▽ELFABRIO®
(pegunigalsidasa alfa)

INFORMACIÓN PARA PROFESIONALES SANITARIOS SOBRE LA ADMINISTRACIÓN DOMICILIARIA DE ELFABRIO

Lea esta guía junto a la ficha técnica del medicamento disponible en el centro de información online de medicamentos de la AEMPS (CIMA) https://cima.aemps.es

Información sobre prevención de riesgos acordada con la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). Julio 2026.

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.

Version 3: Julio de 2026

ÍNDICE

1. INFORMACIÓN DE SEGURIDAD 4
Reacciones relacionadas con la perfusión 4
Reacciones de hipersensibilidad de tipo alérgico 4
Notificación de sospechas de reacciones adversas 6
Función y responsabilidad del médico responsable 6

2. LISTA DE VERIFICACIÓN PARA LA ADMINISTRACIÓN DOMICILIARIA 7

3. ORGANIZACIÓN DE LA PERFUSIÓN EN CASA 8
3.1 LISTA DE CONTROL para la organización de la administración domiciliaria 8
3.2 Tratamiento previo a la perfusión 9

4. FORMACIÓN SOBRE LA PREPARACIÓN Y ADMINISTRACIÓN 10

1. INFORMACIÓN DE SEGURIDAD

El paciente, el cuidador o el profesional de enfermería encargado de la administración domiciliaria deben informar de inmediato al médico responsable si se produce una reacción adversa al medicamento o una reacción relacionada con la perfusión, como una reacción anafiláctica, durante el tratamiento con Elfabrio en el entorno domiciliario.

Asimismo, cualquier error detectado en la preparación o la administración del medicamento debe comunicarse al médico responsable, quien valorará las medidas correctivas a adoptar.

Reacciones relacionadas con la perfusión

Se han notificado reacciones relacionadas con la perfusión definidas como cualquier acontecimiento adverso que ocurra desde el inicio de la perfusión hasta dos horas después de su finalización (información adicional en la sección 4.8 de la Ficha técnica).

Los síntomas más frecuentemente observados en este tipo de reacciones incluyen hipersensibilidad, prurito, náuseas, mareos, escalofríos y mialgias.

El tratamiento de las reacciones relacionadas con la perfusión debe ajustarse a la gravedad de la reacción. En casos leves o moderados el tratamiento incluye:

- reducir la velocidad de perfusión.
- administrar medicamentos como antihistamínicos, antipiréticos y corticosteroides.

Ante la aparición de una reacción relacionada con la perfusión, el profesional de enfermería encargado de la administración domiciliaria debe activar el procedimiento de emergencia conforme a lo establecido en el "Plan de tratamiento de emergencia" y, administrar la medicación indicada por el médico responsable, según lo recogido en el Diario de perfusiones, si así se requiere.

Reacciones de hipersensibilidad de tipo alérgico

Se han notificado reacciones de hipersensibilidad en pacientes que participaban en estudios, por ello, debe garantizarse la disponibilidad de soporte médico adecuado durante la administración de pegunigalsidasa alfa en el entorno domiciliario. Como con cualquier producto proteínico intravenoso, se pueden producir reacciones de hipersensibilidad de tipo alérgico tales como angioedema localizado (que incluye tumefacción de la cara, la boca y la garganta), broncoespasmo, hipotensión, urticaria generalizada, disfagia, exantema, disnea, rubor, molestias torácicas, prurito y congestión nasal.

Los síntomas pueden aparecer de forma repentina horas después de la exposición con el agente causal, aunque las manifestaciones clínicas graves suelen producirse entre los 30 minutos y la primera hora tras el inicio de la perfusión.

Si se produce una reacción alérgica grave o anafiláctica, se recomienda:

- Interrumpir inmediatamente la perfusión.
- Aplicar los protocolos médicos establecidos para el tratamiento de emergencia.
- El tratamiento habitual en estos casos incluye la administración de antihistamínicos, corticosteroides, líquidos intravenosos y oxígeno, según criterio clínico.
- Si se confirma una anafilaxia, debe utilizarse epinefrina intramuscular.
- Tras una reacción anafiláctica, el paciente debe ser monitorizado y permanecer en observación médica durante el tiempo que se considere necesario, en función de la evolución clínica.

En pacientes que hayan experimentado reacciones graves de hipersensibilidad durante la perfusión de Elfabrio, se debe tener precaución con la reexposición al medicamento, y deben estar fácilmente disponibles las medidas médicas de apoyo adecuadas.

Adicionalmente, 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.

<u>Ante los primeros signos de una reacción:</u>

- 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 Emergencia" incluido en la Guía para pacientes, cuidadores y profesionales sanitarios involucrados en la administración domiciliaria de pegunigalsidasa alfa.

- 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.

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

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).
- Determinará si el paciente es apto para recibir el tratamiento en el hogar. Garantizará la presencia de un profesional sanitario durante la perfusión domiciliaria y por un tiempo determinado después del procedimiento.
- Revisará periódicamente el Diario de perfusiones para la administración domiciliaria de Elfabrio (en adelante Diario de perfusiones), y se asegurará de que todas las instrucciones médicas relativas a dosis, 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).
- Garantizará 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 domiciliaria 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 **requisitos fundamentales para llevar a cabo la perfusión domiciliaria**:

- ☐ El paciente debe estar clínicamente estable y en buen estado clínico general durante al menos 6 perfusiones realizadas en un entorno hospitalario; antes de autorizar la administración en el domicilio, es imprescindible completar una evaluación médica exhaustiva.
- ☐ La dosis y la velocidad de perfusión empleadas en el domicilio deben ser iguales a las utilizadas en el hospital. En el caso de los pacientes que cambien el régimen posológico a cada 4 semanas, deberán recibir la primera dosis del nuevo régimen en un entorno hospitalario o clínico.
- ☐ Se considera que el paciente está física y mentalmente capacitado para recibir las perfusiones en su casa.
- ☐ El paciente, cuidador o tutor legal comprenden y aceptan las implicaciones de la administración domiciliaria.

- ☐ El paciente no ha presentado reacciones adversas al tratamiento enzimático sustitutivo (TES) durante las últimas cuatro perfusiones durante la administración hospitalaria.
- ☐ El paciente ha demostrado un buen cumplimiento del programa de perfusión en el hospital.
- ☐ El paciente dispone de un acceso venoso adecuado, ya sea por acceso periférico sencillo, por un dispositivo de acceso venoso (DAV) o mediante un catéter central de inserción periférica (PICC), que permita realizar la perfusión de manera eficaz.
- ☐ El paciente debe firmar un consentimiento informado antes de unirse al programa de perfusión en casa.

3. ORGANIZACIÓN DE LA PERFUSIÓN EN CASA

Una vez que el paciente ha sido seleccionado para recibir la perfusión en casa en base a los criterios anteriores, deben cumplirse una serie de condiciones adicionales para garantizar que la administración de Elfabrio se realice de forma segura, eficaz y fiable en el entorno domiciliario.

3.1 LISTA DE CONTROL para la organización de la administración domiciliaria

- ☐ El paciente y/o sus cuidadores han sido informados por el médico responsable sobre el tratamiento que se va a administrar en el domicilio, los posibles riesgos asociados y la asistencia médica que recibirán en casa, y han dado su consentimiento para su administración domiciliaria.
- ☐ El paciente y/o sus cuidadores han recibido formación específica para reconocer posibles reacciones adversas, incluidas aquellas relacionadas con la perfusión, y comprenden el procedimiento a seguir en caso de que se produzcan.
- ☐ El entorno doméstico debe ser adecuado para la administración de la perfusión, incluyendo un espacio limpio con suministro de electricidad, agua, acceso telefónico, refrigeración y espacio físico suficiente para almacenar Elfabrio y el material necesario para la perfusión.
- ☐ Asegúrese de que haya un profesional sanitario disponible en todo momento durante la infusión domiciliaria y durante un tiempo determinado después de la infusión. El paciente ha sido informado de que la perfusión debe realizarse siempre en presencia de un 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 terapia domiciliaria. El paciente no debe estar solo en casa durante la perfusión, debe estar acompañado por una persona adulta capacitada para interrumpir la perfusión y solicitar ayuda en caso de aparición de una reacción relacionada con la perfusión.

3.2 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.
- Debe describirse en el Diario de perfusiones.
- Este tratamiento no debe ser alterado en el entorno doméstico, salvo justificación médica a criterio del médico responsable.

Como se ha explicado anteriormente, en caso de reacción relacionada con la perfusión, debe llamarse al número de emergencia (112) y al médico responsable, siguiendo el «Plan de tratamiento de emergencia» incluido en la Guía para pacientes, cuidadores y profesionales sanitarios involucrados en la administración domiciliaria de ▼Elfabrio (pegunigalsidasa alfa).

Se debe garantizar una línea de comunicación rápida y fiable, y proporcionar formación sobre el uso de medicamentos de emergencia.

Si es necesario, las perfusiones posteriores pueden realizarse en un hospital, según el criterio del médico responsable.

4. FORMACIÓN SOBRE LA PREPARACIÓN Y ADMINISTRACIÓN

La formación inicial de los cuidadores o profesional sanitario implicado 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 sanitario en el entorno doméstico será discutido y acordado por el médico responsable y el paciente o cuidador.

El profesional sanitario que 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 el cuidador recibirán formación adecuada por parte del profesional sanitario sobre cómo se prepara y administra la perfusión.
- En visitas posteriores, el profesional sanitario estará presente para brindar asistencia, si es necesario, hasta que el paciente y el cuidador se sientan seguros.
- Durante la reconstitución y administración del medicamento, deben seguirse los procedimientos descritos en la Ficha técnica y en la sección 3 «Diario de perfusiones y Administración domiciliaria de Elfabrio» incluida en la Guía para pacientes, cuidadores y profesionales sanitarios involucrados en la administración domiciliaria de pegunigalsidasa alfa, y cada administración debe registrarse en el Diario de perfusiones.
- En caso de cualquier problema con la reconstitución y administración, 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 domiciliaria de Elfabrio.

En la Guía para pacientes, cuidadores y profesionales sanitarios involucrados en la administración domiciliaria de pegunigalsidasa alfa se detalla el proceso de preparación y administración de Elfabrio.

La perfusión debe administrarse siempre en presencia de un cuidador que conozca los procedimientos de perfusión y esté adecuadamente formado para vigilar al paciente y 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.