



**Mikilvægar
öryggisupplýsingar**



*Í samráði við
Lyfjastofnun*

Fabrazyme (agalsíðasi beta)
Meðferð með innrennslisgjöf heima:

Handbók fyrir sjúklinga með Fabry-sjúkdóm sem fá innrennslisgjöf með Fabrazyme heima

ÚTGÁFA 3

Efnisyfirlit

01	Sjúkdómurinn, meðferðin og innrennslisgjöf heima	3
1.1	Fabry-sjúkdómurinn og meðferð hans	3
1.2	Innrennslisgjöf heima	4
1.3	Öryggisupplýsingar (aukaverkanir og mistök við lyfjagjöf)	5
02	Skipulag meðferðar heima	6
2.1	Sjúklingur	6
2.2	Meðferðarlæknir	7
2.3	Apótek og innrennslisbúnaður	7
2.4	Meðferðarhjúkrunarfræðingur	8
2.5	Undirbúningsmeðferð og neyðarmeðferð	9
2.6	Dagbók fyrir Fabrazyme	9
03	Þjálfun í undirbúningi og gjöf Fabrazyme	10
04	Hvernig á að undirbúa og gefa Fabrazyme?	11
4.1	Búnaður	11
4.2	Undirbúningur	12
4.3	Blöndun Fabrazyme	12
4.4	Þynning	13
4.5	Lyfjagjöf	13

Lesið alla handbókina vandlega áður en innrennslisgjöf heima hefst.

Geymið handbókina á aðgengilegum stað. Nauðsynlegt getur verið að lesa hana síðar.

- Leitið til læknisins sem annast meðferðina ef þörf er á frekari upplýsingum.
- Þessu lyfi hefur verið ávísað til persónulegra nota. Ekki má gefa það öðrum. Það getur valdið þeim skaða, jafnvel þótt um sömu sjúkdómseinkenni sé að ræða.
- Látið lækninn, lyfjafræðing eða hjúkrunarfræðinginn vita um allar aukaverkanir. Þetta gildir einnig um aukaverkanir sem ekki er minnst á í fylgiseðli lyfsins. Einnig er hægt að tilkynna aukaverkanir sem grunur er um að tengist lyfinu til Lyfjastofnunar, sjá leiðbeiningar og vefeyðublöð á vef stofnunarinnar: www.lyfjastofnun.is.
- Með því að tilkynna aukaverkanir er hægt að hjálpa til við að auka upplýsingar um öryggi lyfsins.

1. SJÚKDOMURINN, MEÐFERÐIN OG INNRENNSLISGJÖF HEIMA

Þú hefur í samráði við meðferðarlækni ákveðið að hefja innrennismeðferð með Fabrazyme heima. **Markmiðið með útgáfu handbókarinnar er að veita leiðsögn um hvernig eigi að gefa Fabrazyme heima.** Upplýsingarnar í handbókinni eru ætlaðar sem almenn leiðsögn en þó skal fylgja viðteknum meðferðarvenjum og reglugerðum í viðkomandi landi. Meðferðarlæknirinn gefur nánari upplýsingar eftir því sem við á.

1.1 Fabry-sjúkdómurinn og meðferð hans

Hjá sjúklingum með Fabry-sjúkdóminn er lítið magn af ensími sem nefnist alfa-galaktósíðasi A eða það vantar alveg. Niðurbrot fituefnis (glóbótíraosýlceramíðs) verður venjulega fyrir tilstilli þessa ensíms og þar af leiðandi verða óeðlilegar útfellingar af efninu í æðaveggjum og öðrum vefjum líkamans.

Í æsku eru helstu einkenni drengja með Fabry-sjúkdóminn meðal annars verkjaköst og brunatilfinning í höndum og fótum, einkenni í meltingarvegi, útbrot á húð og minnkuð geta til að svitna. Birtingarmyndir sjúkdómsins hjá fullorðnum eru helst einkenni frá hjarta, nýrum og/eða taugum. Hjá konum er framvinda sjúkdómsins breytileg og oft – en ekki alltaf – ekki eins alvarleg og hjá karlmönnum með sjúkdóminn.

Fabrazyme er tilbúið ensím sem nefnist agalsíðasi beta og er ætlað að koma í stað náttúrulega ensímsins alfa-galaktósíðasa A sem ýmist vantar eða er ekki nógu virkt hjá sjúklingum með Fabry-sjúkdóminn. Fabrazyme er notað við langtíameðferð sjúklinga sem hafa fengið staðfesta sjúkdómshgreiningu á Fabry sjúkdómi.

Sjá nánari upplýsingar í fylgiseðli fyrir Fabrazyme á www.serlyfjaskra.is.

1.2 Innrennslisgjöf heima

Sumir sjúklingar með Fabry-sjúkdóminn sem eru á meðferð með Fabrazyme, geta fengið innrennslisgjöf heima hjá sér. **Ákvörðun um innrennslisgjöf heima skal tekin sameiginlega af þér og meðferðarlækni eftir fyrstu skiptin á sjúkrahúsi til að tryggja að þú lendir ekki í vandræðum með innrennslisgjöf heima.**

Innrennslisgjöf heima gerir þér mögulegt að fá meðferð heima í þínu eigin umhverfi sem eykur þægindi og sveigjanleika í tímasetningu lyfjagjafa. Þetta krefst ekki að þú eyðir tíma þínum í ferðir fram og til baka á sjúkrahúsið og þú kemur til með að geta fylgt venjulegri stundaskrá í skólanum og/eða átt auðveldara með að skipuleggja félagslegar og atvinnutengdar athafnir. Innrennslisgjöf heima auðveldar einnig að skipuleggja meðferðina með tilliti til fjölskyldu og vina.

Innrennslisgjöf heima fer fram á ábyrgð meðferðarlæknisins.

Fræðsluefninu skal aðeins dreifa til sjúklinga ef meðferðarlæknirinn metur þá hæfa til að fá innrennslisgjöf heima. **Það er á ábyrgð meðferðarlæknisins að tryggja að lyfjagjöfin sé örugg fyrir sjúklinginn.** Meðferðarlæknirinn skal ganga úr skugga um það og skjalfesta.

Hjúkrunarfræðingur með viðeigandi þjálfun í innrennslisgjöf mun

í upphafi kenna þér og aðstoða þig og/eða umönnunaraðila þinn

til þess að tryggja hámarksárangur meðferðar. Samkomulag verður milli þín og/eða umönnunaraðila og meðferðarlæknis um hve mikla aðstoð þarf við innrennslisgjöf heima. Ef þörf er á frekari aðstoð við innrennslisgjöf heima (eftir samkomulagi við meðferðarlækni) getur meðferðarhjúkrunarfræðingur veitt hana.

Ath.: Skammtar og tíðni innrennslisgjafa heima á að vera samkvæmt leiðbeiningum frá meðferðarlæknum eins og fram kemur í dagbókinni fyrir Fabrazyme, og því má ekki breyta án fyrirfram samþykkis meðferðarlæknis og eftirlits meðferðarhjúkrunarfræðings.



1.3 Öryggisupplýsingar (aukaverkanir og mistök við lyfjagjöf)

Eins og á við um öll lyf getur þetta lyf valdið aukaverkunum en það gerist þó ekki hjá öllum. Í klínískum rannsóknum **komu aukaverkanir í flestum tilvikum fram þegar verið var að gefa lyfið eða skömmu eftir lyfjagjöf („innrennslitengd viðbrögð“)**. Tilkynnt hefur verið um alvarleg lífshættuleg ofnæmisviðbrögð („bráðaofnæmislík viðbrögð“). **Ef þú færð einhverjar alvarlegar aukaverkanir skaltu hafa tafarlaust samband við lækni.**

Algengustu innrennslitengdu aukaverkanirnar eru **hiti og kuldahrollur**. Aðrar aukaverkanir eru mæði, minnkuð súrefnisþéttni, herpingur í hálsi, óþægindi fyrir brjósti, andlitsroði, kláði, ofsakláði, andlitsbjúgur, ofsabjúgur, nefslímubólga, berkjukrampi, hraðöndun, mäs, háprýstingur, lágprýstingur, hraðsláttur, sláttarónot, kviðverkir, ógleði, uppköst, innrennslitengdir verkir, þar á meðal verkir í útlimum, vöðvaþrautir og höfuðverkur. Læknirinn kann að ákveða að hægja á innrennslinu eða gefa þér önnur lyf til viðbótar til þess að koma í veg fyrir að slíkar aukaverkanir komi fram. Sjá fylgiseðil lyfsins varðandi upptalningu á öllum aukaverkunum af Fabrazyme sem tilkynnt hefur verið um (www.serlyfjaskra.is).



Ef þú færð aukaverkanir vegna lyfsins meðan á innrennslitendur verður þú að stöðva lyfjagjöfina þegar í stað. Hafa þarf samband þegar í stað við meðferðarlækni, staðgengil hans og/eða neyðarsímanúmerið 112 (sjá leiðbeiningar í dagbók fyrir Fabrazyme) ef þú færð óæskileg viðbrögð (á meðan lyfjagjöf stendur eða skömmu eftir gjöf lyfsins). Innrennslisgjafir geta framvegis þurft að fara fram á sjúkrahúsi.

Skrá þarf öll einkenni eða aukaverkanir í dagbók fyrir Fabrazyme.

Verði vart við að mistök hafi verið gerð við undirbúning eða lyfjagjöf Fabrazyme skal hafa samband við meðferðarlækni eða hjúkrunarfræðing til að ákvarða viðeigandi viðbrögð áður en innrennslisgjöf hefst eða henni er haldið áfram.

2. SKIPULAG MEÐFERÐAR HEIMA

Skipulag innrennslisgjafa heima á að vera undir umsjón meðferðarlæknis. Meðferðarlæknirinn ber ábyrgð á skipulagningu meðferðar heima og eftirliti með henni.

Lýsing á fyrirkomulaginu sem fram kemur í handbókinni er ætluð sem almenn leiðsögn en fylgja skal viðteknum meðferðarvenjum og reglugerðum viðkomandi lands.

2.1 Sjúklingur

- **Meðferðarlæknir hefur upplýst þig og/eða umönnunaraðila þinn um meðferðina sem veitt verður heima**, áhættu sem tengist henni, hugsanlega fylgikvilla og lækniástoð sem veitt verður heima.
- **Þú og/eða umönnunaraðili þinn hafið skilning á Fabry-sjúkdómnum**, og eruð færir um að greina aukaverkanir og skiljið hvaða aðgerðum þarf að beita ef þær koma upp.
- **Heimilisaðstæður verða að vera hentugar** til meðferðar með innrennslisgjöf heima, þ.m.t. hreint umhverfi með rafmagni, vatni, aðgangi að síma, kæli og nægu rými til að geyma Fabrazyme og aðra fylgihluti fyrir innrennslisgjöfina.
- **Þú hefur fengið upplýsingar um að innrennslisgjöfin skuli ætíð fara fram undir umsjón fullorðins einstaklings með fullnægjandi þjálfun** (meðferðarhjúkrunarfræðings eða, ef sjúklingur hefur náð tökum á að sjá sjálfur um innrennslisgjöf, einhvers fullorðins með þekkingu á innrennslisgjöf og með nægilega þjálfun í hvað beri að gera ef upp koma innrennslistengd viðbrögð eða mistök við lyfjagjöf, eftir því sem meðferðarlæknir eða hjúkrunarfræðingur metur).
- **Líkamleg og andleg geta þarf að vera fyrir hendi** til að gangast undir innrennslisgjöf heima. Meðferðarlæknir er ábyrgur fyrir því að ákveða hvort þú megir fá innrennslisgjöf með Fabrazyme heima.



- **Pú ert með bláæðar sem eru aðgengilegar** fyrir innstungu innrennslisnálar. Ef um er að miðlægum bláæðalegg þarf að vita hvernig á að stinga innrennslisnálinni í skilvegginn.
- **Pú og/eða umönnunaraðili þurfið að samþykka að þú fái meðferðina heima.**
- **Pú og/eða umönnunaraðili hafið fengið fullnægjandi þjálfun** í að undirbúa innrennslisgjöf með Fabrazyme og sjá um hana.

2.2 Meðferðarlæknir

- Meðferðarlæknirinn er ábyrgur fyrir að hefja allar nauðsynlegar aðgerðir til lyfjagjafar þannig að aðrir aðilar (hjúkrunarfræðingurinn, sjúklingur og/eða umönnunaraðili(-ar) og lyfjafræðingur) geti haldið áfram.
- Meðferðarlæknirinn ákvarðar skammt, innrennslisraða, meðferð fyrir innrennslisgjöf og neyðarmeðferð eins og lýst er í dagbókinni. Allar breytingar skal tilkynna sjúklingi og/eða umönnunaraðila með skýrum hætti og lýsa í dagbókinni.
- Innrennslisgjöf heima fer fram á ábyrgð meðferðarlæknis. Einungis má afhenda fræðsluefni ef meðferðarlæknir ákveður að sjúklingur sé hæfur til að fá innrennslismeðferð heima. Það er á ábyrgð meðferðarlæknis að tryggja að sjúklingi sé gefið lyfið á öruggan hátt. Þetta skal athuga og skrásetja af meðferðarlækni.
- Meðferðarlæknir er ábyrgur fyrir að koma á samskiptaleiðum ef þörf skyldi verða fyrir bráða lækniástoð. Þetta skal koma fram í dagbók.
- Það er á ábyrgð meðferðarlæknis og hjúkrunarfræðings að skipuleggja og fylgjast með innrennslisgjöfum.



2.3 Apótek og innrennslisbúnaður

- Lyf og allur nauðsynlegur búnaður verður útvegaður samkvæmt fyrirkomulagi og reglum viðkomandi lands

2.4 Meðferðarhjúkrunarfræðingur

- Meðferðarhjúkrunarfræðingurinn **skipuleggur, ásamt meðferðarlækninum og sjúklingi og/eða umönnunaraðila, nauðsynlegan stuðning** heima á meðan innrennslisgjöf fer fram.
- Meðferðarhjúkrunarfræðingurinn, læknirinn, þú og/eða umönnunaraðili **sjá sameiginlega um að skipuleggja** meðferðina heima.
- Meðferðarhjúkrunarfræðingurinn **skal hafa kunnáttu til að gefa innrennslislyf í bláæð.**
- Meðferðarhjúkrunarfræðingurinn **skal hafa fengið þjálfun í að gefa Fabrazyme.**
- Meðferðarhjúkrunarfræðingnum **er kunnugt um hugsanlegar aukaverkanir** (þ.m.t. alvarleg ofnæmisviðbrögð) og viðeigandi viðbrögð ef þær koma fram.
- Meðferðarhjúkrunarfræðingurinn **skal fylgja nákvæmlega fyrirmælum um undirbúning og innrennslisgjöf** Fabrazyme eins og fram kemur í þessari handbók.
- Meðferðarhjúkrunarfræðingurinn **skal fylgja nákvæmlega fyrirmælum um skammta og innrennslishraða** Fabrazyme eins og fram kemur í dagbókinni.
- Meðferðarhjúkrunarfræðingurinn **skal skrá hverja lyfjagjöf** með Fabrazyme jafnóðum í dagbókina.
- Það er á ábyrgð meðferðarlæknisins og hjúkrunarfræðingsins **að skipuleggja og fylgjast með innrennslisgjöfum.**



- Ef upp koma óæskileg viðbrögð vegna innrennslis skal meðferðarhjúkrunarfræðingurinn stöðva innrennslis og hringja í meðferðarlækninn og/eða neyðarnúmer sem gefið er upp í dagbókinni. Einnig skal hringja í meðferðarlækninn og/eða neyðarnúmer ef upp koma óæskileg viðbrögð vegna innrennslisgjafar skömmu eftir að innrennslisgjöf er lokið. Skrá þarf öll óæskileg viðbrögð við innrennslisgjöf í dagbókina.

2.5 Undirbúningsmeðferð og neyðarmeðferð

- Ef nauðsyn krefur **ávísar meðferðarlæknirinn lyfi til undirbúningsmeðferðar**. Meðferðarlæknirinn skráir upplýsingar um lyfið í dagbókina.
- Ef nauðsyn krefur **ávísar meðferðarlæknirinn lyfi til að bregðast við neyðaraðstæðum**. Meðferðarlæknirinn skráir upplýsingar um lyfið í dagbókina. Slíkt neyðarlyf skal vera tiltækt á meðan innrennslisgjöf heima fer fram.

2.6 Dagbók fyrir Fabrazyme

- **Meðferðarlæknirinn hefur afhent þér dagbók.** Dagbókin er **samskiptatæki** fyrir alla sem koma að gjöf með Fabrazyme heima.
- Dagbókina **verður að geyma heima hjá þér** og þú, umönnunaraðili, meðferðarlæknirinn og/eða hjúkrunarfræðingurinn eigið að skrá í hana jafnóðum.
- **Fylgja skal nákvæmlega fyrirmælum um skammta og innrennslisraða Fabrazyme eins og fram kemur í dagbókinni.** Meðferðarlæknirinn skal sjá um lýsingu á skömmtum og innrennslisraða sem og allar breytingar.
- **Skrá skal sérhverja gjöf Fabrazyme heima jafnóðum í dagbókina.**
- Þú og/eða umönnunaraðili þinn **skuluð taka dagbókina með í hvert sinn sem farið er í lækni skoðun á sjúkrahúsið** og taka hana síðan með heim aftur.
- **Meðferðarhjúkrunarfræðingurinn skráir niðurstöður og aðgerðir úr fyrsta viðtali** og þú, umönnunaraðili eða meðferðarhjúkrunarfræðingurinn skráið allt sem máli skiptir í heimsóknunum eftir það í dagbókina.
- Skrá skal allar aukaverkanir vegna innrennslisgjafar og/eða mistök við lyfjagjöf í dagbókina.



- **Meðferðarlæknirinn skal láta koma skýrt fram í dagbókinni hvað þurfi að gera og hvaða lyf eigi að gefa ef aukaverkanir koma upp vegna innrennslisgjafar. Ef óæskileg viðbrögð verða við innrennslisgjöf skal stöðva hana.**

3. ÞJÁLFUN Í UNDIRBÚNINGI OG GJÖF FABRAZYME

Leiðbeiningar munu verða gefnar á sjúkrahúsinu áður en lyfjagjöf hefst heima. Samkomulag verður gert á milli þín, umönnunaraðila þíns og meðferðarlæknis um hve mikla aðstoð þarf við innrennslisgjöf heima.

- **Meðferðarlæknirinn er ábyrgur fyrir skipulagningu innrennslisgjafar heima** og hann þarf að samþykkja fyrirkomulag innrennslisgjafar heima.
- **Ef þú óskar eftir að framkvæma sjálfur/sjálf innrennslisgjöf eða með aðstoð umönnunaraðila færð þú og/eða umönnunaraðili þinn þjálfun hjá meðferðarhjúkrunarfræðingnum.** Meðferðarhjúkrunarfræðingurinn útskýrir og sýnir þér og/eða umönnunaraðila þínum hvernig innrennslisgjöf fer fram, þ.m.t. kenning í handþvotti, réttari aðferð við sóttþrenging og smitgát við undirbúning innrennslisgjafar.
- **Í síðari heimsóknnum verður meðferðarhjúkrunarfræðingurinn til staðar til þess að aðstoða, ef þess er þörf,** þar til þú og/eða umönnunaraðili hafið náð fullum tókum á innrennslisgjöfinni.
- Við undirbúning og gjöf Fabrazyme verður að fylgja nákvæmlega aðferðum sem lýst er í fylgiseðlinum og eins og lýst er í þessari handbók.
- **Skrá skal sérhverja gjöf Fabrazyme jafnóðum í dagbókina.**
- **Innrennslisgjöfin skal ætíð fara fram undir umsjón þjálfaðs fullorðins einstaklings** sem aflað hefur sér þekkingar á innrennslisgjöf og með nægilega þjálfun í að taka á óæskilegum viðbrögðum vegna innrennslis eða mistökum við lyfjagjöf (eftir því sem meðferðarlæknirinn eða hjúkrunarfræðingurinn metur það).



4. HVERNIG Á AÐ UNDIRBÚA OG GEFA FABRAZYME?

4.1 Búnaður

Búnaður er afgreiddur frá sjúkrahúsi/lyfjabúð til þín eða þriðja aðila í samræmi við fyrirmæli meðferðarlæknisins.

- Hettuglós með Fabrazyme (5 mg eða 35 mg í hverju hettuglasi); verður að geyma í kæli við +2°C til +8°C.
- Sæft vatn, leysir fyrir stungulyf til að blanda Fabrazyme.
- Natríumklóríð 9 mg/ml innrennslislyf, lausn (0,9% NaCl), 2 x 250 ml til innrennslis í bláæð.
- Natríumklóríð 9 mg/ml innrennslislyf, lausn (0,9% NaCl), 2 x 50 ml til að skola innrennslislöngu fyrir og eftir innrennslisgjöf.
- Klórhexidín 5 mg/ml (0,5%) í 70% alkóhól-laun (sýklaeyðandi laun).
- Hæfilegur fjöldi af 2 ml, 10 ml og 50 ml sprautum, háð skammtastærð Fabrazyme.
- 3 sæfðar húðbeðsnálar (1,1 x 40 mm).
- 1 innrennslisnál.
- 0,2 µm slöngusía (in-line filter) með lítilli próteinbindingu.
- Innrennslisgjafarsett (innrennslisslanga).
- Límband/heftiplástur.
- Sæfðar sprittþurrkur fyrir húð.
- Box fyrir oddhvassa hluti.
- Efni til handþvotta.
- Æðaklemma (stasi).
- Annar nauðsynlegur búnaður ef notað er tæki fyrir aðgengi í bláæð (*venous access device*):
 - Heparín.
 - Natríumklóríð 9 mg/ml lausn (0,9%-NaCl-laun).
 - Nálar.
 - Sprautur.
 - Sáraumbúðir.
 - Sæfðir hanskar.
 - Gripper-nál.
- Lyf fyrir undirbúningsmeðferð (ef við á)
- Neyðarlyf (sjá fyrirmæli meðferðarlæknisins í dagbókinni).

4.2 Undirbúningur

ATHUGIÐ: Notkunarleiðbeiningar (blöndun, þynning og lyfjagjöf) má finna í fylgiseðlinum. Nána lýsingu er að finna í þessum kafla.

1. Útbúið hreint vinnusvæði og leggið fram búnað.
2. Taka þarf Fabrazyme-hettuglösín úr kæli 30 mín. fyrir blöndun til þess að lyfið nái herbergishita.
3. Kannið fyrningardagsetningu sem prentuð er neðan á pakkningu hettuglassins (ekki nota Fabrazyme eftir fyrningardagsetninguna sem tiltekin er).
4. Kannið hvort afhentur hefur verið réttur fjöldi af hettuglösóm.
5. Útbúið aðeins þann fjölda sem þarf af hettuglösóm fyrir eina innrennslisgjöf.

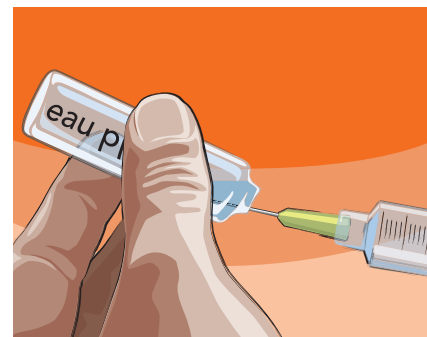
Athugið: Fylgja verður geymslufyrirmælum eins og fram kemur í notkunarfyrirmælum í fylgiseðlinum.



4.2 SKREF 1: Undirbúningur búnaðar



4.3 SKREF 2: Sótthreinsið hettuglasið



4.3 SKREF 4: Dragið tilætlað rúmmál af sæfðu vatni upp í hettuglasið



4.3 SKREF 5: Varist að dæla kröftuglega vatni fyrir stungulyf úr sprautunni

4.3 Blöndun Fabrazyme

1. Fjarlægjið smellutappann af Fabrazyme hettuglasinu.
2. Sótthreinsið gúmmítappann á Fabrazyme hettuglasinu með klórhexidíni og látið þorna.
3. Opnið ílátið með sæfða vatninu fyrir stungulyf.
4. Dragið tilætlað rúmmál (ml) af sæfðu vatni upp í sprautuna.
 - Blandið 7,2 ml af vatni fyrir stungulyf í hvert 35 mg hettuglas.
 - Blandið 1,1 ml af vatni fyrir stungulyf í hvert 5 mg hettuglas.
5. Forðist að sprauta vatninu kröftuglega á duftið til þess að sem minnst froða myndist í glasinu. Þetta er gert með því að dæla vatninu fyrir stungulyf hægt í dropatali niður eftir innanverðu glasinu. Veltið og hallið hverju hettuglasi varlega. Ekki má snúa hettuglasinu á hvolf, hringsnúa því eða hrista það.
6. Endurtakið þetta á sama hátt ef þörf er á fleiri Fabrazyme hettuglösóm.
7. Litlar loftbólur geta komið í ljós eftir blöndun.
8. Látið lausnina setjast í fáeinar mínútur til þess að allar loftbólurnar hverfi og til að tryggja að duftið sé vel blandað.
9. Eftir blöndun skal skoða Fabrazyme-lausnina fyrir notkun. Blandan á að vera tær, litlaus vökvi og laus við aðskotaagnir. Vegna þess að þetta er próteinlausn getur hún orðið lítillega skýjuð eftir þynningu (í formi þunnra gegnsærra þráða).
10. Notið ekki lausnina ef aðskotaagnir sjást eða ef hún er mislit og hafið samband við meðferðarlækninn eða hjúkrunarfræðinginn til þess að láta vita.
11. Eftir blöndun er ráðlagt að þynna lyfið þegar í stað, til að halda í lágmarki myndun próteinagna sem myndast með tímanum.
12. Farga skal öllum lyfjaleifum og/eða úrgangi í samræmi við gildandi reglur.

4.4 Þynning

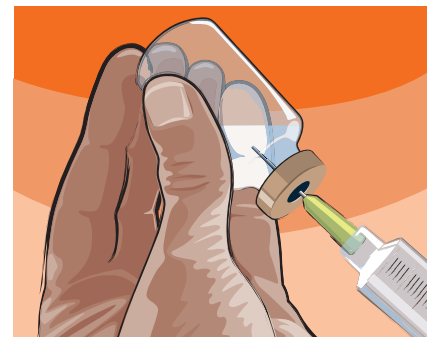
1. Sóttþreinsið tappa/op á 1 eða 2 pokum með natríumklóríð 9 mg/ml lausn (0,9% NaCl-lausun) með því að nota klórhexidín og látið þorna sjáfkrafa.
2. Rúmmál blandaðrar Fabrazyme-lausnar á vera hið sama og tiltekið rúmmál í dagbókinni.
3. Stingið nálinni í tappa innrennslispokans og dragið rólega út natríumklóríð 9 mg/ml lausn (0,9% NaCl-lausun), jafnmikið og nemur rúmmáli Fabrazyme-blöndunnar sem bæta á við.

Ef tiltekið rúmmál blöndunnar er t.d. 14 ml, skal fjarlægja 14 ml af natríumklóríðlausninni (NaCl-lausninni) úr pokanum með natríumklóríðlausninni (NaCl-lausninni). Fjarlægið aldrei meira en helming af innihaldi pokans með natríumklóríðlausninni til þess að tryggja að minnsta kosti helmingur þynntu lausnarinnar sé natríumklóríðlausn.

4. Fjarlægið loft úr innrennslispokanum með því að draga það út með 50 ml sprautu.
5. Dragið rólega upp blandaða lausn úr hverju hettuglasi þar til tilætluðu heildarrúmmáli er náð. Þegar komið er að því að draga blandaða lyfið upp á það ekki að innihalda neina froðu.
6. Sprautið heildarrúmmáli blandaðrar Fabrazyme-lausnarinnar varlega inn í innrennslispokann með natríumklóríð 9 mg/ml lausninni (0,9% NaCl-lausninni).
7. Blandið Fabrazyme-lausnina varlega með því að velta varlega innrennslispokanum eða nudda hann laust. Hristið ekki eða hreyfið innrennslispokann óhöflega.
8. Við lyfjagjöfina skal gefa þynnta lausnina um 0,2 µm slöngusíu með lítilli próteinbindingu.



4.4 SKREF 3: Dragið rólega upp tilætlað rúmmál af NaCl 0,9% lausn, jafn mikið og nemur rúmmáli Fabrazyme-blöndunnar



4.4 SKREF 5: Dragið rólega upp lausn úr hverju hettuglasi þar til tilætluðu heildarrúmmáli er náð



4.4 SKREF 5: Blandaða lyfið á ekki að innihalda froðu.

4.5 Lyfjagjöf

4.5.1 Fylling innrennslisslöngu

1. Takið innrennsliskerfið úr pakkningum og lokið því með rúlluklemmu. Tengjið slöngusíuna við slönguna.
2. Tengjið oddinn á pokanum með natríumklóríð 9 mg/ml lausninni (0,9% NaCl-lausninni), sem inniheldur ekki Fabrazyme. Fyllið innrennsliskerfið með því að snúa dreypihólfinu (drip chamber) á hvolf og opnið klemmuna.
3. Fyllið allt kerfið, fjarlægið loftbólur sem kunna að verða eftir og lokið rúlluklemmunni.
4. Tengjið innrennslispokann með Fabrazyme við γ-kerfið. Hafið klemmuna lokaða.

4.5.2 Nál sett upp í bláæð

Ef sjúklingur gefur sér lyfið sjálfur skal fullorðinn einstaklingur, sem viðstaddur er innrennslisgjöfina, hafa fengið viðeigandi þjálfun (hjá meðferðarhjúkrunarfræðingi, meðferðarlækni eða fulltrúa hans) um hvernig eigi að setja upp nál.

1. Hafið nokkrar lengjur af niðurklipptu límbandi/heftiplástri tiltækar og endann á innrennsliskerfinu innan seilingar. Hafið klórhexidín-lausrina tiltæka ásamt nokkrum grisjum.
2. Takið nálina úr umbúðunum.
3. Setjist niður og látið annan handlegginn hvíla á borðinu (helst á hreinum klút).
4. Setjið æðaklemmuna (stasann) á handlegginn og leitið að heppilegri bláæð og sótthreinsið svæðið þar sem nálin verður sett upp og látið þorna.
5. Teygið á húðinni og stingið nálinni (með oddopið upp á við) skáhallt gegnum húðina og inn í bláæðina. Þegar nálin fer inn í bláæðina „glyttir“ í blóð við slönguendann.
6. Stingið nálinni u.þ.b. 0,5 cm inn í bláæðina til að tryggja að hún skreppi ekki strax aftur út. Notið límband til að halda nálinni á sínum stað. Tengjið kerfið ásamt síu við nálina.
7. Fjarlægið æðaklemmuna (stasann). Slangan fyllist nú af blóði. Ef það gerist ekki hefur ekki tekist að setja nálina upp í bláæðina á réttan hátt. Endurtaka þarf þá ferlið með nýrri nál. Opnið klemmuna fyrir natríumklóríð 9 mg/ml lausrina (0,9% NaCl-lausrina).
8. Stillið innrennslisraðann samkvæmt leiðbeiningum (sjá dagbókina) og opnið fyrir lokann. Setjist niður og slakið á meðan á innrennslisgjöf stendur. Hafið dagbókina tiltæka ef vera kynni að þörf yrði fyrir upplýsingar um neyðaraðgerðir.

4.5.3 Lyfjagjöf

- Frá örverufræðilegu sjónarmiði skal nota lyfið þegar í stað. Ef það er ekki notað strax er notandi ábyrgur fyrir geymslu og geymsluskilyrðum. Lyfið sem þynnt er með natríumklóríð 9 mg/ml lausn (0,9% NaCl-lausn) er efnafræðilega stöðugt í allt að 24 klst. ef það er geymt við 2°C til 8°C hita og varið fyrir ljósi.
- Fabrazyme-skammturinn, innrennslisraði, sem og hvers kyns breytingar eru háðar ákvörðun meðferðarlæknisins. Ekki má breyta meðferð heima nema það sé læknisfræðilega réttlæt看legt að mati meðferðarlæknisins.
- Eftir að innrennslisgjöf með Fabrazyme er lokið er kerfið skolað með natríumklóríð 9 mg/ml lausn (0,9% NaCl-lausn) á sama rennslisraða og nálin síðan fjarlægð.

4.5.4 Undirbúningur innrenslisgjafar Fabrazyme ef aðgengi er um búnað til gjafar í miðlægan bláæðalegg (*central venous access device*)

Ef um er að ræða gjöf Fabrazyme um búnað til gjafar í miðlægan bláæðalegg mun meðferðarhjúkrunarfræðingur sýna þér og/eða umönnunaraðila hvernig eigi að hirða um búnaðinn ef það hefur ekki þegar verið gert við innrenslisgjöf á sjúkrahúsi.

Umhirða búnaðar til gjafar í miðlægan bláæðalegg felur í sér að skola reglulega með lyfi sem nefnist heparín til að hindra blóðstorknun og að gæta þess að nota sæfða tækni til þess að koma í veg fyrir að sýkingar berist um búnaðinn. Eftirfarandi aðgerðir eru nauðsynlegar:

- Við notkun skal hylja svæðið með gegnsæjum, loftþéttum umbúðum. Engar umbúðir þarf þegar ekki er verið að nota búnaðinn.
- Skolið með 5 ml af natríumklóríð 9 mg/ml lausn (0,9% NaCl-lausn) fyrir og eftir notkun.
- Skolið með 5 ml af heparíni (100 ein./ml) eftir hverja notkun.

