

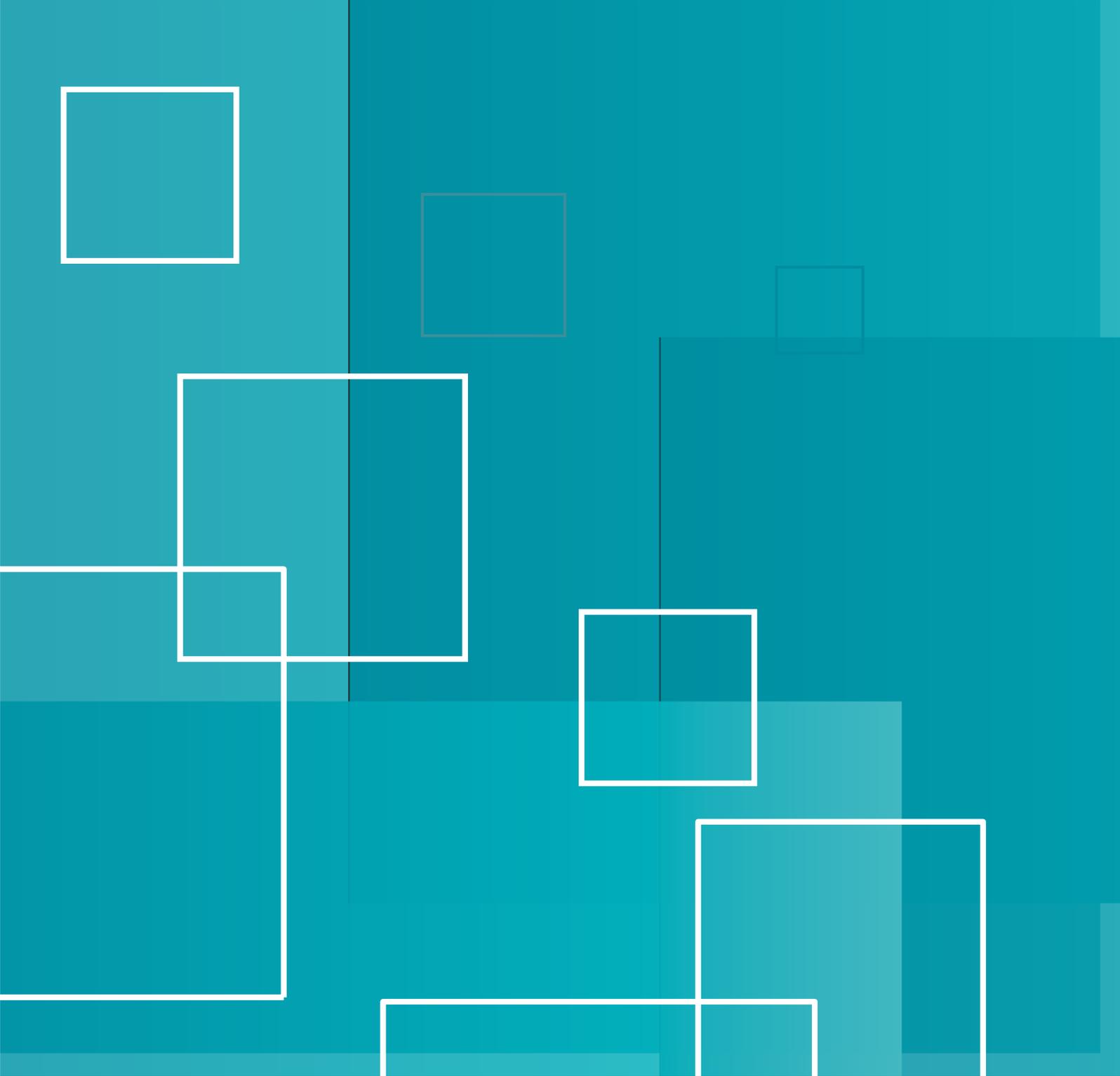


INFORMACIÓN DE SEGURIDAD PARA PROFESIONALES SANITARIOS

sobre la perfusión domiciliaria
de Cerezyme® (imiglucerasa)

Información sobre prevención de riesgos acordada con la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS) – Julio 2024

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



ÍNDICE:

1. OBJETIVOS	4
2. REQUISITOS ORGANIZATIVOS PARA LLEVAR A CABO LA PERFUSIÓN DOMICILIARIA	4
3. ADMINISTRACIÓN DE CEREZYME®	8
4. INFORMACIÓN DE SEGURIDAD DE CEREZYME®	13
5. INFORMACIÓN ADICIONAL	14
6. ANEXOS. Diario de Registro	14

1 OBJETIVOS

El objetivo de este material es proporcionar a los profesionales sanitarios involucrados en esta terapia, directrices sobre la evaluación y selección de los pacientes a los que se decida administrar la perfusión domiciliar de Cerezyme®. Asimismo, incluye información sobre los requisitos organizativos para llevar a cabo esta administración.

Evaluación y selección del paciente

La elección de comenzar tratamiento domiciliario puede ser consensuada por el paciente y/o cuidador y el médico responsable del tratamiento después de un periodo de varios meses de tratamiento hospitalario para garantizar una buena tolerancia.

2 REQUISITOS ORGANIZATIVOS PARA LLEVAR A CABO LA PERFUSIÓN DOMICILIARIA

La decisión de administrar Cerezyme® en el domicilio es del médico responsable del tratamiento, consultando al paciente y/o cuidador. La siguiente información identifica problemas clínicos y logísticos que deben considerarse antes y después de la transición a la administración domiciliar:

Evaluación del paciente por parte del médico responsable

- Se considera que el paciente está médicamente estable. Se debe hacer una evaluación completa antes de decidir transferir la terapia.
- El paciente debe haber recibido perfusiones de Cerezyme® en un entorno hospitalario durante varios meses. Las perfusiones en este ámbito deberán haber sido bien toleradas, sin reacciones asociadas a la perfusión (RAP) o RAP leves que han sido controladas con medicación previa.
- El paciente debe presentar un historial de cumplimiento terapéutico del programa de perfusiones prescrito.

Condiciones del hogar

El ambiente en el hogar debe ser favorable para poder realizar la terapia de perfusión, incluido un lugar limpio, con electricidad, agua, acceso telefónico, refrigeración y espacio físico suficiente para guardar los viales de Cerezyme® y otros suministros para realizar la perfusión.

- La velocidad de perfusión de Cerezyme® que tolera el paciente en un entorno más controlado (por ejemplo, en el ámbito hospitalario o ambulatorio) no deberá cambiarse en el tratamiento domiciliario a menos que sea necesario por motivos de seguridad del paciente.
- Es responsabilidad de los profesionales sanitarios involucrados, realizar una correcta programación y monitorización de las perfusiones en el ambiente domiciliario.
- Es necesario contar con una lista de contactos. Esta lista deberá estar disponible en el Diario de registro. El Diario de registro deberá tenerlo el paciente consigo en su domicilio.

Tratamiento previo y de urgencia disponible

- Se debe proporcionar un tratamiento previo adecuado en función de la prescripción específica del paciente. El tratamiento administrado en el hospital/clínica no debe modificarse en el domicilio a menos que esté medicamente justificado.
- Los medicamentos deben estar disponibles para responder a una emergencia si es necesario. Debe proporcionarse una educación adecuada al paciente y/o cuidador sobre el uso de medicamentos de emergencia.
- En caso de que el paciente experimente un acontecimiento adverso durante la perfusión se debe interrumpir la perfusión inmediatamente y buscar la asistencia de un profesional sanitario. Es posible que las perfusiones posteriores deban realizarse en un entorno hospitalario.

Formación en la administración de Cerezyme®

En principio, las instrucciones iniciales se darán en el hospital y el nivel de apoyo necesario del personal de enfermería de atención domiciliaria será comentado por el médico responsable y el paciente y/o cuidador.

Se puede utilizar un sistema de perfusión portátil similar a un difusor portátil (sistema de perfusión de presión positiva).

El personal de enfermería de atención domiciliaria llevará a cabo todo el procedimiento para el paciente.

Al reconstituir y administrar Cerezyme®, debe seguirse atentamente el procedimiento descrito en la Ficha Técnica de Cerezyme®, disponible en el siguiente enlace: <https://cima.aemps.es/cima/publico/home.html>.

El profesional responsable de la atención domiciliaria o el hospital proporcionará el material necesario para administrar la perfusión domiciliaria.

Organización de la perfusión domiciliaria

La siguiente información está destinada a proporcionar información y orientación a todas las personas implicadas en los procedimientos para organizar la perfusión domiciliaria de Cerezyme®.

El paciente

Generalidades

- El médico debe informar al paciente, a su cuidador y al personal de atención domiciliaria sobre el tratamiento que se dispensará, los riesgos asociados, las posibles complicaciones y la prestación de asistencia médica domiciliaria.
- El paciente y su cuidador deberán haber adquirido los conocimientos suficientes sobre la enfermedad. Asimismo, deben estar en disposición de reconocer las posibles reacciones adversas que se produzcan, además de saber qué procedimientos se han de seguir en caso de que éstas ocurran. El paciente o su cuidador deben mostrarse de acuerdo en realizar el tratamiento domiciliario.
- El personal de enfermería de atención domiciliaria registrará todas las administraciones de Cerezyme® en el Diario de registro.
- El paciente deberá estar física y mentalmente capacitado para recibir las perfusiones domiciliarias.
- El paciente debe tener venas accesibles o un dispositivo de acceso venoso central que permita llevar a cabo la perfusión adecuadamente.

El médico

- Es el responsable de iniciar todas las acciones administrativas necesarias para que las partes interesadas (farmacia, personal de enfermería, paciente, cuidador) procedan según sea necesario.
- Asimismo, es el responsable de fijar la dosis y la velocidad de perfusión. Cualquier cambio que se produzca en la administración de Cerezyme® se comunicará al paciente y se describirá en el Diario de registro.

- Deberá realizar periódicamente una monitorización del paciente para las reacciones adversas a la perfusión (RAP) y para el mantenimiento de los objetivos terapéuticos de acuerdo con las directrices publicadas.

La farmacia hospitalaria

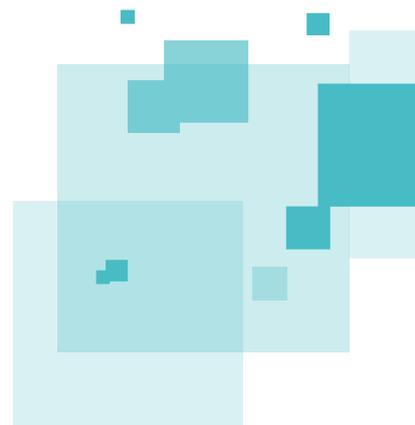
- El hospital se encargará de proveer la medicación para el paciente en cada prescripción, así como el material/equipamiento necesario.

Tercera persona/cuidador

- Es preferible que un cuidador/tercero esté presente durante la perfusión domiciliaria.

El Diario de registro

- El Diario de registro sirve como medio de comunicación entre todas las personas involucradas en la administración domiciliaria de Cerezyme®.
- El Diario de registro se guardará en el domicilio del paciente, y el personal de enfermería de atención domiciliaria se encargará de actualizarlo cada vez que se administre el medicamento.
- El paciente/cuidador deberá llevar el Diario de registro a todas las visitas hospitalarias para realizar las comprobaciones pertinentes. Luego se lo llevará de vuelta a casa.
- En el Diario de registro, el médico que trata al paciente indicará claramente la posología y velocidad de perfusión, así como cualquier cambio realizado en la dosificación.
- El personal de enfermería de atención domiciliaria registrará en el Diario de registro todos los datos y acciones que se realicen desde la primera entrevista que se mantenga con el paciente. En el Diario de registro, el personal de enfermería de atención domiciliaria registrará toda la información relevante recogida en visitas posteriores.
- El médico indicará claramente, en dicho diario, cómo se debe actuar y qué medicación se debe administrar en caso de que se produzca una RAP.



3 ADMINISTRACIÓN DE CEREZYME®

Las instrucciones de uso relacionadas con la reconstitución, dilución y administración se pueden consultar en la Ficha técnica de Cerezyme®, disponible en el siguiente enlace: <https://cima.aemps.es/cima/publico/home.html>. En este apartado se proporciona una descripción detallada del proceso.

Prescripción

El médico que trata al paciente determinará la dosis de Cerezyme®, la velocidad de perfusión y la medicación previa. Cualquier cambio será determinado por el médico y deberá anotarse en el Diario de registro.

Material complementario

Los productos médicos y el material necesarios para el tratamiento domiciliario son los siguientes:

- viales de Cerezyme® (400 U por vial), determinado por el peso del paciente.
- Deben mantenerse a una temperatura entre +2°C y +8°C.
- Agua estéril para preparaciones inyectables (para la reconstitución de Cerezyme®).
- Solución de cloruro de sodio (NaCl) al 0,9%, 2 x 100 ml o 1 x 250 ml para administración IV.
- Solución NaCl al 0,9%, 2 x 50 ml para lavar la línea de perfusión antes y después de la perfusión.
- Clorhexidina al 0,5% en alcohol al 70% (solución antiséptica).
- Número suficiente de jeringuillas de 10 ml y 50 ml en función de la dosis necesaria de Cerezyme®
- 3 agujas hipodérmicas estériles (1,1 x 40 mm)
- 1 aguja con aletas
- Líneas de perfusión
- Filtro en línea de 0,2 micras de baja unión a proteínas
- Bandeja de agujas hipodérmicas
- Cinta microporosa



- Torundas de algodón
- Contenedor para objetos punzantes
- Jabón para lavarse las manos
- Requisitos adicionales si se utiliza un dispositivo de acceso venoso:
 - Heparina
 - Agujas para la heparina
 - Apósitos
 - Guantes estériles
- Medicación de emergencia (antihistamínicos y/o corticosteroides)

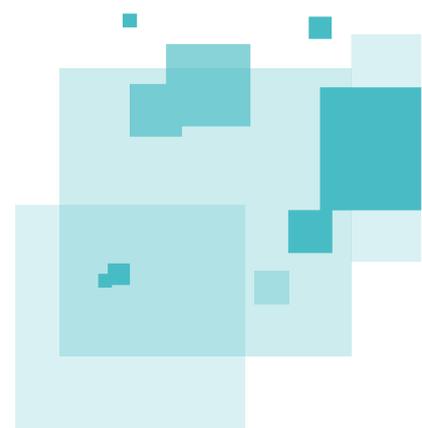
Preparación

1. Prepare un área de trabajo limpia y esponga los suministros.
2. Los viales de Cerezyme® deberán retirarse del frigorífico aproximadamente 30 minutos antes de su preparación para que estén a temperatura ambiente.
3. Compruebe la fecha de caducidad impresa en la parte inferior de la caja de viales (no utilice Cerezyme® después de la fecha de caducidad).
4. Compruebe si el número de viales recibidos es correcto.
5. Prepare únicamente el número de viales necesarios para una perfusión.

(Nota: Cerezyme® no se podrá almacenar para su uso posterior una vez haya sido reconstituido o diluido).

Reconstitución de Cerezyme®

1. Retire la tapa con cierre "flip-off" del vial de Cerezyme®.
2. Desinfecte el tapón de goma del vial con clorhexidina y deje que se seque al aire (no soplar).
3. Abra el agua estéril para preparaciones inyectables.
4. Introduzca 10,2 ml de agua estéril para preparaciones inyectables en la jeringuilla.
5. Inyecte con suavidad el agua estéril por el lado de cada vial de Cerezyme®.
6. Repita el proceso si necesita más viales de Cerezyme®.
7. Agite con cuidado el vial para mezclar la solución (durante el proceso de reconstitución no lo agite fuertemente para evitar la formación de espuma en la solución).
8. Después de mezclar la solución pueden aparecer pequeñas burbujas.
9. Deje que pasen unos minutos para que desaparezcan las burbujas de la solución y asegúrese de que el polvo se ha reconstituido correctamente.
10. Después de la reconstitución, la solución de Cerezyme® deberá examinarse visualmente antes de su uso. Dado que se trata de una solución proteínica, se puede producir una ligera floculación (fibras traslúcidas delgadas) después de la dilución, aunque esto ocurre raramente. La solución reconstituida deberá ser un líquido claro e incoloro, sin la presencia de ningún cuerpo extraño.
11. Si observa la presencia de cuerpo extraño o la alteración del color del líquido, no utilice el producto.



Dilución

1. Desinfecte con clorhexidina la tapa o abertura de 1 o 2 bolsas de solución de NaCl al 0,9% y deje que se seque al aire.
2. La solución reconstituida contiene 40 unidades de imiglucerasa por ml. El volumen reconstituido permite la extracción exacta de 10,0 ml (igual a 400 unidades) de cada vial. Extraer de cada vial 10,0 ml de la solución reconstituida, reunir los volúmenes extraídos y a continuación diluirlos con la solución intravenosa de cloruro de sodio al 0,9% hasta un volumen total de 100 a 200 ml. Mezclar suavemente la solución para perfusión.

Llenado de la línea de perfusión

1. Extraiga el sistema de perfusión de su envoltorio y ciérrelo con el cierre de rodillo.
2. Conecte la aguja en la bolsa de NaCl al 0,9% y llene el sistema de perfusión sujetando la cámara de goteo hacia abajo y abra el cierre de rodillo.
3. Llene todo el sistema, elimine las burbujas de aire que pueda haber y cierre el cierre de rodillo.
4. Conecte la bolsa de perfusión con Cerezyme® al sistema y mantenga el cierre cerrado.

Administración

La solución reconstituida debe administrarse tal como se ha prescrito dentro de las 3 horas siguientes a su preparación. Si se almacena entre 2°C y 8°C y protegido de la luz, el producto diluido en solución NaCl al 0,9% puede conservar su estabilidad química hasta 24 horas, pero la seguridad microbiológica dependerá de si la reconstitución y dilución se han realizado de forma asética.

La dosis de Cerezyme®, la velocidad de perfusión y cualquier cambio lo determinará el médico.

Después de que finalice la perfusión del medicamento, debe lavar el sistema con solución NaCl al 0,9% a la misma velocidad y extraer la aguja.

4

INFORMACIÓN DE SEGURIDAD DE CERZYME®

Aproximadamente el 15% de los pacientes tratados con Cerezyme® desarrollan anticuerpos inmunoglobulina G (IgG) contra la imiglucerasa durante el primer año de tratamiento. Los pacientes que desarrollan anticuerpos IgG tienen más probabilidad de desarrollarlos en los primeros 6 meses de tratamiento, y rara vez desarrollarán anticuerpos contra Cerezyme® después de 12 meses de tratamiento.

Los pacientes con anticuerpos contra imiglucerasa tienen un mayor riesgo de reacciones de hipersensibilidad. Por el contrario, no todos los pacientes con síntomas de hipersensibilidad tienen anticuerpos IgG detectables. Si un paciente experimenta una reacción indicativa de hipersensibilidad, se recomienda realizar pruebas posteriores de anticuerpos contra imiglucerasa.

El tratamiento con Cerezyme® debe abordarse con precaución en pacientes que hayan mostrado síntomas de hipersensibilidad al producto. Estos síntomas indicativos de hipersensibilidad durante las perfusiones o poco después incluyen erupción cutánea, prurito, rubefacción, urticaria, angioedema, molestias en el tórax, taquicardia, cianosis, disnea, tos, parestesia, dolor de espalda e hipotensión.

Si se producen estos síntomas, la perfusión debe interrumpirse inmediatamente y administrar un tratamiento adecuado. La mayoría de los pacientes han continuado con éxito el tratamiento después de una reducción de la velocidad de perfusión y pretratamiento con antihistamínicos y/o corticoesteroides.

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 ponerse en contacto con el departamento de Farmacovigilancia de Sanofi en el correo electrónico: ES-FARMACOVIGILANCIA@sanofi.com, o llame al número 934854600.

5 INFORMACIÓN ADICIONAL

Para una información más detallada, consulte la Ficha técnica en la web del Centro de información online de medicamentos de la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios – CIMA (<https://cima.aemps.es/cima/publico/home.html>)

6 ANEXOS

A. Diario de registro.

Datos de la perfusión (a cumplimentar por el personal de enfermería de atención domiciliaria)

Fecha de la perfusión	Fecha (dd-mmm-aaaa):
Estado de salud general del paciente: problemas específicos/observaciones	
Dosis/velocidad de perfusión	
Número de viales utilizados	Viales de 400 U:
Duración de la administración	
¿Velocidad de administración?	
Problemas/observaciones (relacionados con la perfusión, por ejemplo efectos adversos)	

Datos de la perfusión (a cumplimentar por el personal de enfermería de atención domiciliaria)

Fecha de la perfusión	Fecha (dd-mmm-aaaa):
Estado de salud general del paciente: problemas específicos/observaciones	
Dosis/velocidad de perfusión	
Número de viales utilizados	Viales de 400 U:
Duración de la administración	
¿Velocidad de administración?	
Problemas/observaciones (relacionados con la perfusión, por ejemplo efectos adversos)	

PERFUSIÓN DOMICILIARIA DE CEREZYME® (IMIGLUCERASA). DIARIO DE REGISTRO PARA EL PROFESIONAL SANITARIO

DATOS GENERALES

Paciente	Nombre:
	Fecha de nacimiento:
	Dirección:
	CP/Localidad:
	Teléfono:

Personal de enfermería	Nombre:
	Institución:
	Teléfono:

Médico	Nombre:
	Hospital:
	Dirección:
	Teléfono:

Farmacia	Nombre:
	Dirección:
	Teléfono:

Teléfono de emergencias	Teléfono:
-------------------------	-----------

**Datos para la administración
(a cumplimentar por el médico que trata al paciente)**

Se administra Cerezyme® desde	Fecha (dd-mm-aaaa):
Primera perfusión administrada en casa	Fecha (dd-mm-aaaa):
Por favor, indique la ayuda que prestará el personal de enfermería	
Régimen de dosificación de Cerezyme® (dosis, frecuencia y velocidad de perfusión)	

Detalles de la medicación de emergencia

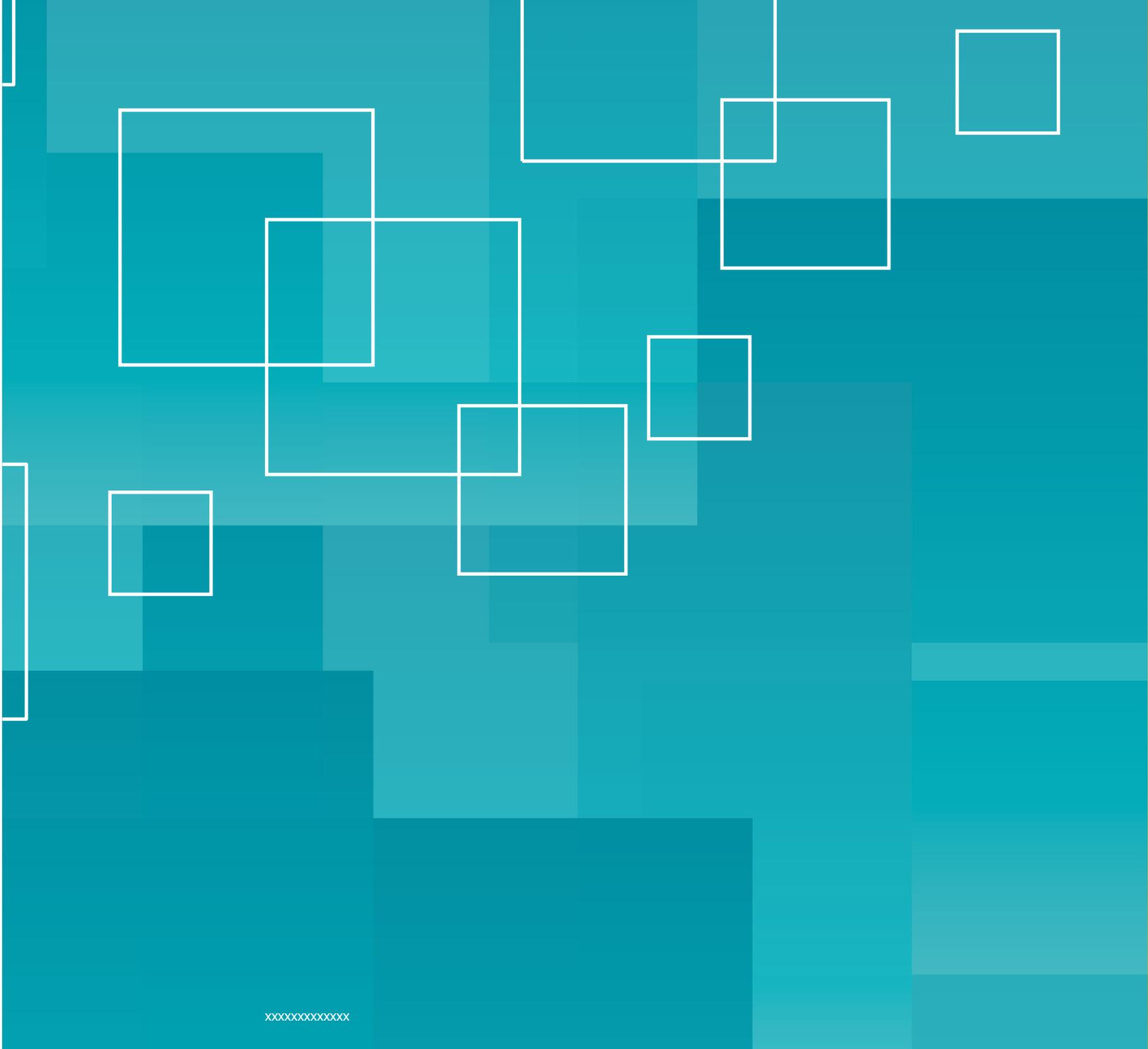
<p>Acciones necesarias en el caso de que se produzca una reacción grave asociada a la perfusión.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Interrumpir la perfusión 2. Llamar al teléfono de Emergencias 3. Llamar al médico tratante 	<p>Medicación de emergencia (a cumplimentar por el médico que trata al paciente)</p>
---	---

Datos de la perfusión (a cumplimentar por el personal de enfermería de atención domiciliaria)

Fecha de la perfusión	Fecha (dd-mmm-aaaa):
Estado de salud general del paciente: problemas específicos/observaciones	
Dosis/velocidad de perfusión	
Número de viales utilizados	Viales de 400 U:
Duración de la administración	
¿Velocidad de administración?	
Problemas/observaciones (relacionados con la perfusión, por ejemplo efectos adversos)	

Datos de la perfusión (a cumplimentar por el personal de enfermería de atención domiciliaria)

Fecha de la perfusión	Fecha (dd-mmm-aaaa):
Estado de salud general del paciente: problemas específicos/observaciones	
Dosis/velocidad de perfusión	
Número de viales utilizados	Viales de 400 U:
Duración de la administración	
¿Velocidad de administración?	
Problemas/observaciones (relacionados con la perfusión, por ejemplo efectos adversos)	



XXXXXXXXXXXX