

GUIDE FÖR HÄLSO- OCH SJUKVÅRDSPERSONAL FÖR INSÄTTNING AV INFUSIONSBEHANDLING MED MYOZYME® (ALGLUKOSIDAS ALFA) I HEMMET

Delas som en del av godkännandet för försäljning av Myozyme®.

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.

Dokumentet ersätter inte säkerhetsinformationspaketet, som är en guide för hälso- och sjukvårdspersonal och som distribueras som en del av riskhanteringsplanen. Paketet innehåller mer information om medicinsk hantering av risker förknippade med administrering av alglukosidas alfa. Se produktresumén för alglukosidas alfa:

https://www.ema.europa.eu/sv/documents/product-information/myozyme-epar-product-information_sv.pdf

Version 2.0, november 2025

Innehåll

1	SYFTET MED DETTA DOKUMENT.....	3
2	INFORMATION TILL LÄKARE SOM FÖRSKRIVER ALGLUKOSIDAS ALFA.....	4
2.1	ALLMÄNNA ÖVERVÄGANDEN	4
2.2	KRITERIER FÖR UTVÄRDERING AV LÄMPLIGHET FÖR INFUSION I HEMMET	4
3	INFORMATION TILL LÄKARE SOM FÖRSKRIVER ALGLUKOSIDAS ALFA OCH HÄLSO- OCH SJUKVÅRDSPERSONAL SOM ADMINISTRERAR ALGLUKOSIDAS ALFA.....	7
3.1	KRAV FÖR OCH ORGANISERING AV INFUSION I HEMMET	7
3.2	BEHANDLING, FÖRBEHANDLING OCH AKUTBEHANDLING	9
4	INFORMATION FÖR HÄLSO- OCH SJUKVÅRDSPERSONAL SOM ADMINISTRERAR ALGLUKOSIDAS ALFA	11
4.1	ADMINISTRERING AV ALGLUKOSIDAS ALFA	11
4.1.1	Tillbehör.....	11
4.1.2	Beredning	12
4.1.3	Rekonstitution.....	13
4.1.4	Spädning	14
4.1.5	Administrering	15
4.2	IDENTIFIERING OCH HANTERING AV BIVERKNINGAR	17
4.2.1	Identifiering av biverkningar	17
4.2.2	Klinisk behandling av biverkningar.....	18
4.3	RAPPORTERING AV BIVERKNINGAR	19

1 SYFTET MED DETTA DOKUMENT

Detta dokument är avsett för att ge anvisningar för hälso- och sjukvårdspersonal för hantering av patienter som får alglukosidas alfa (Myozyme®) i hemmet för att minska de viktiga riskerna "medicineringsfel vid infusionsbehandling i hemmet" och "infusionsrelaterade reaktioner, inklusive överkänslighetsreaktioner och anafylaktiska reaktioner med eller utan utveckling av IgG- och IgE-antikroppar".

2 INFORMATION TILL LÄKARE SOM FÖRSKRIVER ALGLUKOSIDAS ALFA

2.1 ALLMÄNNA ÖVERVÄGANDEN

Beslutet om att en patient ska övergå till infusion med alglukosidas alfa 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 garantera en säker administrering för att undvika risken för medicineringsfel vid infusionsbehandling i hemmet och minska risken för infusionsrelaterade reaktioner, särskilt överkänslighetsreaktioner. Detta ska kontrolleras och dokumenteras av den förskrivande läkaren.

Processerna som presenteras i denna guide fungerar som allmän vägledning, och 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 alglukosidas alfa 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 infusionsrelaterade reaktioner under de senaste månaderna.

- Beslutet fattas efter en fullständig medicinsk bedömning och patientens tillstånd bedöms vara stabilt nog för att kunna få infusioner i hemmet. Patientens underliggande samsjuklighet och förmåga att följa kraven för infusion i hemmet ska beaktas vid bedömning av patientens lämplighet för att få infusion i hemmet. Patienten får inte vara drabbad av ett avancerat sjukdomstillstånd, som utsätter patienten för högre risk för komplikationer som kräver avancerade återupplivningsåtgärder som endast finns tillgängliga på sjukhus. Patienten måste ha en tämligen enkel venös access eller eventuellt en central venkateter som möjliggör adekvat infusion.
- Den behandlande läkaren och/eller sjuksköterskan ska ge lämplig information till patienten och/eller vårdaren innan infusionen i hemmet påbörjas. Patienten måste vara villig och förmögen att följa procedurerna vid infusion i hemmet.
- Infrastrukturen, resurserna och procedurerna, inklusive utbildningen, för infusion i hemmet ska fastställas av den förskrivande läkaren och vara tillgängliga för hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen 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 alglukosidas alfa och annan infusionsutrustning.
- Infusionen i hemmet ska övervakas av hälso- och sjukvårdspersonal som alltid ska vara närvarande 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 **ska infusionen avbrytas omedelbart och lämplig medicinsk behandling påbörjas (se avsnitt 4.2 nedan)**. Efterföljande infusioner kan 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 LÄKARE SOM FÖRSKRIVER ALGLUKOSIDAS ALFA OCH HÄLSO- OCH SJUKVÅRDSPERSONAL SOM ADMINISTRERAR ALGLUKOSIDAS ALFA

3.1 KRAV FÖR OCH ORGANISERING AV INFUSION I HEMMET

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

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

Hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen måste vara kvalificerad att ge intravenösa infusioner och ska vara tillräckligt utbildad i Pompes sjukdom och administrering av alglukosidas alfa. De måste också vara utbildade i att känna igen infusionsrelaterade reaktioner som sannolikt kan inträffa (inklusive allvarliga biverkningar, såsom anafylaktiska reaktioner) och hur dessa ska hanteras.

De inledande anvisningarna och utbildningen 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 upprättar ett infusionsprotokoll (se avsnitt 3.2) och anger på vilket sätt hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen ska dokumentera infusionerna (t.ex. loggbok eller motsvarande). Hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen dokumenterar varje infusion och delar regelbundet dokumentationen med den förskrivande läkaren enligt överenskommelse.

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

Den förskrivande läkaren tillhandahåller en plan för nödsituationer i infusionsprotokollet, inklusive lämpliga åtgärder för akutsituationer och övervakning, till hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen. Denna plan ska följas om en biverkning såsom överkänslighetsreaktioner, medicineringsfel vid infusionen i hemmet eller infusionsrelaterade reaktioner 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 som ger infusionen 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 infusionsrelaterade reaktioner och avsnitt 4.3 för rapportering av biverkningar till Läkemedelsverket).

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 överkänslighetsreaktioner och medicineringsfel vid infusion i hemmet. Patientens/vårdarens samtycke behövs för behandling i hemmet. Patienten och/eller vårdaren förstår sjukdomen och kan känna igen biverkningar, såsom överkänslighetsreaktioner och medicineringsfel vid infusion i hemmet och förstår proceduren/procedurerna som ska följas om sådana inträffar. Patienten måste förse med guiden för patienten/vårdaren som innehåller den förskrivande läkarens kontaktuppgifter, information om tecken och symtom på infusionsrelaterade 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 infusionsrelaterade 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 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.

3.2 BEHANDLING, FÖRBEHANDLING OCH AKUTBEHANDLING

Dosen av alglukosidas alfa, den nödvändiga rekonstituerade volymen, infusionsvolymen, infusionshastigheten, all behövlig utrustning för administrering av alglukosidas alfa, premedicineringen, akutläkemedlen samt eventuella förändringar fastställs av den förskrivande läkaren.

Apoteksutrustning och all nödvändig infusionsutrustning tillhandahålls enligt lokala anvisningar och föreskrifter.

Infusionshastigheten fastställs efter den infusionshastighet av alglukosidas alfa som patienten tidigare tolererat på sjukhuset eller inom öppenvård. **För att minska risken för medicineringsfel vid infusion i hemmet är det mycket viktigt att infusionsvolymen och infusionshastigheten är korrekta och de måste fastställas av den förskrivande läkaren.** 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 alglukosidas alfa ordineras enligt patientens kroppsvikt, är det viktigt att regelbundet kontrollera patientens vikt för att säkerställa korrekt dosering av läkemedlet. Den förskrivande läkaren fastställer vad som bör göras om vikten förändras. Eventuella ändringar av ordinationen (dos eller infusionshastighet) måste 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 tillhandahållas av den förskrivande läkaren enligt den patientspecifika ordinationen för infusionsrelaterade reaktioner. 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 FÖR HÄLSO- OCH SJUKVÅRDSPERSONAL SOM ADMINISTRERAR ALGLUKOSIDAS ALFA

Innan beredningen av alglukosidas alfa påbörjas ska hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen 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 alglukosidas alfa verkar ha högre risk för infusionsrelaterade reaktioner. I sådana fall får infusionen inte utföras och behandlingen ska återupptas när patienten har återhämtat sig fullständigt enligt den förskrivande läkarens bedömning.

Hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen säkerställer att ordinerad medicinering och premedicinering samt akutläkemedel och utrustning finns tillgängliga.

4.1 ADMINISTRERING AV ALGLUKOSIDAS ALFA

Bruksanvisning för rekonstitution, spädning och administrering finns i produktresumén för alglukosidas alfa. En mer detaljerad beskrivning ges nedan i detta avsnitt.

4.1.1 Tillbehör

Läkemedlet och följande tillbehör kommer att ges till hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen enligt den förskrivande läkarens ordination.

- Injektionsflaskor med alglukosidas alfa, pulver till koncentrat till infusionsvätska, lösning (50 mg i en injektionsflaska) ska förvaras i ett rent kylskåp vid 2–8 °C (beräkna antalet injektionsflaskor som behövs baserat på patientens kroppsvikt).

- Sterilt vatten för injektionsvätskor för rekonstitution av Myozyme® (10,3 ml per injektionsflaska)
- Natriumkloridlösning 0,9 % för intravenös administrering
- Natriumkloridlösning 0,9 % för spolning av infusionsslangen
- Klorhexidin 0,5 % i alkohol 70 % (antiseptisk lösning)
- Lämpligt antal 10 ml, 20 ml och 50 ml sprutor beroende på dosen av alglukosidas alfa
- Sterila injektionsnålar (kaliber 20 G eller 21 G), reservera 2 nålar per 4 injektionsflaskor
- Lågproteinbindande in-linefilter på 0,2 µm
- Tillbehör för etablering av perifer venaccess eller 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 Beredning

Före rekonstitution är det också rekommenderat att etablera venaccess (perifer venkateter) eller koppla till patientens centrala venaccess, enligt lokala riktlinjer, för att säkerställa att alglukosidas alfa kan administreras omedelbart efter rekonstitution.

- Hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen ska se till att injektionsflaskorna har rumstemperatur innan infusionslösningen

bereds. Detta kan göras medan infusionsslangen sätts in.
Injektionsflaskorna ska tas ut ur kylskåpet och sättas åt sidan i ungefär 30 minuter för att låta dem anta rumstemperatur.

- Kontrollera att antalet injektionsflaskor är korrekt.
- Kontrollera injektionsflaskorna för missfärgning, främmande partiklar och utgångsdatum. Använd inte injektionsflaskorna efter utgångsdatum.

4.1.3 Rekonstitution

Observera att aseptisk teknik ska användas under rekonstitution!

- Ta bort snäpplocket från injektionsflaskan med alglukosidas alfa.
- Desinficera gummiproppen på injektionsflaskan med klorhexidin och låt lufttorka.
- Öppna flaskan med sterilt vatten för injektionsvätskor.
- Dra upp den mängd (ml) sterilt vatten som behövs i sprutan.
 - Varje injektionsflaska ska rekonstitueras genom att långsamt injicera 10,3 ml vatten för injektionsvätskor i varje injektionsflaska. Varje flaskas ger 50 mg/10 ml (5 mg/ml).
- Undvik att tillsätta vatten i pulvret för häftigt, så att lösningen inte skummar. Detta görs genom att långsamt och droppvis tillsätta vatten längs flaskans insida och inte direkt på det frystorkade pulvret.
- Varje flaskas ska lutas och rullas försiktigt för att lösa upp det frystorkade pulvret. Flaskan får inte vändas upp och ned, snurras eller skakas.

- Små luftbubblor kan bildas efter blandning. Låt lösningen vila i 10–20 minuter för att låta eventuella luftbubblor försvinna och för att säkerställa att pulvret är ordentligt rekonstituerat.
- Upprepa processen för alla flaskor med alglukosidas alfa.
- För att minska risken för att skada locket kan nålar bytas ut efter var fjärde injektionsflaska.
- De rekonstituerade injektionsflaskorna ska kontrolleras visuellt för främmande partiklar och missfärgning omedelbart efter rekonstitutionen. Det rekonstituerade koncentratet ska se ut som en klar, färglös till ljusgul lösning som kan innehålla partiklar i form av tunna vita strimmor eller genomskinliga fibrer. Om andra främmande partiklar än de ovan beskrivna kan ses, eller om lösningen är missfärgad, ska den inte användas.
- Det rekommenderas att alglukosidas alfa späds omedelbart efter rekonstitution.

4.1.4 Spädning

Den rekonstituerade lösningen ska spädas i natriumklorid 0,9 % i vatten till en slutkoncentration på 0,5 mg/ml till 4 mg/ml. Se tabell 1 för infusionsvolymmer som motsvarar patientens kroppsvikt.

- Desinficera locket/öppningen av en påse med natriumkloridlösning 0,9 % med klorhexidin och låt lufttorka.
- Stick in nålen i locket på infusionspåsen och dra upp en lika stor volym av natriumkloridlösning 0,9 % som volymen av den rekonstituerade alglukosidas alfa-lösningen som ska tillsättas. Detta motsvarar 1 ml för 5 mg ordinerat alglukosidas alfa.
- *Till exempel: om den ordinerade dosen är 1 200 mg för en patient som väger 60 kg, är volymen av alglukosidas alfa som ska spädas*

1 200 mg / 5 mg/ml = 240 ml. Således ska 240 ml tas bort från påsen med natriumkloridlösning 0,9 %.

- Avlägsna eventuell luft ur infusionspåsen.
- Dra långsamt upp 10 ml (motsvarande 50 mg) från varje injektionsflaska med rekonstituerad alglukosidas alfa-lösning i en spruta.
- Den rekonstituerade lösningen ska tillsättas långsamt och direkt i natriumkloridlösningen 0,9 %. Undvik skumning och skakning av infusionspåsen. Undvik att få luft in i infusionspåsen.
 - *I exemplet ovan ska 240 ml rekonstituerad alglukosidas alfa-lösning tillsättas i infusionspåsen.*
- Vänd försiktigt upp och ned eller massera infusionspåsen för att blanda lösningen. Skaka inte infusionspåsen.
- Skydda infusionspåsen mot värme eller vibration och administrera omedelbart efter spädning.
- Efter spädning bör produkten användas omedelbart. Kemisk och fysikalisk stabilitet under användning har emellertid visat hållbarhet upp till 24 timmar vid 2 till 8 °C vid förvaring i skydd mot ljus.

4.1.5 Administrering

- När alglukosidas alfa har späts, fäst slangen till infusionspåsen och ta bort luft.
- Koppla ett lågproteinbindande in-linefilter på 0,2 µm till infusionspåsen. På detta sätt undviks oavsiktlig administrering av partiklar under beredning.
- Bered infusionsslangen med den utspädda alglukosidas alfa-lösningen via gravitation och koppla infusionsslangen till patientens venaccess.

- Innan infusionen påbörjas kontrollera patientens puls, blodtryck, andningsfrekvens och kroppstemperatur.
- Den initiala infusionshastigheten får inte vara högre än 1 mg/kg kroppsvikt/timme för att minska risken för en infusionsrelaterad reaktion. Om infusionen tolereras väl, öka infusionshastigheten stegvis (med 2 mg/kg kroppsvikt/timme var 30:e minut (se Tabell 1 för ytterligare information)).
- Efter att infusionen är avslutad, ska infusionsslangen spolats med natriumkloridlösning 0,9 % med samma hastighet för att avlägsna eventuella rester av alglukosidas alfa från slangen.
- Koppla bort infusionsslangen från patientens venaccess och ta bort nålen. Kassera alla tillbehör enligt lokala föreskrifter.
- Alglukosidas alfa får inte ges blandat med andra läkemedel i samma infusionsslang.

Infusionen och eventuella observationer ska dokumenteras i en loggbok eller motsvarande.

Tabell 1: Infusionsvolym och stegvis ökning av infusionshastigheten.

Den stegvisa ökningen av infusionshastigheten görs var 30:e minut och kan endast övervägas om patienten inte haft infusionsrelaterade reaktioner. Infusionshastigheten anges i enheter om ml/timme enligt den föreslagna totala infusionsvolymen. Följ rekommendationerna från den förskrivande läkaren gällande hastighet och infusionsvolym.

För att beräkna förändringen av hastigheten har följande formel använts:

$$\text{Infusionshastighet (ml/timme)} = \frac{\text{Infusionshastighet (mg/kg/timme)} \times \text{Infusionsvolym (ml)}}{\text{Alglukosidas alfa dos (mg/kg)}}$$

PATIENTEN S VIKT (kg)	TOTAL INFUSIONS -VOLYM (ml)	STEG 1 1 mg/kg/timme	STEG 2 3 mg/kg/timme	STEG 3 5 mg/kg/timme	STEG 4 7 mg/kg/timme
1,25–10	50	3 ml/timme	8 ml/timme	13 ml/timme	18 ml/timme
10,1–20	100	5 ml/timme	15 ml/timme	25 ml/timme	35 ml/timme
20,1–30	150	8 ml/timme	23 ml/timme	38 ml/timme	53 ml/timme
30,1–35	200	10 ml/timme	30 ml/timme	50 ml/timme	70 ml/timme
35,1–50	250	13 ml/timme	38 ml/timme	63 ml/timme	88 ml/timme
50,1–60	300	15 ml/timme	45 ml/timme	75 ml/timme	105 ml/timme
60,1–100	500	25 ml/timme	75 ml/timme	125 ml/timme	175 ml/timme
100,1–120	600	30 ml/timme	90 ml/timme	150 ml/timme	210 ml/timme

4.2 IDENTIFIERING OCH HANTERING AV BIVERKNINGAR

4.2.1 Identifiering av biverkningar

De vanligaste rapporterade biverkningarna är infusionsrelaterade reaktioner oavsett om infusionen ges på sjukhuset eller ett annat ställe inom öppenvård.

En infusionsrelaterad reaktion definieras som vilken biverkning som helst som inträffar under infusionen eller under några timmar efter infusionen och som bedöms ha ett eventuellt orsakssamband med administreringen av produkten (alglukosidas alfa). Liknande händelser som inträffar efter infusionen kan betraktas som infusionsrelaterade reaktioner enligt rapportörens bedömning.

Infusionsrelaterade reaktioner kan förekomma när som helst under och/eller inom några timmar efter infusionen och de är mer sannolika med högre infusionshastigheter.

Medan majoriteten av reaktionerna i kliniska studier och i kommersiell användning bedömdes som milda till måttliga, utvecklade vissa patienter överkänslighetsreaktioner under infusionen med alglukosidas alfa,

inklusive anafylaktisk chock och/eller hjärtstopp, vilka krävde livsuppehållande åtgärder. Symtom på sådana överkänslighetsreaktioner inkluderar t ex urtikaria, takykardi, bronkospasm, takypné, periorbitalt ödem samt hypotoni. Reaktionen uppstod vanligtvis kort efter att infusionen påbörjats.

Några patienter har fått biverkningar med influensa-liknande symtom i samband med infusionen. Symtomen kvarstod några få dagar efter att infusionen avslutats. Observera att vissa patienter har fått biverkningar flera timmar efter infusionen. Se den fullständiga beskrivningen av biverkningar i avsnitt 4.4 och 4.8 i produktresumén.

Infusionsrelaterade reaktioner kan förekomma hos patienter även efter förbehandling med antipyretika, antihistaminer eller steroider.

Se avsnitt 4 i produktresumén för fullständig information om säkerheten av alglukosidas alfa.

4.2.2 Klinisk behandling av biverkningar

Hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen måste följa de patientspecifika nödåtgärderna som fastställts av den förskrivande läkaren.

Om patienten får infusionsrelaterade reaktioner, inklusive överkänslighetsreaktioner och anafylaktiska reaktioner, under infusionen i hemmet ska infusionen omedelbart avbrytas, men venaccessen ska inte tas bort. Åtgärder som anges i den individuella planen för nödsituationer som fastställts av den förskrivande läkaren ska vidtas baserat på svårighetsgraden av den infusionsrelaterade reaktionen, dvs. tillfälligt eller

helt stoppa infusionen och inleda lämplig medicinsk behandling, om nödvändigt.

Om en biverkning uppkommer ska hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen omedelbart kontakta den förskrivande läkaren och/eller ringa det nationella nödnumret. Hälso- och sjukvårdspersonalen som ger infusionen dokumenterar biverkningen i en loggbok eller motsvarande och rapporterar biverkningarna, inklusive medicineringsfel vid infusion i hemmet, för att säkerställa snabb och korrekt rapportering till lokala hälsovårdsmyndigheter och Sanofi inom 24 timmar i enlighet med lokala föreskrifter.

4.3 RAPPORTERING AV BIVERKNINGAR

Alla biverkningar ska rapporteras till Läkemedelsverket (Box 26, 751 03 Uppsala; www.lakemedelsverket.se).

Sanofi AB
Tel: 08-634500, e-post: infoavd@sanofi.com

november 2025

[VV-PV-0601694]