

Fabrazyme® (agalsidase beta) – hjemmeinfusjon:
Håndbok for pasienter med Fabrys sykdom som får
hjemmeinfusjon med Fabrazyme

Versjon nr. 2: mars 2017

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

Les all denne informasjonen nøye før du starter hjemmeinfusjon.

- Oppbevar denne informasjonen på et lett tilgjengelig sted. Du kan få behov for å lese den igjen.
- Hvis du har ytterligere spørsmål, kontakt behandlende lege.
- Dette legemidlet er skrevet ut til deg. Ikke gi det videre til andre. Det kan skade dem, selv om de har symptomer som ligner dine.
- Hvis du får bivirkninger, må du og/eller din omsorgsperson informere din behandlende lege eller infusjonssykepleieren.

INNHOLDSFORTEGNELSE

1.	DIN SYKDOM, BEHANDLING OG HJEMMEINFUSJON.....	3
1.1	Fabrys sykdom og behandlingen av denne	3
1.2	Hjemmeinfusjon.....	3
1.3	Sikkerhetsinformasjon (bivirkninger og medisineringsfeil)	4
2.	ORGANISERING AV HJEMMEBEHANDLING.....	5
2.1	Pasient.....	5
2.2	Behandelnde lege.....	6
2.3	Apotek- og infusjonsutstyr.....	6
2.4	Infusjonssykepleier	6
2.5	Forbehandling og akuttbehandling	7
2.6	Loggboken (vedlegg B)	7
3.	OPPLÆRING I KLARGJØRING OG ADMINISTRERING AV FABRAZYME.....	8
4.	HVORDAN KLARGJØR JEG OG ADMINISTRERER FABRAZYME?	9
4.1	Utstyr	9
4.2	Klargjøring.....	10
4.3	Rekonstituere Fabrazyme	10
4.4	Fortynning.....	11
4.5	Administrering.....	12
5.	VEDLEGG.....	14
Vedlegg A.	Pakningsvedlegg for Fabrazyme.....	15
Vedlegg B.	Loggbok.....	29

1. DIN SYKDOM, BEHANDLING OG HJEMMEINFUSJON

Sammen med din behandlende lege har du besluttet å starte hjemmeinfusjon med Fabrazyme®. Målet med dette dokumentet er å gi deg veiledning i hvordan du får Fabrazyme hjemme. Prosessen som presenteres i dette dokumentet representerer generelle retningslinjer, men lokal medisinsk praksis og nasjonale regler og bestemmelser skal følges. Din behandlende lege vil informere deg om detaljene som er aktuelle for din situasjon.

1.1 Fabrys sykdom og behandlingen av denne

Pasienter med Fabrys sykdom mangler eller har lite av et enzym som kalles alfa-galaktosidase A. Dette enzymet står vanligvis for nedbrytningen av et fettstoff (globotriaosylceramid), og resultatet er unormal opphopning av dette stoffet i blodkarvegger og annet vev i ulike deler av kroppen. De første hovedsymptomene på Fabrys sykdom i barndommen hos gutter omfatter episoder med smerte og sviende følelse i hender og føtter, symptomer i mage/tarm, hudutslett og redusert evne til å svette. Uttrykk for sykdommen hos voksne er vanligvis dominert av hjerte- og nyresymptomer og/eller nevrologiske symptomer. Hos kvinner varierer sykdomsforløpet, som ofte, men ikke alltid, er mindre alvorlig enn hos menn.

Fabrazyme® er et kunstig fremstilt enzym som kalles agalsidase beta, og som har til hensikt å erstatte det naturlige enzymet alfa-galaktosidase A som mangler eller ikke er aktivt nok hos pasienter med Fabrys sykdom. Fabrazyme brukes til langtidsbehandling av pasienter som har fått bekreftet diagnosen Fabrys sykdom.

Du finner mer informasjon i pakningsvedlegget for Fabrazyme (vedlegg A). Det til enhver tid gjeldende pakningsvedlegget finner du på www.Felleskatalogen.no under pasientinformasjon.

1.2 Hjemmeinfusjon

Noen personer som lider av Fabrys sykdom og som blir behandlet med Fabrazyme får sine infusjoner hjemme. Beslutningen om hjemmebehandling skal tas av deg og din behandlende lege etter innledende infusjoner på sykehus for å sikre at du ikke har problemer med infusjonen.

Hjemmeinfusjon av Fabrazyme vil gjøre det mulig for deg å få behandling i ditt eget hjemmemiljø, noe som er mer behagelig og gir større fleksibilitet når det gjelder infusjonstidspunkt. Du trenger ikke bruke tid på å reise til og fra sykehuset, og du kan følge et normalt utdanningsprogram og/eller organisere fritids- og jobbaktiviteter enklere.

Hjemmeinfusjon gjør det også enklere å legge opp behandlingen i forhold til familie og venner.

En sykepleier med egnet opplæring i infusjon vil i begynnelsen gi opplæring og hjelpe deg og/eller din(e) omsorgsperson(er) for å sikre optimal behandling. Graden av støtte som kreves ved hjemmeinfusjon vil bli drøftet og avtalt mellom deg og/eller din(e) omsorgsperson(er) og behandlende lege. Hvis du foretrekker å få ytterligere hjelp med infusjoner hjemme etter avtale med behandlende lege, kan infusjonssykepleieren gi ytterligere hjelp.

Merknad: Infusjonsdosen og infusjonshastigheten i hjemmet må følge retningslinjene behandlende lege har gitt, slik det er angitt i loggboken (vedlegg B), og må ikke endres uten avtale med behandlende lege på forhånd og tilsyn fra infusjonssykepleieren.

1.3 Sikkerhetsinformasjon (bivirkninger og medisineringsfeil)

De vanligste bivirkningene som oppleves ved infusjon av Fabrazyme (observert hos mer enn 1 av 10 pasienter), er feber og frysninger. Andre svært vanlige bivirkninger omfatter hodepine, unormale følelser i huden som brenning eller prikking, kvalme, brekninger og kuldegysninger. Alvorlige allergiske reaksjoner har blitt rapportert (hyppigheten er ukjent). Bivirkninger som er blitt rapportert hos barn tilsvarer dem som er observert hos voksne pasienter. Du finner en komplett liste over bivirkninger som er blitt rapportert for Fabrazyme i pakningsvedlegget (vedlegg A).

Hvis du ikke føler deg bra på grunn av legemiddelet under hjemmeinfusjonen eller kort tid etter infusjonen, **må du straks slutte å bruke legemiddelet**. Kontakt straks behandlende lege, hans eller hennes medisinske stedfortreder og/eller det landsspesifikke nasjonale nødnummeret (se instruksjoner i loggboken i vedlegg B). Det kan hende videre infusjoner må skje i et klinisk miljø.

Alle symptomer og bivirkninger må også registreres i loggboken (vedlegg B).

Hvis du oppdager at det ble gjort en feil i klargjøringen og/eller administreringen av Fabrazyme, må du kontakte infusjonssykepleieren eller behandlende lege for å bestemme passende tiltak før du fortsetter med infusjonen.

2. ORGANISERING AV HJEMMEBEHANDLING

Din behandlende lege vil være ansvarlig for å organisere og føre tilsyn med hjemmebehandlingen. Prosessen som presenteres i dette dokumentet representerer generelle retningslinjer, men lokal medisinsk praksis og nasjonale regler og bestemmelser skal følges.

2.1 Pasient

- Behandlende lege skal ha informert deg og/eller din(e) omsorgsperson(er) om behandlingen som skal gis hjemme, risikoene som følger med, mulige komplikasjoner og tilbudet om medisinsk hjelp hjemme.
- Du og/eller din(e) omsorgsperson(er) må ha forståelse av Fabrys sykdom og være i stand til å kjenne igjen bivirkninger og forstå prosedyrene som skal følges hvis disse inntreffer.
- Hjemmemiljøet må være egnet for å gi behandling med hjemmeinfusjon, blant annet med et rent miljø med strøm, vann, telefon, kjøleskap og plass til å oppbevare Fabrazyme og annet infusjonsutstyr.
- Du har fått informasjon om at infusjonen alltid skal administreres med en voksen til stede. Det skal være en person som har fått tilstrekkelig opplæring, f. eks. infusjonssykepleier 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.
- Du må være fysisk og mentalt i stand til å få infusjonene hjemme. Behandlende lege er ansvarlig for å avgjøre om du kan få infusjoner med Fabrazyme hjemme.
- Du må ha tilgjengelige vener som gjør det mulig å sette inn en infusjonskanyle. Hvis du har en enhet for sentral venetilgang, må du vite hvordan infusjonskanylen skal settes inn i skilleveggen.
- Du og/eller din(e) omsorgsperson(er) må være enige i at du skal få behandling hjemme.
- Du og/eller din omsorgsperson skal ha fått tilstrekkelig opplæring i prosedyrene for klargjøring og infusjon av Fabrazyme.

2.2 Behandlende lege

- Behandlende lege er ansvarlig for igangsetting av alle nødvendige administrasjonstiltak og for å gi andre involverte parter (sykepleier, pasient og/eller omsorgsperson(er) og apotek) mulighet til å gå videre.
- Behandlende lege er ansvarlig for å fastsette dosen, infusjonshastigheten, behandlingen før infusjon samt akuttbehandling, som skal beskrives i loggboken. Alle endringer må formidles klart til pasient og/eller omsorgsperson(er) og beskrives i loggboken (vedlegg B).
- Behandlende lege er ansvarlig for å etablere kommunikasjonskanaler for øyeblikkelig medisinsk hjelp. Dette skal beskrives i loggboken.
- Behandlende lege og infusjonssykepleieren har ansvaret for tilfredsstillende planlegging og overvåkning av infusjonene.

2.3 Apotek- og infusjonsutstyr

- Nødvendig utstyr vil bli levert etter avtale med sykehuset.

2.4 Infusjonssykepleier

- Infusjonssykepleieren vil sammen med behandlende lege og pasienten og/eller omsorgsperson(er) etablere støttenivået som er nødvendig i hjemmet under infusjoner.
- Infusjonssykepleieren har som oppgave å organisere behandlingen hjemme sammen med behandlende lege og deg/din(e) omsorgsperson(er).
- Infusjonssykepleieren skal være kvalifisert for å gi intravenøs infusjon (IV).
- Infusjonssykepleieren har fått opplæring i å administrere Fabrazyme
- Infusjonssykepleieren skal være oppmerksom på mulige bivirkninger inkludert alvorlige allergiske reaksjoner og tiltakene som skal gjennomføres hvis de inntreffer.
- Infusjonssykepleieren skal følge de forskrevne metodene for klargjøring og administrering av Fabrazyme nøye, slik de er beskrevet i denne håndboken.
- Infusjonssykepleieren skal følge forskrevet dose og infusjonshastighet for Fabrazyme nøye, slik det er angitt i loggboken (vedlegg B).

- Infusjonssykepleieren skal registrere hver administrering av Fabrazyme i loggboken (vedlegg B).
- Behandlende lege og infusjonssykepleieren har ansvaret for tilfredsstillende planlegging og overvåkning 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 B).

2.5 Forbehandling og akuttbehandling

- Om nødvendig vil din behandlende lege forskrive medisiner for forbehandling. Din behandlende lege vil inkludere informasjon om disse medisinene i loggboken.
- Din behandlende lege vil forskrive medisiner som skal brukes i en akutt situasjon om nødvendig. Din behandlende lege vil inkludere informasjon om disse medisinene i loggboken. Medisinene for akutte situasjoner skal være tilgjengelige under infusjon hjemme.

2.6 Loggboken (vedlegg B)

- Loggboken er et kommunikasjonsmiddel for alle som er involvert i å administrere Fabrazyme i hjemmet.
- Loggboken må oppbevares hjemme hos deg og oppdateres av deg, din(e) omsorgsperson(er), din behandlende lege og/eller infusjonssykepleieren.
- Den forskrevne dosen og infusjonshastigheten for Fabrazyme som er angitt i loggboken skal følges nøye. Behandlende lege er ansvarlig for å angi dose og infusjonshastighet samt eventuelle endringer.
- Hver administrering av Fabrazyme i hjemmet skal registreres i loggboken.
- Du og/eller din(e) omsorgsperson(er) må ta med loggboken til sykehuset ved hver avtale for kontroll og ta den med hjem etterpå.
- Infusjonssykepleieren registrerer funnene og tiltakene fra den innledende samtalen, og du,

din(e) omsorgsperson(er) eller infusjonssykepleieren noterer all relevant informasjon fra påfølgende besøk i loggboken.

- I loggboken må behandlede lege angi klart hva som skal gjøres, og hvilke legemidler som skal administreres ved bivirkninger ved infusjonen. Ved alle reaksjoner på en infusjon **må infusjonen stoppes**.
- Alle infusjonsrelaterte bivirkninger og/eller medisineringsfeil skal registreres i loggboken.

3. OPPLÆRING I KLARGJØRING OG ADMINISTRERING AV FABRAZYME

- De innledende instruksjonene blir gitt i sykehuset. Graden av støtte som kreves ved hjemmeinfusjon vil bli drøftet og avtalt mellom deg og/eller din(e) omsorgsperson(er) og behandlende lege.
- Din behandlende lege er ansvarlig for organisering av hjemmeinfusjonen og må være enig i hjemmeinfusjonsprosedyren.
- Hvis du foretrekker å utføre prosedyren selv eller med hjelp fra din(e) omsorgsperson(er), gir infusjonssykepleieren deg og/eller din(e) omsorgsperson(er) opplæring. Infusjonssykepleieren vil forklare og demonstrere hele infusjonsprosedyren for deg og/eller din(e) omsorgsperson(er), inkludert opplæring i håndhygiene, riktig desinfisering og aseptisk håndtering ved klargjøring av infusjonen.
- Under påfølgende besøk vil infusjonssykepleieren være til stede for å hjelpe hvis det er nødvendig, til du og/eller din(e) omsorgsperson(er) føler seg trygge på hele infusjonsprosedyren.
- Under klargjøring og administrering av Fabrazyme må prosedyrene som er beskrevet i pakningsvedlegget (vedlegg A) og i denne håndboken, følges nøye.
- Hver administrering av Fabrazyme i hjemmet skal registreres i loggboken (vedlegg B).
- Infusjonen skal 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 etter behandlende leges eller infusjonssykepleiers vurdering.

4. HVORDAN KLARGJØR JEG OG ADMINISTRERER FABRAZYME?

4.1 Utstyr

Leveres fra sykehuset/apoteket til deg eller til en tredjepart slik behandlende lege har forskrevet.

- 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, 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.
- Medisiner til forbehandling hvis aktuelt
- Medisiner for akutte situasjoner: se loggboken for instruksjoner fra behandlende lege.

4.2 Klargjøring

MERKNAD: Du finner bruksanvisning (rekonstitusjon, fortynning og administrering) i pakkingsvedlegget (vedlegg A). 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 pakkingsvedlegget (vedlegg A) må følges.

4.3 Rekonstituere Fabrazyme

1. Fjern avrivningsshetten 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 av og til forekomme lett flokkulering/uklarhet i form av tynne, gjennomskinnelige fibre etter fortykning.
 10. Hvis du ser fremmedlegemer i væsken, eller den er misfarget, må du ikke bruke produktet, og du må kontakte infusjonssykepleieren eller behandlende lege.
 11. Det anbefales at hetteglassene fortyknes straks etter rekonstituering for å minimere dannelse av proteinpartikler over tid.
 12. Ikke anvendt legemiddel samt avfall må kasseres i overensstemmelse med lokale krav.

4.4 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 B).
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 NaCl-oppløsning fra posen.

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 infusjonsposen 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.

4.5 Administrering

4.5.1 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.

4.5.2 Sette inn kanylen i venen

Ved egeninfusjon skal den voksne personen som er til stede under infusjonen 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 klorheksidinoppløsningen i nærheten sammen med noen gaskompresser.
2. Ta kanylen ut av emballasjen.

3. Sitt ned og legg armen på bordet, helst på et rent klede.
4. Sett på turniké, se etter en passende vene, 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 (se loggboken, vedlegg B), og åpne ventilen. Sitt ned og slapp av mens infusjonen skjer. Ha loggboken i nærheten i tilfelle det blir behov for informasjon om akuttprosedyrer.

4.5.3 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 beskyttes mot 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 kanylen fjernes deretter.

4.5.4 Klargjøring av Fabrazyme-infusjon med enhet for sentral venetilgang

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

Riktig stell av en venetilgang omfatter regelmessig skylling med et legemiddel som heter heparin, for å hindre koagulering, samt bruk av steril teknikk for å holde enheten fri for smittestoffer. Følgende trinn er nødvendige:

- Når enheten er i bruk, skal stedet dekkes 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.

5. VEDLEGG

A. Pakningsvedlegg for Fabrazyme

B. Loggbok

Vedlegg A. Pakningsvedlegg for Fabrazyme

Det til enhver tid gjeldende pakningsvedlegget finner du på www.Felleskatalogen.no under pasientinformasjon.

Pakningsvedlegg: Informasjon til brukeren

Fabrazyme 5 mg pulver til konsentrat til infusjonsvæske, oppløsning. agalsidase beta

Les nøye gjennom dette pakningsvedlegget før du begynner å bruke dette legemidlet. Det inneholder informasjon som er viktig for deg.

- Ta vare på dette pakningsvedlegget. Du kan få behov for å lese det igjen.
- Hvis du har ytterligere spørsmål, kontakt lege eller apotek.
- Dette legemidlet er skrevet ut kun til deg. Ikke gi det videre til andre. Det kan skade dem, selv om de har symptomer på sykdom som ligner dine.
- Kontakt lege eller apotek dersom du opplever bivirkninger, inkludert mulige bivirkninger som ikke er nevnt i dette pakningsvedlegget. Se avsnitt 4.

I dette pakningsvedlegget finner du informasjon om:

1. Hva Fabrazyme er, og hva det brukes mot
2. Hva du må vite før du bruker Fabrazyme
3. Hvordan du bruker Fabrazyme
4. Mulige bivirkninger
5. Hvordan du oppbevarer Fabrazyme
6. Innholdet i pakningen og ytterligere informasjon

1. Hva Fabrazyme er, og hva det brukes mot

Fabrazyme inneholder virkestoffet agalsidase beta og brukes som enzym-substitusjonsterapi ved Fabrys sykdom, der α -galactosidase enzym-aktivitet mangler, eller nivået er lavere enn normalt. Hvis du lider av Fabrys sykdom fjernes ikke fettsubstansen globotriaosylceramid (GL-3) fra cellene i kroppen. Fettsubstansen begynner å hope seg opp i veggene i blodårene i organene.

Fabrazyme brukes som langsiktig enzym-substitusjonsterapi hos pasienter som har fått diagnosen Fabrys sykdom.

Fabrazyme er indisert til voksne, barn og ungdom fra 8 år og eldre.

2. Hva du må vite før du bruker Fabrazyme

Bruk ikke Fabrazyme

- dersom du er allergisk (overfølsom) overfor agalsidase beta eller noen av de andre innholdsstoffene i dette legemidlet (oppgitt i avsnitt 6).

Advarsler og forsiktighetsregler

Rådfør deg med lege eller apotek før du bruker Fabrazyme.

Hvis du behandles med Fabrazyme kan du utvikle infusjonsrelaterte reaksjoner. En infusjonsrelatert reaksjon er en eventuell bivirkning som oppstår under infusjonen eller, i løpet av infusjonsdagen

(seavsnitt 4). Hvis du opplever en slik reaksjon skal du **melde fra til legen umiddelbart**. Du må kanskje få ekstra medisiner for å forhindre at en slik reaksjon oppstår.

Barn og ungdom

Det er ikke gjort studier med barn mellom 0-4 år. Risiko og fordeler av Fabrazyme hos barn i alderen 5 til 7 år har ennå ikke blitt fastslått, og derfor kan ingen dose anbefales for denne aldersgruppen.

Andre legemidler og Fabrazyme

Rådfør deg med lege eller apotek dersom du bruker, nylig har brukt eller planglegger å bruke andre medisiner.

Fortell legen din om du bruker medisiner som inneholder klorokin, amiodaron, benokin eller gentamicin. Det er en teoretisk risiko for redusert agalsidase beta-aktivitet.

Graviditet, amming og fertilitet

Bruk av Fabrazyme når du er gravid anbefales ikke. Det er ingen erfaring med bruken av Fabrazyme hos gravide kvinner. Fabrazyme kan gå over i morsmelken. Bruk av Fabrazyme når du ammer anbefales ikke. Det er ikke gjennomført studier som undersøker effekten av Fabrazyme på fruktbarheten.

Rådfør deg med lege eller apotek før du tar dette legemidlet dersom du er gravid eller ammer, tror du kan være gravid eller planlegger å bli gravid.

Kjøring og bruk av maskiner

Ikke kjør eller bruk maskiner hvis du opplever ørhet, søvnighet, svimmelhet eller besvimelse under eller kort tid etter administrasjon av Fabrazyme (seavsnitt 4). Snakk med legen først.

3. Hvordan du bruker Fabrazyme

Fabrazyme gis gjennom et drypp, og inn i en blodåre (med intravenøs infusjon). Det leveres som et pulver som skal blandes med sterilt vann før det gis (se informasjonen til helsepersonell i slutten av dette pakningsvedlegget).

Bruk alltid dette legemidlet nøyaktig slik legen har fortalt deg. Kontakt lege hvis du er usikker.

Fabrazyme brukes bare under oppsyn av en lege som har kunnskap om behandling av Fabrys sykdom. Legen kan anbefale at du behandles hjemme forutsatt at du oppfyller visse kriterier. Kontakt legen hvis du ønsker å bli behandlet hjemme.

Anbefalt dose av Fabrazyme for voksne er 1 mg/kg kroppsvekt, én gang hver 2. uke. Det er ikke nødvendig med endringer i dose for pasienter med nyresykdom.

Bruk av Fabrazyme hos barn og ungdom

Anbefalt dose Fabrazyme for barn og ungdom mellom 8 og 16 år er 1 mg/kg kroppsvekt, én gang hver 2. uke. Ingen endringer i dosen er nødvendig for pasienter med nyresykdom.

Dersom du tar for mye Fabrazyme

Doser inntil 3 mg/kg kroppsvekt har vist seg å være trygge.

Dersom du har glemt å ta Fabrazyme

Hvis du har glemt en infusjon med Fabrazyme skal du kontakte legen

Spør lege dersom du har noen spørsmål om bruken av dette legemidlet.

4. Mulige bivirkninger

Som alle legemidler kan dette legemidlet forårsake bivirkninger, men ikke alle får det.

I kliniske studier ble bivirkninger hovedsaklig sett mens pasientene fikk medikamentet eller kort tid etterpå ("infusjonsrelaterte reaksjoner"). Alvorlige, livstruende reaksjoner ("anafylaktiske reaksjoner") er rapportert hos noen pasienter. **Rådfør deg med lege umiddelbart** hvis du opplever alvorlige bivirkninger.

Svært vanlige symptomer (kan ramme mer enn 1 av 10 personer) inkluderer kuldegysninger, feber, frysing, kvalme, oppkast, hodepine og unormale følelser i huden som brenning eller prikking. Legen din kan beslutte å redusere infusjonshastigheten eller gi deg tilleggsmedisiner for å forhindre at slike reaksjoner oppstår.

Liste over andre bivirkninger:

Vanlige (kan ramme opptil 1 av 10 pasienter):

- | | | |
|---|---------------------------|-------------------------------|
| • brystsmerte | • søvnighet | • tretthet |
| • pustevansker | • økte hjerteslag | • rødming |
| • Blekhet | • magesmerte | • smerte |
| • kløe | • ryggsmerte | • tett hals |
| • unormal tåreproduksjon | • utslett | • svimmelhet |
| • føler seg svak | • lav puls | • hjertebank |
| • tinnitus | • dorskhet | • unormal smertefølelse |
| • tett nese | • synkope | • sviing |
| • diaré | • hoste | • hiving etter pusten |
| • rødhet | • mageubehag | • urticaria |
| • muskelsmerte | • hevelse i ansiktet | • smerte i lemmene |
| • økt blodtrykk | • leddsmerte | • nasofaryngitt |
| • plutselig hevelse i ansikt eller hals | • redusert blodtrykk | • hetebølge |
| • ødem i lemmene | • brystubehag | • er varm |
| • vertigo | • ansiktsødem | • hypertermi |
| • mageubehag | • forverrete pustevansker | • redusert følsomhet i munnen |
| • muskelkramper | • stramme muskler | • stiv i muskler og skjelett |

Mindre vanlige (kan ramme opptil 1 av 100 pasienter):

- | | | |
|------------------|-------------------|--------------------------------------|
| • skjelving | • kløende øyne | • lav puls pga. ledningsforstyrrelse |
| • røde øyne | • hevelse i ørene | • økt smertefølelse |
| • smerte i ørene | • bronkospasme | • tett i øvre luftveier |
| • halssmerte | • rennende nese | • rødt utslett |

- hurtig pust
- kløende utslett
- er varm og kald
- vansker med å svelge
- smerte på infusjonsstedet
- reaksjon på infusjonsstedet
- halsbrann
- ubehag i huden
- smerte i muskler og skjelett
- rhinitt
- influensalignende sykdom
- utilpasshet
- (skjoldete fiolettaktig) misfarging i huden
- kalde lemmer
- blodlevring på injeksjonsstedet
- misfarging av huden
- ødem

Ikke kjent frekvens (frekvensen kan ikke estimeres ut fra tilgjengelige data)

- nedsatt oksygenivå i blodet
- alvorlig årebetennelse

Hos noen pasienter som først ble behandlet med anbefalt dose, og som senere fikk redusert dose i en utvidet periode, ble noen symptomer på Fabrys sykdom rapportert hyppigere.

Melding av bivirkninger

Kontakt lege eller apotek dersom du opplever bivirkninger, inkludert mulige bivirkninger som ikke er nevnt i dette pakningsvedlegget. Du kan også melde fra om bivirkninger direkte via meldeskjema som finnes på nettsiden til Statens legemiddelverk: www.legemiddelverket.no/pasientmelding. Ved å melde fra om bivirkninger bidrar du med informasjon om sikkerheten ved bruk av dette legemidlet.

5. Hvordan du oppbevarer Fabrazyme

Oppbevares utilgjengelig for barn.

Bruk ikke dette legemidlet etter utløpsdatoen som er angitt på etiketten etter ordet 'EXP'. Utløpsdatoen henviser til den siste dagen i den måneden.

Uåpnede hetteglass

Oppbevares i kjøleskap (2 °C – 8 °C)

Rekonstituerte og fortynnede oppløsninger

Den rekonstituerte oppløsningen kan ikke oppbevares og må fortynnes med én gang. Bare den fortynnede oppløsningen kan oppbevares i inntil 24 timer ved 2 °C – 8 °C.

Legemidler skal ikke kastes i avløpsvann eller sammen med husholdningsavfall. Spør på apoteket hvordan legemidler som du ikke lenger bruker, skal kastes. Disse tiltakene bidrar til å beskytte miljøet

6. Innholdet i pakningen og ytterligere informasjon

Sammensetning av Fabrazyme

- Virkestoff er agalsidase beta. Ett hetteglass inneholder 5 mg.
- Andre innholdsstoffer er:
 - Mannitol
 - Natriumdihydrogenfosfatmonohydrat
 - Dinatriumfosfatheptahydrat

Hvordan Fabrazyme ser ut og innholdet i pakningen

Fabrazyme leveres som et hvitt til offwhite pulver. Etter rekonstitusjon er den en klar, fargeløs væske, uten fremmedlegemer. Den rekonstituerte oppløsningen må fortynnes ytterligere. Pakningsstørrelser: 1, 5 og 10 hetteglass per eske. Ikke alle pakningsstørrelser er markedsført.

Innehaver av markedsføringstillatelsen og tilvirker**Innehaver av markedsføringstillatelsen**

Genzyme Europe B.V., Gooimeer 10, 1411 DD Naarden, Nederland.

Tilvirker

Genzyme Ltd., 37 Hollands Road, Haverhill, Suffolk CB9 8PU, England.
eller

Genzyme Ireland Ltd., IDA Industrial Park, Old Kilmeaden Road, Waterford, Ireland

For ytterligere informasjon om dette legemidlet bes henvendelser rettet til den lokale representanten for innehaveren av markedsføringstillatelsen.

Norge

sanofi-aventis Norge AS
Tlf: + 47 67 10 71 00

Dette pakningsvedlegget ble sist oppdatert i januar 2017.

Andre informasjonskilder

Detaljert informasjon om dette legemiddel er tilgjengelig på nettstedet til Det europeiske legemiddelkontoret (European Medicines Agency) <http://www.ema.europa.eu/>. Der kan du også finne lenker til andre nettsteder med informasjon om sjeldne sykdommer og behandlingsregimer.

Påfølgende informasjon er bare beregnet på helsepersonell:

Bruksanvisning – rekonstituering, fortynning og administrasjon

Pulveret til konsentrat til infusjonsvæske, oppløsning må rekonstitueres med vann til injeksjonsvæsker, fortynnet med 0,9 % natriumklorid infusjonsvæske og deretter administreres som intravenøs infusjon.

Fra et mikrobiologisk synspunkt skal legemidlet brukes umiddelbart. Dersom det ikke brukes umiddelbart, er brukeren ansvarlig for oppbevaring og forhold under bruk. Den rekonstituerte oppløsningen kan ikke oppbevares og må fortynnes med én gang. Bare den fortynnete oppløsningen kan oppbevares i inntil 24 timer ved 2 °C – 8 °C.

Bruk aseptisk teknikk

1. Regn ut antall hetteglass som skal rekonstitueres basert på den enkelte pasients vekt, og ta det nødvendige antall hetteglass ut av kjøleskapet slik at de kan oppnå romtemperatur (beregnet ca. 30 minutter). Hvert hetteglass med Fabrazyme er bare til engangsbruk.

Rekonstituering

2. Rekonstituer hvert hetteglass Fabrazyme 5 mg med 1,1 ml vann til injeksjonsvæsker. Unngå at vannet til injeksjonsvæsker treffer pulveret med kraft, unngå også at oppløsningen skummer. Dette gjøres ved å tilsette vann til injeksjonsvæsker dråpevis ned langs innsiden av hetteglasset og ikke direkte på den lyofiliserte kaken. Rull og vipp hvert hetteglass forsiktig. Ikke snu, sving eller rist hetteglasset.
3. Den rekonstituerte oppløsningen inneholder 5 mg agalsidase beta per ml og er en klar fargeløs oppløsning. pH-verdien til den rekonstituerte oppløsningen er ca. 7,0. Før ytterligere fortykning må hvert hetteglass kontrolleres. Det sjekkes at oppløsningen ikke inneholder partikler, og at den ikke er misfarget. Ikke bruk oppløsningen dersom den er misfarget eller inneholder fremmedlegemer.
4. Etter rekonstituering anbefales det at hetteglassene fortyknes omgående for å minimalisere dannelse av proteinpartikler over tid.
5. Eventuelt ubrukt legemiddel eller avfall må destrueres i overensstemmelse med lokale krav.

Fortynning

6. Før tilsetning av nødvendig rekonstituert volum med Fabrazyme som kreves til pasientdosen, anbefales det å fjerne et tilsvarende volum med 0,9 % natriumklorid infusjonsvæske fra infusjonsposen.
7. Fjern luftrommet i infusjonsposen for å minimalisere luft/væske-grensesnittet.
8. Trekk sakte ut 1,0 ml (tilsvarende 5 mg) av den rekonstituerte oppløsningen fra hvert hetteglass opptil det totale volum som kreves til pasientdosen. Ikke bruk filternåler, og unngå at oppløsningen skummer.
9. Deretter skal den rekonstituerte oppløsningen sakte injiseres direkte inn i 0,9 % natriumklorid infusjonsvæsken (ikke i gjenværende luftrom) til en endelig konsentrasjon på mellom 0,05 mg/ml og 0,7 mg/ml. Regn ut totalt volum på 0,9 % natriumklorid infusjonsvæsken (mellom 50 og 500 ml) basert på den individuelle dosen. Til doser på under 35 mg skal du bruke minimum 50 ml, til doser på 35 til 70 mg brukes minimum 100 ml, til doser på 70 til 100 mg brukes minimum 250 ml, og til doser over 100 mg brukes bare 500 ml. Snu infusjonsposen forsiktig opp ned eller masser den forsiktig for å blande den rekonstituerte oppløsningen. Ikke rist eller beveg infusjonsposen for mye.

Administrasjon

10. Det anbefales at den rekonstituerte oppløsningen administreres gjennom et lavt proteinbindende 0,2 µm in-line filter for å fjerne proteinpartikler, noe som ikke vil føre til tap av agalsidase beta-aktivitet. Til å begynne med skal infusjonshastigheten ikke være mer enn 0,25 mg/min (15 mg/time) for å minimalisere potensielle infusjonsrelaterte reaksjoner. Etter at pasientens toleranse er fastslått kan infusjonshastigheten økes gradvis ved påfølgende infusjoner.

Pakningsvedlegg: Informasjon til brukeren

Fabrazyme 35 mg pulver til konsentrat til infusjonsvæske, oppløsning. agalsidase beta

Les nøye gjennom dette pakningsvedlegget før du begynner å bruke dette legemidlet. Det inneholder informasjon som er viktig for deg.

- Ta vare på dette pakningsvedlegget. Du kan få behov for å lese det igjen.
- Hvis du har ytterligere spørsmål, kontakt lege eller apotek.
- Dette legemidlet er skrevet ut kun til deg. Ikke gi det videre til andre. Det kan skade dem, selv om de har symptomer på sykdom som ligner dine.
- Kontakt lege eller apotek dersom du opplever bivirkninger, inkludert mulige bivirkninger som ikke er nevnt i dette pakningsvedlegget. Se avsnitt 4.

I dette pakningsvedlegget finner du informasjon om:

1. Hva Fabrazyme er, og hva det brukes mot
2. Hva du må vite før du bruker Fabrazyme
3. Hvordan du bruker Fabrazyme
4. Mulige bivirkninger
5. Hvordan du oppbevarer Fabrazyme
6. Innholdet i pakningen og ytterligere informasjon

1. Hva Fabrazyme er, og hva det brukes mot

Fabrazyme inneholder virkestoffet agalsidase beta og brukes som enzym-substitusjonsterapi ved Fabrys sykdom, der α -galactosidase enzym-aktivitet mangler, eller nivået er lavere enn normalt. Hvis du lider av Fabrys sykdom fjernes ikke fettsubstansen globotriaosylceramid (GL-3) fra cellene i kroppen. Fettsubstansen begynner å hope seg opp i veggene i blodårene i organene.

Fabrazyme brukes som langsiktig enzym-substitusjonsterapi hos pasienter som har fått diagnosen Fabrys sykdom.

Fabrazyme er indisert til voksne, barn og ungdom fra 8 år og eldre.

2. Hva du må vite før du bruker Fabrazyme

Bruk ikke Fabrazyme

- dersom du er allergisk (overfølsom) overfor agalsidase beta eller noen av de andre innholdsstoffene i dette legemidlet (oppgitt i avsnitt 6).

Advarsler og forsiktighetsregler

Rådfør deg med lege eller apotek før du bruker Fabrazyme.

Hvis du behandles med Fabrazyme kan du utvikle infusjonsrelaterte reaksjoner. En infusjonsrelatert reaksjon er en eventuell bivirkning som oppstår under infusjonen eller, i løpet av infusjonsdagen (se

avsnitt 4). Hvis du opplever en slik reaksjon skal du **melde fra til legen umiddelbart**. Du må kanskje få ekstra medisiner for å forhindre at en slik reaksjon oppstår.

Barn og ungdom

Det er ikke gjort studier med barn mellom 0-4 år. Risiko og fordeler av Fabrazyme hos barn i alderen 5 til 7 år har ennå ikke blitt fastslått, og derfor kan ingen dose anbefales for denne aldersgruppen.

Andre legemidler og Fabrazyme

Rådfør deg med lege eller apotek dersom du bruker, nylig har brukt eller planlegger å bruke andre legemidler.

Fortell legen din om du bruker medisiner som inneholder klorokin, amiodaron, benokin eller gentamicin. Det er en teoretisk risiko for redusert agalsidase beta-aktivitet.

Graviditet, amming og fertilitet

Bruk av Fabrazyme når du er gravid anbefales ikke. Det er ingen erfaring med bruken av Fabrazyme hos gravide kvinner. Fabrazyme kan gå over i morsmelken. Bruk av Fabrazyme når du ammer anbefales ikke. Det er ikke gjennomført studier som undersøker effekten av Fabrazyme på fruktbarheten.

Rådfør deg med lege eller apotek før du tar dette legemidlet dersom du er gravid eller ammer, tror du kan være gravid eller planlegger å bli gravid.

Kjøring og bruk av maskiner

Ikke kjør eller bruk maskiner hvis du opplever ørhet, søvnighet, svimmelhet eller besvimelse under eller kort tid etter administrasjon av Fabrazyme (se avsnitt 4). Snakk med legen først.

3. Hvordan du bruker Fabrazyme

Fabrazyme gis gjennom et drypp, og inn i en blodåre (med intravenøs infusjon). Det leveres som et pulver som skal blandes med sterilt vann før det gis (se informasjonen til helsepersonell i slutten av dette pakningsvedlegget).

Bruk alltid dette legemidlet nøyaktig slik legen har fortalt deg. Kontakt lege hvis du er usikker.

Fabrazyme brukes bare under oppsyn av en lege som har kunnskap om behandling av Fabrys sykdom. Legen kan anbefale at du behandles hjemme forutsatt at du oppfyller visse kriterier. Kontakt legen hvis du ønsker å bli behandlet hjemme.

Anbefalt dose av Fabrazyme for voksne er 1 mg/kg kroppsvekt, én gang hver 2. uke. Det er ikke nødvendig med endringer i dose for pasienter med nyresykdom.

Bruk av Fabrazyme hos barn og ungdom

Anbefalt dose Fabrazyme for barn og ungdom mellom 8 og 16 år er 1 mg/kg kroppsvekt, én gang hver 2. uke. Ingen endringer i dosen er nødvendig for pasienter med nyresykdom.

Dersom du tar for mye Fabrazyme

Doser inntil 3 mg/kg kroppsvekt har vist seg å være trygge.

Dersom du har glemt å ta Fabrazyme

Hvis du har glemt en infusjon med Fabrazyme skal du kontakte legen

Spør lege dersom du har noen spørsmål om bruken av dette legemidlet.

4. Mulige bivirkninger

Som alle legemidler kan dette legemidlet forårsake bivirkninger, men ikke alle får det.

I kliniske studier ble bivirkninger hovedsaklig sett mens pasientene fikk medikamentet eller kort tid etterpå ("infusjonsrelaterte reaksjoner"). Alvorlige, livstruende reaksjoner ("anafylaktiske reaksjoner") er rapportert hos noen pasienter. **Rådfør deg med lege umiddelbart** hvis du opplever alvorlige bivirkninger.

Svært vanlige symptomer (kan ramme mer enn 1 av 10 personer) inkluderer kuldegysninger, feber, frysing, kvalme, oppkast, hodepine og unormale følelser i huden som brenning eller prikking. Legen din kan beslutte å redusere infusjonshastigheten eller gi deg tilleggsmedisiner for å forhindre at slike reaksjoner oppstår.

Liste over andre bivirkninger:

Vanlige (kan ramme opptil 1 av 10 pasienter):

- | | | |
|---|---------------------------|-------------------------------|
| • brystsmerte | • søvnighet | • tretthet |
| • pustevansker | • økte hjerteslag | • rødming |
| • Blekhet | • magesmerte | • smerte |
| • kløe | • ryggsmerte | • tett hals |
| • unormal tåreproduksjon | • utslett | • svimmelhet |
| • føler seg svak | • lav puls | • hjertebank |
| • tinnitus | • dorskhet | • unormal smertefølelse |
| • tett nese | • synkope | • sviing |
| • diaré | • hoste | • hiving etter pusten |
| • rødhet | • mageubehag | • urticaria |
| • muskelsmerte | • hevelse i ansiktet | • smerte i lemmene |
| • økt blodtrykk | • leddsmerte | • nasofaryngitt |
| • plutselig hevelse i ansikt eller hals | • redusert blodtrykk | • hetebølge |
| • ødem i lemmene | • brystubehag | • er varm |
| • vertigo | • ansiktsødem | • hypertermi |
| • mageubehag | • forverrete pustevansker | • redusert følsomhet i munnen |
| • muskelkramper | • stramme muskler | • stiv i muskler og skjelett |

Mindre vanlige (kan ramme opptil 1 av 100 pasienter):

- | | | |
|------------------|-------------------|--------------------------------------|
| • skjelving | • kløende øyne | • lav puls pga. ledningsforstyrrelse |
| • røde øyne | • hevelse i ørene | • økt smertefølelse |
| • smerte i ørene | • bronkospasme | • tett i øvre luftveier |
| • halssmerte | • rennende nese | • rødt utslett |

- hurtig pust
- kløende utslett
- er varm og kald
- vansker med å svelge
- smerte på infusjonsstedet
- reaksjon på infusjonsstedet
- halsbrann
- ubehag i huden
- smerte i muskler og skjelett
- rhinitt
- influensalignende sykdom
- utilpasshet
- (skjoldete fiolettaktig) misfarging i huden
- kalde lemmer
- blodlevring på injeksjonsstedet
- misfarging av huden
- ødem

Ikke kjent frekvens (frekvensen kan ikke estimeres ut fra tilgjengelige data)

- nedsatt oksygenivå i blodet
- alvorlig årebetennelse

Hos noen pasienter som først ble behandlet med anbefalt dose, og som senere fikk redusert dose i en utvidet periode, ble noen symptomer på Fabrys sykdom rapportert hyppigere.

Melding av bivirkninger

Kontakt lege eller apotek dersom du opplever bivirkninger, inkludert mulige bivirkninger som ikke er nevnt i dette pakningsvedlegget. Du kan også melde fra om bivirkninger direkte via meldeskjema som finnes på nettsiden til Statens legemiddelverk: www.legemiddelverket.no/pasientmelding. Ved å melde fra om bivirkninger bidrar du med informasjon om sikkerheten ved bruk av dette legemidlet.

5. Hvordan du oppbevarer Fabrazyme

Oppbevares utilgjengelig for barn.

Bruk ikke dette legemidlet etter utløpsdatoen som er angitt på etiketten etter ordet 'EXP'. Utløpsdatoen henviser til den siste dagen i den måneden.

Uåpnede hetteglass

Oppbevares i kjøleskap (2 °C – 8 °C)

Rekonstituerte og fortynnede oppløsninger

Den rekonstituerte oppløsningen kan ikke oppbevares og må fortynnes med én gang. Bare den fortynnede oppløsningen kan oppbevares i inntil 24 timer ved 2 °C – 8 °C.

Legemidler skal ikke kastes i avløpsvann eller sammen med husholdningsavfall. Spør på apoteket hvordan legemidler som du ikke bruker lenger, skal kastes. Disse tiltakene bidrar til å beskytte miljøet

6. Innholdet i pakningen og ytterligere informasjon

Sammensetning av Fabrazyme

- Virkestoff er agalsidase beta. Ett hetteglass inneholder 35 mg.
- Andre innholdsstoffer er:
 - Mannitol
 - Natriumdihydrogenfosfatmonohydrat

- Dinatriumfosfatheptahydrat

Hvordan Fabrazyme ser ut og innholdet i pakningen

Fabrazyme leveres som et hvitt til offwhite pulver. Etter rekonstitusjon er den en klar, fargeløs væske, uten fremmedlegemer. Den rekonstituerte oppløsningen må fortynnes ytterligere. Pakningsstørrelser: 1, 5 og 10 hetteglass per eske. Ikke alle pakningsstørrelser er markedsført.

Innehaver av markedsføringstillatelsen og tilvirker**Innehaver av markedsføringstillatelsen**

Genzyme Europe B.V., Gooimeer 10, 1411 DD Naarden, Nederland.

Tilvirker

Genzyme Ltd., 37 Hollands Road, Haverhill, Suffolk CB9 8PU, England.
eller

Genzyme Ireland Ltd., IDA Industrial Park, Old Kilmeaden Road, Waterford, Ireland

For ytterligere informasjon om dette legemidlet bes henvendelser rettet til den lokale representanten for innehaveren av markedsføringstillatelsen.

Norge

sanofi-aventis Norge AS

Tlf: + 47 67 10 71 00

Dette pakningsvedlegget ble sist oppdatert i januar 2017.

Andre informasjonskilder

Detaljert informasjon om dette legemiddel er tilgjengelig på nettstedet til Det europeiske legemiddelkontoret (European Medicines Agency) <http://www.ema.europa.eu/>. Der kan du også finne lenker til andre nettsteder med informasjon om sjeldne sykdommer og behandlingsregimer.

Påfølgende informasjon er bare beregnet på helsepersonell:

Bruksanvisning – rekonstitusjon, fortynning og administrasjon

Pulveret til konsentrat til infusjonsvæske, oppløsning må rekonstitueres med vann til injeksjonsvæsker, fortynnet med 0,9 % natriumklorid infusjonsvæske og deretter administreres som intravenøs infusjon.

Fra et mikrobiologisk synspunkt skal legemidlet brukes umiddelbart. Dersom det ikke brukes umiddelbart, er brukeren ansvarlig for oppbevaring og forhold under bruk. Den rekonstituerte oppløsningen kan ikke oppbevares og må fortynnes med én gang. Bare den fortynnete oppløsningen kan oppbevares i inntil 24 timer ved 2 °C – 8 °C.

Bruk aseptisk teknikk

1. Regn ut antall hetteglass som skal rekonstitueres basert på den enkelte pasients vekt, og ta det nødvendige antall hetteglass ut av kjøleskapet slik at de kan oppnå romtemperatur (beregnet ca. 30 minutter). Hvert hetteglass med Fabrazyme er bare til engangsbruk.

Rekonstituering

2. Rekonstituer hvert hetteglass Fabrazyme 35 mg med 7,2 ml vann til injeksjonsvæsker. Unngå at vannet til injeksjonsvæsker treffer pulveret med kraft, unngå også at oppløsningen skummer. Dette gjøres ved å tilsette vann til injeksjonsvæsker dråpevis ned langs innsiden av hetteglasset og ikke direkte på den lyofiliserte kaken. Rull og vipp hvert hetteglass forsiktig. Ikke snu, sving eller rist hetteglasset.
3. Den rekonstituerte oppløsningen inneholder 5 mg agalsidase beta per ml og er en klar fargeløs oppløsning. pH-verdien til den rekonstituerte oppløsningen er ca. 7,0. Før ytterligere fortynning må hvert hetteglass kontrolleres. Det sjekkes at oppløsningen ikke inneholder partikler, og at den ikke er misfarget. Ikke bruk oppløsningen dersom den er misfarget eller inneholder fremmedlegemer.
4. Etter rekonstituering anbefales det at hetteglassene fortynnes omgående for å minimalisere dannelse av proteinpartikler over tid.
5. Eventuelt ubrukt legemiddel eller avfall må destrueres i overensstemmelse med lokale krav.

Fortynning

6. Før tilsetning av nødvendig rekonstituert volum med Fabrazyme som kreves til pasientdosen, anbefales det å fjerne et tilsvarende volum med 0,9 % natriumklorid infusjonsvæske fra infusjonsposen.
7. Fjern luftrommet i infusjonsposen for å minimalisere luft/væske-grensesnittet.
8. Trekk sakte ut 7,0 ml (tilsvarende 35 mg) av den rekonstituerte oppløsningen fra hvert hetteglass opptil det totale volum som kreves til pasientdosen. Ikke bruk filternåler, og unngå at oppløsningen skummer.
9. Deretter skal den rekonstituerte oppløsningen sakte injiseres direkte inn i 0,9 % natriumklorid infusjonsvæsken (ikke i gjenværende luftrom) til en endelig konsentrasjon på mellom 0,05 mg/ml og 0,7 mg/ml. Regn ut totalt volum på 0,9 % natriumklorid infusjonsvæsken (mellom 50 og 500 ml) basert på den individuelle dosen. Til doser på under 35 mg skal du bruke minimum 50 ml, til doser på 35 til 70 mg brukes minimum 100 ml, til doser på 70 til 100 mg brukes minimum 250 ml, og til doser over 100 mg brukes bare 500 ml. Snu infusjonsposen forsiktig opp ned eller masser den forsiktig for å blande den rekonstituerte oppløsningen. Ikke rist eller beveg infusjonsposen for mye.

Administrasjon

10. Det anbefales at den rekonstituerte oppløsningen administreres gjennom et lavt proteinbindende 0,2 μ m in-line filter for å fjerne proteinpartikler, noe som ikke vil føre til tap av agalsidase beta-aktivitet. Til å begynne med skal infusjonshastigheten ikke være mer enn 0,25 mg/min (15 mg/time) for å minimalisere potensielle infusjonsrelaterte reaksjoner. Etter at pasientens toleranse er fastslått kan infusjonshastigheten økes gradvis ved påfølgende infusjoner.

Vedlegg B. Loggbok

Loggbok for Fabrazyme® hjemmeinfusjon

Generelle opplysninger (*skal fylles ut av behandlende lege*)

Nødnummer:

KONTAKTOPPLYSNINGER		
Pasient	Navn:	
	Fødselsdato:	
	Adresse:	
	Postnummer/poststed:	
	Telefon:	
Kontaktopplysninger for pasientens omsorgsperson	Navn:	
	Adresse:	
	Postnummer/poststed:	
	Telefon:	
Sykepleier	Navn:	
	Organisasjon:	
	Adresse:	
	Postnummer/poststed:	
	Telefon:	
Behandlende lege	Navn:	
	Sykehus:	
	Adresse:	
	Postnummer/poststed:	
	Telefon:	
	Nødnummer	
Apotek	Navn:	
	Adresse:	
	Postnummer/poststed:	
	Telefon:	

Opplysninger om administrering (skal fylles ut av behandlende lege)

Fabrazyme administrert siden	Dato (dd-mmm-åååå):
Første infusjon hjemme	Dato (dd-mmm-åååå):
Fabrazyme-doseringsregime - Dose	
- Hyppighet	
- Infusjonshastighet	
- Nødvendig rekonstituert volum (ml)	
- Totalt volum i infusjonsposen (ml)	
Medisiner til forbehandling (hvis aktuelt)	
Grunner 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)

<p>1. Stopp infusjonen</p>	
<p>2. Ring det nasjonale nødnummeret</p> <ul style="list-style-type: none"> - Telefonnummer 	
<p>3. Ring legen</p> <ul style="list-style-type: none"> - Telefonnummer - Telefonnummer (24 t) - Legens navn - Klinikkenes navn - Adresse 	
<p>Medisin for akutte situasjoner, inkludert dose</p>	
<p>Pasientens kontaktperson som skal varsles</p> <ul style="list-style-type: none"> - Navn - Telefonnummer 	

Fyll ut dette skjemaet for hver infusjon

- 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.

Infusjonsdata

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