

*Die europäischen Gesundheitsbehörden haben die Zulassung des Arzneimittels FABRAZYME<sup>®</sup> an bestimmte Bedingungen geknüpft. Der obligatorische Plan zur Risikobeschränkung in Belgien, zu dem diese Informationen gehören, ist eine Maßnahme zur Gewährleistung einer sicheren und gezielten Verwendung von FABRAZYME<sup>®</sup> (RMA-Version 08/2013).*

## **Fabrazyme<sup>®</sup> (Agalsidase Beta)**

Patientenanleitung für die Heiminfusion

*Zu Risiken und Nebenwirkungen lesen Sie vor einer Anwendung von Fabrazyme<sup>®</sup> bitte die Packungsbeilage. Bitte lesen Sie diese Informationsbroschüre aufmerksam durch, bevor Sie mit der Heiminfusion beginnen.*

Patientenanleitung für die Heiminfusion

---

**INHALTSVERZEICHNIS**

<b>1. ZIEL DIESES BILDUNGSMATERIALS .....</b>	<b>3</b>
<b>2. IHRE KRANKHEIT, BEHANDLUNG UND HEIMINFUSION .....</b>	<b>4</b>
2.1. Die Krankheit Morbus Fabry und ihre Behandlung .....	4
2.2. Heiminfusion .....	5
2.3. Sicherheitsbeurteilung .....	6
<b>3. ORGANISATION VON HEIMINFUSIONEN .....</b>	<b>7</b>
3.1. Patient.....	7
3.2. Behandelnder Arzt .....	8
3.3. Apotheker .....	9
3.4. Häusliche(r) Krankenpfleger(in) .....	9
3.5. Vorbehandlung und Behandlung in einer Notlage .....	10
3.6. Das Patiententagebuch (Anlage 6.1).....	10
<b>4. EINWEISUNG IN DIE AUFLÖSUNG UND ANWENDUNG VON FABRAZYME® .....</b>	<b>11</b>
<b>5. FABRAZYME® ZUBEREITUNG UND ANWENDUNG.....</b>	<b>12</b>
5.1. Benötigte Mittel .....	12
5.2. Vorbereitung .....	13
5.3. Auflösen .....	14
5.4. Verdünnung .....	15
5.5. Füllen der Infusionsleitung .....	16
5.6. Einführung der Nadel in die Vene .....	16
5.7. Anwendung .....	17
5.8. Vorbereitung für die Nutzung eines zentralvenösen Zugangs .....	18
<b>6. ANLAGEN.....</b>	<b>19</b>
6.1. Logbuch.....	19
6.2. Packungsbeilage - Fabrazyme 5 mg .....	23
6.3. Packungsbeilage - Fabrazyme 35mg ..	32

## **Patientenanleitung für die Heiminfusion**

---

### **1. ZIEL DIESES BILDUNGSMATERIALS**

Diese Informationen sind Teil des belgischen Risikokontrollplans. Im Rahmen dieses Plans wird Mitarbeitern in der Gesundheitsfürsorge und Patienten Informationsmaterial zur Verfügung gestellt. Diese zusätzlichen Risiko einschränkenden Maßnahmen dienen zur Gewährleistung einer sicheren und gezielten Verwendung von Fabrazyme® und müssen folgende wichtigen Elemente umfassen:

das Schulungsset, bestehend aus:

- Anleitung zu Heiminfusionsbehandlungen für Mitarbeiter im Gesundheitswesen
- Anleitung zu Heiminfusionsbehandlungen für Patienten
- Zusammenfassung der Produktmerkmale und Packungsbeilage

Die Schulungsunterlagen für Patienten müssen Informationen zu folgenden wichtigen Elementen umfassen:

- Der behandelnde Arzt kann entscheiden, dass Fabrazyme® zu Hause verabreicht werden kann. Das erforderliche Maß an Unterstützung für Heiminfusionen wird mit dem Patienten besprochen und es werden entsprechende Vereinbarungen zwischen Patient, einem Gesundheitsdienstleister bzw. dem behandelnden Arzt getroffen.
- Der behandelnde Arzt bestimmt, welche Patienten für Heiminfusionen oder für eine Selbstanwendung von Fabrazyme® in Frage kommen und trifft die entsprechenden Regelungen für eine Heimbehandlung bzw. für die Schulung des Patienten bzw. des Gesundheitsdienstleisters im Hinblick auf die spezifischen Fähigkeiten, die dafür erforderlich sind.
- Nicht-medizinisches Personal muss sich die entsprechenden Fähigkeiten aneignen, bevor Fabrazyme® sicher und gezielt zu Hause verabreicht werden kann.
- Ihr behandelnder Arzt wird Sie einweisen. Die Schulung wird folgende Elemente enthalten:
  - Hinweis auf die absolute Wichtigkeit der Einhaltung der verschriebenen Dosis und der Infusionsrate
  - Zubereitungsverfahren und Art der Anwendung von Fabrazyme®
  - Anweisung zur Behandlung möglicher Nebenwirkungen

## Patientenanleitung für die Heiminfusion

---

- Anweisung, nach welcher im Falle einer Nebenwirkung während einer Infusion sofort medizinische Hilfe von professionellen Arbeitskräften im Gesundheitswesen in Anspruch zu nehmen.
- Anforderung zur Inanspruchnahme von medizinischer Hilfe, wenn kein venöser Zugang möglich ist beziehungsweise bei mangelnder Effektivität.
- Anforderung zur Führung eines Patiententagebuches zur Dokumentation jeder einzelnen Heimbehandlung. Dieses Patiententagebuch ist zu jedem Kontrollbesuch mitzubringen.

## 2. IHRE KRANKHEIT, BEHANDLUNG UND HEIMINFUSION

Zusammen mit Ihrem behandelnden Arzt haben Sie entschieden, eine Heiminfusionsbehandlung mit Fabrazyme® zu beginnen. Dieses Dokument gibt Ihnen eine Orientierung mit Informationen darüber, wie Sie Fabrazyme® zu Hause verabreichen können. Von Ihrem behandelnden Arzt erhalten Sie sämtliche Informationen, die für Ihre Situation relevant sind.

### 2.1. Die Krankheit Morbus Fabry und ihre Behandlung

Fabrazyme® ist angewiesen als langfristige Enzym-Ersatztherapie bei Patienten mit bestätigter Morbus-Fabry-Diagnose ( $\alpha$ -Galactosidase A Mangel).

Bei Patienten, die an Morbus Fabry erkrankt sind, fehlt die Enzymaktivität von  $\alpha$ -Galactosidase A oder sie ist geringer als sonst. Dieses Enzym sorgt normalerweise für den Abbau von Globotriaosylceramid (GL-3), einem fettartigen Stoff. Wenn Sie an Morbus Fabry leiden, wird dieser Stoff nicht aus den Zellen Ihres Körpers entfernt und häuft sich in den Wänden der Blutgefäßen Ihrer Organe an. Die wesentlichen Symptome von Morbus Fabry, die bei Männern bereits in der Kindheit auftreten, sind von Schmerz geprägte Zeiträume und ein brennendes Gefühl in Händen und Füßen, Magen- und Darmbeschwerden, Hautausschlag und eine verminderte Fähigkeit zur Schweißabsonderung. Die Krankheit manifestiert sich im Erwachsenenalter meistens in Form von Herz-, Nieren- bzw. neurologischen Beschwerden. Bei Frauen kann der Verlauf der Krankheit atypisch sein und häufig – jedoch nicht immer – weniger ernsthaft als bei Männern.

## Patientenanleitung für die Heiminfusion

---

Fabrazyme® enthält den Wirkstoff Agalsidase Beta und ist zur Verwendung als langfristige Enzymersatztherapie bei Patienten mit bestätigter Morbus-Fabry-Analyse angewiesen.

Weitere Informationen finden Sie in der Packungsbeilage von Fabrazyme® (Anlagen 6.2 und 6.3).

### 2.2. Heiminfusion

In manchen Ländern erhalten Patienten, die an Morbus Fabry leiden und die mit Fabrazyme® behandelt werden, ihre Infusionen zu Hause. Die Entscheidung zur Heimbehandlung muss von Ihrem behandelnden Arzt getroffen werden. Die ersten Infusionen müssen im Krankenhaus erfolgen, um zu kontrollieren, ob die Infusionen gut vertragen werden.

Heiminfusionen erfolgen unter der Verantwortung Ihres behandelnden Arztes.

Ein(e) entsprechend qualifizierte(r) häuslicher Krankenpfleger(in) wird Sie bzw. Ihre Pflegehilfe anfänglich ausbilden bzw. Ihnen zur Seite stehen, um eine optimale Behandlung zu gewährleisten. Sie besprechen gemeinsam mit Ihrem bzw. Ihren Gesundheitsdienstleister(n) und Ihrem behandelnden Arzt, wie viel Unterstützung Sie für die Heiminfusion benötigen. Wenn Sie jedoch eine Komplettunterstützung für Ihre Heiminfusionen bevorzugen, wird der/die häuslicher Krankenpfleger(in) das gesamte Verfahren übernehmen.

**Anmerkung:** Dosis und Infusionsrate bei einer Behandlung zu Hause müssen den Richtlinien Ihres behandelnden Arztes entsprechen, wie im Tagebuch (Anlage 6.1) angegeben. Anpassungen sind ohne vorherige Billigung Ihres behandelnden Arztes und ohne die Aufsicht des/der Infusions-Krankenpflegers/pflegerin nicht zulässig.

## Patientenanleitung für die Heiminfusion

---

### 2.3. Sicherheitsbeurteilung

#### **Infusionsbedingte Reaktionen**

Wie bei jedem intravenösen Eiweißarzneimittel können Überempfindlichkeitsreaktionen auftreten.

Manche Patienten sind anfälliger für Nebenwirkungen infolge der Infusion. Als solche Nebenwirkungen gelten die Nebenwirkungen, die am Tag der Infusion eintreten. Diese Patienten müssen vorsichtig behandelt werden, wenn Agalsidase Beta erneut verabreicht wird.

Die am häufigsten vorkommenden Nebenwirkungen einer Infusion mit Fabrazyme® (bei mehr als 1 von 10 Patienten) sind Fieber und Schüttelfrost. Andere sehr häufig vorkommende Nebenwirkungen sind Kopfschmerzen, abnormaler Tastsinn (Nadelstiche), Übelkeit, Erbrechen und ein kaltes Gefühl. Ernsthafte allergische Reaktionen wurden berichtet (Häufigkeit unbekannt). Nebenwirkungen, die bei Kindern gemeldet sind, ähneln den Nebenwirkungen bei Erwachsenen. Eine komplette Liste sämtlicher Nebenwirkungen, die für Fabrazyme® gemeldet wurden, finden Sie in Abschnitt 4 der Packungsbeilage (Anlagen 6.2 und 6.3).

Die infusionsbedingten Nebenwirkungen können durch eine Verringerung der Infusionsrate\* in Kombination mit entsprechend vom behandelnden Arzt verschriebenen Medikamenten bekämpft werden.

Maßnahmen im Falle einer ernsthaften infusionsbedingten Reaktion:

1. Stoppen Sie die Infusion!
2. Rufen Sie die Notrufnummer an (100 oder 112)
3. Verständigen Sie den Arzt

***\*Achtung: Der behandelnde Arzt ist für die Dosierung und die Infusionsrate zuständig. Diese darf in der Hausumgebung nicht geändert werden, insofern dies nicht aus Sicherheitsgründen erforderlich ist. Jede Änderung der Anwendung von Fabrazyme® muss eindeutig im Patiententagebuch (Anlage 6.1) dokumentiert werden.***

## Patientenanleitung für die Heiminfusion

---

Wenn Sie sich wegen der Medikation während oder kurz nach der Heiminfusion nicht wohl fühlen, **müssen Sie die Medikation unverzüglich einstellen**. Bitte wenden Sie sich in einem solchen Fall sofort an den behandelnden Arzt oder an dessen Stellvertreter bzw. rufen Sie den Notruf (100 oder 112) an (siehe Anweisungen im Patiententagebuch, Anlage 6.1). Folgende Infusionen sollten möglichst in einem klinischen Umfeld stattfinden.

Alle Symptome bzw. Nebenwirkungen müssen ebenfalls im Patiententagebuch (Anlage 6.1) notiert werden.

### **Medikationsfehler**

Wenn Sie merken, dass ein Fehler bei der Vorbereitung bzw. bei der Anwendung von Fabrazyme® unterlaufen ist, holen Sie bitte den Rat des/der Infusions-Krankenpfleger(s)(in) oder des behandelnden Arztes ein, bevor die Infusion erneut gestartet oder fortgesetzt wird.

Vollständige Informationen über die Sicherheit von Fabrazyme® siehe Abschnitt 4 der Packungsbeilage (Anlage 6.3).

## **3. ORGANISATION VON HEIMINFUSIONEN**

### **3.1. Patient**

- Sie bzw. Ihre Pflegehilfe werden vom behandelnden Arzt über die Behandlung zu Hause sowie über damit zusammenhängende Risiken, mögliche Komplikationen und die Möglichkeit zur Inanspruchnahme von medizinischer Hilfe zu Hause informiert.
- Sie und Ihre Pflegehilfe entwickeln ein Verständnis für Morbus Fabry und sind in der Lage, Nebenwirkungen zu erkennen. Darüber hinaus verstehen Sie das zu befolgende Verfahren, wenn diese Nebenwirkungen auftreten.
- **Die häusliche Umgebung muss für eine Behandlung mit Heiminfusion entsprechend geeignet sein. Erforderlich sind u. a. eine saubere Umgebung mit Strom- und Wasserversorgung, Telefonverbindung, Kühlschrank und ein gesonderter Raum zur Aufbewahrung von Fabrazyme® und von anderen für die Infusion benötigten Gegenständen.**

## **Patientenanleitung für die Heiminfusion**

---

- Sie sind darüber informiert, dass die Infusion immer in Anwesenheit einer geschulten erwachsenen Person durchzuführen ist (einem/einer Infusions-Krankenpfleger(in) oder – wenn Sie die Infusionen selber durchführen – einer erwachsenen Person, die über die Infusionsverfahren gut informiert ist und die weiß, wie sie im Falle von infusionsbedingten Nebenwirkungen und Medikationsfehlern gemäß den Vorgaben des behandelnden Arztes bzw. der/die Infusions-Krankenpfleger(in) zu handeln hat).
- Sie müssen körperlich und mental in der Lage sein, sich der Infusion in der häuslichen Umgebung zu unterziehen. Der behandelnde Arzt ist verantwortlich für die Indikation zur Durchführung der Fabrazyme®-Infusionen in der häuslichen Umgebung.
- Sie haben zugängliche Adern, die es Ihnen ermöglichen, eine Infusionsnadel einzuführen. Wenn Sie einen zentralvenösen Zugang haben, muss die Infusionsnadel in das System eingeführt werden können.
- Sie bzw. Ihre Pflegehilfe müssen sich mit der Behandlung in der häuslichen Umgebung einverstanden erklären.
- Sie bzw. Ihre Pflegehilfe sind entsprechend eingewiesen in die Auflösung, die Verdünnung und Infusion mit Fabrazyme®.

### **3.2. Behandelnder Arzt**

- Der behandelnde Arzt ist verantwortlich für die Initiierung von sämtlichen erforderlichen verwaltungstechnischen Maßnahmen, die es anderen Beteiligten (Hauskrankenschwester(in), Patient, Pflegehilfe) ermöglicht, ihre Aufgaben zu erfüllen.
- Heiminfusionen erfolgen unter der Verantwortung Ihres behandelnden Arztes. Das Bildungsmaterial soll nur dann verteilt werden, wenn der behandelnde Arzt entscheidet, dass der Patient für eine Heiminfusion in Frage kommt. Es liegt in der Verantwortung des behandelnden Arztes, eine sichere Anwendung zu gewährleisten. Dies muss vom behandelnden Arzt geprüft und dokumentiert werden.
- Der behandelnde Arzt ist dafür verantwortlich, dass die Dosierung, die Infusionsrate, die vor der Infusion durchzuführende Behandlung und die



## **Patientenanleitung für die Heiminfusion**

---

Behandlung im Notfall deutlich im Patiententagebuch vermerkt werden. Eventuelle Änderungen müssen dem Patienten eindeutig mitgeteilt und im Patiententagebuch beschrieben werden (Anlagen 6.2 und 6.3).

- Der behandelnde Arzt ist für die Einstellung der Kommunikationsverbindungen verantwortlich, damit der Patient bei Bedarf sofort medizinische Hilfe erhält. Diese müssen im Patiententagebuch vermerkt werden.
- Der behandelnde Arzt und der/die häuslicher Krankenpfleger(in) stellen einen Zeitplan zur regelmäßigen Kontrolle der Infusionen auf, die vom Patienten bzw. von dessen Pflegehilfe oder von der/vom häuslichen Krankenpfleger(in) verabreicht werden.

### **3.3. Apotheker**

Die Behandlung und sämtliche benötigten Geräte (Infusionsausrüstung) werden vom (Krankenhaus-)Apotheker nach Vorlage des dazugehörigen Rezepts ausgehändigt.

### **3.4. Häusliche(r) Krankenpfleger(in)**

- Der/die häuslicher Krankenpfleger(in) bestimmt in Rücksprache mit dem behandelnden Arzt und dem Patienten bzw. dem/den Gesundheitsdienstleister(n), wie viel Betreuung für die Heiminfusion erforderlich ist.
- Der/die häuslicher Krankenpfleger(in) hat zusammen mit dem behandelnden Arzt und Ihnen bzw. Ihrem/Ihren Pflegedienstleister(n) eine koordinierende Aufgabe in der Organisation der Behandlung im häuslichen Umfeld.
- Der/die häuslicher Krankenpfleger(in) ist berechtigt, IV-Infusionen zu verabreichen.
- Der/die häuslicher Krankenpfleger(in) ist in die Anwendung von Fabrazyme® eingewiesen.
- Der/die häuslicher Krankenpfleger(in) ist über mögliche Nebenwirkungen informiert und weiß, wie im Falle des Auftretens solcher Nebenwirkungen zu verfahren ist.

## **Patientenanleitung für die Heiminfusion**

---

- Der/die häuslicher Krankenpfleger(in) wird die verschriebene Anwendungsmethode, die Dosis und die Infusionsrate für Fabrazyme® nach den Vorgaben des Patiententagebuchs (Anlage 6.1) strengstens einhalten.
- Der/die häuslicher Krankenpfleger(in) wird jede Anwendung von Fabrazyme® im Patiententagebuch notieren (Anlage 6.1).
- Der behandelnde Arzt und der/die häuslicher Krankenpfleger(in) stellen einen Zeitplan zur regelmäßigen Kontrolle der Infusionen auf, die vom Patienten bzw. von dessen Pflegehilfe oder von der/vom häuslichen Krankenpfleger(in) verabreicht werden.
- Bei eventuellen Reaktionen infolge der Infusion muss der/die häuslicher Krankenpfleger(in) die Infusion abbrechen bzw. sich telefonisch mit dem behandelnden Arzt bzw. mit dem Notruf 100 oder 112 in Verbindung setzen. Der behandelnde Arzt bzw. der Notruf 100/112 muss auch dann verständigt werden, wenn eine mit der Infusion in Zusammenhang stehende Nebenwirkung kurz nach der Anwendung einer Infusion auftritt. Alle infusionsbedingten Nebenwirkungen müssen im Patiententagebuch (Anlage 6.1) notiert werden.

### **3.5. Vorbehandlung und Behandlung in einer Notlage**

- Der behandelnde Arzt wird Ihnen in erforderlichen Fällen Medikamente verschreiben, die vor der Infusion eingenommen werden können. Der behandelnde Arzt notiert Informationen über diese Medikamente im Patiententagebuch.
- Der behandelnde Arzt wird Ihnen ggf. Medikamente für die Behandlung eines Notfalls verschreiben. Der behandelnde Arzt notiert Informationen über diese Medikamente im Patiententagebuch. Die Medikamente für Notfälle müssen während der Heiminfusionen verfügbar sein.

### **3.6. Das Patiententagebuch (Anlage 6.1)**

- Das Patiententagebuch ist ein Kommunikationsmittel für alle Personen, die an der Behandlung mit Fabrazyme® in der häuslichen Umgebung beteiligt sind.

## Patientenanleitung für die Heiminfusion

---

- Das Patiententagebuch muss bei Ihnen zu Hause aufbewahrt werden und von Ihnen, Ihrer Pflegehilfe oder der/die häusliche Krankenpfleger(in) geführt werden.
- Die verschriebene Dosis und Infusionsrate von Fabrazyme® gemäß den Vorgaben im Patiententagebuch sind strengstens einzuhalten. Der behandelnde Arzt gibt deutlich die Dosis, die Infusionsrate, sowie eventuelle Änderungen an.
- Jede Anwendung von Fabrazyme® muss im Patiententagebuch notiert werden.
- Sie bzw. Ihre Pflegehilfe müssen das Patiententagebuch zu jedem Termin im Krankenhaus zur Kontrolle mitbringen und im Anschluss daran wieder mit nach Hause nehmen.
- Der/die häuslicher Krankenpfleger(in) notiert die Befunde und Maßnahmen des Anfangsgesprächs und Sie, Ihre Pflegehilfe bzw. der/die häuslicher Krankenpfleger(in) notieren alle relevanten Informationen der folgenden Besuche im Patiententagebuch.
- Im Patiententagebuch vermerkt der behandelnde Arzt eindeutig, was im Falle einer infusionsbedingten Nebenwirkung zu geschehen hat und was zu verabreichen ist. Wenn eine infusionsbedingte Nebenwirkung auftritt, **muss die Infusion abgebrochen werden.**
- Alle infusionsbedingten Nebenwirkungen bzw. Medikationsfehler müssen im Patiententagebuch vermerkt werden.

#### 4. EINWEISUNG IN DIE AUFLÖSUNG UND ANWENDUNG VON FABRAZYME®

- Grundsätzlich finden die anfänglichen Einweisungen im Krankenhaus statt. Der Ausmaß der erforderlichen Unterstützung durch der/die häuslicher Krankenpfleger(in) wird mit Ihnen bzw. Ihrer Pflegehilfe und Ihrem behandelnden Arzt besprochen und vereinbart.
- Ihr behandelnder Arzt ist verantwortlich für die Organisation der Heiminfusion und hat das zu befolgende Verfahren zur Heiminfusion zu genehmigen.

## **Patientenanleitung für die Heiminfusion**

---

- Wenn Sie sich dazu entscheiden, das Verfahren selbst oder mit Hilfe Ihrer Pflegehilfe durchzuführen, werden Sie bzw. Ihre Pflegehilfe vom/von der häuslichen Krankenpfleger(in) entsprechend eingewiesen. Der/die häuslicher Krankenpfleger(in) wird Ihnen bzw. Ihrer Pflegehilfe das komplette Infusionsverfahren erläutern bzw. zeigen. Hinzu kommt eine Einweisung in die korrekte Handhygiene, die entsprechende Desinfektion und in die aseptischen Maßnahmen, die bei der Zubereitung der Infusion zu befolgen sind.
- Während der folgenden Besuche wird der/die häuslicher Krankenpfleger(in) anwesend sein, um ggf. zu helfen, bis Sie mit dem kompletten Infusionsverfahren vertraut sind.
- Beim Auflösen, Verdünnen und bei der Anwendung von Fabrazyme® muss das auf der Packungsbeilage beschriebene Verfahren genau befolgt werden (Anlagen 6.2 und 6.3).

## **5. FABRAZYME® ZUBEREITUNG UND ANWENDUNG**

### **5.1. Benötigte Mittel**

Nach Vorlage des dazugehörigen Rezepts ausgehändigt vom (Krankenhaus-)Apotheker an den Patienten oder eine andere berechtigte Person.

- Flaschen mit Fabrazyme® (5 mg oder 35 mg pro Flasche), müssen bei einer Temperatur zwischen +2 °C und +8 °C aufbewahrt werden
- Steriles Wasser für Injektionen zur Auflösung von Fabrazyme®
- Lösung aus 0,9 % NaCl, 2 x 250 ml zur IV-Anwendung
- Lösung aus 0,9 % NaCl, 2 x 50 ml zum Spülen der Infusionsleitung vor und nach der Infusion
- Chlorhexidin 0,5 % in 70 % Alkohol (antiseptische Lösung)
- Korrekte Anzahl Spritzen (2 ml, 10 ml und 50 ml), je nach Fabrazyme®-Dosis
- 3 x sterile hypodermische Nadeln (1,1 x 40 mm)

## Patientenanleitung für die Heiminfusion

---

- 1 x Butterfly-Nadel
- Inline-Filter (0,2 µ) mit geringer Proteinbindung
- Infusionsschlauch-Set
- Klebeband
- Mediswabs (alkoholgetränkte Tücher)
- Behälter für Nadeln
- Reinigungsmittel für die Hände
- Tourniquet
- Zusätzliche benötigte Mittel für die Nutzung des zentralvenösen Zugangs: Heparin, 0,9 % NaCl-Lösung, Nadeln, Spritzen, Wundverband, sterile Handschuhe, Greifernadel
- Notfallmedikamente (wie im Patiententagebuch beschrieben)

### 5.2. Vorbereitung

**HINWEIS: Die Anweisungen zur Verwendung (Rekonstitution, Verdünnung und Anwendung) sind auf der Packungsbeilage (Anlagen 6.2 und 6.1) zu finden. In diesem Teil finden Sie eine detaillierte Beschreibung.**

1. Achten Sie auf eine saubere Arbeitsfläche und legen Sie sämtliche benötigten Gegenstände bereit.
2. Die Fabrazyme®-Flaschen müssen ungefähr 30 Minuten vor der Zubereitung aus dem Kühlschrank entnommen werden, um Zimmertemperatur zu erreichen.
3. Kontrollieren Sie das Haltbarkeitsdatum auf der unteren Seite der Flaschenverpackung (Fabrazyme® darf nach Ablauf des Haltbarkeitsdatums nicht mehr verwendet werden).
4. Kontrollieren Sie, ob die Anzahl der Flaschen, die Sie erhalten haben, korrekt ist.

## **Patientenanleitung für die Heiminfusion**

---

5. Bereiten Sie lediglich die für 1 Infusion erforderliche Anzahl Flaschen zu.

Hinweis: Die Hinweise zur Aufbewahrung gemäß den Anweisungen für die Benutzung der Packungsbeilage sind zu befolgen. (Anlagen 6.2 und 6.3).

### **5.3. Auflösen**

1. Entfernen Sie den Flip-off-Deckel der Fabrazyme®-Flasche.
2. Desinfizieren Sie den Gummistopfen der Fabrazyme®-Flasche mit Chlorhexidin und lassen sie ihn an der Luft trocknen.
3. Öffnen Sie den Behälter mit dem sterilen Wasser für Injektionen.
4. Ziehen Sie die erforderliche Anzahl ml steriles Wasser in die Spritze.
  - Eine 35-mg-Flasche wird rekonstituiert mit 7,2 ml Wasser für Injektionen.
  - Eine 5-mg-Flasche wird rekonstituiert mit 1,1 ml Wasser für Injektionen.
5. Vermeiden Sie, dass zu viel steriles Wasser aus der Spritze auf das Pulver spritzt, um Schaumbildung in der Lösung zu vermeiden. Das Wasser für die Injektion muss langsam tröpfchenweise in die Flasche gespritzt werden. Drehen Sie die Flasche(n) sorgfältig, um die Lösung zu mischen (vermeiden Sie kräftiges Schütteln während des Auflösevorgangs, um Schaumbildung zu vermeiden).
6. Wiederholen Sie das Verfahren ggf. für weitere Fabrazyme®-Flaschen.
7. Nach dem Mischen können kleine Luftblasen erscheinen.
8. Warten Sie eine Weile, bis sich die Lösung setzt und eventuelle Luftblasen verschwinden, um zu gewährleisten, dass sich das Pulver korrekt gelöst hat.
9. Nach dem auflösen muss Fabrazyme® vor dem Gebrauch einer visuellen Kontrolle unterzogen werden. Weil es sich um eine Proteinlösung handelt, kann es nach dem Auflösen gelegentlich zu einer leichten Flockenbildung kommen (beschrieben als dünne, transparente Fasern). Die Lösung muss transparent, farblos, flüssig und frei von Fremdkörpern sein.

## Patientenanleitung für die Heiminfusion

---

10. Wenn Sie Fremdkörper in der Flüssigkeit oder eine Verfärbung der Flüssigkeit feststellen, verwenden Sie das Produkt nicht bzw. verständigen Sie der/die häuslicher Krankenpfleger(in) bzw. den behandelnden Arzt.
11. Es wird empfohlen, die Flaschen sofort nach der Rekonstitution zu verdünnen, um die Bildung von Proteinteilchen nach einer gewissen Zeit zu vermeiden.
12. Alle unbenutzten Produkte und Abfälle müssen nach den jeweils vor Ort geltenden Bestimmungen entsorgt werden.

### 5.4. Verdünnung

1. Desinfizieren Sie den Deckel/die Öffnung von 1 bis 2 Beuteln der 0,9 % NaCl-Lösung mit Chlorhexidin und lassen Sie sie an der Luft trocknen.
2. Das Volumen an rekonstituierter Fabrazyme®-Lösung muss mit dem im Patiententagebuch (Anlage 6.1) beschriebenen Volumen übereinstimmen.
3. Stecken Sie die Nadel durch den Deckel des Infusionsbeutels und saugen Sie langsam ein Volumen NaCl 0,9 %-Lösung aus dem Beutel, das dem Volumen der hinzuzufügenden rekonstituierten Fabrazyme®-Lösung entspricht.  
*Wenn das verschriebene rekonstituierte Volumen beispielsweise 14 ml beträgt, saugen Sie 14 ml NaCl-Lösung aus dem Beutel mit NaCl-Lösung. Entfernen Sie keinesfalls mehr als die Hälfte des Inhalts aus dem NaCl-Beutel, damit sichergestellt ist, dass mindestens die Hälfte der verdünnten Lösung aus NaCl besteht.*
4. Entfernen Sie die Luft aus dem Infusionsbeutel, indem Sie die Luft in einer 50-ml-Spritze aufsaugen.

Saugen Sie das entsprechende Volumen der rekonstituierten Lösung langsam aus jeder Flasche, bis das erforderliche Gesamtvolumen erreicht ist. In dem Moment, in dem diese Mengen entnommen werden, darf das gelöste Produkt keinen Schaum enthalten.

**Achtung: Aus einer 35-mg-Flasche dürfen lediglich 7,0 ml aufgesaugt werden. Aus einer Flasche von 5 mg sind es**

## **Patientenanleitung für die Heiminfusion**

---

### ***lediglich 1,0 ml.***

5. Injizieren Sie anschließend das gesamte Volumen an Fabrazyme®-Lösung langsam in den Beutel 0,9 % NaCl-Lösung.
6. Mischen Sie diese Fabrazyme®-Lösung vorsichtig durch, indem Sie den Infusionsbeutel langsam drehen oder leicht massieren. Vermeiden Sie Schütteln oder übermäßiges Bewegen des Infusionsbeutels.
7. Die verdünnte Lösung muss während der Anwendung über einen Inline-Filter (0,2 µ) mit geringer Proteinbindung gefiltert werden.

### **5.5. Füllen der Infusionsleitung**

1. Entnehmen Sie das Infusionssystem aus der Verpackung und verschließen Sie es mit der Rollklemme. Verbinden Sie den Inline-Filter mit der Infusionsleitung.
2. Schließen Sie die Einstichstelle in einem Beutel mit NaCl 0,9 %, der kein Fabrazyme® enthält, und füllen Sie das Infusionssystem, indem Sie die Tropfkammer umgekehrt halten und die Klemme öffnen.
3. Füllen Sie das gesamte System, beseitigen Sie eventuell vorhandene Luftblasen und verschließen Sie die Rollklemme.
4. Schließen Sie den Infusionsbeutel mit Fabrazyme® an das y-System an. Achten Sie darauf, dass die Klemme geschlossen bleibt.

### **5.6. Einführung der Nadel in die Vene**

Wenn Sie die Infusion selbst durchführen, muss die erwachsene Person, die bei der Infusion anwesend ist, entsprechend in die Technik der Nadeleinführung eingewiesen worden sein (durch den/die häusliche(n) Krankenpfleger(in), den behandelnden Arzt bzw. einen Stellvertreter).

1. Achten Sie darauf, dass einige Pflasterstreifen zum Gebrauch bereit liegen, und dass sich der Startknopf des Infusionssystems in Reichweite befindet. Legen Sie das Chlorhexidin sowie einige Gazetücher in Reichweite bereit.
2. Entfernen Sie die Butterfly-Nadel aus der Verpackung.



### Patientenanleitung für die Heiminfusion

---

3. Setzen Sie sich hin und setzen Sie einen Arm auf dem Tisch auf (vorzugsweise auf einem sauberen Tuch).
4. Legen Sie den Druckverband an, desinfizieren Sie den Bereich, in welchem die Nadel eingeführt wird und lassen Sie ihn trocknen.
5. Ziehen Sie die Haut straff und führen Sie die Nadel (mit dem Auge nach oben gerichtet) leicht schräg in die Haut und in die Vene ein. An der Stelle, an welcher die Nadel in die Vene eindringt, wird eine „Blutwallerung“ am Anfang der Leitung sichtbar sein.
6. Führen Sie die Nadel ca. 0,5 cm in die Vene ein, um sicher zu gehen, dass sie nicht herausspringt. Befestigen Sie die Butterfly-Nadel mit Pflaster an Ort und Stelle. Verbinden Sie das System mit der Nadel.
7. Lockern Sie den Druckverband und entfernen Sie den Stopfen von der Leitung. Die Leitung wird sich nun mit Blut füllen. Sollte dies nicht passieren, befinden sich die Nadel nicht richtig in der Vene. Das Verfahren muss dann mit einer neuen Nadel wiederholt werden. Öffnen Sie die Klemme für die NaCl 0,9 %-Lösung.
8. Passen Sie die Infusionsrate gemäß den Anweisungen an (siehe Patiententagebuch, Anlage 6.1) und öffnen Sie den Hahn. Setzen Sie sich hin und entspannen Sie sich, während die Infusion stattfindet. Halten Sie das Patiententagebuch griffbereit für den Fall, dass Sie die Notfallmaßnahmen nachschlagen müssen.

**Wenn die Einführung der Nadel in die Vene nicht erfolgreich ist bzw. wenn ein technisches Problem im Zusammenhang mit der Infusion auftritt, wenden Sie sich bitte unverzüglich an Ihren behandelnden Arzt, an der/die häusliche Krankenpfleger(in) bzw. an den Notruf 100 bzw. 112.**

#### 5.7. Anwendung

- Aus mikrobiologischer Sicht muss das Produkt sofort verwendet werden. Wird das Produkt nicht sofort verwendet, ist der Benutzer für die Lagerung und die Lagerbedingungen selbst verantwortlich. Das Produkt, das in einer 0,9 % NaCl-Lösung verdünnt ist, behält seine chemische Stabilität, wenn

## **Patientenanleitung für die Heiminfusion**

---

es maximal 24 Stunden bei einer Temperatur zwischen 2 °C und 8 °C aufbewahrt und von Sonnenlicht ferngehalten wird.

- Die Fabrazyme®-Dosis, die Infusionsrate sowie eventuelle Änderungen werden vom behandelnden Arzt bestimmt. Die Behandlung darf in der häuslichen Umgebung nur dann geändert werden, wenn der behandelnde Arzt dies für gerechtfertigt hält.
- Nach Ablauf der Fabrazyme®-Infusion wird das System mit 0,9 % NaCl-Lösung bei gleicher Infusionsrate durchgespült und die Nadel wird entfernt.

### **5.8. Vorbereitung für die Nutzung eines zentralvenösen Zugangs**

Wenn Sie über einen zentralvenösen Zugang für die Anwendung von Fabrazyme® verfügen, wird der/die Krankenpflger(in) Ihnen bzw. Ihrem Pflegehelfer zeigen, wie dieses Gerät gewartet wird, und sie wird die Funktion des Katheters vorführen, insofern dies noch nicht während der Infusionen im Krankenhaus erfolgt ist.

Im Rahmen einer korrekten häuslichen Pflege muss ein Gerät für den venösen Zugang regelmäßig mit Heparin gespült werden, um Pfropfenbildung zu vermeiden. Auch ist die Technik steril, um das Gerät frei von Krankheitserregern zu halten. Folgende Schritte sind erforderlich:

- Wenn das Gerät in Gebrauch ist, muss die Stelle mit durchsichtigem okkulsivem Verbandsmaterial bedeckt werden. Kein Verband ist erforderlich, wenn das Gerät nicht in Gebrauch ist.
- Vor und nach jedem Gebrauch mit 5 ml Salzlösung spülen.
- Spülen mit 5 ml Heparin (100 E/ml) nach jedem Gebrauch.

**Patientenanleitung für die Heiminfusion**

---

**6. ANLAGEN**

**6.1. Logbuch**

Patiententagebuch für die Heiminfusion mit Fabrazyme®

**Allgemeine Daten**

Patient	Name:	
	Geburtsdatum:	
	Anschrift:	
	PLZ/Ort:	
	Telefon:	
Häusliche(r) Krankenpfleger(in)	Name:	
	Unternehmen:	
	Telefon	
Behandelnder Arzt	Name:	
	Krankenhaus:	
	Anschrift:	
	PLZ/Ort:	
	Telefon:	
Apotheker	Name:	
	PLZ/Ort:	
	Telefon:	
Notruf	100 oder 112	

**Patientenanleitung für die Heiminfusion**

**Anwendungsdetails (vom behandelnden Arzt auszufüllen)**

Fabrazyme® angewendet seit	Datum (tt-mmm-jjjj):
Erste Infusion zu Hause	Datum (tt-mmm-jjjj):
Gründe für Fabrazyme®-Infusion zu Hause	
Unterstützung durch Krankenpfleger(in) ist erforderlich für	
Dosis	
Erforderliche Anzahl Flaschen	5-mg-Flaschen: ..... 35-mg-Flaschen: .....
Hinzuzufügendes Volumen steriles Wasser für Injektionen	1,1 ml x ..... (Anzahl 5-mg-Flaschen) 7,2 ml x ..... (Anzahl 35-mg-Flaschen)
<b>Aufzusaugendes Gesamtvolumen</b> Fabrazyme®-Lösung  <b>Achtung: Aus einer 35-mg-Flasche dürfen lediglich 7,0 ml aufgesaugt werden. Aus einer Flasche von 5 mg sind dies lediglich 1,0 ml.</b>	1,0 ml x ...(Anzahl 5 mg Fläschchen): .....ml  + 7,0 ml x ...(Anzahl 35-mg-Falschen): .....ml  <b>Gesamtvolumen (Summe):.....ml</b>
Gesamtvolumen NaCl 0,9 %, zu welchem die Fabrazyme®-Lösung hinzugefügt wird  <b>Achtung: darf nicht weniger als 125 ml sein, falls wegen Dosis dennoch erforderlich: Infusion über mehrere NaCl 0,9 %-Beutel verteilen</b>  <b>Bitte nicht vergessen: Die verdünnte Lösung muss während der Anwendung über einen Inline-Filter (0,2 µ) mit geringer Proteinbindung gefiltert werden.</b>	..... ml  (=250 ml – „ <b>Aufzusaugendes Gesamtvolumen</b> Fabrazyme®-Lösung“)  Falls mehrere Beutel erforderlich: Volumen pro Beutel angeben: ..... ..... .....
Dauer der Anwendung	
Anwendungsmenge	

**Details für den Notfall:**

**(Medikamente, Infusionsrate, ... – vom behandelnden Arzt auszufüllen):**

**Maßnahmen im Falle einer ernsthaften infusionsbedingten Reaktion:**

1. Stoppen Sie die Infusion!
2. Rufen Sie die Notrufnummer an (100 oder 112)
3. Verständigen Sie den Arzt

**Patientenanleitung für die Heiminfusion**

**Infusionsdaten (vom/von der häuslichen Krankenpfleger(in) bzw. vom Patienten bzw. von der Pflegehilfe auszufüllen)**

Datum der Infusion	Datum (tt-mmm-jjjj):
Allgemeine Gesundheit des Patienten: Spezifische Probleme/Anmerkungen	
Dosis	
Anzahl verwendete Flaschen	5-mg-Flaschen: ..... 35-mg-Flaschen: .....
Dauer der Anwendung	
Anwendungsmenge	
Probleme/Anmerkungen (im Zusammenhang mit der Infusion, z. B. Nebenwirkungen)	
Verwendete Medikamente	

Datum der Infusion	Datum (tt-mmm-jjjj):
Allgemeine Gesundheit des Patienten: Spezifische Probleme/Anmerkungen	
Dosis	
Anzahl verwendete Flaschen	5-mg-Flaschen: ..... 35-mg-Flaschen: .....
Dauer der Anwendung	
Anwendungsmenge	
Probleme/Anmerkungen (im Zusammenhang mit der Infusion, z. B. Nebenwirkungen)	
Verwendete Medikamente	

**Bestellung von zusätzlichen Seiten per Telefon: ++32 2 710 54 00**

**Patientenanleitung für die Heiminfusion**

**Infusionsdaten (vom/von der häuslichen Krankenpfleger(in) bzw. vom Patienten bzw. von der Pflegehilfe auszufüllen)**

Datum der Infusion	Datum (tt-mmm-jjjj):
Allgemeine Gesundheit des Patienten: Spezifische Probleme/Anmerkungen	
Dosis	
Anzahl verwendete Flaschen	5-mg-Flaschen: ..... 35-mg-Flaschen: .....
Dauer der Anwendung	
Anwendungsmenge	
Probleme/Anmerkungen (im Zusammenhang mit der Infusion, z. B. Nebenwirkungen)	
Verwendete Medikamente	

Datum der Infusion	Datum (tt-mmm-jjjj):
Allgemeine Gesundheit des Patienten: Spezifische Probleme/Anmerkungen	
Dosis	
Anzahl verwendete Flaschen	5-mg-Flaschen: ..... 35-mg-Flaschen: .....
Dauer der Anwendung	
Anwendungsmenge	
Probleme/Anmerkungen (im Zusammenhang mit der Infusion, z. B. Nebenwirkungen)	
Verwendete Medikamente	

**Bestellung von zusätzlichen Seiten per Telefon: ++32 2 710 54 00**

