



Dieser Leitfaden wurde als verpflichtender Teil der Zulassung in Abstimmung mit dem Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte (BfArM) erstellt und als zusätzliche risikominimierende Maßnahme beauftragt. Dadurch soll sichergestellt werden, dass Angehörige der Heilberufe, die Olipudase alfa verschreiben und als Heiminfusion zur Anwendung bringen, die besonderen Sicherheitsanforderungen kennen und berücksichtigen.

Leitfaden zur Verringerung von Arzneimittel- und Anwendungsrisiken bei einer Heiminfusion – Angehörige der Heilberufe

Bitte beachten Sie vor Verwendung dieses Arzneimittels auch die Fachinformation zu Xenpozyme®

Xenpozyme® (Olipudase alfa)

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Angehörige von Gesundheitsberufen sind aufgefordert, jeden Verdachtsfall einer Nebenwirkung zu melden. Hinweise zur Meldung von Nebenwirkungen siehe Seite 14.

Notfallkontakt(e), der/die jederzeit erreichbar ist/sind:

Name des Zentrums:

Telefon-Nr.:

Notarzt | Telefon-Nr.: 112

Name des behandelnden Arztes:

Telefon-Nr.:

Die Genehmigung dieser Schulungsmaterialien durch das Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte (BfArM) lässt die für die Delegation von ärztlichen Tätigkeiten an medizinisches Fachpersonal im Zusammenhang mit Heiminfusionen geltenden rechtlichen Rahmenbedingungen unberührt.

Inhaltsverzeichnis

1. Inhalt und Ziele	4
Informationen für den verschreibenden Arzt	5
2. Anforderungen an eine Heimirfusion	5
2.1. Allgemeines	5
2.2. Organisation und Ausstattung	6
3. Berechnungen	7
4. Prämedikation	8
5. Notfallbehandlung	8
Informationen für das infundierende medizinische Fachpersonal	9
6. Medizinische Untersuchung des Patienten vor Verabreichung der Heimirfusion	9
7. Zubereitung und Verabreichung von Olipudase alfa	9
7.1. Verschreibung	9
7.2. Materialien	9
7.3. Vorbereitungen	10
7.4. Rekonstitution	10
7.5. Verdünnung	11
7.6. Infusion	12
8. Erkennen und Umgang mit infusionsbedingten Reaktionen und Überempfindlichkeitsreaktionen (einschließlich Anaphylaxie)	13
9. Meldung von Nebenwirkungen	14

1. Inhalt und Ziele

Dieses Dokument soll als Leitfaden für Ärzte und medizinisches Fachpersonal dienen, um

- Anforderungen an eine Heiminfusion und deren Organisation aufzuzeigen, inkl. Prämedikation und Notfallbehandlung,
- über Einzelheiten zur Zubereitung und Verabreichung von Olipudase alfa zur Vermeidung von Medikationsfehlern zu informieren und
- Informationen zur Immunogenität, infusionsbedingter Reaktionen (IARs), schwerer Überempfindlichkeitsreaktionen (Hypersensitivität) einschließlich Anaphylaxie, sowie mögliche Maßnahmen zur Behandlung von auftretenden Nebenwirkungen zu vermitteln.

Die Arbeitsabläufe, die in diesem Dokument dargestellt werden, dienen als allgemeiner Leitfaden vorbehaltlich der lokalen medizinischen Praxis sowie den nationalen Regeln und Vorschriften.

Informationen für den verschreibenden Arzt

2. Anforderungen an eine Heiminfusion

Der für die Behandlung des Patienten zuständige Arzt muss feststellen, ob der Patient die Primärkriterien für eine Heiminfusion erfüllt (siehe Fachinformation).

Nur Patienten, die nach erfolgreicher Dosissteigerung im ärztlichen Umfeld eine Erhaltungsdosis erhalten und ihre Infusionen gut vertragen, können für Heiminfusionen in Betracht gezogen werden.

Der Patient und das infundierende medizinische Fachpersonal müssen darüber informiert werden, dass die Heiminfusion eingestellt werden und nach Entscheidung des Arztes die anschließende Infusion in einem klinischen Umfeld zur erneuten Dosissteigerung erfolgen sollte:

- wenn 2 oder mehr aufeinanderfolgende Dosen versäumt wurden (d. h. eine Verspätung von mehr als 3 Tagen). Der behandelnde Arzt ist darüber umgehend zu informieren.
- wenn infusionsbedingte Reaktionen oder systemische Überempfindlichkeit einschließlich Anaphylaxie auftreten.

2.1. Allgemeines

Der behandelnde Arzt ist für die sichere Behandlung des Patienten bei der Heiminfusion verantwortlich. Er entscheidet, ob er die Anwendung delegiert und wie in diesem Fall die Administration des Arzneimittels, die Überwachung des Patienten, ggf. eine Prämedikation und Notfallbehandlung sicher gestaltet werden. Im Fall einer Delegation der Administration des Arzneimittels ist es erforderlich, dass der Arzt folgende Maßnahmen durchführt:

- die Information von medizinischem Fachpersonal und Patient über Anzeichen von Hypersensitivitätsreaktion und infusionsbedingten Reaktionen sowie die Schulung von medizinischem Fachpersonal in der Notfallbehandlung von schweren Hypersensitivitätsreaktionen (Anaphylaxien) und die Anweisung, Reanimationsequipment bereit zu halten, bevor die Behandlung begonnen wird.
- die Berechnung und Festlegung der korrekten Dosierung, Infusionsrate, Infusionsvolumen von Olipudase alfa, von Infusionsterminen sowie die Information des infundierenden medizinischen Fachpersonals darüber und bei Bedarf ergänzende Anweisungen, z. B. wie mit Körpergewichtsänderungen umzugehen ist.
- die Erstellung eines individuellen Notfallplans mit genauen Handlungsanweisungen und Kontaktmöglichkeiten.
- die Rezeptierung des Arzneimittels, benötigter Infusionsmaterialien sowie geeigneter Prä- und Notfallmedikation.
- die Information an das medizinische Fachpersonal, dass Dosierung, Infusionsrate, Infusionsvolumen und Maßnahmen gemäß des individuell erstellten Notfallplans nicht ohne explizite Weisung des delegierenden Arztes geändert werden dürfen. Alle Änderungen der ärztlichen Vorgaben müssen dem Patienten/dem gesetzlichen Vertreter und dem medizinischen Fachpersonal unmissverständlich, am besten schriftlich, mitgeteilt werden.
- die Anweisung an das medizinische Fachpersonal, bei Medikationsfehlern den behandelnden Arzt zu kontaktieren.

Diese Maßnahmen sollen dazu dienen, Medikationsfehler zu vermeiden und eine sichere Anwendung zu gewährleisten. Bei festgestellten Medikationsfehlern melden Sie bitte den Fall über das nationale Meldesystem (siehe Seite 14).

Es wird empfohlen, dass der behandelnde Arzt alle diese Maßnahmen bzw. deren Durchführung dokumentiert.

Es wird weiterhin empfohlen, dass das medizinische Fachpersonal

- angewiesen wird, für jede Infusion ein Infusionsprotokoll zu erstellen, in dem der gesundheitliche Zustand vor und nach der Infusion, die Dosierung, die Infusionsrate, das Infusionsvolumen, aufgetretene Nebenwirkungen/Notfälle und deren Behandlung dokumentiert werden.
- nachweisen muss, dass es in der Lage ist, unerwünschte Ereignisse wie Überempfindlichkeitsreaktionen und Medikationsfehler zu erkennen und die erforderlichen Maßnahmen bei deren Eintreten entsprechend der Vorgaben des behandelnden Arztes durchführen kann.
- entsprechend der getroffenen Vereinbarung mit dem Arzt in engem Austausch steht und ihn regelmäßig über den Fortgang der Behandlung informiert.

2.2. Organisation und Ausstattung

- Der Patient muss körperlich sowie geistig in der Lage sein, sich zu Hause der Infusion zu unterziehen. Es dürfen keine bestehenden Begleiterkrankungen vorliegen, die nach Einschätzung des Arztes die Verträglichkeit einer Heimirfusion beeinträchtigen können. Es muss die Möglichkeit bestehen, einen sicheren venösen Zugang zu legen oder einen venösen Portkatheter zu verwenden, der eine fachgerechte Infusion erlaubt.
- Die häusliche Umgebung muss sich für die Heimirfusion eignen. Es muss eine saubere Umgebung mit Elektrizität, Wasser, Telefonanschluss und Kühlschrank gewährleistet sein und genug Platz vorhanden sein, um Olipudase alfa und Infusionszubehör adäquat lagern zu können.
- Vor Infusionsbeginn müssen Gerätschaften zur Durchführung von Wiederbelebensmaßnahmen bereitgestellt werden.

3. Berechnungen

Patientendosis [mg] = Körpergewicht [kg] × Erhaltungsdosis [mg/kg]

Es stehen 4-mg-Durchstechflaschen und 20-mg-Durchstechflaschen zur Verfügung. Zum Beispiel nachfolgend die Berechnung bei der Verwendung von 20-mg-Durchstechflaschen:

Anzahl benötigter Durchstechflaschen [n] = Patientendosis [mg] ÷ 20 [mg/Durchstechflasche]

Sollte diese Rechnung einen Bruchteil ergeben, ist auf die nächste volle Zahl an Durchstechflaschen aufzurunden.

Hinweis:

Bei Patienten mit einem Body-Mass-Index (BMI) ≥ 30 ist eine Berechnung nach den Angaben in der Fachinformation durchzuführen.

Berechnung des benötigten Volumens des hergestellten Konzentrats:

Volumen Konzentrat [ml] = Patientendosis [mg] ÷ 4 [mg/ml]

Die Berechnungen sind in der Patientenakte zu dokumentieren. Dem infundierenden medizinischen Fachpersonal ist die Patientendosis, die Anzahl benötigter Durchstechflaschen, das zu entnehmende Volumen des Konzentrats, das zu infundierende Infusionsgesamt-volumen sowie die anzuwendenden Infusionsraten unmissverständlich in schriftlicher Form mitzuteilen.

4. Prämedikation

- Sofern bei den bisherigen Infusionen im ärztlich betreuten Umfeld (Krankenhaus, Arztpraxis oder einer anderen medizinischen Einrichtung) vor der eigentlichen Olipudase-alfa-Infusion regelhaft weitere Arzneimittel verabreicht wurden, muss diese Prämedikation bei der Heiminfusion weitergeführt werden.
- Patienten können zur Vermeidung oder Verringerung allergischer Reaktionen mit Antihistaminika, Antipyretika und/oder Glucocorticoiden vorbehandelt werden.
- Die korrekte Dosierung und Anwendung sind vom Arzt schriftlich festzulegen und dem medizinischen Fachpersonal sowie dem Patienten und/oder seinem gesetzlichen Vertreter zu erklären. Wenn die Prämedikation vom behandelnden Arzt geändert wird, so sollte der Arzt dies ebenfalls entsprechend schriftlich dokumentieren und dem medizinischen Fachpersonal sowie dem Patienten unmissverständlich mitteilen. Für eine Bereitstellung der erforderlichen Arzneimittel muss gesorgt sein.
- Der Patient und/oder sein gesetzlicher Vertreter sowie das medizinische Fachpersonal sollten angewiesen werden, die Prämedikation nur auf ärztliche Anordnung zu ändern

5. Notfallbehandlung

- Es ist erforderlich, dass der behandelnde Arzt einen patienten-individuellen Notfallplan erstellt und notwendige Notfallmedikation rezeptiert. Der Arzt muss dafür Sorge tragen, dass die im Notfall erforderlichen Arzneimittel vorhanden sind sowie Ausrüstung zur kardiopulmonalen Reanimation bereitsteht und vom medizinischen Fachpersonal entsprechend fachgerecht angewendet werden kann, um auf Notfallsituationen adäquat reagieren zu können. Ein Notfallplan sollte enthalten, welche leichten, mittelschweren, schweren Nebenwirkungen und Notfälle inkl. dazugehöriger Symptome auftreten können, wie Nebenwirkungen und Notsituationen zu erkennen sind, welche Sofortmaßnahmen bei jeder möglichen Nebenwirkung und im Notfall durch das medizinische Fachpersonal und/oder den Patienten vorgenommen werden müssen und wie weitere schnelle medizinische Hilfe gewährleistet wird.
- Der Arzt stellt sicher, dass im Notfall eine entsprechende medizinische Unterstützung (z. B. Notarzt) zur Verfügung steht.
- Die im Notfall erforderlichen Maßnahmen sowie die korrekte Dosierung und Anwendung der Notfallmedikation sind dem medizinischen Fachpersonal und dem Patienten/dem gesetzlichen Vertreter zu erklären.
- Sollte eine schwere Nebenwirkung/ein Notfall aufgetreten sein, sollten nachfolgende Infusionen nach Entscheidung des Arztes zunächst wieder im medizinischen Umfeld (Krankenhaus, Arztpraxis oder einer anderen medizinischen Einrichtung) vorgenommen werden.
- Jede unerwünschte Arzneimittelwirkung (Nebenwirkung/Notfall) inklusive der getroffenen Maßnahmen sind vom medizinischen Fachpersonal im Infusionsprotokoll genau zu dokumentieren.

Informationen für das infundierende medizinische Fachpersonal

6. Medizinische Untersuchung des Patienten vor Verabreichung der Heiminfusion

Bevor die Olipudase-alfa-Infusion verabreicht wird, ist die Infusionsfähigkeit des Patienten festzustellen. Der Patient sollte gemäß seines individuellen Krankheitsstatus bei gutem Allgemeinzustand und Wohlbefinden sein. Das Vorliegen akuter, wie auch fieberhaften Erkrankung oder eine ausgeprägte Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes sollte ausgeschlossen werden. Vitalparameter sollten entsprechend der medizinischen Praxis überprüft werden. Bei Auffälligkeiten ist Rücksprache mit dem behandelnden Arzt zu halten, bevor die Infusion durchgeführt bzw. fortgesetzt wird.

Vor Infusionsbeginn sind Gerätschaften für Wiederbelebungsmaßnahmen bereitzustellen.

7. Zubereitung und Verabreichung von Olipudase alfa

7.1. Verschreibung

Die Olipudase-alfa-Dosis, das erforderliche rekonstituierte Volumen, das Infusionsvolumen, die Infusionsrate, Prämedikation, Notfallmedikation sowie etwaige Änderungen werden vom behandelnden Arzt festgelegt und schriftlich dokumentiert.

Da Olipudase alfa in einer gewichtsadaptierten Dosierung verabreicht wird, ist es wichtig, das Gewicht des Patienten regelmäßig zu überprüfen, um die korrekte Dosierung zu gewährleisten. Hierfür stehen 4-mg-Durchstechflaschen und 20-mg-Durchstechflaschen zur Verfügung. Für den Fall der Delegation ist vom Arzt festzulegen, wie mit der Dosierung bei Gewichtsänderung umzugehen ist. Zur Vermeidung von Medikationsfehlern ist ebenfalls die korrekte Bestimmung des benötigten Infusionsvolumens von großer Wichtigkeit und sollte vom Arzt im Vorfeld festgelegt werden.

7.2. Materialien

Dem medizinischen Fachpersonal werden mit entsprechender Verschreibung das Arzneimittel und folgende medizinischen Produkte und Geräte für eine Heiminfusion zur Verfügung gestellt:

- Durchstechflaschen mit Olipudase alfa (4 mg oder 20 mg pro Durchstechflasche) entsprechend des individuellen Körpergewichts und der empfohlenen Dosis
 - Diese müssen in einem sauberen Kühlschrank bei einer Temperatur zwischen +2 °C und +8 °C gelagert werden.
- Infusionsmaterialien
 - steriles Wasser für Injektionszwecke, um Olipudase alfa zu rekonstituieren (1,1 ml pro 4-mg-Durchstechflasche oder 5,1 ml pro 20-mg-Durchstechflasche)
 - **0,9%ige NaCl-Lösung**, 2 x 50 ml, 2 x 100 ml oder 2 x 250 ml je nach Olipudase-alfa-Dosis und veranschlagtem Infusionsvolumen gemäß ärztlicher Verordnung.
 - **0,9%ige NaCl-Lösung**, zur Spülung des Infusionssystems nach der Infusion

- ggf. leerer Infusionsbeutel
- antiseptische Lösung (z. B. Chlorhexidinlösung; 0,5% in Alkohol 70%)
- sterile Tupfer zur Hautreinigung
- eine geeignete volumetrische Infusionspumpe
- ausreichende Anzahl steriler 10 ml- und 50 ml-Spritzen je nach Olipudase-alfa-Dosis
- sterile Injektionsnadeln (Kanülen 20G oder 21G), 1 Nadel pro Durchstechflasche Olipudase alfa
- ein 0,2-µm-Leitungsfiler (Inline-Infusionsfilter) mit geringer Proteinbindung (vorzugsweise separat oder ggf. bereits integriert in das Infusionssystem)
- Material zum Anlegen eines venösen Zugangs oder zur Verabreichung über einen Portkatheter entsprechend den allgemeingültigen Richtlinien
- Medizinisches Gerät, das für die Einhaltung der Hygiene-, aseptischen- und -Entsorgungsvorschriften erforderlich ist (nach allgemein gültigen Richtlinien)
- ggf. Arzneimittel zur Prämedikation, Notfallmedikation

7.3. Vorbereitungen

1. Bereiten Sie eine saubere Arbeitsfläche vor und legen Sie die Bedarfsartikel bereit.
2. Überprüfen Sie das auf der Faltschachtel sowie dem Etikett aufgedruckte Verfalldatum (Olipudase alfa darf nach dem aufgedruckten Verfalldatum nicht mehr verwendet werden).
3. Prüfen Sie, ob die jeweilige Anzahl der erhaltenen Durchstechflaschen korrekt ist und der verordneten Dosierung entspricht.
4. Nehmen Sie nur die benötigte Anzahl Olipudase-alfa-Durchstechflaschen etwa 20-30 Minuten vor der Weiterverwendung aus dem Kühlschrank, damit sie sich auf Zimmertemperatur erwärmen.

7.4. Rekonstitution

1. Entfernen Sie die Kappe der Olipudase-alfa-Durchstechflasche.
2. Desinfizieren Sie den Gummistopfen der Olipudase-alfa-Durchstechflasche z. B. mit Chlorhexidinlösung und lassen Sie ihn an der Luft trocknen.
3. Öffnen Sie das Wasser für Injektionszwecke.
4. Halten Sie eine geeignete Spritze und eine sterile Injektionsnadel (Kanülen 20G oder 21G) bereit. Ziehen Sie 1,1 ml Wasser für Injektionszwecke für eine 4-mg-Durchstechflasche oder 5,1 ml Wasser für Injektionszwecke für eine 20-mg-Durchstechflasche auf und injizieren Sie das Wasser für Injektionszwecke langsam tropfenweise entlang der Innenseite der Durchstechflasche und nicht direkt auf das Pulver. Dadurch minimieren Sie die Schaumbildung. Lösen Sie das Pulver durch vorsichtiges Rollen und Neigen der Durchstechflasche. Die Durchstechflasche nicht auf den Kopf drehen, schwenken oder schütteln.
5. Wiederholen Sie den Vorgang, so oft wie nötig, für weitere Olipudase-alfa-Durchstechflaschen.
6. Warten Sie einige Minuten, um sicherzustellen, dass das Pulver vollständig aufgelöst wurde und vorhandene Blasen entweichen konnten.
7. Nach dem Auflösen sollte Olipudase alfa vor der Anwendung optisch überprüft werden. Die rekonstituierte Lösung muss farblos und klar sein. Beachten Sie jedoch, dass eine leichte Flockung durch Bildung kolloidaler Partikel (transparente Fäden) auftreten kann. Eine solche Lösung darf verwendet werden. Durch die Verwendung eines 0,2-µm-Leitungsfilters (Inline-Infusionsfilter) können etwaige Proteinpartikel herausgefiltert werden.

8. Wenn Fremdpartikel oder Verfärbungen der Flüssigkeit bemerkt werden, darf die Lösung nicht verwendet werden und der behandelnde Arzt muss informiert werden.
9. Die rekonstituierte Lösung in der Durchstechflasche hat eine Konzentration von 4 mg/ml Olipudase alfa.
10. Nicht verwendetes Arzneimittel oder Abfallmaterial ist entsprechend der nationalen Anforderungen zu entsorgen.
11. Es wird empfohlen, den Inhalt der Durchstechflaschen nach der Rekonstitution sofort weiter zu verdünnen, um die allmähliche Bildung von Proteinpartikeln und die Gefahr der mikrobiologischen Verunreinigung zu vermeiden.
12. Falls das Konzentrat nicht sofort verdünnt wird, kann es für maximal 24 Stunden bei +2 °C bis +8 °C (Kühlschrank) oder für maximal 6 Stunden bei Raumtemperatur (bis 25 °C) aufbewahrt werden.

7.5. Verdünnung

Das in den einzelnen Durchstechflaschen rekonstituierte Arzneimittel wird nun zur fertigen Infusionslösung weiterverdünnt. Dafür wurde das zu verabreichende Gesamtinfusionsvolumen entsprechend dem Körpergewicht des Patienten und der Angaben in der Fachinformation vom verschreibenden Arzt festgelegt. In der Regel wird für die Verdünnung *ein* Infusionsbeutel benötigt.

Gehen Sie bei der Zubereitung der Infusionslösung wie folgt vor:

1. Desinfizieren Sie die Verschlusskappe/Öffnung des Infusionsbeutels der **0,9%igen NaCl-Lösung** z. B. mit Hilfe einer Chlorhexidinlösung und lassen Sie diese an der Luft trocknen.
2. Entnehmen Sie aus dem Infusionsbeutel das gleiche Flüssigkeitsvolumen an **0,9%iger NaCl-Lösung**, das dem vom behandelnden Arzt vorgegebenen Volumen an Olipudase-alfa-Konzentrat entspricht. Verwenden Sie hierzu die bereitgestellten Nadeln und Spritzen (z. B. 50-ml-Spritze).
3. Entfernen Sie die Luft aus dem Infusionsbeutel, indem Sie diese mittels einer 50-ml-Spritze absaugen, um die Luft-/Wasser-Grenzfläche so klein wie möglich zu halten.
4. Entnehmen Sie unter Verwendung der bereitgestellten sterilen Spritzen (10, 20 und 50 ml) die hergestellte Olipudase-alfa-Lösung langsam aus der/den Durchstechflasche/n bis zum benötigten Gesamtvolumen. Die entnommene Olipudase-alfa-Lösung sollte keinen Schaum enthalten. Verwenden Sie keine Filter.
5. Geben Sie das benötigte Gesamtvolumen an hergestellter Olipudase-alfa-Lösung vorsichtig in den Infusionsbeutel, direkt in die **0,9%ige NaCl-Lösung**. Verwenden Sie dabei keinerlei Filter. Sollten Sie einen leeren Infusionsbeutel verwenden, befüllen Sie diesen erst mit dem entsprechenden Volumen **0,9%ige NaCl-Lösung** und geben wie zuvor beschrieben die Olipudase-alfa-Lösung hinzu.
6. Mischen Sie die nun verdünnte Olipudase-alfa-Lösung vorsichtig, indem Sie den Infusionsbeutel sanft umdrehen und leicht massieren. Den Infusionsbeutel nicht schütteln oder übermäßig bewegen.
7. Hängen Sie den so vorbereiteten Olipudase-alfa-Infusionsbeutel an einen Infusionsständer.
8. Schließen Sie ein Infusionssystem mit einem 0,2-µm-Leitungsfiler (Inline-Infusionsfilter) mit geringer Proteinbindung an den Infusionsbeutel an.
9. Schließen Sie die Infusion über das entlüftete Infusionssystem gemäß allgemein gültigen Richtlinien an den venösen Zugang des Patienten an.
10. Zur Kontrolle der Infusionsgeschwindigkeit ist es nötig, ein geeignetes Infusionsgerät zu verwenden.

7.6. Infusion

- Aus mikrobiologischer Sicht sollte die bei Raumtemperatur hergestellte Lösung sofort verwendet werden. Falls diese nicht sofort verwendet wird, ist der Anwender für die Lagerungszeit und Bedingungen verantwortlich, welche 24 Stunden bei +2 °C bis +8 °C (Kühlschrank) und bis zu 12 Stunden (einschließlich Infusionsdauer) bei Aufbewahrung bei Raumtemperatur (bis zu 25 °C) nicht überschreiten sollten. Diese Lagerzeit gilt nicht mehr, wenn bereits das Konzentrat für maximal 24 Stunden bei +2 °C bis +8 °C (Kühlschrank) oder für maximal 6 Stunden bei Raumtemperatur (bis 25 °C) aufbewahrt wurde. Nach einer Lagerung im Kühlschrank sollte die Infusion vor Verabreichung Raumtemperatur erreichen.
- Die Olipudase-alfa-Dosis, die Infusionsrate, das Gesamtinfusionsvolumen, die Nachbeobachtungszeit sowie jegliche Veränderungen werden vom behandelnden Arzt festgelegt. Dabei sind die Empfehlungen der Fachinformation Abschnitt 4.2 zu beachten. Die Behandlung darf im häuslichen Umfeld nicht geändert werden, außer dies ist nach Ermessen des behandelnden Arztes medizinisch gerechtfertigt und von ihm entsprechend dokumentiert.
- Wenden Sie nach der Zubereitung der Infusionslösung in dem Infusionsbeutel zur Verabreichung der entsprechenden Erhaltungsdosis die vom behandelnden Arzt festgelegten Infusionsraten an.
- Nach der Beendigung der Olipudase-alfa-Infusion muss das Infusionssystem mit **0,9%iger NaCl-Lösung** mit der zuletzt verwendeten Infusionsgeschwindigkeit gespült werden. Nach Abschluss der Infusion wird die Infusionskanüle entfernt. Die Einstichstelle wird mit einem Pflaster versorgt. Der Patient sollte durch leichten Druck auf die Einstichstelle für einige Minuten ein Nachbluten aus der Einstichstelle unterbinden. Der Patient wird entsprechend der ärztlichen Festlegung nachbeobachtet.

8. Erkennen und Umgang mit infusionsbedingten Reaktionen (IAR) und Überempfindlichkeitsreaktionen (einschließlich Anaphylaxie)

Olipudase alfa ist bei Patienten mit lebensbedrohlicher Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der Hilfsstoffe kontraindiziert. Die Verabreichung von Olipudase alfa bei einer Heiminfusion muss von einer Person überwacht werden, welche in Notfallmaßnahmen geschult ist und Zugang zu angemessener medizinischer Unterstützung hat, um schwere Reaktionen, welche z. B. im Zusammenhang mit systemischer Überempfindlichkeit (z. B. Anaphylaxie) auftreten können, zu behandeln.

Während der Infusion und für eine nach klinischer Beurteilung angemessene und vom behandelnden Arzt festgelegte Zeit danach ist der Patient auf Anzeichen und Symptome von IAR wie z. B. Kopfschmerzen, Nesselsucht, Fieber und Erbrechen und andere Anzeichen und Symptome von Hypersensitivität engmaschig zu überwachen. Bei Auftreten dieser Anzeichen und Symptome muss der behandelnde Arzt umgehend kontaktiert werden.

Bei IAR oder systemischer Überempfindlichkeit einschließlich Anaphylaxie sind folgende Maßnahmen zu treffen:

- **sofortige Beendigung der Infusion** und Einleitung einer geeigneten medizinischen Behandlung entsprechend den ärztlichen Vorgaben des Notfallplans.
- umgehende Information des behandelnden Arztes und ggfs. Hinzuziehen medizinischer Hilfe (z.B. behandelnder Arzt/Notarzt).
- Entscheidung des behandelnden Arztes, ob eine Fortsetzung der Behandlung mit Olipudase alfa **als Heiminfusion** möglich ist.
- Entscheidung des behandelnden Arztes, ob die nächsten Infusionen nur in ärztlicher Umgebung durchgeführt werden sollten, in der eine geeignete Ausrüstung für Wiederbelebensmaßnahmen verfügbar ist.

Grundsätzlich muss der behandelnde Arzt über das Auftreten einer jeglichen Nebenwirkung umgehend informiert werden. Alle aufgetretenen Nebenwirkungen samt eingeleiteter Maßnahmen müssen dokumentiert werden. Der behandelnde Arzt entscheidet dann über die weitere Behandlung und entsprechend zu treffende Maßnahmen.

9. Meldung von Nebenwirkungen

Die Meldung des Verdachts auf Nebenwirkungen nach der Zulassung ist von großer Wichtigkeit. Sie ermöglicht eine kontinuierliche Überwachung des Nutzen-Risiko-Verhältnisses des Arzneimittels. Angehörige der Gesundheitsberufe sind aufgefordert, jeden Verdachtsfall einer Nebenwirkung dem

Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte (BfArM)
Abt. Pharmakovigilanz
Kurt-Georg-Kiesinger-Allee 3
D-53175 Bonn
<http://www.bfarm.de>

anzuzeigen. Alternativ können Sie sich im Falle eines Verdachts auf Nebenwirkungen an Sanofi Medical Information wenden:

E-Mail: medinfo.de@sanofi.com
Tel.-Nr.: 0800 04 36 996 (gebührenfrei)

Sanofi-Aventis Deutschland GmbH

medinfo.de@sanofi.com

Tel.: 0800 04 36 996

Weitere Informationen finden Sie in der Fachinformation von
Xenozyme® (Olipudase alfa) und auf der Webseite des Zulassungsinhabers:
<https://mein.sanofi.de/produkte/Xenozyme>

Version 2.0 (Stand 05/2023)

