



Galsulfas intravenös inf

(Naglazyme) dos tillsätts till spädningsvätska

INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

Spädning av Naglazyme infusionskoncentrat 1 mg/mL i fasta volymer spädningsvätska.

Beredningsinstruktion:

Ampullen ska anta rumstemperatur innan dosen iordningställs. Om bärbar pump används bör all luft dras ut ur påsen innan dosen tillsätts.

Ordinerad dos ska tillsättas LÅNGSAMT till NaCl 9 mg/mL. BLANDA lösningen FÖRSIKTIGT, skaka inte.

Exempelvolym infusionskoncentrat 1 mg/mL (som sedan ska spädas vidare):

Dos	5 kg	20 kg	35 kg	50 kg
1 mg/kg	5 mL	20 mL	35 mL	50 mL

- Patientvikt under 20 kg och/eller vid risk för övervätskning:

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

- Patientvikt från 20 kg:

Ordinerad dos sätts till 250 mL NaCl 9 mg/mL. En volym spädningsvätska motsvarande dosen ska först dras ut ur påsen/flaskan med NaCl.

ADMINISTRERINGSSÄTT

Intravenös infusion: 4 tim. Den första timmen ska 2,5 % av totalvolymen ges, resterande volym under de följande 3 timmarna. 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.

VANLIG INDIKATION OCH DOS

Enzymsättning vid mukopolysackaridos typ VI (MPS VI)

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

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 enzymlbristsjukdomar 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.

Galsulfas är en rekombinant form av humant N-acetylgalaktosamin-4-sulfatas.

REFERENS/LÄNK

BNF-C

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

FASS

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

PubMed PMID D D G Horovitz et al. Enzyme replacement therapy with galsulfase in 34 children younger than five years of age with MPS VI.

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23535281>

PubMed PMID P R Harmatz et al. Galsulfas (Naglazyme) therapy in infants with mucopolysaccharidosis VI.

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24108527>

Rekommendation , (Grade 2C)

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

EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Ingehla Rydén 2020-12-02

ePedID: 5033

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





Galsulfas intravenös inf

(Naglazyme) dos tillsätts till spädningsvätska

HÅLLBARHET OCH FÖRVARING

Galsulfas (registrerad produkt)

1 mg/mL, Koncentrat till infusionsvätska, lösning

HÅLLBAR: Förvaras i kylskåp. Får ej frysas.

Galsulfas färdigblandad infusionslösning (från registrerad produkt)

1 st, Infusionsvätska, lösning

HÅLLBAR: 24 tim i kylskåp, därefter 24 tim i rumstemperatur.