



## Agalsidas beta intravenös inf (Fabrazyme) dos tillsätts till spädningsvätska

### INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

Spädning av Fabrazyme pulver till inf.koncentrat 5 mg/mL i fast volym spädningsvätska.

STEG 1: Lös upp pulvret 5 mg och/eller 35 mg

STEG 2: Späd vidare koncentratet i NaCl 9 mg/mL

### STAMLÖSNING från 5 mg

#### Ska spädas vidare

Fabrazyme		Sterilt Vatten		SKA SPÄDAS VIDARE
5 mg	+		=	<b>5 mg/mL</b>
1 st		1,1 mL		1,1 mL

### STAMLÖSNING från 35 mg

#### Ska spädas vidare

Fabrazyme		Sterilt Vatten		SKA SPÄDAS VIDARE
35 mg	+		=	<b>5 mg/mL</b>
1 st		7,2 mL		7,2 mL

#### Beredningsinstruktion:

STEG 1: Låt flaskan anta rumstemperatur innan dosen iordningställs. Sterilt vatten ska tillsättas LÅNGSAMT och DROPPVIS mot flaskans sida. Rulla och luta flaskan försiktigt. Hantera varsamt för att undvika skumbildning, filterkanyl bör inte användas.

Flaskan innehåller något mer pulver än 5 resp 35 mg, därav blir koncentrationen 5 mg/mL vid upplösning i 1,1 resp 7,2 mL sterilt vatten.

SKA SPÄDAS VIDARE. För steg 2 se nästa sida.

### VANLIG INDIKATION OCH DOS

#### Enzymsättning vid alfa-galaktosidas A-brist (Fabrys sjukdom)

Ordineras i samråd med specialist i medfödda metabola sjukdomar.  
Dosen bör avrundas till hela injektionsflaskor.

Barn 8 - 18 år: vanligen 1 mg/kg, ges 1 gång VARANNAN vecka

### ÖVRIG INFORMATION

Infusionsrelaterade reaktioner kan förekomma. Överväg insättning av profylaktisk infusionsreaktionsbehandling (antihistamin, hydrokortison och paracetamol), se lokal rutin.

För vårdenhet som behandlar patienter med olika enzymbristsjukdomar och därmed administrerar olika enzymer (t.ex idursulfas, laronidas, alglukosidas alfa) kan det vara en fördel att använda samma totala infusionstid och samma upptrappningsregim för infusionshastigheten för alla preparat. Detta för att underlätta hanteringen och därmed minska risken för förväxling. Exempel: På Astrid Lindgrens Barnsjukhus ges alla enzym på 4 timmar med upptrappning under 1,5 timme. Följ lokal rutin i första hand.

Agalsidas beta är en rekombinant form av humant alfa-galaktosidas.

Fabrys sjukdom kallas även Anderson-Fabrys sjukdom eller Angiokeratoma corporis diffusum.

### REFERENS/LÄNK

BNF-C

<http://www.medicinescomplete.com/mc/bnfc/current/>

FASS

<http://www.fass.se/LIF/startpage?userType=0>

PubMed PMID L Borgwardt et al. Fabry disease in children: agalsidase-beta enzyme replacement therapy

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22880956>

PubMed PMID U Ramaswami et al. Low-dose agalsidase beta treatment in male pediatric patients with Fabry disease: A 5-year randomized controlled trial.

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30987917>

Rekommendation , (Grade 2C)

<https://www.gradeworkinggroup.org/>





## Agalsidas beta intravenös inf (Fabrazyme) dos tillsätts till spädningsvätska

### INDIVIDUELL SPÄDNING

#### Beredningsinstruktion:

STEG 2: Från varje flaska dras behövd volym LÅNGSAMT upp tills patientens ordinerade dos erhållits. Filternål ska inte användas. Undvik skumbildning.

Innan ordinerad dos tillsätts till påsen med NaCl 9 mg/mL bör luften i påsen dras ut, detta för att motverka skumbildning. Dosen tillsätts LÅNGSAMT och påsen vänds eller masseras försiktigt så att lösningen blandas. SKAKA INTE.

Följande volymer NaCl 9 mg/mL ska användas:

Ordinerad dos	Volym NaCl 9 mg/mL
Mindre än 35 mg	Minst 50 mL
35 - 70 mg	Minst 100 mL
71 - 100 mg	Minst 250 mL
Över 100 mg	500 mL

#### Exempel: Volym av Fabrazyme 5 mg/mL som ger önskad dos vid spädning

Kroppsvikt	Volym vid dos 1 mg/kg
10 kg	2 mL till 50 mL
20 kg	4 mL till 50 mL
35 kg	7 mL till 100 mL
50 kg	10 mL till 100 mL
75 kg	15 mL till 250 mL
100 kg	20 mL till 500 mL

### EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Ingehla Rydén

Fastställare/läkare: Charlotte Höglund

Lokal kontakt: [www.eped.se/kontakt](http://www.eped.se/kontakt)

ePedID: 4949

Versionsnummer, major: 3

Giltig fr o m: 2024-02-20

**KONTROLLERA ATT UTSKRIVEN KOPIA ÄR GILTIG. NY VERSION KAN HA SKAPATS SEDAN UTSKRIFT**





## Agalsidas beta intravenös inf (Fabrazyme) dos tillsätts till spädningsvätska

### ADMINISTRERING

Intravenös infusion:

Initial infusionshastighet ska inte överstiga 0,25 mg/min (= 15 mg/tim). Om patienten tolererar dosen väl kan infusionshastigheten ökas gradvis under kommande infusioner. Alternativt följs lokal rutin.

Vid administrering bör ett lågproteinbindande filter 0,2 µm användas.

Viktigt att den volym lösning som är kvar i aggregatet efter administrering också infunderas in i patienten.

Vid överkänslighetsreaktion, se lokal rutin.

Biologiskt läkemedel. Enligt författning HSLF-FS 2017:37 ange batchnummer i journalhandling.

### HÅLLBARHET OCH FÖRVARING

#### Fabrazyme (registrerad produkt)

5 mg, Pulver till koncentrat till infusionsvätska, lösning

Förvaras i kylskåp. Gäller även styrkan 35 mg.

5 mg/mL, Stamlösning

Sparas ej, späds vidare direkt.

#### Fabrazyme färdigblandad infusionslösning (från registrerad produkt)

Infusionsvätska, lösning

Bör användas så snart som möjligt efter iordningställandet, men är hållbar 24 tim i kylskåp.