld door het College ter Beoordeling van Geneesmiddelen (CBG).

▼ Dit geneesmiddel is onderworpen aan aanvullende monitoring.

ALGEMENE GEGEVENS (in te vullen door de behandelend arts)

Noodnummer:

CONTACTGEGEVENS

Patiënt

Naam:

Geboortedatum:

Adres:

Postcode/plaats:

Telefoon:

Contactgegevens verzorger van patiënt

Naam:

Adres:

Postcode/plaats:

Telefoon:

Infusieverpleegkundige/thuisverpleegkundige

Naam:

Organisatie:

Adres:

Postcode/plaats:

Behandelend arts

Naam:

Ziekenhuis:

Adres:

Postcode/plaats:

Telefoon:

Noodnummer:

Apotheek

Naam:

Adres:

Postcode/plaats:

Telefoon:

TOEDIENINGSGEGEVENS (in te vullen door de behandelend arts)

Elfabrio® toegediend sinds:

Doseringsschema Elfabrio®

Dosis:

Frequentie:

Infusiesnelheid:

Vereist gereconstitueerd volume (ml):

Totaal volume in infuuszak (ml):

Redenen voor thuisinfusie met Elfabrio®

Geef aan welke ondersteuning thuis door infusieverpleegkundige moet worden gegeven

INFUSIESESSIEFORMULIER (in te vullen bij elke infusiesessie)

- De patiënt en/of verzorger(s) zijn geïnformeerd over de risico's verbonden aan thuisinfusie met Elfabrio® en de juiste voorlichting over het gebruik van noodmedicatie is gegeven.
- In het geval van een eventuele infusie gerelateerde reactie **moet de infusie onmiddellijk worden gestopt**.
- De noodzakelijke handelingen in het geval van een ernstige infusie gerelateerde reactie, **inclusief de spoedcontactgegevens**, zijn beschreven in het Spoedbehandelingsplan¹. Houd deze informatie bij de hand tijdens de infusieprocedure.

Datum van infusie:

Algemene gezondheidstoestand van patiënt - Beschrijf eventuele nieuwe gezondheidsproblemen die u momenteel ervaart vóór de infusie, indien van toepassing

Dosis:

Vereist gereconstitueerd volume (ml):

Aantal gebruikte flacons:

Duur van de toediening:

Infusiesnelheid:

Problemen/opmerkingen met betrekking tot de infusie, indien van toepassing
(inclusief infusie gerelateerde reactie(s), ondernomen actie en uitkomst)

Naam van persoon die verantwoordelijk is voor infusie, en datum

Verpleegkundige:

Verzorger (indien anders dan hierboven):

¹. Zie paragraaf 6 en appendix 10.4 van de HCP brochure en paragraaf 5 in de Gids voor de patiënt/verzorger/HCP om te helpen bij de thuisinfusie om medicatiefouten te voorkomen bij de ziekte van Fabry.