



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

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

Beredningsinstruktion:

Vid iordningställandet ska kanyl med maximal storlek 20 G användas.

STEG 1: Låt flaskan anta rumstemperatur innan dosen iordningställs. Sterilt vatten ska tillsättas LÅNGSAMT och DROPPVIS längs flaskans sida. Luta och rulla flaskan försiktigt. Hantera varsamt för att undvika 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. Dra upp behövd volym LÅNGSAMT tills patientens ordinerade dos erhållits. 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 för att blanda lösningen.

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)

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

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 kan förekomma. Överväg insättande 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 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.

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)

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





Alglukosidas alfa intravenös inf

(Myozyme) dos tillsätts till spädningsvätska

ADMINISTRERING

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 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

Myozyme (registrerad produkt)

50 mg, Pulver till koncentrat till infusionsvätska, lösning

Förvaras i kylskåp.

5 mg/mL, Stamlösning

Sparas ej, späds vidare direkt.

Myozyme färdigblandad infusionslösning (från registrerad produkt)

Infusionsvätska, lösning

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

EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Ingehla Rydén

Fastställare/läkare: Charlotte Höglund

Lokal kontakt: www.eped.se/kontakt

ePedID: 5041

Versionsnummer, major: 2

Giltig fr o m: 2024-02-20

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