



Zubereitung, Verabreichung und Überwachung der Myozyme-Infusion

Wenn Sie zum ersten Mal Myozyme erhalten, wird alles noch ganz neu und ungewohnt für Sie sein. Sie werden bestimmt viele Fragen haben wie z. B.: Was kommt jetzt auf mich zu? Wie sieht Myozyme aus und wie kommt es in meinen Körper? Was ist, wenn ich Angst vor Infusionsnadeln habe? Wie lange wird es dauern? Was soll ich während der Behandlung machen? In diesem Kapitel erfahren Sie, wie Myozyme zubereitet und verabreicht wird, wie die Behandlung ablaufen wird und wie Ihr Körper darauf reagieren könnte. Schreiben Sie sich alle Fragen, die Sie darüber hinaus noch haben, auf und besprechen Sie sie mit Ihrem Arzt.



F Wie wird Myozyme zubereitet?

A Myozyme wird in einer kleinen Glasflasche ausgeliefert und vor Gebrauch im Kühlschrank gelagert. Es sieht wie ein weißes Pulver aus. Der Apotheker wird die Myozyme-Fläschchen vor der Verabreichung an den Patienten einzeln mit Wasser für Injektionszwecke rekonstituieren (mischen). Nach der Zubereitung ist Myozyme eine klare, farblose bis leicht

gelbliche Lösung. Gelegentlich werden in der fertigen Infusionslösung einige Partikel sichtbar sein, die jedoch keine Auswirkung auf die Wirksamkeit haben. Um zu verhindern, dass diese Partikel in Ihren Körper gelangen, wird vor dem Infusionsschlauch ein Filter angebracht. Die fertige Infusionslösung ist nur für eine begrenzte Zeit haltbar. Die Zubereitung kann mehrere Stunden in Anspruch nehmen, abhängig von der Anzahl der notwendigen Flaschen.

Andere Bezeichnungen für Morbus Pompe

Mangel an saurer Alpha-Glukosidase, Mangel an saurer Maltase (engl.: acid maltase deficiency – AMD), Glykogenspeicherkrankheit, Glykogenose Typ II und lysosomaler Alpha-Glukosidase-Mangel.

F Wie wird Myozyme verabreicht?

A Nachdem die Infusionslösung mit Myozyme zubereitet ist, wird sie in einen Infusionsbeutel gefüllt, der dann intravenös verabreicht wird. Bevor Sie Myozyme erhalten, wird Ihnen der Arzt oder die Krankenschwester den Ablauf erklären. Während der Infusion werden Sie sorgfältig überwacht, um Reaktionen feststellen und entsprechende Gegenmaßnahmen einleiten zu können. Es kann vorkommen, dass während der Infusion ein Proteinpartikel den Filter verstopft. In diesem Fall wird das Infusionsgerät ein Alarmsignal aussenden und der Filter muss ausgetauscht werden.

Am Ende der Infusion muss der Infusionsschlauch mit physiologischer Kochsalzlösung „geflusht“ (nachgespült) werden. Damit soll sichergestellt werden, dass die gesamte Menge an Myozyme verabreicht wird.

Die Dosis, die Sie erhalten, errechnet sich aus Ihrem Körpergewicht. Die empfohlene Dosis beträgt 20 mg/kg Körpergewicht und wird alle 2 Wochen verabreicht. In einigen klinischen Studien erhielten die Patienten bis zu 40 mg/kg Körpergewicht.

Normalerweise wird eine Venenkanüle in eine Ihrer Venen eingeschoben. Das klappt in der Regel gut, wenn Sie gut zugängliche Venen haben. Allerdings haben manche Patienten kleine oder schlecht zugängliche Venen. Insbesondere Kinder und Säuglinge haben häufig sehr kleine Venen. Bei diesen

Patienten könnte ein Port-a-Kath oder ein zentraler Venenkatheter (PICC-Katheter) eine Lösung sein.

Ein Port-a-Kath wird unter der Haut implantiert. Das ist eine kleine Vorrichtung, mit deren Hilfe Sie Infusionen bekommen können, ohne dass eine Nadel gelegt werden muss. Der Vorteil dabei ist der leichte Zugang zu Ihren Venen. Der Nachteil ist, dass das Infektionsrisiko höher ist als bei einer normalen intravenösen Infusion.

Ein zentralvenöser (PICC-) Katheter ist ein langer, dünner flexibler Schlauch. Er wird in eine der großen Venen am Arm nahe der Ellenbeuge eingeführt und dann durchgeschoben, bis die Spitze in einem der großen Gefäße oberhalb des Herzens sitzt. Die Myozyme-Infusion kann über einen zentralen Venenkatheter (PICC-Katheter) erfolgen. Der zentrale Venenkatheter kann auch für die Blutentnahme verwendet werden. Er kann für mehrere Wochen oder Monate liegen bleiben. Der Nachteil eines zentralvenösen Zugangs besteht ebenfalls in einem erhöhten Infektionsrisiko.

Wenn Ihre Venen schlecht zugänglich sind, sollten Sie diese Möglichkeiten mit Ihrem Arzt besprechen.

Zubereitung, Verabreichung und Überwachung der Myozyme-Infusion (Fortsetzung)

F Was kann ich tun, wenn ich große Angst vor Nadeln habe, obwohl meine Venen eigentlich gut zugänglich sind?

A Jeder reagiert anders auf Injektionsnadeln. Viele Patienten haben ein mulmiges Gefühl bei dem Gedanken an häufige Injektionen. Denken Sie daran, dass das medizinische Personal da ist, um Ihnen zu helfen. Äußern Sie Ihre Befürchtungen bevor Sie mit der Infusion beginnen. Auf der Webseite der International Pompe Association unter www.worldpompe.org/NeedleFear.pdf finden Sie eine englischsprachige Broschüre, die Sie darüber informiert, wie Sie mit Ihrer Angst vor Infusionsnadeln umgehen können.

Worauf muss ich mich bei der Myozyme-Infusion einstellen?

Ihre Myozyme-Infusion wird ungefähr 4 – 5 Stunden dauern. Wenn Sie zur Behandlung kommen, wird der behandelnde Arzt Ihnen den Ablauf erklären und alle wichtigen medizinischen Daten aufnehmen. Unter Umständen müssen Sie dann eine kurze Zeit warten, bevor die Infusion beginnt. Das liegt daran, dass Myozyme bald nach seiner Zubereitung verwendet werden muss. Wenn die Infusionslösung fertig ist, wird der Zugang gelegt und Sie werden an das elektronische Infusionsgerät angeschlossen.

Während der Infusion können Sie lesen, fernsehen, Bewegungsübungen machen oder auch einfach nur sich zurücklehnen und entspannen. Kinder können Spiele machen,

lesen oder ein Video anschauen. Sie können bei Bedarf auch auf die Toilette gehen. Ihr medizinisches Team wird Sie während der Infusion sorgfältig überwachen. Teilen Sie auf jeden Fall mit, wie Sie sich fühlen oder wenn Sie etwas beunruhigt.

F Was passiert, wenn bei mir eine infusionsbedingte Reaktion auftritt?

A Die meisten Nebenwirkungen während der Myozyme-Infusion waren leicht bis mittelschwer. Dazu gehören Reaktionen wie Übelkeit, Erbrechen, Kopfschmerzen, Husten und Erregtheit. Sollten Sie eine leichte oder vorübergehende Reaktion haben, kann die Infusion wahrscheinlich fortgesetzt werden. Bei einer schwereren infusionsbedingten Reaktion muss die Infusionsgeschwindigkeit herabgesetzt oder die Infusion ganz abgebrochen werden.

Einigen Patienten wurden vor der Infusionsbehandlung orale Antihistaminika oder Antipyretika (fiebersenkende Mittel) verabreicht. Damit konnten leichte Reaktionen wirksam behandelt werden.

Wenn Ihnen nicht wohl ist oder Sie vor der Infusion Fieber haben, müssen Sie das Ihrem Arzt oder der Krankenschwester/dem Krankenpfleger unbedingt mitteilen. Wenn Sie sich nicht gut fühlen, kann es schneller zu Nebenwirkungen kommen.

Zubereitung, Verabreichung und Überwachung der Myozyme-Infusion (Fortsetzung)

Es besteht – wie bei jedem Medikament – das Risiko allergieartiger Reaktionen. Bei einer schweren allergischen Reaktion wird Ihr Arzt die Infusion sofort abbrechen und die entsprechende Behandlung einleiten.

Während der Gabe von Myozyme muss sichergestellt sein, dass die entsprechenden medizinischen Notfallmaßnahmen sofort eingeleitet werden können. Detaillierte Informationen zu den möglichen Nebenwirkungen von Myozyme finden Sie auf den folgenden Webseiten:

Für Europa:

www.emea.eu.int/humandocs/Humans/EPAR/myozyme/myozyme.htm und
www.genzyme.de/pdfs/de_pdf_pt_Fachinfo_Myozyme.pdf.

Um den Zulassungstext der europäischen Zulassungsbehörde EMEA auf Deutsch zu lesen, klicken Sie bitte bei "Product Information" auf DE (für Deutsch).

Für die USA und andere nicht-europäische Länder:

www.accessdata.fda.gov/scripts/cder/drugsatfda/index.cfm?fuseaction=Search.Label_AprouvalHistory.

F Wie werde ich mich voraussichtlich in den Tagen nach der Infusion fühlen?

A Es kann sein, dass Sie direkt nach der Infusion und am gleichen Abend müde sind. Nach einem ganzen Tag im Krankenhaus kann es durchaus sein, dass man sich abgespant fühlt. Aber Ihre Energie wird wiederkommen, und nach ein paar Tagen werden Sie sich viel besser fühlen. Manche Patienten fühlen sich in der Zeit zwischen den Infusionen sehr fit. Andere bemerken, dass ihre Energie vor der nächsten Infusion nachlässt. Das ist individuell sehr verschieden.

Diese Broschüre hat zum Ziel, allgemeine Informationen zum genannten Thema zur Verfügung zu stellen. Die Veröffentlichung ist ein Service der International Pompe Association, und es wird ausdrücklich darauf hingewiesen, dass die International Pompe Association keinesfalls medizinische oder andere professionelle Dienstleistungen erbringt. Die Medizin ist eine Wissenschaft, die ständigen Veränderungen unterworfen ist. Bedingt durch Fehler und Änderungen in der Behandlung kann keine Gewähr für die vollständige Exaktheit einer solch komplexen Materie übernommen werden. Es ist unabdingbar, diese Informationen von anderen Quellen, insbesondere dem betreuenden Arzt absichern zu lassen.