



Agalsidas beta intravenös inf

(Fabrazyme) dos tillsätts till spädningsvätska

Tvåstegsspädning i fast volym spädningsvätska, enligt steg 2

INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

STEG 1: Lös upp pulver 5 mg och/eller 35 mg till stamlösning 5 mg/mL
STEG 2: Späd vidare ordinerad dos av stamlösningen i fast volym NaCl 9 mg/mL

STAMLÖSNING från 5 mg

Ska spädas vidare					
Fabrazyme		Sterilt Vatten		SKA SPÄDAS VIDARE	
5 mg				5 mg/mL	
1 st	+	1,1 mL	=	1,1 mL	

STAMLÖSNING från 35 mg

Ska spädas vidare					
Fabrazyme		Sterilt Vatten		SKA SPÄDAS VIDARE	
35 mg				5 mg/mL	
1 st	+	7,2 mL	=	7,2 mL	

Beredningsinstruktion:

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

Flaskan innehåller något mer pulver än 5 resp 35 mg, därav blir koncentrationen 5 mg/mL vid upplösning i 1,1 resp 7,2 mL sterilt vatten.

STEG 2: Dra LÅNGSAMT upp ordinerad volym från flaskan/flaskorna och tillsätt dosen till påsen/flaskan med NaCl 9 mg/mL. För att undvika skumbildning kan påsen/flaskan lutas alt. dras luften i påsen/flaskan ut innan dosen tillsätts. Filterkanyl bör inte användas.

Följande volymer NaCl 9 mg/mL ska användas:

Ordinerad dos	Volym NaCl 9 mg/mL
Mindre än 35 mg	Minst 50 mL
35 - 70 mg	Minst 100 mL
71 - 100 mg	Minst 250 mL
Över 100 mg	500 mL

VANLIG INDIKATION OCH DOS

Enzymsättning vid alfa-galaktosidas A-brist (Fabrys sjukdom)

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

Barn 8 - 18 år: vanligen 1 mg/kg, ges 1 gång VARANNAN 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 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.

Agalsidas beta är en rekombinant form av humant alfa-galaktosidas.

Fabrys sjukdom kallas även Anderson-Fabrys sjukdom eller Angiokeratoma corporis diffusum.

REFERENS/LÄNK

BNF-C

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

FASS

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

PubMed PMID L Borgwardt et al. Fabry disease in children: agalsidase-beta enzyme replacement therapy

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22880956>

PubMed PMID U Ramaswami et al. Low-dose agalsidase beta treatment in male pediatric patients with Fabry disease: A 5-year randomized controlled trial.

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30987917>

Rekommendation , (Grade 2C)

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





Agalsidas beta intravenös inf

(Fabrazyme) dos tillsätts till spädningsvätska

ADMINISTRERING

Intravenös infusion:

Initial infusionshastighet ska inte överstiga 0,25 mg/min (= 15 mg/tim). Om patienten tolererar dosen väl kan infusionshastigheten ökas gradvis under kommande infusioner. 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

Fabrazyme (registrerad produkt)

5 mg, Pulver till koncentrat till infusionsvätska, lösning

Förvaras i kylskåp. Gäller även styrkan 35 mg.

5 mg/mL, Stamlösning

Sparas ej, späds vidare direkt.

Fabrazyme färdigblandad infusionslösning (från registrerad produkt)

Infusionsvätska, lösning

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

EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Inghela Rydén

Fastställare/läkare: Christiane Garnemark

Lokal kontakt: www.eped.se/kontakt

ePedID: 4949

Versionsnummer, major: 3

Giltig fr o m: 2025-08-13

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