

# **Información de seguridad para pacientes sobre la administración domiciliaria de Fabrazyme (agalsidas beta)**

**Información sobre prevención de riesgos acordada con la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). Octubre - 2021**

Disponible en la web de la AEMPS [www.aemps.gob.es](http://www.aemps.gob.es)

# Contenido

01	Introducción	3
02	Formación sobre la preparación y administración de Fabrazyme	4
2.1	Tratamiento previo y de urgencia	5
2.2	Diario de registro	5
03	¿Cómo se prepara y administra Fabrazyme?	6
3.1	Material necesario para la preparación y administración de Fabrazyme	6
3.2	Preparación	7
3.3	Reconstitución de Fabrazyme	7
3.4	Dilución	8
3.5	Administración	8
04	Riesgo de reacciones relacionadas con la perfusión del medicamento de tipo alérgico	10

**Lea detenidamente la siguiente información antes de empezar el proceso de perfusión domiciliaria.**

- Guarde esta información en un lugar de fácil acceso, ya que puede tener que volver a leerla.
- Si tiene alguna duda, consulte a su médico.
- Este medicamento se le ha recetado a usted. No debe dárselo a otras personas, aunque tengan los mismos síntomas, ya que puede perjudicarles.
- Si usted experimenta algún efecto adverso, usted mismo o su cuidador debe comunicárselo a su médico o al personal sanitario.

# 1. INTRODUCCIÓN

Las personas a tratamiento con Fabrazyme tienen la opción de, recibir sus perfusiones en casa. **La decisión de recibir dicho tratamiento en su domicilio se debe tomar entre usted y su médico, después de realizar las perfusiones iniciales en el hospital para asegurarse de que no tiene problemas con ellas.**

El objetivo de este material informativo es proporcionar unas pautas de cómo debe realizarse la administración de Fabrazyme en su domicilio.

Además, en esta guía usted encontrará información sobre los posibles acontecimientos adversos relacionados con la administración de este medicamento, y qué hacer si éstos aparecen.

Consulte el prospecto de Fabrazyme para obtener información adicional disponible en el centro de información online de medicamentos de la AEMPS (CIMA): <https://cima.aemps.es>



## 2. FORMACIÓN SOBRE LA PREPARACIÓN Y ADMINISTRACIÓN DE FABRAZYME

Su médico o enfermero/a le dará las instrucciones iniciales en el hospital. Usted y su médico acordarán el nivel de apoyo requerido para la perfusión domiciliaria.

La administración se puede realizar bien por el personal de enfermería que se desplace a su domicilio, o puede realizarla usted mismo o su cuidador una vez haya recibido la formación adecuada.

- **Su médico es el responsable de la organización de la infusión domiciliaria y necesita estar de acuerdo con el procedimiento de perfusión domiciliaria.**
- **Si prefiere llevar a cabo el procedimiento usted mismo o con la ayuda de su(s) cuidador(es), usted y/o su(s) cuidador(es) recibirán formación del personal de enfermería.** El personal de enfermería les explicará y demostrará el procedimiento completo de perfusión, incluyendo la formación sobre la higiene de manos, la desinfección adecuada y la manipulación aséptica al preparar la perfusión.
- **En las siguientes visitas, el personal de enfermería estará presente para ayudar,** si es necesario, hasta que usted y/o su(s) cuidador(es) se sientan seguros con todo el procedimiento de perfusión.
- Durante la preparación y administración de Fabrazyme, deben seguirse estrictamente los procedimientos descritos en el prospecto y en este manual.
- **Cada administración de Fabrazyme debe registrarse en el Diario de Registro.**
- **La perfusión debe administrarse siempre en presencia de un adulto** que conozca los procedimientos de infusión y que haya recibido la formación adecuada sobre cómo actuar en caso de reacción asociada a la infusión y de errores de medicación (según la valoración del médico tratante o de la enfermera de infusión).
- **Es muy importante seguir las directrices relativas a la velocidad y dosis de la perfusión establecidas por su médico, tal y como se han anotado en el Diario de Registro, y no se cambiarán sin el consentimiento previo del mismo y sin la supervisión del personal de enfermería**



## 2.1 Tratamiento previo y de urgencia

- **Su médico le recetará medicación para el tratamiento previo si fuera necesario.** Su médico incluirá la información de esta medicación en el Diario de Registro
- Su médico **le recetará la medicación para responder a situaciones de urgencia si fuera necesario.** Su médico incluirá la información de esta medicación en el Diario de Registro. Esta medicación para urgencias deberá estar disponible durante las perfusiones en casa.

## 2.2 Diario de registro

- **El Diario de Registro que le ha proporcionado su médico sirve como medio de comunicación** entre todas las personas involucradas en la administración de este medicamento en casa.
- El Diario de Registro **se guardará en casa** y usted, su(s) cuidador(es), su médico, y/o el personal de enfermería se encargarán de mantenerlo actualizado.
- **Cada administración de Fabrazyme en casa debe anotarse en el Diario de Registro.**
- Usted y/o su(s) cuidador(es) **deberán llevar el Diario de Registro a todas las visitas hospitalarias** para realizar las comprobaciones pertinentes. Se llevará de vuelta a casa.
- **El personal de enfermería registrará todos los datos y acciones que se realizarán desde la primera entrevista,** y usted, su(s) cuidador(es), o el personal de enfermería anotarán en el Diario de Registro cualquier información importante recogida en las visitas posteriores.

- **En el Diario de Registro, el médico indicará claramente cómo se debe actuar y qué se debe administrar en el caso de que se produzca un efecto adverso de la perfusión. En caso de cualquier reacción a la perfusión, ésta se deberá interrumpir**

- Cualquier efecto adverso asociado con la perfusión y/o error de medicación se deberá anotar en el Diario de Registro

**Diario de Registro  
para terapia  
domiciliaria de  
Fabrazyme  
(agalsidasa beta)**

Información sobre prevención de riesgos acordada con la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). Octubre 2021

Disponible en la web de la AEMPS [www.aemps.gob.es](http://www.aemps.gob.es)

# 3. ¿CÓMO SE PREPARA Y ADMINISTRA FABRAZYME?

## 3.1 Material necesario para la preparación y administración de Fabrazyme

Suministrado por el hospital/farmacia, a usted o a un tercero, de la manera prescrita por su médico:

- **Viales de Fabrazyme** (5 mg o 35 mg por vial); deben almacenarse en un frigorífico limpio a una temperatura entre +2°C y +8°C.
- Agua para preparaciones inyectables: Para la reconstitución de Fabrazyme utilice agua estéril para inyección.
- Solución de NaCl al 0,9%, 2 x 250 ml para administración IV.
- Solución de NaCl al 0,9%, 2 x 50 ml para limpiar la línea de perfusión antes y después de la perfusión.
- Clorhexidina 0,5% en alcohol 70% (solución antiséptica).
- Número suficiente de jeringuillas de 2 ml, 10 ml y 50 ml en función de la dosis de Fabrazyme.
- 3 agujas hipodérmicas estériles (1,1 x 40 mm).
- 1 aguja de infusión.
- Filtro en línea de 0,2 micras de baja unión a proteínas.
- Equipo de administración de perfusión (línea de perfusión).
- Esparadrapo.
- Hisopos estériles para la limpieza de la piel.
- Contenedor para objetos punzantes.
- Jabón para lavarse las manos.
- Torniquete.
- Requisitos adicionales si se utiliza un dispositivo de acceso venoso:
  - Heparina.
  - Solución de NaCl al 0,9%.
  - Agujas.
  - Jeringuillas.
  - Apósitos.
  - Guantes estériles.
  - Aguja Gripper.
- Medicación para el tratamiento previo (si aplica).
- Medicación de emergencia (vea el Diario de Registro para consultar las instrucciones del médico)

## 3.2 Preparación

**NOTA:** Las instrucciones de uso (reconstitución, dilución y administración) se encuentran en el prospecto. En este apartado se ofrece una descripción detallada.

1. Prepare una zona de trabajo limpia y disponga los suministros.
2. Los viales de Fabrazyme deben sacarse del frigorífico 30 minutos antes de su preparación para que alcancen la temperatura ambiente.
3. Compruebe la fecha de caducidad impresa en la parte inferior de la caja de viales (**NO** utilice Fabrazyme 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:** Deben seguirse las instrucciones de almacenamiento tal y como se describen en las instrucciones de uso del prospecto.

## 3.3 Reconstitución de Fabrazyme

1. Retire la tapa con cierre “flip-off” del vial de Fabrazyme.
2. Desinfecte el tapón de goma del vial de Fabrazyme con clorhexidina y deje que se seque al aire.
3. Abra el agua estéril para inyección.
4. Introduzca la cantidad necesaria (ml) de agua estéril en la jeringuilla:
  - Para viales de 35 mg, reconstituir cada vial con 7,2 ml de agua estéril para inyección.
  - Para viales de 5 mg, reconstituir cada vial con 1,1 ml de agua estéril para inyección.
5. Esto se debe realizar añadiendo lentamente gota a gota el agua para preparaciones inyectables dentro del vial, si se hace con fuerza de golpe puede producir espuma. Balancee e incline cada vial suavemente. No lo invierta, ni lo gire o agite.
6. Repita el proceso si necesita más viales de Fabrazyme.
7. Después de mezclar la solución pueden aparecer pequeñas burbujas.
8. Deje que pasen unos minutos para que desaparezcan las burbujas de la solución y asegúrese de que el polvo se ha reconstituido correctamente.
9. Después de la reconstitución, la solución de Fabrazyme® deberá examinarse visualmente antes de su uso. La solución reconstituida tiene que ser un líquido claro e incoloro, sin la presencia de ningún cuerpo extraño. Dado que se trata de una solución proteínica, en ocasiones se puede producir una ligera floculación/turbiedad (en forma de fibras translúcidas delgadas) después de la dilución.
10. Si nota la presencia de cuerpos extraños o la alteración del color del líquido, no utilice el producto y póngase en contacto con el personal de enfermería y/o con su médico.
11. Se recomienda que los viales se diluyan rápidamente después de la reconstitución para minimizar la formación de partículas de proteínas con el tiempo.
12. El producto que no se haya utilizado, o cualquier material de desecho, se debe eliminar de acuerdo con los requisitos locales.



3.2 PASO 1: Preparación de los materiales



3.3 PASO 2: Desinfectar el frasco



3.3 PASO 4: Introduzca la cantidad necesaria de agua estéril en la jeringuilla



3.3 PASO 5: Evite expulsar a la fuerza el agua de las inyecciones de la jeringa

## 3.4 Dilución

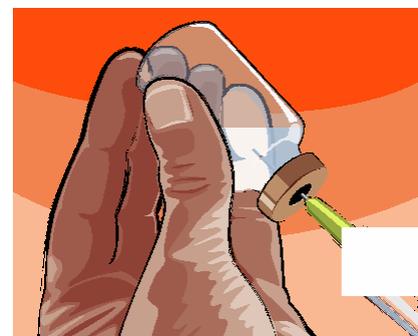
1. Desinfecte la tapa o abertura de 1 o 2 bolsas de solución de NaCl al 0,9% con clorhexidina y deje secar al aire.
2. El volumen de solución reconstituida de Fabrazyme® debe ser el mismo que el prescrito en el Diario de Registro.
3. Inserte la aguja en el tapón de la bolsa de perfusión y extraiga lentamente un volumen de solución de NaCl al 0,9% equivalente al volumen de solución reconstituida de Fabrazyme® que se debe añadir.

*Por ejemplo, si el volumen reconstituido prescrito es de 14 ml, extraiga 14 ml de solución de NaCl de la bolsa de solución de NaCl. No extraiga nunca más de la mitad del contenido de la bolsa de solución de NaCl, de este modo se garantiza que al menos la mitad de la solución diluida es de NaCl.*

4. Elimine el aire contenido dentro de la bolsa de perfusión extrayéndolo con una jeringuilla de 50 ml.
5. Extraiga lentamente la solución reconstituida de cada vial hasta que se complete el volumen total necesario. En el momento de la extracción de estas cantidades, el producto reconstituido no debe contener espuma.
6. Inyecte lentamente el volumen total de la solución reconstituida de Fabrazyme® en la bolsa de perfusión de solución de NaCl al 0,9%.
7. Mezcle cuidadosamente esta solución de Fabrazyme® invirtiendo o dando un suave masaje a la bolsa de perfusión. No agite o mueva excesivamente la bolsa de perfusión.
8. La solución diluida debe filtrarse a través de un filtro en línea de 0,2 micras de baja unión a proteínas durante la administración.



**3.4 PASO 3:** Extraer lentamente el volumen necesario de solución de NaCl al 0,9%, equivalente al volumen de solución de Fabrazyme reconstituido



**3.4 PASO 5:** Extraer lentamente la solución reconstituida de cada vial hasta alcanzar el volumen total necesario

## 3.5 Administración

### 3.5.1 Llenado de la línea de perfusión

1. Extraiga el sistema de perfusión de su envoltorio y ciérrelo con el cierre de rodillo. Conecte el filtro en línea con la línea de perfusión.
2. Conecte la aguja en la bolsa de la solución de NaCl al 0,9% que no contiene Fabrazyme® y llene el sistema de perfusión sujetando la cámara de goteo en posición invertida y abriendo 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 Fabrazyme® al sistema y mantenga el cierre cerrado.



**3.4 PASO 5:** El producto reconstituido no debe contener espuma

## 3.5.2 Inserción de la aguja en la vena

En caso de auto perfusión, la persona adulta presente durante la sesión de perfusión deberá haber recibido la formación adecuada (por el personal de enfermería, el médico, o el personal médico que éste haya designado) acerca de la técnica para la inserción de la aguja.

1. Asegúrese de tener a mano algunas tiras de esparadrapo colgadas y listas para su uso, y que el sistema de perfusión quede a su alcance. Sitúe la clorhexidina y algunas gasas a su alcance.
2. Extraiga la aguja de su envoltorio.
3. Siéntese y coloque el brazo apoyado sobre la mesa (se recomienda hacerlo sobre un paño limpio).
4. Hágase el torniquete, busque una vena apropiada, y desinfecte el área donde introducirá la aguja y déjela secar.
5. Estire la piel e introduzca la aguja (el ojo de la aguja hacia arriba) con un ligero ángulo a través de la piel dentro de la vena. Cuando la aguja se haya introducido en la vena, observará como un “destello” de sangre al inicio del tubo.
6. Introduzca la aguja aproximadamente 0,5 cm dentro de la vena para asegurar que no se salga inmediatamente. Utilice esparadrapo para mantener la aguja en su sitio. Conecte el sistema con filtro a la aguja.
7. Retire el torniquete; el tubo se llenará de sangre. Si esto no ocurre significa que la aguja no está colocada correctamente en la vena. Tendrá que repetir el proceso con una nueva aguja. Abra el cierre de la solución de NaCl al 0,9%.
8. Ajuste la velocidad de perfusión de acuerdo con la prescripción (vea el Diario de Registro, Apéndice 1) y abra la válvula. Siéntese y relájese mientras se administra la perfusión. Mantenga el Diario de Registro a su alcance, ya que puede necesitar la información acerca de los procedimientos de emergencia.

## 3.5.3 Administración

- Desde el punto de vista microbiológico, el producto deberá utilizarse inmediatamente. Si no se utiliza inmediatamente, el almacenamiento y las condiciones de uso serán responsabilidad del usuario. El producto diluido en solución de NaCl al 0,9% puede conservar su estabilidad química hasta 24 horas, si se almacena entre 2°C y 8°C y se protege de la luz.
- La posología de Fabrazyme®, la velocidad de perfusión, y cualquier cambio, los determinará el médico. El tratamiento no se debe alterar en el entorno de casa, a no ser que se obtenga un permiso médico, según el criterio de su médico.
- Después de finalizar la perfusión de Fabrazyme®, se debe lavar el sistema con solución de NaCl al 0,9% a la misma velocidad y se extraerá la aguja.

### 3.5.4 Preparación de la perfusión de Fabrazyme para dispositivo de acceso venoso

Cuando disponga de un dispositivo de acceso venoso para la administración de Fabrazyme®, el personal de enfermería les mostrará a usted y/o a su(s) cuidador(es) cómo cuidar dicho dispositivo, si no se lo han demostrado ya durante las perfusiones en el hospital.

El cuidado adecuado del dispositivo de acceso venoso incluye el lavado de forma regular con un fármaco llamado heparina, a fin de evitar la formación de coágulos, además de utilizar una técnica estéril para mantener el dispositivo libre de infección. Es necesario seguir los siguientes pasos:

- Cuando se esté utilizando, cubra el lugar con una gasa oclusiva. No es necesario que lo cubra cuando no se está utilizando.
- Lávelo con 5 ml de una solución de NaCl al 0,9% antes y después de cada uso.
- Lávelo con 5 ml de heparina (100 U/ml) después de cada uso.

## 4. RIESGO DE REACCIONES RELACIONADAS CON LA PERFUSIÓN DEL MEDICAMENTO DE TIPO ALÉRGICO

Al igual que todos los medicamentos, este fármaco puede producir efectos adversos, aunque no todas las personas los sufran.

En los estudios clínicos, los efectos adversos se observaron principalmente mientras se administraba el medicamento a los pacientes o inmediatamente después de la perfusión ("reacciones relacionadas con la perfusión"). En algunos pacientes se han notificado reacciones alérgicas graves potencialmente mortales ("reacciones anafilácticas").



**Si experimenta alguno de los siguientes síntomas, póngase en contacto con su médico inmediatamente:**

- escalofríos,
- fiebre,
- sensación de frío,
- náuseas,
- vómitos,
- dolor de cabeza y
- sensaciones anómalas en la piel, como ardor u hormigueo.

Su médico puede decidir reducir la velocidad de perfusión o administrarle medicamentos previamente para evitar que se produzcan dichas reacciones.

**En caso de encontrarse mal debido a la medicación durante la perfusión domiciliaria o inmediatamente después de la perfusión, deberá dejar de administrarse la medicación inmediatamente. Deberá contactar inmediatamente con su médico o con el personal médico que éste haya designado (vea las instrucciones en el Diario de Registro). Es posible que las perfusiones posteriores tengan que realizarse en un entorno clínico.**

**Cualquier síntoma o efecto adverso debe anotarse también en el Diario de Registro.**

### **Comunicación de efectos adversos**

Si experimenta cualquier tipo de efecto adverso, consulte a su médico o farmacéutico, incluso si se trata de posibles efectos adversos que no aparecen en el prospecto. También puede comunicarlos directamente a través del Sistema Español de Farmacovigilancia de medicamentos de Uso Humano: <https://www.notificaRAM.es>

Si se da cuenta de que se ha producido un error en la preparación y/o administración de este medicamento, póngase en contacto con el personal de enfermería o con su médico para establecer la acción apropiada antes de comenzar o continuar con la perfusión.