



Galsulfas intravenös inf

(Naglazyme) dos tillsätts till spädningsvätska

INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

Spädning av Naglazyme infusionskoncentrat 1 mg/mL i fasta volymer spädningsvätska.

Beredningsinstruktion:

Låt flaskan anta rumstemperatur innan dosen iordningställs. Om bärbar pump används bör all luft dras ut ur påsen innan dosen tillsätts.

Hantera varsamt för att undvika skumbildning, filterkanyl bör inte användas. Ordinerad dos ska tillsättas LÅNGSAMT till NaCl 9 mg/mL. Används infusionsflaska kan denna lutas under tillsättandet.

Exempelvolymer infusionskoncentrat 1 mg/mL (som sedan ska spädas vidare):

Dos	5 kg	20 kg	35 kg	50 kg
1 mg/kg	5 mL	20 mL	35 mL	50 mL

- Patientvikt under 20 kg och/eller vid risk för övervätskning:

Ordinerad dos sätts till 100 mL NaCl 9 mg/mL. Dosen kan sättas till påsen/flaskan utan att motsvarande volym spädningsvätska först dras ut.

- Patientvikt från 20 kg:

Ordinerad dos sätts till 250 mL NaCl 9 mg/mL. En volym spädningsvätska motsvarande dosen ska först dras ut ur påsen/flaskan med NaCl.

ADMINISTRERING

Intravenös infusion: 4 timmar. Den första timmen ska 2,5 % av totalvolymen ges, resterande volym under de följande 3 timmarna. Alternativt följs lokal rutin.

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

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

Vid överkänslighetsreaktion, se lokal rutin.

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

VANLIG INDIKATION OCH DOS

Enzymsättning vid mukopolysackaridos typ VI (MPS VI)

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

Barn 1 mån - 18 år: 1 mg/kg, ges 1 gång/vecka

ÖVRIG INFORMATION

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

För vårdenhet som behandlar patienter med olika enzymlistsjukdomar och därmed administrerar olika enzymer (t.ex. idursulfas, laronidas, alglukosidas alfa) kan det vara en fördel att använda samma totala infusionstid och samma upptrappingsregim 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.

Galsulfas är en rekombinant form av humant N-acetylgalaktosamin-4-sulfatas.

REFERENS/LÄNK

BNF-C

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

FASS

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

PubMed PMID D D G Horovitz et al. Enzyme replacement therapy with galsulfase in 34 children younger than five years of age with MPS VI.

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23535281>

PubMed PMID P R Harmatz et al. Galsulfas (Naglazyme) therapy in infants with mucopolysaccharidosis VI.

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24108527>

Rekommendation , (Grade 2C)

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





Galsulfas intravenös inf

(Naglazyme) dos tillsätts till spädningsvätska

HÅLLBARHET OCH FÖRVARING

Naglazyme (registrerad produkt)

1 mg/mL, Koncentrat till infusionsvätska, lösning

Förvaras i kylskåp. Får ej frysas.

Naglazyme färdigblandad infusionslösning (från registrerad produkt)

1 st, Infusionsvätska, lösning

Hållbar 24 tim i kylskåp, därefter 24 tim i rumstemperatur.

EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Ingehla Rydén

Fastställare/läkare: Charlotte Höglund

Lokal kontakt: www.eped.se/kontakt

ePedID: 5033

Versionsnummer, major: 2

Giltig fr o m: 2023-12-12

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