

Velaglucerasa alfa

Tratamiento para la perfusión domiciliaria

Información para el personal de enfermería de atención domiciliaria, para el paciente y para el cuidador

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). Octubre 2023

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

Perfusión domiciliaria de VELAGLUCERASA ALFA

Algunos pacientes con enfermedad de Gaucher Tipo 1 tratados con velaglucerasa alfa pueden optar por recibir perfusiones en el domicilio. Puede considerarse la administración domiciliaria bajo la supervisión de un profesional sanitario únicamente para los pacientes que hayan recibido al menos tres perfusiones y que las hayan tolerado bien bajo supervisión médica en un hospital, centro médico o consultorio para garantizar una tolerancia satisfactoria de las perfusiones.

Cómo cumplir los requisitos para la administración mediante la perfusión de velaglucerasa alfa domiciliaria

- Los pacientes que el médico prescriptor del tratamiento pueda considerar aptos para la perfusión domiciliaria son aquellos que hayan recibido al menos tres perfusiones consecutivas y bien toleradas de velaglucerasa alfa en el hospital, en el centro médico o en el consultorio.
- El médico los ha considerado médicamente estables y que tienen antecedentes de cumplimiento con su pauta de perfusión.
- El personal de enfermería de atención domiciliaria, el paciente y el cuidador deben estar informados sobre la perfusión en el domicilio, los riesgos asociados, las posibles complicaciones y la provisión de asistencia médica en el domicilio, incluida la información de contacto de urgencia.
- El entorno domiciliario debe ser propicio para el proceso de perfusión domiciliaria, seguro (limpio, higiénico, zona de conservación para suministros, fármaco y medicamentos de urgencias) y debe estar adecuadamente equipado.
- El personal de enfermería de atención domiciliaria y los cuidadores de los pacientes deben mantener las medidas de comunicación rápidas y fiables con el médico responsable del tratamiento, o deben tener la formación adecuada.
- Además, el personal de enfermería de atención domiciliaria o el cuidador deben estar adecuadamente formados en la administración de velaglucerasa alfa.

Cómo reconocer y notificar al personal de enfermería y/o al médico responsable acerca de los acontecimientos adversos

Los pacientes a tratamiento con velaglucerasa pueden experimentar una **reacción alérgica grave**, con dificultad para respirar, molestias en el pecho (opresión torácica), náuseas, inflamación del rostro, labios, lengua o garganta (reacciones anafilácticas/anafilactoides). También son frecuentes las reacciones alérgicas de la piel como urticaria, erupción grave o picor. Si se produjera cualquiera de estas reacciones, infórmelo de inmediato a su médico.

La mayoría de los efectos adversos, incluidas las reacciones alérgicas, se produjeron durante la perfusión o poco tiempo después. Estas reacciones se llaman **reacciones relacionadas con la perfusión (RRP)** y se definen como cualquier reacción adversa al fármaco que se produzca en el plazo de 24 horas después del inicio de la perfusión de velaglucerasa alfa.

Otros síntomas observados asociados a estas reacciones son dolor de cabeza, mareos, hipotensión (tensión arterial baja), hipertensión (tensión arterial alta), náuseas, fatiga/debilidad y pirexia (aumento de la temperatura corporal).

En los pacientes que no habían usado velaglucerasa alfa antes, la mayoría de las reacciones relacionadas con la perfusión se produjeron durante los primeros 6 meses de tratamiento.

Si el paciente experimenta una reacción que sugiera hipersensibilidad, se aconseja su posterior análisis para anticuerpos frente a velaglucerasa alfa.

En el Plan de seguridad y urgencia se describe cómo tratar las reacciones relacionadas con la perfusión, las reacciones de hipersensibilidad o las reacciones adversas

Si se produce alguna reacción alérgica grave o reacción relacionada con la perfusión durante la administración:

- Interrumpa la perfusión de inmediato.
- El personal de enfermería de atención domiciliaria, el paciente y el cuidador deben ponerse en contacto con el médico prescriptor, el teléfono de contacto se encuentra en el diario de perfusiones
- El tratamiento de estas reacciones se basaría en la intensidad de la reacción, como ralentizar la velocidad de perfusión, el tratamiento con medicamentos como antihistamínicos, antipiréticos o corticosteroides, o interrumpir y reanudar el tratamiento con un mayor tiempo de perfusión.
- Las perfusiones posteriores podrán tener lugar en el hospital. Si el paciente ha tenido una experiencia previa con reacciones adversas durante una perfusión, se le puede pedir que tome un antihistamínico o un corticosteroide antes de la perfusión para ayudar a evitar que se produzca una reacción alérgica.
- Estos eventos también deben documentarse en el Diario de perfusiones.
- Cuando se observa dicha reacción, es importante que se tenga en cuenta la realización de análisis de sangre de anticuerpos y que estos se obtengan inmediatamente, siempre que esté justificado.

Diario de perfusiones

Este diario debe incluir el plan de perfusión determinado por el médico prescriptor, así como un registro de las perfusiones reales administradas, incluido el estado de salud del paciente antes, durante y después de la perfusión. El documento debe acompañar al paciente y compartirse con el médico prescriptor en cada visita.

Pruebas de anticuerpos

En caso de sospecha de reacciones relacionadas con la perfusión o de reacciones alérgicas, y a criterio del médico prescriptor, se podrá recoger inmediatamente una muestra de sangre para comprobar si el paciente ha desarrollado anticuerpos contra el medicamento. Es muy importante que el personal de enfermería a domicilio o el cuidador del paciente notifiquen al médico prescriptor las reacciones relacionadas con la perfusión, las reacciones de hipersensibilidad, las reacciones adversas o cualquier sospecha sobre si la perfusión transcurre de forma normal.

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>

Qué esperar durante una perfusión domiciliaria de velaglucerasa alfa

Si no se siente bien, consulte con su enfermero/cuidador para decidir si su perfusión debe posponerse hasta que se sienta mejor. Puede que el personal de enfermería de atención domiciliaria necesite tomar una muestra de sangre para ver si está produciendo anticuerpos contra velaglucerasa alfa, especialmente si tiene una reacción adversa durante el proceso de perfusión. Su médico habrá comentado estos requisitos con usted de antemano.

Velaglucerasa alfa se administra de acuerdo con el peso corporal. Su médico proporcionará al personal de enfermería de atención domiciliaria o al cuidador la información necesaria para calcular la dosis correcta en el diario de perfusiones.

Velaglucerasa alfa se suministra en forma de polvo y debe reconstituirse inmediatamente antes de su uso. El personal de enfermería a domicilio o el cuidador mezclarán la cantidad necesaria de polvo con la cantidad adecuada de agua estéril. Para asegurarse de que no se desperdicie nada de velaglucerasa alfa, usted debe estar presente cuando se prepara el medicamento. Si no puede iniciar la perfusión de inmediato, el velaglucerasa alfa reconstituido puede almacenarse en un frigorífico a entre 2 y 8 °C durante un máximo de 24 horas. El personal de enfermería de atención domiciliaria o el cuidador mezclarán el velaglucerasa alfa reconstituido con una bolsa de solución salina y pegarán la bolsa al conjunto de administración intravenosa (i.v). La perfusión de velaglucerasa alfa durará aproximadamente 60 minutos el personal de enfermería de atención domiciliaria le monitorizará de forma regular y realizará anotaciones adicionales en el diario de perfusiones.

Cómo prepararse para una perfusión

1. Aproximadamente 30 minutos antes de la perfusión, retire el número adecuado de viales del frigorífico para que estos alcancen la temperatura ambiente.
2. El profesional sanitario explicará cuántos viales se utilizarán para proporcionar la dosis correcta. NO altere esta dosis.
3. Confirme que cada vial se encuentra dentro de la fecha de caducidad, que está impresa en el vial y en la caja exterior (la fecha de caducidad se refiere al último día del mes indicado). NO lo use después de la fecha de caducidad.
4. Antes de comenzar, asegúrese de que la zona utilizada para preparar velaglucerasa alfa esté completamente limpia.
5. Coloque el material.
6. Lávese las manos y mantenga la zona limpia y sin gérmenes mientras prepare la solución.



Lávese las manos



Zona limpia



Use guantes

¿Cómo introducirá el personal de enfermería de atención domiciliaria o el cuidador la aguja en la vena (si no se dispone de un dispositivo de acceso venoso central)?

1. Asegúrese de que el sistema de perfusión (línea de perfusión conectada a la bolsa i.v. que contiene velaglucerasa alfa) está al alcance de la mano y que estén cerca hisopos, tiritas, clorhexidina y esparadrapo.
2. Retire la aguja de palomilla del envase.
3. El paciente se sentará y descansará un brazo en una mesa (preferiblemente sobre un paño limpio).
4. El personal de enfermería de atención domiciliaria o el cuidador aplicarán un torniquete por encima del lugar de la perfusión.
5. Prepare el lugar de la perfusión limpiando cuidadosamente la piel con un hisopo desinfectante. Deje que la piel se seque antes de insertar la palomilla. Utilice siempre una aguja estéril nueva para la perfusión. Nunca se deben reutilizar las agujas o las jeringuillas.

Retire el tapón de la aguja de palomilla e introduzca la aguja en una vena, en el ángulo más pequeño posible

- 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).
- Para evitar el movimiento de la aguja durante la infusión, sujete con esparadrapo el adaptador con alas.

¿Qué se necesitará para facilitar la perfusión?

El hospital/farmacia o un tercero con la prescripción adecuada suministrará los medicamentos y los materiales:

Medicamentos

- Número adecuado de viales de velaglucerasa alfa (400 U por vial) para la dosis prescrita; los viales de velaglucerasa alfa deben almacenarse en un frigorífico a una temperatura de entre 2 °C y 8 °C.
- Agua estéril para preparaciones inyectables para reconstituir velaglucerasa alfa
- Cloruro de sodio al 0,9 % en solución intravenosa, una (1) a dos (2) bolsa(s) de 100 ml para administración i.v.
- Cloruro de sodio al 0,9 % en solución intravenosa, dos (2) bolsas de 50 ml o viales 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
- Bandeja de agujas hipodérmicas, cinta de microporos, hisopos médicos, recipiente de objetos punzocortantes, lavado de manos
- Puede ser necesario más material si existe un dispositivo de acceso venoso central para la administración de velaglucerasa alfa. Se le mostrará al cuidador cómo cuidar el dispositivo.
- Si es necesario, se administrarán medicamentos previos (antihistamínicos o corticosteroides) según las instrucciones del profesional de la salud. Estos se recetarán y utilizarán en función de cada paciente según se describe en el plan de seguridad y urgencia.

Descripción detallada de los procedimientos de administración de velaglucerasa alfa, la dosis y la velocidad de perfusión

El personal de enfermería de atención domiciliaria y el cuidador del paciente deben asegurarse de haber recibido formación y entender la logística administrativa de la perfusión domiciliaria de velaglucerasa alfa:

¿Cómo se debe reconstituir el producto?

- Usando la técnica aséptica, añada agua estéril para preparaciones inyectables a cada vial como se muestra en la tabla a continuación:

Solución	400 unidades/vial
Volumen de agua estéril para preparaciones inyectables	4,3 ml
Concentración después de la reconstrucción	100 unidades/ml
Volumen de extracción	4,0 mL

- Tras la reconstitución, mezcle los viales haciéndolos rodar suavemente entre las manos. **NO AGITAR.**
- Antes de la dilución, inspeccione visualmente la solución en los viales. La solución debe ser de transparente a ligeramente opalescente e incolora. La solución no se debe utilizar si presenta cambios de color o si hay partículas extrañas.

TENGA EN CUENTA: El paciente debe estar presente antes de su reconstitución, para evitar desperdicios.

¿Cómo se debe diluir el producto para su administración por vía intravenosa?

- Extraiga el volumen calculado de velaglucerasa alfa del número adecuado de viales reconstituidos. Parte de la solución permanecerán en el vial (volumen de extracción = 4,0 ml para un vial de 400 unidades).
- Diluir el volumen total de velaglucerasa alfa necesario en 100 ml de solución de cloruro sódico al 0,9 % para perfusión.
- Mezclar con suavidad. **NO AGITAR.**

Desde un punto de vista microbiológico, el medicamento debe usarse inmediatamente. Si no se utiliza inmediatamente, los tiempos y las condiciones de almacenamiento en uso antes de su utilización son responsabilidad del usuario y no deben exceder las 24 horas a entre 2 y 8 °C. Cualquier solución no utilizada debe desecharse de acuerdo con los requisitos locales

Administración continuada

Velaglucerasa alfa está diseñado exclusivamente para perfusión i.v. Velaglucerasa alfa se debe administrar durante un periodo de 60 minutos. Velaglucerasa alfa no debe infundirse con otros productos en el mismo tubo de perfusión, ya que no se ha evaluado la compatibilidad con otros productos. La solución diluida debe filtrarse a través de un filtro en línea de 0,22micrometros de baja unión a proteínas durante la administración.

1. Acople el tubo i.v. a la bolsa diluida de velaglucerasa alfa y cebe el tubo i.v. con solución salina normal, expulsando todo el aire.
2. Configure la velocidad de perfusión. Velaglucerasa alfa se debe administrar durante un periodo de 60 minutos.
3. Obtenga el acceso i.v. y acople el equipo de administración i.v. Siga los protocolos locales/del centro en lo que respecta a la inserción y perfusión i.v. de los medicamentos.
4. Supervise periódicamente la perfusión para detectar reacciones relacionadas con la misma.
5. Cuando la perfusión haya finalizado, lave la sonda con solución salina normal para garantizar que se infunda la velaglucerasa alfa restante en el tubo.
6. Retire el dispositivo de acceso venoso y deséchelo en un recipiente de eliminación de residuos infecciosos.

El personal de enfermería de atención domiciliaria/cuidador del paciente debe documentar la siguiente información en el diario de perfusiones: fecha, dosis, vía de administración, lugar de inyección, hora en que se inició y finalizó la perfusión y respuesta del paciente a la perfusión.

¿Cómo administrar el medicamento?

Si el paciente tiene un dispositivo de acceso venoso central (vía central permanente), al personal de enfermería de atención domiciliaria o al cuidador se les ha mostrado cómo cuidar del dispositivo.

1. Acople la vía de perfusión a la aguja de palomilla o a los pacientes en la vía central permanente como muestra el médico.
2. Acople la bolsa i.v. que contiene velaglucerasa alfa al soporte del gotero y abra la válvula. Configure la velocidad de perfusión determinada por el médico responsable del tratamiento.
3. Observe con atención la aparición de reacciones relacionadas con la perfusión (consulte la información de seguridad).
4. Al final de la perfusión, para garantizar que se administre la dosis total del tratamiento enjuague el tubo con una bolsa de 50 ml de cloruro de sodio al 0,9 %, sin aumentar la velocidad de perfusión. 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 velaglucerasa alfa en una vena, póngase en contacto inmediatamente con el médico responsable del tratamiento.
5. Retire la aguja de palomilla y deséchela en un contenedor de eliminación de residuos infecciosos. Para un dispositivo de acceso venoso central, siga la técnica para la atención adecuada que haya mostrado el profesional de la salud o el personal de enfermería de atención domiciliaria.
6. 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.
7. Documente lo siguiente en el diario de perfusiones: fecha, dosis, vía de administración, lugar de inyección, hora de inicio y finalización de la perfusión y respuesta del paciente a la perfusión.
8. Si sabe que se cometió un error al preparar y/o administrar el medicamento, póngase en contacto con el profesional sanitario. Si el error se produjo durante el paso de preparación, no administre el fármaco. Si el error se produjo durante la administración, consulte con el profesional sanitario antes de administrar otra perfusión.

Plan de emergencia para la perfusión domiciliaria de velaglucerasa alfa 400 unidades en polvo para solución

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

Recordar al personal de enfermería de atención domiciliaria, al paciente/cuidador de las acciones necesarias en el caso de una reacción grave a la perfusión, reacción de hipersensibilidad y/o reacción adversa:

1. Detenga la perfusión	<input type="checkbox"/>
2. Llame al número de urgencias nacional (112)	<input type="checkbox"/>
3. Llame al médico prescriptor	<input type="checkbox"/>
4. Si el personal de enfermería de atención domiciliaria está presente, obtendrá una muestra de sangre para análisis de anticuerpos	<input type="checkbox"/>
5. En caso de que el personal de enfermería de atención domiciliaria no esté presente, Ellos se encargará de la recogida de la muestra	<input type="checkbox"/>

Diario de perfusión para velaglucerasa alfa 400 unidades en polvo para solución para perfusión domiciliaria

El médico prescriptor, el personal de enfermería de atención domiciliaria o el paciente/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:

Cuidad:

Teléfono:

Correo electrónico:

Personal de enfermería

Nombre:

Dirección:

Cuidad:

Teléfono:

Correo electrónico:

Servicio de Farmacia

Nombre:

Dirección:

Cuidad:

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:

*Recuerde que se debe obtener inmediatamente una muestra de sangre para las sospechas RRP o de reacciones de hipersensibilidad.

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:

*Recuerde que se debe obtener inmediatamente una muestra de sangre para las sospechas RRP o de reacciones de hipersensibilidad.

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:

*Recuerde que se debe obtener inmediatamente una muestra de sangre para las sospechas RRP o de reacciones de hipersensibilidad.

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:

*Recuerde que se debe obtener inmediatamente una muestra de sangre para las sospechas RRP o de reacciones de hipersensibilidad.

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:

*Recuerde que se debe obtener inmediatamente una muestra de sangre para las sospechas RRP o de reacciones de hipersensibilidad.

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:

*Recuerde que se debe obtener inmediatamente una muestra de sangre para las sospechas RRP o de reacciones de hipersensibilidad.