

Naglazyme

R EF

BioMarin International

Koncentrat till infusionsvätska, lösning 1 mg/ml
(klar till lätt opalescent och färglös till blekgul)

Medel för matsmältning och ämnesomsättning

Aktiv substans:

Galsulfas

ATC-kod:

A16AB08

Läkemedel från BioMarin International omfattas av Läkemedelsförsäkringen.

FASS-text: Denna text är avsedd för vårdpersonal.

Texten är baserad på produktresumé: 2022-04-01.

Indikationer

Naglazyme är indicerat för kronisk enzymesättningsbehandling av patienter med fastställd mukopolysackaridos typ VI (MPS VI; N-acetylgalaktosamin-4-sulfatasbrist; Maroteaux-Lamys syndrom) (se avsnitt Farmakodynamik).

Kontraindikationer

Allvarlig eller livshotande överkänslighet mot den aktiva substansen eller något hjälpämne, om överkänsligheten inte kan kontrolleras.

Dosering

Som för alla lysosomala genetiska rubbningar är det i synnerhet vid svåra former av primär betydelse att inleda behandlingen så tidigt som möjligt, innan icke-reversibla kliniska manifestationer av sjukdomen har uppstått.

Behandling med Naglazyme skall ske under övervakning av en läkare med erfarenhet av hantering av patienter med MPS VI eller andra ärftliga metaboliska sjukdomar. Naglazyme måste administreras på lämplig klinik där återupplivningsutrustning för att hantera medicinska akutsituationer finns lätt tillgänglig.

Dosering

Den rekommenderade dosregimen för galsulfas är 1 mg/kg kroppsvikt administrerat en gång per vecka som intravenös infusion under 4 timmar.

Speciella patientgrupper

Äldre

Säkerhet och effekt för Naglazyme givet till patienter äldre än 65 år har ej fastställts, och ingen alternativ dosregim kan rekommenderas till dessa patienter.

Nedsatt njur- och leverfunktion

Säkerhet och effekt för Naglazyme till patienter med njur- eller leverinsufficiens har inte utvärderats (se avsnitt Farmakokinetik), och ingen alternativ dosregim kan rekommenderas till dessa patienter.

Pediatrisk population

Det finns inga evidens för att några speciella överväganden bör göras när Naglazyme ges till den pediatrika populationen. Tillgänglig information finns i avsnitt Farmakodynamik.

Administreringssätt

Den initiala infusionshastigheten justeras så att cirka 2,5% av den totala lösningen infunderas under den första timmen, och den resterande volymen (cirka 97,5%) infunderas under de följande tre timmarna.

Infusionspåsar på 100 ml bör övervägas för patienter med risk för vätskeöverbelastning och vikt under 20 kg; i detta fall skall infusionshastigheten (ml/min) sänkas så att varaktigheten för infusionen inte understiger 4 timmar.

Information om förbehandling finns i avsnitt Varningar och försiktighet och ytterligare instruktioner i avsnitt Hållbarhet, förvaring och hantering.

Varningar och försiktighet

Spårbarhet

För att underlätta spårbarhet av biologiska läkemedel ska läkemedlets namn och tillverkningsbeteckning dokumenteras.

Hantering av nedsatt luftvägsfunktion

Försiktighet måste iakttas vid hantering och behandling av patienter med nedsatt luftvägsfunktion genom att användningen av antihistaminer eller andra sederande läkemedel begränsas eller noggrant övervakas. Man bör där så är kliniskt lämpligt överväga att sätta in positivt luftvägstryck under sömnen liksom eventuellt trakeostomi.

Patienter som söker med en akut febersjukdom eller respiratorisk sjukdom kan behöva få sina Naglazyme-infusioner senarelagda.

Hantering av infusionsrelaterade reaktioner

Patienter som behandlas med Naglazyme har utvecklat infusionsrelaterade reaktioner, definierat som alla biverkningar som inträffar under själva infusionen eller efter denna, men under samma dygn (se avsnitt Biverkningar).

Baserat på data från kliniska prövningar av Naglazyme förväntas majoriteten av patienterna utveckla IgG-antikroppar mot galsulfas inom 4-8 veckor från det att behandlingen inletts. Vid de kliniska prövningarna av Naglazyme kunde infusionsrelaterade reaktioner i regel hanteras genom att infusionen avbröts eller fick gå långsammare, och genom att patienten (för)behandlades med antihistaminer och/eller antipyretika (paracetamol), så att patienten kunde fortsätta behandlingen.

Eftersom erfarenheten är liten av en behandling som återupptas efter ett långt uppehåll bör försiktighet iakttas på grund av den teoretiskt ökade risken för en överkänslighetsreaktion.

Vid administrering av Naglazyme rekommenderas att patienterna förbehandlas med läkemedel (antihistaminer med eller utan antipyretika) cirka 30-60 minuter före infusionen för att minimera den eventuella förekomsten av infusionsrelaterade reaktioner.

I händelse av en lindrig eller måttlig infusionsrelaterad reaktion bör behandling med antihistaminer och paracetamol övervägas och/eller en sänkning av infusionshastigheten till halva den hastighet vid vilken reaktionen inträffade.

I händelse av en enstaka allvarlig infusionsrelaterad reaktion bör infusionen avbrytas till dess symptomen avklingat och behandling med antihistaminer och paracetamol bör övervägas. Infusionen kan påbörjas på nytt med en sänkning av infusionshastigheten till 50 - 25% av den hastighet vid vilken reaktionen inträffade.

I händelse av återkommande måttliga infusionsrelaterade reaktioner eller rechallenge (återupptagen administrering) efter en enstaka allvarlig reaktion bör förbehandling (antihistaminer och paracetamol och/eller kortikosteroider) och en sänkning av infusionshastigheten till 50 - 25% av den hastighet, vid vilken den tidigare reaktionen inträffade, övervägas.

På samma sätt som för alla proteininnehållande läkemedel är allvarliga överkänslighetsreaktioner av allergityp möjliga. Skulle sådana reaktioner inträffa rekommenderas att behandlingen med Naglazyme omedelbart avbryts och att adekvat medicinsk behandling inleds. Aktuell medicinsk praxis för akutbehandling skall iakttas. Hos patienter som har fått allergiska reaktioner vid infusion med Naglazyme ska försiktighet iakttas vid återupptagen administrering, lämpligt utbildad personal och utrustning för återupplivning (inklusive adrenalin) ska finnas tillgänglig vid infusion. Svår eller potentiellt livshotande överkänslighet är en kontraindikation för återupptagen administrering, om överkänsligheten inte kan kontrolleras. Se även avsnitt Kontraindikationer.

Ryggmärgskompression

Ryggmärgskompression med resulterande myelopati är en känd och allvarlig komplikation som kan bero på MPS VI. Det har förekommit rapporter efter marknadsintroduktion om patienter som behandlats med Naglazyme hos vilka ryggmärgskompression har debuterat eller förvärrats och krävt dekompressionskirurgi. Patienterna ska övervakas med avseende på tecken och symptom på ryggmärgskompression (däribland ryggsmärta, förlamning av armar och ben under nivån för kompressionen, urin- och avföringsinkontinens) och ges lämplig klinisk vård.

Risk för akut kardiorespiratorisk svikt

Försiktighet ska iakttas när Naglazyme administreras till patienter med risk för vätskeöverbelastning, till exempel patienter som väger 20 kg eller mindre, patienter med akut underliggande respiratorisk sjukdom eller patienter med nedsatt hjärt- och/eller andningsfunktion, eftersom kongestiv hjärtsvikt kan förekomma. Adekvata medicinska stöd- och övervakningsåtgärder ska finnas lätt tillgängliga under infusion med Naglazyme. Vissa patienter kan kräva längre observationstider, som ska baseras på patientens individuella behov (se avsnitt Dosering).

Immunmedierade reaktioner

Immunkomplexmedierade typ III-reaktioner, inklusive membranös glomerulonefrit, har observerats med Naglazyme. Om immunmedierade reaktioner förekommer ska man överväga att avbryta administreringen av Naglazyme och inleda adekvat medicinsk behandling. Risker och fördelar med upprepad administrering av Naglazyme efter en immunmedierad reaktion ska övervägas (se avsnitt Dosering).

Natriumbegränsad kost

Läkemedlet innehåller 0,8 mmol (18,4 mg) natrium per injektionsflaska och administreras i natriumklorid injektionsvätska, lösning 9 mg/ml (se avsnitt Hållbarhet, förvaring och hantering). Detta bör beaktas av patienter som ordinerats saltfattig kost.

Interaktioner

Inga interaktionsstudier har utförts.

Graviditet

Data saknas från behandling av gravida kvinnor med Naglazyme. Djurstudier tyder inte på direkta eller indirekta skadliga effekter vad gäller graviditet eller embryonal-/fosterutveckling (se avsnitt Prekliniska uppgifter). Naglazyme skall användas under graviditet endast då det är absolut nödvändigt.

Amning

Det är ej känt om galsulfas utsöndras i bröstmjolk. Amning skall därför avbrytas under behandling med Naglazyme.

Fertilitet

Reproduktionsstudier har genomförts på råttor och kaniner i doser på upp till 3 mg/kg/dag och har inte visat några tecken på nedsatt fertilitet eller skador på embryo eller foster orsakad av Naglazyme.

Trafik

Inga studier har utförts.

Biverkningar

På grund av det låga antalet patienter i kliniska prövningar har biverkningsdata från alla studier på Naglazyme slagits samman och granskats i en enda klinisk säkerhetsanalys.

Alla patienter som behandlades med NAGLAZYME (59/59) rapporterade minst en biverkning. Majoriteten (42/59; 71 %) av patienterna fick minst en biverkning. De vanligaste biverkningarna var feber, utslag, klåda,

urticaria, frossbrytningar/rigor, illamående, huvudvärk, buksmärta, kräkningar och dyspné. Allvarliga biverkningar inkluderade larynxödem, apné, feber, urticaria, andnöd, angioödem, astma och anafylaktisk reaktion.

Infusionsreaktioner, definierade som biverkningar som förekommer under infusioner av Naglazyme eller fram till slutet av infusionsdagen, observerades hos 33 (56 %) av de 59 patienter som behandlades med Naglazyme i fem kliniska studier. Infusionsreaktionerna började redan vecka 1 och så sent som vecka 146 efter behandling med Naglazyme och förekom under flera infusioner men inte alltid under på varandra följande veckor. Mycket vanliga symptom vid dessa infusionsreaktioner var feber, frossbrytningar/rigor, utslag, urticaria och dyspné. Vanliga symptom vid infusionsreaktioner var klåda, kräkningar, buksmärta, illamående, hypertoni, huvudvärk, bröstsmärta, erytem, hosta, hypotoni, angioödem, andnöd, tremor, konjunktivit, sjukdomskänsla, bronkospasm och artralgi.

Biverkningarna är listade i tabell 1 fördelat på organsystemklass.

Biverkningarna listas enligt MedDRAs frekvenskonvention. Mycket vanliga biverkningar har frekvensen $\geq 1/10$. Vanliga biverkningar har frekvensen $\geq 1/100$ till $<1/10$. På grund av den lilla patientpopulationen klassificeras en biverkning hos en enda patient som vanlig.

Biverkningarna presenteras inom varje frekvensområde efter fallande allvarlighetsgrad.

Biverkningar som rapporterats under perioden efter lansering ingår i frekvenskategorin "okänd".

Totalt förekom ett fall av apné i alla kliniska studier.

Tabell 1: Biverkningsfrekvens med Naglazyme

Organklassificering enligt MedDRA-systemet	MedDRA-term	Frekvens
Immunsystemet	Anafylaxi, chock	Okänd
Infektioner och infestationer	Faryngit ¹ , gastroenterit ¹	Mycket vanliga
Centrala och perifera nervsystemet	Areflexi ¹ , huvudvärk	Mycket vanliga
	Tremor	Vanliga
	Parestesi	Okänd
Ögon	Konjunktivit ¹ , korneaopacitet ¹	Mycket vanliga
Hjärtat	Bradykardi, takykardi, cyanos	Okänd
Öron och balansorgan	Öronvärk ¹ , försämrad hörsel ¹	Mycket vanliga
Blodkäril	Hypertoni ¹	Mycket vanliga
	Hypotoni	Vanliga
	Blekhet	Okänd
Andningsvägar, bröstorg och mediastinum	Dyspné ¹ , nästäppa ¹	Mycket vanliga
		Vanliga
¹ Reaktioner som rapporterades oftare i den aktiva armen av den placebokontrollerade studien än i placeboarmen; frekvensen fastställd från 39 patienter i den blindade fas 3-studien. Andra reaktioner med känd frekvens rapporterades från 39 patienter som behandlades med Naglazyme i alla de fem kliniska prövningarna. Reaktioner med okänd frekvens rapporterades efter lansering.		

Organklassificering enligt MedDRA-systemet	MedDRA-term	Frekvens
	Apné ¹ , hosta, andnöd, astma, bronkospasm	Okänd
	Larynxödem, hypoxi, takypné	
Magtarmkanalen	Buksmärta ¹ , navelbräck ¹ , kräkningar, illamående	Mycket vanliga
Hud och subkutan vävnad	Angioödem ¹ , utslag ¹ , urticaria, klåda	Mycket vanliga
	Erytem	Vanliga
Allmänna symtom och/eller symtom vid administreringsstället	Smärta ¹ , bröstsmärta ¹ , rigor ¹ , sjukdomskänsla ¹ , feber	Mycket vanliga
Muskuloskeletala systemet och bindväv	Artralgi	Mycket vanliga
¹ Reaktioner som rapporterades oftare i den aktiva armen av den placebokontrollerade studien än i placeboarmen; frekvensen fastställd från 39 patienter i den blindade fas 3-studien. Andra reaktioner med känd frekvens rapporterades från 39 patienter som behandlades med Naglazyme i alla de fem kliniska prövningarna. Reaktioner med okänd frekvens rapporterades efter lansering.		

Hos fyra patienter <1 år skilde sig den totala säkerhetsprofilen för en högre dos (2 mg/kg/vecka) inte på något kliniskt signifikant sätt från den för den rekommenderade dosen på 1 mg/kg/vecka, och var överensstämmande med säkerhetsprofilen för Naglazyme hos äldre barn.

Immunogenicitet

Av de 59 patienter som behandlades med Naglazyme i kliniska studier testades 54 patienter för IgG-antikroppar. 53 av 54 patienter (98%) var positiva med avseende på IgG-antikroppar mot galsulfas. Den kliniska betydelsen av antikroppar mot galsulfas är inte känd.

En omfattande antikroppsanalys baserad på data från tre kliniska studier utfördes på 48 patienter.

Även om en större andel av patienterna med höga totala antikroppstitrar fick återkommande infusionsreaktioner kunde varken frekvens eller svårighetsgrad förutsägas baserat på titern av antigalsulfasantikropp. Utveckling av antikroppar är inte heller prediktivt för minskad effekt även om patienter med begränsat svar i fråga om uthållighetsparametrar eller glykosaminoglykaner (GAG) i urinen tenderade att ha högre topptitrar av antigalsulfas än de med bra svar.

Rapportering av misstänkta biverkningar

Det är viktigt att rapportera misstänkta biverkningar efter att läkemedlet godkänts. Det gör det möjligt att kontinuerligt övervaka läkemedlets nytta-riskförhållande. Hälso- och sjukvårdspersonal uppmanas att rapportera varje misstänkt biverkning till Läkemedelsverket, men alla kan rapportera misstänkta biverkningar till Läkemedelsverket, www.lakemedelsverket.se. Postadress

Läkemedelsverket
Box 26
751 03 Uppsala

Överdoser

Ett flertal patienter har fått sin totala dos av Naglazyme med ungefär dubbla den rekommenderade infusionshastigheten utan några uppenbara biverkningar.

Farmakodynamik

Inlagringssjukdomar av mukopolysackaridostyp orsakas av en brist på specifika lysosomala enzymer som krävs för katabolismen av glykosaminoglykaner (GAG). MPS VI är en heterogen och multisystemisk rubbning som kännetecknas av brist på N-acetylgalaktosamin-4-sulfatas, ett lysosomalt hydrolas som katalyserar hydrolysen av sulfatdelen av glykosaminoglykan (dermatansulfat). Sänkt eller obefintlig N-acetylgalaktosamin-4-sulfatasaktivitet får som resultat en ackumulering av dermatansulfat i många celltyper och vävnader.

Den logiska grunden för enzymsättningsbehandling är att återställa en enzymaktivitetsnivå som är tillräcklig för att hydrolysera det ackumulerade substratet och förhindra ytterligare ackumulering.

Rent galsulfas är en rekombinant form av humant N-acetylgalaktosamin-4-sulfatas och är ett glykoprotein med en molekylvikt på cirka 56 kD. Galsulfas består av 495 aminosyror efter klyvning av N-terminalen. Molekylen innehåller sex N-bundna oligosackaridmodifieringsställen. Efter intravenös infusion försvinner galsulfas snabbt från cirkulationen och tas upp av cellerna till lysosomerna, troligen via mannos-6-fosfatreceptorerna.

De tre kliniska studier som genomförts med Naglazyme var inriktade på att bedöma de systemiska manifestationerna av MPS VI, som uthållighet, ledrorlighet, ledsmärta, ledstelhet, övre luftvägsobstruktion, finmotorik i händerna och synskärpa.

Säkerhet och effektivitet hos Naglazyme utvärderades i en randomiserad, dubbelblind, placebokontrollerad fas 3-studie på 39 patienter med MPS VI i åldrarna 5 till 29 år. Majoriteten av patienterna var små till växten och hade nedsatt rörlighet och muskuloskeletala symptom. Patienter som vid baslinjen kunde gå mer än 5 m men mindre än 250 m under 6 minuter i ett 12 minuters gångtest, eller mindre än 400 m under hela 12-minutersperioden, rekryterades till studien.

Patienterna fick antingen 1 mg/kg galsulfas eller placebo varje vecka i totalt 24 veckor. Primär effektendpoint var det antal meter patienten kunde gå på 12 minuter vid vecka 24 jämfört med antalet meter vid baslinjen. Sekundära effektendpointer var det antal trappsteg patienten kunde gå uppför på tre minuter och utsöndringen i urin av glykosaminoglykan hos behandlade patienter jämfört med placebo vid vecka 24. Trettioåtta patienter rekryterades därefter till en öppen fortsättningsstudie där de fick 1 mg/kg galsulfas varje vecka.

Efter 24 veckors behandling upplevde Naglazyme-behandlade patienter en förbättring med 92 ± 40 m av den sträcka de kunde gå på 12 minuter jämfört med placebobehandlade patienter ($p = 0,025$). Hos behandlade patienter förbättrades resultatet vid 3 minuters trappgång med 5,7 trappsteg per minut jämfört med placebobehandlade patienter. Hos behandlade patienter minskade också utsöndringen i urin av glykosaminoglykan med i genomsnitt $238 \pm 17,8$ $\mu\text{g}/\text{mg}$ kreatinin ($\pm$ standardfel [SE]) efter 24 veckors behandling jämfört med placebobehandlade patienter. GAG-resultaten närmade sig normalområdet för åldern i den Naglazyme-behandlade gruppen.

I en kompletterande randomiserad fas 4-studie med två dosnivåer, behandlades fyra MPS VI-patienter < 1 års ålder med 1 eller 2 mg/kg/vecka under 53–153 veckor.

Följande slutsatser kan dras från denna studie, även om de begränsas av det mycket låga antalet rekryterade patienter:

Behandling med Naglazyme visade sig ge förbättring, eller frånvaro av försämring, med avseende på ansiktsdysmorfism. Den förhindrade ej progression av skelettdysplasi och utveckling av bråck och förhindrade ej progression av corneagrumling. Tillväxten förblev normal under denna begränsade uppföljningsperiod. Förbättrad hörsel noterades på minst ett öra hos samtliga fyra patienter. GAG-nivåerna i urinen sjönk med mer än 70 %, vilket är överensstämmande med resultaten för äldre patienter.

Farmakokinetik

Farmakokinetiken för galsulfas utvärderades hos 13 patienter med MPS VI som fick 1 mg/kg galsulfas som infusion under 4 timmar. Efter 24 veckors behandling var medelvärdet ($\pm$ standardavvikelsen [SD]) för den maximala plasmakoncentrationen (C_{max}) 2 357 ($\pm$ 1 560) ng/ml och medelarean ($\pm$ SD) under plasmakoncentrations-tidskurvan (AUC_{0-t}) 5 860 ($\pm$ 4 184) h $\times$ ng/ml. Genomsnittlig ($\pm$ SD) distributionsvolym (V_z) var 316 ($\pm$ 752) ml/kg och genomsnittlig ($\pm$ SD) plasmaclearance (CL) var 7,9 ($\pm$ 14,7) ml/min/kg. Genomsnittlig ($\pm$ SD) eliminationshalveringstid ($t_{1/2}$) var 22,8 ($\pm$ 10,7) minuter vid vecka 24.

Farmakokinetiska parametrar hos fas 1-patienter var stabila över tid (under minst 194 veckor).

Galsulfas är ett protein och förväntas brytas ned metaboliskt genom peptidhydrolys. Följaktligen förväntas inte en nedsatt leverfunktion påverka farmakokinetiken hos galsulfas på något kliniskt signifikant sätt. Elimination via njurarna av galsulfas anses vara av mindre betydelse (se avsnitt Dosering).

Prekliniska uppgifter

Icke-kliniska data visade ingen speciell risk för människa baserat på gängse studier av säkerhetsfarmakologi, toxicitet vid enstaka dos, toxicitet vid upprepade doser eller på den allmänna reproduktionsförmågan eller fosterutvecklingen hos råtta eller kanin. Peri- och postnatal toxicitet har inte undersökts. Någon genotoxisk och cancerogen potential förväntas ej.

Orsaken till, eller den kliniska relevansen av, den levertoxicitet som sågs vid kliniskt relevanta doser i toxicitetsstudien med upprepade doser till apa (gallgångshyperplasi/periportal inflammation) är ej känd, men den observerades vid kliniskt relevanta doser.

Innehåll

Varje ml lösning innehåller 1 mg galsulfas, natriumklorid, natriumdivätefosfatmonohydrat, dinatriumvätefosfatheptahydrat, polysorbat 80, vatten för injektionsvätskor.

En 5 ml injektionsflaska innehåller 5 mg galsulfas och 0,8 mmol (18,4 mg) natrium.

Galsulfas är en rekombinant form av humant N-acetylgalaktosamin-4-sulfatas framställd med rekombinant-DNA-teknik i en kultur av mammala CHO-celler (Chinese Hamster Ovary).

Blandbarhet

Detta läkemedel får inte blandas med andra läkemedel förutom de som nämns under avsnitt Hållbarhet, förvaring och hantering.

Hållbarhet, förvaring och hantering

Hållbarhet

Oöppnade injektionsflaskor: 3 år.

Spädda lösningar: Kemisk och fysikalisk stabilitet vid användning har visats för upp till 4 dygn i rumstemperatur (23 °C - 27 °C).

Från mikrobiologisk synpunkt bör Naglazyme användas omedelbart. Om lösningen inte används omedelbart är förvaringstiden och förvaringsvillkoren före administrering användarens ansvar. Förvaringstiden bör normalt ej överstiga 24 timmar vid 2 °C - 8 °C, följt av upp till 24 timmar vid rumstemperatur (23 °C - 27 °C).

Särskilda förvaringsanvisningar

Förvaras i kylskåp (2 °C - 8 °C).

Får ej frysas.

För förvaringsanvisningar för utspädd produkt, se Hållbarhet.

Särskilda anvisningar för destruktion och övrig hantering

Varje injektionsflaska med Naglazyme är endast avsedd för engångsbruk. Koncentratet för infusionsvätska, lösning måste spädas med natriumklorid infusionslösning 9 mg/ml (0,9%) med aseptisk teknik. Det rekommenderas att den spädda Naglazyme-lösningen administreras till patienterna med ett infusionsaggregat med ett 0,2 µm in-line-filter.

Ej använt läkemedel och avfall skall hanteras enligt gällande anvisningar.

Beredning av Naglazyme-infusionen (använd aseptisk teknik)

Beräkna först, baserat på den enskilda patientens kroppsvikt, hur många injektionsflaskor som skall spädas. Ta ut dem ur kylskåpet cirka 20 minuter i förväg så att de antar rumstemperatur.

Inspektera varje flaska före spädningen så att lösningen inte innehåller några partiklar eller är missfärgad. Den skall vara klar till lätt opalescent och färglös till blekgul, och fri från synliga partiklar.

En lika stor volym natriumklorid infusionslösning 9 mg/ml (0,9%), som den totala volym Naglazyme som skall tillsättas, skall dras upp och kasseras från en infusionspåse på 250 ml. Infusionspåsar på 100 ml bör övervägas för patienter med risk för vätskeöverblastning och vikt under 20 kg; i detta fall skall infusionshastigheten (ml/min) sänkas så att varaktigheten för infusionen inte understiger 4 timmar. När man använder 100 ml-påsar kan Naglazyme-volymen tillsättas direkt till infusionspåsen.

Naglazyme-volymen skall tillsättas långsamt till infusionslösningen med natriumklorid 9 mg/ml (0,9%).

Lösningen skall blandas försiktigt före infusion.

Före användning skall lösningen granskas så att den ej innehåller partikelformigt material. Endast klara och färglösa lösningar utan synliga partiklar får användas.

Egenskaper hos läkemedelsformen

Koncentrat till infusionsvätska, lösning.

En klar till lätt opalescent och färglös till blekgul lösning.

Förpackningsinformation

Koncentrat till infusionsvätska, lösning 1 mg/ml (klar till lätt opalescent och färglös till blekgul)

5 milliliter injektionsflaska (fri prissättning), EF