

BEHANDLING AF ALVORLIG ALFA-1-ANTITRYPSINMANGEL (A1AT-MANGEL)

INFORMATION TIL DIG SOM PATIENT MED ALFA-1-
ANTITRYPSINMANGEL OG TIL DEM, DER STÅR DIG NÆR

Du har fået ordineret regelmæssig behandling med Alfa-1-antitrypsin.

Her kan du læse en kort beskrivelse af sygdommen Alfa-1-antitrypsinmangel samt baggrunden for din behandling. Derudover får du information om Respreeza, som er det lægemiddel din læge har valgt som behandling til dig.

HVAD ER ALFA-1-ANTITRYPSIN-MANGEL?

Alfa-1-antitrypsinmangel er en arvelig og sjælden sygdom. Sygdommen forekommer hovedsageligt i Skandinavien, Nordeuropa og Nordamerika og skyldes en ændring på et arveanlæg (gen), der styrer produktionen af proteinet Alfa-1-antitrypsin i kroppen. I Danmark er 4–5 % af befolkningen raske bærere af genfejlen, men sygdommen opstår kun, hvis man har et ændret gen fra begge sine forældre på samme tid.

Alfa-1-antitrypsin er et protein, der dannes i leveren, og herefter transporteres til lungerne, hvor det udøver sin primære funktion. Når man lider af Alfa-1-antitrypsinmangel danner man væsentligt mindre Alfa-1-antitrypsin i leveren, og samtidig fungerer transporten af proteinet ud af leveren ikke som normalt. Derfor kan der opstå et overskud af Alfa-1-antitrypsin i leveren, som hos nogle kan skade levervævet, samtidig med at der opstår et underskud af proteinet i resten af kroppen, hvilket specielt er problematisk i lungerne.

I forbindelse med tobaksrygning og andre betændelsestilstande i luftvejene aktiveres immundeforsvaret hos alle mennesker og danner blandt andet enzymet neutrofil elastase, der nedbryder bakterier og det omkringliggende væv i lungerne. Alfa-1-antitrypsin regulerer og hæmmer enzymet igen og har på den måde en vævsbeskyttende funktion hos raske.

Mangel på Alfa-1-antitrypsin medfører imidlertid, at der ikke er nogen bremse på den nedbrydning af væv, som den neutrofile elastase forårsager. Derfor nedbrydes ikke bare det inflammatoriske væv, men også det elastiske væv i lungerne, der er afgørende for lungernes normale funktion. Det kan medføre en gradvis ødelæggelse af lungerne, hvor der dannes store luftrum, der ikke tømmes ved udånding.

Dette kaldes emfysem og giver nedsat lungefunktion og dårligere iltoptagelse. Som en følge heraf opstår der en tiltagende grad af åndenød, fordi man ikke får ilt nok.

Symptomer på Alfa-1-antitrypsinmangel

Symptomer kan variere meget, men minder meget om de symptomer, der ses ved astma eller KOL med tiltagende åndenød, hoste og hyppige luftvejsinfektioner. Endvidere kan hos nogle ses leversymptomer.

Åndenøden er det, der opleves mest generende for mennesker med Alfa-1-antitrypsinmangel.

De fleste oplever god effekt af behandlingen og vil være i stand til at føre et normalt liv med arbejde og familie.

RESPREEZA

Respreeza er Alfa-1-antitrypsin, der udvindes af blodplasma fra et stort antal raske plasmadonorer. Donorenes sundhedstilstand kontrolleres nøje, og de testes for eventuelle smitstoffer, vira og bakterier. Under fremstillingen gennemgår plasmaet desuden en lang række forskellige rensningstrin, som medvirker til at uskadeliggøre eventuelle smitstoffer.

Når man bruger Respreeza, erstatter man det Alfa-1-antitrypsin, som man som patient ikke selv kan danne, med Alfa-1-antitrypsin fra donorer. På den måde kan man øge niveauet af proteinet til et mere normalt leje og dermed bedre hæmme effekterne af det skadelige enzym neutrofil elastase, selvom det tabte lungevæv ikke kan genoprettes.

Respreeza gives som vedligeholdelsesbehandling, og dosis er 60 mg/kg legemsvægt én gang ugentligt ved intravenøs infusion. Behandlingen kan varetages af en læge eller en sygeplejerske, eller ved at patienten lærer at injicere sig selv derhjemme. På den måde kan man som patient selv tage sin behandling og gøre sig uafhængig af andre.

Respreza fås i følgende pakninger:



Opbevaring

Opbevar lægemidlet utilgængeligt for børn.

Brug ikke lægemidlet efter den udløbsdato, der står på pakningen efter EXP. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

Må ikke opbevares ved temperaturer over 25 °C. Må ikke nedfryses.

Efter fremstilling skal infusionsvæsken anvendes med det samme. Hvis dette ikke er muligt, kan infusionsvæsken opbevares i op til 3 timer ved stuetemperatur (op til 25 °C). Infusionsvæsken må ikke nedfryses.

INSTRUKTION I INFUSION

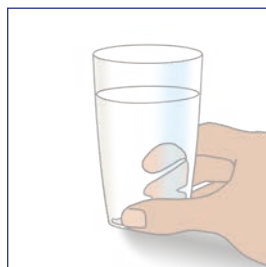
Instruktioner trin for trin

Respreeza indgives i en blodåre. Det er nu muligt at udføre infusionen hjemme hos dig selv – ved selvadministration. Først kræves dog, at du får indgående instruktion af din læge, før du selv kan administrere infusionerne hjemme. På www.medicininstruktion.dk/csl/respreeza/ findes en video med trin-for-trin vejledning til selvadministration, hvor du kan hente støtte og al nødvendig information.

1. Forbered dine blodårer

Sørg for at drikke rigeligt. Det vil medføre, at du lettere kan føle dine blodårer og gøre infusionen nemmere.

Ved at bade hånden eller albuebøjningen i varmt vand kan man nogen gange bidrage til, at blodårerne bliver mere synlige.



2. Forbered opløsningen

Sørg for at du fra start har alt det klar, du har brug for til at lave opløsningen:

- Mix2Vial® overføringssettet*
- Hætteglas med Respreeza*
- Hætteglas med vand*



*Supplied by CSL Behring

3. Sørg for rene omgivelser og brug en infusionsmåtte, hvor det er muligt.

Vask dine hænder grundigt eller desinficér dem. Lad hænderne tørre.

- !** Vær forsigtig med hvad du rører ved, da dine hænder ikke nødvendigvis er sterile, selv efter håndvask og/eller afspritning.



4. Forbered vand-hætteglasset

Placér vand-hætteglasset på en plan og stabil overflade.

Tag plastlåget af vand-hætteglasset.



5. Rengør gummiproppen på vand-hætteglasset med en desinfektionsserviet.

Vent på at den tørrer.



6. Forbered Respreeza-hætteglasset

Placér Respreeza-hætteglasset på en plan og stabil overflade.

Fjern plastlåget fra Respreeza-hætteglasset.



7. Rengør gummipropen på Respreeza-hætteglasset med samme desinfektionsserviet.

Vent på at den tørrer.



8. Åben Mix2Vial® overføringssettet ved at trække låget af.



Sørg for **IKKE** at fjerne overføringssettet fra pakningen for at sikre sterile forhold.



9. Vigtigt: BLÅ til BLÅ

Placér vand-hætteglasset på en ren, plan overflade og hold godt fast om glasset. Tag nu Mix2Vial® overføringssettet uden at tage det ud af blisterpakningen.

Hold det **BLÅ** vand-hætteglas **LODRET** mens du gennemborer det med spidsen af det **BLÅ** overføringssæt.



10. Fjern pakningen fra Mix2Vial® overføringssættet

Fjern forsigtigt blisterpakningen fra Mix2Vial® overføringssættet ved at trække den ydre pakning lodret opad.

- ! Vær sikker på kun at trække blisterpakningen op.
- ! Rør ikke ved indersiden af Mix2Vial® overføringssættet eller dets spids.



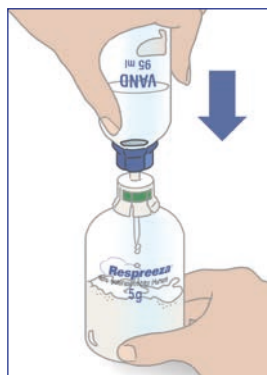
11. Overfør vandet til Respreeza-hætteglasset

Vend vand-hætteglasset med det påsatte Mix2Vial® overføringssæt på hovedet.

Hold Respreeza-hætteglasset **LODRET** mens du gennemborer det med overføringssættets **GENNEMSIGTIGE** spids.

Det sterile vand til infusionen vil automatisk flyde over i Respreeza-hætteglasset.

- ! Sørg for at **ALT** vandet er blevet overført til Respreeza-hætteglasset, før du går videre.



12. Fjern HELE Mix2Vial® overføringssættet

Tag med den ene hånd godt fast om Respreeza-hætteglasset.

Og med den anden hånd grib godt fat i vand-hætteglasset og HELE Mix2Vial® overføringssættet.

Bøj HELE overføringssættet nedad, indtil det adskilles fra Respreeza-hætteglasset.

Vand-hætteglasset og hele Mix2Vial® overføringssættet skal bortskaffes på korrekt vis.



13. Bevæg Respreeza-hætteglasset forsigtigt

Lad Respreeza-hætteglasset stå i mindst 30 sekunder for at opløsningen kan finde sted.

! Bevæg så Respreeza-hætteglasset forsigtigt rundt, bedst på et bord, indtil pulveret er fuldstændigt opløst.

Sørg for ikke at røre ved gummiproppen.

! Ryst ikke hætteglasset, hermed undgås skumdannelse; skulle der dannes skum, så vent på at det forsvinder igen.



14. Se på opløsningen

Opløsningen bør være klar, farveløs eller let gullig, og fri for synlige partikler.

! Efter opløsningen er sket, skal blandingen anvendes umiddelbart.

Hvis din behandling kræver mere end et hætteglas med Respreeza, så opløs alle hætteglassene på dette trin og anvend samme procedure til at lave opløsninger af samtlige hætteglas.



15. Forbered infusionen

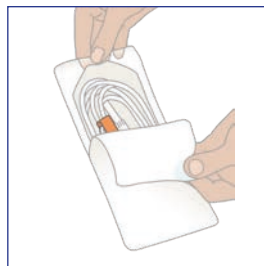
Sørg for at alle de dele, som kræves til infusionen, er fremme og klar:

- Infusionsæt
- Butterfly (slangelængde ca. 35 cm)
- Respreeza-hætteglas*
- Desinfektionsservietter
- Vatkugler
- Plaster
- Tape
- Kanylebøtte
- Slange til årepres

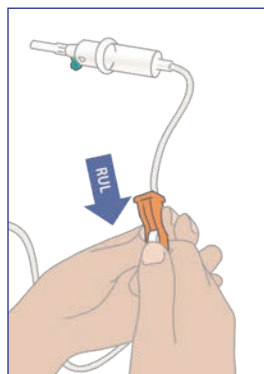
Der findes en special infusionsmåtte, udviklet til netop at hjælpe dig med infusion.



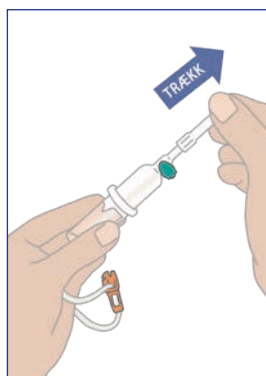
16. Fjern infusionssettet fra pakningen.



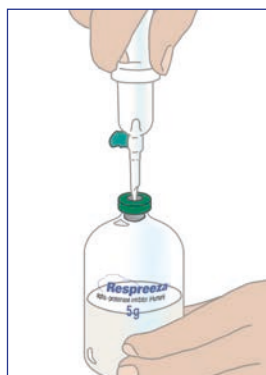
17. Luk rulleklemmen ved at rulle den nedad i pilens retning, så Respreeza-opløsningen ikke flyder ud, før den er sammenkoblet.



18. Fjern beskyttelseshætten fra den sterile spids på infusionssættet ved at trække den af i pilens retning. Sørg for ikke at røre ved spidsen.



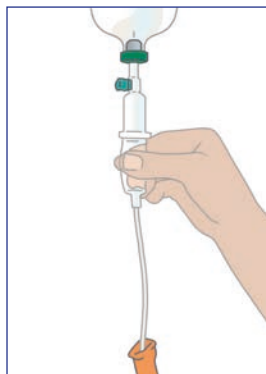
19. Mens Respreeza-hætteglasset står **LODRET** på bordet, gennembøres gummiproppen med spidsen, mens du forsigtigt drejer den.



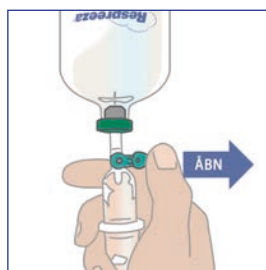
20. Frigør båndet på Respreeza-hætteglasset, så det kan hænges op. Hæng Respreeza-hætteglasset omvendt op.



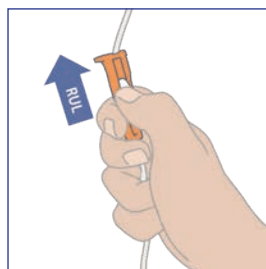
- 21.** Klem nu på dråbekammeret med din tommel- og pegefinger, indtil det er halvt fyldt med Respreeza-opløsningen.



- 22.** Åbn luftventilen.

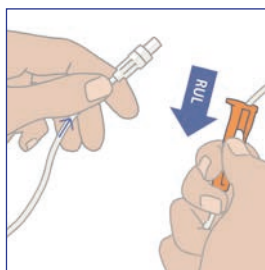


- 23.** Åbn ved at rulle klemmen opad i pilens retning for at starte indløbet af Respreeza-opløsningen.

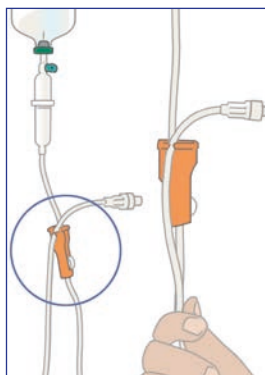


- 24.** Lad Respreeza-opløsningen løbe ind i infusionsslangen, indtil den når enden af slangen uden luftbobler.

Rul klemmen i pilens retning for at lukke den.

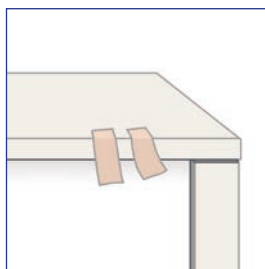


- 25.** Placér infusionsslangens ende på siden af rulleklemmen, indtil det er tid til selve infusionen.



26. Forberedelse af tape til fiksering

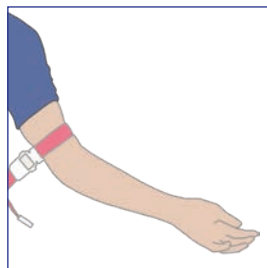
Hav to stykker tape klar – hver på en længde af ca. 5–8 cm.



27. Forbered dine blodårer

Før at gøre blodårerne i din albuebøjning mere synlige, så forsøg med følgende øvelse:

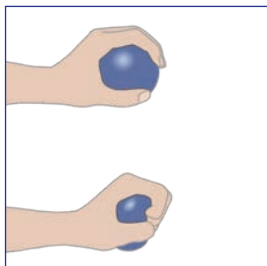
Spænd årepresen rundt om armen og stram til.



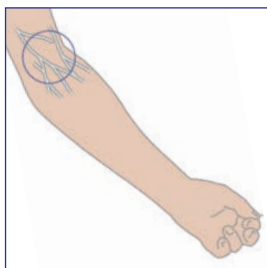
28. Tag en blød bold i hånden, klem langsomt om bolden med hele hånden og udløs så presset på bolden.

Gentag denne øvelse ti gange, mens du holder årepresen fastspændt.

Alternativt kan du åbne og lukke din knyttede næve ti gange uden bold.




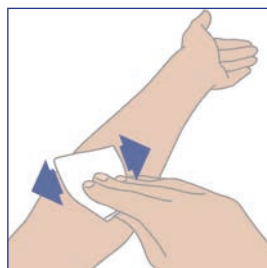
29. Vælg den blodåre, du vil stikke i.



30. Før Respreeza-opløsningen indgives, skal huden omkring infusionsstedet renses med desinfektionsserviet.

Vent på at huden tørrer.

 Sørg for at intet rører det desinficerede område bagefter.

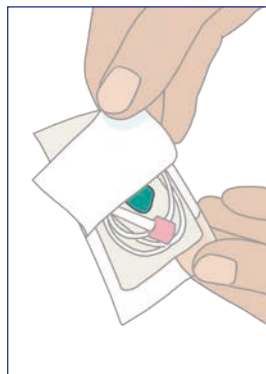


31. Forbered indstik i åren

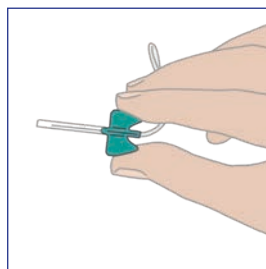
Fjern butterfly'en fra pakningen.

Drej lidt på beskyttelseshætten på butterflyslangens ende, så den er løsnet, men stadig på.

! Fjern ikke beskyttelsesrøret fra den sterile hule nål.

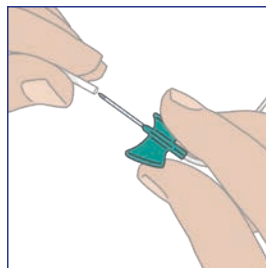


32. Tag fat om butterflyvingerne med din tommel- og pegefinger.

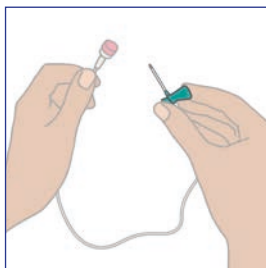


33. Fjern plastikrøret fra den sterile hule nål, uden at berøre selve nålen.

! Sørg for at den skrånede ende af den hule nål vender opad (dvs. at du kan se ind i nålen).



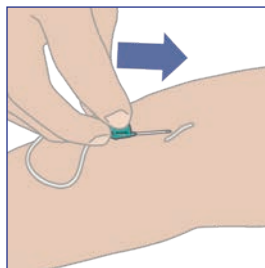
34. Tag enden af butterflyslangen i hånden af den arm, hvor du vil indgive infusionen.



35. Stik nålen skråt ind i åren.

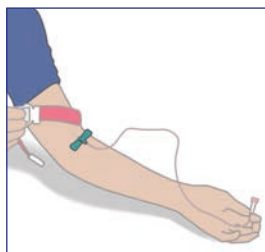
Når nålen er rigtigt placeret, kan du se blod i butterflyslangen nær nålen. Skub så forsigtigt nålen lidt længere ind (ca. 1 cm), mens du holder den så parallelt med din underarm som muligt. Blodet vil fylde butterflyslangen – forudsat at låget på slangens ende ikke er lukket for tæt.

Hvis du ikke ser blod i butterflyslangen, har du sandsynligvis ikke stukket i åren – er det tilfældet så prøv venligst igen.

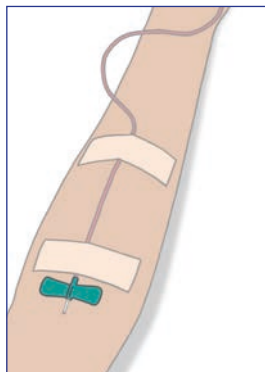


36. Åbn årepresen

Før blodet når til butterflyslangens ende, åbnes årepresen, og den løsnede beskyttelseshætte på butterflyslangens ende lukkes helt.



37. Fastgør butterflyslangen langs armen ved brug af de to stykker tape, du har klar.



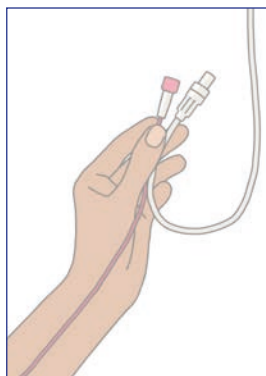
38. Bliv ved med at holde butterflyslangens ende i hånden på infusionsarmen.

Med din frie hånd tager du infusionsslangens ende fra siden af rulleklemmen og placerer også denne i infusionsarmens hånd.

Fjern beskyttelseshætten fra infusionsslangen uden at røre den ubeskyttede ende.

Hvis der skulle være luft i infusionsslangen, så åbn rulleklemmen ganske kort, indtil opløsningen er løbet ned til slangens ende, og luk den så igen.

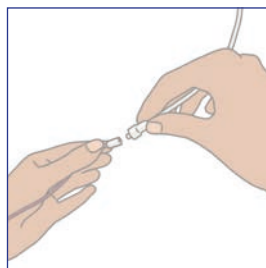
Fjern beskyttelseshætten fra butterflyslangen uden at røre ved nogen af de to slangers ubeskyttede ender.



39. Hvis der stadig er luft i butterflyslangen, så vent indtil blodet er flydt helt ned til enden af slangen.

Forbind butterflyslangen til infusionsslangen ved at skrue de to ender sammen.

Hold infusionsarmen udstrakt gennem hele denne procedure.



40. Lad Respreeza-opløsningen løbe ind i blodåren ved langsomt at åbne rulleklemmen på infusionsslangen i pilens retning.

Infusionshastigheden bør justeres til ca. 2 dråber pr sekund.

Luk rulleklemmen når hætteglasset er tomt, og infusionsslangen stadig er fyldt med opløsning, og skift så hætteglas hvis nødvendigt.

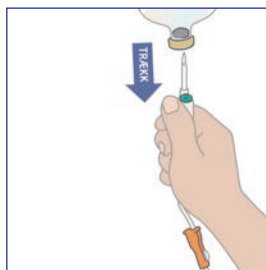
Det kan være en hjælp, hvis en plejer eller partner hjælper med denne proces.

- ! Infusionen bør udelukkende administreres efter instrukserne fra din læge eller en trænet sygeplejerske.



41. Hvis din læge har ordineret en dosis til dig, hvor du skal anvende flere hætteglas ad gangen skal du gøre følgende:

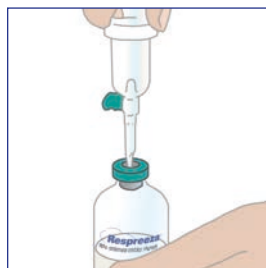
Luk rulleklemmen på infusionsslangen med din frie hånd og træk spidsen ud i pilens retning fra det **TOMME** Respreeza-hætteglas.



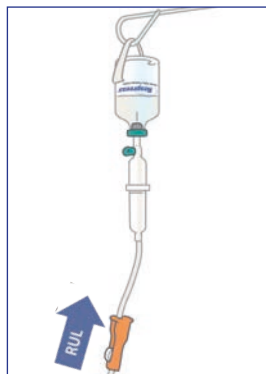
42. Hold det **NYE** Respreeza-hætteglas, fx 1 g hætteglas, **LODRET**, mens du gennemborer det med spidsen, ved forsigtigt at dreje den UDEN at fjerne nålen fra din arm.

- ! Spidsen må ikke berøre andet end den sorte gummiprop på det nye hætteglas.

- ! Hold din infusionsarm udstrakt.



- 43.** Hæng det nye Respreeza-hætteglas op. Åben rulleklemmen i pilens retning og genoptag infusionen med Respreeza. Følg denne fremgangsmåde ved hvert skift af hætteglas.

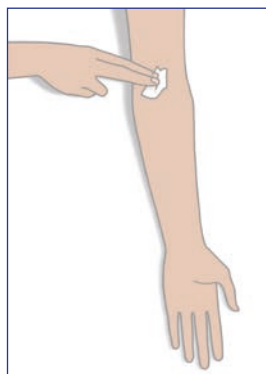


44. Afslut Respreeza infusionen

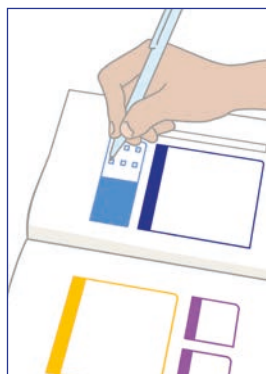
Fjern tapestykkerne og træk forsigtigt den hule nål ud og skil dig af med den i overensstemmelse med lokale forskrifter.

Når du har fjernet nålen, så pres et stykke vat fast mod huden i et par minutter for at stoppe blødningen, og sæt plaster på om nødvendigt.

Hvis blodåren hæver, så afkøl området med en kølepude eller et koldt kompres.



- 45.** Notér hver infusion i din patientdagbog, som du er blevet instrueret i af din læge.



BIVIRKNINGER

Dette lægemiddel kan som alle andre lægemidler give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger.

Alvorlige bivirkninger: Allergiske reaktioner er observeret (hos op til 1 ud af 100 mennesker). De kan i meget sjældne tilfælde udvikle sig til alvorlige allergiske reaktioner, selvom du ikke har udvist tegn på allergi ved tidligere infusioner.

Fortæl **straks** din læge eller sundhedspersonalet, hvis du bemærker tegn på allergiske reaktioner (for eksempel kulderystelser, blussen, hurtigere hjerteslag, fald i blodtryk, svimmelhed, udslæt, nældefeber, kløe, vejrtræknings- eller synkebesvær samt hævelse af hænder, i ansigt eller mund) under indgivelse af Respreeza. Du skal **straks** stoppe infusionen og kontakte lægen eller sundhedspersonalet.

Almindelige bivirkninger (kan forekomme hos op til 1 ud af 10 mennesker): Svimmelhed, hovedpine, kortåndethed (dyspnø), kvalme

Ikke almindelige (kan forekomme hos op til 1 ud af 100 mennesker): Ændret følesans som svie, snurren eller følelseløshed i hænder, arme, ben eller fødder (paræstesi), blussen, allergiknopper (nældefeber), skællet udslæt eller udslæt over hele kroppen, fysisk svaghed (asteni), reaktioner på infusionsstedet (såsom svie, stikken, smerte, hævelse eller rødme på infusionsstedet (hæmatom)).

Meget sjælden bivirkning (kan forekomme hos op til 1 ud af 10.000 mennesker): Nedsat følesans som svie, snurren eller følelseløshed i hænder, arme, ben eller fødder (hypæstesi), stærkt øget svedtendens (hyperhidrose), kløe, brystmerter, kulderystelser, feber.

Hyppeghed ikke kendt (hyppigheden kan ikke vurderes ud fra tilgængelige data): Smerter i lymfeknuder (ovale vævsmasser, der er fordelt i hele kroppen, og som man måske kan mærke i armhulen, lysken eller på halsen), hævet ansigt, hævede øjne og læber.

ADVARSLER OG FORSIGTIGHEDSREGLER

Trafik- og arbejdssikkerhed: Der kan opstå svimmelhed efter indgivelse af dette lægemiddel. Hvis du oplever svimmelhed, må du ikke føre motorkøretøj eller betjene maskiner, før svimmelheden er overstået.

Behandlingen gives ved infusion:

Hvis du har taget for meget Respreeza: Konsekvenserne ved en overdosering er ukendte.

Hvis du har glemt at tage Respreeza: Fortsæt med din næste dosis straks og fortsæt med regelmæssige intervaller som tilrådet af din læge eller sundhedspersonalet. Du må ikke tage en dobbeltdosis som erstatning for den glemte dosis.

Hvis du holder op med at tage Respreeza: Hold ikke op med at tage dette lægemiddel uden at rådføre dig med lægen eller sundhedspersonalet. Hvis du stopper behandlingen med Respreeza, kan din tilstand forværres.

Du kan finde en video med instruktion i, hvordan du klargør og indgiver Respreeza på medicininstruktioner.dk, samt yderligere oplysninger i indlægssedlen i pakningen eller på indlaegsseddel.dk.

CSL Behring
Biotherapies for Life™

Nordisk hovedkontor:
CSL Behring AB
Box 712
SE-182 17 Danderyd, Sverige
Tlf: +46 (0)8 544 966 70
Mail: info@cslbehring.se
www.cslbehring.dk