



Fabrazyme® (agalsidase beta)
Behandling med hjemmeinfusion:

Vejledning til patienter med Fabrys sygdom, der får hjemmeinfusion med Fabrazyme


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	Din sygdom, behandling og hjemmeinfusion	3
1.1	Fabrys sygdom og behandling	3
1.2	Hjemmeinfusion	4
1.3	Vurdering af bivirkninger (bivirkninger og medicineringsfejl)	5
02	Tilrettelæggelse af behandling hjemme	6
2.1	Patienten	6
2.2	Den behandlende læge	7
2.3	Apotek og infusionsudstyr	7
2.4	Infusionssygeplejerske	8
2.5	Præbehandling og akut behandling	9
2.6	Logbogen	9
03	Træning i forberedelse og indgivelse af Fabrazyme	10
04	Sådan forbereder og indgiver du Fabrazyme	11
4.1	Udstyr	11
4.2	Forberedelse	12
4.3	Rekonstitution af Fabrazyme	12
4.4	Fortynding	13
4.5	Indgivelse	13

Læs denne vejledning grundigt, før du begynder på hjemmeinfusion.

Gem denne vejledning et nemt tilgængeligt sted. Du kan få brug for at læse den igen.

- Spørg den behandlende læge, hvis der er mere, du vil vide.
- Lægen har ordineret dette lægemiddel til dig personligt. Lad derfor være med at give medicinen til andre. Det kan være skadeligt for andre, selvom de har de samme symptomer, som du har.
- Kontakt den behandlende læge eller infusionssygeplejersken, hvis du får bivirkninger.

1. DIN SYGDOM, BEHANDLING OG HJEMMEINFUSION

Du har sammen med den behandlende læge besluttet at begynde hjemmeinfusion med Fabrazyme®. Formålet med denne vejledning er at vejlede dig i, hvordan du får Fabrazyme derhjemme. De processer, der præsenteres i dette dokument, skal tjene som overordnede retningslinjer, men er underlagt lokale medicinske retningslinjer samt nationale regler og forskrifter. Din læge vil give dig de oplysninger, der er relevante for din situation.

1.1 Fabrys sygdom og behandling

Patienter med Fabrys sygdom har et lavt indhold af eller mangler helt et enzym, der hedder alfa-galaktosidase A. Dette enzym er normalt ansvarlig for at nedbryde et fedtstof (globotriaosylceramid), og hvis det ikke fjernes, vil det ophobe sig i blodkarrene og i andet væv rundt i kroppen.

Hos mænd er de mest fremtrædende symptomer ved Fabrys sygdom i barndommen smerter og en brændende fornemmelse i hænder og fødder, symptomer fra mave-tarmsystemet, hududslæt og nedsat evne til at svede. Hos voksne med Fabrys sygdom er det hovedsageligt symptomer i hjertet og nyrerne og/eller nervesystemet, som dominerer. Hos kvinder med Fabrys sygdom, forløber sygdomme meget forskelligt og er ofte - men ikke altid - mindre alvorlig end hos mænd.

Fabrazyme® er et kunstigt fremstillet enzym ved navn agalsidase - beta, som skal erstatte det naturlige enzym alfa-galaktosidase A, som mangler eller ikke er aktivt nok hos patienter med Fabrys sygdom. Fabrazyme anvendes til langvarig behandling af patienter med en bekræftet diagnose på Fabrys sygdom.

Se indlægssedlen for Fabrazyme for yderligere oplysninger.




Fabrazyme®
agalsidase beta

1.2 Hjemmeinfusion

I nogle lande får personer, der har sygdommen Fabrys sygdom og behandles med Fabrazyme, deres infusioner derhjemme. **Du og din behandlende læge skal først træffe beslutningen om at få behandling derhjemme, efter de første infusioner er udført på hospitalet. Derved sikres det, at du ikke har problemer med infusionerne.**

Hjemmeinfusion af Fabrazyme gør det muligt for dig at få behandling i dit eget hjem, hvilket er mere bekvemt for dig og **gør desuden tidsplanen for infusion mere fleksibel**. Du behøver ikke bruge tid på transport til og fra hospitalet og får på den måde nemmere ved at følge et normalt undervisningsforløb og planlægge sociale og arbejdsrelaterede aktiviteter. Hjemmeinfusion gør det også muligt at tilrettelægge behandlingen i nærheden af familie og venner.

Hjemmeinfusion er den behandlende læges ansvar.

Patienten skal kun have udleveret en vejledning, hvis den behandlende læge har vurderet og besluttet, at patienten er egnet til behandling med hjemmeinfusion.

Det er lægens ansvar at sikre, at lægemidlet indgives på sikker vis. Dette skal kontrolleres og dokumenteres af den behandlende læge.

En infusionssygeplejerske, med den rette uddannelse, vil i begyndelsen undervise og hjælpe dig og/eller din omsorgsperson for at sikre optimal behandling. Den støtte, der kræves til hjemmeinfusion, diskuteres og aftales mellem dig og/eller din omsorgsperson og den behandlende læge. Hvis du ønsker at få yderligere støtte ved hjemmeinfusion (efter at have aftalt det med den behandlende læge), kan infusionssygeplejersken hjælpe dig yderligere.

Bemærk: Dosis og infusionshastighed ved hjemmeinfusion skal følge de retningslinjer, den behandlende læge har noteret i logbogen. De må ikke ændres uden forudgående aftale med den behandlende læge og kun under supervision af infusionssygeplejersken.



1.3 Vurdering af bivirkninger (bivirkninger og medicineringsfejl)

Dette lægemiddel kan som alle andre lægemidler give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger. I kliniske studier er **bivirkningerne hovedsagelig observeret, mens patienterne fik medicinen eller kort tid efter ("infusionsrelaterede reaktioner")**. Der er for visse patienter blevet indberettet alvorlige, livstruende allergiske reaktioner ("anafylaktoide reaktioner"). **Kontakt straks lægen, hvis du får en alvorlig bivirkning.**

Meget almindelige bivirkninger (kan forekomme hos flere end 1 ud af 10 personer) er **kulderystelser, feber, kuldefornemmelse, kvalme, hovedpine og unormale fornemmelser i huden som f.eks. en brændende eller prikkende fornemmelse**. Lægen kan beslutte at nedsætte infusionshastigheden eller give dig andre lægemidler for at forhindre, at du får sådanne reaktioner. Se indlægssedlen for at se alle bivirkninger, der er indberettet med Fabrazyme.

Hvis du føler dig utilpas under eller kort tid efter infusionen derhjemme, skal du omgående afbryde behandlingen. Kontakt straks den behandlende læge, dennes stedfortræder, og/eller det nationale nødopkaldsnummer (se instruktionerne i logbogen). De efterfølgende infusioner vil muligvis foregå på hospitalet.

Alle symptomer eller bivirkninger skal også noteres i logbogen. Hvis du opdager, at der er sket en fejl i forberedelsen og/eller indgivelsen af Fabrazyme, skal du kontakte infusionssygeplejersken eller den behandlende læge, som vil afgøre, hvad der skal gøres, inden du starter på eller fortsætter med infusionen.



2. TILRETTELÆGELSE AF BEHANDLING HJEMME

Tilrettelæggelsen af behandlingen i hjemmet skal ske under supervision af den behandlende læge. Den behandlende læge er ansvarlig for tilrettelæggelsen af behandlingen hjemme. De processer, der præsenteres i denne vejledning, fungerer som en overordnet retningslinje, men er underlagt lokale medicinske retningslinjer samt nationale regler og forskrifter.

2.1 Patienten

- **Du og din omsorgsperson er af den behandlende læge blevet oplyst om behandlingen, der skal foregå i hjemmet**, de risici, der er forbundet hermed, de mulige komplikationer og tilkaldelse af lægehjælp i hjemmet.
- **Du og/eller din omsorgsperson har sat jer ind i sygdommen** og kan genkende bivirkninger og forstå den procedure, der skal følges, hvis disse skulle forekomme.
- **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.
- **Du er blevet informeret om, at infusionen altid skal indgives under opsyn af en voksen** (infusionssygeplejersken eller, hvis du har lært at indgive infusionen selv, en voksen med kendskab til infusionsproceduren og med tilstrækkeligt kendskab til håndtering af infusionsrelaterede reaktioner (vurderes af den behandlende læge eller infusionssygeplejersken).
- **Du skal være fysisk og psykisk i stand til at udføre infusionerne hjemme.** Den behandlende læge er ansvarlig for anbefalingen om, at du kan få infusion med Fabrazyme hjemme.



- **Du har brugbare vener**, der gør det muligt at indføre en infusionskanyle. Hvis du har et central venekateter, skal du vide, hvordan du indfører infusionskanylen i septum.
- **Du og/eller din omsorgsperson skal være enige om, at du får behandlingen hjemme.**
- Du og/eller din omsorgsperson er blevet tilstrækkeligt oplært i procedurerne omkring forberedelse og infusion af Fabrazyme.

2.2 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 omsorgspersonen, infusionssygeplejersken, apoteket) at komme i gang med processen.
- Den behandlende læge **er ansvarlig for at fastlægge dosis, infusionshastighed, behandling før infusionen samt akut behandling**, som beskrives i logbogen. Enhver ændring skal formidles i klare vendinger til patienten/omsorgspersonen og beskrives i logbogen
- **Hjemmeinfusion vil foregå under lægens ansvar.** Du skal kun have udleveret en vejledning, hvis den behandlende læge har vurderet og besluttet, at du er egnet til hjemmeinfusion. Det er lægens ansvar at sikre, at lægemidlet administreres på sikker vis. Dette skal kontrolleres og dokumenteres af den behandlende læge.
- Den behandlende læge **skal sikre, at der findes en kommunikationslinje**, hvis der bliver behov for akut lægehjælp. Dette skal beskrives i logbogen.
- Den behandlende læge og infusionssygeplejersken er ansvarlig **for passende planlægning og monitorering af infusionerne.**



2.3 Apotek og infusionsudstyr

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

2.4 Infusionssygeplejersken

- I samråd med den behandlende læge beslutter infusionssygeplejersken, i hvilket omfang, der er behov for støtte i hjemmet.
- Infusionssygeplejersken har en koordinerende rolle sammen med den behandlende læge og dig og/eller din omsorgsperson med hensyn til tilrettelæggelse af behandlingen i hjemmet.
- Infusionssygeplejersken er uddannet i at give intravenøse (i.v.) infusioner.
- Infusionssygeplejersken har fået oplæring i indgivelse af Fabrazyme.
- Infusionssygeplejersken er uddannet i de mulige bivirkninger (herunder alvorlige bivirkninger) og de handlinger, der skal iværksættes, hvis de skulle opstå.
- 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.
- Infusionssygeplejersken skal registrere alle indgivelser af Fabrazyme i logbogen.
- Den behandlende læge og infusionssygeplejersken er ansvarlig for planlægning og monitorering af infusionerne.



- I tilfælde af en infusionsrelateret reaktion skal infusionssygeplejersken afbryde 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. Alle infusionsrelaterede reaktioner skal registreres i logbogen.

2.5 Præbehandling og akut behandling

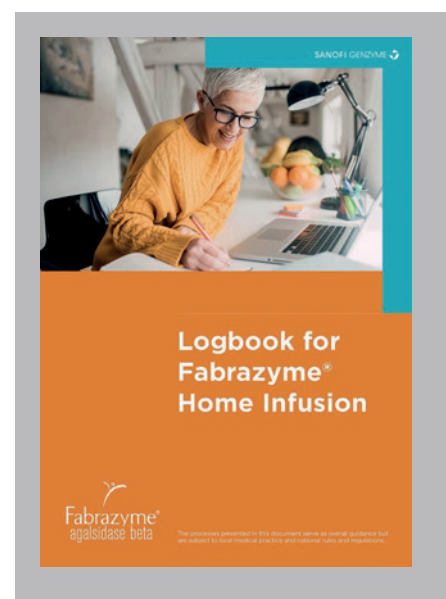
- Den behandlende læge **vil ordinere medicin før behandlingen**, hvis det er nødvendigt. Den behandlende læge vil tilføje oplysninger om dette i logbogen.
- Den behandlende læge **vil ordinere medicin til en eventuel akut nødsituation**. Den behandlende læge registrerer oplysninger om denne medicin i logbogen. Medicin til en nødsituation skal være tilgængelig under hjemmeinfusionerne.

2.6 Logbogen

- **Du har fået en logbog af lægen.** Den fungerer som et kommunikationsmiddel for alle, der er involveret i indgivelsen af Fabrazyme i hjemmet.
- Du skal **opbevare logbogen i dit hjem** og det er dig, din omsorgsperson, den behandlende læge og/eller infusionssygeplejersken, der skal holde den opdateret.
- **Den ordinerede dosis og infusionshastighed for Fabrazyme, som er angivet i logbogen, skal nøje overholdes.** Den behandlende læge er ansvarlig for at beskrive dosis og infusionshastighed samt enhver ændring.
- **Hver indgivelse af Fabrazyme i hjemmet skal registreres i logbogen.**
- Du og/eller din omsorgsperson **skal medbringe logbogen til alle kontrolbesøg på hospitalet** og tage den med hjem igen.
- **Infusionssygeplejersken/patienten/plejeren skal registrere alle undersøgelsesresultater og handlinger fra det indledende møde og alle relevante oplysninger fra efterfølgende besøg i logbogen.**

- I logbogen skal den behandlende læge tydeligt forklare, hvad der skal gøres og hvilke lægemidler, der skal indgives i tilfælde af en infusionsrelateret bivirkning. Ved enhver form for infusionsrelateret reaktion skal infusionen afbrydes.

- Enhver infusionsrelateret bivirkning og/eller medicineringsfejl skal registreres i logbogen.



3. TRÆNING I FORBEREDELSE OG INDGIVELSE AF FABRAZYME

De indledende instruktioner vil blive givet på hospitalet, og den støtte, der kræves fra infusionssygeplejersken til hjemmeinfusion, diskuteres og aftales mellem dig og/eller din omsorgsperson og den behandlende læge.

- Den behandlende læge er ansvarlig for tilrettelæggelsen af hjemmeinfusionen og skal erklære sig indforstået med infusionsproceduren i hjemmet.
- Hvis du foretrækker at udføre hele proceduren selv eller med hjælp fra din omsorgsperson, vil infusionssygeplejersken oplære dig og/eller din omsorgsperson i dette. Infusionssygeplejersken forklarer og demonstrerer hele infusionsproceduren for dig og/eller din omsorgsperson, 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 du og/eller din omsorgsperson er fortrolige med hele infusionsproceduren.
- Ved forberedelse og indgivelse af Fabrazyme skal de procedurer, der er beskrevet i indlægssedlen samt i denne vejledning, følges.
- Alle indgivelser med Fabrazyme skal registreres i logbogen.
- Infusionen skal altid indgives under opsyn af en voksen med kendskab til infusionsproceduren og tilstrækkelig viden (vurderes af den behandlende læge eller infusionssygeplejersken) om, hvordan man skal reagere i tilfælde af en infusionsrelateret reaktion eller medicineringsfejl.




Fabrazyme®
agalsidase beta

4. SÅDAN FORBEREDER OG INDGIVER DU FABRAZYME

4.1 Udstyr

Leveres af hospitalet/apoteket til dig eller en tredjepart i forbindelse med den behandlende læges 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 infusionskanyle
- In-line 0,2 µm filter med lav proteinbinding, anbefales
- Infusionssæt (infusionsslange)
- Tape
- Sterile renseservietter til huden
- Beholder til skarpe genstande
- Håndsæbe
- Årepresse
- Yderligere udstyr ved brug af enhed til centralt venekateter:
 - Heparin
 - NaCl 0,9%-opløsning
 - Kanyler
 - Injektionssprøjter
 - Forbinding
 - Sterile handsker
 - Gripper-nål
- Lægemidler til præbehandling (hvis relevant)
- Lægemidler til en nødsituation (som beskrevet af den behandlende læge i logbogen)

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

4.2 Forberedelse

BEMÆRK: Brugsvejledningen (rekonstitution, fortynding og administration) findes i indlægssedlen. 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 du har modtaget det korrekte antal hætteglas.
5. Forbered kun det antal hætteglas, der kræves til en infusion.

BEMÆRK: Opbevaringsbetingelserne som er beskrevet i brugsvejledningen i indlægssedlen skal efterleves.

4.3 Rekonstitution af Fabrazyme

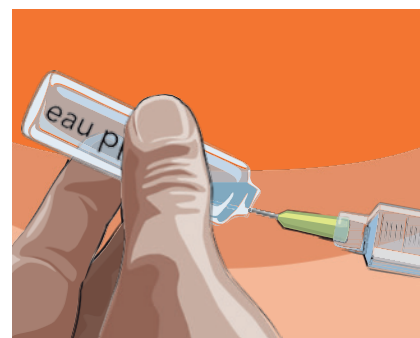
1. Fjern den børnesikrede kapsel fra hætteglasset med Fabrazyme.
2. Desinficér gummiproppen på hætteglasset med Fabrazyme med klorhexidin og lad den lufttørre.
3. Åbn beholderen med sterilt vand til injektionsvæsker.
4. Træk den nødvendige mængde (ml) sterilt vand op i injektionssprøjten.
 - Hætteglas 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. Når vand til injektionsvæsker tilsættes pulveret, undgå da at trykke for kraftigt på stemplet, for at minimere skumdannelse. Tilsæt i stedet vand til injektionsvæske langsomt og dråbevis ned af 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 du inspicere Fabrazyme 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 du kan se fremmedlegemer eller misfarvning af væsken, må du ikke bruge produktet. Du skal underrette infusionssygeplejersken og/eller den behandlende læge.
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.



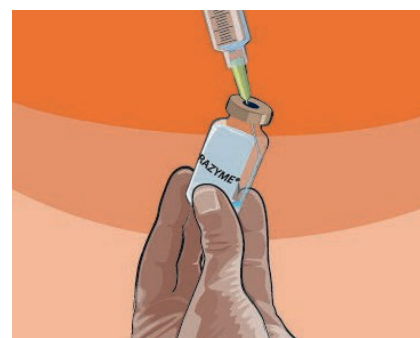
4.2 TRIN 1: Klargøring af materialer



4.3 TRIN 2: Desinficér hætteglasset



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



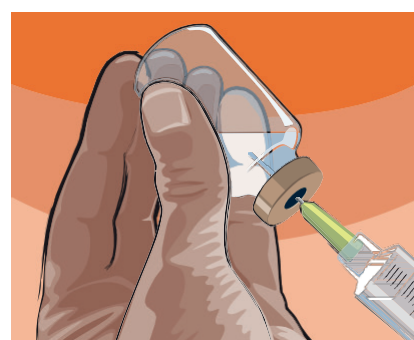
4.3 TRIN 5: Undgå at sprøjte vand til injektionsvæsker for kraftigt ud af injektionssprøjten

4.4 Fortyndning

1. Desinficér hættten/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.
3. Stik nålen gennem hættten 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.
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 infusionsposen med NaCl 0,9%-opløsning.
7. Vend forsigtigt eller massér infusionsposen let for at blande infusionsopløsningen. Infusionsposen må ikke rystes eller bevæges for meget.
8. Det anbefales, at den fortyndede opløsning filtreres gennem et in-line 0,2 µm filter med lav proteinbinding under indgivelsen.



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



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



4.4 TRIN 5: Det rekonstituerede produkt må ikke indeholde skum

4.5 Indgivelse

4.5.1 Opfyldning af infusionsslangen

1. Tag infusionssystemet ud af pakken, og luk det ved hjælp af rulleklemmen. Slut 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.

4.5.2 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 infusionssystemet er inden for rækkevidde. Sørg også for at have klorhexidin og gaze inden for rækkevidde.
2. Tag infusionskanylen ud af pakken.
3. Sæt dig ned og læg 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), og åbn ventilen. Sid ned og vær afslappet, mens infusionen finder sted. Hav logbogen i nærheden i tilfælde af, at en nødsituation opstår.

4.5.3 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.



4.5.4 Klargøring af Fabrazyme-infusion med venekateter

Hvis du har et venekateter til indgivelse af Fabrazyme, viser infusionssygeplejersken dig og/eller din omsorgsperson, 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 størkning og anvendelse af steril teknik for at holde enheden fri for infektion.

Du skal følge disse 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.





Fabrazyme[®]
agalsidase beta

sanofi

VV-PV-0530221 v1.0
Godkendt af Lægemiddelstyrelsen 17-Aug-2021