



Fabrazyme® (agalsidase beta)
Behandling med hjemmeinfusion:

En vejledning til sundhedspersonale, der behandler patienter med Fabrys sygdom


Fabrazyme®
agalsidase beta

De processer, der præsenteres i dette dokument, skal tjene som overordnede retningslinjer, men er underlagt lokale medicinske retningslinjer samt nationale regler og forskrifter.

Indhold

01	Formål og mål	3
02	Vurdering af egnethed til hjemmeinfusion	4
03	Forudsætninger for og organisering af hjemmeinfusion	5
3.1	Patienten	5
3.2	Den behandlende læge	6
3.3	Apotek og infusionsudstyr	7
3.4	Infusionssygeplejersken	7
3.5	Præbehandling og akut behandling	8
3.6	Logbogen	8
04	Træning i klargøring og indgivelse af Fabrazyme	9
05	Indgivelse af Fabrazyme	10
5.1	Ordination	10
5.2	Udstyr	11
5.3	Forberedelse	11
5.4	Rekonstitution af Fabrazyme	12
5.5	Fortynding	12
5.6	Opfyldning af infusionsslangen	13
5.7	Indføring af kanyle i vene	13
5.8	Indgivelse	14
5.9	Klargøring af Fabrazyme-infusion med venekateter	14
6	Bivirkninger ved Fabrazyme	15
7	Rapportering af bivirkninger	15
8	Yderligere oplysninger	16
9	Referencer	17
10	Bilag	17
10.1	Logbog	17

1. FORMÅL OG MÅL

Formålet med dette dokument er at **vejlede sundhedspersonale i behandlingen af patienter, der får Fabrazyme® i hjemmet**. Processen (beskrevet udførligt i nedenstående) begynder med patientvurdering og -udvælgelse samt gennemgang af kravene til hjemmeinfusion. Herefter følger tilrettelæggelse af og oplæring i hjemmeinfusion.

Enzymerstatningsterapi er mulig for nogle lysosomale aflejrings sygdomme, og for at gøre behandlingen mere praktisk og øge patientens livskvalitet **kan den intravenøse behandling flyttes til patientens eget hjem forudsat at bestemte betingelser kan opfyldes [1-3]**. Infusionsbehandling med Fabrazyme® er tilgængelig til behandling af patienter med Fabrys sygdom og tolereres generelt godt [4-6].

Hvis førnævnte betingelser kan opfyldes, **kan patienten modtage behandling i eget hjem, hvilket gør det mere bekvemt for patienten og gør desuden tidsplanen for infusion mere fleksibel**. Patienten undgår at bruge tid på transport til og fra hospitalet, og det bliver nemmere for patienten at følge et normalt undervisningsforløb og planlægge sociale og arbejdsrelaterede aktiviteter. Det mindsker desuden belastningen på hospitalsvæsenet [1].

Beslutningen om at flytte Fabrazyme-behandlingen til patientens eget hjem skal træffes af den behandlende læge under hensyntagen til patientens ønsker og medicinske tilstand.

Hjemmeinfusionen vil foregå under den behandlende læges ansvar. Patienten skal kun have udleveret en vejledning, hvis den behandlende læge har vurderet og besluttet, at patienten er egnet til hjemmeinfusion. Patientvejledningens afsnit om forberedelse og indgivelse af infusion er kun relevant for de patienter, som selv skal udføre hjemmeinfusion. **Det er lægens ansvar at sikre, at lægemidlet administreres på sikker vis, og at risikoen for medicineringsfejl og overfølsomhedsreaktioner (herunder alvorlige allergiske eller anafylaktiske reaktioner) forebygges (se Produktresuméet pkt. 4)**. Dette skal kontrolleres og dokumenteres af den behandlende læge.

De processer, der præsenteres i dette dokument, skal tjene som overordnede retningslinjer, men er underlagt lokale medicinske retningslinjer samt nationale regler og forskrifter.



2. VURDERING AF EGNETHED TIL HJEMMEINFUSION

Inden tilrettelæggelsen påbegyndes, skal den læge, der er ansvarlig for patientens behandling, afgøre, om patienten opfylder følgende afgørende kriterier for at flytte infusionsbehandlingen fra hospitalet til patientens eget hjem:

- **Patienten anses for at være medicinsk stabil.** Der skal foretages en fyldestgørende vurdering, inden der træffes beslutning om overførsel af behandling.
- **Patienten skal have modtaget Fabrazyme-infusioner under kontrollerede forhold i adskillige måneder.** Det er en forudsætning for overførsel af behandling til eget hjem, at det kan dokumenteres, at infusionerne er veltolereret uden infusionsrelaterede reaktioner eller med milde infusionsrelaterede reaktioner, der er kontrolleret med præmedicinering.
- **Patienten skal have vist, at han/hun er i stand til at følge den foreskrevne infusionsplan.**




Fabrazyme®
agalsidase beta

3. FORUDSÆTNINGER FOR OG ORGANISERING AF HJEMMEINFUSION

Når patienten er vurderet egnet til hjemmeinfusion på baggrund af førnævnte kriterier, skal der tages stilling til en række forudsætninger, der skal sikre at Fabrazyme-infusionerne kan indgives sikkert, effektivt og pålideligt i patientens hjem.

3.1 Patienten

Generelt

- Patienten og/eller plejeren er af den behandlende læge blevet oplyst om **behandlingen, der skal foregå i hjemmet, de risici, der er forbundet hermed**, som f.eks. overfølsomhedsreaktioner (herunder alvorlige allergiske eller anafylaktiske reaktioner) og medicineringsfejl **samt tilkaldelse af lægehjælp i hjemmet**, og skal acceptere, at behandlingen foregår hjemme.
- Patienten og/eller plejeren **har sat sig ind i sygdommen og er i stand til at genkende bivirkninger som f.eks. overfølsomhedsreaktioner (herunder alvorlige allergiske eller anafylaktiske reaktioner) og medicineringsfejl** og forstår den procedure, der skal følges, hvis disse skulle forekomme (jf. Produktresuméet pkt. 4 og logbogen (bilag 1) afsnit "Nødvendige handlinger i tilfælde af en alvorlig infusionsrelateret reaktion").
- **Omgivelserne i hjemmet skal understøtte behandlingen med hjemmeinfusion**, herunder rene omgivelser med elektricitet, vand, adgang til en telefon, køleskab og fysisk plads til opbevaring af Fabrazyme og andet infusionstilbehør.
- Patienten er blevet **informeret om, at infusionen altid skal indgives under opsyn af en voksen**, dvs. infusionssygeplejersken eller, hvis patienten har lært at indgive infusionen selv, en voksen med kendskab til infusionsproceduren og tilstrækkelig (vurderes af den behandlende læge eller infusionssygeplejersken) træning i, hvordan man skal reagere i tilfælde af en infusionsrelateret reaktion (herunder alvorlige allergiske eller anafylaktiske reaktioner) eller ved medicineringsfejl (jf. Produktresuméet pkt. 4 og logbogen (bilag 1) afsnit "Nødvendige handlinger i tilfælde af en alvorlig infusionsrelateret reaktion").

Medicinsk status

- Patienten skal være **fysisk og psykisk** i stand til at udføre infusionerne hjemme. Den behandlende læge er ansvarlig for anbefalingen om, at patienten kan modtage Fabrazyme-infusioner i eget hjem.
- Patienten **har brugbare vener eller central venekateter**, der muliggør infusion.




Fabrazyme[®]
 agalsidase beta

3.2 Den behandlende læge

- Den behandlende læge er **ansvarlig for at igangsætte alle nødvendige administrative processer**, der gør det muligt for de andre involverede parter (patienten og/eller plejeren, infusionssygeplejersken, apoteket) at komme i gang med processen.
- Den behandlende læge er **ansvarlig for at udlevere logbogen og "Vejledning til patienter med Fabrys sygdom, der får hjemmeinfusion med Fabrazyme" til patienten.**
- **Den behandlende læge er ansvarlig for at fastlægge dosis og infusionshastighed.** Den infusionshastighed, som var veltolereret af patienten under mere kontrollerede forhold (f.eks. på hospitalet eller lignende kliniske omgivelser) må ikke ændres i hjemmet, medmindre det sker af sikkerhedsmæssige hensyn. **Enhver ændring i indgivelsen af Fabrazyme skal dokumenteres tydeligt i logbogen (Bilag 1).**
- **Hjemmeinfusion vil foregå under lægens ansvar.** Patienten skal kun have udleveret en vejledning, hvis den behandlende læge har vurderet og besluttet, at patienten er egnet til hjemmeinfusion. Patientvejledningens afsnit om forberedelse og indgivelse er kun relevante for de patienter, som selv skal udføre hjemmeinfusion. Det er lægens ansvar at sikre, at **lægemidlet administreres på sikker vis, og at risikoen for medicineringsfejl og overfølsomhedsreaktioner (herunder alvorlige allergiske eller anafylaktiske reaktioner) forebygges (jf. Produktresuméet pkt. 4).** Dette skal kontrolleres og dokumenteres af den behandlende læge.
- **Hvis der på hospitalet eller i lignende kliniske omgivelser blev indgivet behandling inden infusionen** (f.eks. antihistaminer, paracetamol, ibuprofen, kortikosteroid), skal denne udleveres i henhold til den patientspecifikke ordination og beskrives i logbogen. **Denne behandling må ikke ændres i hjemmet**, medmindre lægen skønner det påkrævet.
- **Passende akut behandling**, baseret på den patientspecifikke ordination, **skal være til rådighed og beskrives i logbogen.**
- Den behandlende læge skal sikre, **at der findes en hurtig og pålidelig kommunikationslinje** til hurtig reaktion, hvis der bliver behov for akut lægehjælp (se logbogen (bilag 1) afsnit "Nødvendige handlinger i tilfælde af en alvorlig infusionsrelateret reaktion").
- **Patienter, der oplever bivirkninger, skal straks kontakte den behandlende læge eller dennes stedfortræder.** De efterfølgende infusioner skal muligvis finde sted på hospitalet eller lignende kliniske omgivelser. Dette besluttet af den behandlende læge eller dennes stedfortræder.
- Det er den behandlende læges ansvar **regelmæssigt at overvåge sygdommen hos en patient, der modtager behandling i hjemmet.**
- Den behandlende læge og infusionssygeplejersken er ansvarlig **for passende planlægning og monitorering af infusionerne.**



3.3 Apotek og infusionsudstyr

Behandlingen og alt nødvendigt udstyr vil blive stillet til rådighed i henhold til lokale aftaler og retningslinjer.

3.4 Infusionssygeplejersken

- Infusionssygeplejersken har en **koordinerende rolle** i forhold til den behandlende læge og patienten og/eller plejeren med hensyn til tilrettelæggelse af behandlingen i hjemmet. I samråd med den behandlende læge beslutter infusionssygeplejersken i hvilket omfang, der er behov for støtte i hjemmet.
- Infusionssygeplejersken er **uddannet i at give i.v.-infusioner**, har fået relevant oplæring i indgivelse af Fabrazyme og er uddannet i de mulige bivirkninger (herunder alvorlige bivirkninger som f.eks. alvorlige allergiske eller anafylaktiske reaktioner) og de handlinger, der skal iværksættes, hvis de skulle opstå (jf. Produktresuméet pkt. 4 og logbogen (bilag 1) afsnit "Nødvendige handlinger i tilfælde af en alvorlig infusionsrelateret reaktion").
- Infusionssygeplejersken **skal nøje følge den angivne metode til klargøring og indgivelse af Fabrazyme** som angivet i denne vejledning.
- Infusionssygeplejersken skal nøje følge den ordinerede dosis og infusionshastighed for Fabrazyme som angivet i logbogen (Bilag 1).
- Infusionssygeplejersken **skal registrere alle indgivelser af Fabrazyme i logbogen** (Bilag 1).
- Den behandlende læge og infusionssygeplejersken er ansvarlige for **planlægning og monitorering af infusionerne**.
- **I tilfælde af en infusionsrelateret reaktion (herunder overfølsomhedsreaktioner og alvorlige allergiske eller anafylaktiske reaktioner) skal infusionssygeplejersken seponere behandlingen og ringe til den behandlende læge og/eller ringe 112. Der skal desuden ringes til den behandlende læge og/eller til 112, hvis der opstår en infusionsrelateret reaktion kort efter at infusionen er afsluttet (jf. logbogen (bilag 1) afsnit "Nødvendige handlinger i tilfælde af en alvorlig infusionsrelateret reaktion"). Alle infusionsrelaterede reaktioner skal registreres i logbogen (Bilag 1).**



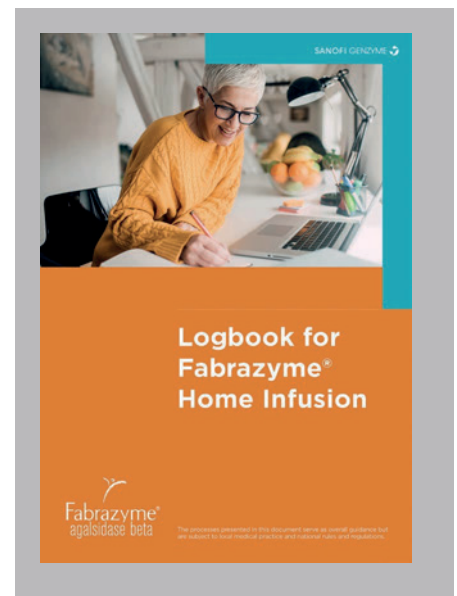
3.5 Præmedicinering og akut behandling

- Der skal være passende præmedicinering til rådighed baseret på den patientspecifikke ordination. En behandling, der administreres på hospitalet eller lignende kliniske omgivelser, må ikke ændres i hjemmet, medmindre lægen skønner det medicinsk påkrævet.
- Der skal være lægemidler tilgængelig i tilfælde af en eventuel nødsituation. Den behandlende læge skal undervise patienten og/eller plejeren i anvendelse af lægemidler til nødsituationer.
- Hvis patienten får en bivirkning som f.eks. en overfølsomhedsreaktion (herunder alvorlige allergiske eller anafylaktiske reaktioner) under eller kort efter infusionen, skal infusionen straks afbrydes, og den behandlende læge og/eller dennes stedfortræder skal kontaktes for rådgivning. De gældende medicinske standarder for akut behandling skal overholdes. De efterfølgende infusioner skal muligvis finde sted på hospitalet eller lignende kliniske omgivelser. Den behandlende læge anmodes om at indberette alle formodede bivirkninger via meldenbivirkning.dk eller alternativt til Sanofi' Pharmacovigilance afdeling på telefon +45 16 70 00 eller via e-mail medinfo.dk@sanofi.com.



3.6 Logbogen

- Logbogen skal fungere som et **kommunikationsværktøj** for alle, der er involveret i administration af Fabrazyme i hjemmet.
- Infusionssygeplejersken/patienten/plejeren skal registrere alle **undersøgelsesresultater og handlinger fra det indledende møde** og alle relevante oplysninger fra efterfølgende besøg i logbogen.
- Der skal udfyldes en **kontaktiliste i logbogen, så den er tilgængelig i hjemmet** for patienten og/eller plejeren og infusionssygeplejersken.
- Logbogen skal **opbevares i patientens hjem** og skal opdateres af infusionssygeplejersken/patienten/plejeren ved hver indgivelse af Fabrazyme.
- Patienten skal **medbringe logbogen ved hvert besøg på hospitalet** og tage den med hjem igen.
- Den behandlende læge skal i logbogen tydeligt registrere dosis, det påkrævede rekonstituerede volumen, infusionshastighed samt eventuelle ændringer. Den behandlende læge skal beskrive tydeligt, hvad der skal gøres, og hvilke lægemidler der skal indgives i tilfælde af en alvorlig infusionsrelateret reaktion i henhold til de gældende medicinske retningslinjer for akutbehandling. Den behandlende læges kontaktoplysninger samt alarm 112 skal anføres i logbogen (Bilag 1).



4. TRÆNING I KLARGØRING OG INDGIVELSE AF FABRAZYME

Som udgangspunkt gives de indledende instruktioner på hospitalet, og den støtte, der kræves fra infusionssygeplejersken i hjemmet, diskuteres og aftales mellem den behandlende læge og patienten og/eller plejeren.

Den behandlende læge er ansvarlig for tilrettelæggelsen af hjemmeinfusionen og skal erklære sig indforstået med infusionsproceduren.

Infusionssygeplejersken udfører hele proceduren for de første infusioner i patientens hjem. Hvis patienten derefter foretrækker at udføre hele proceduren selv eller med hjælp fra en plejer, skal følgende betingelser være opfyldt:

- **Patienten og/eller plejeren modtager tilstrækkelig oplæring fra infusionssygeplejersken i, hvordan infusionen skal forberedes og indgives.** Infusionssygeplejersken forklarer og demonstrerer hele infusionsproceduren for patienten og/eller plejeren, herunder undervisning i håndhygiejne, korrekt desinfektion og steril teknik ved forberedelse af infusionen.
- Ved efterfølgende besøg vil infusionssygeplejersken være til stede og hjælpe, hvis det er nødvendigt, indtil patienten og/eller plejeren føler sig fortrolige med hele infusionsproceduren.
- Ved rekonstitution og indgivelse af Fabrazyme skal de procedurer, der er beskrevet i Produktresuméet samt afsnit 5 "Indgivelse af Fabrazyme" i denne vejledning, følges. Alle indgivelser skal desuden registreres i logbogen (Bilag 1).



- Hvis patienten har opnået færdigheder i selvindgivelse af infusioner, skal infusionen altid indgives under opsyn af en voksen med kendskab til infusionsprocedurerne og tilstrækkelig viden (vurderes af den behandlende læge eller infusionssygeplejersken) om, hvordan man skal reagere i tilfælde af en infusionsrelateret reaktion eller medicineringsfejl.
- I tilfælde af en infusionsrelateret reaktion (herunder overfølsomhedsreaktioner og alvorlige allergiske eller anafylaktiske reaktioner) skal infusionen omgående afbrydes, og patienten eller plejeren skal ringe til den behandlende læge eller dennes stedfortræder. I nødsituationer skal oplysningerne om nødstilfælde i logbogen læses (Bilag 1). Den samme procedure skal følges, hvis der indtræffer en infusionsrelateret reaktion kort tid efter infusionen.

5. ADMINISTRATION AF FABRAZYME

Brugsanvisning for rekonstitution, fortynding og administration findes i Produktresuméet (SmPC). I dette afsnit gives en detaljeret beskrivelse.

5.1 Ordination

Dosis af Fabrazyme, det påkrævede rekonstituerede volumen, infusionshastigheden, præmedicinering, akut medicinering samt eventuelle ændringer bestemmes af den behandlende læge. Ordinationen skal skrives i logbogen (Bilag 1). Alle eventuelle ændringer af ordinationen (dosis eller infusionshastighed) skal ligeledes rapporteres i logbogen.



5.2 Udstyr

Leveres af hospitalet/apoteket til patienten eller en tredjepart i forbindelse med den pågældende ordination:

- Hætteglas med Fabrazyme (5 mg eller 35 mg pr. hætteglas); skal opbevares i et rent køleskab ved en temperatur mellem +2 °C og +8 °C
- Sterilt vand til injektionsvæsker til rekonstitution af Fabrazyme
- NaCl 0,9 %-opløsning til infusionsposer af 50 ml, 100 ml, 250 ml eller 500 ml til i.v.-administration
- NaCl 0,9 %-opløsning, 2 x 50 ml til gennemskylning af infusionsslangen før og efter infusion
- Klorhexidin 0,5 % i 70 % alkohol (desinficerende opløsning)
- Passende antal 2 ml, 10 ml og 50 ml injektionssprøjter afhængig af dosis af Fabrazyme
- 3 x sterile kanyler (max str. 19G x 1½ (1,1 x 40 mm))¹
- 1 x infusionskanyler
- In-line 0,2 µm filter med lav proteinbinding, anbefales
- Infusionssæt (infusionslange)
- Tape
- Sterile renseservietter til huden
- Beholder til skarpe genstande
- Håndsæbe
- Årepresse
- Yderligere udstyr ved brug af centralt venekateter: heparin, NaCl 0,9 %-opløsning, kanyler, injektionssprøjter, forbindelse, sterile handsker, Gripper-nål
- Lægemidler til præbehandling (hvis relevant)
- Akutmedicin (som beskrevet i logbogen)

5.3 Forberedelse

BEMÆRK: Brugsanvisningen (rekonstitution, fortynding og administration) findes i Produktresuméet. I dette afsnit gives en detaljeret beskrivelse.

1. Forbered et rent arbejdsområde og læg udstyret frem.
2. Hætteglassene med Fabrazyme tages ud af køleskabet ca. 30 minutter før forberedelse, for at de kan opnå stuetemperatur.
3. Kontrollér udløbsdatoen, der er trykt i bunden af pakken med hætteglas (Fabrazyme må ikke anvendes efter den trykte udløbsdato).
4. Kontrollér, at det antal af hætteglas, der er modtaget, er korrekt.
5. Forbered kun det antal hætteglas, der kræves til en infusion.

BEMÆRK: Opbevaringsbetingelserne som er beskrevet i brugsanvisningen i Produktresuméet skal efterleves.



5.3 TRIN 1: Klargøring af materialer


Fabrazyme[®]
 agalsidase beta

¹ Den oftest benyttede kanyler størrelse i Danmark er 21G.

5.4 Rekonstitution af Fabrazyme

1. Fjern den børnesikrede kapsel fra hætteglasset med Fabrazyme.
2. Desinficér gummiproppen på hætteglasset med Fabrazyme med klorhexidin og lad den lufttørre.
3. Åbn beholderen med sterilt vand til injektionsvæsker.
4. Træk den nødvendige mængde (ml) sterilt vand op i injektionssprøjten.

Hætteglas med 35 mg: rekonstituer hvert hætteglas med 7,2 ml vand til injektionsvæsker.

Hætteglas med 5 mg: rekonstituer hvert hætteglas med 1,1 ml vand til injektionsvæsker.

5. Undgå at trykke for kraftigt på stemplet, når vand til injektionsvæsker skal tilsættes pulveret, for at minimere skumdannelse. Tilsæt i stedet vand til injektionsvæsker langsomt og dråbevis ned ad indersiden af hætteglasset. Rul og vip hvert hætteglas forsigtigt. Vend, hvirvl eller ryst ikke hætteglasset.
6. Gentag om nødvendigt processen med flere Fabrazyme-hætteglas.
7. Der kan komme små bobler efter opblanding.
8. Lad opløsningen stå i nogle minutter, så boblerne kan forsvinde, og kontrollér, at pulveret er rekonstitueret ordentligt.
9. Efter rekonstitution skal Fabrazyme inspiceres visuelt før brug. Den rekonstituerede opløsning skal være en klar, farveløs væske uden fremmede partikler. Da det er en proteinopløsning, kan der lejlighedsvis forekomme let flokkulering/uklarhed (ligner tynde, halvgennemsigtige trævler) efter fortynding.
10. Hvis der konstateres fremmedlegemer eller misfarvning af væsken, må produktet ikke bruges. Infusionssygeplejersken og/eller den behandlende læge skal underrettes.
11. Det anbefales, at den rekonstituerede opløsning fortyndes straks efter rekonstitution for at minimere dannelsen af proteinpartikler over tid.
12. Ikke anvendt lægemiddel samt affald heraf skal bortskaffes i henhold til lokale retningslinjer.

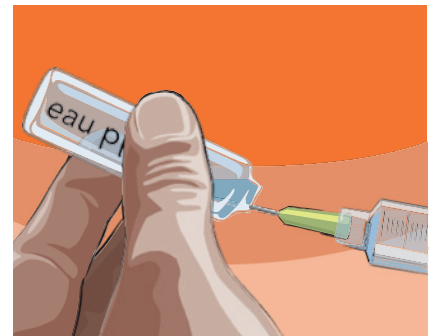
5.5 Fortynding

1. Desinficér hættens/åbningen på 1 eller 2 poser med NaCl 0,9 %-opløsning med klorhexidin og lad posen/poserne lufttørre.
2. Volumen for den rekonstituerede Fabrazyme-opløsning skal være den samme som det ordinerede volumen i logbogen (Bilag 1).
3. Stik nålen gennem hættens på infusionsposen, og træk langsomt den mængde NaCl 0,9 %-opløsning op, der svarer til mængden af den rekonstituerede Fabrazyme-opløsning, der skal tilsættes.

Hvis det ordinerede rekonstituerede volumen f.eks. er 14 ml, skal der tages 14 ml (2 x 7 ml) fra posen med NaCl-opløsning. Der må aldrig tages mere end halvdelen af indholdet fra posen med NaCl-opløsning. Derved sikrer man, at mindst halvdelen af den fortyndede opløsning består af NaCl-opløsning.



5.4 TRIN 2: Desinficér hætteglasset



5.4 TRIN 4: Træk den nødvendige mængde sterilt vand op i injektionssprøjten

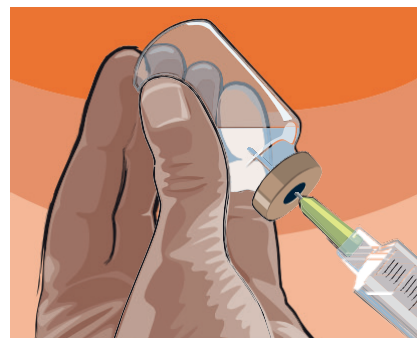


5.4 TRIN 5: Undgå at sprøjte vand til injektionsvæsker for kraftigt ud af injektionssprøjten



5.5 TRIN 3: Træk langsomt den nødvendige mængde NaCl 0,9%-opløsning op, der svarer til mængden af rekonstitueret Fabrazyme

4. Fjern luften i infusionsposen ved at trække luften op i en 50 ml injektionssprøjte.
5. Træk langsomt den rekonstituerede opløsning op fra hvert hætteglas til det påkrævede volumen er nået.
Når den foreskrevne mængde er trukket op, må det rekonstituerede produkt ikke indeholde skum.
6. Injicér forsigtigt det samlede volumen af den rekonstituerede Fabrazyme-opløsning i posen med NaCl 0,9 %-opløsning.
7. Vend forsigtigt eller massér infusionsposen let for at blande infusionsopløsningen. Infusionsposen må ikke rystes eller bevæges for meget. Inspicer visuelt infusionsposen før brug.
8. Det anbefales, at den fortyndede opløsning filtreres gennem et in-line 0,2 µm filter med lav proteinbinding under indgivelsen.



5.5 TRIN 5: Træk langsomt den rekonstituerede opløsning op fra hvert hætteglas til det påkrævede volumen

5.6 Opfyldning af infusionsslangen

1. Tag infusionssystemet ud af pakken, og luk det ved hjælp af rulleklemmen. Tilslut in-line filteret til infusionsslangen.
2. Tilslut spidsen til NaCl 0,9 %-posen, der ikke indeholder Fabrazyme, og fyld infusionssystemet ved at holde drypkammeret med bunden i vejret og åbne klemmen.
3. Fyld systemet helt op, fjern eventuelle luftbobler, og luk rulleklemmen.
4. Tilslut infusionsposen med Fabrazyme til y-systemet. Hold klemmen lukket.



5.5 STEP 5: Det rekonstituerede produkt må ikke indeholde skum

5.7 Indføring af kanyle i vene

I tilfælde af selvindgivelse af infusion skal den voksne, der er til stede under infusionen, have fået tilstrækkelig undervisning (af infusionssygeplejersken, den behandlende læge eller dennes stedfortræder) i kanyleindføringsteknik.

1. Hæng et par stykker tape klar til brug og sørg for at starten af infusionsystemet er inden for rækkevidde. Sørg også for at have klorhexidin og gaze inden for rækkevidde.
2. Tag infusionskanylen ud af pakken.
3. Patienten skal sidde ned og lægge den ene arm på bordet (helst på et rent klæde).
4. Sæt årepressen på, udvælg en egnet vene, og desinficér området, hvor kanylen skal indføres, og lad det tørre.
5. Stram huden ud og indfør kanylen let på skrå (så kanyløjjet vender opad) gennem huden og ind i venen. Når kanylen er trængt ind i venen, vil man et kort øjeblik kunne se lidt blod ved begyndelsen af slangen.

6. Indfør venekanylen ca. 0,5 cm ind i venen, og sørg for, at den ikke falder ud igen. Brug tape til at holde venekanylen på plads. Tilslut infusionssystemet med filteret til venekanylen.
7. Fjern årepressen; slangen bliver nu fyldt med blod. Hvis det ikke sker, er venekanylen ikke placeret korrekt i venen, og processen skal herefter gentages med en ny venekanyle. Åbn rulleklemmen til NaCl 0,9 %-opløsningen.
8. Indstil infusionshastigheden i henhold til ordination (logbogen, Bilag 1), og åbn ventilen. Sid ned og vær afslappet, mens infusionen finder sted.

5.8 Indgivelse

- Af hensyn til den mikrobiologiske sikkerhed skal produktet anvendes med det samme. Hvis det ikke anvendes med det samme, er al opbevaring brugerens ansvar. Produktet fortyndet i NaCl 0,9 %-opløsning forbliver kemisk stabilt ved opbevaring i op til 24 timer ved en temperatur på mellem 2 °C og 8 °C og beskyttet mod lys.
- Fabrazyme-dosis, infusionshastigheden samt eventuelle ændringer bestemmes af den behandlende læge. Behandlingen må ikke ændres i hjemmet, medmindre den behandlende læge beslutter, at det er påkrævet.
- Når Fabrazyme-infusionen er afsluttet, skal systemet skylles med NaCl 0,9 %-opløsning med samme hastighed, og venekanylen fjernes.

5.9 Klargøring af Fabrazyme-infusion med venekateter

Hvis patienten har et venekateter til indgivelse af Fabrazyme, viser infusionssygeplejersken patienten og/eller plejeren, hvordan kateteret skal bruges og vedligeholdes, hvis dette ikke allerede er gjort i forbindelse med infusion på hospitalet.

Korrekt vedligeholdelse af et venekateter i hjemmet indebærer regelmæssig skylning med heparin for at forhindre koagulation og anvendelse af steril teknik for at holde enheden fri for infektiøse emner.

Patienten og/eller plejeren skal informeres om følgende obligatoriske trin:

- Dæk stedet med gennemsigtig, tildækkende forbinding under brug. Der kræves ingen forbinding, når kateteret ikke er i brug.
- Skyl med 5 ml NaCl 0,9 %-opløsning før og efter hver brug.
- Skyl med 5 ml heparin (100 E/ml) efter hver brug.



6. BIVIRKNINGER VED FABRAZYME

Se punkt 4 i Produktresuméet (SmPC) for udførlige oplysninger om sikkerheden ved Fabrazyme.

7. RAPPORTERING AF BIVIRKNINGER

En bivirkning defineres som enhver uønsket fysisk, psykologisk eller adfærdsmæssig hændelse hos en patient, der får indgivet et lægemiddel, og som ikke nødvendigvis har en årsagssammenhæng med behandlingen. En alvorlig bivirkning omfatter en hændelse, der har mindst ét af følgende udfald eller kendetegn:

- Resulterer i død.
- Er livstruende (enhver hændelse, hvor patienten risikerede at dø på tidspunktet for hændelsen. Den refererer ikke til en hændelse, der hypotetisk set ville kunne forårsage død, hvis den var mere alvorlig).
- Kræver hospitalsindlæggelse eller forlængelse af eksisterende hospitalsindlæggelse.
- Resulterer i vedvarende eller væsentlig invaliditet/uarbejdsdygtighed (enhver bivirkning, der medfører en væsentlig afbrydelse af en persons evne til at udføre normale daglige aktiviteter).
- Er en medfødt anomali/misdannelse.
- Er en væsentlig medicinsk hændelse (enhver hændelse, der ud fra en lægefaglig vurdering kan bringe patienten i fare og kan kræve medicinske eller kirurgisk indgreb for at forhindre et af ovenstående udfald).



Ikke alvorlige og alvorlige bivirkninger opfordres til at blive rapporteret til Lægemiddelstyrelsen på Meldenbivirkning.dk, alternativt direkte til Sanofis Pharmacovigilance afdeling på telefon +45 45 16 70 00 eller via e-mail Medinfo.dk@sanofi.com.

Hvis patienten opdager, at der er sket en fejl i forberedelsen og/eller indgivelsen af lægemidlet, skal patienten eller infusionssygeplejersken informere den behandlende læge, som afgør, hvad der skal gøres. Alle medicineringsfejl opfordres ligeledes til at blive rapporteret til Lægemiddelstyrelsen på Meldenbivirkning.dk, alternativt direkte til Sanofis Pharmacovigilance afdeling på telefon +45 45 16 70 00 eller via e-mail Medinfo.dk@sanofi.com.

8. YDERLIGERE OPLYSNINGER

Se Produktresuméet (SmPC) for en udførlig beskrivelse af indikationer og yderligere oplysninger om godkendt brug af Fabrazyme. Andre detaljerede oplysninger om Fabrazyme findes på følgende websted: The European Medicines Agency (EMA) (<http://www.ema.europa.eu>).



9. REFERENCER

- [1] Cousins A, Lee P, Rorman D, et al (2008) Home-based infusion therapy for patients with Fabry disease. *Br J Nurs* 17:653-7
- [2] Hughes DA, Milligan A, Mehta A (2007) Home therapy for lysosomal storage disorders. *Br J Nurs* 16:1384, 6-9
- [3] Parini R, Pozzi K, Di Mauro S, et al (2010) Intravenous enzyme replacement therapy: hospital vs home. *Br J Nurs* 19:892-4, 6-8
- [4] Banikazemi M, Bultas J, Waldek S, et al (2007) Agalsidase-beta therapy for advanced Fabry disease: a randomized trial. *Ann Intern Med* 146:77-86
- [5] Eng CM, Guffon N, Wilcox WR, et al (2001) Safety and efficacy of recombinant human alpha-galactosidase A--replacement therapy in Fabry's disease. *N Engl J Med* 345:9-16
- [6] Germain DP, Waldek S, Banikazemi M, et al (2007) Sustained, long-term renal stabilization after 54 months of agalsidase beta therapy in patients with Fabry disease. *J Am Soc Nephrol* 18:1547-57

10. BILAG

Bilag 1: Logbog



Bilag 1

Logbog til Fabrazyme® hjemmeinfusion

Kontaktoplysninger (udfyldes af den behandlende læge)

Telefonnummer til nødopkald:

Patient	
Navn:	
Fødselsdato:	
Adresse:	
Postnummer / by:	
Telefonnummer:	

Behandlende læge	
Navn:	
Hospital:	
Adresse:	
Postnummer / by:	
Telefonnummer:	
Telefonnummer til nødopkald:	

Patientens plejer	
Navn:	
Adresse:	
Postnummer / by:	
Telefonnummer:	

Sygeplejerske	
Navn:	
Organisation:	
Adresse:	
Postnummer / by:	
Telefonnummer:	

Apotek	
Navn:	
Adresse:	
Postnummer / by:	
Telefonnummer:	



Fabrazyme®
agalsidase beta

Oplysninger vedr. indgivelse (udfyldes af den behandlende læge)

Fabrazyme indgivet siden: (dd-mm-åååå)	
Første hjemmeinfusion: (dd-mm-åååå)	

Fabrazyme dosisplan	
Dosis:	
Hyppighed:	
Infusionshastighed:	
Påkrævet rekonstitueret volumen (ml):	
Samlet volumen i infusionsposen (ml):	
Lægemidler til præbehandling (hvis relevant):	
Årsager til hjemmeinfusion med Fabrazyme:	
Undersøgelsesresultater og handling fra det indledende møde:	
Angiv, hvilken støtte infusionssygeplejersken skal yde i hjemmet:	

Nødvendige handlinger i tilfælde af en alvorlig infusionsrelateret reaktion
(udfyldes af den behandlende læge)

1. Stop infusionen

2. Ring til nødopkaldsnummer

Telefonnummer:	112
----------------	-----

3. Ring til lægen

Telefonnummer:	
----------------	--

Telefonnummer (døgnavagt):	
----------------------------	--

Lægens navn:	
--------------	--

Klinikkens navn:	
------------------	--

Adresse:	
----------	--

4. Akutmedicin

Medicin og dosis:	
-------------------	--

5. Patientens kontaktperson, som skal underrettes

Navn:	
-------	--

Telefonnummer:	
----------------	--

Denne formular udfyldes for hver infusion

- Patienten og/eller plejeren er blevet oplyst om de risici, der er forbundet med infusion af Fabrazyme i hjemmet, og er endvidere blevet undervist tilstrækkeligt i brugen af akutmedicin.
- I tilfælde af en infusionsrelateret reaktion **skal infusionen omgående afbrydes**.
- De nødvendige handlinger i tilfælde af en alvorlig infusionsrelateret reaktion, **herunder kontaktoplysninger ved nødstilfælde**, er beskrevet i logbogen. Sørg for at have disse oplysninger ved hånden under infusionen.

Dosis	
Påkrævet rekonstitueret volumen (ml):	
Antal hætteglas brugt:	5 mg hætteglas:
	35 mg hætteglas:
Varighed af indgivelse:	
Hastighed for indgivelse:	
Eventuelle problemer/bemærkninger i forbindelse med infusionen (herunder infusionsrelaterede reaktioner, handlinger og resultater heraf):	
Patientens generelle helbredstilstand – Beskriv eventuelle nye helbredsproblemer, du i øjeblikket oplever inden infusionen:	

Navn på den ansvarlige for infusionen	
Dato for infusionen: (dd-mm-åååå)	
Sygeplejerske:	
Plejer (hvis forskellig fra ovenstående):	



Fabrazyme[®]
agalsidase beta

sanofi

VV-PV-0530220 v1.0
Godkendt af Lægemiddelstyrelsen 17-Aug-2021