

Senast reviderat: 2025-11-01 rev 2

Dokumentet gäller för: Sektionen för Hematologi och Koagulation

Innehållsansvarig: Petra Lindroos Kölqvist, Leg. Sjuksköterska

Godkänd av: Martin Stenson, Sektionschef

Ravulizumab (Ultomiris)

Revideringar i denna version

- Allmän översyn av dokumentet
- Förtydligande "Profylax"
- Förändrat beställningsförfarande

Revisionshistoria

Rev	Giltig från	Förändring	Författare
1	22-09-01	-Första utgåvan	Petra Lindroos Kölqvist

Granskare

Lovisa Wennström, Överläkare

Innehåll

1	Bakgrund/Syfte	2
2	Indikation	2
3	Varning/Försiktighet	2
4	Profylax	2
5	Beställning/Förberedelser	3
6	Dosering	3
7	Beredning	3
8	Blandbarhet	3
9	Förvaring/Hållbarhet	3
10	Utförande/behandling	4
10.1	Provtagning	4
10.2	Premedicinering	4
10.3	Övervakning	4
10.4	Administration	4
11	Biverkningar	4
12	Infektionsprofylax	4
13	Utvärdering/Uppföljning	5
14	Ansvar	5
15	Uppföljning, utvärdering och revision av rutin	5
16	Referenser	5

1 Bakgrund/Syfte

Rutinen syftar till att beskriva behandling med ravulizumab (Ultomiris.)

Ravulizumab är en monoklonal antikropp, som binder till komplementproteinet C5. Detta leder till intravaskulär hemolyskontroll och PNHkomplementhämning.

PNH är en förvärvad, allvarlig, icke-malign klonal stamcellssjukdom. Vid PNH hemolyseras erythrocyter varvid fritt hemoglobin frisätts vilket anses vara orsaken till många symtom. Symtomen innefattar hemolys både intravasal och extravasal, anemi, utmattning, hemoglobinuri, njursviktbuksmärta, andfåddhet (dyspné), större vaskulär händelse (inklusive trombos), dysfagi eller erektil dysfunktion.

2 Indikation

Ultomiris är avsett för behandling av patienter med paroxysmal nattlig hemoglobinuri (PNH) eller med atypiskt hemolytiskt uremiskt syndrom (aHUS)

3 Varning/Försiktighet

På grund av dess verkningsmekanism ökar användningen av ravulizumab patientens känslighet för meningokockinfektion/sepsis (*Neisseria meningitidis*).

Det finns risk att vaccinering inte räcker för att förhindra meningokockinfektion.

Patienter ska informeras om dessa tecken och symtom och åtgärder ska vidtas för att omedelbart söka medicinsk vård.

Läkare ska förse patienter med en patientinformationsbroschyr och ett patientkort. Patienten ska informeras om att uppsöka sjukvård vid misstanke om meningit

4 Profylax

Patienten ska erhålla vaccination mot meningokockinfektion, dvs vaccin mot serotyp ACWY, Menveo eller Nimenrix samt vaccin mot serotyp B, Bexsero eller Trumemba, en dos av varje vaccin två veckor före behandlingstart samt två månader efter behandlingstart. Om Trumemba ges ska patienten erhålla tre doser, vg se FASS

Vaccinationen upprepas med boosterdos Bexsero/Trumemba efter ett år och därefter vart tredje år och vacciantion Menveo/Nimenrix vart femte år.

Rådgör med en infektionsläkare är det gäller vaccinationer mot pneumokocker och Haemophilus influenzae B,

Ordineras av ansvarig läkare i Melior, i läkemedelsmodul samt skrivs in i "behandlingsplanering". Dokumenteras på sedvanligt sätt under "vaccination" i Melior.

5 Beställning/Förberedelser

När patient är aktuell för ravulizumabbehandling ska Beredningsenheten SU/Sahlgrenska snarast vidtalas för att beställa hem läkemedlet. Blankett för "läkemedel Extempore" ifylles av ansvarig läkare och faxas för beställning av varje dos till Extempore/Beredningsenheten, SU/Östra

Ultomiris ordinerar och signeras enligt sedvanlig rutin i Meliors läkemedelsmodul.

Extempore/beredningsenheten SU/Sahlgrenska vidtalas via telefon internt 29900 då patienten anlät till Hematologimottagningen för klartecken att blanda, detta för att slippa kassera en dos av läkemedlet om patienten uteblir från besöket. Behandlings- och leveranstid ca 2 tim.

6 Dosering

Doseras utifrån patientens kroppsvikt. Administreras genom intravenös infusion.

Rekommenderad doseringsregim utgörs av en första dos, s.k. laddningsdos, följt av underhållsdoser.

Efter första dosen, laddningsdosen ges första underhållsdosen två veckor senare.

Därefter ges Ultomiris som underhållsdoser var åttonde vecka, kan i undantagsfall variera med +-7 dagar-

7 Beredning

Spädes i Natriumklorid 9 mg/ml till styrka, 50mg/ml.

Ultomiris finns i olika styrkor (mg/ml) och detta leder till varierande styrka och därmed infusionsvolym.

8 Blandbarhet

Kan ej blandas med andra läkemedel

9 Förvaring/Hållbarhet

Efter beredning hållbart 24 timmar i kylskåp och 4 timmar rumstemperatur.

10 Utförande/behandling

10.1 Provtagning

Före behandlingsstart tas PNH-Klon, Hb, LPK, TPK, Diff, retikulocyter, haptoglobin, LD, Na, K, Ca, Kreatinin, ASAT, ALAT, Alp, Bilirubin

10.2 Premedicinering

Ingen premedicinering behövs

10.3 Övervakning

Administrering av ravulizumab kan leda till infusionsreaktioner, överkänslighet och allergiska reaktioner (inklusive anafylaxi).

De flesta infusionsreaktioner är dock lindriga och övergående t.ex. smärta i ländryggen, blodtrycksfall, förhöjt blodtryck, besvär från extremiteterna, läkemedelsöverkänslighet (allergisk reaktion).

Vid en infusionsreaktion ska infusionen med ravulizumab avbrytas och lämpliga stödjande åtgärder sättas in om tecken på kardiovaskulär instabilitet eller respiratorisk nedsättning uppkommer.

10.4 Administration

Iordningställande enl rutin med CODAN-set.

Administreras genom ett filter som medföljer infusionspåsen efter att beredningsenheten iordningställt infusionspåsen.

Ges som intravenös infusion på varierad administrationstid utifrån infusionsvolym. Vg se FASS för administrationstid.

Ofta administreras Ultomiris på <1 timme.

11 Biverkningar

Vanliga biverkningar är UVI, yrsel, buksmärta, ryggsmärta, illamående, diarré, huvudvärk, pyrex, trötthet, ÖLI.

Mindre vanligt är infusionsrelaterade biverkningar såsom klåda, hudutslag, kräkningar, influensaliknande symtom, infusionsrelaterad reaktion

Mindre vanligt men av allvarlig karaktär är bl.a meningkokinfektion/sepsis samt anafylaxi

12 Infektionsprofylax

Finns ingen rekommenderad infektionsprofylax men patienten bör ha recept på fenoximetylpc att ha hemma och efter kontakt med sjukvården kunna start denna behandling.

13 Utvärdering/Uppföljning

I normalfallet uppföljning med prover Hb, LPK, TPK, neutrofila, LD en gång/månad
Samt Na, K, Ca, Kreatinin, ASAT, ALAT, Alp, Bilirubin var tredje månad.
PNH-klon en gång/år den denna i sig inte påverkas av behandlingen.

En del patienter ingår i det nationella PNHregistret och Forskningsenheten ombesörjer uppföljning av ex. QoL.

För övriga patienter bör QoL följas upp av ansvarig läkare.

Återbesök till ALTLäkare eller PAL var tredje månad som dock kan glesas ut i stabil fas.

14 Ansvar

Läkare som ordinerar ravulizumab samt sjuksköterska som vårdar patient med behandling med ravulizumab ansvarar för att arbeta utefter denna rutin.

Ansvar för spridning och implementering har vårdenhetschef samt sektionschef.

15 Uppföljning, utvärdering och revision av rutin

Sjuksköterska och Läkare i AnemiLeukemiteamet ansvarar för uppföljning/revision av innehållet i rutinen. Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i Melior. Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControlPRO.

16 Referenser

- www.fass.se
- www.alexion.se
- Extempore/beredningsenheten SU/Sahlgrenska