

Guía para profesionales sanitarios sobre la administración domiciliar de ▼Pombiliti (cipaglucoSIDASA alfa)

Para obtener toda la información, consulte la ficha técnica de Pombiliti, disponible en: (<https://cima.aemps.es>)

Información sobre prevención de riesgos acordada con la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). *Abril 2024*

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

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

ÍNDICE

1	Contenido y objetivos	3
2	Evaluación de la elegibilidad para la perfusión domiciliar	4
3	Organización de la terapia domiciliar	
	3.1 Aspectos generales	5
	3.2 Terapia domiciliar. Pretratamiento y tratamiento de urgencia	7
	3.3 Diario de perfusiones	8
4	Procedimiento de la perfusión domiciliar	9
5	Preparación y administración de cipaglusidasa alfa	
	5.1 Prescripción	10
	5.2 Suministros	10
	5.3 Cronología de la administración incluyendo la administración de miglustat	11
	5.4 Información útil para la posología	13
	5.5 Preparación para la reconstitución	14
	5.6 Reconstitución	15
	5.7 Dilución	16
	5.8 Administración de la perfusión	17
6	Identificación y tratamiento de las reacciones asociadas a la perfusión y las reacciones de hipersensibilidad	18
7	Notificación de sospechas de reacciones adversas	20

1

CONTENIDO Y OBJETIVOS

Esta guía dirigida a profesionales sanitarios contiene información de seguridad importante sobre el tratamiento domiciliario de Pombiliti (cipaglucoSIDASA alfa). En ella, el profesional sanitario encontrará información sobre:

- **Qué pacientes pueden ser elegibles para la terapia domiciliaria, recomendaciones para su evaluación médica y cómo organizar las perfusiones en el domicilio, incluyendo la premedicación y el tratamiento de urgencia de reacciones a la perfusión.**
- **Cómo preparar, reconstituir y administrar el medicamento en el domicilio.**
- **Cómo identificar y tratar las reacciones adversas a los medicamentos, incluidas las reacciones asociadas a la perfusión (RAP), y posibles acciones para el control de las reacciones farmacológicas adversas en caso de aparición de síntomas.**

Es importante que le proporcione al paciente la Guía para pacientes y cuidadores sobre la administración domiciliaria de Pombiliti (cipaglucoSIDASA alfa), que incluye el diario de perfusiones. Deberá explicarle la importancia de completar este diario y llevarlo siempre a la consulta.

Para más información sobre Pombiliti, por favor, consulte su ficha técnica disponible en el siguiente enlace:

<https://cima.aemps.es/cima/publico/detalle.html?nregistro=1221714001>

EVALUACIÓN DE LA ELEGIBILIDAD PARA LA PERFUSIÓN DOMICILIARIA

La decisión de iniciar la administración domiciliar de cipaglucosidasa alfa, en combinación con miglustat, deberá tomarse tras la evaluación y conforme a las recomendaciones del médico responsable del tratamiento. Se deben tener en cuenta los siguientes criterios para valorar la idoneidad del paciente:

- El paciente debe haber recibido perfusiones de cipaglucosidasa alfa bajo la supervisión de un médico con experiencia durante meses en un entorno clínico u hospitalario, haber tolerado bien las perfusiones y no haber tenido antecedentes de RAP moderadas ni graves. La documentación de un patrón de perfusiones bien toleradas es una condición previa para el inicio de la perfusión domiciliaria.
- El paciente debe ser considerado médicamente estable. Se llevará a cabo una evaluación exhaustiva antes del inicio de la terapia domiciliaria. No debe padecer ninguna enfermedad concomitante que, en opinión del médico, pueda afectar a su capacidad para tolerar la perfusión.
- El paciente debe presentar antecedentes de adherencia a la pauta posológica prescrita y los requisitos de ayuno de miglustat.
- El paciente debe tener la voluntad y la capacidad para cumplir los procedimientos de la terapia domiciliaria.
- La infraestructura, recursos y procedimientos (incluida la formación), para la perfusión domiciliaria deben establecerse.
- El profesional sanitario siempre debe estar disponible durante la perfusión domiciliaria y, una vez finalizada, durante un periodo de tiempo determinado, que dependerá del grado de tolerancia que se establezca para el paciente antes del inicio de la administración domiciliar de Pombiliti.

3

ORGANIZACIÓN DE LA TERAPIA DOMICILIARIA

3.1

ASPECTOS GENERALES

- El médico responsable del tratamiento ha informado al paciente y/o cuidador **del tratamiento que se administrará en el domicilio, así como de los riesgos asociados a la terapia domiciliaria** (reacciones de hipersensibilidad, RAP y errores en la medicación) y estos deben confirmar su aceptación al tratamiento en el domicilio.
- El paciente y/o cuidador **conocen la enfermedad y son capaces de identificar acontecimientos adversos como RAP y reacciones de hipersensibilidad**, y saben cómo proceder en caso de que aparezcan.
- **El domicilio debe ser propicio para la administración de la terapia domiciliaria**, siendo un entorno limpio con electricidad, agua, acceso telefónico, refrigeración y espacio físico para poder guardar miglustat y todos los equipos y suministros para las perfusiones.
- El paciente y/o el cuidador **saben que cipaglucosidasa alfa siempre tiene que administrarse en combinación con miglustat**, y que miglustat siempre debe administrarse 1 hora antes de la perfusión de cipaglucosidasa alfa.
- **Se ha informado al paciente de que la administración de la perfusión la realiza el personal de enfermería u otro profesional sanitario.**
- **En caso de que el paciente presente alguna reacción adversa durante alguna administración realizada en el entorno domiciliario, es importante que se informe al médico responsable del tratamiento.** Las perfusiones posteriores se administrarán en el hospital u otro entorno médico.
- El paciente debe tener la **capacidad física y mental** para recibir las perfusiones en el domicilio.
- El paciente dispone de un **acceso venoso o un dispositivo de acceso venoso central** que permite una adecuada perfusión.

Estudio médico del paciente antes de administrar la perfusión domiciliaria

- Se debe confirmar que el bienestar y el estado general del paciente son buenos de acuerdo con el estado de su enfermedad.
- Se debe excluir la presencia de una enfermedad aguda y febril.
- Se preguntará al paciente si ha desarrollado alguna reacción adversa asociada a la perfusión anterior (es decir, después de que el profesional sanitario encargado de la perfusión abandonara el domicilio del paciente).
- Se realizará un control habitual de la presión arterial, el pulso, la frecuencia respiratoria y la temperatura corporal al principio y durante la perfusión, sobre todo antes de aumentar la velocidad de esta.
- Se debe consultar al médico responsable del tratamiento antes de iniciar la perfusión en caso de una enfermedad intercurrente o una nueva notificación de una reacción adversa asociada a la perfusión anterior.

Riesgo de insuficiencia cardiorrespiratoria aguda en pacientes predispuestos

Los pacientes con enfermedad respiratoria aguda subyacente o deterioro de la función respiratoria y/o cardíaca pueden estar en riesgo de exacerbación grave de sus afecciones cardíacas o respiratorias durante las perfusiones. Se debe disponer de asistencia médica inmediata y de medidas de monitorización apropiadas durante la perfusión de cipaglucosidasa alfa.

3.2

TERAPIA DOMICILIARIA. PRETRATAMIENTO Y TRATAMIENTO DE URGENCIA

- El profesional sanitario encargado de la perfusión debe **documentar cada perfusión, describiendo la situación médica del paciente antes y después de la perfusión, la posología, la velocidad de perfusión, cualquier efecto secundario/urgencia que aparezca y su tratamiento. Para ello, tiene disponible el Diario de perfusiones para la terapia domiciliaria de Pombiliti (cipaglucoSIDASA alfa) en la Guía para pacientes y cuidadores sobre la perfusión domiciliaria de Pombiliti (cipaglucoSIDASA alfa).**
- Todas las RAP, incluso las reacciones de hipersensibilidad y anafilácticas, **se deben registrar en el diario de perfusiones.**
- El profesional sanitario encargado de la perfusión debe **realizar un control adecuado de las RAP, incluyendo la reducción de la velocidad de perfusión, la interrupción temporal de la perfusión, el tratamiento sintomático (por ejemplo, con antihistamínicos orales o antipiréticos) y las medidas de reanimación oportunas.**
- Se puede administrar premedicación con antihistamínicos orales, antipiréticos y/o corticoesteroides, a modo de apoyo frente a los signos y síntomas relacionados con las RAP. **Se proporcionará un pretratamiento adecuado en base a la prescripción específica del paciente.** El tratamiento administrado en el hospital u otro entorno clínico no debe alterarse en el domicilio a menos que así lo indique el médico responsable del tratamiento.
- Si fuera necesario, **se dispondrá de medicamentos para responder a una situación urgente.**
- Si el paciente desarrolla una RAP, se puede intentar controlar con **una reducción de la velocidad de perfusión, una interrupción temporal de la perfusión, tratamiento sintomático con antihistamínicos orales o antipiréticos o, en caso necesario, con las medidas de reanimación oportunas.**
- Si el paciente experimenta una **reacción anafiláctica o alérgica grave** durante o poco después de la perfusión, **se interrumpirá inmediatamente y se iniciará un tratamiento farmacológico adecuado.** Si el paciente continúa con el tratamiento, las siguientes perfusiones **se administrarán en el hospital** u otro entorno médico equipado para abordar este tipo de urgencias médicas.

3.3

Diario de perfusiones

- El diario de perfusiones sirve como un **medio de comunicación entre todas las personas implicadas** en la administración de cipagluosidasa alfa en combinación con miglustat en el domicilio.
- El profesional sanitario encargado de la perfusión **registra los hallazgos y las acciones** asociadas a la perfusión inicial y toda la información relevante de perfusiones posteriores en el diario de perfusiones.
- **Se debe disponer de una lista de contactos en caso de urgencia** que estará disponible en el diario de perfusiones.
- El diario de perfusiones se debe **conservar en el domicilio del paciente** y el profesional sanitario y/o el paciente/cuidador lo actualizarán después de cada administración de cipagluosidasa alfa.
- El paciente/cuidador **debe llevar el diario de perfusiones al hospital/centro médico** en cada consulta y, posteriormente, volver a llevárselo al domicilio.
- En el diario de perfusiones, **el médico responsable del tratamiento indicará la dosis, el volumen de reconstitución requerido, la velocidad de la perfusión y cualquier cambio que pueda producirse.**
- El médico responsable del tratamiento expondrá claramente qué es lo que hay que hacer, la **premedicación que debe administrarse y qué medicamentos hay que utilizar si el paciente desarrolla una RAP grave** según los estándares médicos actuales para el tratamiento de urgencia.
- Se incluirá en el Diario de perfusiones los **datos de contacto del médico responsable de este tratamiento.**

4

PROCEDIMIENTO DE LA PERFUSIÓN DOMICILIARIA

El médico responsable del tratamiento es encargado de organizar la terapia domiciliaria, de acordar un procedimiento para la perfusión y confirmar que el profesional sanitario responsable de la perfusión en el domicilio está cualificado para llevarlo a cabo.

El profesional sanitario encargado de la perfusión realiza todo el procedimiento de perfusión en el domicilio del paciente. Asimismo, permanecerá disponible en todo momento durante la terapia domiciliaria y durante un tiempo concreto después de la perfusión, dependiendo de la tolerancia del paciente antes de iniciar la perfusión en el domicilio.

Es preciso adherirse a los procedimientos de preparación/administración descritos en la **sección 5** de este documento y cada administración de cipaglucosidasa alfa se registrará en el diario de perfusiones (**sección 3.3**). Si hubiera algún problema con la reconstitución y la administración de cipaglucosidasa alfa, el profesional sanitario encargado de la perfusión debe consultar al médico responsable del tratamiento para determinar cuál es el mejor método de actuación antes de reiniciar o continuar con la perfusión.

Si el paciente considera que el tratamiento no es eficaz, deberá ponerse en contacto con el médico responsable del tratamiento.

5

PREPARACIÓN Y ADMINISTRACIÓN DE CIPAGLUCOSIDASA ALFA

5.1

Prescripción

El médico responsable del tratamiento debe determinar la dosis de miglustat, la dosis de cipaglucoSIDASA alfa, el volumen de reconstitución requerido, la velocidad de perfusión, la premedicación, los medicamentos para las urgencias y cualquier posible cambio, y esta información se documentará en el diario de perfusiones. Los cambios en esta prescripción se registrarán en el diario de perfusiones.

Como la cipaglucoSIDASA alfa se administra a una dosis ajustada en función del peso, se debe comprobar regularmente el peso del paciente para confirmar que la posología establecida es la correcta. En caso de delegación, el médico responsable del tratamiento debe determinar cómo ajustar la posología si se produce un cambio en el peso. Para evitar errores en la medicación, es fundamental que el médico responsable del tratamiento determine correctamente el volumen de perfusión requerido con anterioridad.

5.2

Suministros

LISTA DE CONTROL PARA EL DÍA DE TRATAMIENTO



PRODUCTOS

- Viales de cipaglucoSIDASA alfa 105 mg (20 mg/kg de peso corporal cada dos semanas)
- Cápsulas de miglustat (pacientes \geq 50 kg, 4 cápsulas [260 mg total]; \geq 40 kg a < 50 kg, 3 cápsulas [195 mg total])
- Premedicación conforme a la prescripción



EQUIPO Y SUMINISTROS PARA LA PERFUSIÓN

- Agua estéril para preparaciones inyectables a temperatura ambiente entre 20°C y 25°C
- Solución inyectable de cloruro de sodio 9 mg/ml (0,9 %) a temperatura ambiente entre 20°C y 25°C - Elegir tamaño de bolsa en base al peso corporal del paciente
- Una aguja de calibre 18 o menor diámetro - No utilizar agujas con filtro que reduzcan las partículas durante la preparación
- Suministros adicionales según el protocolo del centro

5.3

Cronología de la administración, incluyendo la administración de miglustat

Cipaglucosidasa alfa solo se debe administrar con miglustat.

Cómo debe ser el día de la perfusión:

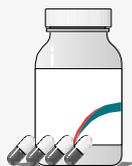


Si el paciente ha cambiado de otra terapia de sustitución enzimática (TSE), el tratamiento con cipaglucosidasa alfa + miglustat se puede iniciar en el siguiente punto temporal de la pauta posológica planificada, es decir, 2 semanas después del tratamiento previo. Se debe aconsejar a los pacientes que antes recibían otra TSE y han cambiado a cipaglucosidasa alfa + miglustat que sigan tomando la premedicación utilizada con la terapia anterior para minimizar posibles reacciones asociadas a la perfusión (RAP).



VERIFICAR DOS VECES LO SIGUIENTE

- El paciente ha tomado las cápsulas de miglustat aproximadamente 1 hora antes del inicio previsto de la perfusión.
- Ha ayunado 2 horas antes y 2 horas después de la toma de miglustat.



TOMA DE MIGLUSTAT

- Los pacientes deben **ayunar 2 horas antes y 2 horas después de la toma de miglustat**
- Las cápsulas se deben tomar aproximadamente **1 hora antes del inicio de la perfusión de cipaglicosidasa alfa**
 - En caso de una demora en la perfusión, el inicio de la perfusión no debe exceder las 3 horas desde la administración oral de miglustat
- Las cápsulas deben ingerirse con agua, leche de vaca desnatada y té o café, sin nata o leche entera, azúcares ni edulcorantes. Estas bebidas pueden consumirse durante este periodo de ayuno de 4 horas.
- Dos horas después de tomar miglustat, el paciente puede volver a comer y beber con normalidad.

5.4

Información útil para la posología

La pauta posológica de cipaglucosidasa alfa + miglustat se basa en el peso corporal. Si el peso del paciente ha cambiado desde su última perfusión, o si el paciente no ha recibido cipaglucosidasa alfa + miglustat con anterioridad, será necesario pesar al paciente.

Cálculo de la dosis

Cipaglucosidasa alfa se administra al paciente por perfusión intravenosa en semanas alternas junto con el tratamiento oral con miglustat.



Posología de cipaglucosidasa alfa basada en el peso

Dosis recomendada: 20 mg/kg de peso corporal total administrados cada dos semanas como solución intravenosa

Las cápsulas de miglustat de 65 mg se administran cada dos semanas junto con la perfusión intravenosa de cipaglucosidasa alfa.



Posología de miglustat basada en el peso

Dosis recomendada:

- ≥ 40 kg pero < 50 kg = 3 cápsulas

Cada vial de Pombiliti es de un solo uso.

	Cálculo dosis Pombiliti	Ejemplo
Dosis	Peso corporal del paciente (kg) x dosis (20 mg/kg)	65 kg x 20 mg/kg = 1300 mg de dosis total
Viales a reconstituir	Dosis del paciente (en mg) dividida entre 105 (mg/vial)	1.300/105 mg por vial = 12,38 viales
Viales a preparar	Redondear al siguiente número entero	12.38 viales \blacktriangleright 13 viales
Calcular volumen de extracción	Número de viales completos x 7,0 ml + número de viales decimales x 7,0 ml	<div style="border: 1px solid black; border-radius: 15px; padding: 10px; display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="text-align: center;"> <p>12 viales x 7,0 ml = 84 ml</p> </div> <div style="text-align: center;"> <p>0,38 viales x 7,0 ml = 2,7 ml</p> </div> </div> <p style="text-align: center; margin-top: 10px;">84 ml + 2,7 ml = 86,7 ml de volumen de extracción</p>

5.5

Preparación para la reconstitución

Antes de poder administrar cipaglucosidasa alfa al paciente, es necesario realizar su reconstitución. Después de conocer el número de viales que se van a utilizar, se deben sacar de la nevera y dejar que alcancen la temperatura ambiente de entre 20°C y 25°C durante unos 30 minutos.



ELEMENTOS NECESARIOS PARA LA RECONSTITUCIÓN Y DILUCIÓN



Viales de cipaglucosidasa alfa 105 mg



Agua estéril para preparaciones inyectables a temperatura ambiente entre 20°C y 25°C



Solución inyectable de cloruro de sodio 9 mg/ml (0,9 %) a temperatura ambiente entre 20°C y 25°C
- Elegir un tamaño de bolsa basado en el peso corporal del paciente



Una aguja de calibre 18 o menor diámetro
- No utilizar agujas con filtro que reduzcan las partículas durante la preparación

INSPECCIONAR CADA VIAL CUIDADOSAMENTE



Solución transparente a opalescente, entre incolora y ligeramente amarilla, prácticamente libre de partículas aunque puede contener partículas de color blanco a translúcidas.



No utilizar si se observan partículas extrañas o la solución presenta una alteración del color.

5.6

Reconstitución



1 Sacar los viales de la nevera (2°C a 8°C) y dejar que alcancen la temperatura ambiente (es decir, unos 30 minutos entre 20°C y 25°C).



2 Reconstituir cada vial añadiendo lentamente 7,2 ml de agua estéril para preparaciones inyectables gota a gota por el lateral del vial y no directamente sobre el polvo liofilizado.



3 Inclinar e ir girando cada vial con cuidado para disolver el polvo. No invertir, remover ni agitar. Se suele tardar 2 minutos en la reconstitución del polvo liofilizado.



4 Inspeccionar los viales reconstituidos para verificar que no haya partículas ni alteración del color. El volumen reconstituido es una solución entre incolora y de color amarillo pálido, transparente a opalescente, prácticamente libre de partículas, aunque puede contener algunas de color blanco a translúcidas.

- Si en la inspección inmediata se observan partículas extrañas o la solución presenta una alteración del color, no utilizar.
- Cada vial reconstituido debe producir una concentración de 15 mg/ml de cipaglucosidasa alfa con un volumen extraíble de 7,0 ml. Es decir, 105mg.

5

Repetir los pasos anteriores para todos los viales necesarios para dilución. Después de la reconstitución se recomienda diluir los viales de inmediato.

5.7

Dilución



1 Extraer el aire del interior de la bolsa de perfusión.

Asimismo, extraer un volumen equivalente de solución de cloruro de sodio 9 mg/ml (0,9 %) para preparaciones inyectables, que será sustituido por el volumen total (ml) de cipaglucosidasa alfa reconstituido.



2 Extraer lentamente la solución reconstituida de los viales hasta obtener la dosis del paciente con una jeringa de diámetro de aguja no superior a 18G. Evitar la formación de espuma en la jeringa. Desechar cualquier resto de solución reconstituida que quede en el último vial.



3 Inyectar lentamente la solución reconstituida de cipaglucosidasa alfa directamente en la bolsa de perfusión con la solución de cloruro de sodio 9 mg/ml (0,9 %). No añadir directamente en el espacio de aire que pueda quedar dentro de la bolsa de perfusión.



4

- Invertir o masajear con cuidado la bolsa para mezclar la solución diluida.
- No sacudir ni agitar excesivamente la bolsa de perfusión.
- No utilizar un tubo neumático para transportar la bolsa de perfusión.

Cipaglucosidasa alfa se debe administrar según lo indicado en la ficha técnica



- Se debe utilizar un equipo de administración intravenosa con un filtro en línea de 0,2 micrómetros de baja fijación de proteínas. Si la vía intravenosa se bloquea durante la perfusión, cambiar el filtro.
- Si el uso inmediato no es posible, la solución reconstituida se puede conservar durante un máximo de 24 horas en nevera a entre 2 °C y 8 °C.

5.8

Administración de la perfusión



1. La solución para perfusión debe administrarse a temperatura ambiente.
2. El volumen total de la perfusión se determina en función del peso corporal y se suele administrar durante un periodo aproximado de 4 horas.
3. La perfusión de cipaglucosidasa alfa debe iniciarse alrededor de **1 hora después de la administración oral de miglustat**.
4. En caso de una demora en la perfusión, el **inicio de la perfusión no debe exceder las 3 horas desde la administración oral de miglustat**.
5. La velocidad de perfusión inicial debe ser, como máximo, de 1 mg/kg/hora durante 30 minutos.
6. La velocidad de perfusión puede aumentarse 2 mg/kg/hora cada 30 minutos, tras establecer la tolerancia del paciente a la velocidad de perfusión, hasta alcanzar un valor máximo de 7 mg/kg/hora.
7. Es preciso registrar las constantes vitales al final de cada paso.

Velocidades y volúmenes de perfusión recomendados

Intervalo de peso del paciente (kg)	Volumen de perfusión total (ml)	Paso 1 1 mg/kg/h (ml/h)	Paso 2 1 mg/kg/h (ml/h)	Paso 3 1 mg/kg/h (ml/h)	Paso 4 1 mg/kg/h (ml/h)
40 - 50	250	13	38	63	88
50,1 - 60	300	15	45	75	105
60,1 - 100	500	25	75	125	175
100,1 - 120	600	30	90	150	210
120,1 - 140	700	35	105	175	245
140,1 - 160	800	40	120	200	280
160,1 - 180	900	45	135	225	315
180,1 - 200	1.000	50	150	250	350

La velocidad de perfusión se puede ralentizar o detener temporalmente en caso de aparecer una RAP leve a moderada. Si se desarrolla una reacción alérgica o anafilaxia, detener inmediatamente la perfusión e iniciar el tratamiento médico adecuado.

6

IDENTIFICACIÓN Y TRATAMIENTO DE LAS REACCIONES ASOCIADAS A LA PERFUSIÓN Y LAS REACCIONES DE HIPERSENSIBILIDAD

Se sabe que las reacciones asociadas a la perfusión (RAP) y las reacciones de hipersensibilidad aparecen durante o hasta unas horas después de la perfusión de cipaglucosidasa alfa y otras terapias de sustitución enzimática (TSE).

La mayoría de las RAP descritas con cipaglucosidasa alfa fueron **leves o moderadas** y transitorias, e incluyeron distensión abdominal, escalofríos, mareos, disgeusia, disnea, rubefacción, prurito, pirexia y exantema.

También se han descrito **RAP severas**, como anafilaxia, en pacientes tratados con cipaglucosidasa alfa. Los síntomas de RAP severas pueden incluir angioedema, broncoespasmo, dolor torácico, escalofríos, disnea, urticaria generalizada, hipotensión (sensación de desmayo, palidez), edema laríngeo, síncope y taquicardia.

Para el control de las RAP se debe considerar la reducción de la velocidad de perfusión, interrupción temporal de la perfusión, tratamiento sintomático con antihistamínicos orales, o antipiréticos, y medidas de reanimación adecuadas. En caso de una RAP severa, el profesional sanitario encargado de la perfusión debe pausar inmediatamente la perfusión y administrar el tratamiento médico apropiado. Deben seguirse los estándares médicos actuales para el tratamiento de urgencia de las reacciones anafilácticas y tener fácil acceso a un equipo de reanimación.

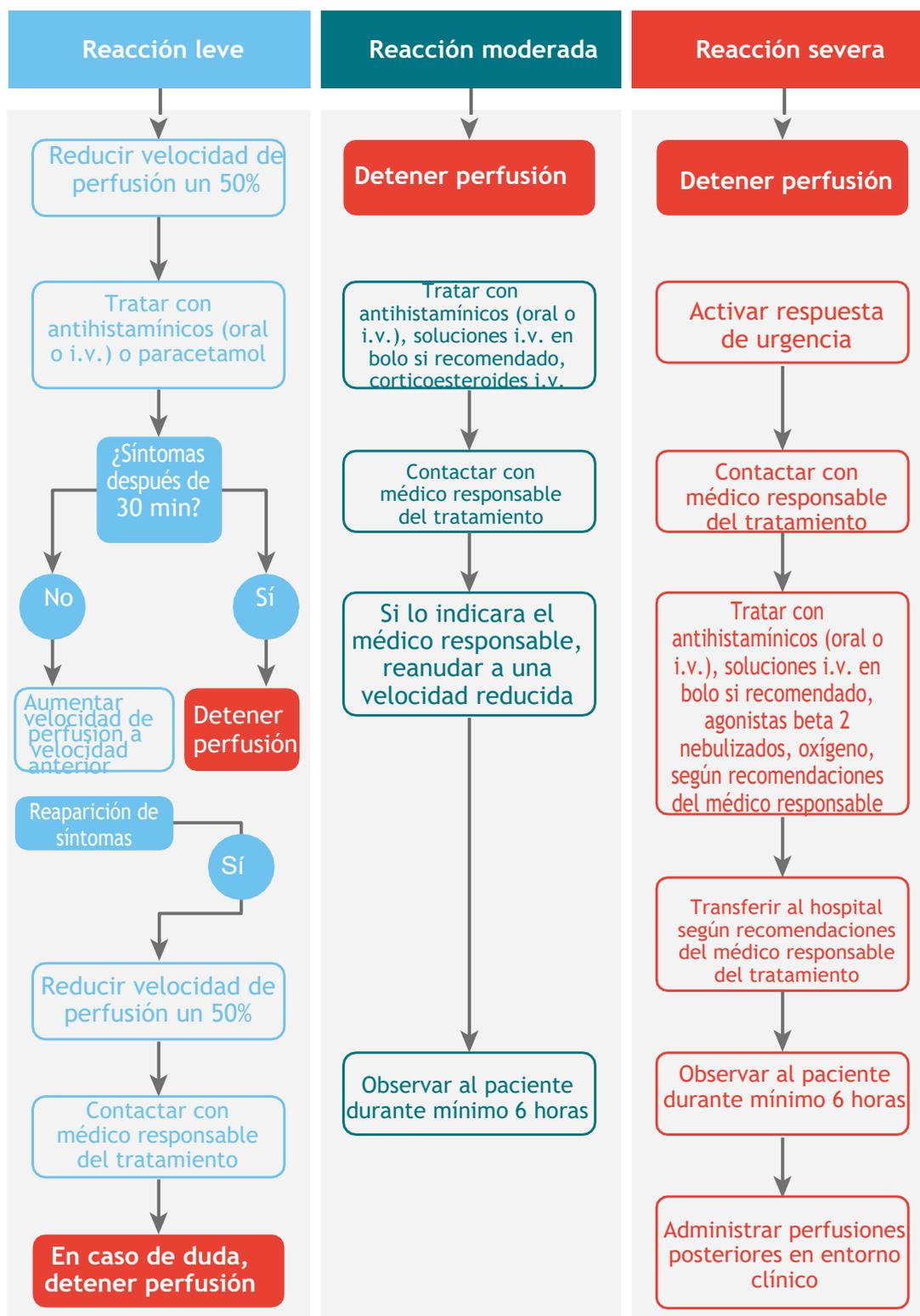
Es necesario considerar cuidadosamente los riesgos y beneficios de la readministración de cipaglucosidasa alfa tras la anafilaxia o una reacción a la perfusión grave y, si el paciente continúa con el tratamiento, la siguiente perfusión se administrará en un entorno clínico, equipado para actuar en caso de urgencias médicas de este tipo.



El diagrama de flujo de la siguiente página presenta las recomendaciones sobre cómo proceder en caso de una RAP.

Las recomendaciones terapéuticas indicadas en el diagrama de flujo son solo sugerencias. El médico responsable del tratamiento tomará la decisión final con respecto al tratamiento en el plan de urgencia. Es necesario garantizar la disposición de un equipo de reanimación antes de iniciar la perfusión.

Registrar en el diario de perfusiones toda la información sobre la hora, reacciones adversas, medicamentos y velocidades de perfusión.



Consultar la ficha técnica actual para acceder a la información completa de cipaglucosidasa alfa, disponible en:

https://cima.aemps.es/cima/dohtml/ft/1221714001/FT_1221714001.html

7

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, también debe notificarse cualquier error de medicación de la misma manera que la descrita para las reacciones adversas.

También puede notificarlas a Amicus Therapeutics a través de los siguientes datos de contacto:

→ Tel: (+34) 900 941 616;

→ drugsafety@amicusrx.com.