

**Guía para profesionales sanitarios involucrados en la prescripción
y administración de Lamzede[®] (velmanasa alfa) mediante
perfusión domiciliaria**

Información sobre prevención de riesgos acordada con la Agencia Española de
Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). Febrero 2023.

Disponible en la página web de la AEMPS www.aemps.gob.es

LISTA DE TABLAS	2
1. INTRODUCCIÓN	3
2. CRITERIOS DE SELECCIÓN DE PACIENTES PARA LA PERFUSIÓN DOMICILIARIA.....	4
3. REQUISITOS Y ORGANIZACIÓN DE LA PERFUSIÓN DOMICILIARIA.....	4
3.1 Médico prescriptor	4
3.2. Profesional de enfermería involucrado en la administración de Lamzede® en el ámbito domiciliario.....	6
3.3. Tratamiento previo y tratamiento de urgencia.....	7
3.4. Diario de perfusión	7
4. PRESCRIPCIÓN Y ADMINISTRACIÓN DE LA PERFUSIÓN DE LAMZEDE®..	8
4.1. Prescripción.....	8
4.2. Equipo de administración	8
4.3. Preparación de Lamzede®.....	9
4.4. Reconstitución y dilución de Lamzede®.....	9
4.5. Llenado de la vía de perfusión.....	10
4.6. Administración de Lamzede® con bomba de jeringa	10
4.7. Después de cada perfusión	12
4.8. Suspensión y/o interrupción de la atención domiciliaria	12
5. INFORMACIÓN DE SEGURIDAD Y NOTIFICACIÓN DE SOSPECHAS DE REACCIONES ADVERSAS.....	13
6. GESTIÓN DE DATOS DE PRIVACIDAD.....	14
7. APÉNDICES	15
7.1 Plan de tratamiento de urgencia	15
7.2 Diario para la perfusión domiciliaria de Lamzede®.....	17

LISTA DE TABLAS

Tabla 1 - Evaluación de la intensidad de una reacción anafiláctica	15
Tabla 2 - Medidas a tomar según los signos y síntomas de las reacciones alérgicas y de hipersensibilidad	16

1. INTRODUCCIÓN

El objetivo de esta guía es proporcionar información de seguridad esencial para profesionales sanitarios sobre cómo transferir la terapia de Lamzede® (velmanasa alfa) en pacientes con alfa-manosidosis desde el ámbito hospitalario al domicilio de cada paciente.

Por lo tanto, este material informativo de seguridad se distribuye con el fin de garantizar que:

- Se realiza una correcta selección de los pacientes que vayan a recibir la terapia de Lamzede® en el domicilio, así como una cuidadosa evaluación de todos los requisitos y pormenores relacionados con la organización de la perfusión domiciliaria;
- Se informa sobre los riesgos asociados a este tratamiento, como los errores de medicación y posibles reacciones de hipersensibilidad, así como las maneras que existen de minimizarlos;
- Se lleva a cabo el cumplimiento del programa de perfusión, que permite la adherencia terapéutica al tratamiento;
- Se forma a todos los profesionales sanitarios que intervienen en este tratamiento para que estén orientados a satisfacer las necesidades de los pacientes y sus familiares para respetar su calidad de vida.

Todo lo descrito en este documento, servirá como una orientación general, sin embargo, los prescriptores podrán apoyarse también en otras guías de práctica clínica habitual.

Al final de esta Guía, encontrará un Diario de Perfusión, que usted deberá proporcionar al paciente, cuidador(es), padres o tutor(es) legal(es). Si requiere de copias adicionales, por favor, contacte con el laboratorio titular de la autorización de Lamzede®.

Para más detalles, consulte la ficha técnica en la página web de Centro de información online de medicamentos de la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios – CIMA, en el siguiente [enlace](#).

2. CRITERIOS DE SELECCIÓN DE PACIENTES PARA LA PERFUSIÓN DOMICILIARIA

El médico encargado de este tratamiento, debe determinar si el paciente es un buen candidato para la perfusión domiciliaria de Lamzede®. Para ello, se deberá realizar una evaluación exhaustiva del cumplimiento de los siguientes criterios principales:

- El paciente está clínicamente estable y en buen estado clínico general durante al menos 12 perfusiones de Lamzede® que se hayan realizado en un hospital;
- El paciente no ha presentado reacciones adversas al medicamento ni reacciones relacionadas con la perfusión previas durante el tratamiento hospitalario en al menos las tres últimas perfusiones, con o sin premedicación;
- El paciente tiene un historial de adherencia apropiado al plan de perfusión previo en el hospital.

La perfusión domiciliaria de Lamzede® puede considerarse en los pacientes que toleran bien las perfusiones en el ámbito hospitalario. La decisión de transferir el tratamiento con Lamzede® al entorno domiciliario del paciente la toma el médico a cargo, de quien es la última responsabilidad, y debe tener en cuenta las preferencias del paciente y su estado médico. Cualquier situación clínica particular será evaluada bajo la plena responsabilidad del médico a cargo. Si se decide realizar la perfusión en el entorno domiciliario, se debe incluir dicha decisión en el historial médico del paciente.

3. REQUISITOS Y ORGANIZACIÓN DE LA PERFUSIÓN DOMICILIARIA

Una vez se haya considerado que el paciente es elegible para la perfusión domiciliaria, se debe tener en cuenta una serie de requisitos para garantizar que las perfusiones de Lamzede® puedan administrarse de forma segura, eficiente y fiable en el domicilio del paciente.

3.1 Médico prescriptor

El médico responsable de este tratamiento, deberá informar al paciente, cuidador(es), padres o tutor(es) legal(es), sobre las siguientes cuestiones de este tratamiento:

- Cuestiones generales
 - El médico a cargo ha informado al paciente, cuidador(es), padres o tutor(es) legal(es), sobre el tratamiento que se va a llevar a cabo en el domicilio, los riesgos asociados y la prestación de asistencia médica en el domicilio.
 - El paciente, cuidador(es), padres o tutor(es) legal(es), deberán aceptar recibir el tratamiento en el domicilio.
 - El paciente, cuidador(es), padres o tutor(es) legal(es), entienden la enfermedad, son capaces de reconocer las posibles reacciones adversas a Lamzede® (incluyendo aquellas relacionadas con la perfusión) y, en caso de que las presenten, comprenden que deberán ponerse en contacto con sus profesionales sanitarios para una apropiada evaluación y gestión de las mismas.

- El entorno domiciliario debe ser favorable para la terapia de perfusión domiciliaria, incluyendo un entorno limpio, acceso a electricidad, agua, teléfono, refrigeración y espacio físico para facilitar el almacenamiento de Lamzede[®] y/u otros suministros de perfusión.
 - El paciente ha sido informado de que la perfusión debe administrarse siempre en presencia del enfermero de atención domiciliaria o enfermero a cargo de la perfusión adecuadamente formado en el manejo de la aparición de reacciones adversas a Lamzede[®], entre las que se incluyen reacciones relacionadas con la perfusión y los errores de la medicación.
- Cuestiones médicas
 - Se debe realizar una evaluación del paciente, de manera física y mental, para determinar si es capaz de someterse a perfusiones en el domicilio. El paciente/cuidador/tutor legal debe ser capaz de entender y aceptar las implicaciones de esta terapia.
 - El paciente tiene un acceso fácil a las venas sanguíneas, un dispositivo de acceso venoso central o un catéter central insertado periféricamente que permita una perfusión adecuada.

Asimismo, el médico a cargo es responsable de:

- La puesta en marcha de todos los procedimientos administrativos necesarios que permitan implementar la terapia de perfusión domiciliaria;
- La evaluación de los criterios de selección de los pacientes para recibir la terapia de perfusión domiciliaria, así como todos los aspectos clínicos relacionados con el tratamiento domiciliario y la seguridad de los pacientes;
- La selección de la velocidad de perfusión y la dosis:
 - La velocidad inicial de perfusión de Lamzede[®] que fue tolerada por el paciente con anterioridad, no debe cambiarse una vez el paciente esté recibiendo Lamzede[®] en el entorno domiciliario, a menos que sea necesario por razones de seguridad.
 - Cualquier cambio en la administración de Lamzede[®] debe documentarse claramente en la historia clínica del paciente y en el Diario de perfusión (apéndice 7.2).
- El seguimiento periódico (al menos una vez cada 6 meses) del paciente sometido a perfusión domiciliaria con respecto a la enfermedad y las perfusiones;
- Garantizar la disponibilidad de una línea de comunicación rápida y fiable para enviar una respuesta de urgencia en caso de que se necesite atención médica inmediata.

Tanto el profesional médico como el profesional de enfermería involucrado en este tratamiento, serán responsables de la administración domiciliaria de Lamzede[®].

3.2. Profesional de enfermería involucrado en la administración de Lamzede® en el ámbito domiciliario

El profesional de enfermería a cargo de la perfusión debe estar cualificado para administrar perfusiones intravenosas, haber recibido una formación adecuada sobre la administración de Lamzede® y sus posibles efectos adversos (incluidos aquellos que puedan ser graves, como las reacciones anafilácticas), así como las medidas que deben adoptarse en caso de que se produzcan.

El tratamiento y todo el equipo necesario se suministrarán y prescribirán de acuerdo con las disposiciones y reglamentos locales. Asimismo, se realizará una correcta gestión de los residuos generados en la administración de Lamzede®, que serán desechados de acuerdo con la normativa local o bien recogidos y eliminados por una empresa especializada.

Tanto el profesional de enfermería como el profesional médico involucrado en este tratamiento, serán responsables de la administración domiciliar de Lamzede®.

Además, el profesional de enfermería involucrado en la administración de Lamzede®, será responsable de:

- Seguir estrictamente el método de preparación y administración de Lamzede® tal como se indica en la sección 4 de este manual, siguiendo las instrucciones según la vía utilizada para la perfusión, y en la sección 6.6-Precauciones especiales de eliminación y otras manipulaciones de la Ficha Técnica de Lamzede®;
- Seguir estrictamente la dosis y la velocidad de perfusión prescritas de Lamzede® tal como aparecen indicadas en la prescripción del médico a cargo y en el Diario de perfusión*;
- Comprobar las constantes vitales de los pacientes y, si se considera oportuno, comunicar la información al médico a cargo para que autorice la administración del fármaco;
- Registrar cada administración de Lamzede® de acuerdo con la prescripción del médico a cargo indicada en el Diario de perfusión* y enviar una copia de cada formulario de la sesión de perfusión al médico a cargo;
- Tomar medidas apropiadas, en caso de que el paciente presente cualquier reacción adversa durante la perfusión;
- Registrar cualquier medida tomada en la sección Formulario de la sesión de perfusión*, informar al médico y seguir el “Plan de tratamiento de emergencia”. Si es preciso, se debe valorar llamar a los servicios de urgencia. Por último, es importante que se notifique cualquier reacción adversa que presente el paciente (Consulte Sección 5 de esta Guía).

*Diario de perfusión, disponible al final de esta Guía, en el apéndice 7.2

3.3. Tratamiento previo y tratamiento de urgencia

- El tratamiento previo a la perfusión, si se administra en el hospital o en otro entorno médico (p. ej., antihistamínicos, paracetamol, ibuprofeno, corticosteroides), debe proporcionarse de acuerdo con la prescripción específica del paciente y describirse en el Diario de perfusión*. Este tratamiento no debe alterarse en el entorno domiciliario, a menos que esté médicamente justificado a discreción del médico a cargo.
- El tratamiento de urgencia debe proporcionarse de acuerdo con la prescripción específica del paciente (ver también el apéndice 7.1 “Plan de tratamiento de urgencia” para las instrucciones sobre cómo proceder en caso de urgencia durante la perfusión) y describirse en el Diario de perfusión*. Se debe proporcionar una formación adecuada sobre el uso de medicamentos de urgencia al paciente y/o su(s) cuidador(es) y/o tutores legales.
- Se debe garantizar la disponibilidad de una línea de comunicación rápida y fiable para enviar una respuesta de urgencia en caso de que se necesite atención médica inmediata según las indicaciones incluidas en el “Plan de tratamiento de urgencia” (apéndice 7.1).
- En caso de que los pacientes experimenten, o su(s) cuidador(es) identifiquen cualquier reacción adversa o cualquier problema con la reconstitución y la administración de Lamzede[®], se le deberá comunicar al médico encargado del tratamiento, quien valorará que las perfusiones posteriores vuelvan a realizarse en un entorno hospitalario. Además, se deberá notificar cualquier reacción adversa a este medicamento, según el cauce habitual de notificación, disponible en este documento (Consulte la Sección 5 “Información de seguridad y notificación de sospechas de reacciones adversas” de esta Guía).

3.4. Diario de perfusión

- El Diario de perfusión sirve como medio de comunicación entre los implicados en la administración de Lamzede[®] en el entorno domiciliario, y lo encontrará al final de esta Guía, en el apéndice 7.2.
- Se deberá entregar el Diario de perfusión al paciente, cuidador(es), padres o tutor(es) legal(es).
- Se recomienda registrar los hallazgos y las medidas tomadas desde la entrevista inicial y toda la información relevante de las visitas posteriores en el diario de perfusión.
- Se debe incluir tanto una lista de contactos a los que recurrir en caso de emergencia, como los datos de contacto del médico a cargo.
- El Diario de perfusión debe mantenerse en el domicilio del paciente y será actualizado cada vez que se administre Lamzede[®].
- Se deberá comunicar al paciente que deberá llevar el Diario de perfusión al hospital a cada cita y revisión médica, por si acaso se tuviera que actualizar alguno de los datos.
- En el Diario de perfusión, el médico a cargo indicará la dosis (mg), el número de viales a reconstituir con agua, el volumen reconstituido total (ml), el volumen total que se debe perfundir (ml) y la velocidad de perfusión (ml/h), así como cualquier información adicional pertinente.

- En el Diario de perfusión, se deberá incluir los medicamentos que se deben administrar en caso de una reacción relacionada con la perfusión.

4. PRESCRIPCIÓN Y ADMINISTRACIÓN DE LA PERFUSIÓN DE LAMZEDE®

La formación inicial de los operadores y su actualización periódica se consideran una actividad fundamental para garantizar el cumplimiento del tratamiento y la seguridad del paciente.

Para la reconstitución de Lamzede®, debe seguirse el procedimiento descrito en la Ficha Técnica de Lamzede®, disponible también en la sección 4 de este manual. Cada administración de Lamzede® debe registrarse en el Diario de perfusión. En caso de que haya problemas con la reconstitución y la administración de Lamzede®, se debe contactar al médico a cargo inmediatamente, quien determinará si se han de tomar medidas apropiadas.

Las instrucciones relativas a la reconstitución y la administración se encuentran en la Ficha Técnica de Lamzede® sección 6.6 “Precauciones especiales de eliminación y otras manipulaciones” y además, se facilita una descripción detallada en este apartado.

4.1. Prescripción

El médico encargado es responsable de establecer la dosis, el volumen reconstituido necesario, la velocidad de perfusión, el tratamiento necesario en caso de urgencia, así como cualquier cambio requerido.

Cualquier prescripción, inicial o cambio, debe documentarse en la historia clínica del paciente y en el Diario de perfusión, donde también se debe recoger cualquier cambio en la dosis o la velocidad de perfusión.

4.2. Equipo de administración

Siempre que sea posible, debe haber un enfermero de atención domiciliaria a cargo de la perfusión, responsable de llevar el siguiente equipo a cada visita domiciliaria, si no se guarda en el hogar del paciente:

- Equipo de constantes vitales (esfigmomanómetro, estetoscopio, pulsioxímetro, termómetro)
- Bomba de jeringa
- Tubo de bomba de jeringa
- Vía para la administración de fármacos (si procede)
- Filtro de 0,22 µm
- Agua para preparaciones inyectables
- Viales de solución estéril de cloruro de sodio de 9 mg/ml (0,9 %)
- Guantes desechables
- Paño estéril, algodón y gasa
- Cinta adhesiva para cánula
- Cánula IV, 22G y 24G, dependiendo de la edad y el peso, si es necesario
- Jeringas de 5 ml, 10 ml y 20 ml

- Desinfectante cutáneo: desinfectante de clorhexidina al 2 % o de povidona yodada al 10 %
- Desinfectante de manos
- Recipiente de eliminación de residuos
- Heparina de la dilución requerida (10, 100, 250 o 500 U/ml) (si procede)
- Aguja Huber (si procede)
- Bolsa Ambu para adultos y pacientes pediátricos, con máscara acoplada (si procede)
- Cánula de Guedel para uso adulto y pediátrico (si procede)

Consulte protocolos específicos locales, ya que, tal vez varíe el equipo que debe llevar el profesional sanitario.

Además del equipo anterior, el enfermero de atención domiciliaria/enfermero a cargo de la perfusión dispone de medicamentos para el tratamiento previo y/o el manejo de las reacciones relacionadas con la perfusión y las reacciones adversas, tal como se especifica en la sección 5.

4.3. Preparación de Lamzede®

1. Prepare un área de trabajo limpia y coloque el material necesario.
2. Lávese las manos y póngase guantes desechables.
3. Compruebe la dosis y el número de viales de Lamzede® necesarios para la perfusión y asegúrese de que se encuentran a temperatura ambiente en el momento de la reconstitución.

4.4. Reconstitución y dilución de Lamzede®

1. Compruebe minuciosamente cada vial en busca de signos de daño e inspeccione el polvo en busca de cualquier partícula extraña o cambio en el color antes de la reconstitución. Si se detectan, no utilice el fármaco e informe inmediatamente al médico a cargo o al Servicio de Farmacia Hospitalaria correspondiente.
2. Reconstituya el polvo del vial inyectando lentamente 5 ml de agua para preparaciones inyectables, dirigiendo suavemente el chorro hacia la parte interna del vial y no directamente sobre el polvo liofilizado, para reducir al mínimo la formación de espuma.
3. Coloque los viales reconstituidos sobre la mesa y, a continuación, incline y haga rodar suavemente cada vial durante 15 a 20 segundos para potenciar el proceso de disolución del polvo. Los viales reconstituidos nunca se deben invertir, remover rápidamente ni agitar. La concentración en el vial debe ser ahora de 2 mg/ml.
4. Inspeccione la solución en busca de cualquier partícula o cambio en el color inmediatamente después de la reconstitución. La solución debe ser transparente y no debe utilizarse si se observan partículas opacas o un cambio en el color. Debido a la naturaleza del medicamento, la solución reconstituida puede contener ocasionalmente algunas partículas proteicas en forma de finas hebras blancas o fibras translúcidas, que serán eliminadas por el filtro integrado durante la perfusión.
5. Extraiga la solución reconstituida de cada vial lenta y cuidadosamente para evitar la formación de espuma en la jeringa. Si el volumen de la solución excede la capacidad de una jeringa, prepare el número necesario de jeringas, de modo que puedan sustituirse rápidamente durante la perfusión.
6. La solución reconstituida se debe administrar utilizando un equipo de perfusión dotado de una bomba y de un filtro integrado de baja unión a proteínas de 0,22 µm. El volumen

de perfusión total se determina en función del peso del paciente y debe administrarse a lo largo de un mínimo de 50 minutos. En los pacientes de peso <18 kg, a los que se van a administrar <9 ml de solución reconstituida, la velocidad de perfusión se debe calcular de modo que el tiempo de perfusión sea ≥ 50 minutos. La velocidad de perfusión máxima es de 25 ml/h.

7. El volumen y el tiempo de perfusión se pueden calcular utilizando la sección 6.6 de la Ficha Técnica y se deben registrar en el Diario de perfusión.

4.5. Llenado de la vía de perfusión

1. Llène el equipo de perfusión dotado de un filtro de 0,22 μm con solución de cloruro de sodio al 0,9 % y conecte el filtro a la jeringa.
2. Sustituya la jeringa que contiene la solución de cloruro de sodio al 0,9 % por la jeringa que contiene el fármaco diluido.
3. Establezca el volumen total a perfundir y regístrelo en el Diario de perfusión (apéndice 7.2).

Dado que la solución no contiene conservantes, debe administrarse lo antes posible tras la reconstitución. En caso de retraso o pausa en la perfusión, la solución debe conservarse a entre +2 y +8 °C y utilizarse el mismo día sin mezclarse con otros fármacos.

La solución es para un solo uso. Por tanto, la eliminación del producto no utilizado y de todos los materiales empleados en su preparación se realizará de acuerdo con la normativa local.

4.6. Administración de Lamzede® con bomba de jeringa

El enfermero a cargo de la perfusión administrará Lamzede® con bomba de jeringa, siguiendo las instrucciones descritas en este apartado y registrará cada perfusión en el Diario de perfusión.

Antes de empezar a preparar el equipo necesario, asegúrese de que hay algunas tiras de esparadrapo colgadas listas para usar y de que el interruptor de inicio del sistema de perfusión está al alcance. Coloque la clorhexidina cerca, junto con algunas gasas.

La administración de Lamzede® se puede realizar a través de una vena periférica (sección 4.6.1), de un catéter venoso central (sección 4.6.2) o de un catéter central insertado periféricamente (sección 4.6.3), descritos en detalle a continuación.

4.6.1. A través de una vena periférica

1. Prepare el brazo del paciente; seleccione el brazo con mejor acceso venoso y proceda con la venopunción.
2. Una vez canulada la vena, compruebe la estabilidad del acceso venoso, asegurando la aguja o las alas de la cánula con cinta adhesiva (hipoalergénica, si es necesario).
3. Introduzca la velocidad de perfusión en la pantalla de la bomba de acuerdo con las instrucciones recibidas del médico a cargo.
4. Si la aguja se desplaza, detenga la perfusión, retire la aguja y utilice otro punto de acceso venoso.
5. Cuando la última jeringa esté vacía, sustituya la jeringa dosificadora por una jeringa de 20 ml llena de solución inyectable de cloruro de sodio al 0,9 %. Administre un volumen de 10 ml de solución de cloruro de sodio en el sistema de perfusión para lavar cualquier resto de velmanasa alfa en la vía de perfusión.

6. Al final de la perfusión del fármaco y después de al menos 20 minutos de periodo de observación, compruebe las constantes vitales del paciente antes de retirar la aguja de acuerdo con cada método de administración. Informe de cualquier hallazgo clínico en el Diario de perfusión (apéndice 7.2) antes de abandonar el domicilio del paciente.
7. Después del periodo de observación, detenga la bomba y retire la aguja siguiendo un procedimiento estéril.
8. Cierre la bomba, desmonte el equipo y deseche la jeringa con la solución de cloruro de sodio al 0,9 % restante, el equipo y la aguja siguiendo los procedimientos requeridos.

4.6.2 A través de un catéter venoso central

1. Aconseje al paciente o a su cuidador la posición que debe adoptar o cómo colocar al paciente.
2. Localice el septum del reservorio mediante palpación.
3. Prepare la aguja Huber prellenándola con solución salina.
4. Desinfecte la piel sobre el lugar del implante con un antiséptico adecuado (repita este procedimiento tres veces).
5. Introduzca la aguja a través de la piel y el septum hasta que alcance la base del reservorio.
6. Compruebe el adecuado funcionamiento del catéter realizando una extracción de sangre.
7. Introduzca la velocidad de perfusión en la pantalla de la bomba de acuerdo con las instrucciones recibidas del médico a cargo.
8. Cuando la última jeringa esté vacía, sustituya la jeringa dosificadora por una jeringa de 20 ml llena de solución inyectable de cloruro de sodio al 0,9 %. Administre un volumen de 10 ml de solución de cloruro de sodio en el sistema de perfusión para lavar cualquier resto de velmanasa alfa en la vía de perfusión.
9. Al final de la perfusión del fármaco y después de al menos 20 minutos de periodo de observación, compruebe las constantes vitales del paciente antes de retirar la aguja de acuerdo con cada método de administración. Informe de cualquier hallazgo clínico en el Diario de perfusión (apéndice 7.2) antes de abandonar el domicilio del paciente.
10. Después del periodo de observación, detenga la bomba y desenrosque el extremo del tubo de la aguja Huber.
11. Conecte una jeringa de 10 ml con solución de cloruro de sodio al 0,9 %, u otra solución según la práctica clínica local, al tubo de la aguja Huber y administre la solución mediante la maniobra de “presión positiva”.
12. Retire la aguja Huber y aplique un apósito estéril.
13. Desmonte el equipo y el vial con la solución de cloruro de sodio al 0,9 % restante y deséchelos siguiendo los procedimientos requeridos.

4.6.3 A través de un catéter central insertado periféricamente

1. Aconseje al paciente o a su cuidador la posición que debe adoptar o cómo colocar al paciente.
Evalúe el lugar de inserción del catéter palpándolo a través del apósito o inspeccionándolo visualmente si se ha utilizado un apósito transparente; si el paciente

presenta signos de inflamación (hinchazón, enrojecimiento, fiebre, etc.) a la palpación, póngase en contacto con el médico a cargo para su evaluación.

2. Desinfecte el cono antes de inyectar en la vía de perfusión.
3. Cierre con un conector sin aguja (presión neutra) y cierre los puertos no utilizados.
4. Desinfecte la piel sobre el lugar del implante con un antiséptico adecuado.
5. Conecte la vía de administración del fármaco al conector sin aguja.
6. Prepare una jeringa de 10 ml de solución de heparina (10-100-250-500 U/ml, según lo prescrito o lo indicado en el catéter).
7. Introduzca la velocidad de perfusión en la pantalla de la bomba de acuerdo con las instrucciones recibidas del médico a cargo.
8. Cuando la última jeringa esté vacía, sustituya la jeringa dosificadora por una jeringa de 20 ml llena de solución inyectable de cloruro de sodio al 0,9 %. Administre un volumen de 10 ml de solución de cloruro de sodio en el sistema de perfusión para lavar cualquier resto de velmanasa alfa en la vía de perfusión.
9. Al final de la perfusión del fármaco y después de al menos 20 minutos de periodo de observación, compruebe las constantes vitales del paciente antes de retirar la aguja de acuerdo con cada método de administración. Informe de cualquier hallazgo clínico en el Diario de perfusión antes de abandonar el domicilio del paciente.
10. Después del periodo de observación, retire el tubo del conector sin aguja. Realice un lavado pulsátil con 20 ml de solución salina, utilizando dos jeringas de 10 ml para inyectar pequeños bolos de 1-2 ml de solución salina y una (1) jeringa de 10 ml de solución de heparina (10-100-250-500 U/ml, según lo prescrito o lo indicado en el catéter).
11. Detenga la bomba, retire la jeringa con la solución de cloruro de sodio al 0,9 % restante y deseche la jeringa siguiendo los procedimientos requeridos.

4.7. Después de cada perfusión

Después de un periodo de observación de al menos 20 minutos desde el final de la perfusión, el enfermero comprobará las constantes vitales y, en caso de que presente cualquier reacción adversa, reacción relacionada con la perfusión u otro problema de seguridad, seguirá lo incluido en el “Plan de tratamiento de urgencia” (apéndice 7.1) y registrará cualquier hallazgo clínico en el Diario de perfusión antes de abandonar el domicilio del paciente.

4.8. Suspensión y/o interrupción de la atención domiciliaria

El profesional médico a cargo de este tratamiento, puede decidir suspender y/o interrumpir el tratamiento de perfusión domiciliaria en caso de cambio en la situación clínica y/o cambios en las necesidades organizativas del paciente. En tal caso, se discutirá y acordará con el paciente, cuidador(es), padres o tutor(es) legal(es), el posible cambio de lugar de administración de Lamzede®.

5. INFORMACIÓN DE SEGURIDAD Y NOTIFICACIÓN DE SOSPECHAS DE REACCIONES ADVERSAS

Lamzede[®] es un medicamento seguro, si bien es cierto que, como todos los medicamentos, su uso se puede relacionar con la aparición de reacciones adversas, entre las que se encuentran las reacciones relacionadas con la perfusión, incluyendo reacciones de hipersensibilidad.

Por este motivo, los procedimientos de manejo en caso de urgencia se describen en el apéndice 7.1. El enfermero encargado de la perfusión domiciliaria es un profesional sanitario con formación y capacidad para manejar el tratamiento enzimático sustitutivo y las urgencias médicas.

Se recuerda la importancia de notificar las sospechas de reacciones adversas a través del Centro Autónomo de Farmacovigilancia correspondiente o del formulario electrónico disponible en <https://www.notificaRAM.es>

5.1 Posibles tipos de reacciones adversas a Lamzede[®]

Se han notificado **reacciones relacionadas con la perfusión, asociadas a Lamzede[®]**, que se definen como aquellas reacciones adversas que se producen durante la administración de este medicamento o tras dos horas desde el final de la perfusión del mismo.

Las reacciones relacionadas con la perfusión notificadas, incluyen reacciones tales como hipersensibilidad, cianosis, náuseas, vómitos, pirexia, escalofríos, sensación de calor, malestar general, urticaria, reacción anafiláctica e hiperhidrosis. Todas fueron reacciones de grado leve o moderado excepto dos casos que fueron graves. Todos los pacientes que presentaron reacciones relacionadas con la perfusión se recuperaron.

Durante el desarrollo clínico de Lamzede[®] se observaron también otras reacciones adversas, como por ejemplo: aumento de peso, diarrea, cefalea, artralgia, aumento de apetito o dolor en las extremidades.

Para más información sobre las reacciones adversas de Lamzede[®], consulte su Ficha Técnica, disponible en el siguiente [enlace](#).

En caso de una reacción relacionada con la perfusión, el enfermero encargado de la perfusión domiciliaria seguirá las instrucciones proporcionadas en el “Plan de tratamiento de urgencia” (apéndice 7.1 – Tabla 2) y, si es necesario, administrará los medicamentos de apoyo de acuerdo con la indicación específica del médico a cargo, tal como se informa en el Diario de perfusión. Este profesional sanitario, deberá estar equipado con medicamentos específicos que se utilicen para manejar las reacciones adversas de acuerdo con el protocolo específico.

El modo de manejar las reacciones relacionadas con la perfusión depende de la intensidad de la reacción. El plan se encuentra descrito en detalle en la Tabla 2 del apéndice 7.1, pero incluye acciones como disminuir la velocidad de perfusión, tratar al paciente con medicamentos (como antihistamínicos, antipiréticos y/o corticosteroides) o interrumpir y reanudar el tratamiento con un tiempo de perfusión aumentado.

5.1.1 Reacciones alérgicas graves a Lamzede®

Los primeros signos y síntomas de una reacción anafiláctica afectan principalmente a la piel y/o la mucosa (eritema, enrojecimiento, prurito y angioedema).

Reacciones que pudieran amenazar la vida del paciente afectan generalmente al sistema respiratorio (obstrucción de las vías aéreas superiores e inferiores) o al sistema cardiovascular (shock hipotensivo, colapso cardiovascular, arritmia cardíaca, isquemia miocárdica).

También son posibles los síntomas que afectan al tracto gastrointestinal (calambres abdominales, vómitos, etc.).

Los síntomas pueden aparecer de repente unas pocas horas después de la administración con este medicamento, aunque las manifestaciones clínicas **graves** se producen generalmente **en un plazo de 30 minutos a 1 hora**, normalmente cuanto antes ocurra la reacción, más grave suele ser.

Las siguientes directrices indican los procedimientos de primeros auxilios que deben utilizarse para manejar una reacción de hipersensibilidad grave durante la administración domiciliaria del medicamento.

Ante los primeros signos de una reacción:

1. Interrumpa inmediatamente la administración del medicamento.
2. Mantenga el acceso venoso con solución salina.
3. Coloque al paciente en una posición cómoda y, si es posible, en la posición de Trendelenburg (con las piernas elevadas para evitar la hipotensión). Si el paciente tiene dificultad para respirar, la posición sentada es preferible a la tumbada.

Si los signos y síntomas son graves o empeoran rápidamente, tome medidas de emergencia para salvar la vida del paciente y llame inmediatamente al médico a cargo, que le orientará para que proceda siguiendo las instrucciones indicadas en la Tabla 2 del apéndice 7.1. "Medicamentos disponibles para el enfermero de atención domiciliaria/enfermero a cargo de la perfusión". Cualquier medida tomada después de una reacción relacionada con la perfusión será documentada en el Diario de perfusión.

6. GESTIÓN DE DATOS DE PRIVACIDAD

Los datos sensibles de los pacientes serán gestionados de acuerdo con el Reglamento General de Protección de Datos o cualquier otro reglamento local específico. El TAC no conservará datos privados de los pacientes.

7. APÉNDICES

7.1 Plan de tratamiento de urgencia

Se han notificado reacciones relacionadas con la perfusión, incluidas reacciones de hipersensibilidad o reacciones anafilácticas, asociadas al tratamiento con Lamzede®. En la Tabla 1, se indican los signos clínicos y las diversas manifestaciones, mientras que en la Tabla 2 se describen las medidas que deben tomarse según los síntomas y las reacciones de hipersensibilidad.

Tabla 1 - Evaluación de la intensidad de una reacción anafiláctica

		Órgano/sistema implicado				
		Piel	Gastrointestinal	Respiratorio	Cardiovascular	Neurológico
Intensidad de la reacción	Leve	Picor repentino de ojos y nariz, prurito generalizado, enrojecimiento cutáneo, urticaria	Picor/prurito en la boca, náuseas, dolor abdominal leve	Congestión nasal y/o estornudos, rinorrea, opresión torácica	-	Cambio en el comportamiento, ansiedad
	Moderada	Manifestaciones leves anteriormente mencionadas + angioedema	Manifestaciones leves anteriormente mencionadas + hinchazón de los labios, vómitos, dolor abdominal tipo calambre, diarrea	Manifestaciones leves anteriormente mencionadas + ronquera, tos de perro, disfagia, estridor, disnea, sibilancias	Taquicardia (aumento de 15 lpm)	Sensación de muerte inminente
	Grave	Manifestaciones leves anteriormente mencionadas	Manifestaciones leves anteriormente mencionadas + incontinencia fecal	Manifestaciones leves anteriormente mencionadas + cianosis o saturación de O ₂ <92 %, parada respiratoria	Hipotensión y/o colapso, arritmia, bradicardia grave y/o parada cardíaca	Confusión, pérdida de conciencia

lpm = latidos por minuto.

Fuente: Muraro A, Roberts G, Clark A, et al. The management of anaphylaxis in childhood: position paper of the European academy of allergology and clinical immunology. Allergy. 2007;62(8):857-71.

Si cualquiera de los signos clínicos de reacción anafiláctica indicados anteriormente se produce durante la visita, el enfermero a cargo de la perfusión tomará las medidas apropiadas y podrá llamar al médico a cargo, quien le puede orientar en cómo proceder.

Tabla 2 - Medidas a tomar según los signos y síntomas de las reacciones alérgicas y de hipersensibilidad

Signos y síntomas	Medidas recomendadas	Medicamentos recomendados
<p>Leves: Cefalea, fiebre, sofocos, mareos, temblor.</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Reduzca la velocidad de perfusión en un 50 % o considere interrumpir la perfusión, si lo estima oportuno. 2. Llame al número de tratamiento de urgencia y luego al médico a cargo para recibir instrucciones, incluidos los medicamentos que se deben administrar. 3. Reduzca la velocidad de perfusión otro 25 % o considere interrumpir la perfusión, si lo estima oportuno, si el síntoma persiste 10 minutos después de la primera reducción de la velocidad. 4. Llame de nuevo al médico a cargo para recibir instrucciones, incluidos los medicamentos que se deben administrar. 5. Interrumpa la perfusión si los síntomas persisten incluso después de 10 minutos. 6. En caso preciso, complete la perfusión domiciliaria. 	<p>Si lo indican los servicios médicos de urgencia o el médico a cargo, administre:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Paracetamol: 15 mg/kg; se puede repetir la dosis, si es necesario, después de 4-6 horas; o • Ibuprofeno: 10 mg/kg; se puede repetir la dosis, si es necesario, después de 6-8 horas; o • Antihistamínicos orales/IV; • Otros medicamentos, dependiendo de la naturaleza de los síntomas.
<p>Moderados: Náuseas, taquicardia, dolor torácico, erupción generalizada y/o urticaria, prurito, hipertensión, cefalea intensa, vómitos, diarrea, calambres abdominales, dispepsia, dolor muscular o articular.</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Interrumpa la administración de Lamzede[®] de manera inmediata. 2. Llame al número de tratamiento de urgencia y luego al médico a cargo para recibir instrucciones, incluidos los medicamentos que se deben administrar. 3. Administre la terapia prescrita. 4. Informe al médico a cargo, solicitando una evaluación antes de una nueva perfusión domiciliaria. 5. En caso preciso, complete la perfusión domiciliaria. 	<p>Si lo indica el médico a cargo y según la naturaleza de los síntomas (ver sección Datos de la administración de Lamzede[®] para la dosis y las indicaciones):</p> <ul style="list-style-type: none"> • Antihistamínicos IM/IV; o • Corticosteroides IV.
<p>Graves: Hipotensión y shock, dificultad para respirar, sibilancias, hipoxia, taquipnea, broncoespasmo, tos, edema laríngeo, insuficiencia respiratoria, cianosis, arritmia cardíaca, angioedema y reacciones anafilácticas que causen dificultad para respirar o tragar</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Interrumpa la administración de Lamzede[®] de manera inmediata. 2. Llame al número de urgencias, solicitando el envío de una ambulancia de manera inmediata. 3. Si es necesario, realice la reanimación siguiendo las pautas de SVB/SVBP. 4. Informe al médico a cargo sobre el acontecimiento. 	<p>Tratamiento aconsejado por el servicio de urgencias, según la naturaleza de los síntomas):</p> <ul style="list-style-type: none"> • Adrenalina IM/IV; o • Antihistamínicos orales/IM/IV; o • Corticosteroides IV/orales; o • Aerosol de agonista beta-2 • Solución salina (adicionalmente, si es necesario)

RAM = Reacción adversa al medicamento; SVB = Soporte vital básico; IM = Intramuscular; IV = Intravenoso; SVBP = Soporte vital básico pediátrico.

7.2 Diario para la perfusión domiciliaria de Lamzede®

Datos generales (a completar por el médico a cargo)

Paciente	
Nombre:	
Fecha de nacimiento:	
Dirección:	
CP / Ciudad:	
Teléfono:	
Cuidador(es) / padres / tutor(es) legal del paciente	
Nombre:	
Dirección:	
CP / Ciudad:	
Teléfono:	
Profesional de enfermería encargado de la administración domiciliaria	
Nombre:	
Organización:	
Dirección:	
CP / Ciudad:	
Médico prescriptor	
Nombre:	
Hospital:	
Dirección:	
CP / Ciudad:	
Teléfono:	
Número de urgencias:	
Servicio de Farmacia hospitalaria	
Nombre:	
Dirección:	
CP / Ciudad:	
Teléfono:	

Datos de la administración de Lamzede® (a completar por el médico a cargo)

Lamzede® administrado desde	Fecha (dd-mm-aaaa):
Primera perfusión domiciliaria de Lamzede®	Fecha (dd-mm-aaaa):

Pauta posológica de Lamzede®	
- Dosis (mg)	
- Frecuencia	
- Número de viales de Lamzede® a reconstituir con agua	
- Volumen reconstituido total (ml)	
- Volumen total a perfundir (ml)	
- Velocidad de perfusión (ml/h)	

Medicación previa al tratamiento (si procede)	
Razones para la perfusión domiciliaria de Lamzede®	
Hallazgos y medidas en la entrevista inicial	
Indicar las medidas de apoyo que debe aplicar el enfermero a cargo de la perfusión en el domicilio	

Formulario de administración de la perfusión con Lamzede®

(A completar en cada sesión de perfusión)

- El paciente, cuidador(es), padres o tutor(es) legal(es). han sido informados sobre los riesgos asociados a la perfusión domiciliar de Lamzede®.
- En caso de una reacción asociada a la perfusión, **se debe interrumpir inmediatamente la perfusión.**
- Las medidas necesarias en caso de una reacción grave asociada a la perfusión, incluidos los datos de contacto de urgencia, se describen en la sección 7.1 "Plan de tratamiento de urgencia" del manual de perfusión. Mantenga esta información a mano durante el procedimiento de perfusión.

Fecha de la perfusión	Fecha (dd-mm-aaaa)
Estado de salud general del paciente: Describa cualquier problema de salud nuevo que esté experimentando antes de la perfusión	
Dosis	
Número de viales de Lamzede® a reconstituir con agua	
Volumen reconstituido total (ml)	
Volumen total a perfundir (ml)	
Duración de la administración	
Velocidad de perfusión (ml/h)	
Problemas relacionados con la perfusión, (incluyendo reacciones relacionadas con la perfusión, las medidas tomadas y el resultado final)	
Nombre de la persona responsable de la perfusión y fecha	