



# Velaglukeras alfa intravenös inf

(VPRIV) dos tillsätts till spädningsvätska

## INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

Spädning av pulver till infusionskoncentrat 100 E/mL i fast volym spädningsvätska.

Steg 1: Lös upp pulvret i sterilt vatten

Steg 2: Späd vidare ordinerad volym av koncentratet i fast volym NaCl 9 mg/mL

## STAMLÖSNING

### Ska spädas vidare

VPRIV		Sterilt Vatten		SKA SPÄDAS VIDARE
400 E				<b>100 E/mL</b>
1 st	+	4,3 mL	=	4,3 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.

Lösningen ska vara klar till lätt mjölkfärgad och färglös.

Exempelvolymier infusionskoncentrat 100 E/mL (som sedan ska spädas vidare):

Dos	5 kg	20 kg	35 kg	50 kg
15 E/kg	0,75 mL	3 mL	5,2 mL	7,5 mL
60 E/kg	3 mL	12 mL	21 mL	30 mL

STEG 2: Det går att dra upp 4 mL från varje flaska. Dra upp behövd volym LÅNGSAMT tills patientens ordinerade dos erhållits. För att undvika skumbildning kan flaskan/påsen med NaCl lutas alt. dras luften ut ur flaskan/påsen innan dosen 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 100 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

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.

Gauchers sjukdom orsakas av brist på det lysosomala enzymet beta-glukocerebrosidas. Velaglukeras alfa är ett glykoprotein som kompletterar eller ersätter beta-glukocerebrosidas.





## Velaglukeras alfa intravenös inf

(VPRIV) dos tillsätts till spädningsvätska

### ADMINISTRERING

Intravenös infusion: 60 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

#### VPRIV (registrerad produkt)

400 E, Pulver till infusionsvätska, lösning

Förvaras i ytterkartongen i kylskåp, ljuskänsligt. Får ej frysas.

100 E/mL, Stamlösning

Sparas ej, späds vidare direkt.

#### VPRIV 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>

Internetadress Internetmedicin - Gauchers sjukdom

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

PubMed PMID Deegan et al. Long-Term Treatment of Gaucher Disease with Velaglucerase Alfa in ERT-Naïve Patients from the Gaucher Outcome Survey (GOS) Registry

<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/pbc.25045>

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: 5174

Fastställare/läkare: Christiane Garnemark

Versionsnummer, major: 1

Lokal kontakt: [www.eped.se/kontakt](http://www.eped.se/kontakt)

Giltig fr o m: 2024-08-28

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