



# Avalglukosidas alfa intravenös inf

(Nexviadyme) dos tillsätts till spädningsvätska

**Får endast spädas med glukos 50 mg/mL (steg 2), se Övrig information.**

**Tvåstegsspädning till fast slutvolym, enligt steg 2**

## INSTRUKTIONEN GÄLLER FÖR

STEG 1: Lös upp pulver 100 mg till stamlösning 10 mg/mL

STEG 2: Späd vidare ordinerad dos av stamlösningen i glukos 50 mg/mL till fast slutvolym

## STAMLÖSNING

### Ska spädas vidare

Nexviadyme		Sterilt Vatten		SKA SPÄDAS VIDARE
100 mg				<b>10 mg/mL</b>
1 st	+	10 mL	=	10 mL

### Beredningsinstruktion:

STEG 1: Låt flaskan/flaskorna 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.

Exempelvolym stamlösning 10 mg/mL (som sedan ska spädas vidare):

Dos	5 kg	20 kg	35 kg	50 kg
20 mg/kg	10 mL	40 mL	70 mL	100 mL
40 mg/kg	20 mL	80 mL	140 mL	200 mL

STEG 2: Innan dosen tillsätts till flaskan/påsen med glukos ska den volym spädningsvätska som motsvarar ordinerad volym avalglukosidas alfa dras ut så att den totala slutvolymen blir 100, 250, 500 eller 1000 mL enligt tabellen nedan. Dra LÅNGSAMT upp ordinerad volym från flaskan/flaskorna. För att undvika skumbildning kan flaskan/påsen med glukos lutas alt. dras luften ut ur flaskan/påsen innan dosen tillsätts. Filterkanyl bör inte användas.

Dos	Volym glukos att dra ut	Slutvolym
60 - 400 mg	6 - 40 mL	100 mL
401 - 1000 mg	40 - 100 mL	250 mL
1001 - 2000 mg	100 - 200 mL	500 mL
2001 - 4000 mg	200 - 400 mL	1000 mL

## VANLIG INDIKATION OCH DOS

### Enzymsättning vid alfa-glukosidasbrist (Pompes sjukdom)

Ordineras i samråd med specialist i medfödda metabola sjukdomar.

Dosen bör avrundas uppåt till hela injektionsflaskor.

Barn 1 mån - 18 år: 20 - 40 mg/kg, ges 1 gång VARANNAN vecka

## ÖVRIG INFORMATION

Se även företagets berednings- och administreringsguide under Referenser.

Infusionsrelaterade reaktioner kan förekomma. Överväg insättande av profylaktisk infusionsreaktionsbehandling (antihistamin, hydrokortison och paracetamol), se lokal rutin.

Det finns ökad risk för partikelbildning vid spädning med NaCl 9 mg/mL. Därför ska endast glukos 50 mg/mL användas som spädningsvätska.

Avalglukosidas alfa är en rekombinant form av humant surt-alfa-glukosidas.

Pompes sjukdom kallas även glycogen storage disease type II (GSD-II), surt maltasbrist (AMD) eller glykogenos typ II.





## Avalglukosidas alfa intravenös inf

(Nexviadyme) dos tillsätts till spädningsvätska

### ADMINISTRERING

Intravenös infusion:

Infusionstiden ska ökas gradvis. Initial infusionshastighet bör vara 1 mg/kg/tim. Därefter ökas hastigheten gradvis var 30:e minut med 2 mg/kg/tim till maxhastighet enligt följande:

Dos	Maxhastighet, patientvikt 1,25 - 5 kg	Maxhastighet, patientvikt över 5 kg
20 mg/kg	4,8 mg/kg/tim	7 mg/kg/tim
40 mg/kg	9,6 mg/kg/tim	10 mg/kg/tim

För dos 20 mg/kg blir den totala infusionstiden 4 - 5 timmar, för dos 40 mg/kg blir den 5 - 7 timmar.

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. Spola efter med GLUKOS 50 mg/mL.

Övervakning av patient samt hantering av överkänslighetsreaktioner sker enligt lokal rutin.

Biologiskt läkemedel. Enligt författning HSLF-FS 2017:37 ange batchnummer i journalhandling.

### HÅLLBARHET OCH FÖRVARING

#### Nexviadyme (registrerad produkt)

100 mg, Pulver till koncentrat till infusionsvätska, lösning

Förvaras i kylskåp.

10 mg/mL, Stamlösning

Bör spädas vidare direkt, men är hållbar 24 tim i kylskåp.

#### Nexviadyme färdigblandad infusionslösning (från registrerad produkt)

Infusionsvätska, lösning

Bör användas så snart som möjligt efter iordningställandet, men är hållbar 24 tim i kylskåp och sedan 9 tim i rumstemperatur.

### REFERENS/LÄNK

BNF-C

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

FASS

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

Internetadress Nexviadyme - Berednings- och administreringsguide

[https://www.campus.sanofi/dam/jcr:2b8e0756-a499-4893-9e5f-a7334b95d189/AVA-Dosing-Leavebehind\\_MAT-SE-2200755.pdf](https://www.campus.sanofi/dam/jcr:2b8e0756-a499-4893-9e5f-a7334b95d189/AVA-Dosing-Leavebehind_MAT-SE-2200755.pdf)

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 Diaz-Manera J et al. Safety and efficacy of avalglucosidase alfa versus alglucosidase alfa in patients with late-onset Pompe disease (COMET): a phase 3, randomised, multicentre trial, 2021.

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/34800399>

Rekommendation, (Grade 2C)

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

### EPED CENTRALT

Handläggare/apotekare: Ingehla Rydén

ePedID: 5398

Fastställare/läkare: Christiane Garnemark

Versionsnummer, major: 1

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

Giltig fr o m: 2025-02-20

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