



Alglukosidas alfa intravenös inf

(Myozyme) dos tillsätts till spädningsvätska

Tvåstegsspädning till slutkoncentration 0,5 - 4 mg/mL, enligt steg 2

INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

STEG 1: Lös upp pulver 50 mg till stamlösning 5 mg/mL

STEG 2: Späd vidare ordinerad dos av stamlösningen 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 mL	=	10,2 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, filterkanyl bör t.ex inte användas. Lösningen är klar, färglös till ljusgul och kan innehålla partiklar i form av tunna vita strimlor eller genomskinliga fibrer.

Exempelvolym stamlösning 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: Dra ut den volym NaCl som motsvarar ordinerad volym alglukosidas alfa från en påse/flaska med 100 eller 250 mL. Dra upp ordinerad volym LÅNGSAMT från flaskorna med stamlösning och tillsätt dosen till påsen/flaskan med NaCl. För att undvika skumbildning kan påsen/flaskan lutas alt. dras luften i påsen/flaskan ut innan dosen tillsätts. Filterkanyl bör inte användas. Slutkoncentrationen ska vara 0,5 - 4 mg/mL.

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

I vissa fall ges högre dos, upp till 40 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 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.

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.



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.

REFERENS/LÄNK

BNF-C

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

FASS

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

PubMed PMID Dalmia S et al. Cochrane database: Enzyme replacement therapy for late-onset Pompe disease, 2023.

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/38084761>

PubMed PMID Khan AA et al. Higher dosing of alglucosidase alfa improves outcomes in children with Pompe disease: a clinical study and review of the literature

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31904026>

Rekommendation , (Grade 2C)

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

EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Ingehla Rydén

ePedID: 5041

Fastställare/läkare: Christiane Garnemark

Versionsnummer, major: 3

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