



## Laronidas intravenös inf

(Aldurazyme) dos tillsätts till spädningsvätska

### INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

Spädning av Aldurazyme infusionskoncentrat 100 E/mL i fasta volymer spädningsvätska.

#### Beredningsinstruktion:

Ampullen ska 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 100 E/mL (som sedan ska spädas vidare):

Dos	5 kg	20 kg	35 kg	50 kg
100 E/kg	5 mL	20 mL	35 mL	50 mL

- Patientvikt upp till 20 kg:

Ordinerad dos sätts till 100 mL NaCl 9 mg/mL. En volym spädningsvätska motsvarande dosen ska först dras ut ur påsen/flaskan med NaCl.

- Patientvikt över 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: 3 - 4 timmar. Initial infusionshastighet 2 E/kg/tim. Hastigheten kan ökas stegvis var 15:e minut till max 43 E/kg/tim. 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 I (MPS I)

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

Barn 1 mån - 18 år: 100 E/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 enzymlidande sjukdomar 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.

Laronidas är en rekombinant form av humant alfa-L-iduronidas.

### REFERENS/LÄNK

BNF-C

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

FASS

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

PubMed PMID Alicia Dorneles Dornelles et al. Efficacy and safety of intravenous laronidase for mucopolysaccharidosis type I: A systematic review and meta-analysis

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28859139>

Rekommendation , (Grade 2C)

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

### EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Ingehla Rydén

ePedID: 5040

Fastställare/läkare: Charlotte Höglund

Versionsnummer, major: 2

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

Giltig fr o m: 2023-12-12

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





## Laronidas intravenös inf

(Aldurazyme) dos tillsätts till spädningsvätska

---

### HÅLLBARHET OCH FÖRVARING

#### **Aldurazyme (registrerad produkt)**

100 E/mL, Koncentrat till infusionsvätska, lösning

Förvaras i kylskåp.

#### **Aldurazyme färdigblandad infusionslösning (från registrerad produkt)**

Infusionsvätska, lösning

Hållbar 24 tim i kylskåp.