

ELFABRIO (pegunigalsidas alfa) Infusionsbehandling i hemmet

BROSCHYR FÖR HÄLSO- OCH SJUKVÅRDSPERSONAL

Viktig säkerhetsinformation

Versionsnr: 2.0

▼ Detta läkemedel är föremål för utökad övervakning. Detta kommer att göra det möjligt att snabbt identifiera ny säkerhetsinformation. Hälso- och sjukvårdspersonal uppmanas att rapportera varje misstänkt biverkning.

INNEHÅLLSFÖRTECKNING

INNEHÅLLSFÖRTECKNING.....	2
1. SYFTET MED BROSCHYREN	3
1.1. Den behandlande läkarens roll och ansvar.....	3
2. BEDÖMA LÄMPLIGHET FÖR INFUSION I HEMMET	4
2.1 CHECKLISTA för patientens lämplighetskriterier	4
3. KRAV OCH ORGANISATION AV INFUSION I HEMMET.....	4
3.1 CHECKLISTA för infusion i hemmet	4
3.2 Läkemedels- och infusionsutrustning.....	5
3.3 Behandling före infusion och akutbehandling.....	5
3.4 Loggboken	6
4. UTBILDNING I ATT FÖRBEREDA OCH ADMINISTRERA ELFABRIO	7
5. ADMINISTRERING AV ELFABRIO.....	8
5.1 Förberedelser	8
5.2 Spädning av ELFABRIO	8
5.3 Administrering.....	9
5.4 Venös åtkomst	11
5.5 Observationsperiod	11
6. SÄKERHETSINFORMATION FÖR ELFABRIO	11
6.1 Säkerhetsprocedurer.....	11
6.2 Säkerhetsrapportering.....	12
6.3 Möjliga typer av reaktioner mot ELFABRIO	12
6.4 Hantering av biverkningar av ELFABRIO.....	12
6.5 Allvarliga allergiska reaktioner mot ELFABRIO	13
7. UPPMANING TILL RAPPORTERING.....	13
8. YTTERLIGARE INFORMATION	14
9. HANTERING AV SEKRETESSUPPGIFTER	14
10. BILAGOR	15
Bilaga 10. 1 – Produktresumé för ELFABRIO.....	15
Bilaga 10. 2 – Formulär för biverkningar.....	16
Bilaga 10. 3 – Loggbok	18
Bilaga 10. 4 – Plan för akutbehandling	21

1. SYFTET MED BROSCHYREN

Syftet med detta dokument är att:

- a) Ge vägledning till hälso- och sjukvårdspersonal för val och hantering av patienter som är lämpliga för att få ELFABRIO i hemmet.
- b) Ge relevant information till hälso- och sjukvårdspersonal för att utbilda patienten och/eller vårdare i att administrera produkten hemma. (se även dokumentet "Riktlinjer för patienter/vårdare hälso- och sjukvårdspersonal").

1.1. Den behandlande läkarens roll och ansvar

Det är behandlande läkares ansvar att säkerställa en säker administrering till patienten i hemmet.

För detta kommer han/hon att:

- Initiera och övervaka alla nödvändiga administrativa åtgärder som gör det möjligt för de andra inblandade parterna att fortsätta (patient och/eller vårdare, hemsjuksköterska/infusionssjuksköterska, farmaceut eller annan hälso- och sjukvårdspersonal, enligt lokal implementering av infusionsbehandlingen i hemmet).
- Utvärdera patientens lämplighet att få infusionsbehandling i hemmet.
- Förskriva läkemedel för förbehandling och/eller för behandling av infusionsrelaterade reaktioner (IRR) och se till att läkemedlen finns tillgängliga i hemmet vid heminfusion av ELFABRIO. Läkaren har också ansvar för att patienten/vårdare/hälso- och sjukvårdspersonal ges utbildning i när och hur dessa läkemedel ska användas.
- Se till att patienten har informerats om hur sjukvården ska kontaktas vid behov i händelse av en infusionsrelaterad reaktion.
- Regelbundet granska loggboken (se bilaga 10.3) och se till att alla medicinska instruktioner avseende dos och infusionsfrekvens och hastighet, förmedicinering och särskilda överväganden, samt akuta åtgärder och behandling, är tydligt dokumenterade och aktuella.
- Regelbundet övervaka patienten som får infusioner i hemmet med avseende på både sjukdom och infusioner.
- Se till att det finns en tydlig, snabb och tillförlitlig kommunikationslinje för att påskynda akutinsatser om omedelbar medicinsk vård krävs under infusionen i hemmet (hälso- och sjukvårdspersonalens och utsedda personers kontaktuppgifter och telefonnummer).
- Se till att patienten och vårdare är utbildade i de praktiska aspekterna av infusion i hemmet: administrering av läkemedel före infusionen, förberedelse och administrering av infusionen, igenkänning av tecken på potentiell infusionsrelaterad reaktion (IRR) och hantering av dessa. Utbildningen ska registreras i loggboken och lämpligt utbildningsmaterial kommer att distribueras till patienten/vårdare.
- Säkerställ att korrekt behandling före infusionen (om sådan ordinerats) (t.ex. antihistaminer, paracetamol, ibuprofen, kortikosteroider), samt akutbehandling och utrustning ges till patienten/vårdare.

2. BEDÖMA LÄMPLIGHET FÖR INFUSION I HEMMET

Infusion av ELFABRIO i hemmet kan övervägas om patienten tolererar infusionerna väl och inte har haft någon måttlig eller svår infusionsrelaterad reaktion (IRR) under några månader. Beslutet att överföra ELFABRIO-behandling till patientens hemmiljö fattas av behandlande läkare och hänsyn bör tas till patientens preferenser och medicinska status.

Följande primära kriterier för infusion i hemmet måste uppfyllas av patienten:

2.1 CHECKLISTA för patientens lämplighetskriterier

- Patienten är kliniskt stabil och i gott allmänt kliniskt tillstånd under minst 6 infusioner av ELFABRIO på sjukhus. En omfattande utvärdering måste genomföras innan beslut om överföring av behandling fattas.
- Patienten bedöms vara fysiskt och mentalt kapabel att genomgå infusionerna hemma.
- Patienten/vårdare/juridisk vägledare förstår och accepterar konsekvenserna av infusion/behandling i hemmet.
- Inga tecken på biverkningar av enzymsättningsbehandling (ERT) har rapporterats under de senaste fyra (4) infusionerna på sjukhus, dokumenterade genom ett mönster av väl tolererade infusioner utan IRR, med eller utan förmedicinering.
- Patienten har en bevisad historik av följsamhet till det tidigare infusionsschemat på sjukhus.
- Patienten har enkel åtkomst till blodvener, central venkateter (CVAD) eller en perifert inlagd central venkateter (PICC-line) som möjliggör adekvat infusion.
- Patienten måste underteckna ett informerat samtycke innan han/hon börjar med infusioner i hemmet.

3. KRAV OCH ORGANISATION AV INFUSION I HEMMET

När patienten är lämpad för infusion i hemmet baserat på de primära kriterierna måste en uppsättning krav övervägas för att säkerställa att ELFABRIO-infusioner kan administreras säkert, effektivt och tillförlitligt i patientens hem.

3.1 CHECKLISTA för infusion i hemmet

- Patienten och/eller vårdare har informerats av behandlande läkare om den behandling som ska ges i hemmet, de risker som är förknippade med detta och tillhandahållandet av medicinsk hjälp i hemmet, och samtycker till behandling i hemmet.
- Patienten och/eller vårdare har en förståelse för sjukdomen och har utbildats för att känna igen möjliga biverkningar, inklusive IRR och förstår vilken procedur som ska följas om de inträffar (dvs. bedöma om akutbehandling behövs, ge eventuell akutbehandling, samt informera om symtom som tyder på biverkningar till hälso- och sjukvårdspersonal för korrekt bedömning och hantering).
- Hemmiljön måste vara lämplig för infusionsbehandling i hemmet, dvs. en ren miljö med el, vatten, telefon, kylning och ett fysiskt utrymme för förvaring av ELFABRIO och andra infusionstillbehör.
- Se till att patienten och vårdare har informerats om hur sjukvården ska kontaktas vid behov i händelse av en infusionsrelaterad reaktion (IRR). Patienten har informerats om att infusionen alltid ska administreras i närvaro av en vårdare som är tillräckligt utbildad i hur man ska agera i händelse av biverkningar, IRR och medicineringsfel i enlighet med lokala krav för implementering av infusionsbehandling i hemmet. Patienten ska inte vara ensam hemma, utan med en vuxen person som kan stoppa infusionen och varna i händelse av en IRR.

3.2 Läkemedels- och infusionsutrustning

Patienten har recept på behandlingsläkemedel, förmedicinering och akutbehandling. Annan nödvändig utrustning kommer att tillhandahållas patienten enligt lokala arrangemang och föreskrifter.

Transport från apoteket måste ske enligt följande transportkedja samt uppfylla följande aktiviteter:

- Temperaturkontroll av läkemedel under transport från apotek till patientens hem.
- Kylväskan bör ha en temperatur på +2 - +8 °C.

Produkt – Injektionsflaskor med ELFABRIO (2 mg/ml)

Injektionsflaskor kommer att tillhandahållas med en vätska i genomsnittliga 2.5 eller 10 ml injektionsflaskor av glas, förslutna med gummiproppar och förseglade med aluminiumtätningar. De måste förvaras i ett rent kylskåp vid en temperatur mellan +2 °C och +8 °C. Får ej frysas eller skakas.

Infusionsutrustning

- IV-stativ
- Infusionspump
- Behållare för biologiskt avfall
- Alkoholservetter
- Icke-sterila handskar
- Sprutor om 30 ml, 10 ml och 3 ml
- 2 st nålfria ventiler
- 2 st 10 ml sprutor med 0,9 % natriumklorid
- IV-kateter/Huber/förlängningsset (vid behov)
- IV-startsats/centralslang per åtkomsttyp
- 0,2-mikrometers infusionsslang
- Ventilerad spets för åtkomst till injektionsflaska
- 18G nål
- Tejp
- Heparinspruta 100 E/ml PF 5 ml/12 ml (endast för centralslangar)
- Antiseptiskt hudrengöringsmedel, tex Hibiscrub
- IV-påse(ar) med 0,9 % natriumklorid beroende på spädningsbehoven
- Akututrustning inklusive läkemedel för akutbehandling
- Stasband
- Läkemedel för förmedicinering (om tillämpligt)

Patienten ska alltid ha sällskap av en vuxen vårdare som kan stoppa infusionen och varna i händelse av en IRR.

3.3 Behandling före infusion och akutbehandling

BEHANDLING FÖRE INFUSION

- Behandling före infusion (t.ex. antihistaminer, paracetamol, ibuprofen, kortikosteroider) måste, om de administrerats på sjukhus eller annan medicinsk miljö, tillhandahållas i hemmet baserat på den patientspecifika ordinationen och ska beskrivas i loggboken.

Denna behandling får inte ändras i hemmet, såvida det inte är medicinskt motiverat enligt behandlande läkares bedömning.

AKUTBEHANDLING

- Det landspecifika nationella nödnumret (112) och/eller behandlande läkare måste ringas om en IRR inträffar under, eller efter avslutad, infusion. Varje IRR måste rapporteras i enlighet med lokala regler och förordningar.
- Akutbehandling måste ges baserat på den patientspecifika ordinationen. Se "Plan för akutbehandling" för instruktioner om hur man går vidare i händelse av en nödsituation under infusionen). Denna ska beskrivas i loggboken. Korrekt utbildning i användning av akutläkemedel måste ges till patienten och/eller vårdare.
- En tillgänglig, snabb och tillförlitlig kommunikationslinje måste säkerställas för att påskynda akutinsatser om omedelbar läkarvård krävs enligt indikationerna i "Plan för akutbehandling" (bilaga 10.4) och loggboken (avsnitt 3.4).
- Om patienten upplever, eller om hemsjuksköterskan/infusionssköterskan eller vårdare identifierar, någon biverkning eller något problem med beredning och/eller administrering av ELFABRIO måste de omedelbart kontakta behandlande läkare eller hans/hennes medicinska ombud. Efterföljande infusioner kan behöva ske på sjukhus eller i annan medicinsk miljö enligt behandlande läkares eller hans/hennes medicinska ombuds bedömning.
- Utrustning och läkemedel måste finnas tillgängliga för att vid behov användas vid en nödsituation. Patienten har recept på behandlingsläkemedel, förmedicinering och akutbehandling. Annan nödvändig utrustning kommer att tillhandahållas patienten i enlighet med lokala arrangemang och förordningar. Korrekt utbildning i användning av akutläkemedel och -material måste ges av behandlande läkare till patienten och/eller vårdare.

NÖDUTRUSTNING

Kit för akutbehandling består av:

- Adrenalin i autoinjektor ('adrenalin-penna')
- Kortison
- Eventuella ytterligare artiklar enligt läkarens ordination.

Om patienten upplever en biverkning under eller strax efter infusionen ska procedurerna som anges i bilaga 10. 4 "Plan för akutbehandling" följas.

Infusionen ska omedelbart avbrytas och det nationella nödnumret (112), behandlande läkare eller hans/hennes utsedda ombud ska kontaktas för rådgivning. Efterföljande infusioner kan behöva ske på sjukhus eller i annan medicinsk miljö.

Alla biverkningar, inklusive medicineringsfel, ska rapporteras till Läkemedelsverket av behandlande läkare (rapporteringsinstruktioner finns i denna handbok i avsnitt 6.2 Säkerhetsrapportering).

3.4 Loggboken

Loggboken fungerar som ett kommunikationsmedel för alla som är involverade i administrering av ELFABRIO i hemmiljö.

- Patienten/vårdare kommer att registrera resultaten och åtgärderna från det sista infusionsbesöket innan heminfusionen startade, samt all relevant information från efterföljande besök i loggboken.
- En resurskontaktlista måste fyllas i och finnas tillgänglig hemma i loggboken för patienten och/eller vårdare.

- Loggboken måste förvaras i patientens hem och ska uppdateras av infusionssköterskan /patienten/vårdare varje gång ELFABRIO administreras.
- Patienten måste ta med sig loggboken till sjukhuset vid varje besök och ta med den hem efteråt.
- I loggboken anger behandlande läkare tydligt dos, erforderlig infusionsvolym, infusionshastighet samt eventuella ändringar. Behandlande läkare anger tydligt vad som måste göras och vilka procedurer som ska följas och vilka läkemedel som ska administreras i händelse av en allvarlig IRR i enlighet med gällande medicinska standarder för akutbehandling. Behandlande läkares kontaktuppgifter och det landspecifika nationella nödnumret (112) ska dokumenteras i loggboken.
- Den ELFABRIO-dos som krävs, volym, infusionshastighet, förmedicinering, akutläkemedel samt eventuella ändringar kommer att fastställas av behandlande läkare. Ordinationen ska anges i loggboken (bilaga 10. 3). Alla ändringar av denna ordination (dos eller infusionshastighet) måste på nytt rapporteras i loggboken. Det är viktigt att ha denna guide till hands och regelbundet gå igenom administreringssättet. Detta kommer att säkerställa optimal praxis samt är ett effektivt sätt att kommunicera med behandlande läkare.

4. UTBILDNING I ATT FÖRBEREDA OCH ADMINISTRERA ELFABRIO

Den inledande utbildningen av infusionsadministratörer och deras regelbundna uppdatering anses vara en grundläggande aktivitet för att säkerställa behandlingsföljsamhet och patientsäkerhet.

I princip kommer de initiala instruktionerna att ges på sjukhuset och vilken nivå av stöd som krävs från hälso- och sjukvårdspersonalen som ansvarar för infusioner i hemmet kommer att diskuteras och godkännas av behandlande läkare och patienten och/eller vårdare.

I vissa fall kommer hälso- och sjukvårdspersonalen som ansvarar för infusioner i hemmet att utföra hela proceduren under de första infusionerna i patientens hem, enligt lokala krav.

Om patienten därefter föredrar att utföra proceduren själv eller med hjälp av en vårdare måste följande villkor följas:

- Patienten och/eller vårdare ska få adekvat utbildning från infusionspersonalen om hur infusionen bereds och administreras. Infusionspersonalen ska förklara och demonstrera hela infusionsproceduren för patienten och/eller vårdare, inklusive utbildning i handhygien, korrekt desinfektion och aseptisk hantering när infusionen förbereds.
- Vid efterföljande besök kommer infusionspersonalen att vara närvarande för att vid behov hjälpa till, tills patienten och/eller vårdare känner sig trygga med hela infusionsproceduren.
- Vid beredning och administrering av ELFABRIO måste de procedurer som beskrivs i produktresumén för ELFABRIO (bilaga 10.1) och i avsnitt 5 "Administrering av ELFABRIO-infusioner" i detta dokument följas, och varje administrering av ELFABRIO ska registreras i loggboken (bilaga 10.3). I händelse av problem med beredning och/eller administrering av ELFABRIO ska patienten eller vårdare kontakta sköterskan eller behandlande läkare för att fastställa lämplig åtgärd innan infusionen påbörjas eller fortsätter enligt beskrivningen i loggboken.

Infusionen ska alltid administreras i närvaro av en vuxen som är kunnig i infusionsprocedurerna och har lämplig utbildning i hur man ska agera i händelse av IRR och medicineringsfel, enligt bedömning av behandlande läkare eller infusionspersonal.

5. ADMINISTRERING AV ELFABRIO

Bruksanvisning avseende spädning och administrering finns i produktresumén (bilaga 10.1).

5.1 Förberedelser

OBSERVERA: Bruksanvisningen (spädning och administrering) finns i produktresumén (bilaga 10.1). En detaljerad beskrivning finns i detta avsnitt.

Upprätthåll strikt aseptiska förhållanden medan du utför alla förberedelseaktiviteter

1. Förbered ett rent, plant arbetsområde och lägg fram det material som behövs.
2. Förvara det medföljande kitet för akutbehandling i närheten under infusionen.

Kontrollera att antalet injektionsflaskor som mottagits är korrekt. **OBSERVERA: OM ELFABRIO FÖRVARATS ELLER TRANSPORTERATS I FELAKTIG TEMPERATUR, STARTA INTE INFUSIONEN. RING OMEDELBART BEHANDLANDE LÄKARE ELLER HANS/HENNES OMBUD FÖR YTTERLIGARE INSTRUKTIONER.**

3. Kontrollera partinummer, utgångsdatum (använd inte ELFABRIO efter det angivna utgångsdatumet) och aktuell ordination och ta sedan fram rätt antal kartonger för att förbereda den ordinerade dosen. Injektionsflaskorna är endast avsedda för engångsbruk.
4. Låt det nödvändiga antalet injektionsflaskor uppnå rumstemperatur före spädning (cirka 30 minuter).
5. Tvätta händerna med tvål och vatten.
6. Förbered den medföljande infusionspåsen för att starta processen.
7. Ta ut injektionsflaskorna med ELFABRIO ur sina kartonger och inspektera injektionsflaskorna. Använd dem inte om locket saknas eller är skadat. Använd dem inte om läkemedlet är missfärgat eller innehåller partiklar.
8. Se till att flaskorna med ELFABRIO har fått värmas upp till rumstemperatur. Värm inte injektionsflaskorna med varmvatten eller i mikrovågsugn.

5.2 Spädning av ELFABRIO

Den rekommenderade dosen ska spädas med 0,9 % natriumklorid till en total volym baserat på patientens kroppsvikt. Rekommenderad dos och infusionsvolym beskrivs i loggboken (bilaga 10.3)

OBSERVERA: *I vissa specifika fall kan läkemedlet beredas på apoteket och skickas (i en kyllåda) under temperaturkontrollerade förhållanden (+2 – +8 °C) till patientens plats för administrering.*

1. Ta bort skyddslocken från ELFABRIO-flaskorna och torka av varje gummiförsegling med aseptisk teknik med en alkoholservett. Använd en servett för varje injektionsflaska och låt dem torka.
2. Torka av injektionsporten på IV-påsen med 0,9 % natriumklorid med en alkoholservett och låt den torka.
3. Anslut en 18G nål till den nålfria ventilen.
4. Ta bort nålskyddet och för in nålen i injektionsporten på IV-påsen.
5. Säkra anslutningen av den nålfria ventilen till IV-påsens injektionsport med tejp.
6. Rengör ventilen med en ny alkoholservett och låt ventilen torka helt.
7. Innan ELFABRIO tillsätts till IV-påsen med 0,9 % natriumklorid måste en lika stor mängd natriumklorid avlägsnas från IV-påsen.

Exempel 1:

- Patientens kroppsvikt är 80 kg
- Patientens ordinerade dos är 1 mg/kg = 80 mg
- Koncentrationen av injektionsflaskan med ELFABRIO är 2 mg/ml (20 mg/10 ml eller 5 mg/2.5 ml)
- En patient på 80 kg ska då få 40 ml ELFABRIO (= fyra 10 ml injektionsflaskor) och då behöver 40 ml natriumklorid avlägsnas från IV-påsen innan ELFABRIO tillsätts

Exempel 2:

- Patientens kroppsvikt är 65 kg
- Patientens ordinerade dos är 1 mg/kg = 65 mg
- Koncentrationen av injektionsflaskan med ELFABRIO är 2 mg/ml (20 mg/10 ml eller 5 mg/2.5 ml)
- En patient på 65 kg ska då få 32.5 ml ELFABRIO (= tre 10 ml injektionsflaskor + en 2.5 ml injektionsflaska) och då behöver 32.5 ml natriumklorid avlägsnas från IV-påsen innan ELFABRIO tillsätts

8. Anslut 30 ml-sprutan till den nålfria ventilen/porten och avlägsna uträknad mängd 0,9 % natriumklorid från IV-påsen. Kassera den överblivna mängden i soporna.
9. Anslut en uppdragningskanyl till en steril 10 ml-spruta (och 3 ml-spruta efter behov).
10. Ta bort skyddslocket från uppdragningskanylen. Håll injektionsflaskan med ELFABRIO stadigt på bordet och för in spetsen mitt på gummitätningen.
11. Vänd på injektionsflaskan och dra upp innehållet i sprutan.
12. Skruva loss sprutan från spetsen och fäst sprutan direkt vid den nålfria ventilen på IV-påsens injektionsport. Injicera långsamt läkemedlet i IV-påsen.
13. Sätt tillbaka sprutan på spetsen och ta bort spetsen från den tomma injektionsflaskan. För nu in den i nästa injektionsflaska med ELFABRIO, med bibehållen aseptisk teknik.
14. Upprepa dessa steg tills den totala beräknade dosen av ELFABRIO har överförts till IV-påsen.

OBS! Beräknad volym kan kräva att mindre än maximal volym tas ut ur den sista injektionsflaskan som används för infusionen (delvis användning av injektionsflaskan).

15. Ta bort den nålfria ventilen och nålen på 18G från injektionsporten och kassera dem i behållaren för biologiskt avfall.
16. Kassera alla injektionsflaskor med ELFABRIO i behållaren för biologiskt avfall och dokumentera eventuell mängd läkemedel som kasserats i loggboken.
17. Vänd infusionspåsen försiktigt upp och ned för att blanda lösningen och undvik alltför kraftig skakning och rörelse.

5.3 Administrering

Utspädda lösningar av ELFABRIO ska användas omedelbart. Om omedelbar användning inte är möjlig kan den utspädda lösningen förvaras i upp till 24 timmar i kylskåp eller 8 timmar i rumstemperatur, skyddat mot ljus.

Om läkemedel inte kan användas inom dessa tidsramar måste det kasseras. KONTAKTA I så fall OMEDELBART behandlande läkare eller hans/hennes ombud.

Tidpunkten för beredning ska vara den tid då infusionsberedningen är klar och redo att administreras till patienten.

ELFABRIO-dosen, infusionshastigheten samt eventuella förändringar ska fastställas av den behandlande läkaren. Behandlingen får inte ändras i hemmet, såvida det inte är medicinskt motiverat enligt den behandlande läkarens bedömning.

Infusionen ska administreras intravenöst med en förprogrammerad pump under en viss tidsperiod. Pumpen kommer att förinställas av läkarens team före den första infusionen i hemmet.

OBSERVERA: Inställningarna på pumpen förblir desamma som de programmerade infusionsinställningarna. Övervaka pumpskrämen som indikerar mängden infunderad vätska. Notera detta i loggboken (bilaga 10.3)

- Ta bort skyddslocket från 0,2-mikrometersslangens spets och för in den i infusionsporten på IV-påsen med ELFABRIO.
- Häng IV-påsen på IV-stativet och fäst läkemedelskassetten på pumpen.
- Upprätta IV-åtkomst (se avsnitt 5.4)
- Fyll slangen och anslut den till patienten för att starta infusionen. Fyll INTE slangen med vätska (prima) när slangen är ansluten till patienten.
- Se till att läkemedlet administreras med ordinerad infusionshastighet.
- Patienten ska sitta ner och vara avslappnad medan infusionen sker.
- Om något larm skulle inträffa ska du åtgärda problemet enligt pumpspecifika instruktioner:
 - I händelse av "luft i slang" ska du stoppa infusionen, koppla bort slangen från patienten och knacka försiktigt på slangen för att flytta alla bubblor nära slangens ände (för att begränsa eventuellt läkemedelsslöseri) och sedan fylla slangen för att säkerställa att all luft avlägsnas.
 - I händelse av "nedåtgående ocklusionslarm" ska du kontrollera om infusionsslangen och/eller kanylen är tilltäppt. Om nålen eller kanylen är tilltäppt ska den inte spolås. Sätt istället en ny nål eller kanyl i en annan införingspunkt och avlägsna den tilltäppta kanylen.
- I händelse av en överkänslighetsreaktion mot läkemedlet eller en nödsituation ska du läsa avsnitt 3.5 "Förbehandling och akutbehandling" samt "Plan för akutbehandling" (Bilaga 10.4)
- Pumpen larmar vid slutet av infusionen. Tom infusionspåse innebär sluttid för infusionen och starttid för den kliniska observationsperioden (se avsnitt 5.5).

OBSERVERA: Ta inte bort den intravenösa kanylen än.

- Spola infusionsslangen med 20 ml koksaltlösning.
- När pumpen indikerar att 20 ml har infunderats ska pumpen stoppas manuellt.
- Avlägsna infusionsslangen från patientens intravenösa kanyl eller centrala venkateter.

OBSERVERA: Den intravenösa kanylen ska förbli på plats under hela observationsperioden efter infusionens slut.

- Obs! I slutet av infusionen kan alla IV-påsar och administreringsslangar kasseras i hushållsavfallet om de inte är kontaminerade med synligt blod. Kontaminerade slangar och IV-nålar ska kasseras i behållaren för biologiskt avfall.

5.4 Venös åtkomst

Om patienten har en anordning för venös åtkomst (exempelvis intravenös kanyl eller central venkateter) för tillförsel av ELFABRIO kommer patienten och/eller vårdare att instrueras i hur man tar hand om anordningen, om detta inte redan har visats under sjukhusbaserade infusioner.

Korrekt vård i hemmet av en enhet för venös åtkomst innebär regelbunden spolning med heparin för att förhindra koagulering och användning av steril teknik för att hålla enheten fri från smittämnen.

Patienten och/eller vårdare kommer att informeras om följande nödvändiga steg:

- Täck stället med genomskinligt täckande förband när det används. Inget förband behövs när det inte används.
- Spola med 5 ml 0,9 % NaCl-lösning före och efter varje användning.
- Spola med 5 ml heparin (100 E/ml) efter varje användning.

5.5 Observationsperiod

- Under de första tre infusionerna i hemmet bör sköterskan eller vårdaren stanna hos patienten i två timmar efter att administreringen är klar för att säkerställa att patienten har tolererat läkemedlet utan komplikationer (se avsnitt 6).
- Vid efterföljande infusioner i hemmet kan observationsperioden minskas till en timme efter att administreringen är klar om behandlande läkare samtycker till detta.
- Kontrollera vitalparametrar var 60:e minut tills observationstiden har avslutats och på nytt vid observationsperiodens slut.
- Vid eventuella biverkningar/IRR eller andra säkerhetsproblem ska du följa instruktionen som ingår i "Plan för akutbehandling" (bilaga 10.4) och registrera eventuella kliniska fynd i loggboken (bilaga 10.3).
- När observationsperioden är över ska patientens intravenösa kanyl/centrala venkateter avlägsnas enligt lokala standardprocedurer och allt använt material kasseras på lämpligt sätt i en påse för biologiskt riskavfall eller behållare för skärande och stickande avfall.
- Dessutom bör ett samtal med en sjuksköterska eller vårdare med patienten ske en timme efter observationsperioden för att följa upp tolerabiliteten efter infusionen.

6. SÄKERHETSINFORMATION FÖR ELFABRIO

Se avsnitt 4 i den aktuella produktresumén (bilaga 10.1) för fullständig information om säkerheten för ELFABRIO.

6.1 Säkerhetsprocedurer

ELFABRIO har visat sig ha god tolerabilitet. IRR, inklusive överkänslighetsreaktioner, kan dock inte uteslutas. Av denna anledning beskrivs procedurer för hantering av nödsituationer i bilaga 10.4. Hemsjuksköterskan/infusionssköterskan är en hälso- och sjukvårdspersonal med förmåga att hantera ERT och medicinska nödsituationer och utbildas av behandlande läkare eller det företag som ansvarar för infusionsbehandlingen i hemmet, enligt lokal klinisk praxis, i början av sitt deltagande. ELFABRIO kommer också att övervakas noggrant för tecken på eventuella biverkningar som involverar behandlade patienter, efter nödvändiga säkerhetsprocedurer. De procedurer för akutbehandling och rapportering som ska följas, i enlighet med kliniska standarder och gällande lagstiftning, anges i följande underavsnitt.

6.2 Säkerhetsrapportering

Patienten/vårdare eller hemsköterskan/infusionssköterskan ska informera behandlande läkare om en biverkning/IRR inträffar hos en patient som behandlas med ELFABRIO-infusioner i hemmiljö. Om en anafylaktoid reaktion skulle inträffa under eller efter infusionen måste hemsköterskan/infusionssköterskan/vårdare omedelbart ringa nödnumret (112) eller behandlande läkare. Anafylaktoida reaktioner som kräver omedelbar kontakt med behandlande läkare rapporteras i "Plan för akutbehandling" (Bilaga 10.4).

Om patienten/vårdare eller hemsköterskan/infusionssköterskan blir medveten om att ett misstag begåtts vid beredning och/eller administrering av läkemedlet ska patienten eller infusionssköterskan dessutom informera behandlande läkare för att fastställa lämplig åtgärd. Behandlande läkare ansvarar sedan för att rapportera eventuella misstänkta biverkningar, inklusive medicineringsfel, via det nationella rapporteringssystemet till:

Läkemedelsverket
Box 26
751 03 Uppsala
Webbplats: www.lakemedelsverket.se

Registreringen och rapporteringen av medicineringsfel säkerställer att systematiska och återkommande problem kan upptäckas och påföljande åtgärder utföras inom övervakningssystemet.

6.3 Möjliga typer av reaktioner mot ELFABRIO

ELFABRIO har visat sig ha god tolerabilitet, men eftersom det är en intravenös proteinprodukt kan överkänslighetsreaktioner, inklusive allvarliga sådana, inte uteslutas. Dessa kallas allmänt för infusionsrelaterade reaktioner (IRR).

IRR, vilket definieras som relaterade biverkningar med debut efter infusionsstart och upp till 2 timmar efter avslutad infusion, har rapporterats (se avsnitt 4.8 i produktresumén).

De vanligaste rapporterade symtomen på IRR var överkänslighet, klåda, illamående, yrsel, frossa och muskelsmärta. I likhet med andra intravenösa proteinprodukter kan allergiliknande överkänslighetsreaktioner uppstå och kan omfatta lokalt angioödem (inklusive svullnad av ansikte, mun och hals), bronkospasm, hypotoni, generaliserad urtikaria, dysfagi, utslag, dyspné, blodvallning, bröstobehag, klåda och nästäppa.

6.4 Hantering av biverkningar av ELFABRIO

Hantering av IRR måste baseras på reaktionens svårighetsgrad och omfattar minskning av infusionshastigheten och behandling med läkemedel såsom antihistaminer, antipyretika och/eller kortikosteroider vid lindriga till måttliga reaktioner. Förbehandling med antihistaminer och/eller kortikosteroider kan förhindra efterföljande reaktioner i fall då symtomatisk behandling krävts, även om IRR uppstått hos vissa patienter efter förbehandling.

I händelse av en IRR kommer hemsjuksköterskan/infusionssköterskan/vårdaren att aktivera akutproceduren enligt vad som krävs i instruktionerna i "Plan för akutbehandling" och, i nödvändiga fall, administrera stödjande läkemedel enligt den specifika indikationen från behandlande läkare som rapporteras i loggboken.

6.5 Allvarliga allergiska reaktioner mot ELFABRIO

Infusionsrelaterade allergiska överkänslighetsreaktioner kan vara allvarliga. Därför bör lämpligt medicinskt stöd finnas tillgängligt när ELFABRIO administreras.

I kliniska prövningar upplevde 4 patienter av totalt 141 en allvarlig överkänslighetsreaktion (se även avsnitt 4.8 i produktresumén). De första tecknen på en anafylaktisk reaktion påverkar huvudsakligen huden och/eller slemhinnan (erytem, rodnad, klåda och angioödem), medan de som utsätter patientens liv för risk i allmänhet involverar andningsorganen (obstruktion av övre och nedre luftvägar) eller hjärt-kärlsystemet (hypotensiv chock, kardiovaskulär kollaps, hjärtarytmi, myokardischemi).

Symtom som involverar magtarmkanalen är också möjliga (bukkramp, kräkningar, etc.).

Ju tidigare debut, desto allvarligare reaktion. Symtom kan uppträda plötsligt några timmar efter kontakt med det orsakande läkemedlet, även om allvarliga kliniska uttryck i allmänhet inträffar inom 30 minuter till 1 timme.

Om en svår allergiliknande eller anafylaktisk reaktion uppkommer rekommenderas att behandlingen med ELFABRIO omedelbart avbryts och gällande standardrutiner för medicinsk akutbehandling följs. Allvarliga reaktioner hanteras i allmänhet med administrering av antihistaminer, kortikosteroider, intravenösa vätskor och/eller syrgas, när det är kliniskt indicerat. Om händelsen är klar anafylaxi ska intramuskulärt adrenalin användas.

Efter en anafylaktisk reaktion ska patienterna helst observeras i en säker miljö.

Följande riktlinjer anger de förstahjälpenrutiner som ska användas för att hantera en allvarlig överkänslighetsreaktion under administrering av läkemedlet i hemmet.

Vid de första tecknen på en reaktion:

- Sluta omedelbart administrera läkemedlet
- Upprätthåll venåtkomst med koksaltlösning
- Placera patienten i en bekväm position och, i möjliga fall, i Trendelenburg-läge (med benen upphöjda för att förhindra hypotoni). Om patienten har svårt att andas är sittande position att föredra framför att ligga ner
- Om tecknen och symtomen är svåra eller försämras snabbt ska du vidta livräddande åtgärder och sedan omedelbart kontakta nödnumret (112) eller behandlande läkare som kommer att ge vägledning om hur man ska gå vidare enligt instruktionerna i bilaga 10. 4.
- Alla åtgärder som vidtas efter en IRR ska dokumenteras i loggboken (bilaga 10.3).
- Läkemedel som finns tillgängliga för hemsköterskan/infusionssköterskan kommer att hanteras enligt lokala krav och föreskrifter.

7. UPPMANING TILL RAPPORTERING

Det är viktigt att rapportera misstänkta biverkningar. Det gör det möjligt att kontinuerligt övervaka läkemedlets förhållande mellan nytta och risk. Hälso- och sjukvårdspersonal ska rapportera eventuella misstänkta biverkningar, inklusive medicineringsfel, via det nationella rapporteringssystemet till:

Läkemedelsverket
Box 26
751 03 Uppsala
Webbplats: www.lakemedelsverket.se

Företagets kontaktpunkt:

pharmacovigilancenordic@chiesi.com

Om patienten, vårdare eller infusionssköterskan/hemsköterskan blir medveten om att ett misstag har begåtts vid beredning och/eller administrering av läkemedlet ska de informera behandlande läkare för att fastställa lämplig åtgärd. Eventuella medicineringsfel ska rapporteras som en spontan rapport av behandlande läkare.

8. YTTERLIGARE INFORMATION

Se produktresumén (bilaga 10.1) för fullständig information om indikationer och ytterligare information om godkänd användning av ELFABRIO. Mer detaljerad information om ELFABRIO finns på följande webbplats: Europeiska läkemedelsmyndigheten (EMA) (se <http://www.ema.europa.eu>).

9. HANTERING AV SEKRETESSUPPGIFTER

Känsliga patientdata kommer att hanteras i enlighet med den allmänna dataskyddsförordningen (GDPR).

10. BILAGOR

Bilaga 10. 1 – Produktresumé för ELFABRIO

Uppdaterad produktresumé kan hittas på lakemedelsverket.se/LMF och fass.se.

Bilaga 10. 2 – Formulär för biverkningar

 Chiesi	Formulär för biverkningar		ELFABRIO
Patientens initialer			
Land			
Födelsedatum (ÅÅÅÅ-MM-DD)			
Ålder			
Kön	Man ☐	Kvinna ☐	
Vikt (kg)			
Datum då biverkningen uppstod (ÅÅÅÅ-MM-DD)			
Utfall av händelsen: Markera allt som gäller		JA	NEJ
	Dödsfall	☐	☐
	Sjukhusinläggning eller förlängd sådan	☐	☐
	Bestående eller signifikant funktionsnedsättning eller oförmåga	☐	☐
	Livshotande	☐	☐
	Annat		
Beskrivning av reaktionen (som rapporterats av hälso- och sjukvårdspersonal)			

Information om ELFABRIO		
Dos och dosering		
Administreringssätt		
Behandlingsstart (ÅÅÅÅ-MM-DD)		
Behandlingsstopp (ÅÅÅÅ-MM-DD)		
Reaktionen avtog efter behandlingsstopp	JA ☐	NEJ ☐
Övriga läkemedel (använda samtidigt)		
Annan relevant information		

Bilaga 10. 3 – Loggbok

Checklista för infusion i hemmet

- Patienten och/eller vårdare har informerats av behandlande läkare om den behandling som ska ges i hemmet, de risker som är förknippade med detta och tillhandahållandet av medicinsk hjälp i hemmet, och samtycker till behandling i hemmet.
- Patienten och/eller vårdare förstår sjukdomen och har utbildats för att känna igen möjliga biverkningar, inklusive infusionsrelaterade reaktioner (IRR) och förstår proceduren som ska följas om de inträffar (dvs. bedöma om akutbehandling behövs, ge eventuell akutbehandling, samt informera om symtom som tyder på biverkningar till hälso- och sjukvårdspersonal för korrekt bedömning och hantering).
- Hemmiljön måste vara lämplig för infusionsbehandling i hemmet, dvs. en ren miljö med el, vatten, telefon, kylning och ett fysiskt utrymme för förvaring av ELFABRIO och andra infusionstillbehör.
- Patienten och vårdare ska ha informerats om hur sjukvården ska kontaktas vid behov i händelse av en IRR. Patienten ska inte vara ensam hemma, utan med en vuxen person som kan stoppa infusionen och varna i händelse av en IRR. Patienten har informerats om att infusionen alltid ska administreras i närvaro av en vårdare som är tillräckligt utbildad i hur man ska agera i händelse av biverkningar, IRR och medicineringsfel i enlighet med lokala krav för implementering av infusionsbehandling i hemmet.
- **Loggbok för infusion i hemmet med ELFABRIO**

Allmänna data (<i>ska fyllas i av behandlande läkare</i>)		
Nödnummer:		
KONTAKTUPPGIFTER		
Patient	Namn:	
	Födelsedatum:	
	Adress:	
	Postnummer, ort:	
	Telefon:	
Kontaktuppgifter till patientens vårdare	Namn:	
	Adress:	
	Postnummer, ort:	
	Telefon	
Infusionssköterska/ hemsköterska	Namn:	
	Organisation:	
	Adress:	
	Postnummer,ort:	
	Telefon:	
Behandlande läkare	Namn:	
	Sjukhus:	
	Adress:	
	Postnummer,ort:	
	Telefon:	
	Nödnummer	
Apotek	Namn:	
	Adress:	
	Postnummer, ort:	
	Telefon:	

Administreringsdetaljer (ska fyllas i av behandlande läkare)

ELFABRIO administrerat sedan	Datum (ÅÅÅÅ-MM-DD):
Doseringsregim för ELFABRIO	
- Dos	
- Frekvens	
- Infusionshastighet	
- Total beredd volym (ml)	
- Total volym i infusionspåse (ml)	
Orsaker till ELFABRIO-infusion i hemmet	
Ange stöd som ska tillhandahållas av infusionssköterska/vårdare i hemmet	

Formulär för infusion (ska fyllas i vid varje infusionstillfälle)

- Patienten och/eller vårdare har informerats om de risker som är förknippade med infusion av ELFABRIO i hemmet, och lämplig utbildning i användning av akutläkemedel har tillhandahållits.
- I händelse av en infusionsrelaterad reaktion ska du överväga att sakta ned eller omedelbart avbryta infusionen (beroende på reaktionens svårighetsgrad) och/eller administrera lämplig behandling enligt läkares anvisningar.
- Nödvändiga åtgärder i händelse av en allvarlig infusionsrelaterad reaktion, **inklusive kontaktuppgifter för nödsituationer (112)**, beskrivs i planen för akutbehandling¹. Håll denna information lättillgänglig under infusionsproceduren.

Datum för infusion	Datum (ÅÅÅÅ-MM-DD)
Patientens allmänna hälsotillstånd – Beskriv eventuella nya hälsoproblem som patienten för närvarande upplever före infusionen om tillämpligt	
Dos	
Total beredd volym (ml)	
Antal använda injektionsflaskor	
Administreringens varaktighet	
Infusionshastighet	
Eventuella problem/ anmärkningar i samband med infusionen (inklusive IRR, vidtagna åtgärder och resultat)	
Namn på ansvarig person för infusionen och datum – Sjuksköterska – Vårdare (om annan än ovan)	

¹ Se avsnitt 6 och bilaga 10.4 i broschyren för HCP och avsnitt 5 i Guide för patienter med Fabrys sjukdom/ vårdare / hälso- och sjukvårdspersonal som ska hjälpa till med infusionen hemma för att förhindra medicineringsfel

Bilaga 10. 4 – Plan för akutbehandling

Infusionsrelaterade reaktioner (IRR), inklusive allvarliga överkänslighetsreaktioner eller anafylaktiska reaktioner, kan uppstå efter behandling med ELFABRIO.

Om något av de kliniska tecknen på anafylaktisk reaktion inträffar under infusionen kommer infusionssköterskan/hemsköterskan/vårdare (efter vad som är tillämpligt) att vidta livräddande åtgärder och därefter omedelbart ringa behandlande läkare som sedan ger vägledning om hur man ska gå vidare enligt instruktionerna som anges i tabell 2.

Alla procedurer måste bekräftas av behandlande läkare om en händelse skulle inträffa. Ingen specifik procedur kommer att utföras utan bekräftelse från behandlande läkare.

Tabell 1 - Åtgärder som ska vidtas vid överkänslighet, allergiska symtom och reaktioner

Symtom och reaktioner	Rekommenderade/föreslagna åtgärder	Rekommenderade/ föreslagna läkemedel
Lindriga:	1 Minska infusionshastigheten med 25-50% eller överväg att stoppa infusionen om tillämpligt. 2 Ring nödnumret (112) och därefter behandlande läkare för att få instruktioner, även gällande läkemedel som ska administreras. 3 Minska infusionshastigheten med ytterligare 25% eller överväg att stoppa infusionen om tillämpligt om symtomen kvarstår 10 minuter efter den första minskningen av hastigheten. 4 Ring behandlande läkare på nytt för att få instruktioner, även gällande läkemedel som ska administreras. 5 Avbryt infusionen om symtomen kvarstår efter 10 minuter. 6 Slutför infusionen i hemmet, om symtomen försvunnit och du fått instruktioner om detta av behandlande läkare.	Om du får instruktioner om detta av akutsjukvården eller behandlande läkare ska du administrera: • Paracetamol • Ibuprofen • Antihistaminer peroralt/intravenöst eller • Andra läkemedel beroende på typen av symptom.
Måttliga:	1 Avbryt administreringen. 2 Ring nödnumret (112) och därefter behandlande läkare för att få instruktioner, även gällande läkemedel som ska administreras. 3 Administrera den ordinerade behandlingen. 4 Informera behandlande läkare och begär en bedömning före en ny infusion i hemmet. 5 Fyll i heminfusions- och formuläret för biverkningar om symtomen gått över och du fått instruktioner om detta av behandlande läkare.	Om behandlande läkare instruerar dig om detta och baserat på symtomens karaktär: • Antihistaminer peroralt/intravenöst, eller • Kortikosteroider peroralt/parenteralt • Samt eventuella andra läkemedel som anges av behandlande läkare.

Svåra:	1 Avbryt administreringen omedelbart. 2 Ring nödnumret (112). 3 Ange att du är sjuksköterska/patient/vårdare och beskriv hur allvarlig situationen är. 4 Ange telefonnummer och adress. 5 Be att en ambulans skickas omedelbart. 6 Ange att du är utbildad i första-hjälpen. 7 Ange att du har ett kit med akutläkemedel och sök råd om lämpligheten av att ge första hjälpen medan du väntar på ambulansen. 8 Vid behov ska du utföra återupplivning enligt S-HLR/S-HLR Barn-riktlinjerna 9 Informera behandlande läkare om händelsen 10 Fyll i formuläret för biverkningar.	Behandling som rekommenderas av operatör på nödnumret (112) baserat på symtomens karaktär (se text för dosering och instruktioner): • Adrenalin intramuskulärt eller • Antihistaminer peroralt/parenteralt eller • Kortikosteroider peroralt/parenteralt eller • Beta-2-agonist i sprayform eller nebulisator • Koksaltlösning iv beroende på det kliniska tillståndet
----------------------	--	---