

GUIDE FÖR HÄLSO- OCH SJUKVÅRDSPERSONAL FÖR INSÄTTNING AV INFUSIONSBEHANDLING MED ALDURAZYME® (LARONIDAS) I HEMMET

**Tillhandahålls som en del av godkännandet för försäljning av
Aldurazyme®**

Denna guide är inte avsedd att föreslå eller rekommendera infusionsbehandling i hemmet för några patienter. Beslutet att ge infusionsbehandling i hemmet fattas av den förskrivande läkaren, som känner till patientens nuvarande kliniska status och tidigare infusionshistoria, tillsammans med patienten och/eller patientens vårdare.

Se produktresumén för Aldurazyme®: www.fass.se

Aldurazyme® (Koncentrat till infusionsvätska, lösning 100 U/ml) • Produktresumé | FASS Vård

INNEHÅLLSFÖRTECKNING

INNEHÅLLSFÖRTECKNING	2
1 SYFTET MED DETTA DOKUMENT	3
2 INFORMATION TILL LÄKARE SOM FÖRSKRIVER LARONIDAS	4
2.1 ALLMÄNNA ÖVERVÄGANDEN	4
2.2 KRITERIER FÖR UTVÄRDERING AV LÄMPLIGHET FÖR INFUSION I HEMMET	4
3 INFORMATION TILL DEN FÖRSKRIVANDE LÄKAREN OCH HÄLSO- OCH SJUKVÅRDSPERSONAL SOM ADMINISTRERAR LARONIDAS	6
3.1 KRAV FÖR OCH ORGANISERING AV INFUSION I HEMMET	6
3.2 BEHANDLING, FÖRBEHANDLING OCH AKUTBEHANDLING	9
4 INFORMATION TILL HÄLSO- OCH SJUKVÅRDSPERSONAL SOM ADMINISTRERAR INFUSIONER MED LARONIDAS	11
4.1 ADMINISTRERING AV LARONIDAS	11
4.1.1 Tillbehör	11
4.1.2 Spädning	12
4.1.3 Administrering	14
4.2 IDENTIFIERING OCH HANTERING AV BIVERKNINGAR	15
4.2.1 Identifiering av biverkningar	15
4.2.2 Klinisk behandling av biverkningar	17
4.3 RAPPORTERING AV BIVERKNINGAR	17

1 SYFTET MED DETTA DOKUMENT

Det främsta syftet med detta dokument är att ge anvisningar för hälso- och sjukvårdspersonal för hantering av patienter som får laronidas i hemmet för att minska viktiga riskerna "medicineringsfel vid infusionsbehandling i hemmet" och "infusionsassocierade reaktioner, inklusive överkänslighet och anafylaxi".

2 INFORMATION TILL LÄKARE SOM FÖRSKRIVER LARONIDAS

2.1 ALLMÄNNA ÖVERVÄGANDEN

Beslutet om att en patient ska övergå till infusion med laronidas i hemmet fattas av den förskrivande läkaren och hänsyn ska tas till patientens och/eller vårdarens preferenser och medicinska status.

Infusionen i hemmet sker på den förskrivande läkarens ansvar.

Den förskrivande läkaren ansvarar för att säkerställa en säker administrering för att undvika risken för medicineringsfel samt minska och hantera risken för infusionsassocierade reaktioner, särskilt överkänslighetsreaktioner.

Rutinerna som presenteras i denna guide är allmänna anvisningar, men är underkastade lokalt gällande medicinsk praxis och nationella regelverk.

2.2 KRITERIER FÖR UTVÄRDERING AV LÄMPLIGHET FÖR INFUSION I HEMMET

Innan några arrangemang för insättning av infusionsbehandling med laronidas i hemmet görs, ska den förskrivande läkaren fastställa om patienten och de tillgängliga resurserna uppfyller lämplighetskriterierna nedan:

- Patienten har tolererat infusionen väl på sjukhuset eller inom öppenvård och har inte haft måttliga eller svåra infusionsassocierade reaktioner under de senaste månaderna.
- Beslutet fattas efter en fullständig medicinsk bedömning av att patientens tillstånd är stabilt nog för att kunna få infusioner i hemmet. Patientens bakomliggande samtidiga sjukdomar och förmåga att följa

kraven för infusion i hemmet ska beaktas vid bedömning av patientens lämplighet för att få infusion i hemmet. Patientens sjukdom får inte vara avancerad, då detta utsätter patienten för högre risk för komplikationer som kräver avancerade återupplivningsåtgärder som endast finns tillgängliga på sjukhus. Patienten har tämligen enkel venaccess eller eventuellt en central venkateter som möjliggör tillräcklig infusion.

- Patienten måste vara villig och förmögen att följa procedurerna vid infusion i hemmet och patientens hemmiljö ska vara lämplig för infusion i hemmet. Hemmiljön ska vara lämplig för infusionsbehandling i hemmet: en ren miljö med elektricitet, vatten, telefon, kylskåp och ett tillräckligt stort utrymme för förvaring av laronidas och annan infusionsutrustning.
- Hälso- och sjukvårdspersonal som ger infusionen ska vara tillgänglig under hela infusionen i hemmet och en viss tid efter infusionen, som fastställs av den förskrivande läkaren baserat på patientens tolerans före inledning av infusioner i hemmet.
- Om patienten får biverkningar under infusionen i hemmet, inklusive infusionsassocierade reaktioner, kan efterföljande infusioner behöva ges på sjukhuset eller på ett lämpligt ställe inom öppenvård tills inga sådana biverkningar förekommer och den förskrivande läkaren bedömer att patienten kan återgå till infusioner i hemmet.

3 INFORMATION TILL DEN FÖRSKRIVANDE LÄKAREN OCH HÄLSO- OCH SJUKVÅRDSPERSONAL SOM ADMINISTRERAR LARONIDAS

3.1 KRAV FÖR OCH ORGANISERING AV INFUSION I HEMMET

Den förskrivande läkaren ansvarar för inledning av alla nödvändiga administrativa åtgärder som ger de andra parterna (patienten och/eller vårdaren, hälso- och sjukvårdspersonal som ger infusionen, apotek) möjlighet att sätta in infusionen i hemmet och diskutera nivån av stöd som ges vid infusionen i hemmet med patienten och eller/vårdaren.

Den förskrivande läkaren ansvarar för organiseringen av infusionen i hemmet och måste komma överens om proceduren för infusionerna i hemmet med hälso- och sjukvårdspersonal som ger infusionen. Hälso- och sjukvårdspersonal som ger infusionen kommer att genomföra hela proceduren under och efter infusionerna hemma hos patienten.

Hälso- och sjukvårdspersonal som ger infusionen är kvalificerad att ge intravenösa infusioner och är lämpligt utbildad i mukopolysackaridos I (MPS I) och administrering av laronidas. De är också utbildade i att känna igen biverkningar som sannolikt kan inträffa (inklusive infusionsassocierade reaktioner och allvarliga biverkningar, såsom anafylaktiska reaktioner) och i de åtgärder som ska vidtas för att hantera dessa.

De initiala anvisningarna och utbildning av hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen tillhandahålls i princip av hälsovårdsinrättningen (sjukhus) eller motsvarande erfaren hälso- och sjukvårdspersonal enligt lokala föreskrifter.

Den förskrivande läkaren och hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen ansvarar för lämplig schemaläggning och övervakning av infusionerna. Hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen har en

samordnande roll gentemot den förskrivande läkaren och patienten och/eller vårdaren när det gäller att organisera behandlingen i hemmet, och fastställer tillsammans med den förskrivande läkaren, patienten och/eller vårdaren den nivå av stöd som behövs i hemmet.

Den förskrivande läkaren fastställer ett infusionsprotokoll (se avsnitt [3.2](#)) och på vilket sätt hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen dokumenterar infusionerna (t.ex. loggbok eller motsvarande). Hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen dokumenterar varje infusion med laronidas i en loggbok eller motsvarande och delar regelbundet dessa med den förskrivande läkaren enligt överenskommelse.

Hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen följer strikt proceduren för beredning och administrering av laronidas och övervakar infusionen enligt den förskrivande läkarens ordination.

Den förskrivande läkaren tillhandahåller en plan för nödsituationer som ingår i infusionsprotokollet, inklusive lämpliga åtgärder för akutsituationer och övervakning, till hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen. Denna plan ska följas om en biverkning såsom infusionsassocierade reaktioner, inklusive överkänslighetsreaktioner, eller medicineringsfel förekommer under eller efter infusionen. Dessa åtgärder ska överensstämma med patientens individuella kliniska egenskaper.

Hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen måste följa de patientspecifika nödåtgärderna. Den förskrivande läkaren måste säkerställa att det finns en snabb och tillförlitlig kommunikationslinje tillgänglig mellan läkaren och hälso- och sjukvårdspersonalen för att påskynda akutåtgärder om omedelbar medicinsk vård behövs (se avsnitt [3.2](#) som innehåller information om akutbehandling, avsnitt [4.2](#) för hantering av patienter vid infusionsassocierade reaktioner och avsnitt [4.3](#) för rapportering av

biverkningar). Den förskrivande läkaren måste informera patienten och/eller vårdaren om behandlingen som ges i hemmet, de risker som är förknippade med behandlingen och tillgången till medicinsk hjälp i hemmet, till exempel vid infusionsassocierade reaktioner, överkänslighetsreaktioner och medicineringsfel. Patienten/vårdaren ska samtycka till behandlingen i hemmet.

Patienten och/eller vårdaren förstår sjukdomen och är förmögen att känna igen biverkningar, såsom infusionsassocierade reaktioner, inklusive överkänslighetsreaktioner, och medicineringsfel, och förstår proceduren/procedurerna som ska följas om sådana inträffar. Patienten måste få guiden för patienten/vårdaren som innehåller den förskrivande läkarens kontaktuppgifter, information om tecken och symtom på infusionsassocierade reaktioner och rekommenderade åtgärder för hantering av dessa. Patienten/vårdaren ska också få en infusionsdagbok som kan användas för att anteckna infusionsdetaljer och dokumentera eventuella biverkningar och infusionsassocierade reaktioner, inklusive överkänslighetsreaktioner av allergityp före, under och efter infusionen. Denna guide ska fyllas i av patienten/vårdaren och förvaras hemma hos patienten. Patienten ska visa guiden för den förskrivande läkaren under regelbundna uppföljningsbesök.

Patienter som upplever biverkningar, såsom infusionsassocierade reaktioner, ska omedelbart kontakta den förskrivande läkaren eller läkarens ställföreträdare. Biverkningar kan förekomma under infusionen eller upp till flera timmar efter att infusionen avslutats. I guiden för patienten/vårdaren ingår också anvisningar för rapportering av biverkningar, såsom infusionsassocierade reaktioner.

3.2 BEHANDLING, FÖRBEHANDLING OCH AKUTBEHANDLING

Dosen av laronidas, den nödvändiga volymen, infusionshastigheten, utrustningen för administrering av laronidas, premedicineringen, akutläkemedlen samt eventuella förändringar fastställs av den förskrivande läkaren. Eventuella ändringar av ordinationen (dos eller infusionshastighet) ska dokumenteras. Apoteksutrustning och all nödvändig infusionsutrustning tillhandahålls enligt lokala anvisningar och föreskrifter.

Infusionshastigheten fastställs efter den infusionshastighet av laronidas som patienten tidigare tolererade på sjukhuset eller inom öppenvård. **För att minska risken för medicineringsfel vid infusion i hemmet är det viktigt att infusionsvolymen och -hastigheten är korrekta och de måste fastställas av den förskrivande läkaren.** Olämplig administrering av laronidas (överdos och/eller högre infusionshastighet än rekommenderat) kan vara associerat med biverkningar, inklusive infusionsassocierade reaktioner. Hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen får inte ändra dosen eller infusionshastigheten utan att konsultera den förskrivande läkaren, om det inte är nödvändigt av säkerhetsskäl.

Eftersom dosen av laronidas ordineras enligt patientens kroppsvikt, är det viktigt att regelbundet kontrollera patientens vikt för att säkerställa korrekt dosering av läkemedlet. Den förskrivande läkaren fastställer vad man ska göra om vikten förändras. Eventuella ändringar av ordinationen (dos eller infusionshastighet) ska dokumenteras.

Behandling före infusionen (t.ex. antihistaminer, paracetamol, ibuprofen, kortikosteroider) måste ges baserat på den patientspecifika ordinationen. Hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen måste strikt följa denna behandling.

Akutbehandling måste vara tillgänglig och administreras av den förskrivande läkaren vid infusionsassocierade reaktioner enligt den patientspecifika ordinationen. Försiktighet ska iakttas om användning av adrenalin övervägs hos patienter med MPS I på grund av den ökade förekomsten av kranskärslssjukdom hos dessa patienter. Instruktioner (t.ex. en loggbok eller motsvarande) och en dokumenterad plan för nödsituationer ska ges till hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen innan infusionsbehandling i hemmet sätts in. Dessutom ska utrustning för hjärt-lungräddning finnas lätt tillgänglig under infusionen i hemmet.

4 INFORMATION TILL HÄLSO- OCH SJUKVÅRDSPERSONAL SOM ADMINISTRERAR INFUSIONER MED LARONIDAS

4.1 ADMINISTRERING AV LARONIDAS

Bruksanvisning för spädning och administrering finns i produktresumén för laronidas. En detaljerad beskrivning ges i detta avsnitt.

4.1.1 Tillbehör

- Injektionsflaskor med laronidas (500 U per injektionsflaska om 5 ml, 100 U/ml); förvaras i ett rent kylskåp vid +2 °C till +8 °C.
- Infusionspåse med natriumkloridlösning 0,9 % av den volym som fastställts av hälso- och sjukvårdspersonal och som används för att späda laronidas.
- Natriumkloridlösning 0,9 % för intravenös infusion för att spola infusionsslangen efter infusionen.
- Klorhexidin 0,5 % i alkohol 70 % (antiseptisk lösning).
- Lämpligt antal 10 ml, 20 ml och 50 ml sprutor beroende på dosen av laronidas.
- Sterila injektionsnålar (kaliber 20G eller 21G). Reservera 2 nålar per 4 injektionsflaskor.
- 0,2 µm in-linepartikelfilter med lågproteinbindning.
- Tillbehör för etablering av perifer venaccess eller hantering av central venaccess enligt lokala riktlinjer.

- Tillbehör som behövs för intravenös infusion enligt lokala riktlinjer och material som krävs för att hygieniska och aseptiska krav uppfylls samt regler för avfallshantering enligt lokala riktlinjer.
- Premedicinering (om tillämpligt).
- Akutläkemedel.

4.1.2 Spädning

Laronidas får inte ges blandat med andra läkemedel i samma infusions slang.

Innan spädning av laronidas i infusionspåsen påbörjas:

- Hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen kontrollerar att den ordinerade premedicineringen, det ordinerade antalet injektionsflaskor med laronidas, tillbehör, akutläkemedel och -utrustning finns tillgängliga.
- Hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen måste utvärdera patientens medicinska status, inklusive vitala funktioner och tecken på feber eller infektion. Eventuella avvikelser ska antecknas i infusionsdagboken. Patienter med en akut bakomliggande sjukdom, inklusive luftvägsinfektion som kan ge upphov till andnöd, vid tidpunkten för infusion med laronidas verkar ha högre risk för infusionsassocierade reaktioner. I sådana fall får infusionen inte utföras och behandlingen ska återupptas när patienten har återhämtat sig fullständigt enligt den förskrivande läkarens bedömning.
- Det är också rekommenderat att etablera venaccess (perifer venkateter) eller koppla till patientens centrala venaccess, enligt

lokala riktlinjer, för att säkerställa att infusionen med laronidas kan administreras omedelbart efter beredning.

Skaka inte injektionsflaskorna med laronidas. Antalet injektionsflaskor som ska spädas, fastställt av den förskrivande läkaren, ska tas ut ur kylskåpet ungefär 20 minuter i förväg för att låta dem nå rumstemperatur (under 30 °C). Detta kan göras medan infusionsslangen sätts in. Inspektera varje injektionsflaska visuellt med avseende på partiklar och missfärgning. Lösningen ska vara klar till lätt opalescent och färglös till blekt gul samt fri från synliga partiklar. Använd inte injektionsflaskor med partiklar eller missfärgning. Kontrollera utgångsdatumet som är tryckt på botten av förpackningen med injektionsflaskor, använd inte efter det angivna utgångsdatumet.

Laronidas-lösning ska spädas i natriumkloridlösning 0,9 %. När antalet injektionsflaskor som behövs för infusionen har nått rumstemperatur ska beredningen av infusionslösningen omedelbart påbörjas.

- Desinficera locket/öppningen av 1 påse innehållande natriumkloridlösning 0,9 % med klorhexidin och låt lufttorka.
- Stick in nålen i locket på infusionspåsen och dra upp samma volym av natriumkloridlösning 0,9 % som volymen av laronidas-lösningen som ska tillsättas.
- Laronidas-lösningen ska tillsättas långsamt och direkt i natriumkloridlösningen 0,9 %. Undvik skumning och skakning av infusionspåsen. Vänd försiktigt upp och ned eller massera infusionspåsen för att blanda lösningen. Undvik att få luft in i infusionspåsen.

- Inspektera lösningen visuellt före användning med avseende på partiklar. Enbart klar och färglös lösning utan synliga partiklar ska användas.
- Ur mikrobiologisk säkerhetssynpunkt bör läkemedlet användas omedelbart. Om det inte används omedelbart, får det inte förvaras längre än 24 timmar i 2 °C–8 °C förutsatt att spädningen ägt rum under kontrollerade och validerade aseptiska förhållanden.

4.1.3 Administrering

- När laronidas har späts, fäst slangen till infusionspåsen.
- Koppla ett lågproteinbindande in-linefilter på 0,2 µm till infusionspåsen. Detta steg förhindrar oavsiktlig administrering av partiklar.
- Bered infusionsslangen med den utspädda laronidas-lösningen via gravitation och koppla infusionsslangen till patientens venaccess.
- Beakta att infusionen med laronidas ska ske genom att gradvis öka flödeshastigheten. Infusionen påbörjas med en låg hastighet och sedan ökas hastigheten var 15:e minut till den slutliga hastigheten under resten av de 3 timmarna. Patientens tolerans måste bekräftas före varje ökning. Den initiala infusionshastigheten på 2 U/kg/timme kan ökas stegvis, om patienten tolererar det, till maximalt 43 U/kg/timme. Den totala administreringsvolymen bör tillföras under cirka 3-4 timmar. [Tabell 1](#) visar ett exempel på ökningen av infusionshastigheten för infusionsvolymerna 100 och 250 ml. Tabellen är bara ett exempel, **hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen ska strikt följa den hastighetsökning och infusionsvolym som fastställts av den förskrivande läkaren.**

- Efter infusionen ska infusionsslangen spolas med natriumkloridlösning 0,9 % med samma hastighet som den sista infusionshastigheten. Spola inte snabbare eller som bolusinjektion, eftersom det kan öka risken för en överkänslighetsreaktion.
- Följande formel kan användas för att beräkna tiden för spolning av slangen:

$$\text{Tid för spolning av slangen (minuter)} = \frac{\text{Slangens volym (ml)}}{\text{Infusionshastighet (ml/timme)}} \times 60 \text{ minuter/timme}$$

- Efter spolningen kan slangen tas bort.

Tabell 1 - Ökning av infusionshastighet

Följande ekvation har använts för att växla hastighetsenheter från U/kg/timme till ml/timme:

$$\text{Infusionshastighet (ml/timme)} = \frac{\text{Infusionshastighet (U/kg/timme)} \times \text{infusionspåsens volym (ml)}}{100 \text{ (U/kg)}}$$

	Ökning av infusionshastighet			
	100 ml infusionspåse (patienter som väger ≤ 20 kg)		250 ml infusionspåse (patienter som väger > 20 kg)	
Tid för intervall	Hastighets- enheter: U/kg/timme	Hastighets- enheter: ml/timme	Hastighets- enheter: U/kg/timme	Hastighets- enheter: ml/timme
15 min	2	2	2	5
15 min	4	4	4	10
15 min	10	10	10	25
15 min	20	20	20	50
Kvarvarande infusionstid	43	43	43	107,5

4.2 IDENTIFIERING OCH HANTERING AV BIVERKNINGAR

4.2.1 Identifiering av biverkningar

Infusionsassocierade reaktioner, som definieras som alla relaterade biverkningar som uppträder under infusionen eller fram till infusionsdagens

slut, har rapporterats hos patienter som behandlats med laronidas. Se den fullständiga beskrivningen av biverkningar i avsnitt 4.4 och 4.8 i produktresumén. Majoriteten av dessa reaktioner var av lindrig till måttlig intensitet. De vanligaste biverkningarna var: huvudvärk, illamående, buksmärta, utslag, artralgi, ryggsmärta, extremitetssmärta, rodnad, pyrexia, reaktioner på infusionsstället, förhöjt blodtryck, minskad syrgasmättnad, takykardi och frossbrytningar. Uppföljningen av infusionsassocierade reaktioner efter godkännandet visade rapportering av cyanos, hypoxi, takypné, pyrexia, kräkning, frossbrytningar och erytem, varav en del av dessa reaktioner var svåra. Överkänslighetsreaktioner, inklusive anafylaxi, har rapporterats hos patienter som behandlats med laronidas. Vissa av dessa reaktioner var livshotande och inkluderade andningssvikt/andnöd, stridor, luftvägsobstruktion, hypoxi, hypotoni, bradykardi och urtikaria.

Infusionsassocierade reaktioner kan också förekomma hos patienter efter förbehandling med antipyretika, antihistaminer eller steroider.

En alltför snabb administrering av laronidas kan orsaka illamående, buksmärta, huvudvärk, yrsel och dyspné. Patienter med högre risk för infusionsassocierade reaktioner är:

- Patienter som inte tolererade väl föregående infusion med laronidas.
- Patienter med existerande, svår bakomliggande sjukdom i övre luftvägarna.
- Patienter med akut bakomliggande sjukdom tycks löpa större risk att få infusionsassocierade reaktioner och ska inte få infusion i hemmet.

4.2.2 Klinisk behandling av biverkningar

Hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen måste följa de patientspecifika nödgårderna som fastst llts av den f rskrivande l karen.

Om patienten f r infusionsassocierade reaktioner, inklusive  verk nslighetsreaktioner och anafylaktiska reaktioner, under infusionen i hemmet ska infusionen omedelbart avbrytas, men venaccessen ska inte tas bort.  tg rder som anges i den individuella planen f r n dsituationer som fastst llts av den f rskrivande l karen ska vidtas baserat p  sv righetsgraden av den infusionsassocierade reaktionen, dvs. tillf lligt eller helt stoppa infusionen och inleda l mplig medicinsk behandling, om n dv ndigt.

Om en biverkning, s som infusionsassocierade reaktioner, uppkommer ska h lso- och sjukv rdspersonalen som ger infusionen omedelbart kontakta den f rskrivande l karen och/eller ringa det nationella n dnumret. H lso- och sjukv rdspersonalen som ger infusionen dokumenterar biverkningen i en loggbok eller motsvarande och rapporterar biverkningarna, inklusive medicineringsfel, f r att s kerst lla snabb och korrekt rapportering till lokala h lsov rdsmyndigheter och Sanofi inom 24 timmar i enlighet med lokala f reskrifter.

4.3 RAPPORTERING AV BIVERKNINGAR

Alla biverkningar, inklusive infusionsassocierade reaktioner, ska rapporteras till L kemedelsverket (Box 26, 751 03 Uppsala; www.lakemedelsverket.se). Sanofi kan kontaktas ang ende laronidas via e-post (infoavd@sanofi.com) eller per telefon (08-634 500).

september 2025

[VV-PV-0599565]