



Imiglukeras intravenös inf

(Cerezyme) dos tillsätts till spädningsvätska

Tvåstegsspädning i fast volym spädningsvätska, enligt steg 2

INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

STEG 1: Lös upp pulver 400 E till stamlösning 40 E/mL

STEG 2: Späd vidare ordinerad dos av stamlösningen i fast volym NaCl 9 mg/mL

STAMLÖSNING

Ska spädas vidare

Cerezyme		Sterilt Vatten		SKA SPÄDAS VIDARE
400 E				40 E/mL
1 st	+	10 mL	=	10,4 mL

Beredningsinstruktion:

STEG 1: Låt flaskan anta rumstemperatur innan dosen iordningställs. Sterilt vatten ska tillsättas LÅNGSAMT längs flaskans sida. Luta och rulla flaskan försiktigt. Hantera varsamt för att undvika skumbildning, filterkanyl bör t.ex inte användas.

Flaskan innehåller något mer pulver än 400 E och pulvret bidrar med volym, därav blir koncentrationen 40 E/mL och volymen 10,4 mL vid upplösning i 10 mL sterilt vatten.

Exempelvolymmer stamlösning 40 E/mL (som sedan ska spädas vidare):

Dos	5 kg	20 kg	35 kg	50 kg
15 E/kg	1,9 mL	7,5 mL	13 mL	19 mL
60 E/kg	7,5 mL	30 mL	52 mL	75 mL

STEG 2: Det går att dra upp 10 mL från varje flaska. Dra LÅNGSAMT upp ordinerad volym från flaskan/flaskorna och tillsätt dosen till NaCl enligt nedan. För att undvika skumbildning kan påsen/flaskan med NaCl lutas alt. dras luften ut ur påsen/flaskan innan stamlösningen tillsätts. Filterkanyl bör inte användas.

- Dos upp till 40 mL:

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

- Dos över 40 mL:

Ordinerad dos sätts till 250 mL NaCl 9 mg/mL. Volym NaCl, motsvarande dosen, ska först dras ut ur påsen/flaskan.

VANLIG INDIKATION OCH DOS

Enzymsättning vid Gauchers sjukdom typ 1 eller typ 3

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

Barn 1 mån - 18 år: Initialt (30 -) 60 E/kg 1 gång VARANNAN vecka
Högre startdoser, upp till 120 E/kg, kan förekomma vid Gauchers sjukdom typ 3.

Vanlig underhållsdos: (15 -) 60 E/kg 1 gång VARANNAN vecka

ÖVRIG INFORMATION

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

Imiglukeras är en modifierad form av humant surt β -glukosidas.





Imiglukeras intravenös inf

(Cerezyme) dos tillsätts till spädningsvätska

ADMINISTRERING

Intravenös infusion: Infusionshastighet vid de första infusionerna ska inte överstiga 0,5 E/kg/min. Därefter kan hastigheten ökas till max 1 E/kg/min.

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

Cerezyme (registrerad produkt)

400 E, Pulver till infusionsvätska, lösning

Förvaras i kylskåp.

40 E/mL, Stamlösning

Sparas ej, späds vidare direkt.

Cerezyme färdigblandad infusionslösning (från registrerad produkt)

Infusionsvätska, lösning

Bör användas inom 3 tim efter iordningställandet, men är hållbar 24 tim i kylskåp i skydd för ljus.

REFERENS/LÄNK

BNF-C

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

FASS

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

Internetadress Internetmedicin - Gauchers sjukdom

<https://www.internetmedicin.se/behandlingsoversikter/hematologi/gauchers-sjukdom/>

Micromedex

PubMed PMID Serratrice C et al.; Imiglucerase in the management of Gaucher disease type 1: an evidence-based review of its place in therapy

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27790078>

PubMed PMID Stirnemann J et al. A review of Gaucher disease pathophysiology, clinical presentation and treatment, 2017

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28218669>

PubMed PMID Weinreb N et al. The diagnosis and management of Gaucher disease in pediatric patients: Where do we go from here?, 2022

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35367141>

Rekommendation , (Grade 1A)

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

UpToDate

<http://www.uptodate.com>

EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Ingehla Rydén

ePedID: 3232

Fastställare/läkare: Christiane Garnemark

Versionsnummer, major: 1

Lokal kontakt: www.eped.se/kontakt

Giltig fr o m: 2025-08-11

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