

Fabrazyme® (agalsidase beta) - hjemmeinfusjon:

Veiledning for helsepersonell som behandler pasienter med Fabrys sykdom

VERSJON NR. 3: JUNI 2021

Fabrazyme®
agalsidase beta

Proessen som presenteres i dette dokumentet representerer generelle retningslinjer, men lokal medisinsk praksis og nasjonale regler og bestemmelser skal følges.

VV-PV-0530815 01.2024

Innhold

01	Mål	3
02	Evaluering av egnethet for hjemmeinfusjon	4
03	Krav til og organisering av hjemmeinfusjon	4
3.1	Pasient	5
3.2	Behandlende lege	5
3.3	Apotek- og infusjonsutstyr	6
3.4	Infusjonssykepleier	7
3.5	Forbehandling og akuttbehandling	7
3.6	Loggbok	8
04	Opplæring i klargjøring og administrering av Fabrazyme	9
05	Administrering av Fabrazyme	10
5.1	Forskrivning	10
5.2	Utstyr	10
5.3	Klargjøring	11
5.4	Rekonstituere Fabrazyme	11
5.5	Fortynning	12
5.6	Fylle infusjonsslangen	13
5.7	Sette inn kanylen i venen	13
5.8	Administrering og brukstid	14
5.9	Klargjøring av Fabrazyme-infusjon med enhet for venetilgang	14
06	Sikkerhetsinformasjon for Fabrazyme	15
07	Melding av bivirkninger	15
08	Ytterligere informasjon	16
09	Referanser	16
10	Vedlegg	17
10.1	Loggbok for Fabrazyme®-hjemmeinfusjon	18
10.2	Notater	22

1. MÅL

Målet med dette dokumentet er å **gi veiledning til helsepersonell om behandling av pasienter som får Fabrazyme® hjemme**. Prosessen som er beskrevet i detalj nedenfor begynner med evaluering og valg av pasienter og drøfting av krav til hjemmeinfusjon. Deretter beskrives organisering av hjemmeinfusjon og opplæring.

Enzymerstatningsbehandling er tilgjengelig for noen lysosymlagringssykdommer, og hvis bestemte betingelser er oppfylt, **kan intravenøs behandling overføres til pasientens hjem for å gjøre den mer praktisk og forbedre pasientens livskvalitet [1-3]**. Infusjonsbehandling med Fabrazyme® er tilgjengelig for behandling av pasienter med Fabrys sykdom og blir som regel tålt godt [4-6].

Hvis betingelsene kan oppfylles, **kan pasienten få behandling hjemme, noe som er mer behagelig og gir større fleksibilitet når det gjelder infusjonstidspunkt**. Pasienten unngår å bruke tid på å reise til og fra sykehuset, og pasienten kan følge et normalt utdanningsprogram og/eller organisere fritids- og jobbaktiviteter enklere. Dessuten reduserer dette avhengigheten av knappe sykehusressurser [1]. **Beslutningen om å overføre behandlingen med Fabrazyme til pasientens hjem treffes av behandelende lege** og skal ta hensyn til pasientens ønsker og medisinske tilstand.

Hjemmeinfusjonen er underlagt den behandelende legen sitt ansvar.

Distribusjon av opplæringsmateriellet bør kun gjøres dersom den behandelende legen bestemmer at pasienten oppfyller betingelsene for hjemmeinfusjon. **Det er den behandelende legen sitt ansvar å sørge for en sikker administrering og unngå medisineringsfeil og overfølsomhetsreaksjoner**. Dette bør sjekkes og dokumenteres av den behandelende legen.

Prosessen som presenteres i dette dokumentet representerer generelle retningslinjer, men lokal medisinsk praksis og nasjonale regler og bestemmelser skal følges.

2. EVALUERING AV EGNETHET FOR HJEMMEINFUSJON

Før det treffes tiltak, må legen som har ansvaret for behandlingen av pasienten avgjøre om pasienten oppfyller følgende hovedkriterier for overføring av sykehusbasert behandling til behandling i pasientens hjemmemiljø:

- **Pasienten anses som medisinsk stabil.** En grundig evaluering må foretas før beslutning om overføring av behandling.
- **Pasienten må ha fått infusjoner av Fabrazyme i et kontrollert miljø i flere måneder.** Dokumentasjon av et mønster med infusjoner som ble tålt godt uten infusjonsrelaterte reaksjoner eller med milde infusjonsrelaterte reaksjoner som er blitt kontrollert med premedisinering, er en forutsetning for overføring av behandlingen til hjemmet.
- **Pasienten må ha overholdt den forskrevne infusjonsplanen tidligere.**

3. KRAV TIL OG ORGANISERING AV HJEMMEINFUSJON

Når pasienten er blitt vurdert som kvalifisert for hjemmeinfusjon basert på hovedkriteriene over, må et sett med krav oppfylles for å sikre at infusjoner av Fabrazyme kan gis sikkert, effektivt og pålitelig i pasientens hjem.

3.1 Pasient

Generelt

- Pasienten og/eller omsorgsperson(er) **er blitt informert av behandlende lege om behandlingen som skal gis hjemme, de tilhørende risikoene og tilbudet om medisinsk støtte hjemme**, slik som overfølsomhetsreaksjoner og medisineringsfeil, og må akseptere behandling i hjemmet.
- Pasienten og/eller omsorgspersonen(e) skal **ha forståelse av sykdommen og være i stand til å kjenne igjen bivirkninger som overfølsomhetsreaksjoner og medisineringsfeil** og forstå prosedyren som skal følges hvis disse inntreffer.
- **Hjemmemiljøet må være egnet for behandling med hjemmeinfusjon**, blant annet med et rent miljø med strøm, vann, telefon, kjøleskap og plass til å oppbevare Fabrazyme og annet infusjonsutstyr.
- Pasienten er blitt **informert om at infusjonen alltid skal administreres med en voksen til stede**, det vil si infusjonssykepleieren eller, hvis ferdigheter innen egeninfusjon er tilegnet en voksen som har kunnskap om infusjonsprosedyrer, og som har fått tilstrekkelig opplæring i hva som må gjøres ved en infusjonsrelatert reaksjon og ved medisineringsfeil, slik behandlende lege eller infusjonssykepleieren vurderer det.

Medisinsk

- Pasienten må være **fysisk og mentalt i stand** til å få infusjonene hjemme. Behandlende lege er ansvarlig for anbefalingen om å få Fabrazyme-infusjoner hjemme.
- Pasienten må **ha venetilgang eller en enhet for sentral venetilgang** som muliggjør tilfredsstillende infusjon.

3.2 Behandlende lege

- Behandlende lege er **ansvarlig for igangsetting av alle nødvendige administrasjonstiltak** som gjør det mulig for de andre involverte partene (pasient og/eller omsorgsperson(er), infusjonssykepleier, apotek) å fortsette.
- Behandlende lege er **ansvarlig for å gi pasienten "Håndbok for pasienter med Fabrys sykdom som får hjemmeinfusjon med Fabrazyme" og loggboken.**
- **Behandlende lege er ansvarlig for å fastsette infusjonshastighet og dose.** Fabrazyme-infusjonshastigheten som pasienten tålte i et mer kontrollert miljø (for eksempel i sykehus eller annet medisinsk miljø), skal ikke endres i hjemmemiljøet, med mindre det er nødvendig på grunn av sikkerhetsvurderinger. **Alle endringer i administreringen av Fabrazyme må dokumenteres klart i loggboken (vedlegg 1).**
- **Hjemmeinfusjonen er underlagt den behandlende legen sitt ansvar.** Distribusjon av opplæringsmateriellet bør kun gjøres dersom den behandlende legen bestemmer at pasienten oppfyller betingelsene for hjemmeinfusjon. Det er den behandlende legen sitt ansvar å **sørge for en sikker administrering og unngå medisineringsfeil og overfølsomhetsreaksjoner.** Dette bør sjekkes og dokumenteres av den behandlende legen.
- Hvis **behandling før infusjon** blir administrert i sykehus eller et annet medisinsk miljø (for eksempel antihistaminer, paracetamol, ibuprofen, kortikosteroider), **må behandlingen gis basert på en pasientspesifikk forskriving og skal være beskrevet i loggboken.** Denne behandlingen må ikke endres i hjemmemiljøet med mindre det er medisinsk begrunnet ifølge behandlende lege.
- **Akuttbehandling må gis** basert på en pasientspesifikk forskriving og skal angis i loggboken.
- Behandlende lege **må sikre at det finnes en rask og pålitelig kommunikasjonskanal** for å reagere i en akutt situasjon der det trengs øyeblikkelig medisinsk hjelp.
- **Pasienter som opplever bivirkninger, må kontakte behandlende lege eller hans/hennes medisinske stedfortreder straks.** Det kan hende påfølgende infusjoner må skje i sykehus eller et annet medisinsk miljø avhengig av hva behandlende lege eller hans/hennes medisinske stedfortreder beslutter.
- Behandlende lege har ansvaret for **regelmessig overvåking av sykdommen hos pasienten som får infusjon hjemme.**
- Behandlende lege og infusjonssykepleieren har ansvaret for **tilfredsstillende planlegging og overvåking av infusjonene.**

3.3 Apotek- og infusjonsutstyr

Nødvendig utstyr vil bli levert etter avtale med sykehuset.

3.4 Infusjonssykepleier

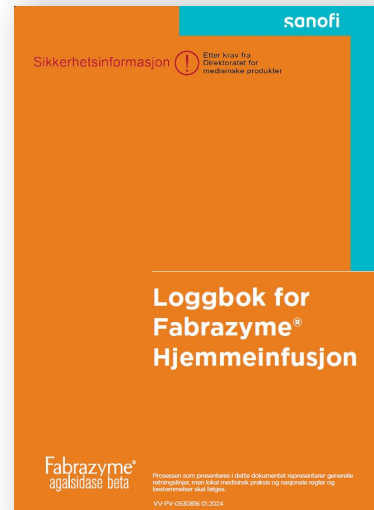
- Infusjonssykepleieren vil ha en **koordinerende rolle** overfor behandlende lege og pasienten og/eller omsorgsperson(er) når det gjelder behandling hjemme, og vil sammen med behandlende lege, pasient og/eller omsorgsperson(er) etablere nivået for nødvendig støtte i hjemmet.
- Infusjonssykepleieren er **kvalifisert for å gi intravenøse infusjoner**, har fått tilfredsstillende opplæring i administrering av Fabrazyme og har fått opplæring i mulige uønskede hendelser, inkludert alvorlige uønskede hendelser som anafylaktiske reaksjoner og tiltak som skal treffes hvis de forekommer.
- Infusjonssykepleieren **skal nøye følge de forskrevne metodene for klargjøring og administrering** av Fabrazyme, slik det er angitt i denne håndboken.
- Infusjonssykepleieren skal følge forskrevet dose og infusjonshastighet for Fabrazyme slik det er angitt i loggboken nøye (vedlegg 1).
- Infusjonssykepleieren **registrerer hver administrering av Fabrazyme i loggboken** (vedlegg 1).
- Behandlende lege og infusjonssykepleieren har ansvaret for **tilfredsstillende planlegging og overvåking av infusjonene**.
- **Hvis det oppstår en infusjonsrelatert uønsket reaksjon, må infusjonssykepleieren avbryte infusjonen og ringe til behandlende lege og/eller det landsspesifikke nasjonale nødnummeret som er angitt i loggboken. Behandlende lege og/eller det landsspesifikke nasjonale nødnummeret skal også ringes hvis det oppstår en infusjonsrelatert uønsket reaksjon kort tid etter at infusjonen er fullført. Alle infusjonsrelaterte uønskede reaksjoner skal registreres i loggboken (vedlegg 1).**

3.5 Forbehandling og akuttbehandling

- **Det skal gis passende forbehandling basert på det som er forskrevet spesielt for pasienten.** Behandling som blir administrert i sykehus eller annet medisinsk miljø, skal ikke endres i hjemmemiljøet med mindre det er medisinsk begrunnet ifølge behandlende lege.
- **Medisiner for reaksjon på en akutt situasjon må være tilgjengelig** om nødvendig. Behandlende lege må gi pasienten og/eller omsorgspersonen tilfredsstillende opplæring i bruk av medisin for akutte situasjoner.
- **Hvis pasienten opplever en uønsket hendelse/bivirkning under eller kort tid etter infusjonen, skal infusjonen avbrytes straks, og behandlende lege og/eller hans/hennes medisinske stedfortreder skal kontaktes for råd.** Det kan hende videre infusjoner må skje i et sykehusmiljø eller annet medisinsk miljø. Helsepersonell oppfordres til å melde enhver mistenkt bivirkning. Dette gjøres via meldeskjema som finnes på nettsiden til Direktoratet for medisinske produkter: www.dmp.no/meldeskjema. Bivirkninger kan i tillegg rapporteres direkte til Sanofi på e-post pharmacovigilance.norway@sanofi.com eller på telefonnummer 469 18 001 (kl. 10-14).

3.6 Loggbok

- Loggboken er et **kommunikasjonsmiddel** for alle som er involvert i å administrere Fabrazyme i hjemmemiljøet.
- **Informasjonssykepleier/pasient/omsorgsperson(er) skal registrere funnene og tiltakene fra den innledende samtalen** og all relevant informasjon fra påfølgende besøk i loggboken.
- Det skal utarbeides en **ressurskontaktliste**, og den skal være tilgjengelig for pasienten og/eller omsorgspersonen(e) og infusjonssykepleieren i loggboken hjemme.
- Loggboken **skal oppbevares hjemme hos pasienten** og skal oppdateres av infusjonssykepleier/pasient/omsorgsperson(er) hver gang Fabrazyme blir administrert.
- Pasienten **må ta med loggboken til sykehuset ved hver avtale** og ta den med hjem igjen etterpå.
- I loggboken **angir behandlende lege dose, nødvendig rekonstituert volum, infusjonshastighet og eventuelle endringer på en klar måte.** Behandlende lege angir på en klar måte hva som skal gjøres, og hvilke legemidler som skal administreres, ved en alvorlig infusjonsrelatert uønsket reaksjon i samsvar med gjeldende medisinske standarder for akuttbehandling. Kontaktopplysningene for behandlende lege og det landsspesifikke nasjonale nødnummeret er angitt i loggboken (vedlegg 1).



4. OPPLÆRING I KLARGJØRING OG ADMINISTRERING AV FABRAZYME

I prinsipp vil de innledende instruksjonene bli gitt på sykehuset, og graden av støtte som kreves fra infusjonssykepleier i hjemmemiljøet vil bli drøftet og avtalt mellom behandlende lege, pasient og/eller omsorgsperson(er).

Behandlende lege er ansvarlig for organisering av hjemmeinfusjonen og må være enig i hjemmeinfusjonsprosedyren.

Infusjonssykepleieren vil utføre hele prosedyren for de første infusjonene i pasientenes hjem. Hvis pasienten deretter foretrekker å utføre prosedyren selv eller med hjelp fra en omsorgsperson, må følgende betingelser innfris:

- **Infusjonssykepleieren gir pasienten og/eller omsorgspersonen(e) tilfredsstillende opplæring i hvordan infusjonen forberedes og administreres.** Infusjonssykepleieren forklarer og demonstrerer hele infusjonsprosedyren for pasienten og/eller omsorgspersonen(e), inkludert opplæring i håndhygiene, riktig desinfisering og aseptisk håndtering ved forberedelse av infusjonen.
- Under påfølgende besøk **er infusjonssykepleieren til stede for å hjelpe hvis det er nødvendig, til pasienten og/eller omsorgspersonen(e) føler seg trygge på hele infusjonsprosedyren.**
- Under rekonstituering og administrering av Fabrazyme må **prosedyrene som er beskrevet** i preparatomtalen for Fabrazyme og i **del 5 "Administrering av Fabrazyme" i dette dokumentet følges**, og hver administrasjon av Fabrazyme skal registreres i loggboken (vedlegg 1).

- Hvis ferdigheter i egeninfusjon er blitt tilegnet, skal infusjonen alltid administreres i nærvær av en voksen som har kunnskap om infusjonsprosedyrene, og som har fått tilstrekkelig opplæring i håndtering av infusjonsrelaterte reaksjoner og medisineringsfeil, slik det vurderes av behandlende lege eller infusjonssykepleieren.
- Ved enhver infusjonsrelatert uønsket hendelse må infusjonen stanses straks, og pasienten eller omsorgspersonen(e) må ringe behandlende lege eller hans/hennes medisinske stedfortreder. Hvis det oppstår en akutt situasjon, finnes opplysninger om håndtering av dette i loggboken (vedlegg 1). Den samme prosedyren må følges hvis det oppstår en infusjonsrelatert uønsket hendelse kort tid etter at infusjonen er fullført.

5. ADMINISTRERING AV FABRAZYME

Bruksanvisning for rekonstituering, fortynning og administrering finnes i preparatomtalen. Du finner en detaljert beskrivelse i dette avsnittet.

5.1 Forskrivning

Behandlende lege bestemmer Fabrazyme dose, nødvendig rekonstituert volum, infusjonshastighet, premedisinering, akuttmedisinering og eventuelle endringer. Forskrivingen skal skrives i loggboken (vedlegg 1). Alle endringer i denne forskrivingen (dose eller infusjonshastighet) skal også rapporteres i loggboken.

5.2 Utstyr

Leveres fra sykehuset/apoteket til pasienten eller til en tredjepart med riktig resept:

- Hetteglass med Fabrazyme (5 mg eller 35 mg per hetteglass), må oppbevares i et rent kjøleskap ved en temperatur mellom +2 °C og +8 °C.
- Sterilt vann til injeksjonsvæsker for å rekonstituere Fabrazyme.
- 0,9 % NaCl-oppløsning (natriumklorid-oppløsning), 2 x 250 ml for intravenøs administrering.
- 0,9 % NaCl-oppløsning, 2 x 50 ml til å skylle infusjonsslangen før og etter infusjon.
- 0,5 % klorheksidin i 70 % alkohol (antiseptisk oppløsning).
- Tilstrekkelig antall av sprøyter på 2 ml, 10 ml og 50 ml avhengig av dosen av Fabrazyme.
- 3 x sterile kanyler (1,1 x 40 mm).
- 1 x infusjonskanyle.
- 0,2 µm in-line-filter med lav proteinbinding.
- Infusjonsadministrasjonssett (infusjonsslange).
- Tape.
- Sterile hudservietter.
- Avfallsbeholder for skarpe gjenstander.
- Håndvask.
- Turniké.
- Også nødvendig hvis det brukes en enhet for venetilgang: heparin, 0,9 % NaCl-oppløsning, kanyler, sprøyter, forbindingspakke, sterile hansker, Gripper-kanyle.
- Legemidler til premedikasjon (hvis aktuelt)
- Legemidler til akutte situasjoner (beskrevet i loggboken)

5.3 Klargjøring

MERKNAD: Du finner bruksanvisning (rekonstitusjon, fortynning og administrering) i preparatomtalen. Du finner en detaljert beskrivelse i dette avsnittet.

1. Klargjør et rent arbeidsområde, og legg frem utstyret.
2. Hetteglassene med Fabrazyme må tas ut av kjøleskapet slik at de oppnår romtemperatur ca. 30 minutter før klargjøring.
3. Kontroller utløpsdatoen som er trykt i bunnen av pakken med hetteglass. Ikke bruk Fabrazyme etter utløpsdatoen på etiketten.
4. Kontroller at antallet mottatte hetteglass er korrekt.
5. Klargjør bare det antallet hetteglass som er nødvendig for én infusjon.

Merknad: Instruksjonene for oppbevaring som er angitt i bruksanvisningen i preparatomtalen, må følges.



5.3 STEG 1: Klargjøring av utstyret

5.4 Rekonstituere Fabrazyme

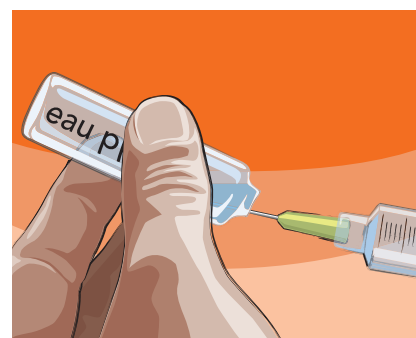
1. Fjern avrivingsheten fra Fabrazyme-hetteglasset.
2. Desinfiser gummikorken til Fabrazyme-hetteglasset med klorheksidin, og la den lufttørke.
3. Åpne sterilt vann til injeksjonsvæsker.
4. Trekk opp den nødvendige mengden (ml) med sterilt vann i sprøyten.
For hetteglass med 35 mg, rekonstituer hvert hetteglass med 7,2 ml vann til injeksjonsvæsker. For hetteglass med 5 mg, rekonstituer hvert hetteglass med 1,1 ml vann til injeksjonsvæsker.
5. Unngå å sprute vann til injeksjonsvæsker kraftig fra sprøyten på pulveret, for å minimere skumdannelse. Du bør gjøre dette ved å tilføre vann til injeksjonsvæsker langsomt og dråpevis nedover innsiden av hetteglasset. Drei og vipp hvert hetteglass forsiktig. Ikke snu hetteglasset opp-ned, ikke sving det, og ikke rist det.
6. Gjenta prosessen for flere Fabrazyme-hetteglass hvis det er nødvendig.
7. Det kan være små bobler etter blandingen.
8. La oppløsningen sette seg noen få minutter, slik at eventuelle bobler forsvinner, og for å sikre at pulveret er riktig rekonstituert.
9. Etter rekonstituering skal Fabrazyme kontrolleres visuelt før bruk. Den rekonstituerte oppløsningen må være en klar, fargeløs væske uten fremmedlegemer. Fordi dette er en proteinoppløsning, kan det forekomme lett flokkulering/uklarhet som kan beskrives som tynne, gjennomskinnelige fibre av og til etter fortynning.
10. Hvis det observeres fremmedlegemer i væsken, eller den er misfarget, må produktet ikke brukes, og infusjonssykepleieren eller behandlende lege må kontaktes.
11. Det anbefales at hetteglassene fortynnes straks etter rekonstituering for å minimere dannelse av proteinpartikler over tid.
12. Ikke anvendt legemiddel samt avfall må kasseres i overensstemmelse med lokale krav.

5.5 Fortynning

1. Desinfiser lokket/åpningen til 1 eller 2 poser med 0,9 % NaCl-oppløsning ved å bruke klorheksidin, og la den lufttørke.
2. Volumet av rekonstituert Fabrazyme-oppløsning må være det samme som volumet som er forskrevet i loggboken (vedlegg 3).
3. Sett inn kanylen i korken på infusjonsposen, og trekk langsomt opp et volum av 0,9 % NaCl-oppløsning som tilsvarer volumet av den rekonstituerte Fabrazyme-oppløsningen som skal tilsettes.
Hvis for eksempel det forskrevne rekonstituerte volumet er 14 ml, trekkes 14 ml (2 x 7 ml) fra posen med NaCl-oppløsning.



5.4 STEG 2: Desinfiser hetteglasset



5.4 STEG 4: Trekk opp den nødvendige mengden med sterilt vann i sprøyten

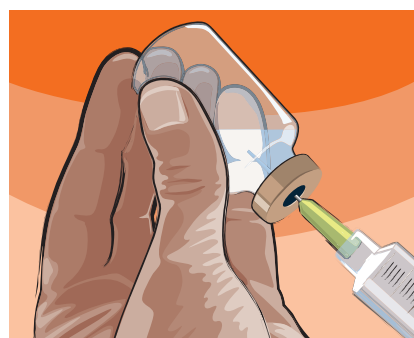


5.4 STEG 5: Unngå å sprute vann til injeksjonsvæsker kraftig fra sprøyten



5.5 STEG 3: Trekk langsomt opp det nødvendige volumet av 0,9% NaCl-oppløsning som tilsvarer volumet av den rekonstituerte Fabrazyme-oppløsningen

4. Fjern luftrommet i infusjonsposen ved å trekke luften inn i en sprøyte på 50 ml.
5. Trekk den rekonstituerte oppløsningen langsomt ut av hvert av hetteglassene opp til det totale volumet som kreves.
Når disse mengdene er trukket opp, skal det ikke være skum i det rekonstituerte produktet.
6. Injisjer det totale volumet av rekonstituert Fabrazyme-oppløsning forsiktig inn i posen med 0,9 % NaCl-oppløsning.
7. Bland denne Fabrazyme-oppløsningen godt ved å vende infusjonsposen forsiktig eller gni den lett. Ikke rist infusjonsposen kraftig.
8. Den fortynnede oppløsningen skal filtreres gjennom et 0,2 µm in-line-filter med lav proteinbinding under administrering.



5.5 STEG 5: Trekk den rekonstituerte oppløsningen langsomt ut av hvert av hetteglassene opp til det totale volumet som kreves

5.6 Fylle infusjonsslangen

1. Ta infusjonssystemet ut av emballasjen, og lukk det med rulleklemmen. Koble in-line- filteret til infusjonsslangen.
2. Koble spissen til posen med 0,9 % NaCl-oppløsning, som ikke inneholder Fabrazyme, og fyll infusjonssystemet ved å holde dråpekammeret opp- ned, og åpne klemmen.
3. Fyll hele infusjonssystemet, fjern eventuelle luftbobler, og lukk rulleklemmen.
4. Koble infusjonsposen med Fabrazyme til y-systemet. Hold klemmen lukket.



5.5 STEG 5: Det skal ikke være skum i det rekonstituerte produktet

5.7 Sette inn kanylen i venen

Ved egeninfusjon skal den voksne personen som er til stede under infusjonsøkten, ha fått tilstrekkelig opplæring i teknikken med å sette inn kanyler av infusjonssykepleieren, behandlende lege eller hans/hennes medisinske stedfortreder.

1. Sørg for at det henger noen strimler med tape klare til bruk, og at enden til infusjonssystemet er innenfor rekkevidde. Plasser klorheksidinen i nærheten sammen med noen gaskompresser.
2. Ta infusjonskanylen ut av emballasjen.
3. Få pasienten til å sitte ned og hvile én arm på bordet, helst på et rent klede.
4. Sett på turniké, desinfiser området der kanylen skal settes inn, og la det tørke.
5. Stram huden, og sett inn kanylen med øyet vendt oppover med en liten vinkel gjennom huden og inn i venen. Når kanylen har trengt inn i venen, ser du et "glimt" av blod ved enden av slangen.
6. Sett kanylen ca. 0,5 cm inn i venen for å sikre at den ikke faller ut med én gang. Bruk tape for å holde kanylen på plass. Koble systemet med filter til kanylen.

7. Fjern turnikeet. Slangen fylles nå med blod. Hvis dette ikke skjer, er ikke kanylen plassert riktig i venen. Da må prosessen gjentas med en ny kanyle. Åpne klemmen for 0,9 % NaCl-oppløsning.
8. Juster infusjonshastigheten i henhold til forskrivningen (loggboken, vedlegg 3), og åpne ventilen. Sitt ned og slapp av mens infusjonen skjer.

5.8 Administrering og brukstid

- Sett fra mikrobiologisk perspektiv bør produktet brukes umiddelbart. Hvis det ikke brukes straks, har brukeren ansvaret for oppbevaring og betingelser før bruk. Når produktet er fortynnet i 0,9 % NaCl-oppløsning, er det kjemisk stabilt i opptil 24 timer hvis det oppbevares ved en temperatur mellom 2 °C og 8 °C og holdes unna lys.
- Behandlende lege bestemmer Fabrazyme dose, infusjonshastighet og eventuelle endringer. Behandlingen må ikke endres i hjemmemiljøet med mindre det er medisinsk begrunnet ifølge behandlende lege.
- Når Fabrazyme-infusjonen er blitt fullført, skylles systemet med 0,9 % NaCl-oppløsning med samme hastighet og med kanylen fjernet.

5.9 Klargjøring av Fabrazyme-infusjon med enhet for venetilgang

Når pasienten har sentral venetilgang for tilførsel av Fabrazyme, vil infusjonssykepleieren vise pasienten og/eller omsorgspersonen(e) hvordan enheten skal stelles, hvis ikke dette allerede er blitt demonstrert under infusjoner i sykehus.

Riktig stell av en venetilgang hjemme omfatter regelmessig skylling med heparin for å hindre koagulering og bruk av steril teknikk for å holde enheten fri for smittestoffer.

Pasienten og/eller omsorgspersonen(e) vil bli informert om de følgende nødvendige trinnene:

- Når enheten er i bruk, skal stedet dekket med en transparent tettende bandasje. Det kreves ingen forbindelse når enheten ikke er i bruk.
- Skyll alltid med 5 ml 0,9 % NaCl-oppløsning før og etter bruk.
- Skyll alltid med 5 ml heparin (100 E/ml) etter bruk.

6. SIKKERHETS- INFORMASJON FOR FABRAZYME

Se punkt 4 i preparatomtalen for fullstendig sikkerhetsinformasjon for Fabrazyme.

7. MELDING AV BIVIRKNINGER

En uønsket hendelse/bivirkning er en uønsket fysisk, psykologisk eller atferdsmessig hendelse hos en pasient som får administrert et legemiddel, og der hendelsen ikke nødvendigvis har en årsakssammenheng med behandlingen. En alvorlig uønsket hendelse/bivirkning omfatter et forhold som får minst én av disse følgene:

- Resulterer i dødsfall.
- Er livstruende (enhver hendelse der pasienten stod i fare for å dø da hendelsen inntraff – gjelder ikke en hendelse som muligens kunne ført til dødsfall hvis den hadde vært alvorligere).
- Krevde innleggelse på sykehus eller forlengelse av et eksisterende sykehusopphold.
- Fører til vedvarende eller betydelig funksjonshemming/arbeidsuførhet (enhver uønsket hendelse som forårsaket en vesentlig reduksjon av pasientens evne til å utføre normale livsfunksjoner).
- En medfødt anomali / fødselsdefekt.
- Er en viktig medisinsk hendelse (en hendelse som etter kompetent medisinsk vurdering kan skade pasienten, og som kan kreve medisinsk eller kirurgisk intervensjon for å hindre ett av resultatene som er oppgitt ovenfor).

Helsepersonell oppfordres til å melde enhver mistenkt bivirkning. Dette gjøres via meldeskjema som finnes på nettsiden til Direktoratet for medisinske produkter: www.dmp.no/meldeskjema.

Du kan i tillegg også kontakte Sanofi på pharmacovigilance. norway@sanofi.com eller på tlf.nr: 46 91 80 01 (kl. 10-14).

Hvis pasienten oppdager at det ble gjort en feil i klargjøringen og/eller administreringen av legemiddelet, skal pasienten eller infusjonssykepleieren informere behandlende lege for å bestemme hensiktsmessige tiltak.

8. YTTERLIGERE INFORMASJON

Preparatomtalen inneholder den fullstendige indikasjonen og ytterligere informasjon om godkjent bruk av Fabrazyme. Oppdatert preparatomtale kan søkes opp på Legemiddelsøk på www.dmp.no. Ytterligere detaljert informasjon om Fabrazyme finnes på følgende nettsted: Det europeiske legemiddelkontoret (EMA) (se <http://www.ema.europa.eu>).

9. REFERANSER

- [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. VEDLEGG

- 10.1 Loggbok
- 10.2 Notater

Vedlegg 10.1

Loggbok for Fabrazyme® - hjemmeinfusjon

Kontaktopplysninger (skal fylles ut av behandlende lege)

Nødnummer:

Pasient	
Navn:	
Fødselsdato:	
Adresse:	
Postnr. / Sted:	
Telefon:	

Pasientens omsorgsperson	
Navn:	
Adresse:	
Postnr. / Sted:	
Telefon:	

Apotek	
Navn:	
Adresse:	
Postnr. / Sted:	
Telefon:	

Behandlende lege	
Navn:	
Sykehus:	
Adresse:	
Postnr. / Sted:	
Telefon:	
Nødnummer:	

Sykepleier	
Navn:	
Organisasjon:	
Adresse:	
Postnr. / Sted:	
Telefon:	

Opplysninger om administrering (skal fylles ut av behandlende lege)

Fabrazyme administrert siden:	(DD-MM-ÅÅÅÅ)
Første infusjon hjemme:	(DD-MM-ÅÅÅÅ)

Fabrazyme-doseringsregime	
Dose:	
Hyppighet:	
Infusjonshastighet:	
Nødvendig rekonstituert volum (ml):	
Totalt volum i infusjonsposen (ml):	
Medisiner til forbehandling: (hvis aktuelt)	
Årsaker til infusjon av Fabrazyme hjemme:	
Funn og tiltak fra innledende samtale:	
Angi støtte som skal gis av infusjonssykepleier hjemme:	

Nødvendige tiltak ved en alvorlig infusjonsrelatert reaksjon

(skal fylles ut av behandlende lege)

1. Stopp infusjonen**2. Ring det nasjonale nødnummeret**

Telefonnummer:

3. Ring legen

Telefonnummer:

Telefonnummer (24 t):

Navnet på legen:

Navnet på klinikken:

Adresse:

4. Medisin for akutte situasjoner

Medisin, inkludert dose

5. Pasientens kontaktperson som skal varsles

Navn:

Telefonnummer :

Fyll ut dette skjemaet for hver infusjonsøkt

- Pasienten og/eller omsorgsperson(er) er blitt informert om risikoer forbundet med hjemmeinfusjon av Fabrazyme, og det er gitt tilfredsstillende opplæring i bruk av medisin for akutte situasjoner.
- Ved enhver infusjonsrelatert reaksjon må **infusjonen stanses straks**.
- Nødvendige tiltak ved en alvorlig infusjonsrelatert reaksjon, **inkludert kontaktopplysninger**, er angitt i loggboken. Ha disse opplysningene lett tilgjengelig under infusjonsprosedyren.

Dose	
Nødvendig rekonstituert volum (ml):	
Antall hetteglass brukt:	5mg hetteglass:
	35mg hetteglass:
Administrasjonens varighet:	
Administrasjonshastighet:	
Eventuelle problemer/merknader knyttet til infusjonen (inkludert infusjonsrelatert(e) reaksjon(er), tiltak som er truffet og resultat):	
Pasientens generelle helsetilstand – Beskriv alle eventuelle nye helseproblemer du nå opplever før infusjonen:	
Navnet til personen som er ansvarlig for infusjonen	
Dato for infusjon:	(DD-MM-ÅÅÅÅ)
Sykepleier:	
Omsorgsperson (hvis forskjellig fra personen ovenfor):	

Notater

Notater

