



Idursulfas intravenös inf

(Elapraxe) dos tillsätts till spädningvätska

INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

Spädning av Elapraxe infusionskoncentrat 2 mg/mL i fast volym spädningvätska.

Beredningsinstruktion:

Ordinerad dos sätts till 100 mL NaCl 9 mg/mL. Om bärbar pump används bör all luft dras ut ur påsen innan dosen tillsätts. Hantera varsamt för att undvika skumbildning, filterkanyl bör inte användas.

Exempelvolymier infusionskoncentrat 2 mg/mL (som sedan ska spädas vidare):

Dos	5 kg	20 kg	35 kg	50 kg
0,5 mg/kg	1,25 mL	5 mL	8,75 mL	12,5 mL

ADMINISTRERING

Intravenös infusion: 3 timmar. Infusionstiden kan successivt minskas till 1 timme om patienten inte fått några reaktioner i samband med tidigare infusioner. 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.

HÅLLBARHET OCH FÖRVARING

Elapraxe (registrerad produkt)

2 mg/mL, Koncentrat till infusionsvätska, lösning

Förvaras i kylskåp. Får ej frysas.

Elapraxe färdigblandad infusionslösning (från registrerad produkt)

Infusionsvätska, lösning

Hållbar 8 tim i rumstemperatur, 24 tim i kylskåp.

VANLIG INDIKATION OCH DOS

Enzymsättning vid mukopolysackaridos typ II (MPS II, Hunters syndrom)

Ordineras i samråd med specialist i medfödda metabola sjukdomar.

Dosen bör avrundas till hela injektionsflaskor.

Barn 1 mån - 18 år: 0,5 mg/kg, ges 1 gång/vecka

Infusion i hemmet kan övervägas för patienter som har behandlats i flera månader på sjukhus och som tolererar infusionerna väl.

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 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.

Idursulfas är en renad form av det lysosomala enzymet iduronat-2-sulfatas.

REFERENS/LÄNK

BNF-C

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

FASS

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

PubMed PMID David Ah Whiteman et al. Development of idursulfase therapy for mucopolysaccharidosis type II (Hunter syndrome): the past, the present and the future

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28860717>

Rekommendation , (Grade 2C)

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



Idursulfas intravenös inf (Elaprase) dos tillsätts till spädningsvätska



EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Ingehla Rydén

ePedID: 4895

Fastställare/läkare: Charlotte Höglund

Versionsnummer, major: 2

Lokal kontakt: www.eped.se/kontakt

Giltig fr o m: 2023-12-12

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