



Fabrazyme® (Agalsidase beta)
Heiminfusionstherapie:

Handbuch für Patienten* mit Morbus Fabry, die eine Heiminfusion mit Fabrazyme® erhalten

VERSION NR. 2.0
SEPTEMBER 2021

Die in diesem Dokument vorgestellten Prozesse dienen als allgemeine Anleitung, unterliegen jedoch der lokalen medizinischen Praxis und den nationalen Vorschriften und Bestimmungen.


Fabrazyme®
agalsidase beta



*Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird auf die gleichzeitige Verwendung der Sprachformen männlich, weiblich und divers (m/w/d) verzichtet.

1. IHRE KRANKHEIT, DIE BEHANDLUNG UND DIE HEIMINFUSION



Zusammen mit Ihrem behandelnden Arzt haben Sie sich dafür entschieden, eine Heiminfusionstherapie mit Fabrazyme® zu beginnen. **Dieses Dokument soll Ihnen als Leitfaden dienen und Ihnen erläutern, wie Sie zu Hause eine Behandlung mit Fabrazyme® durchführen oder erhalten können.** Die in diesem Dokument vorgestellten Prozesse dienen als allgemeine Anleitung, unterliegen jedoch der lokalen medizinischen Praxis und den nationalen Vorschriften und Bestimmungen. Ihr behandelnder Arzt wird Ihnen die für Ihre Situation zutreffenden Details mitteilen.

1.1 Morbus Fabry und Behandlung

Patienten mit Morbus Fabry haben niedrige Enzymwerte oder kein Enzym namens alpha-Galaktosidase A. Dieses Enzym ist normalerweise für den Abbau von bestimmten Fettstoffen (Globotriaosylceramid) verantwortlich. Durch diesen Enzymmangel entwickeln sich anormale Ablagerungen dieser Substanz in den Wänden der Blutgefäße und anderen Geweben im ganzen Körper.

Zu den bei Jungen in der Kindheit auftretenden Hauptsymptomen von Morbus Fabry gehören Schmerzen und brennende Empfindungen in den Händen und Füßen, Magen-Darm-Symptome, Hautausschlag und eine verminderte Fähigkeit zu schwitzen. Die Erkrankung manifestiert sich im Erwachsenenalter normalerweise hauptsächlich am Herzen, den Nieren und/oder dem Nervensystem. Bei weiblichen Betroffenen ist der Krankheitsverlauf variabel. Häufig, aber nicht immer, ist er weniger schwer als bei männlichen Betroffenen.

Fabrazyme® ist ein künstlich hergestelltes Enzym namens Agalsidase beta, das das natürlich vorkommene Enzym alpha-Galaktosidase A ersetzen soll, welches bei Patienten mit Morbus Fabry fehlt oder nicht ausreichend aktiv ist. Fabrazyme® wird zur Langzeitbehandlung von Patienten mit gesicherter Diagnose des Morbus Fabry eingesetzt.

In der Packungsbeilage von Fabrazyme® finden Sie weitere Informationen.



01 Ihre Krankheit, die Behandlung und die Heiminfusion	3
1.1 Morbus Fabry und Behandlung	3
1.2 Heiminfusion	4
1.3 Sicherheitshinweise (Nebenwirkungen und Medikationsfehler)	5
02 Organisation der Behandlung zu Hause	6
2.1 Patient	6
2.2 Behandelnder Arzt	7
2.3 Apotheke, Infusionszubehör und -material	7
2.4 Medizinisches Pflegepersonal	8
2.5 Vorbehandlung und Notfallbehandlung	9
2.6 Das Therapie-Tagebuch	9
03 Schulung zur Vorbereitung und Verabreichung von Fabrazyme®	10
04 Wie wird eine Fabrazyme® Infusionslösung vorbereitet und verabreicht?	11
4.1 Verbrauchsmaterialien	11
4.2 Vorbereitung	12
4.3 Auflösen von Fabrazyme®	12
4.4 Verdünnung	13
4.5 Anwendung	13

Lesen Sie sich alle Informationen genau durch, bevor Sie mit der Heiminfusion beginnen.

Bewahren Sie diese Informationen an einem leicht zu erreichenden Ort auf, Sie werden sie vielleicht noch einmal lesen müssen.

- Bei weiteren Fragen wenden Sie sich bitte an Ihren behandelnden Arzt.
- Dieses Arzneimittel wurde Ihnen persönlich verschrieben. Geben Sie es nicht an andere weiter. Es kann anderen Menschen schaden, auch wenn sie die gleichen Symptome haben wie Sie.
- Wenn bei Ihnen Nebenwirkungen auftreten, müssen Sie und/oder Ihre Betreuungsperson Ihren behandelnden Arzt oder das medizinische Pflegepersonal informieren.

1.2 Heiminfusion

Derzeit werden bereits in einigen Ländern bei Patienten mit Morbus Fabry Heiminfusionen mit Fabrazyme® durchgeführt. **Die Entscheidung für eine Behandlung zu Hause sollte von Ihnen und Ihrem behandelnden Arzt nach den ersten Infusionen im Krankenhaus getroffen werden, um sicherzustellen, dass Sie keine Probleme mit der Infusion haben.**

Die Heiminfusion von Fabrazyme® ermöglicht es Ihnen, die Behandlung in Ihrer eigenen Wohnumgebung zu erhalten, was den Komfort und die Flexibilität der Infusionszeit erhöht. Dadurch müssen Sie keine Zeit für Fahrten zum und vom Krankenhaus aufwenden und können einem normalen Schulprogramm folgen und/oder soziale und berufliche Aktivitäten leichter organisieren. Die Heiminfusion erleichtert es auch, die Behandlung leichter in den Tagesablauf integrieren zu können.

Die Heiminfusion findet unter der Verantwortung Ihres behandelnden Arztes statt. Die Verteilung des Aufklärungsmaterials sollte nur erfolgen, nachdem der behandelnde Arzt entschieden hat, dass Sie für eine Heiminfusionsbehandlung geeignet sind. **Es liegt in der Verantwortung des behandelnden Arztes, eine sichere Anwendung beim Patienten zu gewährleisten.** Dies sollte vom behandelnden Arzt überprüft und dokumentiert werden.

Ein entsprechend geschultes medizinisches Pflegepersonal wird Sie und/oder Ihre Betreuungsperson(en) anfangs unterrichten und unterstützen, um eine optimale Behandlung zu gewährleisten. Das Maß an Unterstützung durch das medizinische Pflegepersonal wird von Ihnen und/oder Ihrer Betreuungsperson(en) sowie Ihrem behandelnden Arzt diskutiert und vereinbart. **Sollten Sie eine zusätzliche Unterstützung für Ihre Infusion zu Hause bevorzugen (nach Absprache mit Ihrem behandelnden Arzt), kann das medizinische Pflegepersonal weitere Hilfe leisten.**

Hinweis: Die zu Hause verabreichte Dosis und Infusionsrate muss der Vorgabe Ihres behandelnden Arztes, wie im Therapie-Tagebuch beschrieben, entsprechen und darf nicht ohne dessen Zustimmung und ohne die Überwachung durch medizinisches Pflegepersonal geändert werden.



1.3 Sicherheitshinweise (Nebenwirkungen und Medikationsfehler)

Wie alle Arzneimittel kann auch dieses Arzneimittel Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem Patienten auftreten müssen. In klinischen Studien wurden Nebenwirkungen hauptsächlich während oder kurz nach der Verabreichung des Arzneimittels an die Patienten beobachtet („infusionsbedingte Reaktionen“). Schwere lebensbedrohliche allergische Reaktionen („anaphylaktoide Reaktionen“) wurden bei einigen Patienten berichtet. **Wenn Sie eine schwerwiegende Nebenwirkung feststellen, sollten Sie sofort Ihren Arzt kontaktieren.**

Sehr häufige Symptome (treten bei mehr als 1 von 10 Personen auf) sind **Schüttelfrost, Fieber, Kältegefühl, Übelkeit, Erbrechen, Kopfschmerzen und anormale Gefühle in der Haut wie Brennen oder Kribbeln.** Ihr Arzt kann entscheiden, die Infusionsrate zu senken oder Ihnen zusätzliche Arzneimittel zu geben, um dem Auftreten solcher Reaktionen vorzubeugen. Die vollständige Auflistung der im Zusammenhang mit Fabrazyme® berichteten Nebenwirkungen ist der Packungsbeilage zu entnehmen.

Sollten Sie sich während oder kurz nach der Heiminfusion aufgrund des Arzneimittels nicht wohl fühlen, muss die Infusion sofort unterbrochen werden. Der behandelnde Arzt, sein ärztlicher Vertreter und/oder der landesspezifische nationale Notruf (siehe Hinweise im Therapie-Tagebuch) müssen sofort kontaktiert werden. Nachfolgende Infusionen müssen möglicherweise in einer klinischen Umgebung stattfinden.

Alle Symptome oder Nebenwirkungen sollten auch im Therapie-Tagebuch festgehalten werden. Wenn Sie feststellen, dass bei der Zubereitung und/oder Verabreichung von Fabrazyme® ein Fehler gemacht wurde, setzen Sie sich bitte mit dem medizinischen Pflegepersonal oder dem behandelnden Arzt in Verbindung, um geeignete Maßnahmen festzulegen, bevor Sie die Infusion beginnen oder fortsetzen.



2. ORGANISATION DER BEHANDLUNG ZU HAUSE

Die Organisation der Behandlung zu Hause sollte unter Aufsicht des behandelnden Arztes durchgeführt werden. Ihr behandelnder Arzt ist für die Organisation der Behandlung zu Hause verantwortlich. Die in diesem Dokument dargestellten Prozesse dienen als allgemeine Anleitung, unterliegen jedoch der lokalen medizinischen Praxis und den nationalen Vorschriften und Bestimmungen.

2.1 Patient

- **Sie und/oder Ihre Betreuungsperson(en) wurden vom behandelnden Arzt über die häusliche Behandlung,** die damit verbundenen Risiken, die möglichen Komplikationen und die Leistung medizinischer Hilfe zu Hause informiert.
- **Sie und/oder Ihre Betreuungsperson(en) sind mit Morbus Fabry vertraut,** sind in der Lage, Nebenwirkungen zu erkennen, und haben den Ablauf verstanden, der bei ihrem Auftreten zu befolgen ist.
- **Die häusliche Umgebung muss sich für die Heiminfusion eignen.** Es muss sich um eine saubere Umgebung mit Elektrizität, Wasser, Telefonanschluss, Kühlschrank und genug Platz handeln, um Fabrazyme® und anderes Infusionszubehör adäquat lagern zu können.
- **Sie wurden darüber informiert, dass die Infusion immer im Beisein eines ausreichend geschulten Erwachsenen verabreicht werden sollte** (medizinisches Pflegepersonal oder, wenn Fähigkeiten zur Selbstinfusion erworben wurden, ein Erwachsener, der sich mit den Infusionsverfahren auskennt und ausreichend darin geschult ist, was nach Einschätzung des behandelnden Arztes oder des medizinischen Pflegepersonals im Falle einer infusionsbedingten Reaktion und von Medikationsfehlern zu tun ist.



Fabrazyme®
agalsidase beta

- **Sie müssen körperlich und geistig in der Lage sein,** die Infusionen zu Hause verabreicht zu bekommen. Der behandelnde Arzt ist dafür verantwortlich zu entscheiden, ob Sie Fabrazyme®-Infusionen zu Hause erhalten dürfen.
- **Sie haben gut zugängliche Venen,** um eine Infusionskanüle einführen zu können. Wenn Sie einen venösen Portkatheter („Port“) haben, sollten Sie wissen, wie die Infusionskanüle in das Septum einzuführen ist.
- **Sie und/oder Ihre Betreuungsperson(en) müssen der Heiminfusion zustimmen.**
- **Sie und/oder Ihre Betreuungsperson wurden** in den Abläufen der Zubereitung und der Verabreichung der Fabrazyme®-Infusion angemessen geschult.

2.2 Behandelnder Arzt

- Der behandelnde Arzt **ist verantwortlich für die Einleitung aller organisatorischen Maßnahmen, die für die Verabreichung erforderlich sind,** damit die anderen Beteiligten (medizinisches Pflegepersonal, Patient, und/oder Betreuungsperson(en) und Apotheker) fortfahren können.
- Der behandelnde Arzt **ist verantwortlich für die Bestimmung der Dosis, der Infusionsrate, der Präinfusionsbehandlung und der Notfallbehandlung,** die im Therapie-Tagebuch zu beschreiben sind. Alle Änderungen müssen dem Patienten und/oder der/den Betreuungsperson(en) klar mitgeteilt und im Therapie-Tagebuch beschrieben werden.
- **Die Heiminfusion findet unter der Verantwortung des behandelnden Arztes statt.** Die Verteilung des Aufklärungsmaterials sollte nur erfolgen, wenn der behandelnde Arzt entscheidet, dass Sie für eine Heiminfusionsbehandlung geeignet sind. Es liegt in der Verantwortung des behandelnden Arztes, eine sichere Verabreichung an den Patienten zu gewährleisten. Dies sollte vom behandelnden Arzt überprüft und dokumentiert werden.
- Der behandelnde Arzt **ist verantwortlich für die Einrichtung von Kommunikationskanälen,** für den Fall, dass sofortige medizinische Hilfe erforderlich ist. Dies sollte im Therapie-Tagebuch beschrieben werden.
- **Eine angemessene Planung und Überwachung der Infusionen** liegt in der Verantwortung des behandelnden Arztes und des medizinischen Pflegepersonals.



2.3 Apotheke, Infusionszubehör und -material

- Die Behandlung und sämtliche nötige Ausrüstung werden nach den regionalen Vereinbarungen und Regelungen zur Verfügung gestellt..

Fabrazyme®
agalsidase beta

2.4 Medizinisches Pflegepersonal

- Das medizinische Pflegepersonal **legt zusammen mit dem behandelnden Arzt und dem Patienten und/oder der Betreuungsperson(en) den Grad der notwendigen Unterstützung** bei der Heiminfusion fest.
- Das medizinische Pflegepersonal **hat eine koordinierende Aufgabe** bei der Organisation der Heiminfusion zusammen mit dem behandelnden Arzt und Ihnen und/oder Ihrer Betreuungsperson(en).
- Das medizinische Pflegepersonal **ist qualifiziert, intravenöse (i.v.) Infusionen zu geben**.
- Das medizinische Pflegepersonal **wurde in der Verabreichung von Fabrazyme® geschult**.
- Das medizinische Pflegepersonal **kennt die möglichen Nebenwirkungen** (einschließlich schwerwiegender allergischer Reaktionen) und die zu ergreifenden Maßnahmen bei deren Auftreten.
- Das medizinische Pflegepersonal **hält sich strikt an die vorgeschriebene Zubereitungs- und Verabreichungsmethode** von Fabrazyme®, wie sie in diesem Handbuch angegeben ist.
- Das medizinische Pflegepersonal **hält sich strikt an die vorgeschriebene Dosis und Infusionsrate** von Fabrazyme®, wie im Therapie-Tagebuch angegeben.
- Das medizinische Pflegepersonal **wird jede Verabreichung** von Fabrazyme® in das Therapie-Tagebuch eintragen.
- **Eine angemessene Planung und Überwachung der Infusionen** liegt in der Verantwortung des behandelnden Arztes und dem medizinischen Pflegepersonal.



Im Falle einer infusionsbedingten Reaktion sollte das medizinische Pflegepersonal die Infusion abbrechen und den behandelnden Arzt und/oder den landesüblichen Notruf kontaktieren, so wie es im Therapie-Tagebuch beschrieben wird. Der behandelnde Arzt und/oder der landesübliche Notruf müssen auch dann angerufen werden, wenn kurz nach Beendigung der Infusion eine infusionsbedingte Reaktion auftritt. Jede infusionsbedingte Reaktion muss im Therapie-Tagebuch eingetragen werden.

2.5 Vorbehandlung und Notfallbehandlung

- Falls erforderlich, **wird Ihr behandelnder Arzt Arzneimittel zur Vorbehandlung verschreiben**. Ihr behandelnder Arzt wird die Informationen zu dieser Medikation in das Therapie-Tagebuch aufnehmen.
- Ihr behandelnder Arzt **wird Ihnen Arzneimittel verschreiben**, um bei Bedarf auf eine Notfallsituation zu reagieren. Ihr behandelnder Arzt wird die Informationen zu dieser Medikation in das Therapie-Tagebuch aufnehmen. Diese Notfallmedikamente sollte während der Infusionen zu Hause verfügbar sein.

2.6 Das Therapie-Tagebuch

- **Sie haben von Ihrem Arzt ein Therapie-Tagebuch erhalten**. Das Therapie-Tagebuch dient als **Kommunikationsmittel** für alle Beteiligten in der Heiminfusion mit Fabrazyme®.
- Das Therapie-Tagebuch **muss bei Ihnen zu Hause aufbewahrt werden** und wird von Ihnen, Ihrem(n) Betreuer(n), Ihrem behandelnden Arzt und/oder der dem medizinischen Pflegepersonal auf dem neuesten Stand gehalten.
- **Die vorgeschriebene Dosis und Infusionsrate von Fabrazyme® sollte, wie im Therapie-Tagebuch angegeben, strikt eingehalten werden**. Der behandelnde Arzt ist verantwortlich für die Beschreibung der Dosis und der Infusionsrate sowie für eventuelle Änderungen.
- **Jede Verabreichung von Fabrazyme® zu Hause sollte in das Therapie-Tagebuch eingetragen werden**.
- Sie und/oder Ihre Betreuungsperson(en) **müssen das Therapie-Tagebuch bei jedem Termin zur Kontrolluntersuchung im Krankenhaus mitbringen** und anschließend wieder mit nach Hause nehmen.
- **Das medizinische Pflegepersonal erfasst alle Erkenntnisse und Maßnahmen des ersten Gesprächs**, und Sie, Ihre Betreuungsperson(en) oder das medizinische Pflegepersonal notieren alle relevanten Informationen der nachfolgenden Besuche im Therapie-Tagebuch.

- **Im Therapie-Tagebuch erklärt der behandelnde Arzt genau, was zu tun ist und welche Arzneimittel im Fall einer infusionsbedingten Nebenwirkung zu verabreichen sind. Im Falle einer Reaktion auf eine Infusion, muss die Infusion abgebrochen werden.**

- Jede infusionsbedingte Nebenwirkung und/oder jeder Medikationsfehler sollte im Therapie-Tagebuch vermerkt werden.



3. SCHULUNG ZUR VORBEREITUNG UND VERABREICHUNG VON FABRAZYME

Die ersten Anweisungen werden im Krankenhaus gegeben. Das Maß an Unterstützung durch das medizinische Pflegepersonal wird von Ihnen und/oder Ihrer Betreuungsperson sowie Ihrem behandelnden Arzt diskutiert und vereinbart.

- **Der behandelnde Arzt ist für die Organisation der Heiminfusion verantwortlich** und muss dem Ablauf der Heiminfusion zustimmen.
- **Sollten Sie es vorziehen, die Heiminfusion selbst oder mit Hilfe Ihrer Betreuungsperson(en) durchzuführen, werden Sie und/oder Ihre Betreuungsperson(en) vom medizinischen Pflegepersonal geschult.** Das medizinische Pflegepersonal erklärt und demonstriert Ihnen und/oder Ihrer/ Ihrer Betreuungsperson(en) das komplette Infusionsverfahren, einschließlich der Schulung in Händehygiene, korrekter Desinfektion und aseptischer Handhabung bei der Vorbereitung der Infusion.
- **Bei den folgenden Besuchen wird das medizinische Pflegepersonal anwesend sein, um bei Bedarf zu assistieren,** bis Sie und/oder Ihre Betreuungsperson(en) sich mit dem gesamten Infusionsverfahren sicher fühlen.
- Bei der Zubereitung und Verabreichung von Fabrazyme® sind die in der Packungsbeilage beschriebenen Schritte genau zu beachten und wie in dieser Anleitung beschrieben einzuhalten.
- **Jede Verabreichung von Fabrazyme® zu Hause soll in das Therapie-Tagebuch eingetragen werden.**
- **Die Infusion sollte immer in Anwesenheit einer erwachsenen Person** verabreicht werden, die über die Infusionsverfahren Bescheid weiß und ausreichend darin geschult ist, wie im Falle einer infusionsbedingten Reaktion und von Medikationsfehlern nach Einschätzung des behandelnden Arztes oder des medizinischen Pflegepersonals zu verfahren ist.



Fabrazyme®
agalsidase beta

4. WIE WIRD EINE FABRAZYME®-INFUSIONSLÖSUNG VORBEREITET UND VERABREICHT?

4.1 Verbrauchsmaterialien

Von der Klinik/Apotheke an Sie oder an Dritte abgegeben und vom behandelnden Arzt verordnet.

- Durchstechflaschen mit Fabrazyme® (5 mg oder 35 mg pro Durchstechflasche); müssen in einem sauberen Kühlschrank bei einer Temperatur zwischen +2 °C und +8 °C gelagert werden.
- Steriles Wasser für Injektionszwecke zum Auflösen von Fabrazyme®
- 0,9 %ige NaCl-Lösung, 2 x 250 ml zur intravenösen Verabreichung
- 0,9 %ige NaCl-Lösung, 2 x 50 ml zur Spülung des Infusionsschlauchs vor und nach der Infusion
- antiseptische Lösung, (z.B. Chlorhexidin 0,5 % in Alkohol 70 %)
- Geeignete Anzahl von 2-ml-, 10-ml- und 50-ml-Spritzen, je nach Fabrazyme®-Dosis
- 3 x sterile Injektionsnadeln (1,1 x 40 mm)
- 1 x Flügelkanüle ("Butterfly")
- 0,2-µm-Leitungsfilter (Inline-Infusionsfilter) mit geringer Proteinbindung (separat oder bereits integriert in das Infusionssystem)
- Infusionsverabreichungsset (Infusionsleitung).
- Klebeband, z.B. Leukoplast®.
- Sterile Tupfer zur Hautreinigung.
- Sicherheitsabfallbehälter für spitze Instrumente
- Handwaschmittel.
- Stauschlauch (Tourniquet).
- Zusätzliche Bedarfsartikel bei Verwendung eines venösen Portkatheters („Port“):
 - Heparin
 - 0,9%ige NaCl-Lösung.
 - Nadeln
 - Spritzen
 - Verbandpäckchen
 - Sterile Handschuhe
 - Portkatheterkanülen.
- ggf. Arzneimittel zur Vorbehandlung
- Notfallmedikation (siehe Therapie-Tagebuch für Anweisungen des behandelnden Arztes).

Fabrazyme®
agalsidase beta

4.2 Vorbereitung

HINWEIS: Die Gebrauchsanleitung (Auflösen, Verdünnung und Verabreichung) ist in der Packungsbeilage zu finden. Eine detaillierte Beschreibung finden Sie in diesem Abschnitt.

1. Bereiten Sie eine saubere Arbeitsfläche vor und legen Sie die Verbrauchsmaterialien bereit.
2. Die Fabrazyme®-Durchstechflaschen müssen ca. 30 Minuten vor der Zubereitung aus dem Kühlschrank genommen werden, um Raumtemperatur zu erreichen.
3. Überprüfen Sie das Verfalldatum auf der Unterseite der Durchstechflaschenverpackung (Fabrazyme® darf nach dem Verfalldatum nicht mehr verwendet werden).
4. Überprüfen Sie, ob die Anzahl der erhaltenen Durchstechflaschen korrekt ist.
5. Bereiten Sie nur den Inhalt so vieler Durchstechflaschen vor, wie Sie für eine Infusion benötigen.

HINWEIS: Die Lagerungshinweise, wie sie in der Packungsbeilage beschrieben sind, müssen beachtet werden.

4.3 Auflösen von Fabrazyme®

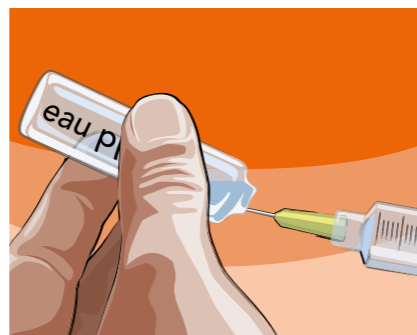
1. Entfernen Sie die Verschlusskappe von der Durchstechflasche.
2. Desinfizieren Sie den Gummistopfen der Fabrazyme®-Durchstechflasche z.B. mit Chlorhexidin und lassen Sie ihn an der Luft trocknen.
3. Öffnen Sie das sterile Wasser für Injektionszwecke.
4. Ziehen Sie die erforderliche Menge (ml) steriles Wasser in die Spritze auf.
 - Für 35-mg-Durchstechflaschen lösen Sie den Inhalt jeder Durchstechflasche mit 7,2 ml Wasser für Injektionszwecke auf.
 - Für 5-mg-Fläschchen lösen Sie den Inhalt jedes Fläschchen mit 1,1 ml Wasser für Injektionszwecke auf.
5. Vermeiden Sie es, das Wasser für Injektionszwecke mit zu großer Wucht auf das Pulver zu spritzen, um die Schaumbildung zu minimieren. Dazu sollten Sie das Wasser für Injektionszwecke tropfenweise an der Innenseite der Durchstechflasche herunterlaufen lassen. Jede Durchstechflasche vorsichtig zur Seite neigen und rollen. Nicht umdrehen, schwenken oder schütteln
6. Wiederholen Sie den Vorgang für weitere Fabrazyme®- Durchstechflaschen, falls erforderlich.
7. Nach dem Mischvorgang können kleine Bläschen auftreten.
8. Warten Sie einige Minuten um sicherzustellen, dass das Pulver vollständig aufgelöst wurde und vorhandene Blasen entweichen können.



4.2 SCHRITT 1: Vorbereitung der Materialien



4.3 SCHRITT 2: Desinfektion der Fläschchen



4.3 SCHRITT 4: Ziehen Sie die erforderliche Menge (ml) steriles Wasser in die Spritze auf.



4.3 SCHRITT 5: Vermeiden Sie es, das Wasser für Injektionszwecke mit zu großer Wucht auf das Pulver zu spritzen

9. Nach der Rekonstitution sollte Fabrazyme® vor der Anwendung visuell überprüft werden. Bei der hergestellten Lösung muss es sich um eine klare, farblose Flüssigkeit frei von Fremdpartikeln handeln. Da es sich hierbei um eine Proteinlösung handelt, kann es gelegentlich nach dem Verdünnen zu einer geringfügigen Flockenbildung/Trübung kommen (in Form von dünnen durchsichtigen Fasern).
10. Wenn Sie einen Fremdkörper oder eine Verfärbung der Flüssigkeit bemerken, verwenden Sie das Produkt nicht und wenden Sie sich an das medizinische Pflegepersonal und/oder den behandelnden Arzt.
11. Es wird empfohlen, die Fläschchen sofort nach dem Auflösen zu verdünnen, um die allmähliche Bildung von Proteinpartikeln zu vermindern.
12. Nicht verwendetes Arzneimittel oder Abfallmaterial muss entsprechend den nationalen Anforderungen entsorgt werden.

4.4 Verdünnung

1. Desinfizieren Sie die Kappe/Öffnung von 1 bis 2 Infusionsbeutel(n) mit 0,9 %iger NaCl- Lösung mit Hilfe z.B. von Chlorhexidin und lassen Sie sie an der Luft trocknen.
2. Das Volumen der rekonstituierten Fabrazyme®-Lösung muss mit dem vorgeschriebenen Volumen im Therapie-Tagebuch übereinstimmen.
3. Stechen Sie mit der Nadel in die Kappe des Infusionsbeutels und entnehmen Sie der 0,9 %igen NaCl-Lösung langsam ein Volumen, das dem zu verwendenden Volumen der zuvor aufgelösten Fabrazyme®-Lösung entspricht. *Wenn das vorgeschriebene Volumen der aufgelösten Fabrazyme®-Lösung z. B. 14 ml beträgt, entnehmen Sie dem Beutel mit NaCl-Lösung 14 ml. Entnehmen Sie nie mehr als die Hälfte des Beutelinhalts von der NaCl-Lösung, um sicherzustellen, dass wenigstens die Hälfte der verdünnten Lösung aus NaCl-Lösung besteht.*
4. Entfernen Sie den Luftraum im Infusionsbeutel, indem Sie die Luft mit einer 50-ml-Spritze absaugen.
5. Ziehen Sie die aufgelöste Fabrazyme®-Lösung langsam aus jeder Flasche bis zum benötigten Gesamtvolumen auf. Die entnommene aufgelöste Fabrazyme®-Lösung sollte keinerlei Schaum enthalten.
6. Injizieren Sie vorsichtig das gesamte Volumen der aufgelösten Fabrazyme®-Lösung in den Infusionsbeutel mit der 0,9 %igen NaCl-Lösung.
7. Mischen Sie die nun verdünnte Fabrazyme®-Lösung vorsichtig durch sanftes Umdrehen oder leichtes Massieren des Infusionsbeutels. Schütteln Sie den Infusionsbeutel nicht und bewegen Sie ihn nicht übermäßig.
8. Die verdünnte Lösung sollte bei der Verabreichung durch einen 0,2-µm-Leitungsfilter (Inline-Infusionsfilter) mit geringer Proteinbindung gefiltert werden.



4.4 SCHRITT 3: Ziehen Sie langsam das erforderliche Volumen der 0,9 %igen NaCl-Lösung auf, das dem Volumen der hergestellten Fabrazyme®-Lösung entspricht



4.4 SCHRITT 5: Ziehen Sie die aufgelöste Fabrazyme®-Lösung langsam aus jeder Flasche bis zum benötigten Gesamtvolumen auf.



4.4 SCHRITT 5: Die hergestellte Lösung sollte keinen Schaum enthalten

4.5 Verabreichung

4.5.1 Befüllen des Infusionsschlauchs

1. Nehmen Sie das Infusionssystem aus der Verpackung, und verschließen Sie es mit der Rollklemme. Sofern Sie kein Infusionssystem mit integriertem 0,2µm LeitungsfILTER verwenden, verbinden Sie das Infusionssystem mit dem separaten LeitungsfILTER.
2. Stecken Sie den Dorn des Infusionssystems in den Infusionsbeutel mit der 0,9 %igen NaCl-Lösung, in der sich kein Fabrazyme® befindet. Füllen Sie das Infusionssystem, indem Sie die Tropfkammer verkehrt herum drehen und die Klemme öffnen.
3. Befüllen Sie das gesamte System, entfernen Sie jegliche vorhandenen Blasen und schließen Sie anschließend die Rollklemme.
4. Verbinden Sie den mit Fabrazyme® gefüllten Infusionsbeutel mit dem y-System. Halten Sie die Rollklemme geschlossen.

4.5.2 Einführen der Kanüle in die Vene

Im Falle einer Selbstinfusion sollte die erwachsene Person, die während der Infusionssitzung anwesend ist, angemessen in der Technik des Nadeleinstichs geschult worden sein (durch das medizinische Pflegepersonal, den behandelnden Arzt oder dessen ärztlichen Vertreter).

1. Stellen Sie sicher, dass einige Streifen Klebeband bereitliegen und dass der Anschluss des Infusionssystems in Reichweite ist. Platzieren Sie z.B. die Chlorhexidin-Lösung in der Nähe, zusammen mit etwas Verbandmull.
2. Entnehmen Sie die Flügelkanüle aus der Verpackung.
3. Setzen Sie sich und legen Sie einen Arm auf den Tisch (vorzugsweise auf ein sauberes Tuch).
4. Legen Sie den Stauschlauch an, suchen Sie nach einer geeigneten Vene, desinfizieren Sie den Bereich, an dem die Kanüle eingeführt wird, und lassen Sie ihn trocknen.
5. Ziehen Sie die Haut straff und führen Sie die Kanüle (mit der Öffnung nach oben) in einem leichten Winkel durch die Haut in die Vene ein. Wenn die Kanüle in die Vene eingetreten ist, wird etwas Blut am Anfang des dünnen Kanülenschlauches zu sehen sein.
6. Führen Sie die Kanüle etwa 0,5 cm in die Vene ein, um sicherzugehen, dass sie nicht sofort wieder herausgleitet. Verwenden Sie Klebeband, um die Flügelkanüle in Position zu halten. Schließen Sie das System inklusive Filter an den Schlauch der Flügelkanüle an.
7. Entfernen Sie den Stauschlauch. Der dünne Kanülenschlauch sollte sich nun mit Blut füllen. Passiert dies nicht, ist die Kanüle nicht korrekt in der Vene platziert. Dann muss der Vorgang mit einer neuen Kanüle wiederholt werden. Öffnen Sie die Rollklemme für die 0,9%ige NaCl-Lösung.
8. Stellen Sie die Infusionsrate entsprechend der Verschreibung (siehe Therapie-Tagebuch) ein und öffnen Sie das Ventil. Setzen Sie sich entspannt hin, während die Infusion stattfindet. Bewahren Sie das Therapie-Tagebuch in der Nähe auf, falls Informationen zu Notfallmaßnahmen benötigt werden.



4.5.3 Verabreichung

- Aus mikrobiologischer Sicht ist das Produkt sofort zu verwenden. Bei nicht sofortiger Verwendung liegen die Aufbewahrungszeiten und -bedingungen nach Anbruch in der Verantwortung des Anwenders. Das in 0,9 %iger NaCl-Lösung verdünnte Produkt behält seine chemische Stabilität bis zu 24 Stunden, wenn es bei einer Temperatur zwischen 2°C und 8°C sowie dunkel gelagert wird.
- Die Dosis von Fabrazyme®, die Infusionsrate sowie eventuelle Änderungen werden vom behandelnden Arzt festgelegt. Die Behandlung darf in der häuslichen Umgebung nicht verändert werden, es sei denn, dies ist nach dem Ermessen des behandelnden Arztes medizinisch gerechtfertigt.
- Nachdem die Fabrazyme®-Infusion beendet ist, wird das System mit derselben Rate mit 0,9%iger NaCl-Lösung gespült und die Kanüle dann entfernt.

4.5.4 Herstellung der Fabrazyme®-Infusionslösung bei Verwendung eines venösen Portkatheters ("Port")

Wenn Sie einen venösen Portkatheter ("Port") für die Verabreichung von Fabrazyme® besitzen, werden Sie und/oder Ihre Betreuungsperson(en) von dem medizinischen Pflegepersonal in die Pflege dieses Portkatheters eingewiesen, falls dies nicht bereits bei Infusionen im Krankenhaus gezeigt wurde.

Die richtige Pflege eines Portkatheters beinhaltet die regelmäßige Spülung mit einem Arzneimittel namens Heparin, um ein Verstopfen zu verhindern, und die Einhaltung einer sterilen Arbeitsweise, um die Vorrichtung infektionsfrei zu halten. Die folgenden Schritte sind dazu notwendig:

- Decken Sie den Injektionsort bei Verwendung mit einem transparenten Okklusivverband ab. Wenn der Portkatheter nicht verwendet wird, muss er nicht mit Verband abgedeckt werden.
- Spülen Sie vor und nach jeder Anwendung mit 5 ml 0,9 %-NaCl-Lösung.
- Spülen Sie nach jeder Verwendung mit 5 ml Heparin (100 E/ml).





Meldung von Nebenwirkungen

Wenn Sie Nebenwirkungen bemerken, wenden Sie sich an Ihren Arzt, Apotheker oder das medizinische Fachpersonal. Dies gilt auch für Nebenwirkungen, die nicht in dieser Packungsbeilage angegeben sind. Sie können Nebenwirkungen auch direkt über das nationale Meldesystem anzeigen: Bundesamt für Sicherheit im Gesundheitswesen, Traisengasse 5, A-1200 Wien, Fax: +43 (0) 50 555 36207, Website: <http://www.basg.gv.at>. Indem Sie Nebenwirkungen melden, können Sie dazu beitragen, dass mehr Informationen über die Sicherheit dieses Arzneimittels zur Verfügung gestellt werden.