



Fabrazyme® (agalsidaasi beeta) -koti-infuusiohoito:
OPAS FABRYN TAUTIA SAIRASTAVILLE POTILAILLE,
jotka saavat Fabrazyme-infuusioita kotona

Versio nro 1.2:

Hyväksytty 9.7.2018 (Fimea)

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

Lue kaikki nämä tiedot huolellisesti ennen koti-infuusion aloittamista.

- Pidä nämä tiedot helposti saatavilla; voit joutua lukemaan niitä uudestaan.
- Jos sinulla on kysymyksiä, ota yhteyttä hoitavaan lääkäriin.
- Tämä lääke on määrätty vain sinulle, eikä sitä tule antaa muiden käyttöön. Se voi aiheuttaa haittaa muille, vaikka heidän oireensa olisivat samat kuin sinun.
- Jos sinulla esiintyy haittavaikutuksia, sinun ja/tai huoltajasi/hoitajasi tulee ilmoittaa niistä hoitavalle lääkärille tai infuusioista vastaavalle sairaanhoitajalle.

GZFI.FABR.18.11.0414

SISÄLTÖ

1. SAIRAUTESI, HOITO JA KOTI-INFUUSIO	3
1.1 Fabryn tauti ja hoito.....	3
1.2 Koti-infuusio.....	3
1.3 Turvallisuuden arviointi (haittavaikutukset ja lääkitysvirheet)	4
2. KOTI-INFUUSION JÄRJESTÄMINEN	5
2.1 Potilas.....	5
2.2 Hoitava lääkäri.....	5
2.3 Apteekki ja infuusion antamisessa tarvittavat välineet.....	6
2.4 Infuusioista vastaava sairaanhoitaja.....	6
2.5 Esilääkitys ja ensiapuhoito.....	7
2.6 Hoitopäiväkirja (liite B).....	7
3. KOULUTUS FABRAZYME-INFUUSION VALMISTAMISESTA JA ANTAMISESTA	8
4. FABRAZYME-INFUUSION VALMISTUS JA ANTAMINEN	8
4.1 Tarvikkeet	8
4.2 Valmistelu.....	10
4.3 Fabrazyme-jauheen liuotus.....	10
4.4 Laimentaminen	11
4.5 Antaminen.....	12
5. LIITTEET	13
A. Fabrazyme-valmisteen pakkausseloste	13
B. Hoitopäiväkirja.....	13

1. SAIRAUTESI, HOITO JA KOTI-INFUUSIO

Olet yhdessä hoitavan lääkärin kanssa päättänyt aloittaa Fabrazyme[®]-koti-infuusiohoidon. Tämän asiakirjan tavoitteena on antaa opastusta Fabrazyme-infuusion saamisesta kotona. Tässä oppaassa esitetyt menettelytavat ovat yleisiä ohjeita ja ne ovat paikallisten terveydenhoitokäytäntöjen ja määräysten mukaisia. Hoitava lääkäri antaa sinulle omaa tilannettasi koskevat tiedot.

1.1 Fabryn tauti ja hoito

Fabryn tautia sairastavilla potilailla on matala alfa-galaktosidaasi A -nimisen entsyymin pitoisuus tai ei ollenkaan kyseistä entsyymiä. Tämä entsyymi huolehtii normaalisti rasva-aineen (globotriaosyylikeramidin) hajottamisesta ja entsyymin matalasta pitoisuudesta tai puuttumisesta johtuen, verisuonten seinämiin ja elimistön muihin kudoksiin kertyy liikaa tätä rasva-ainetta. Fabryn taudin lapsuudenaikaisia oireita pojilla ovat: kipujaksot ja polttava tunne käsissä ja jaloissa, suolisto-oireet, ihottuma ja huonontunut hikoilukyky. Aikuisiässä tauti näkyy yleensä sydän-, munuais- ja/tai neurologisina oireina. Naisilla taudin kulku vaihtelee ja on usein – mutta ei aina – lievempi kuin miehillä.

Fabrazyme[®] sisältää agalsidaasi beeta -nimistä keinokekoista entsyymiä. Se voi korvata luonnollisen alfa-galaktosidaasi A:n, joka puuttuu Fabryn tautia sairastavilta tai joka ei ole heillä tarpeeksi aktiivinen. Fabrazyme-valmistetta käytetään niiden potilaiden pitkäkestoiseen hoitoon, joilla on vahvistettu Fabryn taudin diagnoosi.

Katso lisätietoja pakkausselosteesta (liite A).

1.2 Koti-infuusio

Fabryn tautia sairastavat Fabrazyme-valmistetta saavat potilaat voivat saada infuusioita myös kotona. Päätöksen kotihoitoon siirtymisestä teet sinä yhdessä hoitavan lääkärisi kanssa, sen jälkeen kun olet saanut ensin infuusioita sairaalassa. Tämä varmistaa, ettei sinulle ilmene ongelmia infuusioista.

Koti-infusioiden avulla voit saada hoitoa omassa kotiympäristössäsi, mikä lisää hoidon mukavuutta ja tuo joustavuutta infuusion ajoitukseen. Näin sinun ei tarvitse käyttää aikaa edestakaiseen matkustamiseen sairaalaan. Voit käydä koulussa normaalisti ja sopia sosiaalisia ja ammatillisia tapaamisia helpommin. Koti-infuusio mahdollistaa myös hoidon järjestämisen perheen ja ystävien lähelle.

Kotihoidon järjestäminen on hoitavan lääkärisi 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.

Koulutettu infuusioista vastaava sairaanhoitaja kouluttaa sinut ja auttaa alussa sinua ja/tai huoltajaasi/hoitajaasi varmistamaan, että hoito onnistuu kotona. Koti-infuusioissa tarvittavan tuen määrästä keskustellaan ja siitä sovitaan hoitavan lääkärin ja sinun ja/tai huoltajasi/hoitajasi kesken. Jos haluat lisääpua koti-infuusioihin (sovittuasi asiasta hoitavan lääkärin kanssa), infuusioista vastaava sairaanhoitaja voi antaa sitä sinulle.

Huomautus: infuusionopeuden ja kotona annettavan annoksen tulee noudattaa hoitavan lääkärin antamia ohjeita, kuten hoitopäiväkirjassa (liite B) on mainittu, eikä niitä saa muuttaa ilman hoitavan lääkärin suostumusta ja infuusioista vastaavan sairaanhoitajan valvontaa.

1.3 Turvallisuuden arviointi (haittavaikutukset ja lääkitysvirheet)

Yleisimmät Fabrazyme-infuusioon liittyvät haittavaikutukset (joita esiintyy useammalla kuin yhdellä kymmenestä potilaasta) ovat kuume ja vilunväreet. Muita hyvin yleisiä haittavaikutuksia ovat päänsärky, epänormaalit tuntemukset (kuten pistely) käsissä ja jaloissa, pahoinvointi, oksentelu ja paleleminen. Vakavia allergisia reaktioita on raportoitu (esiintymistiheys tuntematon). Lapsilla raportoidut haittavaikutukset muistuttavat aikuisten haittavaikutuksia. Katso pakkausselosteesta täydellinen luettelo kaikista raportoiduista haittavaikutuksista (liite A).

Mikäli tunnet olosi huonoksi lääkkeen annon vuoksi koti-infuusion aikana, **sinun täytyy välittömästi lopettaa infuusio**. Hoitavaan lääkäriin, hänen sijaiseensa ja/tai maakohtaiseen hätänumeroon (katso ohjeita hoitopäiväkirjasta liitteestä B) on otettava yhteyttä välittömästi. Seuraavat infuusiot on ehkä annettava sairaalassa.

Kaikki oireet tai haittavaikutukset on myös kirjattava hoitopäiväkirjaan (liite B).

Jos havaitset, että Fabrazyme-valmisteen valmistuksessa ja/tai annossa tehtiin virhe, ilmoita asiasta infuusioista vastaavalle sairaanhoitajalle tai hoitavalle lääkärille ennen infuusion aloittamista tai jatkamista, jotta hän voi päättää tarvittavat toimenpiteet.

2. KOTI-INFUUSION JÄRJESTÄMINEN

Koti-infuusiohoito on järjestettävä hoitavan lääkärin valvonnassa. Hoitava lääkäri on vastuussa koti-infuusiohoidon järjestämisestä. Tässä oppaassa esitetyt menettelytavat ovat yleisiä ohjeita ja ne ovat paikallisten terveydenhoitokäytäntöjen ja määräysten mukaisia.

2.1 Potilas

- Hoitava lääkäri on kertonut sinulle ja/tai huoltajallesi/hoitajallesi hoidon antamisesta kotona, siihen liittyvistä riskeistä, mahdollisista komplikaatioista ja hoitoavun saamisesta kotona.
- Sinä ja/tai huoltajasi/hoitajasi ymmärrätte Fabryn tautia ja pystytte tunnistamaan haittavaikutukset sekä ymmärtämään, mitä pitää tehdä, jos haittavaikutuksia ilmenee.
- Kodin tulee soveltua infuusiohoitoon: siellä täytyy olla puhdasta ja käytettävissä on oltava sähköt, vettä, toimiva puhelin, jääkaappi ja tarvittava tila Fabrazyme-valmisteen ja muiden infuusiotarvikkeiden säilytykseen.
- Sinulle on kerrottu, että infuusio on annettava aina koulutetun aikuisen läsnä ollessa (ts. infuusioista vastaavan sairaanhoitajan tai, jos olet opetellut antamaan infuusion itse, sellaisen aikuisen läsnä ollessa, joka tietää infuusioon liittyvistä toimenpiteistä ja on riittävästi koulutettu hoitamaan infuusioon liittyviä haittavaikutuksia ja lääkitysvirheitä, joiden arvioinnin tekee hoitava lääkäri tai infuusioista vastaava sairaanhoitaja).
- Sinun tulee olla fyysisesti ja henkisesti soveltuva koti-infuusioon. Hoitava lääkäri päättää, voitko saada Fabrazyme-infuusiota kotona.
- Sinulla täytyy olla tarpeeksi hyviä laskimoita laskimokanyylin asettamista varten. Jos sinulla on keskuslaskimokatetri, sinun pitää osata työntää infusioneula laitteen väliseinään.
- Sinun ja/tai huoltajasi/hoitajasi on suostuttava kotona tapahtuvaan hoitoon.
- Sinä ja/tai huoltajasi/hoitajasi olette saaneet riittävästi koulutusta Fabrazyme-infuusioiden valmistamisesta ja antamisesta.

2.2 Hoitava lääkäri

- Hoitavan lääkärin vastuulla on tarvittavien hallinnollisten toimenpiteiden käynnistäminen, joiden avulla muut asianomaiset (sairaanhoitaja, potilas ja/tai huoltaja/hoitaja ja apteekki) voivat toimia.
- Hoitava lääkäri on vastuussa annoksen, infuusionopeuden, infuusion esihoidon ja ensiapuhoidon määräämisestä ja niiden kuvaamisesta hoitopäiväkirjassa. Kaikki muutokset on

kerrottava potilaalle ja/tai huoltajalle/hoitajalle selvästi ja ne on kuvattava hoitopäiväkirjassa (liite B).

- 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.
- Hoitavan lääkärin täytyy järjestää yhteydenpitokäytäntö hätätilanteisiin, joissa tarvitaan välitöntä hoitoa. Tämä on kuvattava hoitopäiväkirjassa.
- Asianmukainen infuusion ajoitus ja seuranta ovat hoitavan lääkärin ja infuusioista vastaavan sairaanhoitajan vastuulla.

2.3 Apteekki ja infuusion antamisessa tarvittavat välineet

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

2.4 Infuusioista vastaava sairaanhoitaja

- Infuusioista vastaava sairaanhoitaja sopii yhdessä hoitavan lääkärin ja potilaan ja/tai huoltajan/hoitajan kanssa koti-infuusioissa tarvittavan tuen määrästä.
- Infuusioista vastaava sairaanhoitaja koordinoi kotona annettavan hoidon järjestämistä hoitavan lääkärin ja potilaan ja/tai huoltajan/hoitajan kanssa.
- Infuusioista vastaava sairaanhoitaja on koulutettu antamaan laskimonsisäisiä infuusioita.
- Infuusioista vastaava sairaanhoitaja on koulutettu antamaan Fabrazyme-infuusioita.
- Infuusioista vastaava sairaanhoitaja tuntee mahdolliset haittavaikutukset (myös vakavat allergiset reaktiot) sekä toimet, joihin on ryhdyttävä, jos niitä ilmenee.
- Infuusioista vastaava sairaanhoitaja seuraa määrättyä Fabrazyme-infuusion valmistus- ja antotapaa tämän oppaan ohjeiden mukaisesti.
- Infuusioista vastaava sairaanhoitaja seuraa määrättyä Fabrazyme-infuusion annosta ja infuusionopeutta hoitopäiväkirjan (liite B) ohjeiden mukaisesti.
- Infuusioista vastaava sairaanhoitaja kirjaa jokaisen Fabrazyme-infuusion hoitopäiväkirjaan (liite B).
- 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, jos potilaalla ilmenee infuusion 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 B).

2.5 Esilääkitys ja ensiapuhoito

- Tarvittaessa hoitava lääkäri määrää esilääkitystä. Hoitava lääkäri kirjaa kaikki lääketiedot hoitopäiväkirjaan.
- Hoitava lääkäri määrää lääkkeet mahdollista hätätilannetta varten. Hoitava lääkäri kirjaa myös nämä lääketiedot hoitopäiväkirjaan. Ensiapulääkkeet on pidettävä saatavilla koti-infuusion annon aikana.

2.6 Hoitopäiväkirja (liite B)

- Hoitopäiväkirja toimii viestintävälineenä kaikille Fabrazyme-koti-infuusion antamisessa mukana oleville.
- Hoitopäiväkirja on pidettävä kotonasi ja sinun, huoltajasi/hoitajasi, hoitavan lääkärin ja infuusioista vastaavan sairaanhoitajan on pidettävä se ajan tasalla.
- Määrättyä Fabrazyme-infuusion annosta ja infuusionopeutta on noudatettava tarkasti hoitopäiväkirjan ohjeiden mukaisesti. Hoitava lääkäri on vastuussa annoksen ja infuusionopeuden sekä kaikkien niiden muutosten kuvaamisesta.
- Kaikki Fabrazyme-koti-infusioiden on kirjattava hoitopäiväkirjaan.
- Sinun ja/tai huoltajasi/hoitajasi on otettava hoitopäiväkirja mukaan sairaalaan jokaiselle käynnille ja tuotava se sitten takaisin kotiin.
- Infuusioista vastaava sairaanhoitaja kirjaa aloitushaastattelun löydökset ja toimenpiteet muistiin ja sinä, huoltajasi/hoitajasi tai infuusioista vastaava sairaanhoitaja kirjaa hoitopäiväkirjaan kaikki tarpeelliset tiedot seuraavilta käynneiltä.
- Hoitava lääkäri kertoo hoitopäiväkirjassa selkeästi mitä on tehtävä ja mitä lääkkeitä on annettava, jos sinulla ilmenee infuusion liittyvä haittavaikutus. Mikäli sinulla ilmenee infuusion liittyvä reaktio, **infuusio on lopetettava**.
- Kaikki infuusion liittyvät haittavaikutukset ja/tai lääkitysvirheet on kirjattava

hoitopäiväkirjaan.

3. KOULUTUS FABRAZYME-INFUUSION VALMISTAMISESTA JA ANTAMISESTA

- Hoidon aloitusohjeet annetaan sairaalassa. Koti-infuusioissa tarvittavan tuen määrästä keskustellaan ja siitä sovitaan hoitavan lääkärin ja sinun ja/tai huoltajasi/hoitajasi kesken.
- Hoitava lääkäri on vastuussa koti-infuusioiden järjestämisestä ja hänen on hyväksyttävä koti-infuusiotoinenpide.
- Mikäli haluat suorittaa toimenpiteen itse tai huoltajasi/hoitajasi avustuksella, sinä ja/tai huoltajasi/hoitajasi saatte infuusioista vastaavalta sairaanhoitajalta koulutusta infuusion valmistelun aikana. Infuusioista vastaava sairaanhoitaja selittää ja näyttää koko infuusiotoinenpiteen sinulle ja/tai huoltajallesi/hoitajallesi, sisältäen ohjeet käsihygieniasta, oikeanlaisesta desinfioinnista ja aseptisestä käsittelystä infuusion valmistelussa.
- Seuraavilla käynneillä infuusioista vastaava sairaanhoitaja on valmiina auttamaan tarvittaessa, kunnes sinä ja/tai huoltajasi/hoitajasi olette luottavaisia koko infuusiotoinenpiteen suhteen.
- Kun Fabrazyme-infuusio valmistellaan ja annetaan, pakkausselosteessa (liite A) ja tässä oppaassa kuvattua toimenpidettä on noudatettava tarkasti.
- Kaikki Fabrazyme-koti-infuusiot on kirjattava hoitopäiväkirjaan (liite B).
- Infuusio on annettava aina sellaisen aikuisen läsnä ollessa, joka tietää infuusiotoinimista ja on riittävästi koulutettu hoitamaan infuusioon liittyviä haittavaikutuksia ja lääkitysvirheitä (hoitavan lääkärin tai infuusioista vastaavan sairaanhoitajan arvioinnin mukaisesti).

4. FABRAZYME-INFUUSION VALMISTUS JA ANTAMINEN

4.1 Tarvikkeet

Sairaala/apteekki/kotisairaanhoito toimittaa injektiopullot sinulle tai kolmannelle osapuolelle hoitavan lääkärin lääkemääräyksen perusteella.

- Fabrazyme-injektiopullot (5 tai 35 mg / injektiopullo); injektiopullot on säilytettävä puhtaassa jääkaapissa +2...+8 °C:n lämpötilassa.
- injektionesteisiin käytettävä steriili vesi Fabrazyme-valmisteen käyttövalmiiksi tekemiseen

- 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 sen jälkeen
- 0,5 % klorheksidiiniä 70-prosenttisessa alkoholissa (desinfointiliuos)
- 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
- jätteastia neuloille
- käsiinpesuaine
- kiristyssside (staassi)
- lisätarvikkeet käytettäessä keskuslaskimokatetria
 - hepariini
 - 0,9-prosenttista NaCl-liuosta
 - neuloja
 - ruiskuja
 - sidetaitospakkaus
 - steriilit käsineet
 - tartuntaneula
- esilääkitys (tarvittaessa)
- ensiapulääkkeitä (katso hoitavan lääkärin ohjeita hoitopäiväkirjasta).

4.2 Valmistelu

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

1. Valmistele puhdas 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: pakkausselosteessa kuvattuja säilytysohjeita on noudatettava (liite A).

4.3 Fabrazyme-jauheen liuotus

1. Poista napsautuskorkki Fabrazyme-injektiopullostasi.
2. Desinfioi Fabrazyme-injektiopullon kumitulppa klorheksidiinillä ja anna sen kuivua.
3. Avaa injektioneiteisiin käytettävää steriiliä vettä sisältävä injektiopullo.
4. Ota tarvittava määrä (ml) steriiliä vettä ruiskuun.
 - Sekoita 35 mg:n injektiopulloihiin 7,2 ml injektioneiteisiin käytettävää steriiliä vettä.
 - Sekoita 5 mg:n injektiopulloihiin 1,1 ml injektioneiteisiin käytettävää steriiliä vettä.
5. Vältä injektioneiteisiin käytettävän veden voimakasta ruiskuttamista ruiskusta jauheeseen, jottei se aiheuta vaahtoa. Injektioneiteisiin käytettävä vesi lisätään tipoittain injektiopullon sisäseinämää pitkin. Pyöritä ja kallista injektiopulloja varovasti. Älä käännä injektiopulloa ylösalaisin, älä kieputa äläkä ravista niitä.
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-injektioliuos on valmis, tarkasta se silmämääräisesti ennen käyttöä. Käyttövalmiiksi valmistetun liuoksen pitää olla kirkasta, väritöntä nestettä, jossa ei ole vierasta ainetta. Koska tämä on proteiiniliuos, vähäistä hiutaleista saosta/sameutta (ohuita läpikuultavia säikeitä) voi joskus 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 injektioliuos välittömästi Fabrazyme-jauheen liuotuksen jälkeen, jotta proteiinihiukkasten muodostuminen ajan myötä minimoituu.
12. Käyttämätön valmiste tai jäte on hävitettävä paikallisten vaatimusten mukaisesti.

4.4 Laimentaminen

1. Desinfioi yhden tai kahden 0,9-prosenttisen NaCl-liuospussin korkki/suuaukko klorheksidiinillä ja anna sen kuivua.
2. Käyttövalmiin Fabrazyme-injektioliuoksen määrän täytyy olla sama kuin hoitopäiväkirjassa määrätyn määrän (liite B).
3. Työnnä neula infuusiopussin korkin läpi ja ota pussista hitaasti 0,9-prosenttista NaCl-liuosta sama määrä, joka vastaa lisättävän käyttövalmiin Fabrazyme-injektioliuoksen määrää.
Jos esimerkiksi käyttövalmiin injektioliuoksen määrätty määrä on 14 ml, ota vastaavasti 14 ml NaCl-liuosta pois pussista. Älä koskaan ota enempää kuin puolet NaCl-liuospussin sisällöstä, jotta ainakin puolet laimennetusta liuksesta on NaCl-liuosta.
4. Poista ilma infuusiopussista vetämällä 50 ml ilmaa ruiskuun.
5. Ota tarvittava määrä käyttövalmista injektioliuosta hitaasti ruiskuun kustakin injektiopullosta. Varmista ettei injektioliuos sisällä vaahtoa.
6. Injektoi sitten varovasti käyttövalmis Fabrazyme-injektioliuos kokonaisuudessaan 0,9-prosenttista NaCl-liuosta sisältävään infuusio-pussiin.
7. Sekoita saatu Fabrazyme-liuos huolellisesti kääntämällä infuusio-pussi ylösalaisin tai hieromalla sitä kevyesti. Älä ravista tai sekoita infuusio-pussia voimakkaasti.
8. Laimennettu liuos on suodatettava letkunsisäisen vähän proteiinia sitovan 0,2 mikronin suodattimen läpi antamisen aikana.

4.5 Antaminen

4.5.1 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 Fabrazyme-valmistetta, ja täytä infuusiojärjestelmä pitelemällä tippakammiota ylösalasin 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.

4.5.2 Neulan työntäminen laskimoon

Jos potilas/huoltaja/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. Istu ja aseta toinen käsivarsi pöydälle (mielellään puhtaalle liinalle).
4. Aseta kiristysside (staassi), etsi sopiva laskimo 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 suoneen, 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.
7. Yhdistä infuusioletku kanyyliin.
8. Säädi infuusionopeutta määräyksen mukaan (hoitopäiväkirja, liite B) ja avaa venttiili. Istu ja rentoudu infuusion ajan. Pidä hoitopäiväkirja lähellä siltä varalta, että tarvitset tietoa ensiaputoimista.

4.5.3 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 pääätä lääketieteellisin perustein.
- Kun Fabrazyme-infuusio on annettu, infuusiojärjestelmä huuhdellaan 0,9-prosenttisella NaCl-liuoksella samalla infuusionopeudella ja tämän jälkeen kanyyli poistetaan.

4.5.4 Fabrazyme-infuusion valmistelu, kun potilaalla on keskuslaskimokatetri

Kun sinulla on keskuslaskimokatetri Fabrazyme-valmisteen antamista varten, infuusioista vastaava sairaanhoitaja näyttää sinulle ja/tai huoltajallesi/hoitajallesi, miten laitetta hoidetaan, ellei sitä ole jo näytetty sairaalassa annettujen infuusioiden yhteydessä.

Keskuslaskimokatetrin asianmukaiseen hoitoon kuuluu säännöllinen huuhtelu lääkkeellä nimeltä hepariini, mikä estää veren hyytymistä, ja steriilin tekniikan käyttäminen, jotta laite pysyy infektiovapaana. Seuraavat toimet ovat tarpeen:

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

5. LIITTEET

A. Fabrazyme-valmisteen pakkausseloste

B. Hoitopäiväkirja

Liite A. Fabrazyme-valmisteen pakkausseloste

Liite B. Hoitopäiväkirja

Fabrazyme[®]-koti-infusion hoitopäiväkirja

Yleisiä tietoja (hoitava lääkäri täyttää)

Hätännumero:

YHTEYSTIEDOT		
Potilas	Nimi:	
	Syntymäaika:	
	Osoite:	
	Postinumero/kaupunki:	
	Puhelin:	
Potilaan huoltajan/hoitajan yhteystiedot	Nimi:	
	Osoite:	
	Postinumero/kaupunki:	
	Puhelin:	
Sairaanhoitaja	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 infuusiotapahtumasta

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

Infusion 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 injektio-liuoksen määrä (ml)	
Käytettyjen injektio-pullojen määrä	5 mg:n injektio-pullot: 35 mg:n injektio-pullot:
Infusion annon kesto	
Antonopeus	
Infuusion liittyvät ongelmat/huomautukset (mukaan lukien infuusion liittyvät reaktiot, suoritettut toimenpiteet ja tulos)	
Infuusiosta vastaavan henkilön nimi sekä päivämäärä - Sairaanhoidtaja - Hoitaja (jos eri kuin yllä)	



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