

Cerezyme® thuis

Handleiding voor patiënten met de ziekte van Gaucher die thuis een infusie met Cerezyme® krijgen

(Versie nr. 1: 29 april 2010)

Cer/09/936/1-11/10

Lees deze informatie zorgvuldig door voordat u start met de thuisinfusie.

- Bewaar deze informatie op een gemakkelijk toegankelijke plek, mogelijk wenst u het later nog een keer te lezen.
- Heeft u nog vragen, raadpleeg dan uw behandelend arts.
- Dit geneesmiddel is aan u persoonlijk voorgeschreven. Geef het niet door aan anderen. Dit geneesmiddel kan schadelijk voor hen zijn, zelfs als de ziekteverschijnselen dezelfde zijn als waarvoor u het geneesmiddel heeft gekregen.
- Als er bijwerkingen optreden, moeten u en/of uw mantelzorgers uw behandelend arts of verpleegkundige op de hoogte stellen.

Inhoudsopgave

Uw ziekte, behandeling en thuisinfusie	3
Organisatie	5
Hoe bereid ik Cerezyme en hoe dien ik het toe	8
Bijlagen:	13
Bijsluiter Cerezyme 200 U en Cerezyme 400 U	14
Logboek	22

Uw ziekte, behandeling en thuisinfusie

Samen met uw behandelend arts heeft u besloten om thuis te starten met uw infusie therapie met Cerezyme. Dit document is bedoeld om u advies te geven over het thuis toedienen van Cerezyme.

De ziekte van Gaucher en de behandeling daarvan

Mensen met de ziekte van Gaucher hebben een laag gehalte van het enzym β -glucosidase. Dit enzym helpt het lichaam om de glucosylceramide niveaus te controleren. Glucosylceramide is een natuurlijke stof in het lichaam, opgebouwd uit suiker en vet. Bij de ziekte van Gaucher kunnen de glucosylceramide niveaus te hoog oplopen in specifieke cellen die macrofagen worden genoemd. Wanneer dit gebeurt, worden de cellen "Gaucher-cellen" genoemd. Deze grote cellen komen voornamelijk voor in het beenmerg en organen zoals de milt en de lever. Ze kunnen leiden tot een verstoord functioneren waarbij het aantal bloedcellen afneemt, een vergrote milt en lever en het verzwakken van de botten. De symptomen van de ziekte van Gaucher omvatten pijn in de botten en gemakkelijk kneuzen of bloeden.

Cerezyme is een kunstmatig enzym dat imiglucerase wordt genoemd. Dit enzym kan bij patiënten met de ziekte van Gaucher het ontbrekende of onvoldoende actieve, natuurlijke enzym zure β -glucosidase vervangen. Cerezyme wordt gebruikt voor het behandelen van patiënten waarbij de ziekte van Gaucher type 1 of type 3 is vastgesteld, en die verschijnselen van de ziekte vertonen.

Raadpleeg de bijsluiter van Cerezyme voor aanvullende informatie (zie bijlage).

Thuisinfusie

Momenteel krijgen in bepaalde landen Gaucher-patiënten die worden behandeld, hun infusies met Cerezyme thuis. Het besluit om de patiënt te laten overstappen op thuisinfusie dient te worden genomen door u en uw behandelend arts. Dit besluit kan worden genomen na enkele maanden behandeling in het ziekenhuis om zodoende te garanderen dat de infusies voldoende worden verdragen.

Thuisinfusie met Cerezyme heeft voor u als voordeel om:

- een behandeling te krijgen in uw eigen leefomgeving
- flexibeler om te gaan met het tijdstip van de behandeling
- de reistijd van en naar het ziekenhuis en een ziekenhuisopname te vermijden
- een normaal schoolprogramma te volgen

- sociale en professionele activiteiten gemakkelijker te organiseren
- de behandeling gemakkelijk uit te voeren bij familie of vrienden.

Een getrainde en BIG-geregistreerde thuisverpleegkundige zal in het begin u en/of uw mantelzorger opleiden en helpen om een optimale behandeling te garanderen. Indien u volledige ondersteuning voor uw thuisinfusie verkiest, zal de thuisverpleegkundige de hele procedure uitvoeren.

Als er bij u tijdens de behandeling bijwerkingen optreden, moet u hierover onmiddellijk uw behandelend arts of uw thuisverpleegkundige inlichten. Gebruikelijke bijwerkingen (die zouden kunnen optreden bij meer dan 1 op de 100 patiënten) zijn: buiten adem raken, netelroos/plaatselijke zwelling van de huid of binnenkant van de mond of keel, jeuk en uitslag. Bepaalde bijwerkingen komen voornamelijk voor tijdens de toediening met Cerezyme of de periode vlak daarna. Deze omvatten: jeuk, blozen, netelroos/plaatselijke zwelling van de huid of binnenkant van de mond of keel, ongemakkelijk gevoel in de borststreek, verhoogde hartslag, blauwkleuring van de huid, buiten adem raken, een tintelend, prikkend, brandend of gevoelloos aanvoelen van de huid, dalende bloeddruk en rugpijn.

Hierdoor is het mogelijk dat eventueel volgende infusies in een klinische omgeving dienen plaats te vinden. De infusiesnelheid en de dosering moeten thuis overeenkomen met de richtlijnen die uw behandelend arts heeft opgesteld. Hierop mogen geen aanpassingen worden doorgevoerd zonder goedkeuring van uw behandelend arts en de thuisverpleegkundige.

Organisatie

Patiënt

- U en/of uw mantelzorger moeten overeenkomen om de behandeling thuis te laten plaatsvinden.
- De thuisomgeving moet geschikt zijn voor het toedienen van thuisinfusies. Een dergelijke omgeving is schoon en beschikt over elektriciteit, water, een telefoonlijn, een koelkast voor het bewaren van Cerezyme en een plaats die geschikt is voor het bewaren van andere infusiebenodigdheden.
- U moet fysiek en mentaal in staat zijn om thuisinfusies te ondergaan. De behandelend arts is verantwoordelijk voor de indicatie dat u thuis een infusie met Cerezyme kunt krijgen.
- U heeft toegankelijke aders waarin een infusienaald kan worden ingebracht. Indien u beschikt over een centraal veneuze katheter, moet u of uw mantelzorger de grippernaald aan kunnen prikken.
- De behandelend arts heeft u en/of uw mantelzorger ingelicht over de thuisbehandeling, de bijhorende risico's, de mogelijke complicaties en het bieden van medische assistentie thuis.
- U en/of uw mantelzorger hebben kennis van de ziekte van Gaucher, kunnen bijwerkingen herkennen en begrijpen de procedures die moeten worden gevolgd wanneer ze optreden.
- U en/of uw mantelzorger zijn voldoende opgeleid in de procedures voor het oplossen van Cerezyme en het geven/ontvangen van het infuus.

Thuisverpleegkundige

- De thuisverpleegkundige is gekwalificeerd voor het intraveneus toedienen van Cerezyme.
- De thuisverpleegkundige is opgeleid en ingelicht over Cerezyme en is bewust van de mogelijke bijwerkingen en de acties die moeten worden ondernomen wanneer bijwerkingen optreden.
- De thuisverpleegkundige zal de patiënt en/of de mantelzorger de benodigde ondersteuning bieden.
- De thuisverpleegkundige heeft ten opzichte van de behandelend arts en u en/of uw mantelzorger de coördinerende taak om de behandeling thuis te organiseren.
- De thuisverpleegkundige zal strikt de voorgeschreven methode volgen voor het toedienen van Cerezyme zoals vermeld in het logboek.

- De thuisverpleegkundige zal elke toediening van Cerezyme in het logboek noteren.
- Indien een bijwerking optreedt tijdens of vlak na het toedienen van het infuus (i.e. een aan de infusie gekoppelde reactie), moet de thuisverpleegkundige/patiënt/mantelzorger de infusie stopzetten en de behandelend arts (= alarmnummer) uit het logboek bellen.

Behandelend arts

- De behandelend arts is verantwoordelijk voor het vervullen van alle noodzakelijke administratieve taken, zodat andere betrokkenen (apotheker, verpleegkundige, patiënt, mantelzorger) kunnen handelen.
- De behandelend arts is verantwoordelijk voor de dosering en infusiesnelheid. Elke wijziging moet duidelijk aan de patiënt worden doorgegeven en dient te worden beschreven in het logboek.

Derde persoon / mantelzorger

Een mantelzorger/derde persoon is bij voorkeur aanwezig tijdens de thuisinfusie.

Het logboek

- Het logboek dient als een communicatiemiddel voor iedereen die betrokken is bij het thuis toedienen van Cerezyme.
- Het logboek moet bij u thuis worden bewaard en bijgewerkt door u, uw mantelzorger en de thuisverpleegkundige.
- U en/of uw mantelzorger en/of de thuisverpleegkundige zal strikt de voorgeschreven methode volgen voor het toedienen van Cerezyme zoals vermeld in het logboek.
- U en/of uw mantelzorger en/of de thuisverpleegkundige zal elke toediening van Cerezyme in het logboek noteren.
- U en/of uw mantelzorger moeten het logboek meenemen naar het ziekenhuis bij elke controleafspraak en vervolgens terug meenemen naar huis.
- In het logboek vermeldt de behandelend arts duidelijk de dosering en infusiesnelheid alsook alle wijzigingen.
- De thuisverpleegkundige noteert de conclusie en de handelingen vanaf het eerste gesprek en u, uw mantelzorger of de thuisverpleegkundige noteert alle relevante informatie van vervolfbezoeken in het logboek.
- In het logboek vermeldt de behandelend arts duidelijk wat er moet gebeuren en moet worden

toegediend in geval er een bijwerking is opgetreden.

Apotheker en infusie-uitrusting

Er wordt gezorgd voor de bij de behandeling benodigde materialen afhankelijk van de lokale afspraken en regelingen.

Opleiding in het toedienen van Cerezyme

In principe worden de eerste instructies verstrekt in het ziekenhuis. Het ondersteuningsniveau dat wordt vereist van de thuisverpleegkundige wordt besproken en goedgekeurd door u en/of uw mantelzorger en uw behandelend arts.

Indien u volledige ondersteuning wenst bij het krijgen van uw infusie thuis, zal de thuisverpleegkundige de hele procedure voor u uitvoeren.

Indien u er voor kiest om de procedure zelf uit te voeren of met assistentie van uw mantelzorger zullen u en/of uw mantelzorger een opleiding krijgen van de thuisverpleegkundige terwijl de infusie wordt voorbereid. De thuisverpleegkundige zal de volledige infusieprocedure uitleggen en demonstreren aan u en/of uw mantelzorger.

Bij vervolfbezoeken zal de thuisverpleegkundige aanwezig zijn om assistentie te verlenen indien nodig. U en/of uw mantelzorger zullen geleidelijk zelf de toediening gaan uitvoeren onder toezicht van de thuisverpleegkundige tot u vertrouwd bent met de volledige procedure.

Tijdens het samenstellen en toedienen van Cerezyme moet de procedure zoals beschreven in deze brochure en de bijsluiter (zie bijlage) nauwgezet worden gevolgd.

Hoe bereid ik Cerezyme en hoe dien ik het toe

Uitleg

Wanneer er gesproken wordt over het oplossen van Cerezyme in de flacon met behulp van steriel water voor injecties spreken we over oplossen.

Wanneer er gesproken wordt over de reeds opgeloste Cerezyme toevoegen aan de infuuszak met NaCl 0,9%-oplossing spreken we van verdunnen.

Benodigheden

De volgende benodigheden zullen met de juiste uitleg aan u of een derde persoon worden verstrekt door het ziekenhuis/de apotheker.

- Flacons Cerezyme (200 U of 400 U per flacon). Deze moeten op een schone plaats worden bewaard in de koelkast.
- Infuussysteem (met y-systeem).
- Steriel water voor injecties om Cerezyme op te lossen.
- NaCl 0,9%-oplossing, 2 x 100 ml voor intraveneuze toediening.
- NaCl 0,9%-oplossing, 2 x 50 ml om de infuusslang voor en na de infusie te spoelen.
- Chloorhexidine 0,5% in alcohol 70% (ontsmettende oplossing).
- Geschikt aantal injectiespuiten van 10 ml, en indien wenselijk 50 ml, afhankelijk van de dosering van Cerezyme.
- 3 x steriele injectienaalden (1,1 x 40 mm)
- 1 x vleugelnaald
- In-line filter van 0,2 micron
- Hechtpleister
- Alcoholwatjes
- Naaldenbeker
- Handzeep
- Verbandgaasjes



- Aanvullende benodigdheden bij gebruik van een centraal veneuze katheter
 - Heparine
 - Opzuignaalden
 - Grippenaalden
 - Wondverband
 - Steriele handschoenen

Voorbereidingen

1. Zorg voor een schone werkplek en leg de benodigdheden klaar.
2. De flacons met Cerezyme moeten ca. 30 minuten vóór bereiding uit de koelkast worden gehaald om op kamertemperatuur te worden gebracht.
3. Controleer de vervaldatum op de onderzijde van de flaconverpakking (gebruik Cerezyme niet na de vervaldatum).
4. Controleer of u het juiste aantal flacons heeft gekregen.
5. Gebruik enkel het aantal flacons dat vereist is voor 1 infusie.
(Opmerking: U kunt Cerezyme niet bewaren in opgeloste of verdunde vorm voor later gebruik).

Het oplossen van Cerezyme

1. Verwijder de flip-off-dop van de Cerezyme-flacon.
2. Ontsmet de rubberen dop van de Cerezyme-flacon met chloorhexidine en laat aan de lucht opdrogen.
3. Open de flacon met het steriele water voor injecties.
4. Trek de vereiste hoeveelheid (ml) steriel water in de injectiespuit.
 - Voor 200 U-flacons moet u elke flacon oplossen met 5,1 ml water voor injecties, het samengestelde volume bedraagt 5,3 ml.
 - Voor 400 U-flacons moet u elke flacon oplossen met 10,2 ml water voor injecties, het samengestelde volume bedraagt 10,6 ml.



5. Spuit het water voorzichtig via de wand in een Cerezyme-flacon.
6. Herhaal het proces voor meer Cerezyme-flacons, indien nodig.
7. Draai de flacon(s) voorzichtig rond om de oplossing te mengen (vermijd krachtig schudden tijdens het oplossen om schuim in de oplossing te voorkomen).
8. Er kunnen kleine luchtbelllen verschijnen na het mengen.
9. Laat de oplossing enkele minuten staan zodat aanwezige luchtbelllen kunnen verdwijnen en om te garanderen dat het poeder goed is opgelost.
10. Na het oplossen moet de Cerezyme-oplossing goed worden gecontroleerd voor gebruik. Omdat het een proteïneoplossing is, kan er na verdunning lichte vlokvorming (beschreven als dunne, transparante vezels) optreden. De oplossing moet een heldere, kleurloze vloeistof zijn die vrij is van vreemde deeltjes.
11. Indien u vreemde deeltjes of verkleuring van de vloeistof opmerkt, mag u het product niet gebruiken en dient u contact op te nemen met de thuisverpleegkundige.

Verdunning

1. Ontsmet de dop/opening van 1 of 2 zakken NaCl 0,9%-oplossing met chloorhexidine en laat opdrogen.
2. Bereken de hoeveelheid Cerezyme-oplossing in de flacons en trek dezelfde hoeveelheid uit de zak NaCl 0,9%-oplossing, om zo voldoende ruimte vrij te maken om de Cerezyme-oplossing toe te voegen.
Bijvoorbeeld: indien de voorgeschreven hoeveelheid 3 flacons Cerezyme van elk 400 eenheden bedraagt, moet u 30 ml (= 3 x 10 ml) NaCl-oplossing uit de zak NaCl-oplossing trekken. Verwijder nooit meer dan de helft van de inhoud van een zak NaCl om te garanderen dat ten minste de helft van de verdunde oplossing uit NaCl bestaat.
3. Gebruik een of meerdere injectiespuiten van 10 ml, trek 5 ml uit elk van de opgeloste 200 U-flacons of 10 ml voor de 400 U-flacons om het aantal handelingen te beperken. Het opgeloste product mag geen schuim bevatten op het moment waarop deze hoeveelheden in de injectiespuit worden getrokken.
4. Injecteer vervolgens voorzichtig het totale volume Cerezyme-oplossing in de zak NaCl 0,9%-oplossing.
5. Meng deze Cerezyme-verdunning voorzichtig.

6. De verdunde oplossing moet later tijdens het toedienen worden gefilterd via een in-line filter van 0,2 micron.

Het vullen van de infusieslang

1. Verwijder het infusiesysteem uit de verpakking en sluit het af met de rolklem.
2. Sluit de spike aan op de zak NaCl 0,9% en vul het infusiesysteem door de druppelkamer ondersteboven te houden en de klem te openen.
3. Vul het volledige systeem, verwijder eventuele luchtbellens en sluit de rolklem.
4. Sluit de infusiezak met Cerezyme aan op het y-systeem, en sluit het y-systeem met het klemmetje.
5. Koppel de in-line filter aan het infuussysteem.
6. Bevestig de voorbereide infusiezak aan de infuusstandaard.

De naald in de ader brengen

1. Zorg ervoor dat enkele stroken hechtpleister klaarliggen voor gebruik en dat het begin van het infusiesysteem binnen bereik is. Houd de chloorhexidine en wat verbandgaas binnen handbereik.
2. Verwijder de vleugennaald uit de verpakking.
3. Ga zitten en laat een arm op de tafel rusten (bij voorkeur op een schone doek).
4. Breng de tourniquet aan op de bovenarm en ontsmet de plaats waar de naald wordt ingebracht. Laat aan de lucht opdrogen.
5. Trek de huid strak en breng de naald (met het oog naar boven gericht) onder een lichte hoek door de huid in de ader. Wanneer de naald in de ader zit, stroomt er wat bloed in de slang.
6. Breng de naald ca. 0,5 cm in de ader om te garanderen dat deze er niet direct weer uit komt. Plak de vleugennaald vast met een hechtpleister. Koppel het infuussysteem met het filter aan de naald.
7. Maak de tourniquet los, zet de lijn met NaCl 0,9% open en zet daarna het klemmetje van het y-systeem open.
8. Ga zitten en ontspan terwijl de infusie plaatsvindt.



Toedienen

De oplossing moet binnen 3 uur na het voorbereiden worden toegediend zoals voorgeschreven. Het product, verdund in een NaCl 0,9%-oplossing, zal tot 24 uur lang zijn chemische stabiliteit behouden mits bewaard in de koelkast.

De dosering Cerezyme, infusiesnelheid en elke wijziging zal in het logboek worden vastgelegd door de patiënt, thuisverpleegkundige of mantelzorger.

Als de Cerezyme-infusie is afgerond moet het systeem met dezelfde snelheid worden gespoeld met NaCl 0,9%-oplossing en de naald worden verwijderd.

Bij een centraal veneuze katheter

Indien u beschikt over een centraal veneuze katheter voor het toedienen van Cerezyme, zal aan u en/of uw mantelzorger worden getoond hoe u met deze katheter moet omgaan.

Juiste thuisverzorging van een centraal veneuze katheter bestaat uit regelmatige spoeling met het geneesmiddel heparine om klontervorming te voorkomen. Bovendien moet aandacht worden besteed aan een steriele techniek om het systeem infectievrij te houden. De volgende stappen zijn noodzakelijk:

- Wanneer de katheter in gebruik is, dient de plek te worden afgedekt met een pleister. Een pleister is niet vereist indien de katheter niet in gebruik is.
- Spoelen met 5 ml zoutoplossing voor en na elk gebruik.
- Spoelen met 5 ml heparine (100 U/ml) na elk gebruik.

Veiligheidsbeoordeling

Neem onmiddellijk contact op met de thuisverpleegkundige of de behandelend arts indien infusiebijwerkingen optreden of wanneer u zich niet goed voelt tijdens of na het ondergaan van de behandeling. Alle bijwerkingen moeten ook in het logboek worden genoteerd.

Neem contact op met de thuisverpleegkundige of de behandelend arts als u ontdekt dat er een fout is gemaakt bij het bereiden en/of toedienen van het geneesmiddel.

Bijlagen:

- Bijsluiter Cerezyme 200 U en Cerezyme 400 U
- Logboek

BIJSLUITER: INFORMATIE VOOR DE GEBRUIKERS

Cerezyme 200 U poeder voor concentraat voor oplossing voor infusie
Cerezyme 400 U poeder voor concentraat voor oplossing voor infusie

Imiglucerase

Lees goed de hele bijsluiter voordat u dit geneesmiddel gaat gebruiken.

- Bewaar deze bijsluiter. Misschien heeft u hem later weer nodig.
- Heeft u nog vragen? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.
- Geef dit geneesmiddel niet door aan anderen, want het is alleen aan u voorgeschreven. Het kan schadelijk zijn voor anderen, ook al hebben zij dezelfde klachten als u.
- Krijgt u veel last van een van de bijwerkingen die in rubriek 4 staan? Of krijgt u een bijwerking die niet in deze bijsluiter staat? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.

Inhoud van deze bijsluiter:

1. Waarvoor wordt dit middel gebruikt?
2. Wanneer mag u dit middel niet gebruiken of moet u er extra voorzichtig mee zijn?
3. Hoe gebruikt u dit middel?
4. Mogelijke bijwerkingen
5. Hoe bewaart u dit middel?
6. Aanvullende informatie

1. WAARVOOR WORDT DIT MIDDEL GEBRUIKT?

Cerezyme wordt gebruikt voor de behandeling van patiënten met de bevestigde diagnose ziekte van Gaucher type 1 of type 3 en met ziekteverschijnselen zoals: anemie (te weinig rode bloedlichaampjes), verhoogde bloedingsneiging (als gevolg van een tekort aan bloedplaatjes – een type bloedcel), vergrote milt of lever of botziekte.

Personen met de ziekte van Gaucher hebben een lage concentratie van het enzym zure β -glucosidase. Dit enzym helpt het lichaam de hoeveelheid glucosylceramide onder controle te brengen. Glucosylceramide is een natuurlijke stof in het lichaam, gemaakt van suiker en vet. Bij de ziekte van Gaucher kan de concentratie van glucosylceramide te hoog worden.

Cerezyme is een kunstmatig enzym, imiglucerase genoemd. Het kan het natuurlijke enzym zure β -glucosidase vervangen waarvan de activiteit niet hoog genoeg is of ontbreekt bij patiënten met de ziekte van Gaucher.

De informatie in deze bijsluiter is op alle patiëntengroepen van toepassing, met inbegrip van kinderen, adolescenten, volwassenen en ouderen.

2. WANNEER MAG U DIT MIDDEL NIET GEBRUIKEN OF MOET U ER EXTRA VOORZICHTIG MEE ZIJN?

Wanneer mag u dit middel niet gebruiken?

- Als u allergisch (overgevoelig) bent voor imiglucerase of
- als u allergisch bent voor één van de andere bestanddelen van Cerezyme.

Wanneer moet u extra voorzichtig zijn met dit middel?

- Als u met Cerezyme wordt behandeld, kunt u een allergische reactie ondervinden terwijl u het geneesmiddel toegediend krijgt of kort daarna. Als u een dergelijke reactie hebt, moet u **uw arts onmiddellijk op de hoogte brengen**. Mogelijk test uw arts of u een allergische reactie hebt op imiglucerase.
- Sommige patiënten met de ziekte van Gaucher hebben een hoge bloeddruk in de longen (pulmonale hypertensie). De oorzaak kan onbekend zijn, of kan het gevolg zijn van hart-, long- of leverproblemen. Dit kan optreden ongeacht of de patiënt wel of niet met Cerezyme wordt behandeld, maar als u kortademig wordt, moet u uw arts op de hoogte brengen.

Gebruikt u nog andere geneesmiddelen?

Gebruikt u naast Cerezyme nog andere geneesmiddelen, of heeft u dat kort geleden gedaan? Vertel dat dan uw arts of apotheker. Dat geldt ook voor geneesmiddelen waar u geen voorschrift voor nodig heeft.

Cerezyme mag niet gemengd worden met andere geneesmiddelen in dezelfde infusie (druppelinfuus) worden toegediend.

Zwangerschap en borstvoeding

Vraag uw arts of apotheker om advies voordat u dit geneesmiddel gebruikt als u zwanger bent of denkt dat u zwanger zou kunnen zijn. Het wordt aanbevolen om Cerezyme tijdens de zwangerschap en borstvoeding met de nodige voorzichtigheid te gebruiken.

Belangrijke informatie over enkele bestanddelen van Cerezyme

Dit geneesmiddel bevat natrium en wordt toegediend in een 0,9% natriumchlorideoplossing voor intraveneuze toediening. Hiermee moet rekening worden gehouden bij patiënten die een natriumarm dieet volgen.

3. HOE GEBRUIKT U DIT MIDDEL?

Instructies voor een correct gebruik

Cerezyme wordt via een druppelinfuus in een ader toegediend (via intraveneuze infusie).

Het wordt geleverd in de vorm van een poeder dat vóór toediening met steriel water wordt gemengd.

Cerezyme wordt uitsluitend gebruikt onder toezicht van een arts die ervaring heeft met de

behandeling van de ziekte van Gaucher. Uw arts kan aangeven dat u thuis kunt worden behandeld op voorwaarde dat u aan bepaalde criteria voldoet. Neem contact op met uw arts als u thuis wilt worden behandeld.

Uw dosering zal voor u specifiek zijn. Uw arts zal uw dosering bepalen op basis van de ernst van uw symptomen en andere factoren. De aanbevolen dosering Cerezyme is 60 eenheden/kg lichaamsgewicht, eenmaal per 2 weken toegediend.

Uw arts zal uw reactie op uw behandeling nauwlettend controleren en kan uw dosering veranderen (verhogen of verlagen) totdat hij/zij de beste dosering vindt om uw symptomen onder controle te brengen.

Als deze dosering gevonden is, zal uw arts uw reactie nog steeds blijven controleren om zeker te zijn dat u de juiste dosering gebruikt. Deze controle kan om de 6 à 12 maanden plaatsvinden.

Er is geen informatie over het effect van Cerezyme op symptomen op basis van de hersenen van patiënten met de chronische neuronopathische vorm van de ziekte van Gaucher. Daarom kan er geen speciaal doseringsschema worden aanbevolen.

De "ICGG Gaucher Registry"

U kunt uw arts vragen om uw patiënteninformatie te registreren in de "ICGG Gaucher Registry". Het doel van deze "Registry" is om de kennis over de ziekte van Gaucher te bevorderen en om te controleren hoe goed een enzymsubstitutie therapie, zoals Cerezyme, werkt. Dit zou tot een verbetering van het veilige en werkzame gebruik van Cerezyme moeten leiden. Uw patiënteninformatie wordt anoniem geregistreerd; Niemand weet dat het om informatie gaat die u betreft.

Heeft u te veel van dit middel gebruikt?

Er zijn geen gevallen van overdosering gemeld.

Bent u vergeten dit middel te gebruiken

Als u een infusie hebt overgeslagen, neem dan contact op met uw arts.

Heeft u nog andere vragen over het gebruik van dit geneesmiddel? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.

4. MOGELIJKE BIJWERKINGEN

Zoals elk geneesmiddel kan Cerezyme bijwerkingen hebben, al krijgt niet iedereen daarmee te maken.

Wanneer u ernstige bijwerkingen hebt of als er bij u een bijwerking optreedt die niet in deze bijsluiter is vermeld, **raadpleeg dan onmiddellijk uw arts.**

Bijwerkingen die vaak optreden (treden op bij meer dan 1 op 100 patiënten), zijn:

- buiten adem zijn
- hoest
- galbulten/plaatselijke zwelling van de huid of binnenkant van de mond of keel
- jeuk
- huiduitslag

Bijwerkingen die soms optreden (treden op bij meer dan 1 op 1.000 patiënten), zijn:

- duizeligheid
- hoofdpijn
- een tintelend, prikkelend, brandend of verdoofd gevoel van de huid
- versnelde hartslag
- blauwkleuring van de huid
- blozen
- bloeddrukdaling
- braken
- misselijkheid
- buikkrampen
- diarree
- pijn in de gewrichten
- irritatie op de plaats van de infusie
- brandend gevoel op de plaats van de infusie
- zwelling op de plaats van de infusie
- steriel abces op de plaats van de infusie
- pijn op de borst
- koorts
- rillingen
- vermoeidheid
- rugpijn

Sommige bijwerkingen werden aanvankelijk waargenomen terwijl patiënten het geneesmiddel toegediend kregen of kort daarna. Deze omvatten jeuk, blozen, galbulten/plaatselijke zwelling van de huid of binnenkant van de mond of keel, pijn op de borst, versnelde hartslag, blauwkleuring van de huid, buiten adem zijn, een tintelend, prikkelend, brandend of verdoofd gevoel van de huid, bloeddrukdaling en rugpijn. Als u een van deze symptomen ondervindt, **breng dan onmiddellijk uw arts op de hoogte**. Het is mogelijk dat u bijkomende geneesmiddelen moet krijgen om een allergische reactie te voorkomen (bv. antihistaminica en/of corticosteroiden).

Wanneer één van de bijwerkingen ernstig wordt of als er bij u een bijwerking optreedt die niet in deze bijsluiter is vermeld, raadpleeg dan uw arts of apotheker.

5. HOE BEWAART U DIT MIDDEL?

Buiten het bereik en zicht van kinderen houden.

Gebruik dit middel niet meer na de uiterste houdbaarheidsdatum. Die is te vinden op de verpakking na de letters "EXP". Daar staat een maand en een jaar. De laatste dag van die maand is de uiterste houdbaarheidsdatum.

Ongeopende flacons:

Bewaren in de koelkast (2°C – 8°C).

Verdunde oplossing:

Het wordt aanbevolen om Cerezyme te gebruiken onmiddellijk nadat het met steriel water is gemengd. De gemengde oplossing in de flacon kan niet worden bewaard en moet onmiddellijk worden verdund in een infusiezak; alleen de verdunde oplossing kan maximaal 24 uur worden bewaard als deze op een koele (2°C – 8°C) en donkere plaats wordt bewaard.

Spoel geneesmiddelen niet door de gootsteen of de WC en gooi ze niet in de vuilnisbak. Vraag uw apotheker wat u met geneesmiddelen moet doen die niet meer nodig zijn. Ze worden dan op een verantwoorde manier vernietigd en komen niet in het milieu terecht.

6. AANVULLENDE INFORMATIE

Welke stoffen zitten er in dit middel?

- De werkzame stof in dit middel is imiglucerase. Imiglucerase is een gemodificeerde vorm van het humane enzym zure β -glucosidase dat met behulp van DNA-recombinant technologie wordt geproduceerd. Eén flacon bevat 200 eenheden imiglucerase (Cerezyme 200 U) of 400 eenheden imiglucerase (Cerezyme 400 U). Na reconstitutie bevat de oplossing 40 eenheden imiglucerase per ml.
- De andere stoffen in dit middel zijn: Mannitol, natriumcitraat, citroenzuur-monohydraat, polysorbaat 80

Hoe ziet Cerezyme eruit en hoeveel zit er in een verpakking?

Cerezyme, 200 U en Cerezyme 400 U wordt geleverd in de vorm van een poeder voor concentraat voor oplossing voor infusie (in een flacon – verpakkingsgrootte van 1 of 25 (Cerezyme 200 U) of 1, 5 of 25 (Cerezyme 400 U)). Het kan voorkomen dat niet alle verpakkingsgrootten in de handel worden gebracht.

Cerezyme wordt geleverd in de vorm van een wit tot gebroken wit poeder. Na reconstitutie is het een heldere, kleurloze vloeistof zonder vreemde deeltjes. De gereconstitueerde oplossing moet verder worden verdund.

Houder van de vergunning voor het in de handel brengen en fabrikant

Houder van de vergunning voor het in de handel brengen

Genzyme Europe B.V., Gooimeer 10, 1411 DD, Naarden, Nederland

Fabrikant

Genzyme Ltd., 37 Hollands Road, Haverhill, Suffolk CB9 8PU, Verenigd Koninkrijk

Neem voor alle informatie met betrekking tot dit geneesmiddel contact op met de lokale vertegenwoordiger van de houder van de vergunning voor het in de handel brengen.

<p>België/Belgique/Belgien/ Luxemburg/Luxembourg Genzyme Belgium N.V., Tél/Tel: +32 2 714 17 11</p>	<p>Magyarország Genzyme Europe B.V. Képviselőt Tel: +36 1 310 7440</p>
<p>България Търговско представителство на Genzyme CEE GmbH Тел. +359 2 971 1001</p>	<p>Nederland Genzyme Europe B.V., Tel: +31 35 6991200</p>
<p>Česká Republika/Slovenská Republika/ Slovenija Genzyme Czech s.r.o., Tel: +420 221 722 511</p>	<p>Österreich Genzyme Austria GmbH, Tel: +43 1 774 65 38</p>
<p>Danmark/Norge/Sverige/Suomi/Finland/ Ísland Genzyme A/S, (Danmark/Tanska/Danmörk), Tlf/Puh./Sími: +45 32712600</p>	<p>Polska/Eesti/Latvija/Lietuva Genzyme Polska Sp. z o. o. (Poola/Polija/Lenkija), Tel: + 48 22 24 60 900</p>
<p>Deutschland Genzyme GmbH, Tel: +49 610236740</p>	<p>Portugal Genzyme Portugal, S.A., Tel: +351 21 422 0100</p>
<p>Ελλάδα/Κύπρος Genzyme Hellas Ltd. (Ελλάδα) Τηλ: +30 210 99 49 270</p>	<p>România Genzyme CEE GmbH- Reprezentanța pentru România Tel: +40212434228</p>
<p>España Genzyme, S.L.U., Tel: +34 91 6591670</p>	<p>United Kingdom/Ireland Genzyme Therapeutics Ltd.(United Kingdom), Tel: +44 1865 405200</p>
<p>France Genzyme S.A.S, Tél: + 33 (0) 825 825 863</p>	

Italia/MaltaGenzyme Srl (Italia/Italja),
Tel: +39 059 349811**Deze bijsluiter is goedgekeurd in: 10/2010**

Meer informatie over dit geneesmiddel is beschikbaar op de website van het Europese Geneesmiddelen Bureau: <http://www.ema.europa.eu/>. Hier vindt u ook verwijzingen naar andere websites over zeldzame ziektes en hun behandelingen.

De volgende informatie is alleen bestemd voor artsen of andere beroepsbeoefenaren in de gezondheidszorg:

Instructies voor gebruik – reconstitutie, verdunning en toediening

Elke flacon met Cerezyme is uitsluitend voor eenmalig gebruik. Na reconstitutie bevat elke flacon met Cerezyme 200 eenheden imiglucerase in 5,0 ml (40 eenheden per ml) of 400 eenheden in 10 ml (40 eenheden per ml).

Stel aan de hand van het doseerschema voor de desbetreffende patiënt vast hoeveel flacons moeten worden gereconstitueerd, en neem dit aantal flacons uit de koelkast.

Werk aseptischReconstitutie

Reconstitueer de inhoud van iedere flacon met 5,1 ml water voor injecties (Cerezyme 200 U) of 10,2 ml water voor injecties (Cerezyme 400 U); breng het water voor injecties niet met kracht in aanraking met het poeder en vermijd schuimvorming van de oplossing door voorzichtig te mengen. Het volume na reconstitutie bedraagt 5,3 ml (Cerezyme 200 U) of 10,6 ml (Cerezyme 400 U). De gereconstitueerde oplossing heeft een pH van ongeveer 6,1.

Na reconstitutie is het een heldere, kleurloze vloeistof zonder vreemde deeltjes. De gereconstitueerde oplossing moet verder worden verdund. Controleer vóór verdere verdunning de gereconstitueerde oplossing in iedere flacon visueel op de aanwezigheid van vreemde deeltjes en op verkleuring. Gebruik nooit flacons die vreemde deeltjes bevatten of waarvan de inhoud is verkleurd. Na reconstitutie dient de inhoud van de flacons onmiddellijk te worden verdund en niet te worden bewaard voor verder gebruik.

Verdunning

De gereconstitueerde oplossing bevat 40 eenheden imiglucerase per ml. Het gereconstitueerde volume is zodanig dat uit iedere flacon nauwkeurig 5,0 ml (overeenkomend met 200 eenheden) Cerezyme 200 U of 10,0 ml (overeenkomend met 400 eenheden) Cerezyme 400U kan worden opgezogen. Zuig uit iedere flacon 5,0 ml (Cerezyme 200 U) of 10,0 ml (Cerezyme 400 U) gereconstitueerde oplossing op en voeg de opgezogen volumes samen. Verdun de samengevoegde volumes met 0,9% natriumchlorideoplossing voor intraveneuze toediening tot

een totaal volume van 100 tot 200 ml. Meng de oplossing voor infusie voorzichtig.

Toediening

Aanbevolen wordt de verdunde oplossing via een in-line laag-eiwitbindende filter van 0,2 µm toe te dienen om eventuele eiwitdeeltjes te verwijderen. Dit leidt niet tot verlies aan activiteit van imiglucerase. Aanbevolen wordt de verdunde oplossing binnen drie uur toe te dienen. Het met 0,9% natriumchlorideoplossing voor intraveneuze toediening verdunde product blijft maximaal 24 uur chemisch stabiel als het bij 2°C en 8°C, buiten invloed van licht, wordt bewaard; de microbiologische veiligheid van het product wordt echter bepaald door de aseptische werkwijze tijdens het reconstitueren en verdunnen.

Cerezyme bevat geen conserveringsmiddelen. Alle ongebruikte producten en afvalstoffen dienen te worden vernietigd overeenkomstig lokale voorschriften.

Logboek voor thuisinfusie met Cerezyme[®]

Algemene gegevens

Patiënt	Naam:	
	Adres:	
	Postcode / plaats:	
	Telefoon:	
Verpleegkundige	Naam:	
	Organisatie:	
	Telefoon:	
Behandelend arts	Naam:	
	Ziekenhuis:	
	Adres:	
	Telefoon/tevens alarmnummer:	
Apotheker	Naam:	
	Plaats:	
	Telefoon:	
Alarmnummer bij optreden van bijwerkingen		

Cerezyme toegediend sinds	Datum (dd-mm-jjjj):
Eerste thuisinfusie	Datum (dd-mm-jjjj):
Redenen voor thuisinfusie met Cerezyme:	
Ondersteuning door verpleegkundige is nodig voor	

Infusiedata

Infusiedatum	Datum (dd-mm-jjjj):
Klinische status	
Dosering	
Aantal gebruikte flacons	200 U-flacons: 400 U-flacons:
Toedieningsduur	
Toedieningssnelheid	

Problemen/opmerkingen	
-----------------------	--

Infusiedatum	Datum (dd-mm-jjjj):
Klinische status	
Dosering	
Aantal gebruikte flacons	200 U-flacons: 400 U-flacons:
Toedieningsduur	
Toedieningssnelheid	
Problemen/opmerkingen	

Infusiedatum	Datum (dd-mm-jjjj):
Klinische status	
Dosering	
Aantal gebruikte flacons	200 U-flacons: 400 U-flacons:
Toedieningsduur	
Toedieningssnelheid	
Problemen/opmerkingen	

Infusiedatum	Datum (dd-mm-jjjj):
Klinische status	
Dosering	
Aantal gebruikte flacons	200 U-flacons: 400 U-flacons:
Toedieningsduur	
Toedieningssnelheid	
Problemen/opmerkingen	

BIJSLUITER: INFORMATIE VOOR DE GEBRUIKERS

Cerezyme 200 U poeder voor concentraat voor oplossing voor infusie
Cerezyme 400 U poeder voor concentraat voor oplossing voor infusie
Imglucerase

Lees goed de hele bijsluiter voordat u dit geneesmiddel gaat gebruiken.

- Bewaar deze bijsluiter. Misschien heeft u hem later weer nodig.
- Heeft u nog vragen? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.
- Geef dit geneesmiddel niet door aan anderen, want het is alleen aan u voorgeschreven.
- Het kan schadelijk zijn voor anderen, ook al hebben zij dezelfde klachten als u.
- Krijg u veel last van een van de bijwerkingen die in rubriek 4 staan? Of krijgt u een bijwerking die niet in deze bijsluiter staat? Neem dan contact op met uw arts of apotheker.

Inhoud van deze bijsluiter:

1. Waarvoor wordt dit middel gebruikt?
2. Wanneer mag u dit middel niet gebruiken of moet u er extra voorzichtig mee zijn?
3. Hoe gebruikt u dit middel?
4. Mogelijke bijwerkingen
5. Hoe bewaart u dit middel?
6. Aanvullende informatie

1. WAARVOOR WORDT DIT MIDDEL GEBRUIKT?

Cerezyme wordt gebruikt voor de behandeling van patiënten met de levenslange diagnose ziekte van Gaucher type 1 of type 3 en met ziekteverschijnselen zoals: anemie (te weinig rode bloedlichaampjes), verhoogde bloedsuikerspiegel (als gevolg van een tekort aan bloedplaatjes) – een type bloedvul, vergrote mil of lever of botziekte.

Patiënten met de ziekte van Gaucher hebben een lage concentratie van het enzym zure lipase-galactosidase. Dit enzym helpt het lichaam de hoeveelheid galactosylceramide onder controle te brengen. Galactosylceramide is een natuurlijke stof in het lichaam, gemaakt van suiker en vet. Bij de ziekte van Gaucher kan de concentratie van galactosylceramide te hoog worden.

Cerezyme is een kunstmatig enzym, imglucerase genoemd. Het kan het natuurlijke enzym zure lipase-galactosidase vervangen waarvan de activiteit niet hoog genoeg is of ontbreekt bij patiënten met de ziekte van Gaucher.

De informatie in deze bijsluiter is op alle patiëntengroepen van toepassing, met inbegrip van kinderen, adolescenten, volwassenen en ouderen.

2. WANNEER MAG U DIT MIDDEL NIET GEBRUIKEN OF MOET U ER EXTRA VOORZICHTIG MEE ZIJN?

Wanneer mag u dit middel niet gebruiken?

- Als u allergisch (te gevoelig) bent voor imglucerase of
- als u allergisch bent voor een van de andere bestanddelen van Cerezyme.

Wanneer moet u extra voorzichtig zijn met dit middel?

- Als u met Cerezyme wordt behandeld, kunt u een allergische reactie ondergaan tenzij u het geneesmiddel toegediend krijgt of kort daarna. Als u een dergelijke reactie heeft, moet u uw arts onmiddellijk op de hoogte brengen. Mogelijk moet u uw arts of een allergische reactie heeft op imglucerase.
- Sommige patiënten met de ziekte van Gaucher hebben een hoge bloedruimte in de longen (pulmonale hypertensie). De oorzaak kan onbekend zijn, of kan het gevolg zijn van hart-, long- of leverproblemen. Dit kan optreden ongeacht of de patiënt wel of niet met Cerezyme wordt behandeld, maar als u kortademig wordt, moet u uw arts op de hoogte brengen.

Gebruik u nog andere geneesmiddelen?

Gebruik u naast Cerezyme nog andere geneesmiddelen, of heeft u dit kort geleden gedaan? Vertel dat dan uw arts of apotheker. Dat geldt ook voor geneesmiddelen waar u geen voorschrijf voor nodig heeft.

Cerezyme mag niet gemengd worden met andere geneesmiddelen in dezelfde infusie (intraportofund) worden toegediend.

Zwangerschap en borstvoeding

Vraag uw arts of apotheker om advies voordat u dit geneesmiddel gebruikt als u zwanger bent of denkt dat u zwanger zou kunnen zijn. Het wordt aanbevolen om Cerezyme tijdens de zwangerschap en borstvoeding niet te gebruiken.

Belangrijke informatie over andere bestanddelen van Cerezyme

Dit geneesmiddel bevat natrium en wordt toegediend in een 0,9% natriumchlorideoplossing voor intraveneuze toediening. Hierin moet rekening worden gehouden bij patiënten die een natriumarm dieet volgen.

3. HOE GEBRUIKT U DIT MIDDEL?

Indicaties voor een correct gebruik

Cerezyme wordt via een druppelinfusie in een ader toegediend via intraveneuze infusie.

Het wordt geleverd in de vorm van een poeder dat vóór toediening met steriel water wordt gemengd.

Cerezyme wordt uitsluitend gebruikt onder toezicht van een arts die ervaring heeft met de behandeling van de ziekte van Gaucher. Uw arts kan aangeven dat u thuis kunt worden behandeld op voorwaarde dat u aan bepaalde criteria voldoet. Neem contact op met uw arts als u thuis wilt worden behandeld.

Uw dosering zal voor u specifiek zijn. Uw arts zal uw dosering bepalen op basis van de ernst van uw symptomen en andere factoren. De aanbevolen dosering Cerezyme is 60 eenheden/kg lichaamsgewicht, maximaal per 2 infusies toegediend.

De arts zal uw reactie op uw behandeling nauwlettend controleren en kan uw dosering veranderen (verhogen of verlagen) totdat hij/zij de beste dosering vindt om uw symptomen onder controle te brengen.

Als deze dosering gewenst is, zal uw arts uw reactie nog steeds blijven controleren om zeker te zijn dat u de juiste dosering gebruikt. Deze controle kan om de 6-3-12 maanden plaatsvinden.

Er is geen informatie over het effect van Cerezyme op symptomen op basis van de besmetting van patiënten met de chronische neurodegeneratieve vorm van de ziekte van Gaucher. Daarom kan er geen speciaal doseringsschema worden aanbevolen.

De "ICGG Gaucher Registry"

U kunt uw arts vragen om uw patiëntinformatie te registreren in de "ICGG Gaucher Registry". Het doel van deze "Registry" is om de kennis over de ziekte van Gaucher te bevorderen en om te controleren hoe goed een enzymsubstitutietherapie, zoals Cerezyme, werkt. Dit zal het een verbetering van het welzijn en werkzame gebruik van Cerezyme moeten leiden. Uw patiëntinformatie wordt anoniem geregistreerd. Niemand weet dat het om informatie gaat die u betreft.

Heeft u te veel van dit middel gebruikt?

Er zijn geen gevallen van overdosering gemeld.

Bent u vergeten dit middel te gebruiken

Als u een infusie hebt overgeslagen, neem dan contact op met uw arts.

Heeft u nog andere vragen over het gebruik van dit geneesmiddel?

Neem dan contact op met uw arts of apotheker.

4. MOGELIJKE BIJWERKINGEN

Zoals elk geneesmiddel kan Cerezyme bijwerkingen hebben; ze krijgen niet iedereen daarmee te maken.

Wanneer u ernstige bijwerkingen hebt of als er bij u een bijwerking optreedt die niet in deze bijsluiter is vermeld, **raadpleeg dan onmiddellijk uw arts.**

Bijwerkingen die vaak optreden (treedt op bij meer dan 1 op 100 patiënten), zijn:

- lichte adem pijn
- hoest
- galbollen/plaatselijke zwelling van de huid of benen aan van de mond of keel
- jeuk
- hoofdpijn

Bijwerkingen die soms optreden (treedt op bij meer dan 1 op 1.000 patiënten), zijn:

- duizeligheid
- hoofdpijn
- een tintelend, prikkelend, brandend of verdoofd gevoel van de huid
- verminderde hartslag
- blauwkleuring van de huid
- blozen
- bloedstorting
- braken
- misselijkheid
- buikkrampen
- diarree
- pijn in de gewrichten
- irritatie op de plaats van de infusie
- brandend gevoel op de plaats van de infusie
- zwelling op de plaats van de infusie
- steriel abces op de plaats van de infusie
- pijn op de borst
- koorts
- rillingen
- vermoeidheid
- ruggpijn

Soms bijwerkingen worden aanwettelijk waargenomen tenzij patiënten het geneesmiddel toegediend krijgen of kort daarna. Deze omvatten jeuk, blozen, galbollen/plaatselijke zwelling van de huid of benen aan van de mond of keel, verminderde hartslag, blauwkleuring van de huid, buzen adem pijn, een tintelend, prikkelend, brandend of verdoofd gevoel van de huid, bloedstorting en ruggpijn. Als u een van deze symptomen ondervindt, **breng dan onmiddellijk uw arts op de hoogte.** Het is mogelijk dat u bij toevallig geneesmiddelen moet nemen om een allergische reactie te voorkomen (bv. antihistaminica of/of corticosteroïden).

Wanneer een van de bijwerkingen ernstig wordt of als er bij u een bijwerking optreedt die niet in deze bijsluiter is vermeld, raadpleeg dan uw arts of apotheker.

5. HOE BEWAART U DIT MIDDEL?

Buiten het bereik en zicht van kinderen houden.

Gebruik dit middel niet meer na de uiterste houdbaarheidsdatum. Die is te vinden op de verpakking na de letters "EXP". Daar staat een maand en een jaar. De laatste dag van die maand is de uiterste houdbaarheidsdatum.

Opbergcondities

Bewaren in de koelkast (2°C - 8°C).

Verpakkingsoplossing

Het wordt aanbevolen om Cerezyme te gebruiken onmiddellijk nadat het met steriel water is gemengd. De gemengde oplossing in de flacon kan niet worden bewaard en moet onmiddellijk worden verdund in een intraveneuze oplossing. Een flacon bevat maximaal 24 uur worden bewaard als deze op een koude (2°C - 8°C) en donkere plaats wordt bewaard.

Spreek geneesmiddelen niet door de gootsteen of de WC uw gooi ze niet in de vuilnisbak. Vraag uw apotheker wat u met geneesmiddelen moet doen die niet meer nodig zijn. Ze worden dan op een verantwoorde manier vernietigd en komen niet in het milieu terecht.

6. AANVULLENDE INFORMATIE

Welke stoffen zitten er in dit middel?

- De werkzame stof in dit middel is imglucerase. Imglucerase is een gemodificeerde vorm van het humane enzym zure lipase-galactosidase dat met behulp van DNA-recombinant technologie wordt geproduceerd. Een flacon bevat 200 eenheden imglucerase (Cerezyme 200 U) of 400 eenheden imglucerase (Cerezyme 400 U). Na reconstitutie bevat de oplossing 40 eenheden imglucerase per ml.
- De andere stoffen in dit middel zijn: Mannitol, natriumchloride, citroenzuurmonohydrate, polysoort 80

Hoe ziet Cerezyme eruit en hoeveel zit er in een verpakking?

Cerezyme, 200 U en Cerezyme 400 U wordt geleverd in de vorm van een poeder voor concentraat voor oplossing voor infusie (in een flacon – verpakkingsovermaat van 1 of 25 (Cerezyme 200 U) of 1, 5 of 25 (Cerezyme 400 U). Het kan voorkomen dat niet alle verpakkingsovermaat in de handel wordt gebracht.

Cerezyme wordt geleverd in de vorm van een wit tot geelachtig wit poeder. Na reconstitutie is het een heldere, kleurloze vloeistof zonder vreemde deeltjes. De gereconstitueerde oplossing moet verder worden verdund.

Houder van de vergunning voor het in de handel brengen en fabrikant

Houder van de vergunning voor het in de handel brengen
Genzyme Europe B.V., Gooimeer 10, 1411 DD Naarden, Nederland

Fabrikant
Genzyme Ltd., 17 Holland Road, Haverhill, Suffolk CB9 9PU, Verenigd Koninkrijk

Neem voor alle informatie met betrekking tot dit geneesmiddel contact op met de lokale vertegenwoordiger van de houder van de vergunning voor het in de handel brengen.

België/Belgique/Belgien/Luxemburg/Luxembourg Genzyme Belgium N.V. Tel: +32 2 714 17 11	Magyarország Genzyme Europe B.V. Kápviselet Tel: +36 1 310 1440
Česká republika/Slovenská republika/Slovenija Genzyme Czech s.r.o. Tel: +420 221 722 511	Nederland Genzyme Europe B.V. Tel: +31 35 999 1200
Danimark/Norge/Sverige/Finland/Island Genzyme A/S (Danmark/Tanska/Danmörk). Tel/Fin./Smi: +45 32 712600	Oostenrijk Genzyme Austria GmbH Tel: +43 1 774 85 38
Đalabot/Kypros Genzyme Hellas Ltd. (Eλλάδα) Tel: +30 210 99 49 270	Polen/Polska Genzyme Polska Sp. z o.o. (Polska/Poľska/Lituanija). Tel: +48 22 24 80 800
Deutschland Genzyme GmbH. Tel: +49 610236740	Portugal Genzyme Portugal S.A. Tel: +351 21 422 0100
Ελλάδα/Kypros Genzyme Hellas Ltd. (Eλλάδα) Tel: +30 210 99 49 270	România Genzyme CEE GmbH- Reprezentanta pentru România Tel: +40212434228
Espana Genzyme S.L.U. Tel: +34 91 659 1870	United Kingdom/Ireland Genzyme Therapeutics Ltd (United Kingdom). Tel: +44 1866 405200
France Genzyme S.A.S. Tel: +33 (0) 625 825 865	Italia/Italia Genzyme Srl (Italia/Italië). Tel: +39 059 3498 11

Deze bijsluiter is goedgekeurd in: 10/2010

Meer informatie over dit geneesmiddel is beschikbaar op de website van het Europees Geneesmiddelen Bureau: <http://www.ema.europa.eu>. Hier vindt u ook verwijzingen naar andere websites over ziektesymptomen en hun behandelingen.

De volgende informatie is alleen bestemd voor artsen of andere beroepsbeoefenaren in de gezondheidszorg:

Indicaties voor gebruik – reconstitutie, verdunding en toediening

Elke flacon dit Cerezyme is uitsluitend voor eenmalig gebruik. Na reconstitutie bevat elke flacon met Cerezyme 200 eenheden imglucerase in 5,0 ml (80 eenheden per ml) of 400 eenheden in 10 ml (40 eenheden per ml).

Stel aan de hand van het doseerschema voor de desbetreffende patiënt vast hoeveel flacons moeten worden gereconstitueerd, en om de hoeveel flacons uit de koelkast.

Werkzaamheid

Reconstitutie

Reconstitueer de inhoud van iedere flacon met 5,0 ml **steriel water voor injectie** (Cerezyme 200 U) of 10,0 ml **steriel water voor injectie** (Cerezyme 400 U) bring het geheel voor injecties met met kracht in aanraking met het poeder om volledig schuimvorming van de oplossing door voorzichtig te mengen. Het volume na reconstitutie bedraagt 5,3 ml (Cerezyme 200 U) of 10,5 ml (Cerezyme 400 U). De gereconstitueerde oplossing heeft een pH van ongeveer 6,3.

Na reconstitutie is het een heldere, kleurloze vloeistof zonder vreemde deeltjes. De gereconstitueerde oplossing moet verder worden verdund. Controleer voor verdere verdunding de gereconstitueerde oplossing in iedere flacon visueel op de aanwezigheid van vreemde deeltjes en op verkleuring. Gebruik **geen** flacon die vreemde deeltjes bezatten of waarvan de inhoud is verkleurd. Na reconstitutie dient de inhoud van de flacon **onmiddellijk te worden verdund** en niet te worden bewaard voor verder gebruik.

Verdunding

De gereconstitueerde oplossing bevat 40 eenheden imglucerase per ml. Het gereconstitueerde volume na zuiging dat uit iedere flacon na reconstitutie 5,0 ml (gereconstitueerd met 200 eenheden) Cerezyme 200 U of 10,0 ml (gereconstitueerd met 400 eenheden) Cerezyme 400U kan worden opgezogen. Zug uit iedere flacon 5,0 ml (Cerezyme 200 U) of 10,0 ml (Cerezyme 400 U) gereconstitueerde oplossing op in een opgezogen volume samen. Verdun de gereconstitueerde volumes met 0,9% natriumchlorideoplossing voor intraveneuze toediening tot een totaal volume van 100 tot 200 ml. Meng de oplossing voor intraveneuze toediening.

Toediening

Aanbevolen wordt de verdunde oplossing via een in-line laag-erwettende filter van 0,2 µm toe te dienen om eventuele onbedachtzaam te verwijderen. Dit filter moet het verlies aan activiteit van imglucerase. Aanbevolen wordt de verdunde oplossing binnen drie uur toe te dienen. Het met 0,9% natriumchlorideoplossing voor intraveneuze toediening verdunde product blijft maximaal 24 uur onberekend staal als het bij 2°C en 8°C. Delen inwendig van licht, wordt bewaard, de microbiologische veiligheid van het product wordt echter bepaald door de aspecten van de werkzame tijdens het reconstitueren en verdunden.

Cerezyme bevat geen conserveermiddelen. Alle ongebruikte producten en afvalstoffen dienen te worden vernietigd overeenkomstig lokale voorschriften.



Handleiding voor patiënten over het oplossen van Cerezyme^{®(1)}

– Behandeling van de ziekte van Gaucher –



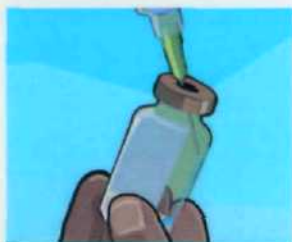
Stap 2:
Het klaarleggen van het materiaal



Stap 4:
Werk aseptisch



Stap 6:
Het opzuigen van steriel water



Stap 7:
Het injecteren van steriel water

Vorbereiding

1. De Cerezyme-flacons moeten in een koelkast worden bewaard bij een temperatuur tussen +2°C en +8°C.
2. Leg het volgende materiaal klaar:
 - Het benodigde aantal Cerezyme-flacons wordt bepaald op basis van het gewicht van de patiënt. Elke flacon bevat 200 of 400 eenheden imiglucerase. Ca. 30 minuten voor het bereiden moeten de Cerezyme-flacons uit de koelkast worden gehaald om op kamertemperatuur te worden gebracht. Controleer de vervaldatum op de onderzijde van de flaconverpakking (gebruik Cerezyme niet na de vervaldatum).
 - Infuussysteem (met y-systeem)
 - Steriel water voor injecties om Cerezyme op te lossen
 - NaCl 0,9%-oplossing, 2 x 100 ml voor intraveneuze toediening
 - NaCl 0,9%-oplossing, 2 x 50 ml om de infuusslang voor en na de infusie te spoelen
 - Chloorhexidine 0,5% in alcohol 70% (ontsmettende oplossing)
 - Geschikt aantal injectiespuiten van 10 ml, en indien wenselijk 50 ml, afhankelijk van de dosering van Cerezyme
 - 3 x steriele injectienaalden (1,1 x 40 mm), 1 x vleugelaald
 - In-line filter van 0,2 micron
 - Schaaltje voor injectienaalden; hechtpleister; alcoholwattjes; handzeep; verbandgaasjes.

Oplossen met steriel water

3. Verwijder de flip-off-dop van de Cerezyme-flacon.
4. Ontsmet de rubberen dop van de Cerezyme-flacon met chloorhexidine en laat opdrogen.
5. Open de flacon met het steriele water voor injecties.
6. Zuig de vereiste hoeveelheid (ml) steriel water voor injecties in de injectiespuit: 5,1 ml voor 200 U-flacons of 10,2 ml voor 400 U-flacons.
7. Spuit het steriele water voorzichtig via de wand in elke flacon.
8. Draai de flacon(s) voorzichtig rond om de oplossing te mengen (vermijd krachtig schudden tijdens het oplossingsproces om schuim in de oplossing te voorkomen).
9. Er kunnen kleine luchtbelletjes verschijnen na het mengen.
10. Laat de oplossing enkele minuten staan zodat aanwezige luchtbelletjes kunnen verdwijnen en om te garanderen dat het poeder goed is opgelost (controleer of er geen vreemde deeltjes of verkleuringen aanwezig zijn).



Stap 8: Draai de flacon(s) voorzichtig rond door een draai-beweging te maken met de handen



Stap 12: Zuig 5 ml (200 U-flacon) of 10 ml (400 U-flacon) uit de zak voor elke gebruikte flacon en gooi deze hoeveelheid weg



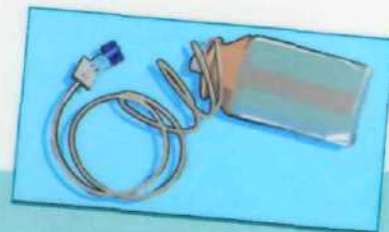
Stap 13: Het opgeloste product mag bij het opzuigen geen schuim bevatten

Verdunning in 0,9% NaCl

11. Ontsmet de dop/opening van 1 of 2 zakken NaCl 0,9%-oplossing met chloorhexidine en laat opdrogen.
12. Bereken de hoeveelheid Cerezyme-oplossing in de flacons en trek dezelfde hoeveelheid uit de zak NaCl-oplossing, om zo voldoende ruimte vrij te maken om de Cerezyme-oplossing toe te voegen. Bijvoorbeeld: indien de voorgeschreven hoeveelheid 3 flacons Cerezyme van 400 eenheden elk bedraagt, moet u 30 ml (= 3 x 10 ml) NaCl-oplossing uit de zak NaCl-oplossing trekken. Verwijder nooit meer dan de helft van de inhoud van een zak NaCl om te garanderen dat ten minste de helft van de verdunde oplossing uit NaCl bestaat.
13. Gebruik een of meerdere injectiespuiten van 10 ml, zuig 5 ml (200 U-flacon) of 10 ml (400 U-flacon) op uit de met Cerezyme opgeloste flacons. Het opgeloste product mag geen schuim bevatten op het moment waarop deze hoeveelheden in de injectiespuit worden getrokken. Injecteer dan voorzichtig het totale volume Cerezyme-oplossing in de zak NaCl 0,9%-oplossing.
14. Meng deze Cerezyme-verdunning voorzichtig.
15. De verdunde oplossing moet tijdens het toedienen worden gefilterd via een in-line filter van 0,2 micron.

Toedienen

16. De dosering Cerezyme en de infusiesnelheid zullen worden bepaald door de behandelende arts.
17. Cerezyme moet via intraveneuze infusie worden toegediend.
18. De verdunde oplossing moet binnen 3 uur na oplossing worden toegediend.
19. Op het einde van de infusie moet u, om te garanderen dat de volledige behandelingsdosis wordt toegediend, de slangen spoelen met een 50 ml zak 0,9% NaCl zonder de infusiesnelheid te verhogen.
20. Omwille van de microbiologische veiligheid moet u de verdunde oplossing onmiddellijk gebruiken. Indien u de verdunde oplossing niet onmiddellijk kunt gebruiken, kunt u deze bewaren in een koelkast bij een temperatuur tussen 2°C en 8°C, gedurende maximaal 24 uur.



Bijwerkingen

- Bij een klein aantal patiënten werden bijwerkingen gerapporteerd die verband houden met de wijze van toediening: irritatie, jeuk, brandend gevoel, zwelling of steriel abces bij de plaats waar de ader is aangeprikt.
- Symptomen die duiden op overgevoeligheid werden opgemerkt bij ca. 3% van de patiënten. Deze symptomen traden op tijdens of vlak na de infusies; bekend zijn jeuk, blozen, galbulten/zwelling van de huid, pijn op de borst, versnelde hartslag, blauwkleuring van de huid, dyspneu, hoest, tintelend, prikkelend, brandend of verdoofd gevoel van de huid en rugpijn. In zeldzame gevallen werd in verband met overgevoeligheid hypotensie gerapporteerd. Deze symptomen reageren in het algemeen op behandeling met antihistaminica en/of corticosteroiden. Aan patiënten moet worden geadviseerd om de infusie van het product te stoppen en hun arts te raadplegen wanneer deze symptomen voorkomen.

Thuisbehandeling

- De thuisomgeving moet geschikt zijn voor het toedienen van thuisinfusie. Een dergelijke omgeving is schoon en beschikt over elektriciteit, water, een telefoonlijn, een koelkast voor het bewaren van Cerezyme en een plek die geschikt is voor het bewaren van andere infusiebehoeften.
- Bij voorkeur staat een mantelzorger/derde persoon de patiënt bij.
- De patiënt en/of mantelzorger zijn voldoende opgeleid in de procedures voor het oplossen van Cerezyme en het geven/ontvangen van het infuus.
- Een draagbaar infusiesysteem, zoals een draagbare diffuser, kan worden gebruikt (infusiesysteem met positieve druk)

(1) Cerezyme[®] (imiglucerase) is geïndiceerd voor gebruik als langdurige enzymvervangingstherapie voor patiënten met een bevestigde diagnose van niet-neuronopatische (type 1) of chronisch neuronopatische (type 2) ziekte van Gaucher die klinisch significante niet-neurologische verschijnselen van de ziekte vertonen. De niet-neurologische verschijnselen van de ziekte van Gaucher bestaan uit een of meer van de volgende aandoeningen: anemie, na uitsluiting van andere oorzaken zoals gebrek aan ijzer; trombocytopenie; botziekte, na uitsluiting van andere oorzaken zoals gebrek aan vitamine D; hepatomegalie of splenomegalie.