



## **Fabrazyme® (agalsidaasi beeta) -koti-infuusiohoito:**

### **OPAS HOITOALAN AMMATTILAISILLE,**

### **jotka hoitavat Fabryn tautia sairastavia potilaita**

**Versio nro 1.2:**

**Hyväksytty 9.7.2018 (Fimea)**

Tässä oppaassa esitetyt menettelytavat ovat yleisiä ohjeita, ja ne ovat paikallisten terveydenhoitokäytäntöjen ja määräysten mukaisia.

GZFI.FABR.18.11.0413

## Sisältö

<b>1.</b>	<b>TAVOITTEET</b> .....	<b>3</b>
<b>2.</b>	<b>KOTI-INFUUSIOKELPOISUUDEN ARVIOIMINEN</b> .....	<b>4</b>
<b>3.</b>	<b>VAATIMUKSET JA KOTI-INFUUSION JÄRJESTÄMINEN</b> .....	<b>4</b>
3.1.	Potilas.....	4
3.2.	Hoitava lääkäri .....	5
3.3.	Apteekki ja infuusion antamisessa tarvittavat välineet.....	6
3.4.	Infuusioista vastaava sairaanhoitaja.....	6
3.5.	Esilääkitys ja ensiapuhoito.....	7
3.6.	Hoitopäiväkirja .....	7
<b>4.</b>	<b>KOULUTUS FABRAZYME-INFUUSION VALMISTUKSESTA JA ANTAMISESTA</b> .....	<b>8</b>
<b>5.</b>	<b>FABRAZYME-INFUUSION VALMISTUS JA ANTAMINEN</b> .....	<b>9</b>
5.1	Lääkärin määräys .....	9
5.2	Tarvikkeet .....	9
5.4	Valmistelut.....	10
5.5	Fabrazyme-jauheen liuotus .....	10
5.6	Laimentaminen .....	11
5.7	Infuusioletkun täyttäminen .....	12
5.8	Neulan työntäminen laskimoon .....	12
5.9	Antaminen.....	13
5.10	Fabrazyme-infuusion valmistelu, kun potilaalla on keskuslaskimokatetri.....	13
<b>6.</b>	<b>FABRAZYME-VALMISTEEN TURVALLISUUSTIEDOT</b> .....	<b>14</b>
<b>7.</b>	<b>HAITTAVAIKUTUSTEN RAPORTOINTI</b> .....	<b>14</b>
<b>8.</b>	<b>MUUTA TIETOA</b> .....	<b>15</b>
<b>9.</b>	<b>VIITTEET</b> .....	<b>16</b>
<b>10.</b>	<b>LIITTEET</b> .....	<b>16</b>
10.1	Fabrazyme-valmisteyhteenvedo .....	17
10.2	Haittavaikutuslomake .....	18
10.3	Hoitopäiväkirja .....	19

## 1. TAVOITTEET

Tämän asiakirjan tavoitteena on opastaa hoitoalan ammattilaisia Fabrazyme®-valmistetta kotona saavien potilaiden hoidossa. Prosessi (joka on kuvattu tarkemmin jäljempänä) alkaa potilaan arvioinnilla ja valinnalla sekä keskustelulla koti-infuusion edellytyksistä. Tätä seuraa koti-infuusiohoidon järjestäminen ja koulutus.

Tiettyjä lysosomaalisia kertymäsairauksia voidaan hoitaa entsyymikorvaushoidolla. Potilaan mukavuuden ja elämänlaadun parantamiseksi laskimoon annettava hoito voidaan antaa myös potilaan kotona, mikäli tietyt edellytykset täyttyvät [1-3]. Fabrazyme®-infuusioiden ovat tarkoitettuja Fabryn tautia sairastavien potilaiden hoitoon ja ne ovat yleensä hyvin siedettyjä [4-6].

Fabryn tautia sairastaville potilaille voidaan tarjota koti-infuusiohoitoa, jolloin kahden viikon välein sairaalassa annettavien infuusioiden aiheuttama rasitus vähenee. Tämän asiakirjan tarkoituksena on opastaa Fabrazyme-infuusiohoidon siirtämisessä sairaalasta potilaan kotiin. Prosessi sisältää sopivien potilaiden valinnan ja kaikkien koti-infuusion järjestämiseen liittyvien seikkojen huolellisen arvioinnin.

Jos edellytykset täyttyvät, potilas voi saada hoitoa kotonaan, mikä lisää mukavuutta ja tuo joustavuutta infuusion ajoitukseen. Kotihoidon avulla potilaan ei tarvitse käyttää aikaa edestakaiseen matkustamiseen sairaalaan. Potilaat voivat käydä koulussa normaalisti ja sopia sosiaalisia ja ammatillisia tapaamisia helpommin. Se vähentää myös resurssien käyttöä sairaalassa [1].

Päätöksen siirtymisestä Fabrazyme-kotihoitoon tekee hoitava lääkäri ottaen huomioon potilaan toivomukset ja terveydentilan. Tässä asiakirjassa esitetyt menettelytavat ovat yleisiä ohjeita, ja ne ovat paikallisten terveydenhoitokäytäntöjen ja määräysten mukaisia.

Kotihoidon järjestäminen on hoitavan lääkärin vastuulla. Koti-infuusio -opas annetaan potilaalle vain, jos hoitava lääkäri on päättänyt, että potilas soveltuu koti-infuusiohoitoon. Hoitavan lääkärin vastuulla on varmistaa lääkkeen turvallinen antaminen potilaalle ja hän varmistaa ja dokumentoi hoidon järjestelyt.

## 2. KOTI-INFUUSIOKELPOISUUDEN ARVIOIMINEN

Ennen sairaalahoidosta koti-infuusiohoitoon siirtymistä potilaan hoidosta vastuussa olevan lääkärin on arvioitava, täyttykö seuraavat ensisijaiset kriteerit potilaan osalta:

- Potilaan tilan tulee olla lääketieteellisesti vakaa. Kattava arviointi on tehtävä ennen koti-infuusioihin siirtymistä.
- Potilaan on täytynyt saada Fabrazyme-infuusioita kontrolloiduissa olosuhteissa useiden kuukausien ajan, jotta hoidon siedettävyys on varmistettu, tarkoittaen sitä, että potilaalla ei ole esiintynyt infuusioon liittyviä haittavaikutuksia tai haittavaikutukset ovat olleet niin lieviä, että ne on saatu hoidettua esilääkityksellä.
- Potilaan on täytynyt noudattaa määrättyä infuusioaikataulua.

## 3. VAATIMUKSET JA KOTI-INFUUSION JÄRJESTÄMINEN

Kun potilaan on katsottu soveltuvan kotihoitoon edellämainittujen ensisijaisten kriteerien perusteella, on harkittava muita edellytyksiä, joilla varmistetaan Fabrazyme-koti-infuusioiden antaminen turvallisesti, tehokkaasti ja luotettavasti.

### 3.1. Potilas

#### *Yleistä*

- Hoitava lääkäri on kertonut potilaalle ja/tai huoltajalle/hoitajalle kotihoidon antamisesta, siihen liittyvistä vaaroista ja hoitoavun tarjoamisesta kotona ja he ovat suostuneet kotona annettavaan hoitoon.
- Potilas ja/tai huoltaja/hoitaja ymmärtävät sairautta ja pystyvät tunnistamaan haittavaikutukset sekä ymmärtämään, mitä pitää tehdä, jos haittavaikutuksia ilmenee.
- Kodin tulee soveltua koti-infuusiohoitoon: siellä täytyy olla puhdasta, sähköt, vettä, toimiva puhelin, jääkaappi ja tarvittava tila Fabrazyme-valmisteen ja muiden infusiotarvikkeiden säilytykseen.
- Potilaalle on kerrottu, että infuusio on annettava aina aikuisen läsnä ollessa, ts. infuusioista vastaavan sairaanhoitajan tai, jos potilas on opetellut antamaan infuusion itse, sellaisen aikuisen läsnä ollessa, joka tietää infuusioon liittyvistä toimenpiteistä ja on riittävästi koulutettu hoitamaan infuusioon liittyviä haittavaikutuksia ja lääkitysvirheitä (mitkä

hoitava lääkäri tai infuusioista vastaava sairaanhoitaja arvioi).

### *Lääketieteelliset edellytykset*

- Potilaan tulee kyetä fyysisesti ja henkisesti saamaan infuusioita kotona. Hoitava lääkäri antaa suosituksen Fabrazyme-infusioiden kotona antamisesta.
- Potilaalle onnistuu laskimokanyylin laitto tai hänelle on asennettu keskuslaskimokatetri, joka mahdollistaa riittävän infuusion antamisen.

### **3.2. Hoitava lääkäri**

- Hoitava lääkäri on vastuussa kaikkien tarvittavien hallinnollisten toimien käynnistämisestä, joiden avulla muut asianomaiset (potilas ja/tai huoltaja/hoitaja, infuusioista vastaava sairaanhoitaja, apteekki) voivat toimia.
- Hoitava lääkäri on vastuussa annoksen ja infuusionopeuden määrittämisestä. Potilaan kontrolloidummassa ympäristössä (esim. sairaalassa tai muussa hoitoympäristössä) sietämää Fabrazyme-infuusionopeutta ei saa muuttaa kotiympäristössä, ellei se ole potilaan turvallisuuden kannalta tarpeen. Kaikki Fabrazyme-annostelun muutokset on kirjattava selvästi hoitopäiväkirjaan (liite 3).
- Kotihoidon järjestäminen on hoitavan lääkärin vastuulla. Koti-infuusio-opas annetaan potilaalle vain, jos hoitava lääkäri on päättänyt, että potilas soveltuu koti-infuusiohoitoon. Hoitavan lääkärin vastuulla on varmistaa lääkkeen turvallinen antaminen potilaalle. Hoitava lääkäri varmistaa ja dokumentoi hoidon järjestelyt.
- Mikäli sairaalaympäristössä tai muussa hoitoympäristössä on potilaalle annettu infuusioita edeltävää lääkitystä (esim. antihistamiineja, parasetamolia, ibuprofeenia, kortikosteroideja), tulee niitä määrätä myös kotihoitoon ja tämä esilääkitys on kuvattava hoitopäiväkirjassa. Esilääkitystä ei saa muuttaa kotiympäristössä, ellei hoitava lääkäri niin päättä lääketieteellisin perustein.
- Potilaalla on oltava saatavilla ensiapuhoito ja -välineet, mikä on mainittava hoitopäiväkirjassa.
- Hoitavan lääkärin täytyy varmistaa, että potilas voi saada nopeasti ja luotettavasti yhteyttä hoitohenkilökuntaan hätätilanteissa, joissa tarvitaan välitöntä hoitoa.
- Haittavaikutusten ilmaantuessa potilaiden on välittömästi otettava yhteyttä hoitavaan lääkäriin tai hänen sijaiseensa. Seuraavat infuusiot voidaan joutua antamaan sairaalassa tai

muussa hoitoympäristössä hoitavan lääkärin tai hänen sijaisensa harkinnan mukaan.

- Koti-infuusioita saavan potilaan sairauden säännöllinen seuranta on hoitavan lääkärin vastuulla.
- Asianmukainen infuusion ajoitus ja seuranta ovat hoitavan lääkärin ja infuusioista vastaavan sairaanhoitajan vastuulla.

### 3.3. Apteekki ja infuusion antamisessa tarvittavat välineet

Hoito ja kaikki tarvittavat välineet toimitetaan paikallisten järjestelyjen ja määräysten mukaisesti.

### 3.4. Infuusioista vastaava sairaanhoitaja

- Infuusioista vastaava sairaanhoitaja koordinoi kotona annettavan hoidon järjestämistä hoitavan lääkärin ja potilaan ja/tai huoltajan/hoitajan kanssa ja arvioi hoitavan lääkärin, potilaan ja/tai huoltajan/hoitajan kanssa kotona tarvittavan tuen tason.
- Infuusioista vastaava sairaanhoitaja on pätevä laskimoinfuusioiden antamisessa ja on saanut koulutusta Fabrazyme-infuusioiden antamisesta ja mahdollisista haittavaikutuksista (myös vakavista haittavaikutuksista, kuten anafylaktisista reaktioista) sekä tarvittavista toimenpiteistä, jos sellaisia ilmenee.
- Infuusioista vastaava sairaanhoitaja seuraa määrättyä Fabrazyme-infuusion valmistelu- ja antotapaa tämän oppaan ohjeiden mukaisesti.
- Infuusioista vastaava sairaanhoitaja seuraa määrättyä Fabrazyme-infuusion annosta ja infuusionopeutta hoitopäiväkirjan (liite 3) ohjeiden mukaisesti.
- Infuusioista vastaava sairaanhoitaja kirjaa jokaisen Fabrazyme-infuusion hoitopäiväkirjaan (liite 3).
- Asianmukainen infuusion ajoitus ja seuranta ovat hoitavan lääkärin ja infuusioista vastaavan sairaanhoitajan vastuulla.
- Infuusioista vastaava sairaanhoitaja **keskeyttää infuusion** ja soittaa hoitavalle lääkärille ja/tai maakohtaiseen hoitopäiväkirjassa annettuun hätänumeroon, mikäli potilaalla ilmenee infuusioon liittyvä haittavaikutus. Hoitavalle lääkärille ja/tai maakohtaiseen hätänumeroon on soitettava myös, jos haittavaikutus ilmenee lyhyen ajan kuluttua infuusion päättymisestä. Kaikki ilmenneet haittavaikutukset on kirjattava hoitopäiväkirjaan (liite 3).

### 3.5. Esilääkitys ja ensiapuhoito

- Asianmukaista esilääkitystä on annettava potilaskohtaisen määräyksen mukaisesti. Sairaalassa tai muussa hoitoympäristössä annettua esilääkitystä ei saa muuttaa kotiympäristössä, ellei hoitava lääkäri niin pääätä lääketieteellisin perustein.
- Saatavilla on oltava lääkkeitä mahdollista hätätilannetta varten. Hoitavan lääkärin on koulutettava potilas ja/tai huoltaja/hoitajat käyttämään hätätilannelääkitystä tarvittaessa.
- Mikäli potilaalla ilmenee haittavaikutus infuusion aikana tai lyhyen ajan kuluessa sen päättymisestä, **infuusio on keskeytettävä välittömästi** ja hoitavalle lääkärille tai hänen sijaiselleen on soitettava ja pyydetty neuvoja. Seuraavat infuusiot joudutaan ehkä antamaan sairaalassa tai muussa hoitoympäristössä. Hoitavaa lääkärää pyydetään ilmoittamaan kaikki haittavaikutukset, myös lääkitysvirheet, Sanofin lääketurvayksikölle tai Lääkealan turvallisuus- ja kehittämiskeskus Fimeaan (ilmoittamisohjeet on annettu kohdassa 7, Haittavaikutusten raportointi).

### 3.6. Hoitopäiväkirja

- Hoitopäiväkirja toimii viestintävälineenä kaikille Fabrazyme-koti-infuusiohoidossa mukana oleville.
- Infuusioista vastaava sairaanhoitaja/potilas/hoitaja kirjaa hoitopäiväkirjaan aloitushaastattelun löydökset ja toimenpiteet sekä kaikki tarpeelliset tiedot seuraavilta käynneiltä.
- Yhteyshenkilöluettelo on ilmoitettava hoitopäiväkirjassa ja sen on oltava potilaan ja/tai huoltajan/hoitajan ja infuusioista vastaavan sairaanhoitajan saatavilla potilaan kotona.
- Hoitopäiväkirja on pidettävä potilaan kotona ja infuusioista vastaavan sairaanhoitajan/potilaan/hoitajan on päivitettävä sitä aina, kun Fabrazyme-infuusio annetaan.
- Potilaan on otettava hoitopäiväkirja mukaan sairaalaan jokaiselle käynnille ja tuotava se sen jälkeen takaisin kotiin.
- Hoitava lääkäri kertoo hoitopäiväkirjassa selkeästi annoksen ja sekoitetun injektiooliuksen määrän sekä infuusionopeuden ja kaikki niiden muutokset. Hoitava lääkäri kertoo hoitopäiväkirjassa selkeästi mitä on tehtävä ja mitä lääkkeitä on annettava, jos potilaalla ilmenee infuusion liittyvä vakava haittavaikutus. Näiden ohjeiden on oltava ensiapuhoitokäytäntöjen mukaisia. Hoitavan lääkärin ja maakohtaisen hätänumeron

yhteystiedot on kirjattava hoitopäiväkirjaan.

#### 4. KOULUTUS FABRAZYME-INFUUSION VALMISTUKSESTA JA ANTAMISESTA

Kotihoidon aloitusohjeet annetaan sairaalassa ja keskustellaan infuusiosta vastaavan sairaanhoitajan tuen tarvittavasta määrästä ja siitä sovitaan hoitavan lääkärin ja potilaan ja/tai huoltajan/hoitajan kesken. Hoitava lääkäri on vastuussa koti-infusioiden järjestämisestä ja hänen on hyväksyttävä koti-infusiotoimenpide. Infuusiosta vastaava sairaanhoitaja suorittaa koko toimenpiteen ensimmäisinä infuusiokertoina potilaan kotona. Sen jälkeen, mikäli potilas haluaa suorittaa toimenpiteen itse tai huoltajan/hoitajan avustuksella, on noudatettava seuraavia ohjeita:

- Potilas ja/tai huoltaja/hoitaja saavat riittävän koulutuksen infuusiosta vastaavalta sairaanhoitajalta infuusion valmistamisesta ja antamisesta. Infuusiosta vastaava sairaanhoitaja selittää ja esittää koko infuusiotoimenpiteen potilaalle ja/tai huoltajalle/hoitajalle, sisältäen ohjeet käsihygieniasta, oikeanlaisesta desinfioinnista ja aseptisestä käsittelystä infuusion valmistuksessa.
- Seuraavilla käynneillä infuusiosta vastaava sairaanhoitaja on valmiina auttamaan tarvittaessa, kunnes potilas ja/tai huoltaja/hoitaja ovat luottavaisia koko infuusiotoimenpiteen suhteen.
- Valmistettaessa ja annettaessa Fabrazyme-infuusioita Fabrazymen valmisteyhteenvedossa (liite 1) sekä tämän asiakirjan kohdassa 5 ”Fabrazyme-infusioiden antaminen”, kuvattuja toimintatapoja on noudatettava, ja jokainen Fabrazyme-infuusio on kirjattava hoitopäiväkirjaan (katso liite 3).
- Jos potilas/hoitaja on opetellut antamaan infuusion itse, infuusio on annettava aina sellaisen aikuisen läsnä ollessa, joka tietää infuusiotoimenpiteistä ja on riittävästi koulutettu hoitamaan infuusioon liittyviä haittavaikutuksia ja lääkitysvirheitä (mitkä hoitava lääkäri tai infuusiosta vastaava sairaanhoitaja arvioi).
- Mikäli potilaalla ilmenee jokin infuusioon liittyvä haittavaikutus, **infuusio on keskeytettävä välittömästi** ja potilaan tai hoitajien on soitettava hoitavalle lääkärille tai hänen sijaiselleen. Häätötilanneyhteystiedot löytyvät hoitopäiväkirjasta (liite 3). Samaa menettelyä on noudatettava, jos infuusioon liittyvä haittavaikutus ilmenee vasta jonkin ajan kuluttua infuusion päättymisen jälkeen.



## 5. FABRAZYME-INFUUSION VALMISTUS JA ANTAMINEN

Ohjeita lääkkeen sekoittamisesta, laimentamisesta ja antamisesta löytyy valmisteyhteenvedosta (liite 1). Tarkemmat ohjeet on annettu tässä kohdassa.

### 5.1 Lääkärin määräys

Hoitava lääkäri määrää Fabrazyme-annoksen, tarvittavan sekoitetun määrän, infuusionopeuden, esilääkityksen, ensiapulääkityksen sekä kaikki näiden muutokset. Määräys on kirjattava hoitopäiväkirjaan (liite 3). Kaikki määräyksen muutokset (annokseen tai infuusionopeuteen) on kirjattava hoitopäiväkirjaan.

### 5.2 Tarvikkeet

Sairaala/apteekki/kotisairaanhoido toimittaa injektiopullot potilaalle tai kolmannelle osapuolelle lääkemääräyksen perusteella:

- Fabrazyme-injektiopullot (5 tai 35 mg / injektiopullo) (säilytettävä puhtaassa jääkaapissa +2...+8 °C:n lämpötilassa)
- injektioneiteisiin käytettävä steriili vesi Fabrazyme-valmisteen käyttövalmiiksi valmistamiseen
- 0,9-prosenttinen NaCl-liuos, 2 x 250 ml laskimonsisäiseen antoon
- 0,9-prosenttinen NaCl-liuos, 2 x 50 ml infuusioletkun huuhtelemiseen ennen infuusiota ja infuusion jälkeen
- 0,5-prosenttista klorheksidiiniä 70-prosenttisessa alkoholissa (desinfiointiliuos)
- tarvittava määrä 2 ml:n, 10 ml:n ja 50 ml:n ruiskuja Fabrazyme-annoksen mukaan
- 3 x steriiliä neulaa (esim. 21 G, 1½” (vihreä))
- 1 x laskimokanyyli
- letkunsisäinen vähän proteiinia sitova 0,2 mikronin suodatin
- infuusionantosetti (infuusioletku)
- mikrohuokosteippiä
- steriilejä ihonpuhdistuspyyhkeitä

- jäteastia neuloille
- käsienspesuaine
- kiristysside (staassi)
- lisätarvikkeet keskuslaskimokatetria käytettäessä: hepariini, 0,9-prosenttinen NaCl-liuos, neuloja, ruiskuja, sidetaitospakkaus, steriilit käsineet, tartuntaneula
- esilääkitys (tarvittaessa)
- ensiapulääkkeet (hoitopäiväkirjan mukaan).

#### 5.4 Valmistelut

**HUOMAUTUS: Käyttöohjeet (käyttöön valmistus, laimentaminen ja lääkkeen anto) löytyvät valmisteyhteenvedosta (liite 1). Tarkempi kuvaus on annettu tässä osassa.**

1. Valmistele puhtas työskentelyalue ja aseta tarvikkeet sille.
2. Fabrazyme-injektiopullot on poistettava jääkaapista noin 30 minuuttia ennen valmistusta, jotta ne saavuttavat huoneenlämpötilan.
3. Tarkista injektiopullopakkauksen pohjaan painettu viimeinen käyttöpäivä (älä käytä Fabrazyme-valmistetta merkityn viimeisen käyttöpäivän jälkeen).
4. Tarkista, että saamiesi injektiopullojen määrä on oikea.
5. Ota esille vain yhteen infuusioon tarvittava injektiopullomäärä.  
*Huomautus:* valmisteyhteenvedossa kuvattuja säilytysohjeita on noudatettava (liite 1).

#### 5.5 Fabrazyme-jauheen liuotus

1. Poista napsautuskorkki Fabrazyme-injektiopullosta.
2. Desinfioi Fabrazyme-injektiopullon kumitulppa klorheksidiinillä ja anna sen kuivua.
3. Avaa injektionesteisiin käytettävää steriiliä vettä sisältävä injektiopullo.
4. Ota tarvittava määrä (ml) steriiliä vettä ruiskuun.
  - Sekoita 35 mg:n injektiopulloihin 7,2 ml injektionesteisiin käytettävää steriiliä vettä.
  - Sekoita 5 mg:n injektiopulloihin 1,1 ml injektionesteisiin käytettävää steriiliä vettä.

5. Vältä injektioneiteisiin käytettävän veden voimakasta ruiskuttamista ruiskusta jauheeseen, jottei se aiheuta vaahtoa. Injektioneiteisiin käytettävä vesi lisätään tipoitain injektiopulloon. Pyöritä ja kallista injektiopulloa varovasti. Älä käännä injektiopulloa ylösalaisin, älä kieputa äläkä ravista sitä.
6. Toista toimenpide useampien Fabrazyme-injektiopullojen kohdalla tarvittaessa.
7. Sekoituksen jälkeen voi tulla näkyviin pieniä kuplia.
8. Anna liuoksen seistä muutaman minuutin ajan, jotta kuplat ehtivät hävitä ja jotta jauhe liukenee täysin.
9. Kun Fabrazyme-injektiooliuos on valmis, se on tarkastettava silmämääräisesti ennen käyttöä. Käyttövalmiin liuoksen pitää olla kirkasta, väritöntä nestettä, jossa ei ole vierasta ainetta. Koska kyseessä on proteiiniliuos, vähäistä hiutaleista saosta/ sameutta (ohuita läpikuultavia säikeitä) voi ajoittain esiintyä laimennuksen jälkeen.
10. Jos huomaat liuoksessa hiukkasia tai värimuutoksia, älä käytä valmistetta, vaan ota yhteyttä infuusioista vastaavaan sairaanhoitajaan ja/tai hoitavaan lääkäriin.
11. On suositeltavaa laimentaa injektiooliuos välittömästi Fabrazyme-jauheen liuotuksen jälkeen, jotta vähennetään proteiinihiukkasten muodostumista liuotuksen ja laimennoksen välillä.
12. Käyttämätön valmiste tai jäte on hävitettävä paikallisten vaatimusten mukaisesti.

## 5.6 Laimentaminen

1. Desinfioi yhden tai kahden 0,9-prosenttisen NaCl-liuospussin korkki/suuaukko klorheksidiinillä ja anna sen kuivua.
2. Käyttövalmiin Fabrazyme-injektiooliuoksen määrän täytyy olla sama kuin hoitopäiväkirjassa määrätyn määrän (liite 3).
3. Työnnä neula infuusio-pussin korkin läpi ja ota pussista hitaasti 0,9-prosenttista NaCl-liuosta sama määrä, joka vastaa lisättävän käyttövalmiin Fabrazyme-injektiooliuoksen määrää.

*Jos esimerkiksi käyttövalmin injektiooliuoksen määrätty määrä on 14 ml, ota 14 ml (2 x 7 ml) NaCl –liuosta pois pussista. Älä koskaan ota enempää kuin puolet NaCl-liuospussin sisällöstä, jotta ainakin puolet laimennetusta liuoksesta on NaCl-liuosta.*

4. Poista ilma infuusio-pussista vetämällä 50 ml ilmaa ruiskuun.

5. Ota tarvittava määrä käyttövalmista injektiooliuosta hitaasti injektiopullosta ruiskuun. Injektiooliuos ei saa sisältää vaahtoa.
6. Injektoi Fabrazyme-injektiooliuos varovasti 0,9-prosenttista NaCl-liuosta sisältävään pussiin.
7. Sekoita saatu Fabrazyme-infuusiooliuos huolellisesti kääntämällä infuusiopussia ylösalaisin tai hieromalla sitä kevyesti. Älä ravista tai sekoita infuusiopussia voimakkaasti.
8. Laimennettu infuusiooliuos on suodatettava letkunsisäisen, vähän proteiinia sitovan 0,2 mikronin suodattimen läpi antamisen aikana.

### **5.7 Infuusioletkun täyttäminen**

1. Poista infuusiojärjestelmä pakkauksesta ja sulje se rullasulkimella. Kytke letkun sisäinen suodatin infuusioletkuun.
2. Yhdistä infuusiojärjestelmä 0,9-prosenttisen NaCl-liuoksen pussiin, jossa ei ole Fabrazymeä, ja täytä infuusiojärjestelmä pitelemällä tippakammiota ylösalaisin ja avaamalla suljin.
3. Täytä koko järjestelmä, poista mahdollisesti esiintyvät ilmakuplat ja sulje rullasuljin.
4. Kytke Fabrazyme-liuoksen sisältävä infuusiopussi y-järjestelmään. Pidä suljin suljettuna.

### **5.8 Neulan työntäminen laskimoon**

Jos potilas/hoitaja antaa infuusion itse, läsnä olevan aikuisen on oltava koulutettu (infuusioista vastaavan sairaanhoitajan, hoitavan lääkärin tai lääkärin sijaisen toimesta) neulanpistotekniikoista.

1. Varmista, että lähellä roikkuu teippiä käyttövalmiina ja että infuusiojärjestelmän käynnistys on käden ulottuvilla. Aseta klorheksidiiniliuos ja sideharsotaitokset lähelle.
2. Poista laskimokanyyli pakkauksesta.
3. Pyydä potilasta istumaan ja aseta hänen toinen käsivartensa pöydälle (mielellään puhtaalle liinalle).
4. Aseta kiristysside (staassi) ja desinfioi alue, mihin neula asetetaan, ja anna alueen kuivua.
5. Venytä ihoa, varmista että kanyylin neulan aukko osoittaa ylöspäin ja työnnä kanyyli ihon läpi loivassa kulmassa niin pitkälle, että neulan lisäksi myös kanyylin muovinen kärki on laskimossa ja tippakammioon tulee verta. Vedä neulaa taaksepäin pitäen kanyylin

muovinen kärki suonessa, ja liu'uta sitten kanyylin loppuosa suoneen. Vedä kanyylin neulaosa pois pitämällä kiinni kanyylin siivekkeistä.

6. Löysää kiristyssidettä ja teippaa kanyyli paikoilleen sideharsotaitoksen ja kiinnityslaastarin avulla. Yhdistä infuusioletku, jossa on suodatin, kanyyliin. Säädä infuusionopeutta määräyksen mukaan (hoitopäiväkirja, liite 3) ja avaa venttiili. Pyydä potilasta istumaan ja rentoutumaan infuusion ajan.

## **5.9 Antaminen**

- Mikrobiologisista syistä tuote on käytettävä välittömästi. Jos sitä ei käytetä välittömästi, käytönaikainen säilytys ja olosuhteet ovat käyttäjän vastuulla. 0,9-prosenttisella NaCl-liuoksella laimennetun valmisteen kemiallinen vakaus säilyy enintään 24 tuntia, jos sitä säilytetään 2–8 °C:n lämpötilassa valolta suojattuna.
- Hoitava lääkäri määrää Fabrazyme-annoksen suuruuden, infuusionopeuden sekä kaikki niihin tehtävät muutokset. Hoitoa ei saa muuttaa kotiympäristössä, ellei hoitava lääkäri niin päätä lääketieteellisin perustein.
- Kun Fabrazyme-infuusio on annettu, infuusiojärjestelmä huuhdellaan 0,9-prosenttisella NaCl-liuoksella samalla infuusionopeudella ja tämän jälkeen kanyyli poistetaan.

## **5.10 Fabrazyme-infuusion valmistelu, kun potilaalla on keskuslaskimokatetri**

Kun potilaalla on keskuslaskimokatetri Fabrazymen antamista varten, infuusioista vastaava sairaanhoitaja näyttää potilaalle ja/tai hoitajille, miten laitetta hoidetaan, ellei sitä ole jo näytetty sairaalassa annettujen infuusioiden yhteydessä.

Keskuslaskimokatetrin asianmukaiseen kotisairaanhoidoon kuuluu säännöllinen huuhtelu hepariinilla, mikä estää hyytymistä, sekä steriilin tekniikan käyttäminen, jotta laite pysyy infektiovapaana.

Potilaalle ja/tai hoitajille on kerrottava seuraavista tarpeellisista toimista:

- Kun keskuslaskimokatetria käytetään, peitä se läpinäkyvällä tukkivalla sidetaioksella. Sidetaiosta ei tarvita, kun laitetta ei käytetä.
- Huuhtele 5 ml:lla 0,9-prosenttista NaCl-liuosta ennen käyttöä ja käytön jälkeen.
- Huuhtele 5 ml:lla hepariinia (100 U/ml) aina käytön jälkeen.

## 6. FABRAZYME-VALMISTEEN TURVALLISUUSTIEDOT

Katso valmisteyhteenvedon (liite 1) kohdasta 4 täydelliset Fabrazyme-valmisteen turvallisuustiedot.

## 7. HAITTAVAIKUTUSTEN RAPORTOINTI

Haittatapahtumaksi määritellään kaikki lääkevalmistetta saavan potilaan odottamattomat fyysiset, psyykkiset tai käyttäytymiseen liittyvät vaikutukset, joilla ei välttämättä ole kausaalista suhdetta tähän hoitoon. Vakava haittatapahtuma tarkoittaa tapahtumaa, jolla on vähintään yksi seuraavista ominaisuuksista:

- aiheuttaa kuoleman
- on henkeä uhkaava (kaikki tapahtumat, joissa potilaalla oli kuolemanvaara tapahtuman aikana; ei viittaa tapahtumaan, joka teoreettisesti olisi saattanut aiheuttaa kuoleman, jos se olisi ollut vaikeampi)
- vaati sairaalahoitoa tai pidentää jo alkanutta sairaalassa oloa
- aiheuttaa pysyvän tai merkittävän vamman/kyvyttömyyden (kaikki haittatapahtumat, jotka aiheuttavat merkittävän häiriön henkilön kyvyssä elää normaalia elämää)
- on parantumaton poikkeavuus/syntymävika
- on tärkeä lääketieteellinen tapahtuma (kaikki tapahtumat, jotka lääketieteellisesti arvioituna voivat aiheuttaa vaaraa potilaalle ja saattavat edellyttää lääketieteellistä väliintuloa estämään jokin yllä luetelluista tilanteista).

Sekä vakavien että muiden kuin vakavien haittavaikutusten kohdalla täytävä haittavaikutuslomake (liite 2) ja raportoi se Lääkealan turvallisuus- ja kehittämiskeskus Fimeaan tai ota yhteyttä Sanofin lääketurvayksikköön sähköpostitse [pharmacovigilance.finland@sanofi.com](mailto:pharmacovigilance.finland@sanofi.com) tai puhelimitse 0201 200 368 tai noudata kansallisia ohjeita ja/tai määräyksiä.

Jos potilas havaitsee, että lääkkeen valmistuksessa ja/tai annostelussa tehtiin virhe, potilaan tai infuusioista vastaavan sairaanhoitajan täytyy ilmoittaa asiasta hoitavalle lääkärille, jotta tämä voi päättää tarvittavat toimet. Hoitavan lääkärin pyydetään ilmoittamaan kaikki lääkitysvirheet spontaaneina raportteina Sanofin lääketurvayksikköön.

## **8. MUUTA TIETOA**

Katso valmisteyhteenvedosta (liite 1) tiedot Fabrazyme-valmisteen käyttöaiheesta ja lisätiedot hyväksytystä käytöstä. Muita yksityiskohtaisia tietoja Fabrazyme-valmisteesta on saatavilla seuraavassa verkkosivustossa: Euroopan lääkevirasto (EMA) (<http://www.ema.europa.eu>).

## 9. VIITTEET

- [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. LIITTEET

1. Fabrazyme-valmisteyhteenveto
2. Haittavaikutuslomake
3. Hoitopäiväkirja



## **10.1 Fabrazyme-valmisteyhteenveto**

## 10.2 Haittavaikutuslomake

### 10.3 Hoitopäiväkirja

## Fabrazyme®-koti-infuusion hoitopäiväkirja

Yleisiä tietoja (hoitava lääkäri täyttää)

**Hätännumero:**

YHTEYSTIEDOT		
Potilas	Nimi:	
	Syntymäaika:	
	Osoite:	
	Postinumero/kaupunki:	
	Puhelin:	
Potilaan hoitajan yhteystiedot	Nimi:	
	Osoite:	
	Postinumero/kaupunki:	
	Puhelin:	
Sairaanhoidtaja	Nimi:	
	Toimipaikka:	
	Osoite:	
	Postinumero/kaupunki:	
	Puhelin:	
Hoitava lääkäri	Nimi:	
	Sairaala:	
	Osoite:	
	Postinumero/kaupunki:	
	Puhelin:	
	Hätännumero	
Apteekki	Nimi:	
	Osoite:	
	Postinumero/kaupunki:	
	Puhelin:	

**Antotiedot (hoitava lääkäri täyttää)**

Fabrazyme-valmistetta annettu lähtien	Päivämäärä (pp-kk-vvvv):
Ensimmäinen koti-infuusio	Päivämäärä (pp-kk-vvvv):
Fabrazyme-annosaikataulu - Annos	
- Tiheys	
- Infuusionopeus	
- Tarvittava käyttövalmiin injektio- liuoksen määrä (ml)	
- Kokonaismäärä infuusiopussissa (ml)	
Esilääkitys (tarvittaessa)	
Fabrazyme-koti-infuusion syyt	
Aloitushaastattelun löydökset ja toimenpiteet	
Ilmoita infuusioista vastaavan sairaanhoitajan antama tuki kotona	

**Tarvittavat toimet vakavan infuusion liittyvän reaktion ilmetessä**  
*(hoitava lääkäri täyttää)*

1. Lopeta infuusio	
2. Soita kansalliseen hätänumeroon. - Puhelinnumero	
3. Soita hoitavalle lääkärille. - Puhelinnumero - Puhelinnumero (24 h) - Lääkärin nimi - Toimipaikan nimi - Osoite	
Ensiapulääkkeet ja annokset	
Potilaan yhteyshenkilö hätätilanteessa - Nimi - Puhelinnumero	

**Tämä lomake on täytettävä jokaisesta infuusiotahtumasta**

- Potilaalle ja/tai huoltajalle/hoitajalle on ilmoitettu Fabrazyme-koti-infuusioihin liittyvistä vaaroista ja heille on annettu tarvittavaa koulutusta ensiapulääkkeiden käytöstä.
- Mikäli potilaalla ilmenee infuusioon liittyvä reaktio, **infuusio on keskeytettävä välittömästi.**
- Tarpeelliset toimenpiteet vakavan infuusioon liittyvän reaktion ilmetessä, **sisältäen hätätilanneyhteyshenkilön tiedot**, on kuvattu hoitopäiväkirjassa. Nämä tiedot on pidettävä saatavilla infuusion annon aikana.

**Infuusion tiedot**

Infuusiopäivämäärä	Päivämäärä (pp-kk-vvvv):
Potilaan yleinen terveydentila – kuvaa kaikki uudet terveysongelmat, joita sinulla parhaillaan ilmenee ennen infuusiota, jos sellaisia on	
Annos	
Tarvittava käyttövalmiin injektiooliuksen määrä (ml)	
Käytettyjen injektiopullojen määrä	5 mg:n injektiopullot: 35 mg:n injektiopullot:
Infuusion annon kesto	
Antonopeus	
Infuusioon liittyvät ongelmat/huomautukset (mukaan lukien infuusioon liittyvät reaktiot, suoritettut toimenpiteet ja tulos)	
Infuusiosta vastaavan henkilön nimi sekä päivämäärä - Sairaanhoidaja - Hoitaja (jos eri kuin yllä)	



Revontulenkujä 1, 02100 Espoo  
info.finland@sanofi.com, www.sanofi.fi