



Fabrazyme® (agalsidas beta)
Infusionsbehandling i hemmet:

Vägledning för sjukvårdspersonal som behandlar patienter med Fabrys sjukdom

VERSION NR.2.1


Fabrazyme®
agalsidase beta

Rutinerna som presenteras i detta dokument är en allmän vägledning men är underkastade lokal medicinsk praxis och nationellt regelverk.

Utbildningsmaterial, version 2.1, oktober 2023

Innehåll

01	Syfte och mål	3
02	Bedömning av lämpligheten för heminfusion	4
03	Krav och organisering av infusion i hemmet	5
3.1	Patient	5
3.2	Behandlande Läkare	6
3.3	Apotek och Infusionstillbehör	7
3.4	Infusionssköterska	7
3.5	Förmedicinering och Akutbehandling	8
3.6	Loggboken	8
04	Utbildning i Beredning och administrering och Fabrazyme	9
05	Administrering av Fabrazyme	10
5.1	Ordination	10
5.2	Tillbehör	11
5.3	Förberedelser	11
5.4	Rekonstituering av Fabrazyme	12
5.5	Spädning	12
5.6	Fyllning av Infusionsslangen	13
5.7	Insättning av Nålen i Venen	13
5.8	Administrering	14
5.9	Förberedelser för Infusion av Fabrazyme vid användning av venkateter	14
06	Fabrazyme, säkerhetsinformation	15
07	Säkerhetsrapportering	15
08	Övriga upplysningar	16
09	Referenser	17
10	Bilagor	17
10.1	Loggbok	17

1. SYFTE OCH MÅL

Syftet med detta dokument är att **vägleda vårdpersonal som tar hand om patienter som behandlas med Fabrazyme® i hemmet**. Processen (beskrivs i detalj nedan) inleds med patientbedömning och urval, och en diskussion om vad som krävs för infusion i hemmet. Sedan organiseras förberedelser för infusion i hemmet samt utbildning.

Enzymsättningsterapi finns tillgänglig för några lysosomala inlagringssjukdomar och livsglädjen och livskvaliteten förbättras när **den intravenösa behandlingen kan flyttas till hemmet om det går att uppfylla vissa krav [1-3]**. Fabrazyme® infusionsterapi är tillgänglig för behandling av patienter med Fabrys sjukdom och tolereras i allmänhet bra [4-6].

Om kraven kan uppfyllas **kan patienten få behandling i hemmiljön vilket förbättrar komforten och flexibiliteten av infusionstiderna**. Det gör också att man slipper lägga tid på att resa till och från sjukhuset och patienter kan följa ett normalt skolschema och organisera sociala och yrkesmässiga aktiviteter på ett bättre sätt. Det reducerar även belastningen av sjukhusresurserna [1].

Behandlande läkare måste ta beslutet om det går att flytta behandlingen med Fabrazyme till patientens bostad efter patientens önskemål och medicinska status.

Infusionsbehandling i hemmet kommer att ske på den behandlande läkarens ansvar. Utbildningsmaterialet ska endast distribueras om behandlande läkare beslutar att det finns förutsättningar för att patienten ska kunna få infusionsbehandling i hemmet. **Det är den behandlande läkarens ansvar att säkerställa att infusionen kan ges på ett säkert sätt som undviker risker för felmedicinering och överkänslighetsreaktioner**. Detta ska kontrolleras och dokumenteras av behandlande läkare.

Rutinerna som presenteras i detta dokument är en allmän vägledning men är underkastade lokal medicinsk praxis och nationellt regelverk.




Fabrazyme®
agalsidase beta

2. BEDÖMNING AV LÄMPLIGHETEN FÖR HEMINFUSION

Innan man börjar ordna för behandlingen måste den behandlande läkaren avgöra om patienten uppfyller följande primära kriterier för flytt av sjukhusbaserad infusionsterapi till patientens bostad:

- **Patienten ska bedömas vara medicinskt stabil.** En omfattande utvärdering måste vara klar innan man fattar beslut om terapiflytt.
- **Patienten måste ha fått infusioner med Fabrazyme i en kontrollerad miljö under flera månader.** En förutsättning för terapiflytt till hemmet är dokumentering av upprepade väl tolererade infusioner utan infusionsrelaterade reaktioner eller milda reaktioner som kontrolleras med förmedicinering.
- **Patienten måste ha uppvisat god följsamhet med det ordinerade infusionsschemat.**




Fabrazyme®
agalsidase beta

3. KRAV OCH ORGANISATION AV INFUSION I HEMMET

När patienten har bedömts vara lämplig för heminfusion, baserat på primära kriterier, måste ett antal faktorer bedömas för att kontrollera att infusioner av Fabrazyme kan ges säkert, effektivt och tillförlitligt i patientens bostad.

3.1. Patient

Allmänt

- Patienten och/eller anhörigvårdaren **har av behandlande läkare blivit informerad om den behandling som ges i hemmet, de associerade riskerna** (t.ex. överkänslighetsreaktioner och felaktig medicinering) **och hur den medicinska behandlingen utförs i hemmet** och godkänt att behandlingen sker i hemmet.
- Patienten och/eller anhörigvårdaren **förstår vad sjukdomen innebär och kan känna igen biverkningssymtom som överkänslighetsreaktioner och felaktig medicinering** och de vet vad som ska göras om biverkningar uppstår.
- **Hemmiljön måste vara lämplig för infusionsbehandling**, vilket innebär att det ska vara en ren miljö med tillgång till elektricitet, rinnande vatten, telefon, kylskåp och plats för att förvara Fabrazyme och andra infusionstillbehör.
- **Patienten har blivit informerad om att infusionen alltid måste administreras i närvaro av en vuxen**, d.v.s. infusionssköterskan eller annan vuxen som fått information om infusion i hemmet, infusionsprocedurer och adekvat utbildning om vad man gör vid infusionsrelaterade reaktioner och felaktig medicinering (enligt bedömning av behandlande läkare eller infusionssköterskan).

Medicinskt

- Patienten måste vara både **fysiskt och mentalt kapabel** att få infusionerna i hemmet. Den behandlande läkaren är ansvarig för rekommendationen att behandla patienten med infusioner av Fabrazyme i hemmet.
- Patienten har **lättåtkomliga vener eller en central venkateter** som medger erforderliga infusioner.




Fabrazyme[®]
agalsidase beta

3.2. Behandlande läkare

- Den behandlande läkaren **ansvarar för att se till att alla nödvändiga administrativa åtgärder sätts in** så att andra som är involverade (patient och/eller anhörigvårdare, infusionssköterska, apotek) kan ta vid.
- Den behandlande läkaren **ansvarar för att förse patienten med "Vägledning för patienter med Fabrys sjukdom som får infusion med Fabrazyme i hemmet" och med loggboken.**
- Den behandlande läkaren ansvarar för valet av infusionshastighet och dos. Den infusionshastighet för Fabrazyme som patienten tolererade i en mer kontrollerad miljö (t.ex. på sjukhuset eller annan medicinsk klinik) får inte ändras i hemmiljön, såvida detta inte är nödvändigt av säkerhetsskäl. **Eventuella ändringar i administreringen av Fabrazyme måste vara klart och tydligt dokumenterade i loggboken (bilaga 1).**
- Infusionsbehandling i hemmet kommer att ske på den behandlande läkarens ansvar.
- Utbildningsmaterialet ska endast distribueras om behandlande läkare beslutar att det finns förutsättningar för att patienten ska kunna få infusionsbehandling i hemmet. **Det är den behandlande läkarens ansvar att se till att infusionen kan ges på ett säkert sätt för att undvika felaktig medicinering och överkänslighetsreaktioner.** Detta ska kontrolleras och dokumenteras av behandlande läkare.
- **Förbehandling** som ges på sjukhuset eller annan medicinsk klinik (t.ex. antihistaminer, paracetamol, ibuprofen, kortikosteroider) inför infusion, **måste tillhandahållas baserat på patientspecifikt recept och måste finnas beskriven i loggboken.** Denna behandling får inte ändras i bostaden, om inte behandlande läkare bedömer att det är medicinskt motiverat.
- **Akutbehandling** måste ges baserat på patientspecifikt recept och måste anges i loggboken.
- Behandlande läkare **måste garantera att en snabb och pålitlig kommunikationskedja finns tillgänglig** för medicinsk hjälp i akutfall.
- Patienter som får biverkningar **måste omedelbart kontakta behandlande läkare eller hans/hennes medicinska ersättare.** Efterföljande infusioner kan behöva ges på sjukhus eller annan medicinsk klinik på behandlande läkares inrådan.
- Den behandlande läkaren är ansvarig för **regelbunden monitorering av den hembehandlade patientens sjukdomstillstånd.**
- Läkaren och infusionssköterskan är ansvariga för att **upprätta ett lämpligt schema och monitorera infusionen.**



3.3. Apotek och infusionstillbehör

Läkemedlet och alla nödvändiga tillbehör tillhandahålls i enlighet med lokala rutiner och bestämmelser.

3.4. Infusionssköterska

- Infusionssköterskan har en **samordnande funktion** i förhållande till den behandlande läkaren och patienten/anhörigvårdaren när det gäller organisering av behandlingen i hemmet och avgör tillsammans med läkaren, patienten och/eller anhörigvårdaren vilket stöd som behövs i hemmet.
- Infusionssköterskan är **behörig att ge IV-infusioner** och har fått lämplig utbildning i att administrera Fabrazyme samt om eventuella biverkningar (t.ex. allvarliga biverkningar som anafylaktiska reaktioner) och vilka åtgärder som ska vidtas när de inträffar.
- Infusionssköterskan **måste strikt följa den föreskrivna metoden för beredning och administrering** av Fabrazyme så som det finns beskrivet i denna vägledning.
- Infusionssköterskan måste strikt följa den föreskrivna dosen och infusionshastigheten för Fabrazyme så som det finns beskrivet i loggboken (bilaga 1).
- Infusionssköterskan **dokumenterar varje administrering av Fabrazyme i loggboken** (bilaga 1).
- Läkaren och infusionssköterskan är ansvariga för att **upprätta ett lämpligt schema och monitorera infusionerna**.
- Om en infusionsframkallad reaktion uppkommer måste infusionssköterskan avbryta infusionen och ringa behandlande läkare och/eller SOS alarm på de nummer som finns angivna i loggboken. Man måste ringa behandlande läkare och/eller SOS-numret även om en infusionsframkallad reaktion uppkommer i anslutning till att infusionen är avslutad. Eventuella infusionsframkallade reaktioner måste dokumenteras i loggboken (bilaga 1).



3.5. Förmedicinering och Akutbehandling

- Lämplig förmedicinering ska tillhandahållas och baseras på patientens ordination. Läkemedel som administreras på sjukhuset eller annan medicinsk klinik får inte ändras i bostaden, om inte behandlande läkare bedömer att det är medicinskt motiverat.
- Det måste finnas läkemedel tillgängliga som ska ges vid en eventuell nödsituation. Patienten och/eller anhörigvårdaren måste erhålla erforderlig utbildning om akutläkemedlens användning.
- Om patienten får en biverkning under eller strax efter infusionen måste man omedelbart avbryta infusionen och ringa behandlande läkare eller hans/hennes medicinska ersättare för rådgivning. Efterföljande infusioner kan behöva ges på sjukhus eller annan medicinsk klinik. Alla biverkningar, inkl. felmedicinering, måste rapporteras till Läkemedelsverket (<https://lakemedelsverket.se/malgrupp/Halso-sjukvard/Rapportera-biverkningar/>) av behandlande läkare (rapportanvisningar finns i denna vägledning, kapitel 7 Säkerhetsrapportering).



3.6. Loggboken

- Loggbokens syfte är att underlätta kommunikationen mellan alla som är inblandade i administreringen av Fabrazyme i hemmiljön.
- Infusionssköterskan/patienten/anhörigvårdaren dokumenterar resultaten och åtgärderna från den första intervjun och all relevant information från efterföljande besök i loggboken.
- En kontaktlista med resurspersoner måste fyllas i och finnas tillgänglig i hemmet, i loggboken, för patienten och/eller anhörigvårdaren och infusionssköterskan.
- Loggboken ska förvaras hemma hos patienten och ska hållas uppdaterad av infusionssköterskan/patienten/anhörigvårdaren varje gång Fabrazyme administreras.
- Patienten måste ta med loggboken vid varje sjukhusbesök och ta med den hem igen efteråt.
- I loggboken beskriver den behandlande läkaren klart och tydligt dosen, föreskriven rekonstituerad volym, infusionshastighet samt eventuella ändringar. Behandlande läkare fastställer klart och tydligt vilka åtgärder som måste vidtas och vilka läkemedel som ska administreras vid en allvarlig infusionsframkallad reaktion i enlighet med aktuell klinisk praxis för akutvård. Kontaktinformationen för behandlande läkare och SOS alarm finns i loggboken (bilaga1).



Fabrazyme®
agalsidase beta

4. UTBILDNING I BEREDNING OCH ADMINISTRERING AV FABRAZYME

I regel ges de första instruktionerna på sjukhuset och hur mycket stöd patienten behöver av infusionssköterskan i bostaden är något som den behandlande läkaren och patienten och/eller anhörigvårdaren kommer överens om.

Den behandlande läkaren är ansvarig för organisationen av heminfusionen och måste samtycka till heminfusionsproceduren.

- Infusionssköterskan utför hela proceduren vid de första infusionerna i patientens bostad. Därefter måste, om patienten föredrar att sköta proceduren själv eller med hjälp av anhörigvårdaren, följande villkor uppfyllas:
- **Patienten och/eller anhörigvårdaren får adekvat utbildning av infusionssköterskan om hur infusionen bereds och administreras.** Infusionssköterskan förklarar och demonstrerar hela infusionsproceduren för patienten och/eller anhörigvårdaren, t.ex. utbildning om handhygien, lämplig desinfektion och aseptisk hantering vid beredningen av infusionen.
- Vid efterföljande besök **finns infusionssköterskan till hands för att hjälpa till, vid behov, tills patienten och/eller anhörigvårdaren känner att de har kontroll över hela infusionsproceduren.**
- Vid rekonstituering och administrering av Fabrazyme **måste man följa anvisningarna** i produktresumén för Fabrazyme och **kapitel 5 "Administrering av infusioner av Fabrazyme" i detta dokument** och varje administrering av Fabrazyme måste dokumenteras i loggboken (se bilaga 1).



- Om man har fått utbildning i att själv utföra infusionen måste alltid infusionen administreras i närvaro av en vuxen med kunskap om infusionsprocedurer och adekvat utbildning om vad man gör vid infusionsrelaterade reaktioner och felmedicinering, enligt behandlande läkare eller infusionsköterskan.
- Tecken på infusionsrelaterade reaktioner är oftast feber och frossa. Övriga symtom kan inkludera lindrig eller måttlig dyspné, hypoxi (sänkt syrgasmättnad), trångghetskänsla i svalget, besvär i bröstet, rodnad, klåda, urtikaria, ansiktsödem, angioneurotiskt, ödem, rinit, bronkospasm, takypné, väsande andning, hypertoni, hypotoni, takykardi, palpitationer, buksmärta, illamående, kräkning, infusionsrelaterad smärta inklusive smärta i ben och armar, myalgi samt huvudvärk.
- Om en infusionsframkallad reaktion uppkommer måste infusionen omedelbart avbrytas och patienten och/eller anhörigvårdaren ringa behandlande läkare eller hans/hennes medicinska ersättare. I akuta situationer, se akutinformationen i loggboken (bilaga 1). Man måste följa samma procedur om en infusionsframkallad reaktion inträffar kort efter avslutad infusion.

5. ADMINISTRERING AV FABRAZYME

Bruksanvisningen om rekonstitueringen, spädningen och administreringen finns i produktresumén (SmPC). En detaljerad beskrivning finns i detta avsnitt.

En otillräcklig förståelse för bruksanvisningen för rekonstitueringen, spädningen och administreringen ökar risken för felmedicinering vid behandling i hemmet. För att minska risken för felmedicinering är det därför av största vikt att den behandlande läkaren utvärderar patientens lämplighet för heminfusion utifrån de primära kriterier som anges i avsnitt 3, samt är tydlig om betydelsen av att följa instruktionerna för beredning och administrering vid utbildning av patienten. Det är den behandlande läkarens ansvar att säkerställa att infusionen kan ges på ett säkert sätt för att undvika risker för felmedicinering.

Om patienten inser att ett misstag har begåtts under beredningen och/eller administreringen av läkemedlet måste patienten eller infusionssköterskan informera behandlande läkare för att bedöma vilken åtgärd som är lämplig att vidta. Alla felbehandlingar måste rapporteras till Läkemedelsverket (<https://lakemedelsverket.se/malgrupp/Halso---sjukvard/Rapportera-biverkningar/>) av behandlande läkare.

5.1 Ordination

Den behandlande läkaren fattar beslut om dos av Fabrazyme, föreskriven rekonstituerad volym, infusionshastighet, förmedicinering, akut medicinering och eventuella ändringar. Receptet måste finnas dokumenterat i loggboken (bilaga 3). Eventuella ändringar av receptet (dos eller infusionshastighet) måste också finnas dokumenterade i loggboken.



5.2 Tillbehör

Patienten eller annan person med rätt att hämta ut recept erhåller följande från sjukhuset/apoteket:

- Flaskor med Fabrazyme (5 mg eller 35 mg per flaska), måste förvaras i ett rent kylskåp med en temperatur på mellan +2°C och +8°C.
- Sterilt vatten för injektionsvätskor som används för att rekonstituera Fabrazyme.
- 0,9 % natriumkloridlösning, 2 x 250 ml för intravenös administrering.
- 0,9 % natriumkloridlösning, 2 x 50 ml för att spola infusionsslangen före och efter infusionen.
- Bakteriedödande lösning (0,5 % klorhexidin i 70 % alkohol).
- Lämpligt antal sprutor på 2 ml, 10 ml och 50 ml beroende på dosen Fabrazyme.
- 3 st sterila injektionsnålar (1,1 x 40 mm).
- 1 x infusionsnål.
- Lågproteinbindande in-line-filter på 0,2 mikron.
- Infusionsaggregat (infusionsledning).
- Tejp.
- Sterila rengöringsservetter för hud.
- Behållare för kassering av vassa och stickande föremål.
- Handtvätt.
- Tryckmanschett.
- Ytterligare tillbehör som behövs vid användning av venkateter: heparin, 0,9 % natriumkloridlösning, nålar, sprutor, förbandspaket, sterila handskar, kanyl (storlek 21 G).
- Förbehandlingsmedicin (om tillämpligt).
- Akutmedicin (enligt loggboken).

5.3 Förberedelser

OBS! Bruksanvisning (rekonstituering, spädning och administrering) finns i SmPC. En detaljerad beskrivning finns i detta avsnitt.

1. Gör i ordning ett rent arbetsområde och lägg fram de erforderliga tillbehören.
2. Flaskorna med Fabrazyme ska tas ut ur kylskåpet cirka 30 minuter före beredningen så att de antar rumstemperatur.
3. Kontrollera utgångsdatumet som finns tryckt på undersidan av flaskans förpackning (använd inte Fabrazyme om utgångsdatumet har passerats).
4. Kontrollera att du har fått rätt antal flaskor.
5. Bered endast så många flaskor som behövs för en infusion.

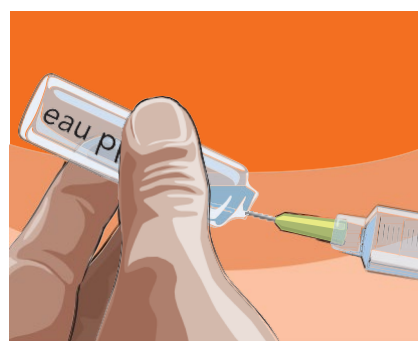
OBS! Lagringsanvisningarna i bruksanvisningen i SmPC måste följas.

5.4 Rekonstituering av Fabrazyme

1. Dra av locket från flaskan med Fabrazyme.
2. Desinficera gummiproppen med klorhexidin och låt den lufttorka.
3. Öppna flaskan med sterilt vatten för injektionsvätskor.
4. Dra upp erforderlig mängd sterilt vatten i sprutan (ml).
För 35 mg-flaskor, rekonstituera varje flaska med 7,2 ml vatten för injektionsvätska.
För 5 mg-flaskor, rekonstituera varje flaska med 1,1 ml vatten för injektionsvätska.
5. Undvik att tillsätta vatten för injektionsvätskor för häftigt till det lyofiliserade pulvret, så att lösningen inte skummar. Detta gör du genom att droppa vattnet för injektionsvätskor ned längs flaskans insida. Rulla och vippa varje flaska försiktigt. Vänd, snurra eller skaka inte flaskan.
6. Upprepa proceduren för fler flaskor med Fabrazyme vid behov.
7. Små bubblor kan synas efter blandningen.
8. Låt lösningen stå ett par minuter så att eventuella bubblor försvinner och för att se till att pulvret verkligen har lösts upp.
9. Efter rekonstitueringen ska flaskorna med Fabrazyme kontrolleras visuellt innan de används. Den rekonstituerade lösningen måste vara en klar, färglös vätska som är fri från partiklar. Eftersom det är en proteinlösning kan ibland en viss flockulering/grumlighet synas efter spädning (beskrivs som tunna genomskinliga fibrer).
10. Om lösningen innehåller partiklar eller är missfärgad ska du inte använda den. Informera infusionssköterskan och/eller behandlande läkare.
11. Vi rekommenderar att flaskorna späds direkt efter rekonstituering för att minimera proteinpartikelbildning.
12. Ej använt läkemedel och avfall ska hanteras enligt gällande anvisningar.



5.4 STEG 2: Desinficera flaskan



5.4 STEG 4: Dra upp erforderlig mängd sterilt vatten i sprutan



5.4 STEG 5: Undvik att tillsätta vatten för injektionsvätskor för häftigt

5.5 Spädning

1. Desinficera förslutningen/öppningen på 1 eller 2 påsar 0,9-procentig natriumkloridlösning med klorhexidin och låt lufttorka.
2. Den rekonstituerade lösningen med Fabrazyme måste ha samma volym som den föreskrivna volymen i loggboken (bilaga 1).
3. Sätt in nålen i hättan på infusionspåsen och dra försiktigt upp en volym 0,9 % natriumkloridlösning, lika stor som den volym rekonstituerad lösning med Fabrazyme som ska tillsättas.

Om den föreskrivna rekonstituerade volymen exempelvis är 14 ml tar du bort 14 ml (2 x 7 ml) från påsen med natriumkloridlösning. Avlägsna aldrig mer än hälften av innehållet i påsen med natriumkloridlösning så att minst hälften av den utspädda lösningen består av natriumkloridlösning.



5.5 STEG 3: Dra försiktigt upp lika mycket 0,9 % natriumkloridlösning, som den volym rekonstituerad lösning med Fabrazyme som ska tillsättas

4. Avlägsna luften i infusionspåsen genom att dra upp luften i en 50 ml spruta.
5. Dra sakta upp den rekonstituerade lösningen från varje flaska upp till önskad volym.
Den rekonstituerade lösningen ska inte innehålla något skum när den har dragits upp.
6. Injicera sedan försiktigt den totala volymen rekonstituerad lösning med Fabrazyme i påsen med 0,9 % natriumkloridlösning.
7. Blanda försiktigt denna lösning genom att försiktigt vända eller massera infusionspåsen. Skaka eller ruska inte infusionspåsen.
8. Den utspädda lösningen ska filtreras genom ett lågproteinbindande in-line-filter på 0,2 mikron under administreringen.



5.5 STEG 5: Dra sakta upp den rekonstituerade lösningen från varje flaska upp till önskad volym



5.5 STEG 5: Den rekonstituerade produkten ska inte innehålla något skum när dessa volymer dras upp

5.6 Fyllning av infusionsslangen

1. Ta ut infusionssystemet från förpackningen och stäng det med rullklämman. Anslut in-line- filtret till infusionsslangen.
2. Sätt in en spike i påsen med 0,9 % natriumkloridlösning, som inte innehåller Fabrazyme, och fyll infusionssystemet genom att hålla droppkammaren upp-och-ned och öppna klämman.
3. Fyll hela systemet och avlägsna eventuella bubblor. Stäng sedan rullklämman.
4. Anslut infusionspåsen med Fabrazyme till infusionssystemet. Håll klämman stängd.

5.7 Insättning av nålen i venen

När patienten själv infunderar måste den vuxna närvarande personen under infusionen ha adekvat utbildning (av infusionsköterskan, behandlande läkare eller hans/hennes medicinska ersättare) på hur nålen ska sättas in.

1. Se till att det finns några tejprensor till hands och att infusionssystemets början är inom räckhåll. Placera även klorhexidinflaskan i närheten tillsammans med lite gasbinda.
2. Ta ut infusionsnålen ur förpackningen.
3. Låt patienten sitta ner och vila ena armen på bordet (på en ren duk).
4. Anbringa en tryckmanschett och desinficera området där nålen ska sättas in och låt torka.
5. Spänn huden och för in nålen (med nålsögat uppåt) något vinklad genom huden och in i venen. När nålen är inne i venen syns ett "blodstänk" vid slangens början.


Fabrazyme[®]
 agalsidase beta

6. För in nålen cirka 0,5 cm i venen så att den inte kan hoppa ut igen direkt. Fäst nålen på plats med tejp. Anslut systemet med filter på nålen.
7. Ta bort manschetten. Röret fylls nu med blod. Om detta inte händer är nålen felaktigt insatt i venen. I så fall måste du göra om proceduren med en ny nål. Öppna klämman för 0,9 % natriumkloridlösning.
8. Justera infusionshastigheten i enlighet med receptet (loggbok, bilaga 1) och öppna ventilen. Sitta ned och slappna av medan infusionen sker.

5.8 Administrering

- Ur mikrobiologisk synpunkt bör produkten användas omedelbart. Om den inte används omedelbart måste användaren ansvara för lagring och villkor. När produkten är utspädd med 0,9 % natriumkloridlösning behåller den sin kemiska stabilitet i upp till 24 timmar om den förvaras vid en temperatur mellan 2°C och 8°C och i skydd för ljus.
- Behandlande läkare fattar beslut om dos av Fabrazyme, infusionshastighet och eventuella ändringar. Behandlingen får inte ändras i bostaden, om inte behandlande läkare finner det medicinskt motiverat.
- Efter avslutad infusion av Fabrazyme ska systemet spolas med 0,9 % natriumkloridlösning i samma hastighet och nålen tas bort.

5.9 Förberedelser för infusion av Fabrazyme vid användning av venkateter

När patienten har en venkateter för venåtkomst för tillförsel av Fabrazyme får patient och/eller anhörigvårdaren veta hur man sköter venkatetern av infusionssköterskan, om man inte redan fått veta det när infusionerna gavs på sjukhus.

Vid användning av venkateter i hemmet är det viktigt att den regelbundet spolas med heparin för att förhindra att blod koagulerar. Det är också viktigt att använda steril teknik så att katetern inte kontamineras.

Patienten och/eller anhörigvårdaren informeras om följande nödvändiga steg:

- När katetern används ska ingångsstället täckas med ett genomskinligt täckande förband. Inget förband behövs när den inte används.
- Spola med 5 ml 0,9 % -natriumkloridlösning före och efter varje användning.
- Spola med 5 ml heparin (100 E/ml) efter varje användning.



Fabrazyme[®]
agalsidase beta

6. FABRAZYME, SÄKERHETS- INFORMATION

En fullständig beskrivning av säkerhet för Fabrazyme finns i avsnitt 4 i den aktuella produktresumén (SmPC).

7. SÄKERHETS- RAPPORTERING

En komplikation definieras som ett ogynnsamt fysiskt eller psykologiskt tillstånd eller beteende hos en patient som behandlas med ett läkemedel, och det måste inte nödvändigtvis finnas ett orsakssamband mellan komplikationen och behandlingen. Allvarliga komplikationer definieras som minst ett av följande tillstånd:

- Komplikation som leder till att patienten avlider.
- Är livshotande (alla händelser då patienten riskerar att avlida som en direkt följd av händelsen, inte händelser som skulle ha kunnat leda till dödsfall om de hade varit allvarigare).
- Komplikation som gör att patienten måste läggas in på sjukhus eller som förlänger en befintlig sjukhusvistelse.
- Komplikation som leder till ihållande eller betydande funktionsnedsättning (alla komplikationer som gör att patienten hindras att fungera normalt i sin vardag).
- Komplikation som är en kongenital anomali/födelsedefekt.
- Komplikation som är medicinskt betydelsefull (alla händelser som, baserat på lämpligt medicinskt utlåtande, innebär en risk för patienten och kan kräva medicinskt eller kirurgiskt ingrepp för att förhindra någon av utgångarna ovan).



Om biverkningar uppkommer ska du rapportera dessa till Läkemedelsverket via <https://lakemedelsverket.se/malgrupp/Halso---sjukvard/Rapportera-biverkningar/>.

Om patienten inser att ett misstag har begåtts under beredningen och/eller administreringen av läkemedlet måste patienten eller infusionssköterskan informera behandlande läkare för att bedöma vilken åtgärd som är lämplig att vidta. Alla felbehandlingar, måste rapporteras som en spontan rapport till Genzymes Pharmacovigilance-avdelning av behandlande läkare.

8. ÖVRIGA UPPLYSNINGAR

En fullständig beskrivning av indikationer och ytterligare information om godkänd användning av Fabrazyme finns i produktresumén (bilaga 1). Annan detaljerad information om Fabrazyme finns på följande webbplats: Europeiska läkemedelsmyndighetens hemsida (EMA) (se <http://www.ema.europa.eu>).



Fabrazyme®
agalsidase beta

9. REFERENSER

- [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. BILAGOR

10.1 Loggbok



Bilaga 10.1

Loggbok för infusion av Fabrazyme® i hemmet

Kontaktuppgifter (fylls i av behandlande läkare)

Nödnummer – SOS alarm:

Patient	
Namn:	
Födelsedatum:	
Adress:	
Postnr/Postort:	
Telefon:	

Anhörigvårdare	
Namn:	
Adress:	
Postnr/Postort:	
Telefon:	

Apotek	
Namn:	
Adress:	
Postnr/Postort:	
Telefon:	

Behandlande läkare	
Namn:	
Sjukhus:	
Adress:	
Postnr/Postort:	
Telefon:	
Nödnummer:	

Sjuksköterska	
Namn:	
Organisation:	
Adress:	
Postnr/Postort:	
Telefon:	


Fabrazyme®
agalsidase beta

Administrationsinformation (fylls i av behandlande läkare)

Fabrazyme har administrerats sedan:	(DD-MM-ÅÅÅÅ)
Första infusionen i hemmet:	(DD-MM-ÅÅÅÅ)

Dosregim för Fabrazyme	
Dos:	
Frekvens:	
Infusionshastighet:	
Önskad rekonstituerad volym (ml):	
Totalvolym i infusionspåse (ml):	
Förmedicinering (om tillämpligt)	
Skäl till infusion av Fabrazyme i hemmet:	
Noteringar och åtgärder från den första intervjun:	
Ange vilket stöd infusionssköterskan kan ge i hemmet:	

Nödvändiga åtgärder vid allvarlig infusionframkallad reaktion
(fylls i av behandlande läkare)

1. Stoppa infusionen

2. Kontakta SOS alarm

Telefonnummer:

3. Kontakta läkaren

Telefonnummer:

Telefonnummer (hela dygnet):

Läkarens namn:

Klinikens namn:

Adress:

4. Akutmedicin

Behandling, inklusive dos

5. Den kontaktperson till patienten, som ska kontaktas

Namn:

Telefonnummer:


Fabrazyme®
agalsidase beta

Fyll i detta formulär vid varje infusionstillfälle

- Patienten och/eller anhörigvårdaren har blivit informerad om associerade risker vid heminfusion av Fabrazyme och fått lämplig utbildning om hur man använder akutläkemedel.
- Vid infusionsframkallad reaktion **måste infusionen avbrytas omedelbart**
- Nödvändiga åtgärder vid allvarlig infusionsframkallad reaktion, t.ex. **kontaktinformation vid akuta lägen**, finns i loggboken. Förvara denna information lätt åtkomlig under infusionen

Dos	
Önskad rekonstituerad volym (ml):	
Antal flaskor som används:	5 mg flaskor:
	35 mg flaskor:
Administreringens varaktighet:	
Administreringshastighet:	
Eventuella problem/anmärkningar avseende infusionen (t.ex. infusionsframkallade reaktioner, vidtagen åtgärd och resultat):	
Patients allmänna hälsostatus – Beskriv alla eventuella nya hälsoproblem som du har fått före infusionen:	

Namn på person som är ansvarig för infusionen	
Infusionsdatum:	(DD-MM-ÅÅÅÅ)
Sköterska:	
Anhörigvårdare (om annan än ovanstående):	



Utbildningsmaterial, version 2.1, oktober 2023
VV-PV-0533226