VELAGLUCERASA ALFA

Guía para el personal de enfermería, el paciente y el cuidador sobre la perfusión domiciliaria

Lea estos materiales conjuntamente con el prospecto del producto disponible en: https://cima.aemps.es

Información sobre prevención de riesgos acordada con la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS).
Agosto 2025

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

Copyright © 2025 Takeda Pharmaceutical Company Limited. All rights reserved. Takeda and the Takeda Logo are trademarks of Takeda Pharmaceutical Company Limited.

Contenido

		Página
01	Introducción	3
02	Preparación para la perfusión	3
03	Procedimiento de administración	5
04	Reacciones relacionadas con la perfusión	6
05	Plan de emergencia	7
06	Diario de perfusiones	8

01. Introducción

Algunos pacientes tratados con velaglucerasa alfa pueden recibir perfusiones en el domicilio. Dependiendo de cada situación, la administración puede ser realizada por el personal de enfermería de atención domiciliaria, el paciente o su cuidador, siempre que hayan recibido la formación adecuada.

El objetivo de esta guía es proporcionar instrucciones sobre la correcta administración de la perfusión domiciliaria y prevenir el riesgo de reacciones relacionadas con la perfusión (RRP), incluidas las reacciones de hipersensibilidad.

El paciente, su cuidador o el personal de enfermería de atención domiciliaria tienen que estar informados de los riesgos asociados, las posibles complicaciones, la provisión de asistencia médica domiciliaria y cómo actuar en caso de urgencia.

- **Conserve esta guía** mientras dure la administración domiciliaria del tratamiento.
- Esta guía incluye el **diario de perfusiones**, que deberá rellenar después de cada perfusión. Debe llevar siempre el diario de perfusiones a cada cita con su equipo de tratamiento.
- **Hable con su médico o profesional sanitario si tiene algún efecto adverso.** Esto incluye cualquier posible efecto secundario, aunque no se indique en esta guía.

Los síntomas de RRP o hipersensibilidad incluyen náuseas, erupción cutánea, dificultad para respirar, dolor de espalda, molestia en el pecho (opresión en el pecho), ronchas, dolor en las articulaciones o dolor de cabeza. Las RRP también incluyen reacciones relacionadas con la perfusión, que se pueden manifestar como mareo, tensión arterial alta, cansancio, fiebre, picazón, visión borrosa o vómitos.

02. Preparación para la perfusión

Puede considerarse la administración domiciliaria únicamente para los pacientes que hayan recibido al menos tres perfusiones en un hospital o centro médico y que las hayan tolerado bien.

El paciente, su cuidador o el personal de enfermería de atención domiciliaria deben asegurarse de haber recibido formación y entender la logística administrativa de la perfusión domiciliaria.

Lista de medicamentos y suministros

- Número adecuado de viales de velaglucerasa alfa (400 U por vial) para la dosis prescrita
- Agua estéril para preparaciones inyectables.
- Bolsas de perfusión de cloruro de sodio al 0,9 % de 100 mL (1 o 2 bolsas)
- Bolsas de lavado de cloruro de sodio al 0,9 % (2 bolsas de 50 mL) para lavar la vía antes y después de la perfusión.
- Clorhexidina al 0,5 % en alcohol al 70 % (solución antiséptica).
- Número adecuado de jeringas de 5 mL y 50 mL dependiendo de la dosis de velaglucerasa alfa.
- Agujas hipodérmicas estériles y una (1) aguja de tipo palomilla.
- Torniquete.
- Un (1) filtro en línea de 0,2 micrómetros con baja unión a proteínas.
- Un (1) equipo de perfusión o un (1) equipo de perfusión combinada con filtro.
- Si es necesario, se administrarán medicamentos previos (antihistamínicos o corticosteroides) según las instrucciones del profesional sanitario.

Inspección de los viales

- Asegúrese de que dispone del número correcto de viales.
- **NO** utilice los viales si la tapa protectora no está puesta o está rota.

- Compruebe que los datos de la caja y las etiquetas de la farmacia son correctos. Si algún dato es incorrecto, **NO** utilice el medicamento y póngase en contacto inmediatamente con su centro de tratamiento.
  - ✓ Compruebe que el medicamento es para usted.
  - ✓ Compruebe que el nombre del medicamento es correcto.
  - ✓ Compruebe que el medicamento no haya sobrepasado la fecha de caducidad (último día del mes indicado)
- Verifique que no hay indicios de daño o manipulación en el envase, y compruebe que los viales no presentan cambios de color ni partículas visibles («cuerpos extraños» en la solución). Si el líquido no es transparente e incoloro, o si hay indicios de daño o manipulación, **NO** utilice el medicamento y póngase en contacto con el centro de tratamiento de inmediato. **NO** deseche ningún medicamento no apto, ya que el fabricante deberá examinarlo.
- **NO** intente calentar la solución en el microondas, colocando los viales en agua caliente o aplicando calor de cualquier otraforma.

Preparación previa a la perfusión

Su médico debe haberle proporcionado la información necesaria en el diario de perfusiones para calcular el número de viales necesarios para administrar la dosis correcta. NO altere esta dosis.

1. Los viales se deben almacenar en el frigorífico a una temperatura de entre 2 °C y 8 °C. Saque los viales necesarios del frigorífico aproximadamente 30 minutos antes de la perfusión para que alcancen la temperatura ambiente
2. Compruebe la fecha de caducidad de los viales.
3. Antes de empezar, limpie minuciosamente la zona utilizada para preparar el medicamento.
4. Si su médico le ha recetado alguna medicación previa u otro tratamiento de apoyo para determinados síntomas alérgicos graves, manténgalos a mano durante la perfusión.
5. Siga cuidadosamente las instrucciones y la formación proporcionadas por su médico si tiene que administrar los medicamentos recetados para una reacción alérgica grave.
6. Prepare los materiales indicados en la lista de medicamentos y suministros.
7. Lávese las manos y utilice guantes para la preparación de la solución.
8. Mantenga la zona de preparación.

Reconstitución del producto

El medicamento se suministra en polvo y se debe reconstituir inmediatamente antes de su uso, utilizando una técnica aséptica Prepare el medicamento como se indica a continuación:

1. Reconstituya cada vial usando la cantidad adecuada de agua estéril para preparaciones inyectables.

Tamaño del vial	Agua para preparaciones inyectables
400 unidades	4,3 mL

2. Mezcle suavemente los viales. **NO AGITAR.**
3. Inspeccione visualmente la solución en los viales. La solución debe ser de transparente a ligeramente opalescente e incolora. No se deberá utilizar si presenta cambios de color o si hay partículas extrañas.

TENGA EN CUENTA que el medicamento se debe reconstituir inmediatamente antes de su uso por lo que el paciente debe estar presente antes de la reconstitución del medicamento, para evitar desperdicios.

Si no puede iniciar la perfusión de inmediato, la solución reconstituida se puede almacenar en el frigorífico a una temperatura de entre 2 °C y 8 °C durante un máximo de 24 horas.

Dilución del producto para la administración intravenosa

Una vez reconstituido, el medicamento debe diluirse tal y como se detalla a continuación:

1. Extraiga el volumen calculado del medicamento del número adecuado de viales reconstituidos. Parte de la solución permanecerá en el vial.

Tamaño del vial	Volumen extraíble
400 unidades	4,0 mL

2. Diluya el volumen total necesario en 100 mL de solución de cloruro sódico al 0,9 % (9 mg/mL) para perfusión.

3. Mezcle la solución con suavidad. **NO LA AGITE.**

Desde un punto de vista microbiológico, el medicamento debe usarse inmediatamente. Si no se utiliza inmediatamente, no debe exceder las 24 horas desde el momento de la reconstitución a una temperatura entre 2 y 8 °C.

No deseche el medicamento a través de las aguas o los residuos domésticos. Deseche cualquier medicamento no utilizado o material de desecho de acuerdo con los requisitos locales.

Preparación del tubo de perfusión

La solución diluida debe filtrarse a través de un filtro en línea de 0,2 o 0,22 micrómetros de baja unión a proteínas durante la administración. No debe perfundirse con otros productos en el mismo tubo de perfusión, ya que no se ha evaluado la compatibilidad con otros productos.

1. Acople el tubo i.v. a la bolsa diluida de velaglucerasa alfa. Asegúrese de tener otro acceso disponible para que pueda cebar previamente el tubo i.v. con solución salina normal, expulsando todo el aire. De no tener otro acceso disponible, acople primero la solución salina normal, cebe el tubo I.V y luego acople a la bolsa diluida de velaglucerasa alfa.

2. Configure la velocidad de perfusión para que el medicamento se administre durante un periodo de 60 minutos.

3. Obtenga el acceso i.v. y acople el equipo de administración i.v.

03. Procedimiento de administración

En el caso de autoadministración siempre debe haber un adulto presente.

Inserción de la aguja

- Si el paciente tiene un dispositivo de **acceso venoso central** (vía central permanente), siga las instrucciones sobre cómo mantener del dispositivo que ha recibido por parte del médico responsable.

- Si el paciente no tiene un dispositivo venoso central, la inserción de la aguja en vena para la **administración periférica** debe seguir los siguientes pasos:

  1. Asegúrese de que el sistema de perfusión (vía de perfusión conectada a la bolsa que contiene el medicamento) esté dentro de su alcance y de tener a mano las toallitas, las tiritas, la clorhexidina y el esparadrapo.

  2. Saque la aguja de palomilla del envase. Utilice siempre una aguja nueva para la perfusión. Nunca se deben reutilizar las agujas o las jeringuillas.

  3. El paciente se debe sentar y apoyar un brazo sobre una mesa (preferiblemente sobre un paño limpio).

  4. Aplique un torniquete por encima del lugar de la perfusión.

  5. Prepare el lugar de la perfusión limpiando cuidadosamente la piel con una gasa impregnada en solución desinfectante (ej. alcohol). Deje que la piel se seque antes de introducir la aguja de palomilla.

  6. Quite el capuchón de la aguja de palomilla e introduzca la aguja en una vena, en el ángulo más pequeño posible.

  7. Afloje el torniquete y asegúrese de que la aguja esté en una vena tirando suavemente del émbolo (debería ver un reflujo de sangre en el tubo de palomilla).

  8. Para evitar el movimiento de la aguja durante la perfusión, sujete con esparadrapo el adaptador con alas.

Perfusión

1. Antes de iniciar la perfusión, tomar medicación para evitar RRP, en caso de estar prescrita.

2. Acople la vía de perfusión a la aguja de palomilla o a la vía central permanente.

3. Acople la bolsa que contiene medicamento al soporte del gotero y abra la válvula. Configure la velocidad de perfusión determinada por el médico responsable del tratamiento.

4. Observe con atención la aparición de reacciones relacionadas con la perfusión (ver sección 3).

5. En caso de que no se obtenga el acceso venoso; o se desarrolle un sangrado excesivo, dolor, hinchazón o hematomas graves; o ausencia de perfusión de medicamento en una vena, póngase en contacto inmediatamente con el médico responsable del tratamiento.

Pasos posteriores a la perfusión

- Cuando la perfusión haya finalizado, asegúrese de cerrar la rueda de la pinza de la vía y, a continuación, retire la bolsa de perfusión y acople una bolsa de 50 mL de cloruro de sodio al 0,9 %, para limpiar la vía. De este modo, se garantiza la administración de todo el medicamento, incluido cualquier resto que pueda quedar en el equipo de administración. Una vez acoplada la bolsa de solución salina para limpiar la vía, abra la rueda de la pinza, permita que se perfunda parte de la solución salina de la bolsa sin aumentar la velocidad de perfusión y siguiendo las instrucciones del médico responsable o del equipo de tratamiento, y cierre la rueda de la pinza.
- Coloque una gasa sobre la aguja y retire lentamente la aguja o cánula. Aplique presión firme en el lugar de salida durante unos 3 minutos
- Compruebe que el sangrado se haya detenido antes de colocar una tirita. Si el lugar de salida continúa sangrando después de 5 minutos, vuelva a aplicar presión firme.
- NO vuelva a tapar la aguja del equipo i.v.
- Después de la perfusión, deseche los objetos punzocortantes (agujas o cánula) en el recipiente para objetos punzocortantes.
- Cualquier solución no utilizada se desechará de acuerdo con los requisitos locales, tal como indica el profesional de la salud o el personal de enfermería.
- Deseche los guantes y lávese las manos siguiendo las medidas de higiene adecuadas. Limpie siempre la bandeja o superficie de trabajo con agua tibia y jabón, y aclárela y séquela después del uso.
- Después de cada perfusión, anote lo siguiente en el **diario de perfusiones**:
  - ✓ Fecha y hora (de inicio y finalización) de la perfusión, así como cualquier interrupción.
  - ✓ Dosis y lugar de la perfusión (para facilitar el cambio del lugar de la perfusión).
  - ✓ Cualquier efecto secundario experimentado durante o después de cada perfusión.
  - ✓ Fecha de caducidad y número de lote en el campo «Número de lote y fecha de caducidad».

Cuando le queden pocas hojas en el diario, solicite a su centro de tratamiento que le facilite uno nuevo. Conserve cada diario de perfusiones durante un año como mínimo.

04. Reacciones relacionadas con la perfusión

El tratamiento con velaglucerasa alfa puede causar efectos adversos durante o poco tiempo después de la perfusión (en las 24 horas siguientes). Estos efectos adversos se llaman **reacciones relacionadas con la perfusión (RRP)** y se pueden manifestar como reacciones alérgicas graves, con dificultad para respirar, molestias en el pecho (opresión torácica), náuseas, inflamación del rostro, labios, lengua o garganta. También son frecuentes las reacciones alérgicas de la piel como urticaria, erupción grave o picor.

Otras RPP incluyen dolor de cabeza, mareo, fiebre, dolor de espalda, dolor en las articulaciones y cansancio, así como aumento de la presión arterial, visión borrosa y vómitos. Si se produjera cualquiera de estas reacciones, infórmelo de inmediato a su médico.

Informe a su médico si anteriormente ha experimentado alguna reacción relacionada con la perfusión o con algún otro tratamiento para la enfermedad de Gaucher.

Si se produce una RRP grave, incluida la anafilaxia **(dificultad para respirar, molestias en el pecho, nauseas e hinchazón en la cara, los labios, la lengua o la garganta) detenga la perfusión de inmediato y busque atención médica de urgencia.** Póngase en contacto con su médico a través de la información proporcionada en el diario de perfusiones.

Control de las reacciones relacionadas con la perfusión

- Es posible que se le prescriban medicamentos para tratar o ayudar a evitar futuras reacciones. Estos medicamentos pueden incluir antihistamínicos, antipiréticos y corticoesteroides.
- Esos acontecimientos se tienen que documentar en el diario de perfusiones. El paciente debe llevar consigo el documento a cada visita y compartirlo con el médico responsable.

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.

05. Plan de emergencia

[El médico prescriptor debe proporcionar instrucciones individuales para el personal de enfermería de atención domiciliaria, para el paciente y para el cuidador a continuación.]

Si tiene una reacción grave relacionada con a perfusión debe:

1. Detener la perfusión	☐
2. Llame al número de emergencias nacional (112)	☐
3. Llame al médico prescriptor	☐

06. Diario de perfusiones

El médico prescriptor, el personal de enfermería de atención domiciliaria, el paciente o el cuidador deben cumplimentar y mantener el diario de perfusiones.

Paciente
Nombre:
Dirección:
Cuidad:
Teléfono:
Correo electrónico:
Cuidador (si procede)
Nombre:
Dirección:
Cuidad:
Teléfono:
Correo electrónico:
Médico prescriptor
Nombre:
Dirección:
Ciudad:
Teléfono:
Correo electrónico:
Personal de enfermería
Nombre:
Dirección:
Ciudad:
Teléfono:
Correo electrónico:
Servicio de Farmacia
Nombre:
Dirección:
Ciudad:
Teléfono:
Correo electrónico:
Número nacional de urgencias
Teléfono: 112

Información general

Datos de la administración

Velaglucerasa alfa administrado desde (DD/MM/AAAA):
Primera perfusión domiciliaria (DD/MM/AAAA):
Dosis y frecuencia:
Velocidad de perfusión:
Indique la ayuda que debe proporcionar el personal de enfermería:

Número de perfusión:
Fecha de la perfusión:
Nombre de la persona que administra la perfusión (paciente, cuidador o personal de enfermería de atención domiciliaria):
Estado de salud general del paciente:
Peso del paciente (Kg):
Dosis y velocidad de la perfusión:
Número de lote:
Número de viales utilizados:
Fecha de caducidad:
Hora de inicio de la perfusión:
Hora de finalización de la perfusión:
Observaciones generales:
¿Ha habido algún problema relacionado con la perfusión?
Cualquier medida adoptada:

Número de perfusión:
Fecha de la perfusión:
Nombre de la persona que administra la perfusión (paciente, cuidador o personal de enfermería de atención domiciliaria):
Estado de salud general del paciente:
Peso del paciente (Kg):
Dosis y velocidad de la perfusión:
Número de lote:
Número de viales utilizados:
Fecha de caducidad:
Hora de inicio de la perfusión:
Hora de finalización de la perfusión:
Observaciones generales:
¿Ha habido algún problema relacionado con la perfusión?
Cualquier medida adoptada:

Número de perfusión:
Fecha de la perfusión:
Nombre de la persona que administra la perfusión (paciente, cuidador o personal de enfermería de atención domiciliaria):
Estado de salud general del paciente:
Peso del paciente (Kg):
Dosis y velocidad de la perfusión:
Número de lote:
Número de viales utilizados:
Fecha de caducidad:
Hora de inicio de la perfusión:
Hora de finalización de la perfusión:
Observaciones generales:
¿Ha habido algún problema relacionado con la perfusión?
Cualquier medida adoptada:

Número de perfusión:
Fecha de la perfusión:
Nombre de la persona que administra la perfusión (paciente, cuidador o personal de enfermería de atención domiciliaria):
Estado de salud general del paciente:
Peso del paciente (Kg):
Dosis y velocidad de la perfusión:
Número de lote:
Número de viales utilizados:
Fecha de caducidad:
Hora de inicio de la perfusión:
Hora de finalización de la perfusión:
Observaciones generales:
¿Ha habido algún problema relacionado con la perfusión?
Cualquier medida adoptada:

Número de perfusión:
Fecha de la perfusión:
Nombre de la persona que administra la perfusión (paciente, cuidador o personal de enfermería de atención domiciliaria):
Estado de salud general del paciente:
Peso del paciente (Kg):
Dosis y velocidad de la perfusión:
Número de lote:
Número de viales utilizados:
Fecha de caducidad:
Hora de inicio de la perfusión:
Hora de finalización de la perfusión:
Observaciones generales:
¿Ha habido algún problema relacionado con la perfusión?
Cualquier medida adoptada:

Número de perfusión:
Fecha de la perfusión:
Nombre de la persona que administra la perfusión (paciente, cuidador o personal de enfermería de atención domiciliaria):
Estado de salud general del paciente:
Peso del paciente (Kg):
Dosis y velocidad de la perfusión:
Número de lote:
Número de viales utilizados:
Fecha de caducidad:
Hora de inicio de la perfusión:
Hora de finalización de la perfusión:
Observaciones generales:
¿Ha habido algún problema relacionado con la perfusión?
Cualquier medida adoptada: