



Dieser Leitfaden wurde als verpflichtender Teil der Zulassung erstellt und mit dem Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte (BfArM) abgestimmt. Dieser wurde als zusätzliche risikominimierende Maßnahme beauftragt, um sicherzustellen, dass Angehörige der Heilberufe, die Agalsidase beta verschreiben und als Heiminfusion zur Anwendung bringen, die besonderen Sicherheitsanforderungen kennen und berücksichtigen.

Leitfaden zur Verringerung von Arzneimittel- und Anwendungsrisiken bei einer Heiminfusion – Angehörige der Heilberufe

Bitte beachten Sie auch die Fachinformation zu Fabrazyme®
(Agalsidase beta)

Die Genehmigung dieser Schulungsmaterialien durch das Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte lässt die für die Delegation von ärztlichen Tätigkeiten an medizinisches Fachpersonal im Zusammenhang mit Heiminfusionen geltenden rechtlichen Rahmenbedingungen unberührt.

Die in diesem Schulungsmaterial gewählte männliche Form (z. B. Arzt, Patient) bezieht sich immer zugleich auf weibliche, männliche und diverse Personen. Auf eine Mehrfachbezeichnung wird in der Regel zugunsten einer besseren Lesbarkeit verzichtet.

Inhalt

Inhalt	3
Informationen für Ärzte, die Agalsidase beta verschreiben	4
Eignungskriterien für eine Heiminfusion.....	5
Vermeidung von Medikationsfehlern bei der Anwendung von Agalsidase beta, die möglicherweise bei einer Heiminfusion vorkommen können	5
Verwendung des Therapie-Tagebuchs	6
Notwendigkeit der Abgabe von Schulungsmaterialien an alle Patienten, die eine Heiminfusion mit Agalsidase beta erhalten	6
Informationen für medizinisches Fachpersonal, das Agalsidase beta anwendet	7
Vermeidung von Medikationsfehlern, die möglicherweise bei einer Anwendung von Agalsidase beta in der häuslichen Umgebung vorkommen können	7
Erkennen und Umgang mit infusionsbedingten Reaktionen und Überempfindlichkeitsreaktionen	7
Verwendung des Therapie-Tagebuchs	8
Zubereitung und Anwendung von Agalsidase beta.....	8
Schulung der Zubereitung und Anwendung der Agalsidase beta-Infusion (für Patienten, die sich das Arzneimittel selbst verabreichen)	13
Notwendigkeit der Abgabe von Schulungsmaterialien an alle Patienten, die eine Heiminfusion mit Agalsidase beta erhalten	13
Meldung des Verdachts auf Nebenwirkungen	14

Informationen für Ärzte, die Agalsidase beta verschreiben

Dieser Abschnitt des Schulungsmaterials richtet sich an Sie als den verantwortlichen Arzt, der Agalsidase beta verordnet. Es soll Ihnen bei der Auswahl der Patienten, die für eine Heiminfusion geeignet sind, helfen und einen Überblick zu den Anforderungen der Heiminfusion geben.

Sie entscheiden, ob Sie die Anwendung delegieren und wie in diesem Fall die Administration des Arzneimittels, die Überwachung des Patienten, ggf. eine Prämedikation und Notfallbehandlung sicher gestaltet werden. Im Fall einer Delegation der Administration des Arzneimittels wird empfohlen, dass Sie folgende Maßnahmen durchführen:

- die Schulung und Information von medizinischem Fachpersonal und Patient
- die Festlegung der korrekten Dosierung, des erforderlichen Volumens der rekonstituierten Lösung, des Infusionsvolumens und der Infusionsrate von Agalsidase beta
- die Erstellung eines individuellen Notfallplans mit genauen Handlungsanweisungen und Kontaktmöglichkeiten
- die Rezeptierung des Arzneimittels, benötigter Infusionsmaterialien sowie geeigneter Prä- und Notfallmedikation
- die Information an den Patienten/das medizinische Fachpersonal, dass die Dosierung, Infusionsrate und Maßnahmen gemäß des individuell erstellten Notfallplans nicht ohne explizite Weisung des delegierenden Arztes geändert werden dürfen. Alle Änderungen der ärztlichen Vorgaben müssen dem Patienten/dem gesetzlichen Vertreter und dem medizinischen Fachpersonal unmissverständlich mitgeteilt werden.

Diese Maßnahmen sollen dazu dienen, Medikationsfehler zu vermeiden und eine sichere Anwendung zu gewährleisten. Es wird empfohlen, dass Sie alle diese Maßnahmen, bzw. deren Durchführung, dokumentieren.

Eignungskriterien für eine Heiminfusion

Zunächst müssen Sie als der für die Versorgung des Patienten zuständiger Arzt feststellen, ob Ihr Patient die Kriterien für eine Verlegung der bisher im Krankenhaus bzw. in der Praxis durchgeführten Infusionstherapie zu sich nach Hause erfüllt.

- Der Patient muss medizinisch stabil sein. Eine ausführliche Begutachtung muss durchgeführt werden, bevor die Entscheidung für eine Heiminfusionstherapie getroffen werden kann.
- Der Patient muss die Infusionen mit Agalsidase beta über mehrere Monate regelmäßig in einer ärztlich überwachten Umgebung erhalten und diese nachweislich gut toleriert haben. Dokumentierte Infusionen mit keinen oder nur milden, das heißt mit einer Prämedikation gut kontrollierbaren, infusionsbedingten Reaktionen sind unabdingbare Voraussetzung für den Beginn einer Heiminfusion.
- Der Patient sollte den vorgeschriebenen Infusionsplan immer eingehalten haben und körperlich sowie geistig in der Lage sein, die Infusion zu Hause zu erhalten.
- Das häusliche Umfeld des Patienten muss für eine Heiminfusion geeignet sein.

Vermeidung von Medikationsfehlern bei der Anwendung von Agalsidase beta, die möglicherweise bei einer Heiminfusion vorkommen können

- Die empfohlene Erhaltungsdosis von Agalsidase beta beträgt 1 mg/kg Körpergewicht. Um eine korrekte gewichtsadjustierte Enzymdosis festlegen zu können, sollte das Gewicht des Patienten regelmäßig überprüft werden. Für den Fall einer Delegation ist vom Ihnen festzulegen, wie mit der Dosierung bei Gewichtsänderung umzugehen ist.
- Zur Herstellung der Infusionslösung mit der erforderlichen Dosierung können die Inhalte von 5mg- und 35mg-Durchstechflaschen miteinander kombiniert werden. Die empfohlene Erhaltungsdosis ist einzuhalten! Bitte geben Sie im Therapie-Tagebuch die benötigte Enzymmenge eindeutig und in einer auch für den Patienten verständlichen Weise an. Dieses kann beispielsweise durch die Angabe der jeweils erforderlichen Anzahl an 5mg- und 35mg-Durchstechflaschen geschehen.
- Die Rekonstitution des Lyophilisats erfolgt ausschließlich mit Wasser für Injektionszwecke und nicht mit physiologischer Kochsalzlösung. Bei Nichtbeachtung kann die Trockensubstanz möglicherweise nicht in Lösung gebracht werden. Eine Verabreichung darf nicht erfolgen. Physiologische Kochsalzlösung kommt erst bei der Verdünnung des Konzentrats zur Herstellung der fertigen Infusionslösung zum Einsatz.
- Die genaue Infusionsrate und ggf. deren schrittweise Erhöhung ist im Therapie-Tagebuch anzugeben. Eine zu hohe Infusionsrate bei therapienaiven Patienten erhöht potenziell das Auftreten infusionsbedingter Reaktionen (IAR). Die initiale Infusionsrate sollte daher nicht mehr als 15mg/Stunde betragen. Bei gesicherter Verträglichkeit kann bei Folgeinfusionen ggf. die Infusionsrate schrittweise erhöht werden. Die Fachinformation gibt nähere Informationen wie und wann die Infusionsrate erhöht werden kann.
- Kinder mit einem Körpergewicht unter 30kg sollten von einer Infusionszeitverkürzung ausgenommen und unverändert mit der initialen Infusionsrate von 15mg/Stunde infundiert werden..
- Bei Patienten, die einem Protokoll zur Eskalation der Infusionsrate folgen und bei denen infusionsbedingte Reaktionen während der Behandlung auftreten, muss die Infusionsrate verringert und/oder die Infusion vorübergehend unterbrochen werden. Darüber hinaus wird für die nachfolgenden Infusionen eine Vorbehandlung mit einem nicht steroidalen Antiphlogistikum, einem Antihistaminikum und/oder Kortikosteroiden empfohlen. Die letzte Infusionsrate, die zuvor gut vertragen wurde, ist bei den folgenden Infusionen beizubehalten.

Verwendung des Therapie-Tagebuchs

- Das Therapie-Tagebuch ist die Kommunikationsgrundlage für alle an der Heiminfusion von Agalsidase beta Beteiligten. Händigen Sie dem Patienten bzw. dem medizinischen Fachpersonal vor Beginn der Heiminfusionen den Patienten-Leitfaden für eine sichere Heiminfusion sowie das Therapie-Tagebuch (inkl. Notfallplan) aus. Das Therapie-Tagebuch verbleibt grundsätzlich beim Patienten zu Hause. Er muss es jedoch zu jeder Kontrolluntersuchung im Krankenhaus/in der Praxis mitbringen.
- Halten Sie als der verordnende Arzt im Therapie-Tagebuch die Dosis, das rekonstituierte Volumen nach dem Auflösen, das erforderliche Infusionsvolumen, die Infusionsrate sowie ggf. Therapieanpassungen fest.
- Sofern bei den bisherigen Infusionen im ärztlich betreuten Umfeld vor der eigentlichen Agalsidase-beta-Infusion regelhaft weitere Arzneimittel (wie z. B. Antihistaminika, Paracetamol, Ibuprofen, Kortikosteroide) verabreicht wurden, muss diese Prämedikation bei der Heiminfusion weitergeführt werden. Legen Sie die korrekte Dosierung und Anwendung schriftlich fest und erläutern Sie sie dem medizinischen Fachpersonal sowie dem Patienten und/oder seinem gesetzlichen Vertreter. Wenn die Prämedikation von Ihnen geändert wird, sollten Sie dies ebenfalls entsprechend schriftlich dokumentieren und dies dem medizinischen Fachpersonal sowie dem Patienten unmissverständlich mitteilen. Für eine Bereitstellung der erforderlichen Arzneimittel muss gesorgt sein.
- Teil des Therapie-Tagebuchs ist der patientenindividuelle Notfallplan. Sie müssen dafür Sorge tragen, dass die im Notfall erforderlichen Arzneimittel vorhanden sind und vom medizinischen Fachpersonal oder dem Patienten selbst entsprechend fachgerecht angewendet werden können, um auf Notfallsituationen adäquat reagieren zu können. Ein Notfallplan sollte enthalten, welche leichten, mittelschweren, schweren Nebenwirkungen und Notfälle inkl. dazugehöriger Symptome auftreten können, wie Nebenwirkungen und Notsituationen zu erkennen sind, welche Sofortmaßnahmen bei jeder möglichen Nebenwirkung und im Notfall durch das medizinische Fachpersonal und/oder den Patienten vorgenommen werden müssen und wie weitere schnelle medizinische Hilfe gewährleistet wird. Sie stellen sicher, dass im Notfall ausreichende medizinische Unterstützung (z. B. Notarzt) zur Verfügung steht. Die im Notfall erforderlichen Maßnahmen sowie die korrekte Dosierung und Anwendung der Notfallmedikation sind dem medizinischen Fachpersonal und dem Patienten/dem gesetzlichen Vertreter zu erklären.
- Im Therapie-Tagebuch soll der Infundierende jede Verabreichung von Agalsidase beta, aufgetretene unerwünschte Arzneimittelwirkungen/Notfälle (inkl. der getroffenen Maßnahmen) und die ggf. verabreichte Prämedikation oder Notfallmedikation genau dokumentieren.

Notwendigkeit der Abgabe von Schulungsmaterialien an alle Patienten, die eine Heiminfusion mit Agalsidase beta erhalten

- Händigen Sie als behandelnder Arzt dem Patienten das Schulungsmaterial („Leitfaden für die sichere Anwendung einer Heiminfusion – Patienten/ggf. Betreuungsperson“ und das Therapie-Tagebuch) aus. Das Schulungsmaterial vermittelt dem Patienten Wissen zur Zubereitung der Infusionslösung, zum Ablauf einer Heiminfusion und versetzt ihn in die Lage, Nebenwirkungen zu erkennen und bei deren Auftreten geeignete Maßnahmen zu ergreifen.
- Sorgen Sie dafür, dass dem Patienten der Notfallplan erklärt wird, damit er weiß, was er bei einer infusionsbedingten Reaktion zu tun hat bzw. welche Maßnahmen er/das medizinische Fachpersonal ergreifen soll.
- Klären Sie den Patienten auf, dass der Infundierende sich an die verordnete Dosis, die Infusionsrate und die Prämedikation, wie im Therapie-Tagebuch angegeben, halten muss und dass alle Infusionsparameter und Vorkommnisse im Therapie-Tagebuch zu dokumentieren sind.

Informationen für medizinisches Fachpersonal, das Agalsidase beta anwendet

Vermeidung von Medikationsfehlern, die möglicherweise bei einer Anwendung von Agalsidase beta in der häuslichen Umgebung vorkommen können

- Die empfohlene Erhaltungsdosis von Agalsidase beta beträgt 1 mg/kg Körpergewicht. Um eine möglichst genaue gewichtsadjustierte Enzymdosis zu gewährleisten, hat der verordnende Arzt gegebenenfalls Agalsidase beta auch in Durchstechflaschen mit 5 mg verschrieben. Die vom Arzt verordnete Dosis ist einzuhalten!
- Prüfen Sie, ob die jeweilige Anzahl der erhaltenen Durchstechflaschen korrekt ist und der verordneten Dosierung entspricht.
- Da keine Kompatibilitätsstudien durchgeführt wurden, darf Agalsidase beta nicht mit anderen Arzneimitteln in derselben Infusion gemischt werden.
- Die Rekonstitution des Lyophilisats erfolgt ausschließlich mit Wasser für Injektionszwecke, nicht mit physiologischer Kochsalzlösung. Bei Nichtbeachtung kann die Trockensubstanz möglicherweise nicht in Lösung gebracht werden. Physiologische Kochsalzlösung wird nur zur Verdünnung des Konzentrats verwendet.
- Eine zu hohe Infusionsrate bei therapie-naiven Patienten erhöht potenziell das Auftreten infusionsbedingter Reaktionen. Die initiale Infusionsrate sollte daher nicht mehr als 15 mg/Stunde betragen. Der behandelnde Arzt hat ggf. festgelegt, dass die Infusionsrate zur Reduktion der Infusionszeit schrittweise angehoben werden kann. Der ärztlichen Anweisung aus dem Therapie-Tagebuch ist unbedingt zu folgen. Sollten infusionsbedingte Reaktionen während der Behandlung auftreten, ist entsprechend den ärztlichen Vorgaben im Notfallplan zu handeln; ggf. müssen Sie die Infusionsrate verringern und/oder die Infusion vorübergehend unterbrechen. Der Notfallplan ist strikt zu befolgen und der behandelnde Arzt zu informieren.

Erkennen und Umgang mit infusionsbedingten Reaktionen und Überempfindlichkeitsreaktionen

Wie bei jedem intravenösen proteinhaltigen Arzneimittel sind allergische Überempfindlichkeitsreaktionen möglich. Bei wenigen Patienten wurden Reaktionen beobachtet, die auf eine allergische Sofortreaktion (Typ I) schließen lassen. Erste Anzeichen einer sich anbahnenden Überempfindlichkeitsreaktion können Übelkeit oder ein Kribbeln in Händen und Füßen sein.

- Infusionsbedingte Reaktionen bestehen meist aus Fieber und Schüttelfrost. Weitere Symptome können leichte oder mittelschwere Dyspnoe, Hypoxie, Engegefühl im Hals, Beschwerden in der Brustgegend, Gesichtsrötung, Juckreiz, Nesselsucht, Gesichtssödem, angioneurotisches Ödem, Rhinitis, Bronchospasmus, Tachypnoe, pfeifendes Atmen, erhöhter oder niedriger Blutdruck, Tachykardie, Herzklopfen, Bauchschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, infusionsbedingte Schmerzen einschließlich Glieder-, Muskel- und Kopfschmerzen umfassen. Die Anzeichen können in unterschiedlicher Reihenfolge und Ausprägung auftreten.
- Leichte infusionsbedingten Reaktionen können ggf. durch eine Reduktion der Infusionsrate und die Verabreichung von nicht steroidal Antiphlogistika, Antihistaminika und/oder Kortikosteroiden behandelt werden. Bitte beachten Sie hierzu die Vorgaben durch den behandelnden Arzt.
- Beim Auftreten schwerer allergischer oder anaphylaktischer Reaktionen muss die Verabreichung von Agalsidase beta sofort gestoppt und eine geeignete medizinische Behandlung entsprechend den ärztlichen Vorgaben (Notfallplan) eingeleitet werden. Der behandelnde Arzt muss hierüber informiert werden.
- Der behandelnde Arzt entscheidet über die weitere, erneute Behandlung und entsprechend zu treffende Maßnahmen.

Verwendung des Therapie-Tagebuchs

Im Therapie-Tagebuch sind vom Infundierenden der Gesundheitszustand des Patienten vor und nach der Infusion sowie die erfolgten Infusionen (unter Angabe von Dosierung, Infusionsvolumen, Infusionsrate, aufgetretenen Nebenwirkungen/Notfällen und deren Behandlung) zu dokumentieren. Insbesondere sind Abweichungen zu notieren, wie beispielsweise Gewichtsänderungen des Patienten, da dieses bei der Festlegung der erforderlichen Dosis zu berücksichtigen ist, ausgefallene Infusionen etc.

Zubereitung und Anwendung von Agalsidase beta

Die Dosis, das erforderliche Volumen der rekonstituierten Lösung, das Infusionsvolumen, die Infusionsrate, Prämedikation, Notfallmedikation sowie etwaige Änderungen wurden vom behandelnden Arzt im Therapie-Tagebuch eingetragen.

Materialien

Ihnen als medizinisches Fachpersonal sollten entsprechend der ärztlichen Verschreibung u. a. folgende medizinische Produkte und Geräte für eine Heiminfusion zur Verfügung stehen:

- Durchstechflaschen mit Agalsidase beta (5 mg und/oder 35 mg pro Durchstechflasche)
 - Diese müssen in einem sauberen Kühlschrank bei einer Temperatur zwischen +2 °C und +8 °C gelagert werden.
 - Überprüfen Sie, ob die Dosisstärke (5 mg bzw. 35 mg Agalsidase beta) und jeweilige Anzahl der Durchstechflaschen der verordneten Dosis entsprechen.
- Infusionsmaterialien
 - steriles Wasser für Injektionszwecke, um das Pulver für ein Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung aufzulösen
 - 0,9%ige NaCl-Lösung, je nach individueller Dosis gemäß ärztlicher Verordnung
 - 0,9%ige NaCl-Lösung, 2x50ml zur Spülung des Infusionssystems vor und nach der Infusion
- antiseptische Lösung, z. B. Chlorhexidinlösung 0,5% in Alkohol 70%
- sterile Tupfer zur Hautreinigung
- ausreichende Anzahl steriler 2-ml-, 10-ml- und 50-ml-Spritzen je nach Agalsidase-beta-Dosis
- 3x sterile Injektionsnadeln (1,1 x 40 mm)
- 1 Flügelkanüle („Butterfly“) oder periphere Venenverweilkanüle
- ein 0,2-µm-Leitungsfiter (Inline-Infusionsfilter) mit geringer Proteinbindung (vorzugsweise separat oder ggf. bereits integriert in das Infusionssystem)
- Infusionssystem (bisweilen auch als Infusionsgerät bezeichnet)
- Infusionsständer
- Infusionspumpe (empfohlen)
- Pflaster und Verbandmull
- Sicherheitsabfallbehälter für spitze Instrumente
- Handwaschmittel
- Stauschlauch (Tourniquet)
- bei Verwendung eines venösen Portkatheters zusätzlich:
 - Heparinlösung (100 U/ml) und Injektionskanülen zur Entnahme
 - Portkatheterkanülen
 - 0,9%ige NaCl-Lösung
 - sterile Handschuhe und steriles Tuch
- ggf. Arzneimittel zur Prämedikation, Notfallmedikation

Vorbereitungen

1. Bereiten Sie eine saubere Arbeitsfläche vor und legen Sie die Bedarfsartikel bereit.
2. Nehmen Sie nur die benötigte Anzahl Agalsidase-beta-Durchstechflaschen etwa 30 Minuten vor Zubereitung des Konzentrats zur Herstellung einer Infusionslösung aus dem Kühlschrank, damit sie sich auf Zimmertemperatur erwärmen.
3. Überprüfen Sie das auf der Verpackung der Durchstechflaschen aufgedruckte Verfalldatum (Agalsidase beta darf nach dem aufgedruckten Verfalldatum nicht mehr verwendet werden).
4. Überprüfen Sie, ob die Dosisstärke (5 mg bzw. 35 mg Agalsidase beta) und jeweilige Anzahl der erhaltenen Durchstechflaschen korrekt sind und mit der ärztlichen Vorgabe im Therapie-Tagebuch übereinstimmen.
5. Verarbeiten Sie nur den Inhalt so vieler Durchstechflaschen, wie Sie für eine Infusion benötigen.
Hinweis: Das nach Auflösen des Pulvers erhaltene Konzentrat darf nicht gelagert und muss sofort verdünnt werden. Die verdünnte Lösung (gebrauchsfertige Infusionslösung) kann bis zu 24 Stunden zwischen 2 °C und 8 °C (im Kühlschrank) aufbewahrt werden. Die Aufbewahrungshinweise, die in den Packungsbeilagen enthalten sind, müssen unbedingt eingehalten werden.

Auflösen von Agalsidase beta

Zubereitung des Konzentrats zur Herstellung einer Infusionslösung

1. Entfernen Sie die Kappe von der/den Agalsidase beta-Durchstechflasche/n.
2. Desinfizieren Sie den Gummistopfen des/der Agalsidase-beta-Durchstechflasche/n z. B. mit Chlorhexidinlösung und lassen Sie ihn an der Luft trocknen.
3. Öffnen Sie das sterile Wasser für Injektionszwecke.
4. Halten Sie 2-ml- und 10-ml-Spritzen und sterile Injektionsnadeln bereit. Ziehen Sie für eine 5-mg-Durchstechflasche mit einer 2-ml-Spritze jeweils 1,1 ml Wasser für Injektionszwecke auf; für eine 35-mg-Durchstechflasche ziehen Sie mit einer 10-ml-Spritze jeweils 7,2 ml Wasser für Injektionszwecke auf.
5. Dann lassen Sie das Wasser für Injektionszwecke langsam tropfenweise entlang der Innenwand der Durchstechflasche herunterrinnen. Dadurch wird die Schaumbildung gemindert. Jede Durchstechflasche vorsichtig rollen und neigen. Die Durchstechflasche nicht auf den Kopf drehen, schwenken oder schütteln.
6. Wiederholen Sie den Vorgang, so oft wie nötig, für weitere Agalsidase-beta-Durchstechflaschen.
7. In beiden Fällen hat das dabei hergestellte Konzentrat eine Konzentration von 5 mg/ml Agalsidase beta.
8. Nach dem Lösungsvorgang können kleine Bläschen auftreten.
9. Warten Sie einige Minuten, um sicherzustellen, dass das Pulver vollständig aufgelöst wurde und vorhandene Blasen entweichen können.
10. Nach dem Auflösen sollte Agalsidase beta vor der Anwendung optisch überprüft werden. Die hergestellte Lösung muss eine klare, farblose Flüssigkeit und frei von Fremdpartikeln sein. Da es sich um eine Proteinlösung handelt, können gelegentlich nach Verdünnung leichte Flockungen/Trübungen (in Form von dünnen, durchsichtigen Fäden/Schlieren) auftreten. Eine solche Lösung darf verwendet werden. Durch die Verwendung eines 0,2-µm-Leitungsfilters können etwaige Proteinpartikel herausgefiltert werden.
11. Wenn Sie Fremdpartikel oder Verfärbungen der Flüssigkeit feststellen, darf die Lösung nicht verwendet werden.
12. Verdünnen Sie den Inhalt der Durchstechflaschen nach dem Auflösen des Pulvers sofort weiter, um die allmähliche Bildung von Proteinpartikeln zu vermeiden.
13. Nicht verwendetes Arzneimittel und Abfallmaterial können mit dem Hausmüll entsorgt werden. Kanülen sind in einem durchstichsicheren Behältnis zu entsorgen.

Verdünnen

Zubereitung der gebrauchsfertigen Infusionslösung

1. Desinfizieren Sie die Verschlusskappe/Öffnung des benötigten Infusionsbeutels mit 0,9%iger NaCl-Lösung z.B. mit einer Chlorhexidinlösung und lassen Sie diese an der Luft trocknen.
2. Entnehmen Sie zunächst z. B. mit einer 50-ml-Spritze die dem Volumen des soeben zubereiteten Konzentrats entsprechende Menge an 0,9%iger NaCl-Lösung aus dem Infusionsbeutel, um dadurch genug Platz für das Hinzufügen des Konzentrats zu schaffen.
3. Stechen Sie dazu mit der Nadel der 50-ml-Spritze in die Kappe des Infusionsbeutels und entnehmen Sie die 0,9%iger NaCl-Lösung. Zum Beispiel: Beträgt das verschriebene Volumen des hergestellten Agalsidase-beta-Konzentrats 14 ml, dann entnehmen Sie 14 ml aus dem Infusionsbeutel mit 0,9%iger NaCl-Lösung. Entnehmen Sie nie mehr als die Hälfte des Inhalts des Beutels mit Kochsalzlösung, um sicherzustellen, dass mindestens die Hälfte der verdünnten Lösung aus NaCl-(Kochsalz-)Lösung besteht.
4. Entfernen Sie die Luft aus dem Infusionsbeutel, indem Sie diese mit einer 50-ml-Spritze vorsichtig absaugen.
5. Entnehmen Sie unter Verwendung der bereitgestellten sterilen Spritzen (10, 20 und 50 ml) das hergestellte Agalsidase-beta-Konzentrat langsam aus der/den Durchstechflasche/n bis zum benötigten Gesamtvolumen gemäß ärztlicher Verordnung. Das entnommene Agalsidase-beta-Konzentrat sollte keinen Schaum enthalten.
6. Geben Sie das benötigte Gesamtvolumen an hergestelltem Agalsidase-beta-Konzentrat vorsichtig in den Infusionsbeutel, direkt in die 0,9%ige NaCl-Lösung.
7. Mischen Sie die nun verdünnte Agalsidase-beta-Lösung vorsichtig, indem Sie den Infusionsbeutel sanft umdrehen und leicht massieren. Den Infusionsbeutel nicht schütteln oder übermäßig bewegen.
8. Hängen Sie den so vorbereiteten Agalsidase-beta-Infusionsbeutel an einen Infusionsständer.
9. Schließen Sie ein Infusionssystem mit einem 0,2 µm LeitungsfILTER (Inline-Infusionsfilter) mit geringer Proteinbindung an den Infusionsbeutel an.

Anwendung

Befüllen des Infusionsschlauchs

1. Desinfizieren Sie, z. B. mit einer Chlorhexidinlösung, die Verschlusskappe/Öffnung eines 50-ml-Infusionsbeutels mit 0,9%iger NaCl-Lösung (der keine Agalsidase beta enthält) und lassen Sie diese an der Luft trocknen.
2. Nehmen Sie das Infusionssystem aus der Verpackung und schließen Sie es mit der Rollklemme. Sofern Sie kein Infusionssystem mit integriertem 0,2-µm-LeitungsfILTER verwenden, verbinden Sie das Infusionssystem mit dem separaten LeitungsfILTER.
3. Stecken Sie den Dorn des Infusionssystems in den Infusionsbeutel ohne Agalsidase beta.
4. Hängen Sie den Infusionsbeutel an den Infusionsständer und füllen Sie die Tropfkammer bis zur Markierung durch etwa ein- bis zweimaliges Zusammenpressen der Tropfkammer. Öffnen Sie ggf. das Belüftungssystem der Tropfkammer.
5. Öffnen Sie die Rollklemme und füllen Sie das ganze System. Entfernen Sie auch mögliche Luftbläschen und schließen Sie dann die Rollklemme wieder. Bei Verwendung einer Infusionspumpe legen Sie die Infusionsleitung des Infusionssystems gemäß den Vorgaben des Geräteherstellers ein.
6. Entfernen Sie den Dorn des Infusionssystems aus dem zur Befüllung des Infusionssystems genutzten 50-ml-Infusionsbeutel mit 0,9%iger NaCl-Lösung und stecken Sie ihn in den Infusionsbeutel mit der verdünnten Agalsidase-beta-Lösung. Die Rollklemme bleibt weiterhin geschlossen.

Einführen der Kanüle in die Vene (bei Anwendung ohne Portkatheter)

Im Fall einer Selbstinfusion sollte eine zusätzliche erwachsene Betreuungsperson, die während der Infusion anwesend sein sollte, ebenfalls adäquat in der Technik der Einführung der Infusionskanüle geschult sein (durch den behandelnden Arzt oder das medizinische Fachpersonal).

1. Stellen Sie sicher, dass einige Streifen Pflaster bereitliegen und dass der Anfang des Infusionssystems in Reichweite ist. Platzieren Sie das Antiseptikum, z. B. die Chlorhexidinlösung, in der Nähe zusammen mit etwas Verbandmull.
2. Nehmen Sie die Flügelkanüle bzw. periphere Venenverweilkanüle aus der Verpackung.
3. Der Patient sollte sich setzen und einen Arm auf einen Tisch (vorzugsweise auf ein sauberes Tuch) legen.
4. Desinfizieren Sie den Bereich, an dem die Kanüle eingeführt wird, und lassen Sie ihn an der Luft trocknen. Legen Sie den Stauschlauch an. 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.
5. Führen Sie die Kanüle etwa 0,5 cm in die Vene ein, um sicherzugehen, dass sie nicht sofort wieder herausgleitet. Bei Verwendung einer Flügelkanüle kleben Sie diese mit einem Pflaster fest. Bei Verwendung einer peripheren Venenverweilkanüle ziehen Sie die metallene Führungskanüle etwa 1 cm zurück und schieben die Kunststoffkanüle vorsichtig und ohne Druck vollständig ein, fixieren sie mit einem Pflaster und legen einen Tupfer unter die Öffnung, um heraustropfendes Blut aufzufangen.
6. Lösen Sie den Stauschlauch und entfernen Sie die Kappe vom dünnen Kanülenschlauch der Flügelkanüle bzw. entfernen Sie die Führungskanüle aus dem Venenverweilkatheter. Verbinden Sie die Kanüle mit dem Infusionssystem. Der kleine Schlauch der Flügelkanüle wird sich dabei mit Blut füllen bzw. es tropft Blut aus der peripheren Venenverweilkanüle. Passiert dies nicht, ist die Kanüle nicht korrekt in der Vene platziert. Dann muss der Vorgang mit einer neuen Kanüle wiederholt werden.
7. Öffnen Sie die Rollklemme und stellen Sie die Infusionsrate gemäß der Verschreibung im Therapie-Tagebuch ein. Für die exakte Dosierung wird die Verwendung einer Infusionspumpe empfohlen. Der Patient sollte sich entspannt hinsetzen, während die Infusion läuft. Schließen Sie die Rollklemme, wenn die Agalsidase-Beutel leer sind, sich aber noch Lösung im Infusionssystem befindet.

Verabreichung

- Bei Raumtemperatur ist die gebrauchsfertige Infusionslösung nicht haltbar und sollte sofort verabreicht werden. Falls erforderlich, kann die gebrauchsfertige Infusionslösung bis zu 24 Stunden zwischen 2 °C und 8 °C (im Kühlschrank) aufbewahrt werden.
- Die Agalsidase-beta-Dosis, die Infusionsrate sowie jegliche Änderungen werden vom behandelnden Arzt festgelegt. Die Behandlung darf im häuslichen Umfeld nicht geändert werden, es sei denn, dies ist nach Ermessen des behandelnden Arztes medizinisch gerechtfertigt und verordnet.
- Nachdem die Agalsidase-beta-Infusion beendet wurde, muss das Infusionssystem gespült werden. Hängen Sie dazu einen 50-ml-Infusionsbeutel mit 0,9%iger NaCl-Lösung (ohne Agalsidase beta) an den Infusionsständer und desinfizieren Sie die Verschlusskappe/Öffnung z. B. mit einer Chlorhexidinlösung (s. o.). Ziehen Sie nun den Dorn des Infusionssystems aus dem Beutel mit Agalsidase-Lösung und stechen Sie ihn durch die Verschlusskappe des Beutels mit NaCl-Lösung. Öffnen Sie die Rollklemme und spülen Sie das Infusionssystem mit der zuletzt bei der Agalsidase-Infusion verwendeten Geschwindigkeit. Schließen Sie dann die Rollklemme und entfernen Sie die Infusionskanüle. Versorgen Sie die Einstichstelle mit einem Pflaster. Der Patient sollte durch leichten Druck auf die Einstichstelle für einige Minuten ein Nachbluten aus der Einstichstelle unterbinden.

Vorbereitung der Agalsidase-beta-Infusion bei Verwendung eines venösen Portkatheters („Port“)

Die richtige Versorgung einer Venenzugangsvorrichtung beinhaltet regelmäßiges Spülen mit Heparin, um ein Verstopfen durch Blutgerinnsel zu vermeiden, und die Einhaltung einer sterilen Arbeitsweise, um den Portkatheter frei von Infektionserregern zu halten. Die folgenden Schritte sind dazu notwendig:

- Verwenden Sie für die Punktion des Portkathetersystems ausschließlich dafür zugelassene Kanülen.
- Decken Sie den Injektionsort mit einem transparenten Okklusivverband ab solange der Portkatheter verwendet wird. Wenn der Portkatheter nicht verwendet wird, muss er nicht mit einem Verband abgedeckt werden.
- Spülen Sie das System vor und nach jeder Verwendung mit 5 ml 0,9%iger NaCl-Lösung.
- Spülen Sie das System nach jeder Verwendung langsam mit 5 ml Heparin (100 E/ml).

Schulung der Zubereitung und Anwendung der Agalsidase beta-Infusion (für Patienten, die sich das Arzneimittel selbst verabreichen)

Die Gewährleistung einer sicheren Behandlung des Patienten bei der Heiminfusion obliegt dem behandelnden Arzt. Er verantwortet eine etwaige Delegation der Heiminfusion und legt die Modalitäten der Schulung des Patienten und/oder des gesetzlichen Vertreters fest. Grundsätzlich wird der Patient zuerst im Krankenhaus oder in der Arztpraxis geschult. Den Grad der für die Heiminfusion benötigten Unterstützung durch medizinisches Fachpersonal legt der behandelnde Arzt in Absprache mit dem Patienten und/oder dem gesetzlichen Vertreter fest.

Wenn vereinbart wird, dass der Patient die Heiminfusion selbst oder mit Hilfe einer Betreuungsperson durchführt, muss der Arzt folgende Bedingungen sicherstellen:

- Der Patient wird in der Herstellung und Handhabung der Infusion theoretisch und praktisch nachweislich adäquat geschult. Dies beinhaltet z. B. den gesamten Vorgang der Infusion, einschließlich einer Schulung in Handhygiene, richtiger Desinfektion und aseptischem Umgang bei der Herstellung der Infusionslösung.
- Dem Patienten soll der Notfallplan erklärt werden, damit er weiß, was er bei einer infusionsbedingten Reaktion zu tun hat bzw. welche Maßnahmen er/das medizinische Fachpersonal ergreifen soll. Dies kann bei laufenden Infusionen z. B. einen sofortigen Abbruch der Infusion und das Einleiten weiterer medizinischer Maßnahmen sowie die Anforderung von notfallmedizinischer Unterstützung bedeuten. Der behandelnde Arzt muss über solche Zwischenfälle in jedem Fall informiert werden.
- Der Patient soll darauf hingewiesen werden, dass er sich an die verordnete Dosis, die Infusionsrate und die Prämedikation, wie im Therapie-Tagebuch angegeben, halten muss und dass alle Infusionsparameter und Vorkommnisse im Therapie-Tagebuch zu dokumentieren sind.
- Bei der Zubereitung und Verabreichung von Agalsidase beta muss der Vorgang, der im Leitfaden zur sicheren Anwendung einer Heiminfusion (für Patienten) beschrieben wird, genau eingehalten werden. Sollte sich der Patient Agalsidase beta selbst infundieren, ist er entsprechend darauf hinzuweisen.
- Eine Selbstinfusion sollte immer in Gegenwart eines weiteren Erwachsenen durchgeführt werden, der sich mit der Durchführung der Infusion auskennt und in den zu ergreifenden Maßnahmen beim Auftreten unerwünschter Arzneimittelwirkungen adäquat geschult ist.
- Da infusionsbedingte Reaktionen während aber auch nach Abschluss der Infusion auftreten können, ist es ggf. sinnvoll, dass der Arzt eine Nachbeobachtungszeit festlegt.

Notwendigkeit der Abgabe von Schulungsmaterialien an alle Patienten, die eine Heiminfusion mit Agalsidase beta erhalten

Dem Patienten wird das Schulungsmaterial vom Arzt ausgehändigt. Das Schulungsmaterial vermittelt dem Patienten Wissen über die Zubereitung der Infusionslösung, zum Ablauf einer Infusion und versetzt ihn in die Lage, Nebenwirkungen zu erkennen.

Meldung des Verdachts auf Nebenwirkungen

Die Meldung des Verdachts auf Nebenwirkungen nach der Zulassung ist von großer Wichtigkeit. Sie ermöglicht eine kontinuierliche Überwachung des Nutzen-Risiko-Verhältnisses des Arzneimittels. Angehörige der Gesundheitsberufe sind aufgefordert, jeden Verdachtsfall einer Nebenwirkung dem

Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte (BfArM)
Abt. Pharmakovigilanz
Kurt-Georg-Kiesinger-Allee 3
D-53175 Bonn
<http://www.bfarm.de>

anzuzeigen. Alternativ können Sie sich im Falle eines Verdachts auf Nebenwirkungen an kohlpharma Information wenden:

E-Mail: hotline-qs@kohlpharma.com
Tel.-Nr.: 06867 / 920-5477

kohlpharma GmbH
Im Holzau 8
66663 Merzig
Telefon: 06867 / 920-0
E-Mail: info@kohlpharma.com

Weitere Informationen finden Sie in der Fachinformation von
Fabrazyme® (Agalsidase beta)

Version 4.0 (Stand: Dezember 2022)

