

VELAGLUCERASA ALFA

Tratamiento para la perfusión domiciliaria

Guía para los médicos que tratan a los pacientes con enfermedad de Gaucher Tipo 1

Lea estos materiales conjuntamente con la Ficha Técnica del producto disponible en CIMA <https://cima.aemps.es/>

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

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

Perfusión domiciliaria del velaglucerasa alfa

Algunos pacientes con enfermedad de Gaucher tipo 1 tratados con velaglucerasa alfa pueden optar por recibir perfusiones en el domicilio. La decisión de recibir las perfusiones en el domicilio debe tomarla el paciente y el médico tratante después de que se hayan tolerado bien tres perfusiones del velaglucerasa alfa bajo supervisión médica en un hospital, centro médico o consultorio para garantizar una tolerancia satisfactoria de las perfusiones.

Lista de comprobación para determinar la idoneidad del paciente antes de iniciar la perfusión domiciliaria:

El paciente ha recibido al menos tres perfusiones consecutivas bien toleradas de velaglucerasa alfa (sin reacciones relacionadas con la perfusión) en el centro médico.	<input type="checkbox"/>
El paciente se considera médicamente estable.	<input type="checkbox"/>
Antecedentes de cumplimiento del calendario de perfusiones.	<input type="checkbox"/>
El paciente ha aceptado recibir velaglucerasa alfa en el domicilio.	<input type="checkbox"/>
El personal de enfermería de atención domiciliaria, el paciente y el cuidador han sido formados en los riesgos asociados a la perfusión de velaglucerasa alfa, las posibles complicaciones y la provisión de asistencia médica en el domicilio, incluida la información de contacto de urgencia.	<input type="checkbox"/>
El personal de enfermería de atención domiciliaria o el cuidador han sido formados adecuadamente en la administración de la perfusión de velaglucerasa alfa.	<input type="checkbox"/>
Confirme que el domicilio del paciente es seguro (limpio, higiénico, zona de conservación para suministros, fármaco y medicamentos de urgencia) y que está adecuadamente equipado.	<input type="checkbox"/>
Asegúrese de que se han establecido medidas de comunicación rápidas y fiables en caso de que surjan problemas.	<input type="checkbox"/>
Proporcione medicamentos para mitigar cualquier riesgo que se produzca para permitir una respuesta de urgencia, en caso necesario.	<input type="checkbox"/>
El personal de enfermería a domicilio, el paciente o el cuidador han recibido los materiales de prevención de riesgos (Información para el paciente y persona a cargo) destinados a ellos.	<input type="checkbox"/>

Supervisar al paciente por las reacciones relacionadas con la perfusión (RRP), incluidas las reacciones de hipersensibilidad de tipo alérgico (especialmente en los primeros 6 meses de tratamiento).

Los síntomas más frecuentes observados sugestivos de reacciones relacionadas con la perfusión (RRP: cualquier reacción adversa al fármaco que se produzca en el plazo de 24 horas después del inicio de la perfusión) son: dolor de cabeza, mareos, hipotensión, hipertensión, náuseas, cansancio/debilidad y fiebre. En los pacientes que no habían usado velaglucerasa alfa antes, la mayoría de las RRP se produjeron durante los primeros 6 meses de tratamiento. Se ha notificado una RRP adicional de molestias en el pecho, disnea y prurito desde que se comercializó velaglucerasa alfa.

Aunque son más raras, se han notificado reacciones de hipersensibilidad, incluyendo síntomas coherentes con anafilaxia, en pacientes que habían recibido velaglucerasa alfa. Los síntomas de hipersensibilidad notificados con más frecuencia incluyen náuseas, erupción cutánea, disnea, dolor de espalda, molestias en el pecho u opresión, urticaria, artralgia y dolor de cabeza. Si el paciente experimenta una reacción que sugiera hipersensibilidad, se aconseja realizar un análisis anticuerpos frente a velaglucerasa alfa. El resultado se entregará se de inmediato al médico a cargo del tratamiento.

En casos de reacciones graves relacionadas con la perfusión, incluidas reacciones de hipersensibilidad de tipo alérgico o una sospecha de falta de efecto, se le deben realizar análisis al paciente para detectar la presencia de anticuerpos y los resultados se deben comunicar a la empresa.

Takeda utiliza los servicios de un laboratorio externo para proporcionar servicio gratuito de determinación de anticuerpos de tipo IgG e IgE frente a el velaglucerasa alfa, así como marcadores biológicos subrogados. El profesional sanitario que desee informarse del anterior servicio deberá ponerse en contacto con el representante local del Departamento Médico de Takeda"

Para solicitar información referente al servicio de determinación de anticuerpos de tipo IgG e IgE frente a velaglucerasa alfa, así como marcadores biológicos subrogados, contacte con el representante local del Departamento Médico de Takeda.

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>. También puede notificarles a Takeda a través del siguiente correo electrónico: AE.ESP@takeda.com.

Proporcione al personal de enfermería de atención domiciliaria y al cuidador del paciente los detalles sobre cómo gestionar las reacciones relacionadas con la perfusión, como se describe con más detalle en el Plan de seguridad y urgencia.

Si se produce una RRP durante la administración, incluida una reacción de hipersensibilidad, interrumpa la perfusión de inmediato. El tratamiento de las reacciones relacionadas con la perfusión debe basarse en la intensidad de la reacción, como ralentizar la velocidad de perfusión, el tratamiento con medicamentos como antihistamínicos, antipiréticos o corticosteroides, o interrumpir y reanudar el tratamiento con un aumento del tiempo de perfusión.

Las perfusiones posteriores podrán tener lugar en el hospital. Si el paciente ha tenido una experiencia previa con reacciones adversas durante una perfusión, considere prescribir un antihistamínico o un corticosteroide antes de la perfusión para ayudar a evitar que se produzca una reacción alérgica.

Ponga de manifiesto al personal de enfermería al paciente y al cuidador la necesidad de comunicarle, como médico responsable del tratamiento, cualquier evento durante y después de la perfusión, así como de actualizar el diario de perfusiones.

En caso de reacción o hipersensibilidad relacionada con la perfusión, el personal de enfermería de atención domiciliaria al cuidador deben interrumpir la perfusión de inmediato y llamar por teléfono para contactar con el médico a cargo del tratamiento utilizando la información proporcionada en el Diario de perfusiones. Estos eventos también deben documentarse en el Diario de perfusiones. Cuando se observa dicha reacción, es importante que se tenga en cuenta la realización de análisis de sangre de anticuerpos y que estos se obtengan inmediatamente, siempre que esté justificado.

El Diario de Perfusiones debe incluir el plan de perfusión determinado por el médico a cargo del tratamiento, así como un registro de las perfusiones reales administradas, incluido el estado de salud del paciente antes, durante y después de la perfusión.

Descripción detallada de los procedimientos de administración de velaglucesasa alfa, la dosis y la velocidad de perfusión se deben incluir en el Diario de perfusiones.

Confirme que el personal de enfermería de atención domiciliaria y el cuidador del paciente comprende la logística administrativa de la perfusión de velaglucesasa alfa:

¿Cómo administrar velaglucesasa alfa?

1. Antes de que el personal de enfermería a domicilio o el cuidador inicien la administración, asegúrese de que la zona de preparación se haya limpiado minuciosamente. Se deben lavar las manos y mantener la zona limpia y libre de gérmenes mientras se prepara la solución.
2. Se debe sacar del frigorífico el número adecuado de viales.
3. El personal de atención domiciliaria/cuidador del paciente debe confirmar que cada vial se encuentra dentro de la fecha de caducidad, que está impresa en el vial y en la caja exterior (la fecha de caducidad se refiere al último día del mes indicado). No lo use después de la fecha de caducidad.

¿Cómo se debe reconstituir el producto?

1. Usando la técnica aséptica, añada agua estéril para preparaciones inyectables a cada vial como se muestra en la tabla a continuación:

Solución	400 unidades/vial
Volumen de agua estéril para preparaciones inyectables	4,3 ml
Concentración después de la reconstrucción	100 unidades/ml
Volumen de extracción	4,0 ml

2. Tras la reconstitución, mezcle los viales haciéndolos rodar suavemente entre las manos. **NO AGITAR.**
3. Antes de la dilución, inspeccione visualmente la solución en los viales. La solución debe ser de transparente a ligeramente opalescente e incolora. La solución no se debe utilizar si presenta cambios de color o si hay partículas extrañas.

TENGA EN CUENTA: El paciente debe estar presente antes de su reconstitución, para evitar desperdicios.

¿Cómo se debe diluir el producto para su administración por vía intravenosa?

1. Extraiga el volumen calculado de velaglucerasa alfa del número adecuado de viales reconstituidos. Parte de la solución permanecerá en el vial (volumen de extracción = 4,0 ml para un vial de 400 unidades).
2. Diluya el volumen de velaglucerasa alfa necesario en 100 ml de solución de cloruro sódico al 0,9 % para perfusión.
3. Mezcle con suavidad. **NO AGITAR.**

Desde un punto de vista microbiológico, el medicamento debe usarse inmediatamente. Si no se utiliza inmediatamente, los tiempos y las condiciones de almacenamiento en uso antes de su utilización son responsabilidad del usuario y no deben exceder las 24 horas a entre 2 y 8 C. Cualquier solución no utilizada debe desecharse de acuerdo con los requisitos locales.

Administración

Velaglucerasa alfa está diseñado exclusivamente para perfusión intravenosa (i.v.). Velaglucerasa alfa, se debe administrar durante un periodo de 60 minutos, no debe perfundirse con otros productos en el mismo tubo de perfusión, ya que no se ha evaluado la compatibilidad con otros productos. La solución diluida debe filtrarse a través de un filtro en línea de 0,22 µm de baja unión a proteínas durante la administración.

1. Acople el tubo i.v. a la bolsa diluida de velaglucerasa alfa y cebe el tubo i.v. con solución salina normal, expulsando todo el aire.
2. Configure la velocidad de perfusión. Velaglucerasa alfa, se debe administrar durante un periodo de 60 minutos.
3. Obtenga el acceso i.v. y acople el equipo de administración i.v. Siga los protocolos locales/del centro en lo que respecta a la inserción y perfusión i.v. de los medicamentos.
4. Supervise periódicamente la perfusión para detectar reacciones relacionadas con la misma
5. Cuando la perfusión haya finalizado, lave la sonda con solución salina normal para garantizar que se perfunda el velaglucerasa alfa resto de la solución remanente en el tubo.
6. Retire la vía de acceso venoso y deséchela en un recipiente de eliminación de residuos infecciosos.

El personal de enfermería de atención domiciliaria/cuidador del paciente debe documentar la siguiente información en el diario de perfusiones: fecha, dosis, vía de administración, lugar de inyección, hora en que se inició y finalizó la perfusión y respuesta del paciente a la perfusión.

Plan de emergencia para la perfusión en el domicilio de velaglucerasa alfa 400 unidades en polvo para solución para perfusión

Acciones necesarias en caso de una reacción grave a la perfusión, reacción de hipersensibilidad y/u otra reacción adversa:

[El médico a cargo del tratamiento debe proporcionar instrucciones individuales para la enfermera de atención domiciliaria, paciente/cuidador del paciente a continuación.]

Recuerde al personal de enfermería de atención domiciliaria, al paciente/cuidador que:

1. Detenga la perfusión	<input type="checkbox"/>
2. Llame al médico prescriptor del tratamiento	<input type="checkbox"/>
3. Siga las instrucciones individuales proporcionadas anteriormente	<input type="checkbox"/>
4. En caso de sospecha de RRP o de falta de efecto, se debe recoger una muestra de sangre para el análisis de anticuerpos	<input type="checkbox"/>