



▼ VIMIZIM[®] (ELOSULFASA ALFA) GUÍA DE POSOLOGÍA Y ADMINISTRACIÓN

▼ 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). Julio-2023

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



Los objetivos principales de esta Guía de posología y administración son el proporcionar información sobre la dosificación y administración de Vimizim, así como de los riesgos que se han asociado a su administración.

Se recomienda seguir los pasos indicados a continuación para la posología y la administración de elosulfasa alfa. Para más información sobre la administración, las posibles reacciones adversas de Vimizin y cómo minimizarlas, consulte su Ficha Técnica, disponible en el siguiente enlace de [CIMA: VIMIZIM 1MG/ML CONCENTRADO PARA SOLUCION PARA PERFUSION \(aemps.es\)](https://www.aemps.es/cima/VIMIZIM%201MG/ML%20CONCENTRADO%20PARA%20SOLUCION%20PARA%20PERFUSION)

A continuación, se describen los riesgos que se han asociado a la administración de Vimizim:

Anafilaxia y reacciones alérgicas severas

Se han notificado casos de anafilaxia y reacciones alérgicas graves en pacientes de ensayos clínicos. Por lo tanto, es necesario contar con la atención médica apropiada en el momento de administrar elosulfasa alfa.

Si se producen estas reacciones, detenga la perfusión inmediatamente y proceda a administrar el tratamiento médico apropiado.

Reacciones a la perfusión

La mayoría de las reacciones adversas en los ensayos clínicos fueron reacciones a la perfusión, que se definen como aquellas que pueden ocurrir después de iniciar la perfusión hasta el final del mismo día.

Las reacciones a la perfusión graves observadas en los ensayos clínicos fueron:

- Anafilaxia
- Hipersensibilidad
- Vómitos

Los síntomas más frecuentes de las reacciones a la perfusión fueron:

- Cefalea
- Vómitos
- Escalofríos
- Náuseas
- Pirexia
- Dolor abdominal

Las reacciones a la perfusión fueron por lo general leves o moderadas, su frecuencia fue mayor durante las primeras 12 semanas de tratamiento y su frecuencia va disminuyendo con el tiempo.

- **Se debe disponer siempre de la asistencia médica correspondiente cuando se administre Vimizim**
- **Se debe administrar un tratamiento antihistamínico (con o sin antipiréticos) entre 30 y 60 minutos antes del inicio de la perfusión, debido a la posibilidad de padecer reacciones de hipersensibilidad.**
- **Se debe detener la infusión y proceder a la administración del tratamiento médico adecuado, en caso de que se produzca una reacción a la perfusión grave.**
- **Se debe reiniciar este tratamiento con precaución y bajo estrecha vigilancia médica, en el caso de que el paciente sufra una reacción a la perfusión grave.**

NOTIFICACIÓN DE SOSPECHAS DE REACCIONES ADVERSAS

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>

Asimismo, pueden comunicar las sospechas de reacciones adversas a BioMarin a través de los siguientes datos de contacto: en drugsafety@bmrn.com

DOSIS RECOMENDADA

- La elosulfasa alfa es una solución inyectable para perfusión que se presenta en viales de 5 ml de un solo uso
- La dosis recomendada de elosulfasa alfa es de 2 mg/kg de peso corporal, administrados una vez a la semana mediante perfusión intravenosa durante aproximadamente 4 horas
- A continuación, se le explicará cómo proceder a realizar el cálculo de la dosis que se debe administrar de elosulfasa alfa

CÁLCULO DE LA DOSIS

Siga los siguientes pasos para determinar los mililitros de elosulfasa alfa que necesita cada paciente:

1 DOSIS DEL PACIENTE:

$$\text{Peso del paciente (kg)} \times 2 \text{ mg/kg dosis} = \text{Dosis del paciente (mg de elosulfasa alfa)}$$

2 MILILITROS DE ELOSULFASA ALFA:

$$\text{Dosis del paciente (mg)} \div 1 \text{ mg/ml de concentrado de elosulfasa alfa} = \text{ml totales de elosulfasa alfa}$$

3 NÚMERO DE VIALES DE ELOSULFASA ALFA:

$$\text{ml totales de elosulfasa alfa} \div 5 \text{ ml por vial} = \text{número total de viales (redondear al alza para obtener un vial entero)}$$

Ejemplo de cálculo de la dosis para un paciente de peso corporal <25 kg

Los pacientes que pesan menos de 25 kg, deben recibir un volumen total final de 100 ml.

$$\text{Peso del paciente (16 kg)} \times \text{dosis (2 mg/kg)} = \text{Dosis del paciente (32 mg)}$$

Dosis del paciente (32 mg) dividida entre 1 mg/ml de concentrado de elosulfasa alfa = ml totales de elosulfasa alfa (32 ml).

Cantidad total de elosulfasa alfa (32 ml) dividida entre 5 ml por vial = número total de viales si se redondea al siguiente vial entero (7 viales).

Es decir: $32 \text{ ml} / 5 \text{ ml} = 6.4 \text{ viales} \rightarrow$ Se redondea a 7 viales

Ejemplo de cálculo de la dosis para un paciente de peso corporal ≥ 25 kg

Los pacientes que pesan 25 kg o más, deben recibir un volumen total final de 250 ml.

$$\text{Peso del paciente (28 kg)} \times \text{dosis (2 mg/kg)} = \text{Dosis del paciente (56 mg)}$$

Dosis del paciente (56 mg) dividida entre 1 mg/ml de concentrado de elosulfasa alfa = ml totales de elosulfasa alfa (56 ml).

Cantidad total de elosulfasa alfa (56 ml) dividida entre 5 ml por vial = número total de viales si se redondea al siguiente vial entero (12 viales).

Es decir: $56 \text{ ml} / 5 \text{ ml} = 11.2 \text{ viales} \rightarrow$ Se redondea a 12 viales

DILUCIÓN PREVIA A LA ADMINISTRACIÓN

Prepare la elosulfasa alfa para la dilución mediante una técnica aséptica

La elosulfasa alfa debe diluirse en una solución inyectable de cloruro sódico 9 mg/ml (0,9 %) hasta un volumen de 100 ml o 250 ml (según el peso del paciente) antes de la perfusión intravenosa.

Para los pacientes que pesen ≥ 25 kg, la elosulfasa alfa debe prepararse en 250 ml de solución inyectable de cloruro sódico 9 mg/ml (0,9 %). Para los pacientes que pesen < 25 kg, la elosulfasa alfa debe prepararse en 100 ml de solución inyectable de cloruro sódico 9 mg/ml (0,9 %).

CÁLCULO DE LA VELOCIDAD DE PERFUSIÓN POR VOLUMEN

Ejemplo de cálculo de la dosis para un paciente de peso corporal <25 kg

El volumen final para estos pacientes es de 100 ml. La velocidad de perfusión inicial para estos pacientes debe ser de 3 ml/h, e irá aumentando en la medida que se tolere, cada 15 minutos, tal y como se muestra en la tabla 1. Se deberá aumentar primero a 6 ml/h, y después se aumentará cada 15 minutos, en incrementos de 6 ml hasta alcanzar una velocidad máxima de 36 ml/h.

Ejemplo de cálculo de la dosis para un paciente de peso corporal ≥ 25 kg

El volumen final para pacientes con un peso corporal de ≥ 25 kg debe ser de 250 ml, por lo que la velocidad de perfusión inicial debe ser de 6 ml/h e irá aumentando en la medida que se tolere, cada 15 minutos, tal y como se muestra en la tabla 1. Primero, se aumentará a 12 ml/h, y después se aumentará cada 15 minutos en incrementos de 12 ml hasta alcanzar una velocidad máxima de 72 ml/h.

Tabla 1. Volúmenes y velocidades de perfusión recomendados^{1*}

INTERVALOS PARA AUMENTAR LA VELOCIDAD DE PERFUSIÓN DE ELOSULFASA ALFA	Peso del paciente (kg)	
	<25	≥ 25
	Volumen de perfusión total (ml)	
	100	250
	Velocidad de perfusión (ml/h)	
Paso 1: Velocidad de perfusión inicial 0-15 minutos	3	6
Paso 2: 15-30 minutos	6	12
Paso 3: 30-45 minutos	12	24
Paso 4: 45-60 minutos	18	36
Paso 5: 60-75 minutos	24	48
Paso 6: 75-90 minutos	30	60
Paso 7: Más de 90 minutos	36	72

*La velocidad de perfusión podrá aumentarse según lo tolere el paciente.

PREPARACIÓN Y ADMINISTRACIÓN DE VIMIZIM (ELOSULFASA ALFA):

En este apartado encontrará descrito los pasos para la preparación y administración de Vimizim. Evite agitar el producto durante toda la preparación.

1. **HAGA EL CÁLCULO DE LA DOSIS** explicado anteriormente para determinar el número de viales de elosulfasa alfa que necesitará su paciente.

CÁLCULO DE LA DOSIS

Siga los siguientes pasos para determinar los mililitros de elosulfasa alfa que necesita su paciente:

1 DOSIS DEL PACIENTE:			
Peso del paciente (kg)	×	2 mg/kg dosis	= Dosis del paciente (mg de elosulfasa alfa resuspendidos necesarios)
2 MILILITROS (ML) DE ELOSULFASA ALFA:			
Dosis del paciente (mg)	÷	1 mg/ml de concentrado de elosulfasa alfa	= ml totales de elosulfasa alfa
3 NÚMERO DE VIALES DE ELOSULFASA ALFA:			
ml totales de elosulfasa alfa	÷	5 ml por vial	= número total de viales (redondear al alza al siguiente vial entero)

2. **SAQUE** de la nevera el número adecuado de viales. No caliente ni ponga en el microondas los viales.

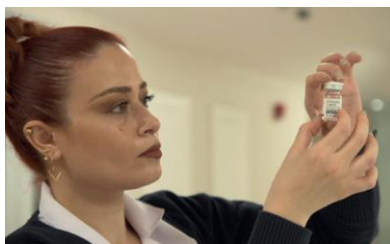


3. **PREPARE UNA BOLSA DE PERFUSIÓN** que contenga una solución inyectable de cloruro sódico 9 mg/ml (0,9 %). El volumen total de la perfusión viene determinado por el peso corporal del paciente.

PESO CORPORAL	VOLUMEN DE PERFUSIÓN
< 25 kg	100 ml
≥ 25 kg	250 ml



4. **INSPECCIONE CADA VIAL** para detectar partículas o decoloración antes de extraer la elosulfasa alfa del vial. Al tratarse de una solución de proteínas, se puede producir una leve floculación (delgadas fibras translúcidas). La solución de elosulfasa alfa debe ser transparente a ligeramente opalescente e incolora a amarillo pálido. No utilice la solución si presenta cambios de color o partículas suspendidas.



5. **EXTRAIGA Y DESECHE** de la bolsa de perfusión un volumen de la solución inyectable de cloruro sódico 9 mg/ml (0,9 %) igual al volumen del concentrado de elosulfasa alfa que se añadirá.



6. **EXTRAIGA LENTAMENTE** el volumen calculado de elosulfasa alfa del número adecuado de viales y añádalo lentamente a la bolsa de perfusión. Gire con cuidado la bolsa de perfusión para asegurarse de que la elosulfasa alfa se distribuye correctamente. No agite la solución.



7. **ADMINISTRE LA SOLUCIÓN DE ELOSULFASA ALFA DILUIDA** a los pacientes utilizando un equipo de perfusión, que puede estar equipado con un filtro en línea de 0,2 μ m. Asegúrese de anotar el nombre del producto y el número de lote en la historia clínica de cada paciente.

