

▼ **ELFABRIO®**

(pegunigalsidasa alfa)

**Terapia de perfusión domiciliaria**

**FOLLETO INFORMATIVO SOBRE  
LA ADMINISTRACIÓN DOMICILIARIA  
DE ELFABRIO PARA PROFESIONALES  
SANITARIOS**

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](http://www.aemps.gob.es)

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

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>

La ficha técnica y el prospecto completos de Elfabrio están disponibles en CIMA. (<https://cima.aemps.es/cima/publico/detalle.html?registro=1231724002>).

Version 1: Julio de 2024

# ÍNDICE

<b>1. OBJETIVO DEL FOLLETO PARA PROFESIONALES DE LA SALUD</b> .....	<b>2</b>
1.1. Función y responsabilidad del médico responsable	2
<b>2. LISTA DE VERIFICACIÓN PARA LA ADMINISTRACIÓN DOMICILIARIA</b> .....	<b>3</b>
<b>3. REQUISITOS Y ORGANIZACIÓN DE LA PERFUSIÓN EN CASA</b> .....	<b>4</b>
3.1 LISTA DE CONTROL para la organización de la administración domiciliaria	4
3.2 Medicación y equipos de perfusión	4
3.3 Tratamiento previo a la perfusión y tratamiento de emergencia	6
3.4 El Diario de perfusiones para la administración domiciliaria de Elfabrio	7
<b>4. FORMACIÓN SOBRE LA PREPARACIÓN Y ADMINISTRACIÓN DE ELFABRIO</b> .....	<b>8</b>
<b>5. PREPARACIÓN Y ADMINISTRACIÓN DE ELFABRIO</b> .....	<b>9</b>
5.1 Preparaciones	9
5.2 Dilución de Elfabrio	10
5.3 Administración	11
5.4 Dispositivo de acceso venoso	13
5.5 Periodo de observación	13
<b>6. INFORMACIÓN DE SEGURIDAD SOBRE ELFABRIO</b> .....	<b>14</b>
6.1 Tratamiento de las reacciones adversas a Elfabrio	15
6.2 Reacciones alérgicas	15

## 1. OBJETIVO DEL FOLLETO PARA PROFESIONALES DE LA SALUD

---

El objetivo de este documento es:

- a) proporcionar orientación a los profesionales de la salud para la selección y el manejo de los pacientes adecuados para recibir Elfabrio en casa.
- b) Proporcionar información relevante para que el profesional de la salud forme al paciente y/o al cuidador para administrar el producto en casa. (Véase también el documento «Guía para pacientes/cuidadores/profesionales de la salud».

### 1.1 Función y responsabilidad del médico responsable

Es responsabilidad del médico responsable garantizar una administración segura al paciente en el entorno doméstico.

Para ello, el médico responsable:

- Iniciará y supervisará todas las acciones administrativas necesarias que permitan proceder a las demás partes implicadas (paciente y/o cuidador(es), profesional de enfermería a domicilio/profesional de enfermería de perfusión, farmacéutico u otros profesionales de la salud).
- Evaluará la admisibilidad del paciente para recibir terapia de perfusión en casa.
- Se asegurará de que haya un profesional de la salud disponible en todo momento durante la perfusión en casa y un tiempo determinado después de la perfusión.
- Revisará regularmente el Diario de perfusiones para la administración domiciliar de Elfabrio, y se asegurará de que todas las instrucciones médicas relativas a dosis y frecuencia y velocidad de perfusión, premedicación y consideraciones especiales, así como acciones y tratamiento de emergencia, estén claramente documentadas y actualizadas.
- Supervisará regularmente al paciente que recibe la perfusión en casa, tanto en lo relativo a la enfermedad como a las perfusiones.
- Se asegurará de que se dispone de una línea de comunicación clara, rápida y fiable para agilizar la respuesta ante emergencias en caso de que se requiera atención médica inmediata durante la perfusión en casa (profesional de la salud y designar contacto y número).
- Se asegurará de que el paciente y el cuidador estén formados sobre los aspectos prácticos de la perfusión en casa: administración de la medicación previa a la perfusión, preparación y administración de la perfusión, reconocimiento de los signos de una posible reacción y su manejo. La formación se registrará en el Diario de perfusiones para la administración domiciliar de Elfabrio, y se distribuirá al paciente/cuidador el material educativo adecuado.
- Se asegurará de que se proporcione al paciente/cuidador el tratamiento previo

a la perfusión adecuado (si se ha prescrito) (por ejemplo, antihistamínicos, paracetamol, ibuprofeno, corticosteroides), así como el tratamiento y el equipo para emergencias.

## 2. LISTA DE VERIFICACIÓN PARA LA ADMINISTRACIÓN DOMICILIARIA

---

La administración de Elfabrio en casa puede considerarse para pacientes que toleren bien las perfusiones y no tengan antecedentes de reacciones relacionadas con la perfusión moderadas o graves durante unos meses. La decisión de trasladar el tratamiento con Elfabrio al entorno doméstico del paciente corresponde al médico responsable y debe tener en cuenta las preferencias y el estado médico del paciente.

El paciente debe cumplir los siguientes criterios primarios para la perfusión en casa:

- El paciente está clínicamente estable y en buen estado clínico general durante al menos 6 perfusiones de Elfabrio en un entorno hospitalario; debe completarse una evaluación exhaustiva antes de decidir la administración domiciliar.
- Se considera que el paciente es física y mentalmente capacitado para recibir las perfusiones en su casa.
- El paciente/cuidador/tutor legal comprenden y aceptan las implicaciones de la administración domiciliar.
- El paciente no ha presentado reacciones adversas al tratamiento enzimático sustitutivo (TES) durante las últimas cuatro perfusiones durante la administración hospitalaria.
- El paciente tiene un historial de cumplimiento del programa de perfusión en el hospital.
- El paciente tiene un fácil acceso a las venas sanguíneas o un dispositivo de acceso venoso central (DAVC) o un catéter central de inserción periférica (PICC) que permite una perfusión adecuada.
- El paciente debe firmar un consentimiento informado antes de unirse al programa de perfusión en casa.

### 3. REQUISITOS Y ORGANIZACIÓN DE LA PERFUSIÓN EN CASA

Una vez que el paciente ha sido admitido para la perfusión en casa basándose en los criterios primarios, hay que tener en cuenta una serie de requisitos para garantizar que las perfusiones de Elfabrio puedan administrarse de forma segura, eficiente y fiable en el domicilio del paciente.

#### 3.1 LISTA DE CONTROL para la organización de la administración domiciliaria

- El paciente y/o su(s) cuidador(es) han sido informados por el médico responsable sobre el tratamiento que se va a administrar en el domicilio, los riesgos asociados y la prestación de asistencia médica en el domicilio, y están de acuerdo con el tratamiento en el domicilio.
- El paciente y/o el/los cuidador(es) conocen la enfermedad y han recibido formación para reconocer posibles episodios adversos, incluidas las reacciones relacionadas con la perfusión, y comprenden el procedimiento a seguir en caso de que se produzcan.
- El entorno doméstico debe ser propicio para la terapia de perfusión en casa, incluido un entorno limpio con electricidad, agua, acceso telefónico, refrigeración y espacio físico suficiente para el almacenamiento de Elfabrio y otros suministros de perfusión.
- Se asegurará de que haya un profesional de la salud disponible en todo momento durante la perfusión en casa y un tiempo determinado después de la perfusión. Se ha informado al paciente de que la perfusión debe administrarse siempre en presencia del cuidador adecuadamente formado sobre cómo actuar en caso de que se produzcan reacciones adversas a la medicación, reacciones relacionadas con la perfusión y errores de medicación de acuerdo con los requisitos locales para la implementación de la terapia de perfusión en casa. El paciente no debe estar solo en casa, sino con una persona adulta capaz de detener la perfusión y dar la alerta en caso de una reacción relacionada con la perfusión.

#### 3.2 Medicación y equipos de perfusión

Elfabrio, la premedicación y el tratamiento y los suministros para emergencias, así como todos los equipos necesarios, se suministrarán al domicilio del paciente de acuerdo con las disposiciones y normativas locales (hospital/farmacia al paciente o a un tercero con la prescripción correspondiente).

El transporte desde la farmacia/almacén debe cumplir con los siguientes detalles de la cadena de transporte, así como con las siguientes actividades:

- Control de la temperatura de la medicación durante el transporte desde la farmacia/almacén hasta el domicilio del paciente.
- Debe verificarse el dispositivo de control de temperatura para confirmar que la medicación no haya tenido ninguna desviación de temperatura durante el proceso de envío (se considera una desviación si la temperatura es  $<2$  ó  $>8^{\circ}\text{C}$ ).

#### Producto - Viales de ELFABRIO (20 mg por vial);

Los viales se suministrarán en forma líquida en frascos de vidrio transparente de 10 ml cerrados con tapones de caucho y sellados con precintos de aluminio. Deben conservarse en un refrigerador limpio a una temperatura de entre  $+2^{\circ}\text{C}$  y  $+8^{\circ}\text{C}$ . No congelar ni agitar.

#### Equipos de perfusión

- Soporte intravenoso
- Bomba de perfusión
- Contenedor de residuos biológicos
- Toallitas con alcohol
- Guantes no estériles
- Jeringa de 30 ml
- 2 Válvulas sin aguja
- 2 x Jeringas de cloruro de sodio al 0,9% de 10 ml
- Catéter intravenoso/Huber/juego de extensión (según sea necesario)
- Kit de inicio intravenosa/Kit de línea central por tipo de acceso
- Tubo intravenoso Cadd In-line de 0,2 micras
- Pico de acceso al vial con ventilación
- Aguja de calibre 18
- Cinta
- Jeringa de 10 ml
- Jeringa de 3 ml
- Jeringa de 5 ml/12 ml heparina 100  $\mu\text{/ml}$  PF (sólo para vías centrales)
- Hibiclens
- Bolsa(s) intravenosa(s) de cloruro de sodio al 0,9% según las necesidades de dilución
- Kit de emergencia
- Torniquete
- Medicación previa al tratamiento (si procede)

### 3.3 Tratamiento previo a la perfusión y tratamiento de emergencia

#### TRATAMIENTO PREVIO A LA PERFUSIÓN

- El tratamiento previo a la perfusión (por ejemplo, antihistamínicos, paracetamol, ibuprofeno, corticosteroides), si se administra en el hospital o en otro entorno médico, debe proporcionarse en función de la prescripción específica para el paciente y debe describirse en el Diario de perfusiones para la administración domiciliaria de Elfabrio.
- Este tratamiento no debe ser alterado en el entorno doméstico, salvo justificación médica a criterio del Médico responsable.

#### TRATAMIENTO DE EMERGENCIA

- También se debe llamar al número de emergencia nacional específico del país y/o al médico responsable si se produce una reacción relacionada con la perfusión después de finalizar la perfusión. Cualquier reacción relacionada con la perfusión debe notificarse de acuerdo con las normas y reglamentos locales.
- El tratamiento de emergencia debe proporcionarse basándose en la prescripción específica para el paciente "Plan de tratamiento de emergencia" (para instrucciones sobre cómo proceder en caso de emergencia durante la perfusión) y debe describirse en el Diario de perfusiones para la administración domiciliaria de Elfabrio. Se debe proporcionar al paciente y/o al/a los cuidador(es) una formación adecuada sobre el uso de medicamentos de emergencia.
- Debe garantizarse una línea de comunicación disponible, rápida y fiable para agilizar la respuesta ante emergencias en caso de que se requiera atención médica inmediata según las indicaciones incluidas en el "Plan de tratamiento de emergencia" y el Diario de perfusiones para la administración domiciliaria de Elfabrio (sección 3.4).
- Si los pacientes experimentan o si el profesional de enfermería a domicilio/ profesional de enfermería de perfusión o el/los cuidador(es) identifican alguna reacción adversa a la medicación o algún problema con la reconstitución y administración de ELFABRIO, deben ponerse en contacto inmediatamente con el Médico responsable o con la persona designada por éste. Es posible que las perfusiones posteriores deban realizarse en un hospital o en otro entorno médico a criterio del Médico responsable o de la persona designada por éste.
- Los equipos y medicamentos deben estar disponibles para responder ante una emergencia, si es necesario. El médico responsable debe proporcionar al paciente y/o cuidador una formación adecuada sobre el uso de medicamentos y materiales de emergencia.

#### EQUIPOS DE EMERGENCIA

El kit de equipos de emergencia constará de:

- Vía aérea
- Mascarilla Ambu
- Oxímetro de pulso
- 1000 cc solución de Hartman o solución de Ringer con lactato
- Difenhidramina (por ejemplo: Benadryl) o medicamento equivalente (previa aprobación del médico)
- Cualquier artículo adicional por orden del médico (por ejemplo: autoinyectores de epinefrina (Epi-pen), metilprednisolona)
- 2 filtros intravenosos de 0,2 µm
- Cualquier artículo adicional por orden del médico.

Este Kit de medicamentos de emergencia se proporcionará en una Caja de emergencia cerrada con llave.

En caso de que el paciente experimente un episodio adverso durante o poco después de la perfusión, se deberán seguir los procedimientos indicados en el "Plan de tratamiento de emergencia".

La perfusión debe interrumpirse de inmediato, y se debe contactar con el médico responsable o la persona designada por éste para pedir consejo. Las siguientes perfusiones podrían tener que ser realizadas en un hospital u otro entorno médico.

### 3.4 El Diario de perfusiones para la administración domiciliaria de Elfabrio

El Diario de perfusiones para la administración domiciliaria de Elfabrio sirve como medio de comunicación para todas las partes involucradas en la administración de Elfabrio en el entorno domiciliario.

- El paciente/cuidador(es) registrarán en el Diario de perfusiones para la administración domiciliaria de Elfabrio las conclusiones y acciones de la visita inicial y toda la información relevante de las visitas posteriores.
- El paciente y/o cuidador(es) deben completar una lista de contactos y tenerla disponible.
- El Diario de perfusiones para la administración domiciliaria de Elfabrio debe guardarse en la casa del paciente y debe ser actualizado por el profesional de enfermería involucrado en la perfusión o bien por el paciente o su(s) cuidador(es) cada vez que se administre Elfabrio.

- El paciente debe llevar el Diario de perfusiones para la administración domiciliar de Elfabrio al hospital a cada cita médica y después llevárselo a casa.
- El médico responsable indica claramente qué hay que hacer, qué procedimientos hay que seguir y qué medicamentos hay que administrar en caso de una reacción relacionada con la perfusión grave de acuerdo con los estándares médicos vigentes para el tratamiento de emergencia. Los datos de contacto del médico responsable y el número nacional de emergencias específico del país se documentan en el Diario.
- Todos los datos sobre la prescripción, incluida la dosis de Elfabrio requerida, el volumen de perfusión, la velocidad de perfusión, la necesidad de premedicación, o posibles medicamentos usados en caso de reacciones adversas, serán determinados y anotados en el Diario por el médico responsable. Asimismo, cualquier cambio realizado por éste, se deberá incluir también. Es importante tener esta guía a mano, garantizando una práctica óptima, así como una forma eficaz de comunicación con el médico responsable.

#### **4. FORMACIÓN SOBRE LA PREPARACIÓN Y ADMINISTRACIÓN DE ELFABRIO**

La formación inicial de los operadores de perfusión y su actualización periódica se considera una actividad fundamental para garantizar el cumplimiento del tratamiento y la seguridad del paciente.

En principio, las instrucciones iniciales se darán en el hospital y el nivel de apoyo requerido del profesional de la salud de perfusión en el entorno doméstico será discutido y acordado por el médico responsable y el paciente y/o cuidador(es).

El profesional de la salud de perfusión llevará a cabo todo el procedimiento para las primeras perfusiones en la casa del paciente.

Posteriormente, si el paciente prefiere llevar a cabo el procedimiento con la asistencia de un cuidador, deberá cumplir las siguientes condiciones:

- El paciente y/o cuidador(es) recibirán formación adecuada por parte del personal de perfusión sobre cómo se prepara y administra la perfusión. El personal de perfusión explicará y demostrará el procedimiento completo de perfusión al paciente y/o cuidador(es), incluida la formación sobre higiene de manos, desinfección adecuada y manipulación aséptica al preparar la perfusión.
- En visitas posteriores, el personal de perfusión estará presente para brindar asistencia, si es necesario, hasta que el paciente y/o cuidador(es) se sientan seguros con todo el procedimiento de perfusión.

- Durante la reconstitución y administración de Elfabrio, deben seguirse los procedimientos descritos en la Ficha técnica de Elfabrio y en la sección 5 “Administración de perfusiones de Elfabrio” de este documento, y cada administración debe registrarse en el Diario de perfusiones para la administración domiciliar de Elfabrio. En caso de cualquier problema con la reconstitución y administración de Elfabrio, el paciente o el/los cuidador(es) deben ponerse en contacto con el profesional de enfermería o el médico responsable para determinar las medidas apropiadas antes de iniciar o continuar con la perfusión, tal como se detalla en el Diario de perfusiones para la administración domiciliar de Elfabrio.

**La perfusión debe administrarse siempre en presencia de un adulto que conozca los procedimientos de perfusión y esté adecuadamente formado sobre cómo actuar en caso de una reacción relacionada con la perfusión y errores de medicación, según lo evaluado por el médico responsable o el personal de perfusión.**

#### **5. PREPARACIÓN Y ADMINISTRACIÓN DE ELFABRIO**

Las instrucciones de uso relativas a la dilución y administración se encuentran en la Ficha técnica del medicamento, sin embargo esta sección incluye una descripción detallada.

##### **5.1 Preparaciones**

Mantenga una asepsia estricta mientras realiza todas las actividades de preparación:

1. Prepare una zona de trabajo limpia y plana, y coloque los elementos necesarios.
2. Mantenga el Kit de emergencia suministrado cerca durante la perfusión. Verifique que el número de viales recibidos sea correcto y que el dispositivo de control de temperatura muestre la información correcta. **NOTA: SI HAY UNA ALARMA EN EL REGISTRO DE TEMPERATURA, NO INICIE LA PERFUSIÓN. LLAME INMEDIATAMENTE A LA LÍNEA DE EMERGENCIA DEL INVESTIGADOR PARA RECIBIR MÁS INSTRUCCIONES.**
3. Compruebe los números de lote, las fechas de caducidad (no utilice Elfabrio después de la fecha de caducidad indicada en la etiqueta) y la prescripción actual y, a continuación, extraiga el número correcto de cajas para preparar la dosis prescrita. Los viales son de un solo uso.
4. Deje que el número necesario de viales alcance la temperatura ambiente antes de la dilución (aprox. 15-30 min.).
5. Lávese las manos con agua y jabón.

6. Prepare la bolsa de perfusión suministrada para iniciar el proceso.
7. Saque los viales de Elfabrio de sus cajas, inspeccione los viales. No utilizar si falta el tapón o está roto. No utilizar si el medicamento está descolorido o contiene partículas.
8. Asegúrese de que los viales de Elfabrio hayan alcanzado la temperatura ambiente. No calentar los viales con agua caliente ni en el microondas.

## 5.2 Dilución de Elfabrio

La dosis recomendada debe diluirse en cloruro de sodio al 0,9%, hasta un volumen total basado en el peso corporal del paciente. La dosis y el volumen de perfusión recomendados se detallan en el Diario de perfusiones para la administración domiciliar de Elfabrio.

1. Retire las tapas protectoras de los viales de Elfabrio y limpie asépticamente cada junta de goma con una toallita con alcohol, utilizando una toallita para cada vial, y deje secar.
2. Limpie el puerto de inyección de la bolsa intravenosa de cloruro de sodio al 0,9% con una toallita con alcohol y deje que se seque.
3. Conecte una aguja de calibre 18 a la válvula sin aguja.
4. Retire el tapón de la aguja e inserte la aguja en el puerto de inyección de la bolsa intravenosa.
5. Asegure la conexión de la válvula sin aguja al puerto de inyección de la bolsa intravenosa con cinta.
6. Limpie la válvula con una toallita con alcohol nueva y déjela secar completamente.
7. Antes de añadir Elfabrio a la bolsa intravenosa de cloruro de sodio al 0,9%, debe retirarse un volumen igual de cloruro de sodio de la bolsa intravenosa. Por ejemplo:
  - El peso del paciente es de 80 kg
  - La dosis prescrita al paciente es de 1 mg/kg = 80 mg
  - La concentración del vial de ELFABRIO es de 20 mg/10 ml (2 mg/ml)
  - Un paciente de 80 kg recibiría
  - 40 ml de Elfabrio, y necesitaría que se retiren 40 ml de cloruro de sodio de la bolsa intravenosa antes de añadir Elfabrio
8. Conecte la jeringa de 30 ml a la válvula/clave sin aguja y extraiga la cantidad adecuada de cloruro de sodio al 0,9% de la bolsa intravenosa, deseche a la basura.

9. Conecte un pico de acceso al vial con ventilación a una jeringa estéril de 10 ml (y a una jeringa de 3 ml, según sea necesario).
10. Retire la tapa protectora del pico de acceso al vial con ventilación. Mientras sujeta firmemente el vial de Elfabrio sobre la mesa, inserte el pico en el centro de la junta de goma.
11. Voltee el frasco y extraiga el contenido en la jeringa.
12. Desenrosque la jeringa del pico y conecte la jeringa directamente de la válvula sin aguja en el puerto de inyección de la bolsa intravenosa. Inyecte lentamente la medicación en la bolsa intravenosa.
13. Vuelva a colocar la jeringa en el pico y retire el pico del vial vacío. A continuación, introdúzcalo en el siguiente vial de Elfabrio, manteniendo la técnica aséptica.
14. Repita estos pasos hasta que la dosis total calculada de Elfabrio se haya transferido a la bolsa intravenosa.
 

**NOTA: el volumen calculado puede requerir la extracción de menos del volumen máximo (10 ml) del último vial utilizado para la perfusión (uso parcial del vial).**
15. Retire la válvula sin aguja y la aguja de calibre 18 del puerto de inyección y deséchelas en el contenedor de residuos biológicos.
16. Deseche todos los viales de Elfabrio en el contenedor de residuos biológicos, y documente toda la cantidad de medicación desechada en el Diario de perfusiones para la administración domiciliar de Elfabrio.
17. Voltee suavemente la bolsa intravenosa para mezclar la solución, evitando agitarla enérgicamente.

## 5.3 Administración

Las soluciones diluidas de Elfabrio deben utilizarse inmediatamente. Si su uso inmediato no es posible, la solución diluida puede conservarse hasta 24 horas en el refrigerador u 8 horas a temperatura ambiente, alejada de la luz.

Si la medicación no puede utilizarse antes de que se cumplan estos plazos, debe desecharse. En tal caso, PÓNGASE EN CONTACTO INMEDIATAMENTE con la línea de emergencia del médico.

La hora de preparación debe ser la hora en que la preparación de la perfusión está terminada y lista para ser administrada al paciente.

La dosis de Elfabrio, la velocidad de perfusión, así como cualquier cambio serán determinados por el médico responsable. El tratamiento no debe ser alterado en el entorno doméstico, salvo justificación médica a criterio del médico responsable.

La perfusión se administrará por vía intravenosa utilizando una bomba preprogramada durante un periodo determinado. La bomba será preajustada por el equipo del médico antes de la primera perfusión en casa.

**NOTA: Los ajustes de la bomba seguirán siendo los mismos que los ajustes de perfusión programados. Controle la pantalla de la bomba que indica la cantidad infundida. Anótela en el Diario de perfusiones para la administración domiciliar de Elfabrio.**

- Retire la tapa protectora del pico del tubo de administración Cadd de 0,2 micras e insértelo en el puerto de perfusión de la bolsa intravenosa que contiene Elfabrio.
- Cuelgue la bolsa intravenosa en el soporte intravenoso, y conecte el casete Cadd a la bomba.
- Obtenga acceso intravenoso (véase la sección 5.4).
- Prepare el tubo y conéctelo al paciente para iniciar la perfusión. NO cebe el fluido con el tubo conectado al paciente.
- Asegúrese de que la medicación se administra a la velocidad de perfusión especificada.
- El paciente debe estar sentado y relajado mientras se realiza la perfusión.
- Si se produce alguna alarma, resuelva el problema siguiendo las instrucciones específicas de la bomba:
  - En caso de "aire en la línea", detenga la perfusión, desconecte la línea del paciente y golpee suavemente la línea para mover todas las burbujas cerca del final de la línea (para limitar cualquier desperdicio de medicamento) y cebe la línea para asegurarse de que se ha eliminado todo el aire.
  - En caso de "alarma de oclusión descendente", compruebe que la línea de perfusión y la cánula no estén ocluidas. Si la aguja o la cánula están ocluidas, no lave; en su lugar, coloque una nueva aguja o cánula en un punto de inserción diferente y retire la cánula ocluida.
- En caso de reacción de hipersensibilidad al medicamento o de emergencia, consulte la sección 3.3 "Tratamiento previo y tratamiento de emergencia" y "Plan de tratamiento de emergencia"
- La bomba emitirá una alarma al final de la perfusión. Una bolsa de perfusión vacía indica la hora de finalización de la perfusión y la hora de inicio del periodo de observación clínica (véase la sección 5.5).  
NOTA: No retire el acceso intravenoso en este momento.
- Lave la línea de perfusión con 20 ml de solución salina.
- Cuando la bomba indique que se han infundido 20 ml, deténgala manualmente.

- Retire el tubo de perfusión de la cánula intravenosa o del dispositivo de acceso venoso central del paciente.  
NOTA: El acceso intravenoso debe permanecer colocado hasta el final del periodo de control de la perfusión.
- Nota: Al final de la perfusión, todas las bolsas intravenosas y los tubos de administración pueden tirarse a la basura doméstica, a menos que estén contaminados con sangre visible. Los tubos y agujas intravenosas contaminados deben desecharse en el contenedor de residuos biológicos.

#### **5.4 Dispositivo de acceso venoso**

Cuando el paciente disponga de un dispositivo de acceso venoso para la administración de Elfabrio, se mostrará al paciente y/o cuidador(es) cómo cuidar del dispositivo, si esto no se ha demostrado ya durante las perfusiones en el hospital.

El cuidado domiciliario adecuado de un dispositivo de acceso venoso implica la irrigación periódica con heparina para evitar la coagulación y la atención a una técnica estéril para mantener el dispositivo libre de agentes infecciosos.

El paciente y/o cuidador(es) serán informados de los siguientes pasos necesarios:

- Cuando esté en uso, cubra la zona con un apósito oclusivo transparente. No es necesario vendarla cuando no se utiliza.
- Lavar con 5 ml de solución de NaCl al 0,9% antes y después de cada uso.
- Lavar con 5 ml de heparina (100 U/ml) después de cada uso.

#### **5.5 Periodo de observación**

- Para las tres primeras perfusiones en casa, el profesional de enfermería debe permanecer con el paciente durante 2 horas una vez finalizada la administración para asegurarse de que el paciente haya tolerado la medicación sin complicaciones.
- Para las perfusiones en casa posteriores, el periodo de observación puede reducirse a 1 hora una vez finalizada la administración si el Médico responsable está de acuerdo.
- Controle las constantes vitales cada 60 minutos hasta que haya concluido la duración de la observación, y de nuevo al final del periodo de observación.
- En caso de cualquier reacción adversa a la medicación/reacción relacionada con la perfusión u otro problema de seguridad, siga las indicaciones incluidas en el "Plan de tratamiento de emergencia" y registre todos los hallazgos clínicos en el Diario de perfusiones para la administración domiciliar de Elfabrio.



- Una vez finalizado el periodo de observación, retire el acceso intravenoso/venoso central del paciente de acuerdo con los procedimientos locales estándar, y deseche adecuadamente todos los suministros usados en una bolsa de riesgo biológico o en un contenedor de objetos punzantes, según corresponda.
- Además, un profesional de enfermería llamará al paciente una hora después del periodo de observación para hacer un seguimiento de la tolerabilidad tras la perfusión.

## 6. INFORMACIÓN DE SEGURIDAD SOBRE ELFABRIO

Se invita a los profesionales sanitarios a notificar las sospechas de reacciones adversas a través del sistema nacional de notificación incluido en el Sistema Español de Farmacovigilancia de Medicamentos de Uso Humano <https://www.notificaram.es>.

El paciente/cuidador o el profesional de enfermería encargado de la administración domiciliaria deben informar al Médico responsable si se produce una reacción adversa a la medicación, una reacción relacionada con la perfusión, por ejemplo, del tipo anafiláctica, en un paciente tratado con Elfabrio en el entorno de perfusión en casa.

Además, si alguien se da cuenta de que se ha cometido un error en la preparación y/o administración del medicamento, deben informar al médico responsable para determinar las medidas adecuadas.

Se han notificado reacciones relacionadas con la perfusión definidas como cualquier episodio adverso relacionado con aparición después del inicio de la perfusión y hasta 2 horas después del final de la perfusión (información adicional en la sección 4.8 de la Ficha técnica).

Los síntomas más comúnmente observados de las reacciones relacionadas con la perfusión fueron hipersensibilidad, picazón, náuseas, mareos, escalofríos y dolor muscular. Como con cualquier producto proteínico intravenoso, pueden manifestarse reacciones de hipersensibilidad de tipo alérgico, que pueden incluir angioedema localizado (incluida la hinchazón de cara, boca y garganta), broncoespasmo, hipotensión, urticaria generalizada, disfagia, erupción, disnea, rubor, molestias en el pecho, prurito y congestión nasal.

### 6.1 Tratamiento de las reacciones adversas a Elfabrio

El tratamiento de las reacciones relacionadas con la perfusión debe basarse en la gravedad de la reacción, e incluir la disminución de la velocidad de perfusión, el tratamiento con medicamentos como antihistamínicos, antipiréticos y/o corticosteroides, para las reacciones leves a moderadas.

En caso de una reacción relacionada con la perfusión, el profesional de enfermería a encargado de la administración domiciliaria activará el procedimiento de emergencia según sea necesario siguiendo las instrucciones proporcionadas en el "Plan de tratamiento de emergencia" y, si es necesario, administrará los medicamentos de acuerdo con lo indicado por el médico responsable en el Diario de perfusiones para la administración domiciliaria de Elfabrio.

### 6.2 Reacciones alérgicas

Las reacciones relacionadas con la perfusión de hipersensibilidad de tipo alérgico pueden ser graves; por lo tanto, debe disponerse de apoyo médico adecuado cuando se administre Elfabrio.

En ensayos clínicos, sólo 4 pacientes sobre un total de 136 experimentaron una reacción de hipersensibilidad grave. Los primeros signos de una reacción anafiláctica afectan principalmente a la piel y/o las mucosas (eritema, enrojecimiento, prurito y angioedema), mientras que los que ponen en peligro la vida del paciente afectan generalmente al sistema respiratorio (obstrucción de las vías aéreas superiores e inferiores) o al sistema cardiovascular (shock hipotensivo, colapso cardiovascular, arritmia cardíaca, isquemia miocárdica). También pueden aparecer síntomas a nivel gastrointestinal (calambres abdominales, vómitos, etc.). Los síntomas pueden aparecer repentinamente unas horas después del contacto con el agente causal, aunque las manifestaciones clínicas graves suelen producirse entre 30 minutos y 1 hora después.

Si se produce una reacción alérgica grave o de tipo anafiláctico, se recomienda interrumpir inmediatamente la administración de Elfabrio y seguir los estándares médicos vigentes para el tratamiento de emergencia. Las reacciones graves se tratan generalmente con la administración de antihistamínicos, corticosteroides, líquidos intravenosos y/u oxígeno, cuando esté clínicamente indicado. Si se trata claramente de un caso de anafilaxia, debe utilizarse epinefrina intramuscular.

Tras una reacción anafiláctica, los pacientes deben ser observados durante un tiempo determinado.

Las siguientes directrices indican los procedimientos de primeros auxilios que deben utilizarse para tratar una reacción de hipersensibilidad grave durante la administración domiciliaria del medicamento.

Ante los primeros signos de una reacción:

- Interrumpir inmediatamente la administración del medicamento.
- Mantener el acceso venoso con solución salina.
- Colocar al paciente en una posición cómoda y, si es posible, en posición de Trendelenburg (con las piernas elevadas para evitar la hipotensión). Si el paciente tiene dificultades para respirar, es preferible la posición sentada a la tumbada.
- Si los signos y síntomas son graves o el paciente se deteriora rápidamente, tomar las medidas necesarias para salvar la vida y llamar inmediatamente al Médico responsable, quien le indicará cómo proceder siguiendo las instrucciones indicadas en el Plan de Tratamiento de Emergencias.
- Toda medida adoptada luego de una reacción relacionada con la perfusión se documentará en el Diario de perfusiones para la administración domiciliaria de Elfabrio.
- Los suministros de medicamentos a disposición del profesional de enfermería se gestionarán de acuerdo con los requisitos y reglamentos locales.

