

Indlægsseddel: Information til patienten

Pombiliti 105 mg pulver til koncentrat til infusionsvæske, opløsning cipaglucosidase alfa

▼ Dette lægemiddel er underlagt supplerende overvågning. Dermed kan der hurtigt tilvejebringes nye oplysninger om sikkerheden. Du kan hjælpe ved at indberette alle de bivirkninger, du får. Se sidst i punkt 4, hvordan du indberetter bivirkninger.

Læs denne indlægsseddel grundigt, inden du begynder at få dette lægemiddel, da den indeholder vigtige oplysninger.

- Gem indlægssedlen. Du kan få brug for at læse den igen.
- Spørg lægen, apotekspersonalet eller sygeplejersken, hvis der er mere, du vil vide.
- Kontakt lægen, apotekspersonalet eller sygeplejersken, hvis du får bivirkninger, herunder bivirkninger, som ikke er nævnt i denne indlægsseddel. Se punkt 4.

Se den nyeste indlægsseddel på www.indlaegsseddel.dk.

Oversigt over indlægssedlen

1. Virkning og anvendelse
2. Det skal du vide, før du begynder at få Pombiliti
3. Sådan får du Pombiliti
4. Bivirkninger
5. Opbevaring
6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

1. Virkning og anvendelse

Hvad Pombiliti er

Pombiliti er en type 'enzymstatningsterapi' (ERT), der anvendes til behandling af sent debuterende Pompes sygdom hos voksne. Det indeholder det aktive stof 'cipaglucosidase alfa'.

Anvendelse

Pombiliti anvendes altid sammen med et andet lægemiddel kaldet miglustat 65 mg hårde kapsler. Det er meget vigtigt, at du også læser indlægssedlen til miglustat 65 mg hårde kapsler.

Spørg lægen eller apotekspersonalet, hvis du har spørgsmål om din medicin.

Sådan virker Pombiliti

Personer med Pompes sygdom har lave niveauer af enzymet sur alfa-glucosidase (GAA). Dette enzym hjælper med at kontrollere niveauet af glykogen (en type kulhydrat) i kroppen.

Ved Pompes sygdom ophobes høje niveauer af glykogen i kroppens muskler. Det forhindrer musklerne, såsom de muskler, der hjælper dig med at gå, musklerne under lungerne, der hjælper dig med at trække vejret, og hjertemusklen, i at fungere korrekt.

Pombiliti kommer ind i de muskelceller, der er påvirket af Pompes sygdom. Når lægemidlet er i cellerne, virker det som GAA og hjælper med at nedbryde glykogen og kontrollere niveauet af glykogen.

2. Det skal du vide, før du begynder at få Pombiliti

Du må ikke få Pombiliti

- hvis du nogensinde har haft livstruende overfølsomhedsreaktioner over for:
 - cipaglucosidase alfa
 - miglustat
 - et af de øvrige indholdsstoffer i dette lægemiddel (angivet i punkt 6).
- hvis en tidligere infusion skulle stoppes og ikke kunne genstartes på grund af livstruende overfølsomhedsreaktioner.

Advarsler og forsigtighedsregler

Kontakt lægen, apotekspersonalet eller sygeplejersken, før du får Pombiliti.

Tal straks med din læge eller sygeplejerske, hvis følgende gælder for dig, hvis du mener, at det kan gælde for dig, eller hvis du nogensinde har haft sådanne reaktioner med en anden enzymerstatningsterapi (ERT):

- allergiske reaktioner, herunder anafylaksi (en alvorlig allergisk reaktion) - se punkt 4 under ”Bivirkninger” nedenfor for symptomer på livstruende reaktioner.
- infusionsrelateret reaktion, mens du får lægemidlet eller i timerne umiddelbart derefter, se punkt 4 under ”Bivirkninger” nedenfor for symptomer på livstruende reaktioner.

Fortæl din læge, hvis du har en sygehistorie med hjerte- eller lungesygdom. Disse tilstande kan forværres i løbet af eller umiddelbart efter din infusion med Pombiliti. Fortæl det straks til en læge eller sygeplejerske, hvis du oplever åndenød, hoste, hurtigt eller uregelmæssigt hjerteslag eller andre påvirkninger fra disse tilstande.

Fortæl det også til din læge, hvis du har hævelser i dine ben eller udbredt hævelse i kroppen, alvorligt hududslæt eller skummende urin, når du lader vandet. Din læge vil afgøre, om din Pombiliti-infusion bør stoppes, og lægen vil give dig passende medicinsk behandling. Din læge vil også afgøre, om du kan fortsætte med at få Pombiliti.

Lægemidler før behandling

Din læge kan give dig andre lægemidler, før du får Pombiliti. Disse lægemidler omfatter:

- antihistaminer og kortikosteroider til forebyggelse eller reduktion af infusionsrelaterede reaktioner.
- febernedsættende midler.

Børn og unge

Dette lægemiddel må ikke gives til patienter under 18 år. Det skyldes, at virkningerne af Pombiliti i forbindelse med miglustat i denne aldersgruppe ikke kendes.

Brug af andre lægemidler sammen med Pombiliti

Fortæl lægen eller sygeplejersken, hvis du tager andre lægemidler, for nylig har taget andre lægemidler eller planlægger at tage andre lægemidler. Dette gælder også håndkøbsmedicin og naturlægemidler.

Graviditet og amning

Hvis du er gravid eller ammer, har mistanke om, at du er gravid, eller planlægger at blive gravid, skal du spørge din læge eller apotekspersonalet til råds, før du får dette lægemiddel.

Der er ingen erfaring med anvendelse af Pombiliti i kombination med miglustat under graviditet.

- Du må ikke få Pombiliti og/eller tage miglustat 65 mg hårde kapsler, hvis du er gravid. Sørg for straks at fortælle din læge, hvis du bliver gravid, har mistanke om, at du er gravid, eller planlægger at blive gravid. Der kan være risici for det ufødte barn.
- Pombiliti i kombination med miglustat må ikke gives til kvinder, der ammer. Det skal besluttes, om amning eller behandling skal ophøre.

Prævention og frugtbarhed

Kvindelige patienter i den fertile alder skal bruge pålidelige præventionsmidler under behandlingen og i 4 uger efter, at de er stoppet med begge lægemidler.

Trafik- og arbejdssikkerhed

Du kan føle dig svimmel, søvnig eller have lavt blodtryk (hypotension) efter at have fået Pombiliti eller lægemidler før behandlingen. Hvis dette sker, må du ikke føre motorkøretøj eller bruge værktøj eller betjene maskiner.

Pombiliti indeholder natrium

Dette lægemiddel indeholder 10,5 mg natrium (hovedkomponent af madlavnings-/bordsalt) i hvert hætteglas. Dette svarer til 0,52 % af den anbefalede maksimale daglige indtagelse af natrium for en voksen.

3. Sådan får du Pombiliti

Pombiliti gives til dig af en læge eller sygeplejerske. Det gives gennem et drop ind i en vene. Dette kaldes en intravenøs infusion.

Tal med din læge, hvis du gerne vil behandles hjemme. Din læge vil efter en evaluering afgøre, om det er sikkert for dig at få infusion af Pombiliti derhjemme. Hvis du får bivirkninger under en infusion af Pombiliti, kan den sundhedsperson, der udfører infusionen i dit hjem, stoppe infusionen og starte passende medicinsk behandling.

Pombiliti skal anvendes sammen med miglustat. Du må kun bruge miglustat 65 mg kapsler med cipaglucosidase alfa. Brug **IKKE** miglustat 100 mg kapsler (andet produkt). Følg lægens anvisninger, og læs indlægssedlen til miglustat 65 mg hårde kapsler for den anbefalede dosis.

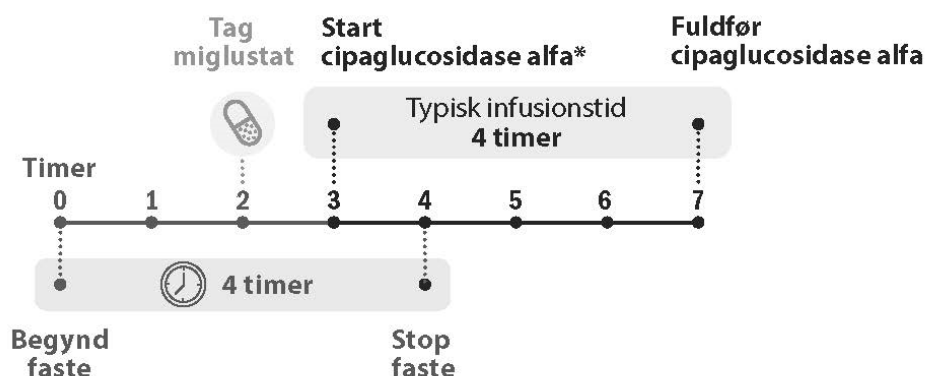
Hvor meget Pombiliti gives

Mængden af lægemiddel, som du vil få, afhænger af din vægt. Den anbefalede dosis er 20 mg for hvert kg legemsvægt.

Hvornår og hvor længe Pombiliti gives

- Du vil blive behandlet med Pombiliti én gang hver anden uge. Miglustat 65 mg kapsler tages samme dag som Pombiliti. Der henvises til indlægssedlen til miglustat 65 mg hårde kapsler for oplysninger om, hvordan miglustat skal tages.
- Infusionen af cipaglucosidase alfa skal starte 1 time efter indtagelse af miglustat 65 mg hårde kapsler.
 - I tilfælde af en forsinkelse må infusionen ikke startes mere end 3 timer efter indtagelsen af miglustat.
- Infusionen af cipaglucosidase alfa varer ca. 4 timer.

Figur 1. Tidslinje for dosering



* Cipaglucosidase alfa-infusionen bør starte 1 time efter indtagelse af miglustat-kapsler. I tilfælde af forsinkelse af infusionen bør start af infusionen ikke være mere end 3 timer efter indtagelse af miglustat.

Skift fra en anden enzymerstatningsterapi (ERT)

Hvis du i øjeblikket behandles med en anden ERT:

- Din læge vil fortælle dig, hvornår du skal stoppe den anden ERT, inden du starter med Pombiliti.
- Fortæl din læge, når du har afsluttet din sidste dosis.

Hvis du har fået for meget Pombiliti

Hvis du har svært ved at trække vejret, føler dig hævet eller oppustet, eller dit hjerte hamrer, kan du have fået for meget Pombiliti. Fortæl det straks til din læge. Hvis infusionen af Pombiliti sker for hurtigt, kan det resultere i symptomer relateret til for meget væske i kroppen, f.eks. åndenød, hurtig puls eller udbredt hævelse i kroppen.

Hvis du har glemt at få en dosis af Pombiliti

Hvis du har sprunget en infusion over, skal du kontakte din læge eller sygeplejerske så hurtigt som muligt for at aftale en ny tid til Pombiliti i kombination med miglustat 24 timer efter, at miglustat sidst blev taget.

Hvis du holder op med at få Pombiliti

Tal med din læge, hvis du ønsker at stoppe behandlingen med Pombiliti. Symptomerne på din sygdom kan forværres, hvis du stopper behandlingen.

4. Bivirkninger

Dette lægemiddel kan som alle andre lægemidler give bivirkninger, men ikke alle får bivirkninger.

Pombiliti anvendes sammen med miglustat, og der kan forekomme bivirkninger med begge disse lægemidler. Bivirkninger blev hovedsageligt set, mens patienter blev infunderet med Pombiliti (infusionsrelaterede virkninger) eller kort tid derefter. Du skal straks fortælle din læge, hvis du får en infusionsrelateret reaktion eller en allergisk reaktion. Nogle af disse reaktioner kan blive alvorlige og livstruende. Din læge kan give dig lægemidler før din infusion for at forebygge disse reaktioner.

Infusionsrelaterede reaktioner

De fleste infusionsrelaterede reaktioner er milde eller moderate. Symptomer på en infusionsrelateret reaktion kan omfatte vejrtrækningsbesvær, oppustethed, feber, kulderystelser, svimmelhed, rødmen af huden, kløende hud og udslæt.

Allergiske reaktioner

Allergiske reaktioner kan omfatte symptomer såsom udslæt hvor som helst på kroppen, hævede øjne, længerevarende vejrtrækningsbesvær, hoste, hævelse af læber, tunge eller svælg, kløende hud og nældefeber.

Meget almindelige (kan påvirke flere end 1 ud af 10 personer)

- Hovedpine

Almindelig (kan påvirke op til 1 ud af 10 personer)

- Alvorlige livstruende allergiske reaktioner (anafylaksi)
- Svimmelhed
- Tremor
- Søvnighed
- Smagsforstyrrelser
- Følelseløshed, prikken, stikken, prikken og stikken (paræstesi)
- Hjerterbanken
- Rødmen
- Lavt blodtryk
- Kortåndethed
- Hoste
- Diarré
- Utilpashed (kvalme)
- Mavesmerter
- Passerende gas
- Oppustethed
- Opkastning
- Nældefeber
- Hudkløe
- Udslæt
- Voldsom svedtendens
- Smertefulde muskelsammentrækninger
- Muskelsmerter
- Muskelsvækkelse
- Ledsmerter
- Træthed
- Feber
- Kulderystelser
- Trykken for brystet
- Hævelse i det kropsområde, hvor kanylen blev indført
- Smerter
- Hævelser på hænder, fødder, ankler, ben
- Forhøjet blodtryk

Ikke almindelig (kan påvirke op til 1 ud af 100 personer)

- Allergiske reaktioner
- Balanceforstyrrelser
- Brændende fornemmelse
- Migræne
- Besvimelsesanfald
- Usædvanlig hudbleghed

- Astma
- Hvæsende vejrtrækning
- Ubehag i mund og svælg
- Hævet svælg
- Mavebesvær
- Smerter i eller smertefulde sammentrækninger af spiserøret
- Smerter eller ubehag i munden
- Hævet tunge
- Hudmisfarvninger
- Hævelser i huden
- Smerter i området mellem hofte og ribben
- Muskeltræthed
- Muskelstivhed
- Svækkelse
- Smerter i kinder, tandkød, læber, hage
- Smerter i det område på kroppen, hvor kanylen blev indført
- Følelse af generelt ubehag
- Smerter i brystet
- Ansigtshævelser
- Ændringer i kropstemperatur
- Rifter eller skader på huden

Indberetning af bivirkninger

Hvis du oplever bivirkninger, bør du tale med din læge, apotekspersonalet eller sygeplejersken. Dette gælder også mulige bivirkninger, som ikke er medtaget i denne indlægsseddel. Du eller dine pårørende kan også indberette bivirkninger direkte til Lægemiddelstyrelsen via:

Lægemiddelstyrelsen
Axel Heides Gade 1
DK-2300 København S
Websted: www.meldenbivirkning.dk

Ved at indrapportere bivirkninger kan du hjælpe med at fremskaffe mere information om sikkerheden af dette lægemiddel.

5. Opbevaring

Lægen, apotekspersonalet eller sygeplejersken er ansvarlig for opbevaring af lægemidlet og korrekt bortskaffelse af ubrugte hætteglas. Nedenstående oplysninger er til sundhedspersonale:

Opbevar lægemidlet utilgængeligt for børn.

Brug ikke lægemidlet efter den udløbsdato, der står på beholderen og æsken efter EXP. Udløbsdatoen er den sidste dag i den nævnte måned.

Uåbnede hætteglas: Opbevares i køleskab (2 °C - 8 °C). Opbevar hætteglasset i den ydre karton for at beskytte mod lys.

Efter fortynding anbefales øjeblikkelig brug. Opbevaring af den intravenøse pose med Pombiliti er imidlertid mulig i 6 timer ved 20 °C - 25 °C og i 24 timer ved 2 °C - 8 °C.

Spørg apotekspersonalet, hvordan du skal bortskaffe lægemiddelrester. Af hensyn til miljøet må du ikke smide lægemiddelrester i afløbet, toilettet eller skraldespanden.

6. Pakningsstørrelser og yderligere oplysninger

Pombiliti indeholder:

- Aktivt stof: cipagluco­sidase alfa. Et hætteglas indeholder 105 mg cipagluco­sidase alfa. Efter rekonstitution indeholder opløsningen i hætteglasset 15 mg cipagluco­sidase alfa pr. ml. Den anbefalede endelige koncentration af cipagluco­sidase alfa fortyndet i den intravenøse pose ligger i området fra 0,5 mg/ml til 4 mg/ml.
- Øvrige indholdsstoffer:
 - Natriumcitratdihydrat (E331)
 - Citronsyremonohydrat (E330)
 - Mannitol (E421)
 - Polysorbat 80 (E433)

Udseende og pakningsstørrelser

Pombiliti er et hvidt til let gulligt pulver. Efter rekonstitution fremstår det som en klar til opaliserende, farveløs til let gul opløsning uden fremmedpartikler, praktisk talt uden partikler i form af hvide til gennemsigtige partikler. Den rekonstituerede opløsning skal fortyndes yderligere i en intravenøs pose til infusion.

Pombiliti er et pulver til koncentrat til infusionsvæske, opløsning i et hætteglas.

Pakker med 1 hætteglas, 10 hætteglas eller 25 hætteglas.

Ikke alle pakningsstørrelser er nødvendigvis markedsført.

Indehaver af markedsføringstilladelsen

Amicus Therapeutics Europe Limited
Block 1, Blanchardstown Corporate Park
Ballycoolin Road
Blanchardstown, Dublin
D15 AKK1
Irland
Tel: +353 (0) 1 588 0836
Fax: +353 (0) 1 588 6851
e-mail: info@amicusrx.co.uk

Fremstiller

Manufacturing Packaging Farmaca (MPF) B.V.
Neptunus 12, Heerenveen, 8448CN, Holland

Hvis du ønsker yderligere oplysninger om dette lægemiddel, skal du henvende dig til den lokale repræsentant for indehaveren af markedsføringstilladelsen:

België/Belgique/Belgien

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tél/Tel: (+32) 0800 89172
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

Lietuva

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tel: (+370) 8800 33167
El. paštas: MedInfo@amicusrx.com

България

Amicus Therapeutics Europe Limited
Тел.: (+359) 00800 111 3214

Luxembourg/Luxemburg

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tél/Tel: (+352) 800 27003

имейл: MedInfo@amicusrx.com

Česká republika

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tel.: (+420) 800 142 207
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

Danmark

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tlf.: (+45) 80 253 262
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

Deutschland

Amicus Therapeutics GmbH
Tel: (+49) 0800 000 2038
E-Mail: MedInfo@amicusrx.com

Eesti

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tel: (+372) 800 0111 911
e-post: MedInfo@amicusrx.com

Ελλάδα

Amicus Therapeutics Europe Limited
Τηλ: (+30) 00800 126 169
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

España

Amicus Therapeutics S.L.U.
Tel: (+34) 900 941 616
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

France

Amicus Therapeutics SAS
Tél: (+33) 0 800 906 788
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

Hrvatska

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tel: (+358) 0800 222 452
e-pošta: MedInfo@amicusrx.com

Ireland

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tel: (+353) 1800 936 230
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

Ísland

Amicus Therapeutics Europe Limited
Sími: (+354) 800 7634
Netfang: MedInfo@amicusrx.com

Italia

Amicus Therapeutics S.r.l.

e-mail: MedInfo@amicusrx.com

Magyarország

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tel.: (+36) 06 800 21202
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

Malta

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tel: (+356) 800 62674
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

Nederland

Amicus Therapeutics BV
Tel: (+31) 20 235 8510 / (+31) 0800 022 8399
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

Norge

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tlf: (+47) 800 13837
e-post: MedInfo@amicusrx.com

Österreich

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tel: (+43) 0800 909 639
E-Mail: MedInfo@amicusrx.com

Polska

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tel.: (+48) 0080 012 15475
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

Portugal

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tel: (+351) 800 812 531
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

România

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tel.: (+40) 0808 034 288
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

Slovenija

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tel.: (+386) 0800 81794
e-pošta: MedInfo@amicusrx.com

Slovenská republika

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tel: (+421) 0800 002 437
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

Suomi/Finland

Amicus Therapeutics Europe Limited

Tel: (+39) 800 795 572
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

Κύπρος

Amicus Therapeutics Europe Limited
Τηλ: (+357) 800 97595
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

Latvija

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tel: (+371) 800 05391
e-pasts: MedInfo@amicusrx.com

Puh/Tel: (+358) 0800 917 780
sähköposti/e-mail: MedInfo@amicusrx.com

Sverige

Amicus Therapeutics Europe Limited
Tfn: (+46) 020 795 493
e-post: MedInfo@amicusrx.com

United Kingdom (Northern Ireland)

Amicus Therapeutics, UK Limited
Tel: (+44) 08 0823 46864
e-mail: MedInfo@amicusrx.com

Denne indlægsseddel blev senest ændret 09/2024

Andre informationskilder

Du kan finde yderligere oplysninger om dette lægemiddel på Det Europæiske Lægemiddelagenturs hjemmeside: <http://www.ema.europa.eu>. Der er også links til andre websteder om sjældne sygdomme og om, hvordan de behandles.

Nedenstående oplysninger er kun til sundhedspersoner:

Brugsanvisning – rekonstitution, fortynding og administration

Pombiliti skal rekonstitueres med vand til injektionsvæsker, derefter fortyndes med natriumchlorid 9 mg/ml (0,9 %) injektionsvæske, opløsning og derefter indgives ved intravenøs infusion. Rekonstitution og fortynding skal udføres i overensstemmelse med reglerne for god praksis, især med hensyn til aseptik.

Da dette lægemiddel er et protein, kan der forekomme partikeldannelse i den rekonstituerede opløsning og de endelige fortyndede infusionsposer. Derfor skal der anvendes et in-line-filter på 0,2 µm med lav proteinbinding til administration. Det blev påvist, at brugen af et in-line-filter på 0,2 µm fjerner synlige partikler og ikke resulterer i et tilsyneladende tab af protein eller aktivitet.

Bestem antallet af hætteglas, der skal rekonstitueres, baseret på den enkelte patients dosisregime (mg/kg), og tag de nødvendige hætteglas ud af køleskabet, så de kan få stuetemperatur (ca. 30 minutter). Hvert hætteglas med Pombiliti er kun til éngangsbrug.

Anvend aseptisk teknik.

Rekonstitution

Rekonstituer hvert 105 mg pr. hætteglas med Pombiliti med 7,2 ml vand til injektionsvæsker ved hjælp af en sprøjte med en kanylediameter på højst 18 gauge. Tilsæt vandet til injektionsvæsker ved langsomt at tilsætte det dråbevis ned langs siden af hætteglasset og ikke direkte på det frysetørrede pulver. Vip og rul hvert hætteglas forsigtigt. Hætteglasset må ikke vendes, hvirvles eller rystes. Det ekstraherede volumen fremstår som en klar til opaliserende, farveløs til let gul opløsning uden fremmedpartikler og praktisk talt uden partikler i form af hvide til gennemsigtige partikler. Foretag en umiddelbar inspektion af de rekonstituerede hætteglas for partikler og misfarvning. Må ikke anvendes, hvis der ved umiddelbart eftersyn observeres andre fremmedpartikler end dem, der er beskrevet ovenfor, eller hvis den rekonstituerede opløsning er misfarvet. pH-værdien af den rekonstituerede opløsning er ca. 6,0.

Efter rekonstitution anbefales det straks at fortynde hætteglassene (se nedenfor).

Fortynding

Når det rekonstitueres som ovenfor, indeholder den rekonstituerede opløsning i hætteglasset 15 mg cipaglucosidase alfa pr. ml. Det rekonstituerede volumen tillader nøjagtig udtagning af 7,0 ml (svarende til 105 mg) fra hvert hætteglas. Dette skal derefter fortyndes yderligere på følgende måde: Træk langsomt den rekonstituerede opløsning ud af hvert hætteglas, inklusive mindre end 7,0 ml for det delvise hætteglas, indtil volumenet for patientens dosis er opnået, ved brug af en sprøjte med en kanylediameter på højst 18 gauge. Den anbefalede endelige koncentration af cipaglucosidase alfa i infusionsposerne ligger i området fra 0,5 mg/ml til 4 mg/ml. Fjern luftrummet i infusionsposen. Udtag også et volumen af natriumchlorid 9 mg/ml (0,9 %) opløsning til injektioner, svarende til den mængde, som vil blive erstattet med rekonstitueret Pombiliti. Injicér langsomt den rekonstituerede Pombiliti direkte ned i natriumchlorid 9 mg/ml (0,9 %) injektionsvæske, opløsning. Vend eller massér forsigtigt infusionsposen for at blande den fortyndede opløsning. Infusionsposen må ikke omrystes eller udsættes for voldsomme bevægelser.

Den endelige infusionsopløsning skal administreres så tæt på klargøringstidspunktet som muligt.

Ikke anvendt lægemiddel samt affald heraf skal bortskaffes i henhold til lokale retningslinjer.

Administration

Infusionen af Pombiliti skal starte 1 time efter indtagelse af miglustat-kapsler. I tilfælde af en forsinkelse af infusionen må infusionen ikke startes senere end 3 timer efter indtagelsen af miglustat. Det anbefalede dosisregime af Pombiliti er 20 mg/kg legemsvægt administreret en gang hver anden uge som en intravenøs infusion.

Infusioner skal administreres trinvist. Det anbefales, at infusionen begynder ved en indledende hastighed på 1 mg/kg/time og gradvist øges med 2 mg/kg/time hver 30. minut, hvis der ikke er tegn på infusionsrelaterede reaktioner, indtil en maksimal hastighed på 7 mg/kg/time nås.