

# Guía para profesionales sanitarios involucrados en la perfusión domiciliaria de ▼ Nexviadyme (avalglucosidasa alfa)

▼ Este medicamento está sujeto a seguimiento adicional, es prioritaria la notificación de sospechas de reacciones adversas asociadas a este medicamento

**Información sobre prevención de riesgos acordada con la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS)- mayo 2023**

*Disponible en la página web de la AEMPS [www.aemps.gob.es](http://www.aemps.gob.es)*

## ÍNDICE

- 1- Objetivos
- 2- Requisitos para la selección apropiada de pacientes
- 3- Organización de la perfusión domiciliaria
  - a. Médico responsable del tratamiento
  - b. Personal de enfermería encargado de la perfusión
- 4- Administración de Nexviadyme
  - a. Prescripción
  - b. Suministros
  - c. Preparación
  - d. Reconstitución
  - e. Dilución
  - f. Administración
- 5- Información de seguridad de Nexviadyme
  - a. Posibles reacciones adversas al medicamento
  - b. Manejo clínico de las RAM
- 6- Bibliografía

## 1. OBJETIVOS

El principal objetivo de este documento es proporcionar orientación a los profesionales sanitarios para el tratamiento de los pacientes que reciben Nexviadyme (avalglucosidasa alfa) en el domicilio, con el fin de mitigar los riesgos importantes relacionados con los errores de medicación en el entorno de perfusión domiciliaria y las reacciones asociadas a la perfusión, incluidas las reacciones de hipersensibilidad y anafilácticas con o sin desarrollo de anticuerpos IgG e IgE.

Además, pretende servir de soporte para los profesionales sanitarios, a la hora de decidir si la terapia con avalglucosidasa alfa se puede hacer en el entorno domiciliario. Se establecen una serie de requisitos a cumplir para que esto ocurra y así pueda aumentar la comodidad y la flexibilidad de la administración de las perfusiones.

La decisión de transferir la perfusión de avalglucosidasa al entorno domiciliario del paciente la toma el médico responsable del tratamiento y teniendo en cuenta las preferencias del paciente y su estado médico general.

La perfusión domiciliaria tendrá lugar bajo la responsabilidad del médico a cargo del tratamiento, quien además deberá garantizar una administración segura intentando evitar o reducir la aparición de los riesgos anteriormente descritos.

La distribución de esta Guía al resto de profesionales sanitarios involucrados en esta terapia, solo debe realizarse si el médico responsable del tratamiento decide que el paciente es apto para el tratamiento de perfusión domiciliaria.

## 2. REQUISITOS PARA LA SELECCIÓN APROPIADA DE PACIENTES

En esta sección, encontrará una serie de requisitos, a revisar por el profesional sanitario, que deben cumplir los pacientes para determinar si son buenos candidatos para la administración domiciliaria de Nexviadyme:

- El paciente y/o el/los cuidadores(es) han sido informados por el médico responsable del tratamiento sobre el tratamiento que se debe proporcionar en el domicilio, los riesgos asociados y la provisión de asistencia médica en el domicilio.
- El paciente y/o el/los cuidador(es) deben aceptar la administración domiciliaria de avalglucosidasa alfa.
- El paciente y/o el/los cuidador(es) conocen la enfermedad y pueden reconocer reacciones adversas, como reacciones de hipersensibilidad y errores de medicación; y saben cómo actuar en caso de que se produzcan

- Se ha informado al paciente de que la perfusión debe administrarse siempre en presencia de un profesional de enfermería encargado de la perfusión, adecuadamente formado sobre cómo manejarla en caso de reacción asociada a la perfusión (RAP) y de errores de medicación.
- El entorno domiciliario debe ser propicio para el tratamiento de perfusión domiciliaria, incluido un entorno limpio con electricidad, agua, acceso telefónico, refrigeración y espacio físico para respaldar el almacenamiento de Nexviadyme y otros suministros para la perfusión.
- El paciente debe ser capaz física y mentalmente de someterse a las perfusiones en el domicilio. El paciente tiene acceso venoso o un dispositivo de acceso venoso central que permite una perfusión adecuada.

### 3. ORGANIZACIÓN DE LA PERFUSIÓN DOMICILIARIA

El médico a cargo del tratamiento es responsable de la organización de la perfusión domiciliaria y debe acordar el procedimiento de perfusión a domicilio. El personal de enfermería encargado de la perfusión llevará a cabo todo el procedimiento de las perfusiones en el domicilio del paciente.

Una vez que el paciente haya sido considerado para la perfusión domiciliaria según los criterios establecidos, se debe considerar un conjunto de requisitos para garantizar que las perfusiones de Nexviadyme se puedan administrar de forma segura, eficiente y fiable en el domicilio del paciente.

En principio, las instrucciones iniciales y la formación del profesional de enfermería encargado de la perfusión se darán en el hospital y el nivel de apoyo requerido por el profesional de enfermería encargado de la perfusión en el entorno domiciliario se comentará y acordará con el médico responsable del tratamiento.

#### a. Médico responsable del tratamiento

- El médico a cargo del tratamiento es responsable del inicio de todas las acciones iniciales necesarias que permitirán que las otras partes implicadas (paciente y/o cuidador(es), personal de enfermería para la perfusión, farmacia) realicen su trabajo
- El médico a cargo del tratamiento es responsable de seleccionar la velocidad y la dosis de la perfusión. La velocidad de perfusión de Nexviadyme tolerada por el paciente en un entorno más controlado (p. ej., hospital u otro centro sanitario) no debe cambiarse en el entorno domiciliario, a menos que sea necesario debido a motivos de seguridad.

- La perfusión domiciliaria tendrá lugar bajo la responsabilidad del médico a cargo del tratamiento. La distribución del material informativo solo debe realizarse si el médico responsable del tratamiento decide que el paciente es apto para el tratamiento de perfusión domiciliaria.
- Es responsabilidad del médico a cargo del tratamiento garantizar una administración segura al paciente con el fin de evitar riesgos de errores de medicación y reducir y mitigar el riesgo de RAPs, en particular las reacciones de hipersensibilidad. El médico responsable del tratamiento deberá comprobarlo y documentarlo.
- El tratamiento previo a la perfusión debe proporcionarse en función de la prescripción específica del paciente. Este tratamiento no debe alterarse en el entorno domiciliario, a menos que esté médicamente justificado según el criterio del médico responsable del tratamiento. Debe estar disponible el tratamiento de emergencia y proporcionarse en función de la prescripción específica del paciente.
- Los pacientes que experimenten reacciones adversas al medicamento deben ponerse en contacto inmediatamente con el médico responsable del tratamiento o del sanitario que designe. En este caso, es posible que las perfusiones posteriores se realicen en el hospital o en otro centro sanitario.
- La programación y monitorización adecuadas de las perfusiones son responsabilidad del médico a cargo del tratamiento y del personal de enfermería encargado de la perfusión.

b. Profesional de enfermería encargado de la perfusión

- El profesional de enfermería encargado de la perfusión tendrá una función de coordinación con el médico responsable del tratamiento, el paciente y/o su(s) cuidador(es), en la organización del tratamiento en el domicilio.
- El personal de enfermería encargado de la perfusión está cualificado para administrar infusiones i.v., ha recibido la formación adecuada sobre la administración de Nexviadyme y ha recibido formación sobre los posibles acontecimientos adversos y las acciones a realizar en caso de que se produzcan.
- El personal de enfermería encargado de la perfusión seguirá estrictamente el método de preparación y administración prescrito de Nexviadyme como se indica en esta guía.
- El personal de enfermería encargado de la perfusión seguirá estrictamente la dosis prescrita y la velocidad de perfusión de Nexviadyme según lo indicado por el médico responsable del tratamiento.
- Debe disponerse de medicamentos para poder responder a una situación de emergencia, si es necesario.

## 4. ADMINISTRACIÓN DE NEXVIADYME

En esta sección se proporciona una descripción detallada de las instrucciones de uso relacionadas con la reconstitución, dilución y administración, también disponible en la ficha técnica de Nexviadyme.

### a. Prescripción

El médico responsable del tratamiento determinará la dosis de Nexviadyme, el volumen reconstituido necesario, la velocidad de perfusión, la premedicación, la medicación en caso de emergencia, así como cualquier cambio. La prescripción debe escribirse en un libro de registros o equivalente. Cualquier cambio en esta prescripción (dosis o velocidad de perfusión) debe notificarse de nuevo en un libro de registros o equivalente.

### b. Suministros

Generalmente, el hospital/farmacia proporciona suministros al paciente o a un tercero con la prescripción adecuada:

- Viales de Nexviadyme, polvo para concentrado para solución para perfusión (100 mg por vial); deben almacenarse en un frigorífico limpio a una temperatura de entre +2°C y +8°C.
- Agua estéril para inyección para reconstituir Nexviadyme (10 ml por vial).
- Glucosa al 5 % en agua para administración i.v. Véase la tabla 1 para conocer el volumen necesario en función de la dosis prescrita.
- Glucosa al 5 % en agua para lavar la vía de perfusión después de la perfusión.
- Clorhexidina al 0,5 % en alcohol al 70 % (solución antiséptica).
- Número adecuado de jeringas de 10 ml, 20 ml y 50 ml en función de la dosis de Nexviadyme.
- Agujas hipodérmicas estériles (calibre 20G o 21G). Prevea 2 agujas por cada 4 viales.
- Filtro en línea de 0,2 µm con baja unión a proteínas.
- Suministro para la instalación de una vía venosa periférica o una vía venosa central de acuerdo con las directrices locales.
- Suministro necesario para la perfusión i.v. de acuerdo con las directrices locales y el material necesario para cumplir con las condiciones higiénicas y asépticas, así como las normas de eliminación de residuos de acuerdo con las directrices locales.
- Medicación previa al tratamiento (si procede).
- Medicación de urgencia.

### c. Preparación

Los pacientes con una enfermedad subyacente aguda en el momento de la perfusión de Nexviadyme, pueden tener un mayor riesgo de RAP. Por lo tanto, el profesional de enfermería encargado de la perfusión debe comprobar el estado médico de cada paciente antes de comenzar la preparación de Nexviadyme.

Antes de la reconstitución, también se recomienda instalar la vía venosa (catéter venoso periférico) o conectar la vía venosa central del paciente, de acuerdo con los protocolos locales, para garantizar que Nexviadyme se pueda administrar inmediatamente después de su reconstitución.

- Compruebe que el número de viales es el adecuado.
- Saque los viales del frigorífico y déjelos a un lado durante aproximadamente 30 minutos para que alcancen la temperatura ambiente.
- Compruebe la fecha de caducidad impresa en la parte inferior del envase del vial (no utilice Nexviadyme después de la fecha de caducidad indicada en la etiqueta).

#### d. Reconstitución

Durante la reconstitución debe utilizarse una técnica aséptica.

- Retire el tapón a presión del vial de Nexviadyme.
- Desinfecte el tapón de goma del vial de Nexviadyme con clorhexidina y deje que se seque al aire.
- Abra el agua estéril para inyección.
- Extraiga la cantidad necesaria (ml) de agua estéril en la jeringa.
  - Cada vial debe reconstituirse inyectando lentamente 10,0 ml de agua para inyectables (API) en cada vial. Cada vial producirá 100 mg/10 ml (10 mg/ml).
- Evite el impacto enérgico de la API sobre el polvo y la formación de espuma. Esto se realiza añadiendo lentamente el API por el interior del vial y no directamente sobre el polvo liofilizado.
- Cada vial debe inclinarse y girarse suavemente para que se disuelva el polvo liofilizado. No debe invertirse, girarse ni agitarse.
- Pueden aparecer pequeñas burbujas después de la mezcla. Deje que la solución se asiente durante unos minutos para que desaparezcan las burbujas presentes y para garantizar que el polvo se reconstituya correctamente.
- Repita el proceso para todos los viales de Nexviadyme. Para limitar el riesgo de que el capuchón se corte, las agujas se pueden cambiar cada 4 viales.
- Debe realizarse una inspección visual inmediata en los viales reconstituídos para detectar partículas en suspensión y decoloración. Si se observan partículas en la inspección inmediata o si la solución se decolora, no debe utilizarse el medicamento reconstituído. Debe permitirse que la solución se disuelva.
- Se recomienda diluir los viales inmediatamente después de la reconstitución para minimizar la formación de partículas proteicas con el tiempo.

Desde un punto de vista microbiológico, el producto reconstituído se debe utilizar inmediatamente. Si no se utiliza para la dilución inmediatamente, los tiempos y las condiciones de conservación en uso previas a la dilución son responsabilidad del usuario y normalmente no deben superarlas 24 horas a una temperatura entre 2°C y 8°C, seguido de 9 horas a temperatura ambiente (hasta 25°C).

#### e. Dilución

La solución reconstituida debe diluirse en glucosa al 5 % en agua, hasta una concentración final de 0,5 mg/ml a 4 mg/ml. Véase la Tabla 1 para conocer el volumen total de perfusión recomendado en función del peso del paciente.

- Desinfecte la tapa/abertura de 1 bolsa de solución de glucosa al 5 % con clorhexidina y deje que se seque al aire.
- Inserte la aguja en el capuchón de la bolsa de perfusión y extraiga un volumen de solución de glucosa al 5 %, equivalente al volumen de la solución reconstituida de Nexviadyme que se va a añadir. Esto corresponde a 1 ml para 10 mg de Nexviadyme prescrito.
  - Por ejemplo, si la dosis prescrita es de 1200 mg, el volumen de Nexviadyme que se va a diluir es de  $1200 \text{ mg} \times 10 \text{ mg/ml} = 120 \text{ ml}$ . Por lo tanto, deben extraerse 120 ml de la bolsa de solución de glucosa al 5 %.
- La solución reconstituida debe añadirse lenta y directamente a la solución de glucosa al 5 %. Debe evitarse la formación de espuma o la agitación de la bolsa de perfusión. Debe evitarse la introducción de aire en la bolsa de perfusión.
- Gire hacia abajo o masajee con cuidado la bolsa de perfusión para que se mezcle la solución diluida. No debe agitarse.

Tabla 1. Volúmenes de perfusión intravenosa previstos para la administración de Nexviadyme por peso del paciente a dosis de 20 y 40 mg/kg

Intervalo de peso del paciente (kg)	Volumen total de perfusión de 20 mg/kg (ml)	Volumen total de perfusión de 40 mg/kg (ml)
De 1,25 a 5	50	50
De 5,1 a 10	50	100
De 10,1 a 20	100	200
De 20,1 a 30	150	300
De 30,1 a 35	200	400
De 35,1 a 50	250	500
De 50,1 a 60	300	600
De 60,1 a 100	500	1000
De 100,1 a 120	600	1200
De 120,1 a 140	700	1400
De 140,1 a 160	800	1600
De 160,1 a 180	900	1800
De 180,1 a 200	1000	2000

#### f. Administración

- Una vez diluido Nexviadyme, acople el tubo a la bolsa de perfusión.
- Conecte un filtro en línea de 0,2 µm con baja unión a proteínas a la bolsa de perfusión.
  - *Este paso evita la administración de partículas introducidas accidentalmente durante la preparación de la dosis i.v.*
- Cebe la vía de perfusión con el Nexviadyme diluido por gravedad y conecte la vía de perfusión a la vía de la vena del paciente.
- Antes de iniciar la perfusión, compruebe el pulso, la tensión arterial, la frecuencia respiratoria y la temperatura del paciente.
- Una vez finalizada la perfusión, la vía intravenosa debe lavarse con glucosa al 5 % en agua a la misma velocidad y la aguja debe eliminarse.
- Nexviadyme no debe perfundirse en la misma línea intravenosa con otros medicamentos.

El médico responsable del tratamiento determinará la dosis de Nexviadyme, la velocidad de perfusión, así como cualquier otro cambio. El tratamiento no debe modificarse en el entorno domiciliario, a menos que esté médicamente justificado a criterio del médico responsable del tratamiento.

## 5. INFORMACIÓN DE SEGURIDAD DE NEXVIADYME

#### a. Posibles reacciones adversas al medicamento

Las reacciones adversas notificadas con más frecuencia tras el uso de Nexviadyme son aquellas asociadas a la perfusión de este medicamento.

Una reacción asociada a la perfusión (RAP) se define como cualquier acontecimiento adverso que se produzca durante la perfusión o las horas posteriores a estas y que se evalúe como potencialmente relacionado causalmente con la administración de este tratamiento. Además, es más probable que aparezcan, si la velocidad de perfusión es más elevada.

También se han notificado reacciones de hipersensibilidad, incluida la anafilaxia, en pacientes tratados con Nexviadyme.

La siguiente tabla, muestra los signos y síntomas observados de RAP/ hipersensibilidad/ reacciones anafilácticas.

Tabla 2. Signos y síntomas observados de RAP/hipersensibilidad/reacciones anafilácticas

<b>Respiratorios</b>	Dificultad respiratoria Tos Sonidos extraños al respirar Saturación de oxígeno disminuida
<b>Cardiovasculares</b>	Taquicardia Rubefacción Hipertensión
<b>Gastrointestinales</b>	Náuseas Diarrea Vómitos Hinchazón de labio Hinchazón de la lengua
<b>Cutáneos</b>	Eritema Prurito Erupción Urticaria Hiperhidrosis
<b>Del sistema nervioso</b>	Mareo Cefalea Dolor de cabeza Temblor
<b>Trastornos generales y alteraciones en el lugar de la administración</b>	Molestia en el pecho Escalofríos Fatiga Enfermedad de tipo gripal Dolor
<b>Oculares</b>	Hiperemia ocular
<b>Musculoesqueléticos</b>	Dolor en extremidades

- Los pacientes con una enfermedad subyacente aguda en el momento de la perfusión de Nexviadyme pueden tener un mayor riesgo de presentar una RAP.
- Los pacientes con enfermedad de Pompe avanzada pueden tener la función cardíaca y respiratoria comprometida, lo que puede predisponerlos a un mayor riesgo de complicaciones severas por RAP.
- Se pueden administrar antihistamínicos, antipiréticos y/o corticoesteroides para prevenir o reducir las RAP. Sin embargo, pueden producirse también, aunque los pacientes hayan presentado un tratamiento previo.

## b. Manejo clínico

La mayoría de las RAP y las reacciones de hipersensibilidad fueron leves o moderadas y se trataron con prácticas clínicas estándar (véanse las secciones 4.4 y 4.8 de la Ficha técnica de Nexviadyme para obtener más detalles) [1].

Si el paciente experimenta una RAP (incluidas reacciones de hipersensibilidad y anafilácticas durante la perfusión domiciliaria) el proceso de perfusión debe interrumpirse inmediatamente, y se debe iniciar el tratamiento médico adecuado si es necesario. Véanse las figuras 1 y 2 como ejemplos.

Es posible que las perfusiones posteriores deban realizarse en un hospital o en un entorno adecuado de atención ambulatoria.

La dosis y la velocidad de perfusión no deben cambiarse sin consultarlo con el médico responsable.

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

Figura 1. Manejo clínico de reacciones de leves a moderadas

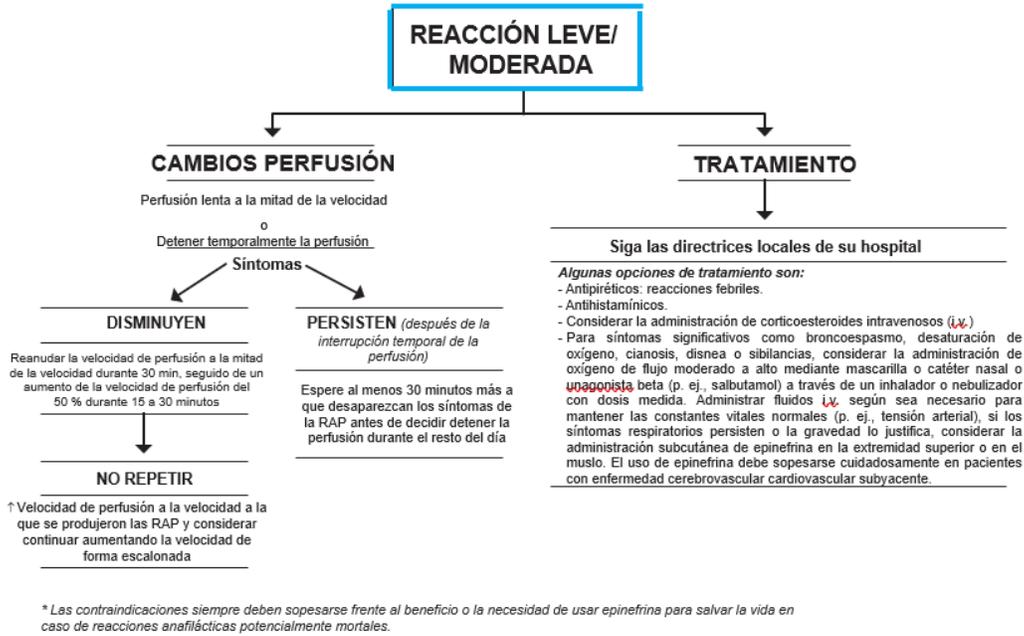
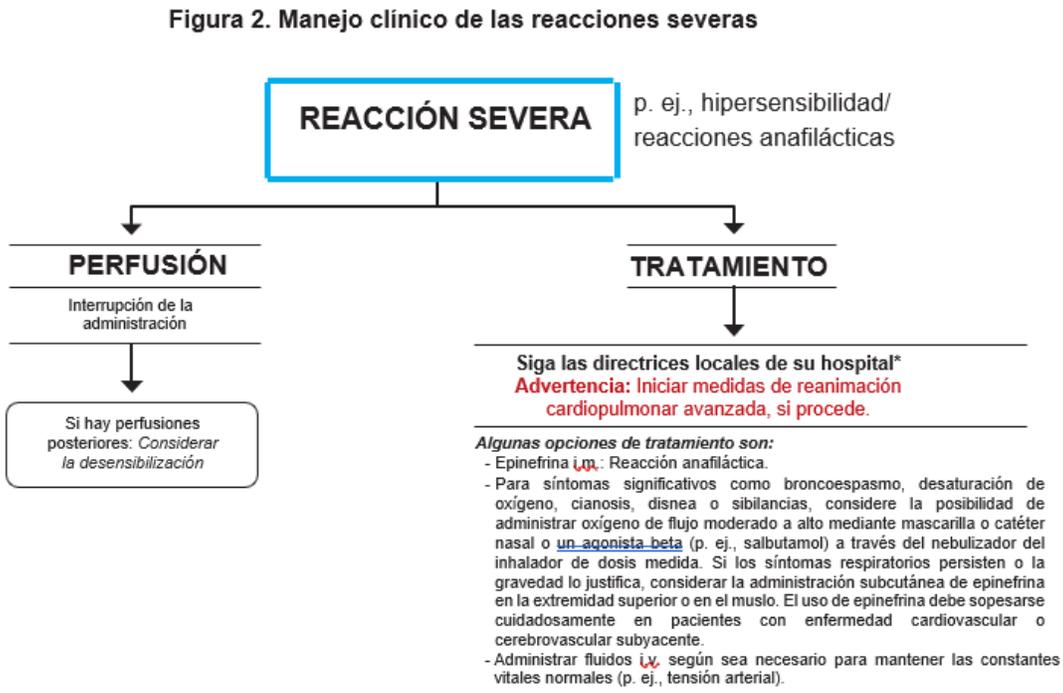


Figura 2. Manejo clínico de las reacciones severas



## 6. BIBLIOGRAFÍA

[1] Nexviadyme Ficha técnica