

Fabrazyme® (agalsidase beta) - hjemmeinfusjon:

Håndbok for pasienter med Fabrys sykdom som får hjemmeinfusjon med Fabrazyme

VERSJON NR. 3: JUNI 2021

Fabrazyme®
agalsidase beta

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

VV-PV-0530817 01.2024

Innhold

01 Din sykdom, behandling og hjemmeinfusjon	3
1.1 Fabrys sykdom og behandlingen av denne	3
1.2 Hjemmeinfusjon	3
1.3 Sikkerhetsinformasjon (bivirkninger & medisineringsfeil)	4
02 Organisering av hjemmebehandling	5
2.1 Pasient	5
2.2 Behandlende lege	6
2.3 Apotek- og infusjonsutstyr	6
2.4 Infusjonssykepleier	6
2.5 Forbehandling og akuttbehandling	7
2.6 Loggboken (vedlegg B)	7
03 Opplæring i klargjøring og administrering av Fabrazyme	8
04 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

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.

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. 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.

Hjemmeinfusjonen vil være underlagt den behandlende legen sitt ansvar. Distribusjon av opplæringsmateriellet bør kun gjøres dersom den behandlende legen bestemmer at pasienten oppfyller betingelsene for hjemmeinfusjon. **Det er den behandlende legen sitt ansvar å sørge for en sikker administrering.** Dette bør sjekkes og dokumenteres av den behandlende legen.

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, og må ikke endres uten avtale med behandlende lege på forhånd og tilsyn fra infusjonssykepleieren.

1.3 Sikkerhetsinformasjon (bivirkninger og medisineringsfeil)

Som alle legemidler kan dette legemidlet forårsake bivirkninger, men ikke alle får det. I kliniske studier **ble bivirkninger hovedsakelig sett mens pasientene fikk medikamentet eller kort tid etterpå ("infusjonsrelaterte reaksjoner")**. Alvorlige, livstruende reaksjoner ("anafylaktiske reaksjoner") er rapportert hos noen pasienter. **Snakk 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. Du finner en komplett liste over bivirkninger som er blitt rapportert for Fabrazyme i pakningsvedlegget.

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). Det kan hende videre infusjoner må skje i et klinisk miljø.

Alle symptomer og bivirkninger må også registreres i loggboken. 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 HJEMME-BEHANDLING

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

- **Behandlerne 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 Behandlernde lege

- Behandlernde 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.
- Behandlernde 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.
- **Hjemmeinfusjonen vil være underlagt den behandlernde legen sitt ansvar.** Distribusjon av opplæringsmateriellet bør kun gjøres dersom den behandlernde legen bestemmer at pasienten oppfyller betingelsene for hjemmeinfusjon. Det er den behandlernde legen sitt ansvar å sørge for en sikker administrering. Dette bør sjekkes og dokumenteres av den behandlernde legen.
- Behandlernde lege **er ansvarlig for å etablere kommunikasjonskanaler** for øyeblikkelig medisinsk hjelp. Dette skal beskrives i loggboken.
- Behandlernde 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 de er angitt i loggboken.
- Infusjonssykepleieren **skal registrere hver administrering** av Fabrazyme i loggboken
- 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.

2.5 Forbehandling og akuttbehandling

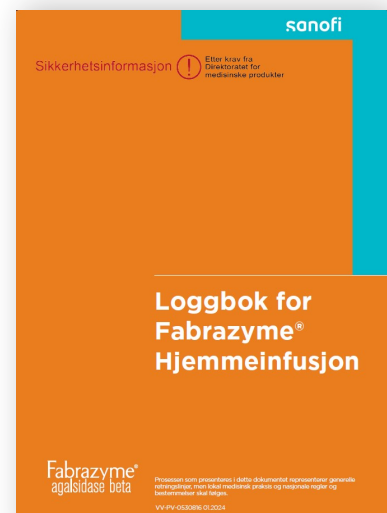
- Om nødvendig **vil din behandlende lege forskrive medisiner for forbehandling**. Din behandlende lege vil inkludere informasjon om disse medisinene i loggboken.
- Din behandlende lege **vil forskrive medisiner som skal brukes i en akutt situasjon** om nødvendig. Din behandlende lege vil inkludere informasjon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

2.6 Loggboken

- **Du har fått en loggbok av legen din.** 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 og i denne håndboken, følges nøye.
- **Hver administrering av Fabrazyme i hjemmet skal registreres i loggboken.**
- **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 pakningsvedlegget. 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 pakningsvedlegget må følges.

4.3 Rekonstituere Fabrazyme

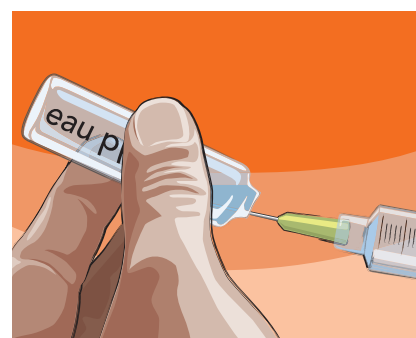
1. Fjern avrivningshetten fra Fabrazyme-hetteglasset.
2. Desinfiser gummikorken til Fabrazyme-hetteglasset med klorheksidin, og la den lufttørke.
3. Åpne sterilt vann til injeksjonsvæsker.
4. Trekk opp den nødvendige mengden (ml) med sterilt vann i sprøyten.
 - For hetteglass med 35 mg, rekonstituer 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 fortynning.
10. Hvis du ser fremmedlegemer i væsken, eller den er misfarget, må du ikke bruke produktet, og du må kontakte infusjonssykepleieren eller behandlende lege.



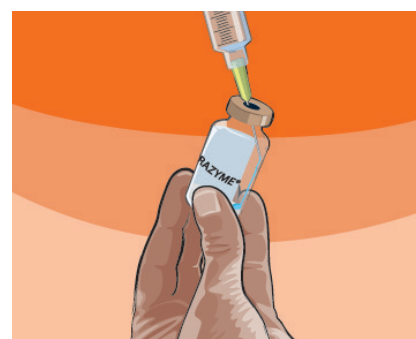
4.2 STEG 1: Klargjøring av utstyret



4.3 STEG 2: Desinfiser hetteglasset



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



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

11. Det anbefales at hetteglassene fortynnes straks etter rekonstitusjon 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.
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.

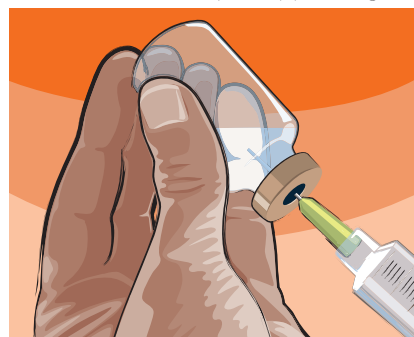
4.5 Administrering

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 dråpekommeret 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.



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



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



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

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

