



Alglukosidas alfa intravenös inf

(Myozyme) dos tillsätts till spädningsvätska

INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

Spädning av Myozyme pulver till infusionskoncentrat 5 mg/mL i fast volym spädningsvätska

STEG 1: Lös upp pulvret

STEG 2: Späd vidare koncentratet i NaCl 9 mg/mL till slutkoncentration 0,5 - 4 mg/mL

STAMLÖSNING

Ska spädas vidare

Alglukosidas alfa		Sterilt Vatten		SKA SPÄDAS VIDARE
50 mg				5 mg/mL
1 st	+	10,3 mL	=	10,5 mL

Beredningsinstruktion:

STEG 1: Låt flaskan anta rumstemperatur innan dosen iordningställs. Sterilt vatten ska tillsättas LÅNGSAMT och DROPPVIS längs flaskans sida. Luta och rulla flaskan FÖRSIKTIGT, vänd inte upp och ner eller snurra/skaka. Allt för att minska skumbildning.

Exempelvolym infusionskoncentrat 5 mg/mL (som sedan ska spädas vidare):

Dos	5 kg	20 kg	35 kg	50 kg
20 mg/kg	20 mL	80 mL	140 mL	200 mL

STEG 2: Det går att dra upp 10 mL från varje flaska, lösningen ska dras upp LÅNGSAMT. Avlägsna all luft och lika stor volym spädningsvätska som ordinerad dos från påsen/flaskan med NaCl 9 mg/mL och tillsätt dosen LÅNGSAMT. Slutkoncentrationen alglukosidas alfa ska vara 0,5 - 4 mg/mL. VÄND påsen FÖRSIKTIGT upp och ner eller massera den för att blanda lösningen. SKAKA INTE.

Exempel på slutkoncentrationer i 100 resp. 250 mL NaCl 9 mg/mL:

	5 kg	20 kg	35 kg	50 kg
Dos 20 mg/kg	100 mg	400 mg	700 mg	1000 mg
Dos i 100 mL	1 mg/mL	4 mg/mL	-	-
Dos i 250 mL	-	1,6 mg/mL	2,8 mg/mL	4 mg/mL

VANLIG INDIKATION OCH DOS

Enzymsättning vid alfa-glukosidasbrist (Pompes sjukdom)

Barn 1 mån - 18 år: 20 mg/kg

Ges vanligen 1 gång varannan vecka, men administrering varje vecka kan behövas i enstaka fall.

ÖVRIG INFORMATION

Infusionsrelaterade reaktioner förekommer. Patienten bör förbehandlas med antihistamin och eventuellt paracetamol ca 30 - 60 min före infusionen.

För vårdenhet som behandlar patienter med olika enzymläcksjukdomar 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. På Astrid Lindgrens Barnsjukhus ges alla enzym på 4 timmar med upptrappning under 1,5 timme.

Myozyme är en rekombinant form av humant alglukosidas alfa.

Pompes sjukdom kallas även glycogen storage disease type II (GSD-II), surt maltasbrist (AMD) eller glykogenos typ II.

REFERENS/LÄNK

BNF-C

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

FASS

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

Rekommendation (Grade 2C)

http://www.essentialevidenceplus.com/product/ebm_loe.cfm?show=grade

EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Ingehla Rydén 2020-12-08

ePedID: 5041

Fastställare/läkare: Charlotte Höglund 2020-12-08

Versionsnummer, major: 1

Lokal kontakt: www.eped.se/kontakt

Giltig fr o m: 2020-12-08

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





Alglukosidas alfa intravenös inf

(Myozyme) dos tillsätts till spädningsvätska

ADMINISTRERINGSSÄTT

Intravenös infusion: Infusionstiden ska ökas gradvis. Första dosen bör ges med initial infusionshastighet 1 mg/kg/tim. Därefter ökas hastigheten gradvis var 30:e minut med 2 mg/kg/tim till max 7 mg/kg/tim. Alternativt används lokal rutin, se Övrig information.

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

Lösningen bör administreras via ett infusionsaggregat med ett 0,2 mikrometer in-line-filter.

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

HÅLLBARHET OCH FÖRVARING

Alglukosidas alfa (registrerad produkt)

50 mg, Pulver till koncentrat till infusionsvätska, lösning

HÅLLBAR: Förvaras i kylskåp.

5 mg/mL, Stamlösning

HÅLLBAR: Sparas ej, späds vidare direkt.

Alglukosidas alfa färdigblandad infusionslösning (från registrerad produkt)

Infusionsvätska, lösning

HÅLLBAR: Bör användas så snart som möjligt efter iordningställandet, men är hållbar 24 tim i kylskåp i skydd för ljus.