▽ELFABRIO®
(pegunigalsidasa alfa)

Guía para pacientes, cuidadores y profesionales sanitarios involucrados en la administración domiciliaria

Consulte esta guía junto con el prospecto del medicamento que puede encontrar en el Centro de Información online 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.

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.

▽ Este medicamento está sujeto a seguimiento adicional, es importante comunicar los efectos adversos que pudiera usted tener. Puede consultar la forma de hacerlo en el prospecto del medicamento.

Version 3: Julio de 2026

ÍNDICE

1. OBJETIVO DE ESTA GUÍA 2

2. REQUISITOS Y ORGANIZACIÓN DE LA PERFUSIÓN EN CASA 2

2.1. SUMINISTROS DE MEDICACIÓN Y EQUIPOS DE PERFUSIÓN 2

2.1.1. MEDICACIÓN 3

2.1.2. EQUIPOS DE PERFUSIÓN 3

2.1.3. TRATAMIENTO PREVIO A LA PERFUSIÓN 4

2.1.4. EQUIPOS Y MEDICACIÓN DE EMERGENCIA 4

3. DIARIO DE PERFUSIONES Y ADMINISTRACIÓN DOMICILIARIA DE ELFABRIO 5

3.1. PREPARACIÓN Y ADMINISTRACIÓN DEL MEDICAMENTO – DIAGRAMA DE FLUJO DEL PROCESO 6

3.2. PREPARACIÓN DE LA PERFUSIÓN DE ELFABRIO 7

3.3. DILUCIÓN DE ELFABRIO 8

3.4. ADMINISTRACIÓN 10

3.4.1. DISPOSITIVO DE ACCESO VENOSO 10

3.4.2. INSERCIÓN DE LA AGUJA EN LA VENA 10

3.4.3. PROCEDIMIENTO 11

3.5. PERIODO DE OBSERVACIÓN 12

4. INFORMACIÓN DE SEGURIDAD SOBRE ELFABRIO 13

4.1. IDENTIFICACIÓN 13

4.2. TRATAMIENTO Y MANEJO 14

4.3. PLAN DE TRATAMIENTO DE EMERGENCIA 15

DIARIO DE PERFUSIONES PARA LA ADMINISTRACIÓN DOMICILIARIA DE ELFABRIO 17

FORMULARIO DE SESIÓN DE PERFUSIÓN (A COMPLETAR EN CADA SESIÓN DE PERFUSIÓN) 21

1. OBJETIVO DE ESTA GUÍA

El objetivo de este documento es proporcionar información relevante para el paciente, cuidador o para el profesional sanitario involucrado en la administración domiciliaria de Elfabrio, así como información sobre cómo prevenir errores de medicación asociados a esta terapia.

La decisión de comenzar la administración domiciliaria de Elfabrio corresponde al médico responsable, de acuerdo con las preferencias y el estado médico del paciente.

2. REQUISITOS Y ORGANIZACIÓN DE LA PERFUSIÓN EN CASA

- 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.

El paciente o persona a cargo:

- 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.
- Están de acuerdo con recibir el tratamiento en el domicilio.
- Han recibido formación para reconocer posibles efectos adversos, incluidas las reacciones relacionadas con la perfusión.
- Comprenden el procedimiento a seguir en caso de que se produzcan reacciones relacionadas con la perfusión.

2.1 SUMINISTROS DE MEDICACIÓN Y EQUIPOS DE PERFUSIÓN

El profesional de enfermería es el responsable de llevar consigo todo el material necesario para la administración. Recoge la medicación en la Farmacia hospitalaria, tiene la premedicación para aquellos pacientes con pauta, tiene la medicación de rescate en el maletín de emergencia, el material fungible para la administración, etc.

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 >8ºC).

2.1.1 MEDICACIÓN

Los viales de Elfabrio son frascos de vidrio transparente cerrados con tapones de caucho y sellados con precintos de aluminio. Deben conservarse en un refrigerador limpio a una temperatura de entre +2ºC y +8ºC. No congelar ni agitar.

2.1.2 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 intravenoso/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 u/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 A LA PERFUSIÓN (si procede)

2.1.3 TRATAMIENTO PREVIO A LA PERFUSIÓN

El tratamiento previo a la perfusión (por ejemplo: antihistamínicos, paracetamol, ibuprofeno, corticosteroides), se determinará en función de la prescripción específica para el paciente en cuestión. Se incluirá también el Diario de perfusiones para la administración domiciliaria, que encontrará al final de este documento.

2.1.4 EQUIPOS Y MEDICACIÓN 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" indicado en la sección 4.3 y en el Diario de perfusiones para la administración domiciliaria de Elfabrio (sección 3).
- En caso de que el paciente experimente un efecto adverso (véase la sección 4.1) durante o poco después de la perfusión, se deberán seguir los procedimientos indicados en la sección 4.3 como "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.

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 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.

El ***Kit de medicamentos de emergencia*** se proporcionará en una Caja de emergencia a la que solo tiene acceso el personal de enfermería.

3. DIARIO DE PERFUSIONES Y ADMINISTRACIÓN DOMICILIARIA DE ELFABRIO

El Diario de perfusiones para la administración domiciliaria de Elfabrio se adjunta al final de este documento.

Este Diario sirve como medio de comunicación entre todas las partes implicadas en la administración domiciliaria de Elfabrio.

El Diario lo debe guardar el paciente en su domicilio y será actualizado por el personal de enfermería encargado de la perfusión cada vez que se administre Elfabrio. Asimismo, el paciente deberá llevar el Diario al hospital a sus citas médicas, para rellenarlo con su médico y llevárselo a casa después.

En el Diario, el médico responsable deberá indicar claramente la dosis, el volumen de perfusión necesario, la velocidad de perfusión, la necesidad de premedicación, así como cualquier cambio. Indicará claramente también qué se debe hacer, qué procedimientos hay que seguir y qué medicamentos hay que administrar en caso de una reacción relacionada con la perfusión.

INSTRUCCIONES PASO A PASO PARA LA PREPARACIÓN Y ADMINISTRACIÓN DE ELFABRIO

Cada administración de Elfabrio debe anotarse en el Diario de perfusiones para la administración domiciliaria 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 responsable para determinar las medidas apropiadas antes de iniciar o continuar con la perfusión.

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 sus profesionales sanitarios.

3.1 PREPARACIÓN Y ADMINISTRACIÓN DEL MEDICAMENTO – DIAGRAMA DE FLUJO DEL PROCESO

Preparación de la bolsa de perfusión
(por el profesional sanitario o el cuidador/paciente si el médico responsable considera apropiado)

- Antes de iniciar la preparación, confirme que todos los equipos estén disponibles para preparar la bolsa de perfusión
- Reciba los viales de medicamento en un envío con temperatura controlada
- Confirme que el contenedor de envío esté sellado e intacto y compruebe si hay alguna alarma en el dispositivo de control de temperatura
- Deje reposar los frascos a temperatura ambiente (30 minutos) y compruebe que sean incoloros y estén libres de partículas visibles
- Registre el número de lote y la fecha de vencimiento de cada uno de los viales en el Diario de perfusión para la administración domiciliaria de Elfabrio
- Compruebe las especificaciones de dosis y diluyente en el Diario de perfusión para la administración domiciliaria de Elfabrio
- Proceda con la preparación del medicamento como se describe en las instrucciones
- Registre la dosis y la fecha/hora de preparación en el Diario de perfusión para la administración domiciliaria de Elfabrio

Preparación para la administración de la perfusión del medicamento
(por el profesional sanitario o el cuidador/paciente si el médico responsable considera apropiado)

- Evalúe la premedicación
- Confirme el contenido y las fechas de vencimiento de todos los artículos del kit de medicación de rescate
- Confirme que la bomba de perfusión esté cargada (compruebe el estado de la batería e informe al médico cuando sea necesario sustituirla)
- Confirme los ajustes de dosis en la bomba de perfusión. Controle las constantes vitales previas a la perfusión (dentro de los 10 minutos anteriores a la perfusión)
- Inserte el catéter intravenoso o prepare el acceso venoso central

Administración de la perfusión del medicamento
(por el profesional sanitario o el cuidador/paciente si el médico responsable considera apropiado)

- Cebe la línea con solución salina. El volumen de cebado puede variar en función de la bomba/tubo utilizados
- Conecte el tubo cebado a la bolsa de perfusión preparada y al acceso venoso intravenoso/central
- Administre la perfusión del medicamento según las instrucciones. Registre la hora de inicio de la perfusión
- Controle las constantes vitales cada 30 minutos hasta el final de la perfusión
- Controle si se presentan signos de reacción a la perfusión
- La bolsa de perfusión vacía indica la hora de finalización de la perfusión y la hora de inicio de la observación clínica

Observación clínica
(por el profesional sanitario o el cuidador/paciente si el médico responsable considera apropiado)

- Lave la línea con 20 ml de solución salina a la misma velocidad de perfusión que la perfusión
- Desconecte el tubo de perfusión de la línea intravenosa
- Deje libre la cánula/acceso venoso central
- Evalúe el lugar de la perfusión para asegurarse de que no haya ninguna reacción
- Controle las constantes vitales cada 60 minutos y al final de la observación clínica
- Registre la hora de finalización del periodo de observación
- Deseche correctamente todos los suministros usados, de acuerdo con los procedimientos locales, en una bolsa de riesgo biológico o en un contenedor de objetos punzantes, según corresponda

3.2 PREPARACIÓN DE LA PERFUSIÓN DE ELFABRIO

Si el paciente/cuidador o profesional sanitario se dan cuenta de que se ha cometido un error en la preparación y/o administración del medicamento, el paciente/cuidador o profesional sanitario deben informar al médico responsable para que determine las medidas adecuadas.

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.

3.3 DILUCIÓN DE ELFABRIO

El personal de enfermería recoge de la Farmacia hospitalaria los viales sin reconstituir, con los dispositivos necesarios para el control de temperatura.

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 domiciliaria 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 frasco, 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.

Cálculo de la dosis:

La concentración del vial de Elfabrio es de 2 mg/ml

A. Posología: 1 mg/kg cada 2 semanas	**B. Posología: 2 mg/kg cada 4 semanas**
Volumen de la dosis (en ml) = Peso del paciente (en kg) ÷ 2.	Volumen de la dosis (en ml) = Peso del paciente (en kg).
Ejemplo de cálculo en un paciente de 80 kg al que se le ha recetado 1 mg/kg: • Paciente de 80 kg ÷ 2 = 40 ml de Elfabrio; • Se necesitan 4 viales de 10 ml (o 16 viales de 2,5 ml); • Un paciente de 80 kg recibiría 40 ml de medicamento y sería necesario retirar **40 ml de cloruro sódico de la bolsa de suero.**	Ejemplo de cálculo de la dosis total en un paciente de 80 kg al que se le han recetado 2 mg/kg: • Paciente de 80 kg = 80 ml de Elfabrio; • Se necesitan 8 viales de 10 ml (o 32 viales de 2,5 ml); • Un paciente de 80 kg recibiría 80 ml de medicamento y sería necesario retirar **80 ml de cloruro sódico de la bolsa de suero.**

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 (2,5 ml o 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 domiciliaria de Elfabrio.
17. Voltee suavemente la bolsa intravenosa para mezclar la solución, evitando agitarla enérgicamente.

3.4 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. Los viales de Elfabrio son de un solo uso.

Si la medicación no puede utilizarse, debe desecharse y ponerse en contacto inmediatamente con el médico o el centro responsables de la prescripción.

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.

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 administración domiciliaria.

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 domiciliaria de Elfabrio.

3.4.1 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.

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.

3.4.2 INSERCIÓN DE LA AGUJA EN LA VENA

1. Asegúrese de que haya algunas tiras de cinta colgando listas para su uso y de que el inicio del sistema de perfusión esté al alcance de la mano. Coloque las toallitas con alcohol cerca junto con algunas gasas.
2. Saque la aguja de perfusión del envase.
3. Haga que el paciente se siente y apoye un brazo en la mesa (preferiblemente sobre un paño limpio).
4. Aplique el torniquete y desinfecte la zona en la que se va a insertar la aguja y deje que se seque.
5. Tire de la piel e inserte la aguja (con el ojo hacia arriba) en un ligero ángulo a través de la piel y dentro de la vena. Cuando la aguja haya entrado en la vena, se verá un “destello” de sangre al principio del tubo.
6. Introduzca la aguja aproximadamente 0,5 cm en la vena para asegurarse de que no vuelva a salir inmediatamente. Utilice cinta para mantener la aguja en su sitio.

3.4.3 PROCEDIMIENTO

- 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 3.4.1 y/o la sección 3.4.2).
- 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/ duración 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 del medicamento del estudio) 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 4.

- 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 3.5).

NO RETIRE EL ACCESO INTRAVENOSO EN ESTE MOMENTO, ANTES:

- 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.

El acceso intravenoso debe permanecer colocado hasta el final del periodo de control de la perfusión.

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.

3.5 PERIODO DE OBSERVACIÓN

El personal de enfermería (o el proveedor de servicios) 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.

Se controlarán las constantes vitales (presión arterial, temperatura corporal, frecuencia respiratoria y frecuencia cardiaca) al menos 10 minutos antes de la perfusión, cada 30 minutos durante la perfusión y al final de la perfusión.

Durante el periodo de observación clínica posterior a la administración, se controlarán las constantes vitales cada 60 minutos y al final de la visita/periodo de observación.

En caso de cualquier reacción adversa a la medicación/reacción relacionada con la perfusión y otro problema de seguridad, siga las indicaciones incluidas en el "Plan de tratamiento de emergencia" (véase la sección 4.3) y registre todos los hallazgos clínicos en el Diario de perfusiones para la administración domiciliaria 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, una enfermera (o proveedor de servicios) llamará al paciente una hora después del periodo de observación para hacer un seguimiento de la tolerabilidad tras la perfusión.

4. INFORMACIÓN DE SEGURIDAD SOBRE ELFABRIO

Tras la administración de la perfusión de Elfabrio es posible que se generen reacciones de hipersensibilidad, pudiendo ser incluso graves.

Los síntomas más observados de las reacciones relacionadas con la perfusión fueron hipersensibilidad, picazón, náuseas, mareos, escalofríos y dolor muscular. Sin embargo, se pueden manifestar 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.

4.1 IDENTIFICACIÓN

Tras el tratamiento con Elfabrio pueden producirse reacciones relacionadas con la perfusión, incluidas reacciones de hipersensibilidad graves o reacciones anafilácticas. A continuación en la Tabla 1 se describen los signos clínicos y las manifestaciones de anafilaxia por sistema y gravedad.

Tabla 1 - Evaluación de la intensidad de una reacción anafiláctica

	Leve	Moderada	Grave
Piel	Picazón repentina de ojos y nariz, prurito generalizado, enrojecimiento de la piel, urticaria	Igual que lo anterior + Angioedema (hinchazón de cara, boca y garganta)	Igual que lo anterior
Gastrointestinal	Picazón/ prurito en la boca, náuseas, dolor abdominal leve	Igual que lo anterior + hinchazón de labios, vómitos, dolor o calambres abdominales, diarrea	Igual que lo anterior + incontinencia fecal
Sistema respiratorio	Congestión nasal y/o estornudos, rinorrea, opresión en el pecho	Igual que lo anterior + ronquera, tos seca, disfagia, estridor, disnea, sibilancias	Igual que lo anterior + cianosis o saturación de O2 < 92%, parada respiratoria

	Leve	Moderada	Grave
Cardiovascular	-	Taquicardia (aumento de 15 lpm)	Hipotensión y/o colapso, arritmia, bradicardia grave y/o paro cardíaco
Neurológica	Cambio en el comportamiento, ansiedad	-	Confusión, pérdida de la conciencia
Otros	-	Sensación de muerte inminente	-

lpm = latidos por minuto.
Fuente: Muraro A, Roberts G, Clark A, et al. The management of anaphylaxis in childhood: position paper of the European academy of allergology and clinical immunology. Allergy. 2007;62(8):857-71.

Si durante la visita se produce alguno de los signos clínicos de reacción anafiláctica indicados arriba, se tomarán las medidas necesarias para salvar la vida del paciente y, a continuación, el personal de enfermería a cargo de la perfusión o el cuidador llamará inmediatamente al médico responsable, quien le indicará cómo proceder siguiendo las instrucciones indicadas en Tabla 2.

4.2 TRATAMIENTO Y MANEJO

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 la Tabla 2;

- Toda medida adoptada que ocurra tras una reacción relacionada con la perfusión se documentará en el Diario de perfusiones para la administración domiciliaria de Elfabrio.

4.3 PLAN DE TRATAMIENTO DE EMERGENCIA

Se incluyen las acciones recomendadas, así como tratamientos, en caso de la aparición de diversos signos y síntomas. Sin embargo, se recomienda también llamar al médico responsable de la terapia.

Tabla 2 – Plan de tratamiento de emergencia

Signos y síntomas	Acciones recomendadas	Tratamientos en caso de emergencia
Leve: Dolor de cabeza, fiebre, sofocos, mareos, temblores.	1. Reduzca la velocidad de perfusión en un 50% o considere la posibilidad de interrumpir la perfusión si lo considera oportuno; 2. Llame al número de tratamiento de emergencia y después al médico responsable para que le dé instrucciones, incluso sobre los medicamentos que debe administrar; 3. Reduzca la velocidad de perfusión en un 25% adicional o considere la interrupción de la perfusión si lo considera oportuno si el síntoma persiste 10 minutos después de la primera reducción de la velocidad; 4. Llame de nuevo al médico responsable para que le dé instrucciones, incluso sobre los medicamentos que debe administrar; 5. Interrumpa la perfusión si el síntoma persiste después de 10 minutos; 6. Finalice la perfusión en casa.	Si se lo indican los servicios médicos de emergencia o el médico responsable, administre: • Paracetamol: 15 mg/kg; la dosis se puede repetir después de 4-6 horas si es necesario; o • Ibuprofeno: 10 mg/kg; la dosis se puede repetir después de 6-8 horas si es necesario; o • Antihistamínicos orales/intravenosos; u • Otros medicamentos en función de la naturaleza de los síntomas.

Signos y síntomas	Acciones recomendadas	Tratamientos en caso de emergencia
Moderada: Náuseas, taquicardia, dolor en el pecho, erupción generalizada y/o urticaria, prurito, hipertensión, dolor de cabeza grave, vómitos, diarrea, calambres abdominales, dispepsia, dolor muscular o articular.	1. Interrumpa la administración; 2. Llame al número de tratamiento de emergencia y después al médico responsable para que le dé instrucciones, incluso sobre los medicamentos que debe administrar; 3. Administre la terapia prescrita; 4. Informe al médico responsable, solicitando una evaluación antes de una nueva perfusión en casa; 5. Finalice la perfusión en casa y complete el formulario de reacciones adversas a la medicación.	Si así lo indica el médico responsable y en función de la naturaleza de los síntomas: • Antihistamínicos intramusculares/ intravenosos; o • Corticosteroides intravenosos.
Grave: Hipotensión y shock, falta de aire, sibilancias, hipoxia, taquipnea, broncoespasmo, tos, edema de laringe, insuficiencia respiratoria, cianosis, arritmia cardíaca, angioedema y reacciones anafilácticas (hinchazón de manos, pies, tobillo, cara, labios, boca o garganta que provoquen dificultades para tragar o respirar)	1. Interrumpa la administración inmediatamente; 2. Llame al número de emergencia; 3. Indique que usted es cuidador y describa la gravedad de la situación; 4. Indique el número de teléfono y la dirección; 5. Pida que envíen una ambulancia inmediatamente; 6. Indique que ha recibido formación en primeros auxilios; 7. Indique que dispone de un botiquín de primeros auxilios y pida consejos sobre la conveniencia de practicar primeros auxilios mientras espera a la ambulancia; 8. Si es necesario, lleve a cabo la reanimación siguiendo las directrices de SVB/SVBP (soporte vital básico/soporte vital básico pediátrico); 9. Informe al médico responsable del episodio; 10. Complete el formulario de reacciones adversas a la medicación.	Tratamiento aconsejado por el número de emergencia en función de la naturaleza de los síntomas (véase el texto para la dosis y las instrucciones): • Adrenalina intramuscular/ intravenosa; o • Antihistamínicos orales/ intramusculares/ intravenosos; o • Corticosteroides intravenosos/orales; o • Beta-2 agonista en aerosol; • Solución salina (además, si es necesario).

DIARIO DE PERFUSIONES PARA LA ADMINISTRACIÓN DOMICILIARIA DE ELFABRIO

Lista de control para la organización de la perfusión en casa

- 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 (es decir, notificar al profesional de la salud los síntomas que sugieran reacciones adversas a la medicación para su correcta evaluación y tratamiento).
- El entorno doméstico debe ser propicio para la administración domiciliaria de Elfabrio, 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 sanitario disponible en todo momento durante la perfusión en casa y un tiempo determinado después de la perfusión, según las normativas nacionales.
- 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.

DIARIO DE PERFUSIONES PARA LA ADMINISTRACIÓN DOMICILIARIA DE ELFABRIO

Datos generales *(a completar por el médico responsable)*
Número nacional de emergencias:

DATOS DE CONTACTO		
Paciente	Nombre: Fecha de nacimiento: Teléfono:	
Cuidador/familiar del paciente	Nombre: Teléfono:	
Profesional de enfermería de perfusión/ profesional de enfermería a domicilio	Nombre: Organización: Dirección: Código postal / Ciudad:	
Médico involucrado en la prescripción de Elfabrio	Nombre: Hospital: Dirección: Código postal / Ciudad: Teléfono: Número de emergencia:	
Farmacia hospitalaria	Nombre: Dirección: Código postal / Ciudad: Teléfono:	

Detalles de administración *(a completar por el médico responsable)*

Elfabrio administrado desde	Fecha (dd-mm-aaaa):
Régimen de dosificación de Elfabrio	☐ 1 mg/kg cada 2 semanas ☐ 2 mg/kg cada 4 semanas
- Dosis	
- Frecuencia	
- Velocidad de perfusión	
- Volumen reconstituido necesario (ml)	
- Volumen total en la bolsa de perfusión (ml)	
Razones para la perfusión de Elfabrio en casa	
Indicar el apoyo que debe prestar personal de enfermería en la administración domiciliaria	☐ Preparación y administración de la medicación ☐ Observación posterior a la administración ☐ Formación a paciente y cuidador ☐ Estar disponible durante la administración por parte del paciente/cuidador

Formulario de sesión de perfusión *(a completar en cada sesión de perfusión)*

Fecha de perfusión (dd-mm-aaaa)
Estado de salud general del paciente – Describa, en caso preciso, cualquier nuevo problema de salud que esté experimentando actualmente antes de la perfusión
Dosis
Lote / Caducidad
Volumen reconstituido necesario (ml)
Número de viales utilizados de 20 mg/10 ml y de 5 mg/2,5 ml
Duración de la administración
Velocidad de perfusión o duración
Problemas/Observaciones relacionados con la perfusión, si los hubiere (incluidas las reacciones relacionadas con la perfusión, las medidas adoptadas y el resultado)
Nombre de la persona responsable de la perfusión, y fecha - Profesional de enfermería - Cuidador

Formulario de sesión de perfusión *(a completar en cada sesión de perfusión)*

Fecha de perfusión (dd-mm-aaaa)	
Estado de salud general del paciente – Describa, en caso preciso, cualquier nuevo problema de salud que esté experimentando actualmente antes de la perfusión	
Dosis	
Lote / Caducidad	
Volumen reconstituido necesario (ml)	
Número de viales utilizados de 20 mg/10 ml y de 5 mg/2,5 ml	
Duración de la administración	
Velocidad de perfusión o duración	
Problemas/Observaciones relacionados con la perfusión, si los hubiere (incluidas las reacciones relacionadas con la perfusión, las medidas adoptadas y el resultado)	
Nombre de la persona responsable de la perfusión, y fecha - Profesional de enfermería - Cuidador	

Formulario de sesión de perfusión *(a completar en cada sesión de perfusión)*

Fecha de perfusión (dd-mm-aaaa)	
Estado de salud general del paciente – Describa, en caso preciso, cualquier nuevo problema de salud que esté experimentando actualmente antes de la perfusión	
Dosis	
Lote / Caducidad	
Volumen reconstituido necesario (ml)	
Número de viales utilizados de 20 mg/10 ml y de 5 mg/2,5 ml	
Duración de la administración	
Velocidad de perfusión o duración	
Problemas/Observaciones relacionados con la perfusión, si los hubiere (incluidas las reacciones relacionadas con la perfusión, las medidas adoptadas y el resultado)	
Nombre de la persona responsable de la perfusión, y fecha - Profesional de enfermería - Cuidador	

Formulario de sesión de perfusión *(a completar en cada sesión de perfusión)*

Fecha de perfusión (dd-mm-aaaa)	
Estado de salud general del paciente – Describa, en caso preciso, cualquier nuevo problema de salud que esté experimentando actualmente antes de la perfusión	
Dosis	
Lote / Caducidad	
Volumen reconstituido necesario (ml)	
Número de viales utilizados de 20 mg/10 ml y de 5 mg/2,5 ml	
Duración de la administración	
Velocidad de perfusión o duración	
Problemas/Observaciones relacionados con la perfusión, si los hubiere (incluidas las reacciones relacionadas con la perfusión, las medidas adoptadas y el resultado)	
Nombre de la persona responsable de la perfusión, y fecha - Profesional de enfermería - Cuidador	

Formulario de sesión de perfusión *(a completar en cada sesión de perfusión)*

Fecha de perfusión (dd-mm-aaaa)	
Estado de salud general del paciente – Describa, en caso preciso, cualquier nuevo problema de salud que esté experimentando actualmente antes de la perfusión	
Dosis	
Lote / Caducidad	
Volumen reconstituido necesario (ml)	
Número de viales utilizados de 20 mg/10 ml y de 5 mg/2,5 ml	
Duración de la administración	
Velocidad de perfusión o duración	
Problemas/Observaciones relacionados con la perfusión, si los hubiere (incluidas las reacciones relacionadas con la perfusión, las medidas adoptadas y el resultado)	
Nombre de la persona responsable de la perfusión, y fecha - Profesional de enfermería - Cuidador	

Formulario de sesión de perfusión *(a completar en cada sesión de perfusión)*

Fecha de perfusión (dd-mm-aaaa)	
Estado de salud general del paciente – Describa, en caso preciso, cualquier nuevo problema de salud que esté experimentando actualmente antes de la perfusión	
Dosis	
Lote / Caducidad	
Volumen reconstituido necesario (ml)	
Número de viales utilizados de 20 mg/10 ml y de 5 mg/2,5 ml	
Duración de la administración	
Velocidad de perfusión o duración	
Problemas/Observaciones relacionados con la perfusión, si los hubiere (incluidas las reacciones relacionadas con la perfusión, las medidas adoptadas y el resultado)	
Nombre de la persona responsable de la perfusión, y fecha - Profesional de enfermería - Cuidador	

Formulario de sesión de perfusión *(a completar en cada sesión de perfusión)*

Fecha de perfusión (dd-mm-aaaa)	
Estado de salud general del paciente – Describa, en caso preciso, cualquier nuevo problema de salud que esté experimentando actualmente antes de la perfusión	
Dosis	
Lote / Caducidad	
Volumen reconstituido necesario (ml)	
Número de viales utilizados de 20 mg/10 ml y de 5 mg/2,5 ml	
Duración de la administración	
Velocidad de perfusión o duración	
Problemas/Observaciones relacionados con la perfusión, si los hubiere (incluidas las reacciones relacionadas con la perfusión, las medidas adoptadas y el resultado)	
Nombre de la persona responsable de la perfusión, y fecha - Profesional de enfermería - Cuidador	

Formulario de sesión de perfusión *(a completar en cada sesión de perfusión)*

Fecha de perfusión (dd-mm-aaaa)	
Estado de salud general del paciente – Describa, en caso preciso, cualquier nuevo problema de salud que esté experimentando actualmente antes de la perfusión	
Dosis	
Lote / Caducidad	
Volumen reconstituido necesario (ml)	
Número de viales utilizados de 20 mg/10 ml y de 5 mg/2,5 ml	
Duración de la administración	
Velocidad de perfusión o duración	
Problemas/Observaciones relacionados con la perfusión, si los hubiere (incluidas las reacciones relacionadas con la perfusión, las medidas adoptadas y el resultado)	
Nombre de la persona responsable de la perfusión, y fecha - Profesional de enfermería - Cuidador	