

**Thuisinfusie met Fabrazyme® (agalsidase beta):  
Handleiding voor patiënten met de ziekte van Fabry die  
thuis infusies krijgen met Fabrazyme**

**Versie nr. 1.1: 19 september 2011**

De procedures in dit document dienen als algemene richtlijn en zijn onderhevig aan de medische praktijk en de wet- en regelgeving in uw land.

**Lees alle informatie zorgvuldig door voordat u start met de thuisinfusie.**

- Bewaar deze handleiding op een geschikte plaats voor als u de informatie nog eens wilt doorlezen.
- Raadpleeg voor verdere vragen de behandelend arts.
- Dit geneesmiddel is aan u persoonlijk voorgeschreven. Geef dit geneesmiddel niet door aan anderen. Het kan schadelijk zijn voor anderen, ook al hebben zij dezelfde klachten als u.
- Als u last krijgt van bijwerkingen, moeten u en/of uw mantelzorger(s) dit melden bij uw behandelend arts of de thuisverpleegkundige.

**INHOUDSOPGAVE**

|  |           |
|--|-----------|
| <b>1. UW ZIEKTE, BEHANDELING EN THUISINFUSIE .....</b>                   | <b>3</b>  |
| 1.1 De ziekte van Fabry en de behandeling daarvan .....                  | 3         |
| 1.2 Thuisinfusie .....   | 3         |
| 1.3 Veiligheidsbeoordeling (bijwerkingen en medicatiefouten).....        | 4         |
| <b>2. ORGANISATIE VAN DE BEHANDELING THUIS .....</b>                     | <b>5</b>  |
| 2.1 Patiënt .....  | 5         |
| 2.2 Behandelend arts.....  | 5         |
| 2.3 Apotheker en infusie-uitrusting .....                                | 6         |
| 2.4 Thuisverpleegkundige.....  | 6         |
| 2.5 Medicatie voorafgaand aan de behandeling en in noodgevallen .....    | 7         |
| 2.6 Het logboek (bijlage B).....   | 7         |
| <b>3. TRAINING VAN DE VOORBEREIDING EN TOEDIENING VAN FABRAZYME.....</b> | <b>8</b>  |
| <b>4. HOE BEREID IK FABRAZYME EN HOE DIEN IK HET TOE? .....</b>          | <b>9</b>  |
| 4.1 Benodigdheden .....  | 9         |
| 4.2 Bereiding.....   | 10        |
| 4.3 Fabrazyme oplossen.....  | 11        |
| 4.4 Verdunnen.....   | 12        |
| 4.5 Toedienen.....   | 13        |
| <b>5. BIJLAGEN .....</b>   | <b>15</b> |
| A. Bijsluiter Fabrazyme.....   | 16        |
| B. Logboek.....  | 17        |

## 1. UW ZIEKTE, BEHANDELING EN THUISINFUSIE

Samen met uw behandelend arts hebt u besloten om te starten met thuisinfusie met Fabrazyme®. Dit document is bedoeld om u advies te geven over het thuis toedienen van Fabrazyme. De procedures in dit document dienen als algemene richtlijn en zijn onderhevig aan de medische praktijk en de wet- en regelgeving in uw land. Van uw behandelend arts krijgt u alle informatie die op uw situatie van toepassing is.

### 1.1 De ziekte van Fabry en de behandeling daarvan

Bij patiënten met de ziekte van Fabry is het enzym alfa-galactosidase A niet of onvoldoende aanwezig. Dit enzym zorgt normaal gesproken voor de afbraak van een vetachtige stof (globotriaosylceramide). Als gevolg hiervan ontstaat een abnormale stapeling van deze stof in de vaatwanden en andere weefsels in het hele lichaam. De belangrijkste symptomen van de ziekte van Fabry die bij mannen reeds in de kinderjaren optreden, zijn perioden van pijn en een brandend gevoel in handen en voeten, gastro-intestinale klachten, huiduitslag en een verminderd vermogen tot zweetafscheiding. De ziekte manifesteert zich op volwassen leeftijd meestal in de vorm van hart-, nier- en/of neurologische problemen. Bij vrouwen is het verloop van de ziekte divers en vaak - niet altijd - minder ernstig dan bij getroffen mannen.

Fabrazyme® is een kunstmatig enzym dat agalsidase beta wordt genoemd. Dit enzym kan dienen als vervanging van het natuurlijke enzym alfa-galactosidase A dat bij patiënten met de ziekte van Fabry ontbreekt of onvoldoende actief is. Fabrazyme wordt gebruikt voor de langdurige behandeling van patiënten bij wie de ziekte van Fabry is vastgesteld.

Raadpleeg de bijsluiter van Fabrazyme voor aanvullende informatie (bijlage A).

### 1.2 Thuisinfusie

In bepaalde landen krijgen Fabry-patiënten die worden behandeld met Fabrazyme de infusies momenteel thuis toegediend. Het besluit om over te gaan op thuisinfusie dient te worden genomen door u en uw behandelend arts na de eerste infusies in het ziekenhuis om te controleren of de infusies goed worden verdragen.

Thuisinfusie met Fabrazyme maakt het mogelijk dat u in uw eigen omgeving wordt behandeld. Dit is comfortabeler en geeft u flexibiliteit in de planning van de infusies. U bent geen tijd kwijt met reizen van en naar het ziekenhuis, waardoor u beter in staat bent een normaal

schoolprogramma te volgen en/of uw sociale contacten en werk te organiseren. Thuisinfusie maakt het ook makkelijker om de behandeling rond familie en vrienden te plannen.

De thuisinfusie dient plaats te vinden onder verantwoordelijkheid van uw behandelend arts. Het distribueren van deze handleiding mag alleen gebeuren indien de behandelend arts besluit dat u voor thuisinfusie in aanmerking komt. Het is de verantwoordelijkheid van de behandelend arts zich ervan te verzekeren dat u het product veilig toegediend krijgt. Dit dient door de behandelend arts gecontroleerd en gedocumenteerd te worden. .

Een ervaren thuisverpleegkundige zal in het begin u en/of uw mantelzorger(s) opleiden en helpen om een optimale behandeling te garanderen. U bespreekt samen met uw mantelzorger(s) en uw behandelend arts hoeveel ondersteuning voor de thuisinfusie u nodig heeft. Indien u extra ondersteuning nodig heeft bij het toedienen van de infusie bij u thuis (na instemming van uw behandelend arts), kan de thuisverpleegkundige u meer hulp bieden.

**Opmerking:** de dosis en infusiesnelheid bij behandeling thuis moeten overeenkomen met de richtlijnen van uw behandelend arts, zoals aangegeven in het Logboek (bijlage B). Hierop mogen geen aanpassingen worden doorgevoerd zonder goedkeuring vooraf van uw behandelend arts en toezicht van de thuisverpleegkundige.

### 1.3 Veiligheidsbeoordeling (bijwerkingen en medicatiefouten)

De meest voorkomende bijwerkingen van infusie met Fabrazyme (bij meer dan 1 op de 10 patiënten) zijn koorts en koude rillingen. Andere zeer veel voorkomende bijwerkingen zijn hoofdpijn, vreemd gevoel (steken) in handen en voeten, misselijkheid, overgeven en koud hebben. Ernstige allergische reacties zijn gerapporteerd (frequentie onbekend). Bijwerkingen die bij kinderen zijn gemeld, lijken op de bijwerkingen bij volwassenen. Een volledige lijst met alle bijwerkingen die zijn gemeld voor Fabrazyme, vindt u in de bijsluiters (bijlage A).

Wanneer u zich door de medicatie tijdens of vlak na de thuisinfusie niet goed voelt, **moet u de medicatie direct stopzetten**. Neem meteen contact op met de behandelend arts, zijn of haar plaatsvervanger, en/of het nationale alarmnummer (zie de instructies in het logboek in bijlage B). Volgende infusies zullen mogelijk in een klinische omgeving moeten plaatsvinden.

Alle symptomen of bijwerkingen moeten ook worden genoteerd in het logboek (bijlage B). Als u merkt dat er een fout is gemaakt bij de voorbereiding en/of toediening van Fabrazyme, moet u de thuisverpleegkundige of de behandelend arts om advies vragen voordat de infusie opnieuw wordt gestart of voortgezet.

## 2. ORGANISATIE VAN DE BEHANDELING THUIS

De organisatie van de behandeling thuis moet worden uitgevoerd onder toezicht van de behandelend arts. De behandelend arts is verantwoordelijk voor de organisatie van de behandeling thuis. De procedures in dit document dienen als algemene richtlijn en zijn onderhevig aan de medische praktijk en de wet- en regelgeving in uw land.

### 2.1 Patiënt

- De behandelend arts heeft u en/of uw mantelzorger(s) ingelicht over de thuisbehandeling, de bijhorende risico's, de mogelijke complicaties en de mogelijkheden voor medische assistentie thuis.
- U en/of uw mantelzorger(s) weten wat de ziekte van Fabry inhoudt, kunnen bijwerkingen herkennen en begrijpen de procedures die moeten worden gevolgd wanneer bijwerkingen optreden.
- De thuisomgeving moet geschikt zijn voor thuisinfusies. Een dergelijke omgeving is schoon en beschikt over elektriciteit, water, een telefoonlijn, een koelkast voor het bewaren van Fabrazyme en een plaats die geschikt is voor het bewaren van andere infusiebehoeften.
- U bent ervan op de hoogte dat de infusie altijd moet worden toegediend in aanwezigheid van een thuisverpleegkundige of getrainde mantelzorger. Zij dienen getraind te zijn over de infusieprocedures en hoe te handelen in geval van infusiegerelateerde bijwerkingen en medicatiefouten, zoals bepaald door de behandelend arts of de thuisverpleegkundige.
- U moet fysiek en mentaal in staat zijn om thuisinfusies te ondergaan. De behandelend arts is verantwoordelijk voor de beslissing dat u thuis een infusie met Fabrazyme kunt krijgen.
- U heeft toegankelijke aders waarin een infusienaald kan worden ingebracht. Indien u beschikt over een centraal veneuze katheter, moet u weten hoe de infusienaald moet worden ingebracht.
- U en/of uw mantelzorger(s) moeten het erover eens zijn dat u de behandeling thuis ontvangt.
- U en/of uw mantelzorger(s) zijn adequaat getraind in de procedures voor voorbereiding van het infuus en de infusie met Fabrazyme.

### 2.2 Behandelend arts

- De behandelend arts is verantwoordelijk voor het opstarten van de benodigde administratieve

handelingen, zodat de andere betrokkenen (verpleegkundige, patiënt en/of mantelzorger(s) en apotheker) de infusie goed kunnen uitvoeren.

- In het logboek vermeldt de behandelend arts duidelijk de dosis, infusiesnelheid, behandeling voorafgaand aan de infusie en behandeling in noodgevallen. Elke wijziging moet duidelijk aan de patiënt en/of mantelzorger(s) worden doorgegeven en dient te worden beschreven in het logboek (bijlage B).
- De thuisinfusie dient plaats te vinden onder verantwoordelijkheid van uw behandelend arts. Het distribueren van deze handleiding mag alleen gebeuren indien de behandelend arts besluit dat de patiënt voor thuisinfusie in aanmerking komt. Het is de verantwoordelijkheid van de behandelend arts zich ervan te verzekeren dat de patiënt het product veilig toegediend krijgt. Dit dient door de behandelend arts gecontroleerd en gedocumenteerd te worden.
- De behandelend arts is verantwoordelijk voor het instellen van communicatielijnen in het geval u onmiddellijk medische hulp nodig heeft. Deze moeten in het logboek worden genoteerd.
- De behandelend arts en de thuisverpleegkundige stellen een tijdschema en controle op de infusies in.

### **2.3   Apotheker en infusie-uitrusting**

- De behandeling en alle benodigde apparatuur wordt verstrekt volgens de afspraken en regelgeving in uw land.

### **2.4   Thuisverpleegkundige**

- De thuisverpleegkundige bepaalt in overleg met de behandelend arts en de patiënt en/of mantelzorger(s) hoeveel zorg bij de thuisinfusie nodig is.
- De thuisverpleegkundige heeft samen met de behandelend arts en u en/of uw mantelzorger(s) een coördinerende taak in de organisatie van de behandeling thuis.
- De thuisverpleegkundige is gekwalificeerd voor het toedienen van IV-infusies (intraveneuze infusies).
- De thuisverpleegkundige is speciaal opgeleid voor het toedienen van Fabrazyme.
- De thuisverpleegkundige is op de hoogte van mogelijke bijwerkingen (inclusief ernstige

allergische reacties) en de acties die moeten worden ondernomen wanneer bijwerkingen optreden.

- De thuisverpleegkundige zal strikt de voorgeschreven methode volgen voor het voorbereiden en toedienen van Fabrazyme zoals vermeld in deze handleiding.
- De thuisverpleegkundige zal strikt de voorgeschreven dosis en infusiesnelheid van Fabrazyme aanhouden zoals vermeld in het logboek (bijlage B).
- De thuisverpleegkundige zal elke toediening van Fabrazyme in het logboek (bijlage B) noteren.
- De behandelend arts en de thuisverpleegkundige stellen een tijdschema en controle op de infusies in.
- Wanneer een infusiegerelateerde bijwerking optreedt, moet de thuisverpleegkundige **de infusie stopzetten** en de behandelend arts en/of het nationale alarmnummer uit het logboek bellen. De behandelend arts en/of het nationale alarmnummer uit het logboek moeten ook worden gebeld wanneer een infusiegerelateerde bijwerking vlak na het toedienen van een infusie optreedt. Alle infusiegerelateerde bijwerkingen moeten worden genoteerd in het logboek (bijlage B).

## 2.5 Medicatie voorafgaand aan de behandeling en in noodgevallen

- De behandelend arts zal u indien nodig medicatie voorafgaand aan de behandeling voorschrijven. De behandelend arts noteert informatie over deze medicatie in het logboek.
- De behandelend arts zal u, indien nodig, medicatie voor de behandeling van een noodgeval voorschrijven. De behandelend arts noteert informatie over deze medicatie in het logboek. De medicatie voor noodgevallen moet tijdens de thuisinfusies beschikbaar zijn.

## 2.6 Het logboek (bijlage B)

- Het logboek dient als een communicatiemiddel voor iedereen die betrokken is bij het thuis toedienen van Fabrazyme.
- Het logboek moet bij u thuis worden bewaard. De gegevens in het logboek worden door u, uw mantelzorger(s), de behandelend arts en/of de thuisverpleegkundige bijgewerkt.
- De voorgeschreven dosis en infusiesnelheid van Fabrazyme zoals vermeld in het logboek

moeten strikt worden aangehouden. De behandelend arts is verantwoordelijk voor de beschrijving van de dosis en infusiesnelheid, evenals alle wijzigingen.

- Elke toediening van Fabrazyme bij u thuis moet worden genoteerd in het logboek.
- U en/of uw mantelzorger(s) moeten het logboek bij elke controleafspraak meenemen naar het ziekenhuis en vervolgens weer meenemen naar huis.
- De thuisverpleegkundige noteert de bevindingen en de handelingen uit het eerste gesprek in het logboek. U, uw mantelzorger(s) of de thuisverpleegkundige noteren daarin alle relevante informatie uit vervolfbezoeken.
- In het logboek vermeldt de behandelend arts duidelijk wat er moet gebeuren en moet worden toegediend in het geval dat er een bijwerking van de infusie optreedt. Wanneer een infusiegerelateerde bijwerking optreedt, **moet de infusie worden stopgezet**.
- Alle infusiegerelateerde bijwerkingen en/of medicatiefouten moeten in het logboek worden vermeld.

### 3. TRAINING VAN DE BEREIDING EN TOEDIENING VAN FABRAZYME

- De eerste instructies worden gegeven in het ziekenhuis. U bespreekt samen met uw mantelzorger(s) en uw behandelend arts hoeveel ondersteuning voor de thuisinfusie u nodig heeft.
- Uw behandelend arts is verantwoordelijk voor de organisatie van de infusie in de thuissituatie en moet goedkeuring geven aan de te volgen procedure voor thuisinfusie.
- Wanneer u de procedure zelf of met hulp van uw mantelzorger(s) thuis wilt uitvoeren, krijgen u en/of uw mantelzorger(s) een instructie van de thuisverpleegkundige. De thuisverpleegkundige geeft uitleg en een demonstratie van de volledige infusieprocedure aan u en/of uw mantelzorger(s), inclusief een training in hygiëne van de handen, de juiste desinfectie en de aseptische maatregelen die bij de bereiding van de infusie moeten worden gevolgd.
- Bij volgende bezoeken is de thuisverpleegkundige aanwezig om u desgewenst te helpen, totdat u en/of uw mantelzorger(s) voldoende vertrouwd zijn met de hele infusieprocedure.
- Tijdens het voorbereiden en toedienen van Fabrazyme moeten de procedures die zijn beschreven in de bijsluiter (bijlage A) en in deze handleiding strikt worden opgevolgd.



- Elke toediening van Fabrazyme bij u thuis moet worden genoteerd in het logboek (bijlage B).
- De infusie moet altijd worden toegediend in aanwezigheid van een volwassene (mantelzorger) die goed is ingelicht over de infusieprocedures en is getraind in hoe te handelen in geval van infusiegerelateerde bijwerkingen en medicatiefouten (zoals bepaald door de behandelend arts of de thuisverpleegkundige).

#### 4. HOE BEREID IK FABRAZYME EN HOE DIEN IK HET TOE?

##### Uitleg

Oplossen: Wanneer er gesproken wordt over het oplossen van Fabrazyme in de flacon met behulp van steriel water voor injecties spreken we over oplossen.

Verdunnen: Wanneer er gesproken wordt over de reeds opgeloste Fabrazyme-oplossing toevoegen aan de infuuszak met NaCl 0,9%-oplossing spreken we van verdunnen.

##### 4.1 Benodigheden

Deze worden op voorschrift van de behandelend arts aan u of een derde persoon verstrekt door het ziekenhuis of de apotheek.

- Flacons Fabrazyme (5 of 35 mg per flacon). Deze moeten op een schone plaats in de koelkast worden bewaard bij een temperatuur tussen +2°C en +8°C.
- Steriel water voor injecties om Fabrazyme op te lossen.
- NaCl 0,9%-oplossing, 2 x 250 ml voor IV-toediening.
- NaCl 0,9%-oplossing, 2 x 50 ml om de infusieslang voor en na de infusie te spoelen.
- Chloorhexidine 0,5% in alcohol 70% (ontsmettende oplossing).
- Geschikt aantal injectiespuiten van 2 ml, 10 ml en 50 ml, afhankelijk van de dosis Fabrazyme.
- 3 x steriele injectienaalden (1,1 x 40 mm).
- 1 x infusienaald.

- In-line filter van 0,2 micron met geringe eiwitbinding.
- Toedieningsset voor infusie (infusieslang).
- Tape.
- Steriele swabs voor reiniging van de huid.
- Container voor scherpe voorwerpen.
- Handzeep.
- Stuwband.
- Extra benodigdheden bij gebruik van een centraal veneuze katheter
  - Heparine.
  - NaCl 0,9%-oplossing.
  - Naalden.
  - Injectiespuiten.
  - Wondverband.
  - Steriele handschoenen.
  - Grippernaald.
- Medicatie voorafgaand aan de behandeling (indien van toepassing)
- Medicatie voor noodgevallen (zie het logboek voor instructies van de behandelend arts).

## 4.2 Bereiding

**OPMERKING: de instructies voor gebruik (oplossing, verdunning en toediening) kunt u vinden in de bijsluiter (bijlage A). In dit gedeelte vindt u een gedetailleerde beschrijving.**

1. Zorg voor een schone werkplek en leg de benodigdheden klaar.
2. Haal ongeveer 30 minuten voor bereiding de Fabrazyme-flacons uit de koelkast zodat deze op kamertemperatuur kunnen komen.
3. Controleer de vervaldatum op de onderzijde van de flaconverpakking (gebruik Fabrazyme

niet na de vervaldatum die is aangegeven op de verpakking).

4. Controleer of u het juiste aantal flacons heeft gekregen.
5. Bereid alleen het aantal flacons voor één infusie voor.  
*Opmerking:* de bewaarinstructies zoals beschreven in de instructies voor gebruik van de bijsluiter (bijlage A) moeten worden opgevolgd.

### 4.3 Fabrazyme oplossen

1. Verwijder de flip-off-dop van de Fabrazyme-flacon.
2. Ontsmet de rubberen stop van de Fabrazyme-flacon met chloorhexidine en laat aan de lucht drogen.
3. Open het steriele water voor injecties.
4. Zuig de vereiste hoeveelheid (ml) steriel water op in de injectiespuit.
  - Een flacon van 35 mg wordt opgelost met 7,2 ml water voor injectie.
  - Een flacon van 5 mg wordt opgelost met 1,1 ml water voor injectie.
5. Vermijd krachtig spuiten van het water voor injectie uit de spuit op het poeder om schuim zoveel mogelijk te voorkomen. Spuit daarom het water voor injectie langzaam, druppelsgewijs in de flacon. Zwenk elke flacon voorzichtig. Vermijd omkeren, ronddraaien of schudden van de flacon.
6. Herhaal het proces voor meer Fabrazyme-flacons indien nodig.
7. Er kunnen kleine luchtbelletjes verschijnen na het mengen.
8. Laat de oplossing enkele minuten staan totdat eventuele luchtbelletjes zijn verdwenen en het poeder goed is opgelost.
9. Na het oplossen moet Fabrazyme visueel worden gecontroleerd voor gebruik. De oplossing moet een heldere, kleurloze vloeistof zijn die vrij is van vreemd materiaal. Omdat het een proteïneoplossing is, kan er na verdunning lichte acceptabele vlokvorming/vertroebeling (in de vorm van dunne transparante vezels) optreden.

10. Indien u vreemd materiaal in of verkleuring van de vloeistof opmerkt, mag u het product niet gebruiken en dient u contact op te nemen met de thuisverpleegkundige en/of de behandelend arts.
11. Het wordt aanbevolen om de flacons meteen na het oplossen te verdunnen om de vorming van proteïnedeeftjes na verloop van tijd te voorkomen.
12. Alle ongebruikte producten en afvalstoffen moeten worden weggegooid in overeenstemming met de lokale voorschriften.

#### 4.4 Verdunnen

1. Ontsmet de dop/opening van 1 of 2 zakken NaCl 0,9%-oplossing met chloorhexidine en laat aan de lucht drogen.
2. Het volume Fabrazyme-oplossing moet overeenkomen met het volume dat is voorgeschreven in het logboek (bijlage B).
3. Steek de naald door de dop van de infusiezak en zuig langzaam een volume NaCl 0,9%-oplossing uit de zak dat gelijk is aan het volume van de Fabrazyme-oplossing die moet worden toegevoegd.

*Als het voorgeschreven opgeloste volume bijvoorbeeld 14 ml is, zuigt u 14 ml van de NaCl-oplossing op uit de zak met NaCl-oplossing. Verwijder nooit meer dan de helft van de inhoud van een zak NaCl-oplossing om te garanderen dat ten minste de helft van de verdunde oplossing uit NaCl-oplossing bestaat.*

4. Verwijder de lucht uit de infusiezak door de lucht op te zuigen in een spuit van 50 ml.
5. Zuig het benodigde volume aan Fabrazyme-oplossing langzaam uit elke flacon totdat het vereiste totaalvolume is bereikt. Het opgeloste product mag geen schuim bevatten op het moment dat u deze hoeveelheden in de injectiespuit zuigt.
6. Injecteer vervolgens voorzichtig het totale volume Fabrazyme-oplossing in de infusiezak NaCl 0,9%-oplossing.
7. Vermeng deze Fabrazyme-oplossing door de infusiezak langzaam te draaien of licht te masseren. Vermijd schudden of overmatig bewegen van de infusiezak.
8. De verdunde oplossing moet tijdens het toedienen worden gefilterd via een in-line filter van 0,2 micron met geringe eiwitbinding.

## 4.5 Toedienen

### 4.5.1 Het vullen van de infusieslang

1. Haal het infusiesysteem uit de verpakking en sluit het af met de rolklem. Sluit de in-line filter aan op de infusieslang.
2. Hang de NaCl 0,9%-oplossing en de Fabrazyme-oplossing aan de infuuspaal.
3. Sluit de spike aan op de zak NaCl 0,9%-oplossing zonder Fabrazyme en vul het infusiesysteem door de druppelkamer ondersteboven te houden en de klem te openen.
4. Vul het volledige systeem, verwijder eventuele luchtbellens en sluit de rolklem.
5. Sluit de infusiezak met Fabrazyme aan op het y-systeem via naald of spike. Zorg dat de klem gesloten blijft.

### 4.5.2 De naald in de ader brengen

Wanneer u zelf de infusie uitvoert, moet de volwassene die bij de infusie aanwezig is adequaat zijn getraind (door de thuisverpleegkundige, behandelend arts, of zijn/haar plaatsvervanger) in de techniek van het inbrengen van naalden.

1. Zorg ervoor dat enkele stroken tape klaarliggen voor gebruik en dat het begin van het infusiesysteem binnen bereik is. Houd de chloorhexidineoplossing en wat verbandgaas binnen handbereik.
2. Haal de naald uit de verpakking.
3. Ga zitten en laat een arm op de tafel rusten (bij voorkeur op een schone doek).
4. Breng de stuwband aan, zoek een geschikte ader en ontsmet de plaats waar de naald zal worden ingebracht. Laat opdrogen.
5. Trek de huid strak en breng de naald (met het oog naar boven gericht) onder een lichte hoek door de huid in de ader in. Wanneer de naald in de ader zit, stroomt er wat bloed in de slang.
6. Breng de naald ongeveer 0,5 cm in de ader in om te garanderen dat deze er niet direct weer uit komt. Plak de naald vast met tape. Sluit het systeem met de filter aan op de naald.

7. Verwijder de stuwband. Het buisje vult zich nu met bloed. Indien dit niet gebeurt, zit de naald niet goed in de ader. In dat geval moet u de procedure opnieuw uitvoeren met een nieuwe naald. Open de klem voor NaCl 0,9%-oplossing.
8. Pas de infusiesnelheid aan volgens de aanwijzingen (zie het logboek, bijlage B), draai het kraantje met NaCl 0,9% -oplossing dicht en zet het kraantje met Fabrazyme-oplossing open. Ga zitten en ontspan terwijl de infusie plaatsvindt. Houd het logboek bij de hand voor het geval u de procedures voor noodgevallen moet raadplegen.

#### 4.5.3 Toedienen

- Vanuit microbiologisch oogpunt moet het product onmiddellijk worden gebruikt. Als het product niet meteen wordt gebruikt, zijn de opslag en de condities voor gebruik de verantwoordelijkheid van de gebruiker. Het product verdund in een NaCl 0,9%-oplossing zal tot 24 uur lang zijn chemische stabiliteit behouden mits bewaard op een donkere plaats bij een temperatuur tussen 2°C en 8°C.
- De dosis Fabrazyme, de infusiesnelheid en eventuele wijzigingen daarop worden vastgesteld door de behandelend arts. De behandeling mag in de thuissituatie niet worden gewijzigd, tenzij medisch gerechtvaardigd naar het oordeel van de behandelend arts.
- Nadat de Fabrazyme-infusie is afgerond, moet het systeem met dezelfde snelheid worden gespoeld met de NaCl 0,9%-oplossing en moet vervolgens de naald worden verwijderd.

#### 4.5.4 Fabrazyme-infusie voorbereiden bij een centraal veneuze katheter

Indien u een centraal veneuze katheter gebruikt voor toediening van Fabrazyme, zal de thuisverpleegkundige u en/of uw mantelzorger(s) de werking van de katheter demonstreren, als dit nog niet is gebeurd tijdens de infusies in het ziekenhuis.

De juiste verzorging van een centraal veneuze katheter bestaat uit regelmatige spoeling met het geneesmiddel heparine om klontervorming te voorkomen. Bovendien moet aandacht worden besteed aan een steriele techniek om het systeem infectievrij te houden. De volgende stappen zijn noodzakelijk:

- Afdekken van de infusieplaats met een transparant occlusief infuusverband wanneer de katheter in gebruik is. Een verband is niet vereist als de katheter niet wordt gebruikt.
- Spoelen met 5 ml NaCl 0,9%-oplossing voor en na elk gebruik.

- Spoelen met 5 ml heparine (100 U/ml) na elk gebruik.

## **5. BIJLAGEN**

### **A. Bijsluiter Fabrazyme**

### **B. Logboek**

**Bijlage A.    Bijsluiter Fabrazyme**



**Bijlage B. Logboek**

Logboek voor thuisinfusie met Fabrazyme®

Algemene gegevens (*in te vullen door de behandelend arts*)

|                     |
|---------------------|
| <b>Alarmnummer:</b> |
|---------------------|

| CONTACTGEGEVENS          |                     |  |
|--------------------------|---------------------|--|
| Patiënt                  | Naam:               |  |
|                          | Geboortedatum:      |  |
|                          | Adres:              |  |
|                          | Postcode en plaats: |  |
|                          | Telefoon:           |  |
| Mantelzorger van patiënt | Naam:               |  |
|                          | Adres:              |  |
|                          | Postcode en plaats: |  |
|                          | Telefoon:           |  |
| Verpleegkundige          | Naam:               |  |
|                          | Organisatie:        |  |
|                          | Adres:              |  |
|                          | Postcode en plaats: |  |
|                          | Telefoon:           |  |
| Behandelend arts         | Naam:               |  |
|                          | Ziekenhuis:         |  |
|                          | Adres:              |  |
|                          | Postcode en plaats: |  |
|                          | Telefoon:           |  |
|                          | Alarmnummer         |  |
| Apotheek                 | Naam:               |  |
|                          | Adres:              |  |
|                          | Postcode en plaats: |  |
|                          | Telefoon:           |  |

**Gegevens toediening (in te vullen door de behandelend arts)**

|   |                     |
|---|---------------------|
| Fabrazyme toegediend sinds  | Datum (dd-mm-jjjj): |
| Eerste thuisinfusie   | Datum (dd-mm-jjjj): |
| Fabrazyme doseringsschema<br>- Dosis                                |                     |
| - Frequentie  |                     |
| - Infusiesnelheid   |                     |
| - Vereist opgelost volume (ml)                                      |                     |
| - Totaal volume in infusiezak (ml)                                  |                     |
| Medicatie voorafgaand aan de behandeling<br>(indien van toepassing) |                     |
| Redenen voor thuisinfusie met Fabrazyme                             |                     |
| Bevindingen en handelingen na eerste gesprek                        |                     |
| Ondersteuning door thuisverpleegkundige aan huis                    |                     |

**Vereiste handelingen in het geval van een ernstige infusiegerelateerde bijwerking**  
*(in te vullen door de behandelend arts)*

|  |  |
|--|--|
| 1. Stop de infusie.  |  |
| 2. Bel het nationale alarmnummer.<br>- Telefoonnummer  |  |
| 3. Bel de behandelend arts<br>- Telefoonnummer<br>- Telefoonnummer (24-uursdienst)<br>- Naam van de arts<br>- Naam van de kliniek<br>- Adres |  |
| Medicatie in noodgevallen, inclusief dosis   |  |
| Contactpersoon van patiënt, die op de hoogte moet worden gebracht<br>- Naam<br>- Telefoonnummer  |  |

**Formulier voor elke infusie invullen**

- De patiënt en/of de mantelzorger(s) zijn ingelicht over de risico's van infusie met Fabrazyme in de thuissituatie, en zijn voorgelicht over het gebruik van medicatie voor noodgevallen.
- Wanneer zich een infusiegerelateerde bijwerking voordoet, **moet de infusie onmiddellijk worden stopgezet.**
- In het logboek worden de handelingen beschreven die in het geval van een ernstige infusiegerelateerde bijwerking moeten worden uitgevoerd. **U vindt hier ook informatie over alarmnummers.** Houd het logboek tijdens de infusieprocedure bij de hand.

**Infusiedata**

|   |                                 |
|---|---------------------------------|
| Infusiedatum  | Datum (dd-mm-jjjj):             |
| Algehele gezondheid van de patiënt - Noteer alle nieuwe gezondheidsproblemen die u ervaart voordat u de infusie uitvoert, indien van toepassing.                            |                                 |
| Dosis   |                                 |
| Vereist opgelost volume (ml)  |                                 |
| Aantal gebruikte flacons  | 5 mg-flacons:<br>35 mg-flacons: |
| Toedieningsduur   |                                 |
| Toedieningssnelheid   |                                 |
| Problemen/opmerkingen met betrekking tot de infusie, indien van toepassing (inclusief infusiegerelateerde bijwerking(en), uitgevoerde handelingen en het resultaat daarvan) |                                 |
| Naam van de persoon die verantwoordelijk is voor de infusie, en de datum<br>- Verpleegkundige<br>- Mantelzorger (indien anders dan bovenstaand)                             |                                 |