

Fabrazyme® (agalsidas beta)
infusionsbehandling i hemmet:

Anvisningar för patienter med Fabrys sjukdom som får infusion med Fabrazyme i hemmet



Rutinerna som presenteras i denna guide är allmänna anvisningar men är underkastade lokalt gällande medicinsk praxis och nationellt regelverk.

Innehåll

01	Din sjukdom, behandlingen och infusion i hemmet	3
1.1	Fabrys sjukdom och behandling	3
1.2	Infusion i hemmet	4
1.3	Säkerhetsbedömning (biverkningar och felmedicinering)	5
02	Organisering av behandling i hemmet	6
2.1	Patient	6
2.2	Behandlande läkare	7
2.3	Apotek och infusionstillbehör	7
2.4	Sjukskötare som ansvarar för infusionen	8
2.5	Premedicinering och akutvård	9
2.6	Dagboken (bilaga B)	9
03	Handledning i beredning och administrering av infusion av Fabrazyme	10
04	Hur Fabrazyme ska beredas och administreras	11
4.1	Tillbehör	11
4.2	Beredning	12
4.3	Upplösning av Fabrazyme i pulverform	12
4.4	Spädning	13
4.5	Administrering	13

Läs noga igenom denna information innan du påbörjar infusionen i hemmet.

Förvara denna information på en lättillgänglig plats, du kan behöva läsa den igen.

- Om du har ytterligare frågor, vänd dig till din behandlande läkare.
- Detta läkemedel har ordinerats enbart åt dig. Ge det inte till andra. Det kan skada dem, även om de uppvisar symtom som liknar dina.
- Om du upplever några biverkningar ska du och/eller din anhörigvårdare/skötare kontakta den behandlande läkaren eller den sjukskötare som ansvarar för infusionen.

1. DIN SJUKDOM, BEHANDLINGEN OCH INFUSION I HEMMET

Du har tillsammans med din behandlande läkare beslutat att påbörja behandling med Fabrazyme infusioner i hemmet. Syftet med denna guide är att ge dig anvisningar om hur du ska få Fabrazyme hemma. Rutinerna som presenteras i denna guide är allmänna anvisningar men är underkastade lokalt gällande medicinsk praxis och nationellt regelverk. Den behandlande läkaren ger dig all information du behöver.

1.1 Fabrys sjukdom och behandling

Patienter med Fabrys sjukdom har låga nivåer av enzymet alfa-galaktosidas A eller saknar enzymet helt. Detta enzym bryter vanligtvis ner en fettsubstans (globotriaosylceramid), och som ett resultat av brist eller avsaknad av enzymet utvecklas onormala inlagringar av denna fettsubstans i blodkärlsväggar och andra vävnader i kroppen.

Barndomssymtom på Fabrys sjukdom hos pojkar är perioder av smärta och brännande känsla i händer och fötter, mag-tarmsymtom, hudutslag och en försämrad förmåga att svettas. Sjukdomen visar sig i vuxen ålder huvudsakligen i form av hjärt-, njur- och/eller nervsymtom. Hos kvinnor varierar sjukdomsförloppet och är oftast, men inte alltid, lindrigare än hos män.

Fabrazyme innehåller ett konstgjort enzym som heter agalsidas beta. Det kan ersätta det naturliga enzymet alfa-galaktosidas A som saknas eller inte är tillräckligt aktivt hos patienter med Fabrys sjukdom. Fabrazyme används för långvarig behandling av patienter som har en bekräftad diagnos på Fabrys sjukdom.

Ytterligare information finns i bipacksedeln.

1.2 Infusion i hemmet

En del personer med Fabrys sjukdom som behandlas med Fabrazyme kan även få sina infusioner i hemmet. **Efter inledande infusioner på sjukhuset kan du och den behandlande läkaren besluta att du ska börja få behandlingen i hemmet. Detta säkerställer att infusionerna inte förorsakar problem för dig.**

Infusion av Fabrazyme i hemmet gör att du kan få behandling i din egen hemmiljö vilket är bekvämare och ökar flexibiliteten i infusionstiderna. Då behöver du inte lägga tid på resor till och från sjukhuset och du kan följa ett normalt skolschema och/eller organisera sociala och yrkesmässiga aktiviteter på ett smidigare sätt. Infusion i hemmet gör det enklare att organisera behandlingen i förhållande till familj och vänner.

Organiseringen av infusion i hemmet sker under den behandlande läkarens ansvar. Utbildningsmaterialet om infusionsbehandling i hemmet delas endast ut om den behandlande läkaren beslutar att patienten uppfyller kraven för infusionsbehandling i hemmet. **Den behandlande läkaren ansvarar för att infusionen kan ges på ett säkert sätt till patienten.** Detta ska säkerställas och dokumenteras av den behandlande läkaren.

En sjukskötare som fått utbildning i infusionsbehandlingen lär dig och hjälper dig och/eller din anhörigvårdare/skötare i början för att säkerställa att behandlingen kan genomföras hemma. Hur mycket stöd du behöver för infusion i hemmet är något som du och/eller din anhörigvårdare/skötare kommer överens om tillsammans med den behandlande läkaren. Om du vill ha mer hjälp med infusion i hemmet (efter överenskommelse med den behandlande läkaren) kan den sjukskötare som ansvarar för infusionen hjälpa dig.

Obs! Infusionsdosen och –hastigheten i hemmet måste följa de riktlinjer som den behandlande läkaren har angett i dagboken. De får inte ändras utan föregående tillstånd av den behandlande läkaren och ändringen ska ske under övervakning av den sjukskötare som ansvarar för infusionsbehandlingen.

1.3 Säkerhetsbedömning (biverkningar och felmedicinering)

Liksom alla läkemedel kan detta läkemedel orsaka biverkningar men alla användare behöver inte få dem. I kliniska studier **sågs biverkningar i huvudsak under det att patienterna fick medicinen eller kort därefter ("infusionsrelaterade reaktioner")**. Svåra livshotande allergiska reaktioner ("anafylaktoida reaktioner") har rapporterats hos vissa patienter. **Om du upplever någon allvarlig biverkning ska du omedelbart kontakta läkare.**

Mycket vanliga symtom (som kan förekomma hos fler än 1 av 10 patienter) är **frossa, feber, köldkänslor, illamående, kräkningar, huvudvärk och onormala känselömmelser i huden (som brännande eller stickande känsla)**. Läkaren kan besluta att sänka infusionshastigheten eller ge ytterligare läkemedel för att förhindra sådana reaktioner från att ske. Den fullständiga listan över biverkningar av Fabrazyme finns i bipacksedeln.

Om läkemedlet gör att du inte mår bra under infusionen i hemmet eller kort efter infusionen måste du omedelbart avsluta infusionen. Kontakta omedelbart den behandlande läkaren, hans/hennes medicinska ersättare och/eller det nationella nödnumret (se anvisningarna i dagboken). Infusionerna kan i fortsättningen behöva ges på sjukhus.

Alla eventuella symtom eller biverkningar ska även dokumenteras i dagboken. Om du inser att ett misstag har skett under beredningen och/eller administreringen av Fabrazyme ska du kontakta den ansvariga infusionsskötaren eller den behandlande läkaren som bedömer vilken åtgärd som behöver vidtas innan du startar eller fortsätter infusionen.

Du kan också rapportera misstänkta biverkningar:

webbplats: www.fimea.fi

Säkerhets- och utvecklingscentret för läkemedelsområdet Fimea

Biverkningsregistret

PB 55

00034 FIMEA

eller till Sanofi via e-post Pharmacovigilance.Finland@sanofi.com eller genom att ringa 0201 200 368

2. ORGANISERING AV BEHANDLING I HEMMET

Organiseringen av behandlingen i hemmet måste utföras under övervakning av den behandlande läkaren. Den behandlande läkaren ansvarar för organiseringen av infusionsbehandlingen i hemmet. Rutinerna som presenteras i denna guide är allmänna anvisningar men är underkastade lokal medicinsk praxis och nationellt regelverk.

2.1 Patient

- **Den behandlande läkaren har informerat dig och/eller anhörigvårdaren/skötaren om den behandling som ska ges i hemmet,** riskerna med behandlingen, möjliga komplikationer och vilken medicinsk hjälp du ska få i hemmet.
- **Du och/eller anhörigvårdaren/skötaren förstår vad Fabrys sjukdom innebär** och kan känna igen biverkningarna och 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, fungerande telefon, kylskåp och plats för att förvara Fabrazyme och andra infusionstillbehör.
- **Du har fått veta att infusionen alltid måste ges i närvaro av en vuxen med rätt utbildning** (den sjukskötare som ansvarar för infusionen eller, om du har lärt dig hur man administrerar infusionen själv, en annan vuxen som fått information om infusionsprocedurer och adekvat utbildning om vad man gör vid infusionsrelaterade biverkningar och felmedicinering, vilka bedöms av den behandlande läkaren eller den sjukskötare som ansvarar för infusionerna).
- **Du måste vara i gott skick både fysiskt och mentalt** för att få infusionerna i hemmet. Den behandlande läkaren ansvarar för bedömningen av om du kan få infusioner av Fabrazyme i hemmet.

- **Du har vener som lämpar sig** för infusion och som det går att föra in en infusionsnål i. Om du har en central venkateter måste du veta hur man sätter in infusionsnålen i membranet.
- **Du och/eller din anhörigvårdare/skötare måste samtycka till att behandlingen sker i hemmet.**
- **Du och/eller anhörigvårdaren/skötaren har fått tillräcklig handledning** i rutinerna för beredning och infusion av Fabrazyme.

2.2 Behandlande läkare

- Den behandlande läkaren **ansvarar för att alla nödvändiga administrativa åtgärder** sätts in så att andra (sjukskötaren, patienten och/eller anhörigvårdaren/skötaren och apotekspersonalen) kan ta vid.
- Den behandlande läkaren **ansvarar för att ordinera dosen, infusionshastigheten, och akutåtgärder** och läkaren ska beskriva dessa i dagboken. Alla ändringar måste tydligt meddelas patienten och/eller anhörigvårdaren/skötaren och ska beskrivas klart i dagboken.
- **Infusion i hemmet sker under den behandlande läkarens ansvar.** Patientguiden för infusion i hemmet delas endast ut om den behandlande läkaren beslutar att patienten lämpar sig för infusionsbehandling i hemmet. Den behandlande läkaren ansvarar för att infusionen kan ges på ett säkert sätt till patienten. Detta ska säkerställas och dokumenteras av den behandlande läkaren.
- Den behandlande läkaren **ansvarar för att ordna praxis för kontakt** i nödsituationer när patienten behöver omedelbar vård. Detta ska antecknas i dagboken.
- Läkaren och den sjukskötare som ansvarar för infusionen ansvarar för att **upprätta ett lämpligt schema och följa upp infusionerna.**

2.3 Apotek och infusionstillbehör

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

2.4 Sjukskötare som ansvarar för infusionen

- Den sjukskötare som ansvarar för infusionen **beslutar tillsammans med den behandlande läkaren och patienten och/eller anhörigvårdaren/skötaren vilken hjälp som behövs** i hemmet när infusionerna ges.
- Den sjukskötare som ansvarar för infusionen **står för att samordna** organiseringen av behandlingen i hemmet tillsammans med den behandlande läkaren och patienten och/eller anhörigvårdaren/skötaren.
- Den sjukskötare som ansvarar för infusionen **är behörig att ge intravenösa (IV) infusioner.**
- Den sjukskötare som ansvarar för infusionen **har fått utbildning i intravenös administrering av Fabrazyme.**
- Den sjukskötare som ansvarar för infusionen **känner till eventuella biverkningar** (också allvarliga allergiska reaktioner) och vilka åtgärder som ska vidtas om de uppstår.
- Den sjukskötare som ansvarar för infusionen **följer strikt den föreskrivna metoden för beredning och administrering av Fabrazyme** som beskrivs i denna guide.
- Den sjukskötare som ansvarar för infusionen **följer strikt den föreskrivna dosen och infusionshastigheten** för Fabrazyme som beskrivs i dagboken.
- Den sjukskötare som ansvarar för infusionen **antecknar varje infusion** av Fabrazyme i dagboken.
- Den behandlande läkaren och den sjukskötare som ansvarar för infusionen ansvarar för att **upprätta ett lämpligt schema och följa upp infusionerna.**

- Om en infusionsrelaterad biverkning uppkommer ska den sjukskötare som ansvarar för infusionen **avbryta infusionen och ringa den behandlande läkaren och/eller de nödnummer som anges i dagboken. Man måste ringa den behandlande läkaren och/eller nödnumret även om en biverkning uppkommer kort efter att infusionen avslutats. Alla biverkningar som har uppkommit ska dokumenteras i dagboken.**

2.5 Premedicinering och akutvård

- Vid behov **förskriver den behandlande läkaren premedicinering**. Den behandlande läkaren antecknar all läkemedelsinformation i dagboken.
- Den behandlande läkaren **förskriver de läkemedel som ska ges vid en eventuell nödsituation**. Den behandlande läkaren antecknar även informationen om dessa läkemedel i dagboken. Dessa akutmediciner måste finnas tillgängliga när infusioner ges i hemmet.

2.6 Dagboken

- **Du har fått dagboken av den behandlande läkaren**. Dagboken fungerar som **ett kommunikationsmedel** mellan alla som deltar i administreringen av Fabrazyme i hemmet.
- Dagboken **ska förvaras hemma hos dig** och uppdateras av dig, din anhörigvårdare/skötare, den behandlande läkaren och/eller den sjukskötare som ansvarar för infusionen.
- **Du måste strikt följa den föreskrivna dosen och infusionshastigheten för Fabrazyme som beskrivs i dagboken**. Den behandlande läkaren ansvarar för att ange dosen och infusionshastigheten samt eventuella ändringar.
- **Varje Fabrazyme infusion som ges i hemmet måste dokumenteras i dagboken**.
- Du och/eller din anhörigvårdare/skötare **måste ta med dagboken vid varje sjukhusbesök** och ta med den hem igen efteråt.
- **Den sjukskötare som ansvarar för infusionen dokumenterar iakttagelser** och åtgärder från den första intervjun och du, din anhörigvårdare/skötare eller den sjukskötare som ansvarar för infusionen antecknar all relevant information från efterföljande besök i dagboken.

- **I dagboken anger den behandlande läkaren tydligt vilka åtgärder som måste vidtas och vilka läkemedel som ska administreras om en infusionsrelaterad biverkning uppkommer. Om du får en reaktion i samband med infusionen måste infusionen stoppas.**

- Alla infusionsrelaterade biverkningar och/eller felmedicineringar ska dokumenteras i dagboken.

3. HANDLEDNING I BEREDNING OCH ADMINISTRERING AV INFUSION AV FABRAZYME

De första instruktionerna ges på sjukhuset. Hur mycket stöd du behöver för infusion i hemmet är något som du och/eller din anhörigvårdare/skötare kommer överens om tillsammans med den behandlande läkaren.

- **Den behandlande läkaren ansvarar för organiseringen av infusion i hemmet** och ska ge sitt tillstånd till att infusionsproceduren utförs i hemmet.
- **Om du vill sköta proceduren själv eller med hjälp av din anhörigvårdare/skötare får du och/eller anhörigvårdaren/skötaren utbildning av den sjukskötare som ansvarar för infusionen medan den bereds.** Sjukskötaren förklarar och demonstrerar hela infusionsproceduren för dig och/eller din anhörigvårdare/skötare, t.ex. instruktioner om handhygien, lämplig desinfektion och aseptisk hantering vid beredningen av infusionen.
- **Vid efterföljande besök finns den sjukskötare som ansvarar för infusionen till hands för att hjälpa till, vid behov,** tills du och/eller din anhörigvårdare/skötare känner att ni har kontroll över hela infusionsproceduren.
- Vid beredning och administrering av Fabrazyme måste du noga följa de procedurer som beskrivs i bipacksedeln och i denna guide.
- **Varje Fabrazyme infusion ska dokumenteras i dagboken.**
- **Infusionen ska alltid administreras i närvaro av en vuxen** med kunskap om infusionsprocedurer och adekvat utbildning om infusionsrelaterade biverkningar och felmedicineringar (enligt bedömning av den behandlande läkaren eller den sjukskötare som ansvarar för infusionen).

4. HUR FABRAZYME SKA BEREDAS OCH ADMINISTRERAS?

4.1 Tillbehör

Du eller en annan person får injektionsflaskorna från sjukhuset /apoteket/hemsjukvården som förskrivet av den behandlande läkaren.

- Injektionsflaskor med Fabrazyme (5 mg eller 35 mg per flaska), måste förvaras i ett rent kylskåp med en temperatur mellan +2°C och +8°C.
- sterilt vatten för injektionsvätskor som används för att bereda Fabrazyme
- 0,9-procentig natriumkloridlösning, 2 x 250 ml för intravenös administrering
- 0,9-procentig natriumkloridlösning, 2 x 50 ml för att spola infusionsslangen före och efter infusionen
- klorhexidinlösning 0,5-procentig i 70-procentigalkohol (antiseptisk lösning)
- lämpligt antal sprutor på 2 ml, 10 ml och 50 ml beroende på dosen Fabrazyme
- 3 st sterila nålar (t.ex. 21 G, 1½" (grön))
- 1 x venkanyl
- lågproteinbindande in-line-filter på 0,2 mikron
- infusionsaggregat (infusions slang)
- mikroportejp
- sterila rengöringsservetter för hud
- behållare för kassering av nålar
- handtvätt
- tryckmanschett (stas)
- ytterligare tillbehör som behövs vid användning av en central venkateter
 - heparin
 - 0,9-procentig natriumkloridlösning
 - nålar
 - sprutor
 - förband
 - sterila handskar
 - kanyl i storlek 21G
- premedicinering (vid behov)
- akutläkemedel (se anvisningar av den behandlande läkaren i dagboken).

4.2 Beredning

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

1. Gör i ordning ett rent arbetsområde och lägg fram de tillbehör som behövs.
2. Ta ut injektionsflaskorna med Fabrazyme ur kylskåpet cirka 30 minuter före beredningen så att de uppnår rumstemperatur.
3. Kontrollera utgångsdatumet som finns tryckt på undersidan av flaskans förpackning (använd inte Fabrazyme efter det angivna utgångsdatumet).
4. Kontrollera att du har fått rätt antal injektionsflaskor.
5. Ta fram endast det antal injektionsflaskor som behövs för en infusion.

Obs! Du måste följa förvaringsanvisningarna i bipacksedeln.

4.3 Upplösning av Fabrazyme i pulverform

1. Dra av snäpplocket från injektionsflaskan med Fabrazyme.
2. Desinficera Fabrazyme injektionsflaskans gummipropp med klorhexidin och låt den torka.
3. Öppna injektionsflaskan med sterilt vatten för injektionsvätskor.
4. Dra upp den mängd sterilt vatten som behövs i sprutan (ml).
 - För 35 mg injektionsflaskor, tillsätt 7,2 ml sterilt vatten för injektionsvätskor till varje flaska.
 - För 5 mg injektionsflaskor, tillsätt 1,1 ml sterilt vatten för injektionsvätskor till varje flaska.
5. Undvik att stänka vatten för injektionsvätskor för häftigt i pulvret, för att undvika skumbildning i lösningen. Droppa vattnet för injektionsvätskor ned längs flaskans insida. Rulla och luta injektionsflaskorna försiktigt. Vänd inte injektionsflaskan upp och ner, snurra inte injektionsflaskan och skaka den inte.
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 pulvret verkligen har lösts upp helt.
9. Efter upplösningen inspekteras Fabrazyme injektionslösningen visuellt innan den används. Efter beredningen ska lösningen vara en klar, färglös vätska som är fri från partiklar. Eftersom detta är en proteinlösning kan ibland en viss flockulering/grumlighet (i form av tunna genomskinliga fibrer) synas efter spädning.
10. Använd inte lösningen om du upptäcker några partiklar eller om lösningen är missfärgad. Kontakta den sjukskötare som ansvarar för infusionen och/eller den behandlande läkaren.
11. Vi rekommenderar att injektionslösningen späds direkt efter upplösning av pulvret för att minimera proteinpartikelbildning.
12. Ej använt läkemedel och avfall ska hanteras enligt gällande anvisningar.



4.2 Steg 1: Beredning av tillbehören



4.3 Steg 2: Desinficera injektionsflaskan



4.3 Steg 4: Dra upp den mängd sterilt vatten som behövs i sprutan



4.3 Steg 5: Undvik att stänka vatten för injektionsvätskor för häftigt

4.4 Spädning

1. Desinficera förslutningen/öppningen på 1 eller 2 påsar 0,9-procentig natriumkloridlösning med klorhexidin och låt torka.
2. Den beredda Fabrazyme injektionslösningen måste ha samma volym som den förskrivna volymen i dagboken.
3. Stick nålen genom korken på infusionspåsen och dra försiktigt upp en volym av 0,9-procentig natriumkloridlösning som motsvarar den volym av beredd Fabrazyme injektionslösning som ska tillsättas.

Till exempel, om den förskrivna volymen för den upplösta injektionslösningen är 14 ml tar du 14 ml natriumkloridlösning från påsen med natriumkloridlösning. Ta aldrig mer än hälften av innehållet i påsen med natriumkloridlösning så att minst hälften av den utspädda lösningen består av natriumkloridlösning.

4. Avlägsna luften i infusionspåsen genom att dra upp luften i en 50 ml spruta.
5. Dra sakta upp den beredda lösningen från varje flaska upp till önskad volym. Kontrollera att injektionslösningen inte innehåller något skum.
6. Injicera sedan försiktigt allt av den beredda Fabrazyme injektionslösningen i infusionspåsen med 0,9 % natriumkloridlösning.
7. Blanda Fabrazyme lösningen genom att försiktigt vända upp-och-ned eller massera infusionspåsen. Undvik att skaka eller ruska infusionspåsen kraftigt.
8. Den utspädda infusionslösningen ska filtreras genom ett lågproteinbindande in-line-filter på 0,2 mikron under administreringen.



4.4 Steg 3: Dra sakta upp den volym av 0,9-procentig NaCl-lösning som behövs och som motsvarar volymen av den beredda Fabrazyme injektionslösningen



4.4 Steg 5: Dra sakta upp den beredda lösningen från varje injektionsflaska upp till önskad volym



4.4 Steg 5: Kontrollera att den beredda injektionslösningen inte innehåller något skum.

4.5 Administrering

4.5.1 Fyllning av infusionsslangen

1. Ta ut infusionssystemet från förpackningen och stäng det med rullklämman. Anslut in-line-filtret till infusionsslangen.
2. Anslut infusionssystemet till den påse 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 y-infusionssystemet. Håll klämman stängd.

4.5.2 Insättning av nålen i venen

Om patienten/anhörigvårdaren/skötaren ger infusionen själv måste den vuxna personen som är närvarande under infusionen ha adekvat utbildning (av skötaren, den sjukskötare som ansvarar för infusionen, den behandlande läkaren eller hans/hennes medicinska ersättare) i hur nålen ska sättas in.

1. Se till att det finns några tejprensor till hands och att infusionsystemets startknapp är inom räckhåll. Placera även klorhexidinlösningen och gasbindor i närheten.
2. Ta ut venkanylen ur förpackningen.
3. Sitt ned och vila ena armen på bordet (på en ren duk).
4. Sätt på en tryckmanschett (stas), leta reda på en lämplig ven och desinficera området där nålen ska sättas in och låt torka.
5. Spänn huden, försäkra dig om att kanylens öppning pekar uppåt och för in nålen, något vinklad, genom huden och in i venen tills nålen och kanylens plastände är inne i venen och det syns blod i droppkammaren. Dra tillbaka nålen medan du håller kanylens plastände på plats i venen, och för sedan in resten av kanylen i venen. Dra bort kanylens nål genom att hålla fast vid kanylens vingar.
6. Ta bort manschetten och tejpa fast kanylen med hjälp av gasbinda och häftplåster.
7. Anslut infusionsslangen till kanylen.
8. Justera infusionshastigheten i enlighet med vad läkaren angett (se dagboken) och öppna ventilen. Sitt ned och slappna av medan infusionen pågår. Ha dagboken inom räckhåll om information om akutåtgärder skulle behövas.

4.5.3 Administrering

- Av mikrobiologiska skäl bör produkten användas omedelbart. Om användningen inte sker omedelbart ansvarar användaren för förvaringstid och förvaringsbetingelser efter öppnande. När produkten är utspädd med 0,9 % natriumkloridlösning är den kemiskt stabil upp till 24 timmar om den förvaras vid en temperatur mellan 2°C och 8°C och i skydd för ljus.
- Den behandlande läkaren fattar beslut om dosen av Fabrazyme, infusionshastigheten och alla eventuella ändringar i dessa. Behandlingen i hemmet får inte ändras, om inte den behandlande läkaren finner det medicinskt motiverat.
- Efter att infusionen med Fabrazyme har slutförts ska systemet spolas med 0,9 % natriumkloridlösning i samma hastighet som vid infusionen och sedan tas nålen bort.

4.5.4 Förberedelser för infusion av Fabrazyme när patienten har en central venkateter

När du har en central venkateter för tillförsel av Fabrazyme får du och/eller din anhörigvårdare/skötare anvisningar i hur man sköter venkatetern av den sjukskötare som ansvarar för infusionen, om detta inte redan visats för er när infusionerna gavs på sjukhus.

Vid användning av en central venkateter i hemmet är det viktigt att den regelbundet spolas med ett läkemedel som heter heparin för att förhindra att blod koagulerar. Det är också viktigt att använda steril utrustning och teknik så att katetern inte ger upphov till infektion. Följande steg är nödvändiga:

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

Sanofi Oy
tel: 0201 200 300, www.sanofi.fi