

Inhalationsläkemedel vid Cystisk fibros, riktlinje

Utarbetad av

Sofia Wilhelmsson, Specialistsjukgymnast, Anna Törnberg, Specialistsjukgymnast, Cecilia Rodriguez-Hortal, Specialistsjukgymnast, PhD, Anna Hedborg, Specialistsjukgymnast, Emma Roberts, Leg. Fysioterapeut, Josef Jägerstedt, Leg. Fysioterapeut.

Granskad och godkänd av:

- Temats barnläkemedelsgrupp (om dokumentet innehåller läkemedelsdoser till barn)
- Annan med specifik kompetens (CF-läkare Aleksandra Kowalik)
- Inte AKTUELLT

Bakgrund, syfte, mål

Bakgrund. Referenser: FASS, Läkargruppen.

Syfte med riktlinjen är att ge personal som hanterar inhalationsläkemedel lättillgänglig och samlad information för hantering av inhalationsläkemedel.

Målet är att man här ska hitta uppdaterad och aktuell information om inhalationsläkemedel som används vid Cystisk fibros.

Målgrupp, omfattning

Läkare, sjuksköterskor och sjukgymnaster som hanterar inhalationsläkemedel för patienter med Cystisk fibros

Riktlinjen

Behandlingsordning för inhalationsläkemedel:

Vid inhalation, är den rekommenderade ordningsföljden för användning följande:

1. Bronkdilaterande inhalation
2. Slemlösande inhalation (t.ex. hyperten NaCl)
3. Andningsgymnastik
4. Pulmozyme (om aktuellt)
5. Inhalationssteroider (om aktuellt)
6. Inhalationsantibiotika (om aktuellt)

Nedan följer beskrivning av inhalationsläkemedel som kan förekomma hos patienter med CF.

- Hyperton NaCl
- AmBisome
- Arikayce
- Biklin
- Bramitob
- Cayston
- Colineb
- Colobreathe
- Tadim
- Tobi
- TOBI Podhaler
- Pulmozyme
- Quinsair

Utprovning av inhalationsläkemedel sker tillsammans med sjukgymnast, under kontrollerade former för att bedöma om patienten tolererar läkemedlet eller om de får en reaktion. Detta görs genom spirometri om patienten klarar av att genomföra undersökningen, i annat fall bedömning genom lungauskultation, pulsoxymetri, andningsfrekvens, nyttillkommen ihållande hosta.

Läkare beslutar om vilket läkemedel som ska användas och skriver recept innan eller efter utprovning.

Filterhållare med ventil ("skorsten") och filterpads ska användas vid antibiotikainhalation med nebulisator Pari eFlow rapid.

1 filter per inhalation. Efter inhalation läggs filtret i påse/behållare och lämnas till apoteket. I andra hand slängs det i brännbart. Läkemedelsrester samlas upp i motsvarande behållare (skall absolut ej hållas ut i handfat/vask)

Förskrivs via hjälpmedelsportalen:

- 1 st Filterhållare med ventil (skorsten) artikelnummer 041G0500, (apoteksvarunummer 244384).
- Filterpads (100st) artikelnummer 041B0523 (apoteksvarunummer 244392).

Addex Natriumklorid (234 mg/ml)+Sterilt vatten

<i>Typ</i>	Infusionsvätska. Slemlösande. Addex natriumklorid blandas med sterilt vatten till lämplig koncentration hyperton NaCl-lösning.		
<i>Dosering</i>	Spädningsschema hyperton koksaltlösning		
	Koncentration	Addex (234 mg/ml)	Sterilt vatten
	2%	0,4 ml	4,6 ml
	3%	0,65 ml	4,35 ml
	4%	0,85 ml	4,15 ml
	5%	1,0 ml	4 ml
	6%	1,3 ml	3,7 ml
	7%	1,5 ml	3,5 ml
<i>Ålder</i>	Alla åldrar		
<i>Utrustning som krävs</i>	eFlow, Innospire go eller annan nebulisator. Sterilt vatten, uppdragningssprutor.		
<i>Förvaring</i>	Förvaras i originalförpackningen i rumstemperatur		
<i>Förpackningsstorlek</i>	Olika		
<i>Beredning</i>	Öppnad Addex-ampull kan förvaras i kyl med lock/spruta upp till 1 vecka. Färdigblandad hyperton NaCl håller ett dygn. Öppnad ampull med sterilt vatten slängs efter en användning.		

AmBisome (Amfotericin B) 50 mg/flaska

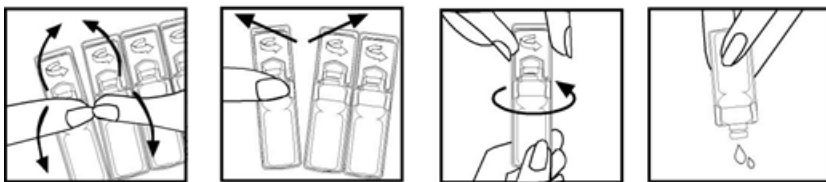
<i>Typ</i>	Antibiotikum som används för att behandla infektioner som orsakas av svamp. Infusionsvätska. Utseende: gulffärgat.
<i>Dosering</i>	<10 år: 5 mg x 2 >10 år: 10 mg - 25 mg x 2 ^{1,2}
<i>Ålder</i>	Alla åldrar
<i>Utrustning som krävs</i>	eFlow eller liknande nebulisator kan EJ användas p.g.a. läkemedlets konsistens. PariBoy (jet-nebulisator) rekommenderas.
<i>Förvaring</i>	Förvaras i originalförpackningen i rumstemperatur
<i>Förpackningsstorlek</i>	10 flaskor/förpackning
<i>Beredning</i>	50 mg AmBisome löses med 10 ml sterilt vatten (EJ NaCl!). Skaka omedelbart flaskan kraftigt under 30 sekunder för att få en fullständig dispergering av AmBisome. För 5 mg: 1 ml av tillredd blandning + 4 ml sterilt vatten För 10 mg: 2 ml av tillredd blandning + 4 ml sterilt vatten

	<p>För 25 mg: 5 ml av tillredd blandning + 5 ml sterilt vatten En tillredd blandning håller ett dygn i kylskåp. OBS! Extra utspädning p.g.a. vanligt med bronkobstruktion. Smakar dessutom illa – kan behöva spädas extra.</p>
--	---

Arikayce liposomal (Amikacin)

<i>Typ</i>	Antibiotikum som används för behandling av icke-tuberkulösa mykobakteriella lunginfektioner. Utseende: mjölkaktig, vit vätska.
<i>Dosering</i>	Den rekommenderade dosen är en flaska (590 mg, 8,4ml) administrerad en gång dagligen som oral inhalation. Lång behandlingstid! Effekten utvärderas löpande med sputumprov. Efter 1-2 negativa odlingar fortlöper behandling i 12 månader till, dock maximalt 18 månaders behandling. Om utebliven effekt efter 6 månader avslutas behandlingen.
<i>Ålder</i>	≥18 år
<i>Utrustning som krävs</i>	eFlow, filterhållare, filterpads och Lamira-nebulisator (medföljer läkemedelsförpackningen). Ett Lamira nebulisatorhandset är avsett för en behandling på 28 dagar. Aerosolgeneratoren ska bytas ut varje vecka. I varje läkemedelsförpackning medföljer 4 aerosolhuvuden. Kontakta läkemedelsleverantör för leverans av eFlow basenhet inför behandling, då denna uppges vara specifik för Lamira. Viktigt att Lamira-nebulisatorn, inkl. aerosolgenerator, rengörs enligt instruktion med diskmedel inför kokning. Detta då läkemedlet innehåller fett.
<i>Förvaring</i>	Förvaras i kylskåp (2 °C – 8 °C). Arikayce kan förvaras vid rumstemperatur vid högst 25 °C i upp till 4 veckor (överskrids denna tid måste läkemedlet kasseras).
<i>Förpackningsstorlek</i>	28 flaskor/förpackning
<i>Beredning</i>	Om den aktuella dosen förvaras i kylskåp ska flaskan med Arikayce tas ut ur kylskåpet och nå rumstemperatur (ca. 45 min före användning). Bered Arikayce genom att skaka flaskan kraftigt, tills innehållet verkar enhetligt och väl blandat.

Bramitob (tobramycin) 300 mg/4 ml

<i>Typ</i>	Antibiotikum mot infektioner orsakade av <i>Pseudomonas aeruginosa</i> . Lösning för nebulisering. Utseende: klar, gulaktig lösning.
<i>Dosering</i>	4 ml inhaleras 2 ggr dagligen efter sedvanlig inhalation och andningsgymnastik. Doserna bör tas med 12 h mellanrum. Bramitob-ampullen ska öppnas strax före användning. All oanvänd lösning som inte används omedelbart ska kasseras.
	
<i>Ålder</i>	≥ 6 år
<i>Utrustning som krävs</i>	eFlow, filterhållare och filterpads
<i>Förvaring</i>	Förvaras i kylskåp (2°C - 8°C). Förvara behållarna i originalförpackningen. Ljuskänsligt. Ampullen kan förvaras 3 månader vid högst 25°C, om man inte har ett kylskåp tillgängligt och för transportändamål.
<i>Förpackningsstorlek</i>	Tillhandahålls i förpackning: 14 x 4 ampuller

Biklin (amikacin) 250 mg/ml, 2 ml/flaska *EJ FÖRSKRIVNINGSBART, ANVÄND I FÖRSTA HAND ARIKAYCE*

<i>Typ</i>	Antibiotikum som används för behandling av icke-tuberkulösa mykobakteriella lunginfektioner. Infusionsvätska. Kan användas som inhalation för personer med CF.
<i>Dosering</i>	En ampull Biklin (2 ml) blandas med 2-3 ml NaCl. Inhalationslösningen inhaleras efter sedvanlig inhalation och andningsgymnastik.
<i>Ålder</i>	<12 år rekommenderad dos: 250mg x 1-2/dygn ≥12 år rekommenderad dos: 500mg x 1-2/dygn ^{1,2,3}
<i>Utrustning som krävs</i>	eFlow, filterhållare, filterpads. NaCl, kanyler, 5 ml sprutor.
<i>Förvaring</i>	Förvaras i originalförpackningen, i rumstemperatur. Efter spädning hållbart 12h i rumstemperatur
<i>Förpackningsstorlek</i>	5 flaskor/förpackning.

Cayston (aztreonam) 75 mg pulver/flaska

<i>Typ</i>	Antibiotikum mot kroniska luftvägsinfektioner orsakade av Pseudomonas. Utseende: vitt pulver beredes till en klar lösning för nebulisering.
<i>Dosering</i>	En medföljande platsampull med vätska (0,17% v/v natriumklorid, 1 ml) spädes i en injektionsflaska med Cayston. Inhaleras 3 gånger/dag efter sedvanlig inhalation och andningsgymnastik, med minst 4 h mellanrum. Bronkdilaterade medel ska användas före varje dos.
<i>Ålder</i>	≥ 6 år
<i>Utrustning som krävs</i>	eFlow basenhet, filterhållare, filterpads och Altera-nebulisator (medföljer läkemedelsförpackningen).
<i>Förvaring</i>	Förvaras i kylskåp (2°C-8°C) i originalförpackningen. Kan förvaras utanför kylskåp men då under 25°C i upp till 28 dagar
<i>Förpackningsstorlek</i>	Tillhandahålls i förpackning om 84 flaskor (28 dagar)
<i>Beredning</i>	Använd detta läkemedel omedelbart efter beredning. Om den färdigberedda lösningen inte används omedelbart, måste den förvaras vid 2°C-8°C och användas inom 8 timmar.

Colineb (colistin) 1 milj. IE/flaska samt 2 milj. IE/flaska

<i>Typ</i>	Antibiotikum mot infektioner orsakade av Pseudomonas aeruginosa. Utseende: Vitt pulver beredes till en klar vätska för nebulisering.
<i>Dosering</i>	1 milj. IE alternativt 2 milj. IE spädes med 4 ml NaCl (9mg/ml) och inhaleras efter sedvanlig inhalation och andningsgymnastik.
<i>Ålder</i>	< 2 år rekommenderad dos: 0,5-1 milj. IE, 2 gånger dagligen (max 2 milj. IE/dygn). ≥ 2 år rekommenderad dos: 1-2 milj. IE, 2-3 gånger dagligen (max 6 milj. IE/dygn).
<i>Utrustning som krävs</i>	eFlow, filterhållare och filterpads. NaCl, (ev. kanyler), 5 ml sprutor.
<i>Förvaring</i>	Förvaras i originalförpackningen, vid högst 25 °C.
<i>Förpackningsstorlek</i>	1 milj. IE: 28 eller 56 flaskor, 2 milj. IE: 56 flaskor
<i>Beredning</i>	Rör med kanyl eller blanda försiktigt (skaka ej) och låt stå ca. 5 min. Efter beredning ska lösningen helst användas omedelbart. Om detta inte är möjligt bör lösningen förvaras högst 24 timmar i kylskåp.

Colobreathe (colistin) 1 662 500 IE =125 mg (1 kapsel)

<i>Typ</i>	Antibiotikum mot infektioner orsakade av <i>Pseudomonas aeruginosa</i> . Inhalationspulver. Utseende: hård kapsel med vitt pulver.
<i>Dosering</i>	Inhalera en kapsel med hjälp av Turbuspin-inhalatorn, två gånger per dag, efter sedvanlig inhalation och andningsgymnastik, med 12 timmars mellanrum.
<i>Ålder</i>	≥ 6 år
<i>Utrustning som krävs</i>	Turbuspin-inhalatorn (1st medföljer läkemedelsförpackningen och används under 28 dagar)
<i>Förvaring</i>	Förvaras i originalförpackningen i rumstemperatur.
<i>Förpackningsstorlek</i>	56 kapslar (28 dagar)
<i>Hantering</i>	OBS! Dra av folien från blisterkartan, tryck ej ut kapseln genom folien då detta skadar kapseln.

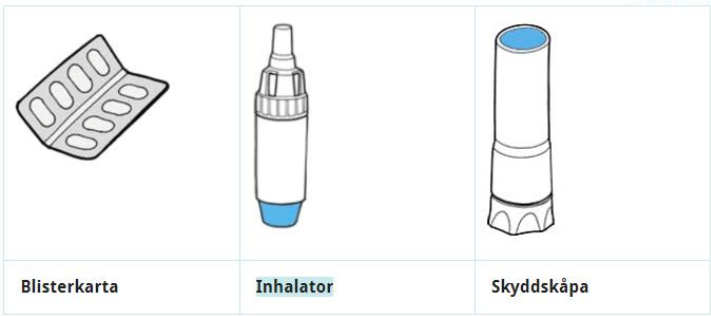
Tadim (colistin) 1 milj. IE/flaska

<i>Typ</i>	Antibiotikum mot infektioner orsakade av <i>Pseudomonas aeruginosa</i> . Utseende: vitt pulver, spädes till en klar infusionsvätska. Kan användas som inhalation för personer med CF.
<i>Dosering</i>	Via eFlow: 1 milj. IE spädes med 4 ml NaCl 9mg/ml och inhaleras 2 ggr dagligen efter sedvanlig inhalation och andningsgymnastik. Via I-neb: 1 milj. IE spädes med 1 ml NaCl 9mg/ml och inhaleras 2 ggr dagligen efter sedvanlig inhalation och andningsgymnastik.
<i>Ålder</i>	< 2 år rekommenderad dos: 0,5-1 milj. IE, 2 gånger dagligen (max 2 milj. IE/dygn). ≥ 2 år rekommenderad dos: 1-2 milj. IE, 2-3 gånger dagligen (max 6 milj. IE/dygn). ^{1,2}
<i>Utrustning som krävs</i>	eFlow och filterhållare med filterpads. NaCl, (kanyler), 5 ml sprutor. Alternativt I-neb (ej förskrivningsbar i Sverige), NaCl, 5 ml sprutor.
<i>Förvaring</i>	Förvaras i originalförpackningen, vid högst 25 °C.
<i>Förpackningsstorlek</i>	30 flaskor/förpackning
<i>Beredning</i>	Rör med kanyl eller blanda försiktigt (skaka ej) och låt stå ca. 5 min. Efter beredning ska lösningen helst användas omedelbart. Om detta inte är möjligt så bör lösningen förvaras högst 24 timmar i kylskåp.

Tobi (tobramycin) 300 mg/5 ml

<i>Typ</i>	Antibiotikum mot infektioner orsakade av <i>Pseudomonas aeruginosa</i> . Lösning för nebulisering. Utseende: Ampull med klar, svagt gul lösning
<i>Dosering</i>	5 ml inhaleras 2 ggr dagligen efter sedvanlig inhalation och andningsgymnastik, med 12 timmars mellanrum.
<i>Ålder</i>	≥6 år
<i>Utrustning som krävs</i>	eFlow, filterhållare och filterpads
<i>Förvaring</i>	Förvaras i kylskåp (2°C-8°C) i originalförpackningen (foliepåsar). Känsligt mot starkt ljus. Om kylskåp inte finns tillgängligt kan det förvaras vid högst 25 °C i högst 28 dagar.
<i>Förpackningsstorlek</i>	Tillhandahålls i förpackningar om 56, 112 och 168 ampuller (28 dagar, 56 dagar och 84 dagar).

TOBI Podhaler (tobramycin) 28 mg (1 kapsel)

<i>Typ</i>	Antibiotikum mot infektioner orsakade av <i>Pseudomonas aeruginosa</i> . Inhalationspulver, hård kapsel
<i>Dosering</i>	Inhalera innehållet i 4 kapslar 2 gånger om dagen (4 kapslar på morgonen och 4 kapslar på kvällen) med hjälp av Podhaler-inhalatorn, efter sedvanlig inhalation och andningsgymnastik, med 12 timmars mellanrum.
<i>Ålder</i>	≥6 år
<i>Utrustning som krävs</i>	Podhaler (5st medföljer läkemedelsförpackningen, byts varje vecka).
<i>Förvaring</i>	Förvaras i originalförpackningen, vid högst 25 °C.
<i>Förpackningsstorlek</i>	Tillhandahålls i en månads eller två månaders förpackning.
<i>Hantering</i>	OBS! Dra av folien från blisterkartan, tryck ej ut kapseln genom folien då detta skadar kapseln.  <p>Blisterkarta Inhalator Skyddskåpa</p>

Pulmozyme (Dornas Alfa) 1 mg/ml (2 500 E/2,5 ml)

<i>Typ</i>	Långtidsverkande slemlösande läkemedel (enzym). Lösning för nebulisering: Utseende: klar vätska.
<i>Dosering</i>	Inhalationslösningen inhaleras 1 gång per dag efter sedvanlig inhalation och andningsgymnastik. Pulmozyme ska inte blandas med andra vätskor eller läkemedel i nebulisatorn. Säkerhet och effekt har ännu ej visats hos patienter med forcerad vitalkapacitet mindre än 40%
<i>Ålder</i>	≥ 5 år
<i>Utrustning som krävs</i>	eFlow eller PariBoy. Ultraljudsnebulisatorer kan vara olämpliga för Pulmozyme
<i>Förvaring</i>	Förvaras i kylskåp (2°C -8°C) i originalförpackningen. Om kylskåp inte finns tillgängligt kan läkemedlet förvaras vid högst 30°C i högst 24 timmar.
<i>Förpackningsstorlek</i>	30 ampuller/förpackning
<i>Hantering</i>	Skall ej spädas eller blandas med andra läkemedel eller lösningar i nebulisatorn. Töm ut ev. NaCl-rester ur nebulisatorn innan inhalation.

Quinsair (levofloxacin) 240mg/flaska

<i>Typ</i>	Antibiotikum mot infektioner orsakade av Pseudomonas aeruginosa. Lösning för nebulisering. Utseende: Ampull med klar, ljusgul lösning.
<i>Dosering</i>	Inhalationslösningen inhaleras 2 gånger/dag efter sedvanlig inhalation och andningsgymnastik, med 12 timmars mellanrum.
<i>Ålder</i>	≥ 18 år
<i>Utrustning som krävs</i>	eFlow basenhet, filterhållare, filterpads och Zirela-nebulisator (medföljer läkemedelsförpackningen).
<i>Förvaring</i>	Förvaras i originalförpackningen i rumstemperatur. Ljuskänslig.
<i>Förpackningsstorlek</i>	56 ampuller (28 dagar)

Referenser

Se FASS för respektive läkemedel

För AmBisome, Biklin, Tadim se Ref 1–3:

1) [Clinical guidelines: Care of children with cystic fibrosis, 2023 | Royal Brompton & Harefield hospitals \(rbht.nhs.uk\)](#) s. 199

2) [CysticFibrosisInhaledliverandguttherapy.pdf \(leedsformulary.nhs.uk\)](#)

3) Floto RA, Olivier KN, Saiman L, Daley CL, Herrmann JL, Nick JA, Noone PG, Bilton D, Corris P, Gibson RL, Hempstead SE, Koetz K, Sabadosa KA, Sermet-Gaudelus I, Smyth AR, van Ingen J, Wallace RJ, Winthrop KL, Marshall BC, Haworth CS; US Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society. US Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus recommendations for the management of non-tuberculous mycobacteria in individuals with cystic fibrosis. *Thorax*. 2016 Jan;71 Suppl 1(Suppl 1):i1-22. doi: 10.1136/thoraxjnl-2015-207360. PMID: 26666259; PMCID: PMC4717371.

Versionshistorik

Varje dokument bör innehålla en historik som för varje version talar om vad som ändrats, vem som gjort ändringen och när ändringen gjordes. Observera att versionshistoriken ska fyllas i manuellt.

Version	Datum	Förändring och kommentar	Ansvarig
3	2023-11-22	Granskning och avstämning av läkemedelsdosering samt referenser med läkare Aleksandra Kowalik	Aleksandra Kowalik, Anna Hedborg, Josef Jägerstedt, Emma Roberts
2	2023-10-10	Tillägg av Arikayce och Bramitob. Mindre förändringar av struktur och layout.	Anna Hedborg, Josef Jägerstedt, Emma Roberts
1	2021	Omarbetat internt PM till riktlinje	Anna Hedborg, Sofia Wilhelmsson, Emma Roberts, Anna Törnberg