

GUÍA PARA PROFESIONALES SANITARIOS PARA LA ADMINISTRACIÓN DOMICILIARIA DE ALDURAZYME® (LARONIDASA)

Información sobre prevención de riesgos acordada con la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS) – Noviembre 2024

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

TABLA DE CONTENIDO

TABLA DE CONTENIDO	2
1 OBJETIVOS	3
2 INFORMACIÓN PARA PROFESIONALES SANITARIOS INVOLUCRADOS EN LA ADMINISTRACIÓN DE ALDURAZYME® (LARONIDASA)	4
2.1) REQUISITOS GENERALES PARA LA PERFUSIÓN DOMICILIARIA	4
2.2) PROFESIONALES SANITARIOS PRESCRIPTORES DE ALDURAZYME®	5
2.3) PROFESIONALES SANITARIOS ENCARGADOS DE LA ADMINISTRACIÓN DOMICILIARIA DE ALDURAZYME®	6
2.4) SUMINISTROS NECESARIOS	6
2.5) PREPARACIÓN.....	7
2.6) DILUCIÓN.....	8
2.7) ADMINISTRACIÓN.....	9
3 INFORMACIÓN DE SEGURIDAD PARA LOS PS PRESCRIPTORES DE ALDURAZYME® Y PARA EL PS QUE ADMINISTRA ALDURAZYME®	11
3.1 INFORMACIÓN DE SEGURIDAD DE ALDURAZYME®	11
3.2 NOTIFICACIÓN DE SOSPECHAS DE REACCIONES ADVERSAS.....	15

1 OBJETIVOS

- El objetivo principal de este documento es proporcionar orientación a los profesionales sanitarios para el tratamiento de los pacientes que reciben laronidasa en el domicilio, con el fin de mitigar los riesgos importantes de “errores de medicación en el entorno de la perfusión domiciliaria” y “reacciones asociadas a la perfusión, incluidas las reacciones de hipersensibilidad y anafilácticas con o sin desarrollo de anticuerpos IgG e IgE”.
- Es responsabilidad del profesional sanitario (PS) prescriptor:
 - Decidir comunicar a un paciente y/o sus cuidadores, la posibilidad de iniciar el tratamiento domiciliario con el producto, si el paciente en cuestión cumple una serie de requisitos.
 - garantizar una administración segura intentando evitar los riesgos de errores de medicación y reducir y mitigar el riesgo de reacciones asociadas a la perfusión (RAP), especialmente las reacciones de hipersensibilidad.
- Los procesos aquí presentados sirven como orientación general, pero están sujetos a la práctica clínica local, así como a otras directrices y reglamentos nacionales.
- Consulte la Ficha técnica de Aldurazyme® para obtener información detallada sobre este fármaco en el siguiente enlace: <https://cima.aemps.es/cima/publico/home.html>.

2 INFORMACIÓN PARA PROFESIONALES SANITARIOS INVOLUCRADOS EN LA ADMINISTRACIÓN DE ALDURAZYME® (LARONIDASA)

Las instrucciones de uso relacionadas con la dilución y la administración se encuentran en la Ficha Técnica de Aldurazyme® (laronidasa).¹ En esta sección se proporciona una descripción detallada.

- La farmacia hospitalaria y el tratamiento del equipo de perfusión y todo el equipo necesario se proporcionarán de acuerdo con las disposiciones y normativas locales.

2.1) REQUISITOS GENERALES PARA LA PERFUSIÓN DOMICILIARIA

Se puede considerar la perfusión domiciliaria de este producto para los pacientes que toleren bien sus perfusiones y no tengan antecedentes de RAPs moderadas o graves durante algunos meses. La decisión de que un paciente pase a la perfusión domiciliaria debe tomarse después de la evaluación y previa recomendación del PS responsable del tratamiento. Los criterios para valorar tanto el inicio de la perfusión domiciliaria como cualquier modificación en la misma, son los siguientes:

- *Después de una evaluación médica completa, se considera que la condición médica del paciente es estable para recibir perfusiones domiciliarias.*
- *Se deben tener en cuenta las comorbilidades subyacentes de un paciente y su capacidad para cumplir los requisitos de perfusión domiciliaria al evaluar si el paciente es apto para recibir esta perfusión domiciliaria.*
- *El paciente no debe verse afectado por un estado avanzado de la enfermedad que le ponga en mayor riesgo de complicaciones que requieran medidas de reanimación médicas avanzadas solo disponibles en un entorno hospitalario.*
- *El paciente tiene acceso venoso sin complicaciones razonables o puede tener colocado un dispositivo de acceso venoso central que permita una perfusión adecuada.*
- *El paciente debe estar dispuesto y ser capaz de cumplir con los procedimientos de perfusión domiciliaria; el entorno domiciliario de los pacientes debe ser adecuado para realizar el procedimiento de perfusión domiciliaria.*
- *El paciente debe cumplir con la monitorización periódica de la enfermedad según lo requiera el PS prescriptor.*
- En principio, el centro sanitario (hospital) o el PS con experiencia correspondiente proporcionarán las instrucciones iniciales y la formación del PS responsable de la perfusión de acuerdo con la normativa local. Asimismo, PS prescriptor y el paciente y/o cuidador(es) comentarán y acordarán el nivel de apoyo que requerirá el paciente por parte del PS responsable de la perfusión domiciliaria
- La infraestructura, incluido un entorno limpio con electricidad, agua, acceso telefónico, refrigeración y espacio físico para permitir el almacenamiento del fármaco y otros suministros para la perfusión junto con los recursos y los procedimientos de perfusión domiciliaria, incluida la formación, deben establecerse y estar disponibles para el PS responsable de la administración domiciliaria.
- La perfusión domiciliaria debe ser supervisada por un PS que siempre debe estar disponible durante la perfusión domiciliaria y durante un tiempo especificado después

de la misma. El PS responsable del tratamiento y/o el PS responsable de la perfusión deben proporcionar la información adecuada al paciente y/o cuidador antes de iniciar la perfusión domiciliaria. Esta información comprende conocer reacciones de hipersensibilidad y errores de medicación y el procedimiento a seguir en caso de que se produzcan.

- La dosis y la velocidad de perfusión deben permanecer constantes mientras esté en el domicilio, y no deben cambiarse sin la supervisión del PS encargado de la prescripción. La velocidad de perfusión de laronidasa que el paciente toleró previamente en un entorno hospitalario o ambulatorio no debe cambiarse en el domicilio, a menos que sea necesario debido a consideraciones de seguridad.
- Si el paciente experimenta reacciones adversas durante la perfusión domiciliaria o hasta varias horas después de que esta haya finalizado, la perfusión debe detenerse inmediatamente y debe iniciarse el tratamiento médico adecuado (ver sección 4.4) en función de la prescripción específica del paciente. De ser necesaria la utilización de un equipo de reanimación, el PS encargado de la perfusión debe llamar al número de emergencias (112), iniciar reanimación cardiopulmonar e informar de lo sucedido a los profesionales de emergencias una vez estén presentes con el equipo correspondiente. A su vez, el PS encargado de la perfusión debe ponerse en contacto inmediatamente con el PS prescriptor o su médico designado. Es posible que las perfusiones posteriores deban realizarse en un hospital o en un entorno adecuado de atención ambulatoria hasta que no se presente dicha reacción adversa a discreción del PS prescriptor o su representante médico.
- El tratamiento previo a la perfusión, si se administra en el hospital u otro entorno adecuado de atención ambulatoria (p. ej., antihistamínicos, paracetamol, ibuprofeno, corticoesteroides), debe proporcionarse en función de la prescripción específica del paciente. Este tratamiento no debe alterarse en el domicilio, a menos que esté médicamente justificado a discreción del PS prescriptor.
- El paciente y/o el cuidador deben recibir la *Guía para pacientes y cuidadores sobre la administración domiciliaria con Aldurazyme®*, que incluye información detallada sobre los signos y síntomas de las RAPs, así como su manejo. En esta Guía también se incluye el diario de perfusión.
- El diario de perfusión al paciente/cuidador se utilizará para registrar los datos de contacto, así como detalles de la perfusión y documentar cualquier sospecha de reacción adversa que ocurra antes, durante o después de la administración (incluyendo RAPs o reacciones de hipersensibilidad de tipo alérgico). Esta guía debe ser cumplimentada por el paciente/cuidador, conservada por el paciente en el domicilio y se debe mostrar al PS responsable del tratamiento durante las visitas de seguimiento regulares.

2.2) PROFESIONALES SANITARIOS PRESCRIPTORES DE ALDURAZYME®

- El PS prescriptor del tratamiento es responsable del inicio de todas las acciones administrativas necesarias que permitirán a las otras partes implicadas continuar con la perfusión domiciliaria.
- El PS prescriptor debe prescribir toda la medicación, incluido todo el equipo necesario para la administración del fármaco en el domicilio. Cualquier cambio en la prescripción (dosis o velocidad de perfusión) debe documentarse. La prescripción debe redactarse

de acuerdo con las normativas locales. Además, el PS prescriptor establece un protocolo de perfusión que comprende cada una de las perfusiones.

- El PS prescriptor debe asegurarse de que haya una línea de comunicación rápida y fiable entre él y el PS que realiza la perfusión domiciliaria, para acelerar una respuesta de emergencia en caso de que se requiera atención médica inmediata.
- La monitorización periódica de la enfermedad del paciente con perfusión domiciliaria es responsabilidad del PS prescriptor.

2.3) PROFESIONALES SANITARIOS ENCARGADOS DE LA ADMINISTRACIÓN DOMICILIARIA DE ALDURAZYME®

- El PS responsable de la perfusión está cualificado para administrar perfusiones i.v., ha recibido la formación adecuada sobre la patología que presenta el paciente, así como sobre la administración de este medicamento. Además, cuenta con formación en el reconocimiento de acontecimientos adversos que probablemente se produzcan (incluidas reacciones anafilácticas) y en las acciones que se implementarán para tratar los acontecimientos adversos.
- Antes de la perfusión, el PS evaluará al paciente para comprobar su estado general y detectar cualquier afección que pudiera interferir con la perfusión. Cualquier anomalía debe anotarse en el diario de perfusión. Si el paciente tiene alguna enfermedad aguda, se debe consultar al PS prescriptor antes de continuar con la perfusión.
- El PS responsable de la perfusión seguirá estrictamente el método prescrito de preparación y administración de laronidasa y supervisará la perfusión, según lo prescrito por el PS prescriptor. El PS responsable de la perfusión verifica la presencia de la premedicación prescrita, la medicación de emergencia y el equipo.
- El PS responsable de la perfusión, no deberá cambiar la dosis del medicamento y el protocolo de perfusión (velocidad, duración y pasos de perfusión) recetado por el PS prescriptor, a menos que sea necesario debido a consideraciones de seguridad.

2.4) SUMINISTROS NECESARIOS

Por lo general, la farmacia hospitalaria y el tratamiento del equipo de perfusión y todo el equipo necesario se proporcionarán de acuerdo con las disposiciones y normativas locales:

- Los viales de Aldurazyme® (500 U por vial-5 ml por vial, 100U/ml); deben almacenarse en un frigorífico limpio a una temperatura de entre +2 °C y +8 °C.
- Solución de NaCl al 0,9 % para administración i.v.; bolsas de 100 ml para pacientes que pesen 20 kg o menos y bolsas de 250 ml para pacientes que pesen más de 20 kg.
- Solución de NaCl para enjuagar la vía de perfusión.
- Clorhexidina al 0,5 % en alcohol al 70 % (solución antiséptica).
- Número adecuado de jeringas de 10 ml, 20 ml y 50 ml dependiendo de la dosis del producto.
- Agujas hipodérmicas estériles (calibre 20G o 21G). Calcúlese 2 agujas por 4 viales.

- Filtro en línea de 0,2 µm con baja unión a proteínas.
- Suministros necesarios para la instalación de una vía venosa periférica o el tratamiento de la vía venosa central de acuerdo con las directrices locales.
- Suministros necesarios para la perfusión i.v. de acuerdo con las directrices locales y el material necesario para cumplir con las condiciones higiénicas y asépticas, así como las normas de eliminación de residuos de acuerdo con las directrices locales
- Medicación previa al tratamiento (si procede).
- Medicación de urgencia de acuerdo con la práctica clínica habitual local.

2.5) PREPARACIÓN

NOTA: Las instrucciones de uso (dilución y administración) se encuentran en la FT de Aldurazyme®¹ En esta sección se proporciona una descripción detallada.

Antes de comenzar la preparación del producto, el PS responsable de la perfusión debe evaluar el estado médico del paciente, incluidas las constantes vitales o posibles signos de fiebre o infección. Los pacientes con una enfermedad subyacente aguda, incluida una infección respiratoria que pueda provocar dificultad respiratoria, en el momento de la perfusión parecen tener un mayor riesgo de RAP. En tales casos, la perfusión no debe realizarse y el tratamiento debe reanudarse cuando el paciente se haya recuperado por completo, a criterio del PS prescriptor.

Antes de preparar la perfusión, también se recomienda instalar la vía venosa (catéter venoso periférico) o conectar la vía venosa central del paciente, de acuerdo con los protocolos locales, para garantizar que la perfusión pueda administrarse inmediatamente después de su preparación.

El PS responsable de la perfusión debe asegurarse de que los viales alcanzan la temperatura ambiente antes de preparar la solución para la perfusión, lo que se puede hacer mientras se coloca la vía intravenosa. Los viales deben sacarse del refrigerador y dejarse a un lado durante aproximadamente 30 minutos para que alcancen la temperatura ambiente.

- Compruebe que el número de viales sea adecuado para el peso del paciente.
- Tenga en cuenta que 1 vial contiene 5 ml de solución y 1 ml contiene 100U por lo que se necesitará 1 ml por kilo del paciente para una dosis adecuada, ya que, según la FT, la dosis es 100U/kg/semana.¹
- Debido a la variación frecuente del peso en estas poblaciones de pacientes, se recomienda encarecidamente actualizar la medición del peso en los últimos 6 meses y en los 3 meses en niños menores de 6 años.
- Compruebe la fecha de caducidad impresa en la parte inferior del envase del vial. No utilice este medicamento después de la fecha de caducidad indicada en la etiqueta.
- Compruebe que la solución contenida en los viales es transparente y no contiene residuos. La solución debe ser transparente.
- Los viales no deben agitarse.

2.6) DILUCIÓN

La solución de este medicamento debe diluirse en solución de NaCl al 0,9 %.

Una vez que se haya determinado el número de viales necesarios para la perfusión y hayan adquirido la temperatura ambiente, debe iniciarse inmediatamente la preparación de la solución de perfusión.

Antes de la dilución, cada vial debe inspeccionarse visualmente para detectar partículas y decoloración. La solución transparente a ligeramente opalescente e incolora a amarillo pálido debe estar libre de partículas visibles. No deben utilizarse viales que muestren partículas o decoloración. La información para continuar con este paso también se puede encontrar en la FT del producto.

- Desinfecte el tapón/la abertura de 1 bolsa de solución de NaCl al 0,9 % con clorhexidina y deje secar al aire.
- Introduzca la aguja en el tapón de la bolsa de perfusión y extraiga un volumen de solución de NaCl al 0,9 %, equivalente al volumen de la solución del fármaco que se va a añadir.
- La solución del fármaco debe añadirse lenta y directamente a la solución de NaCl al 0,9 %. Debe evitarse la formación de espuma o la agitación de la bolsa de perfusión. Debe evitarse la introducción de aire en la bolsa de perfusión.

- Ajuste del peso:

Si el peso del paciente es de hasta 20 kg, el volumen total de perfusión debe ser de 100 ml de perfusión preparada.

- *Ejemplo 1: peso del paciente: 15 kg.*
 - *Teniendo en cuenta que cada ml de laronidasa contiene 100U y la dosis semanal es de 100U/kg/semana, esto equivale a 1 ml/kg/semana. Por lo tanto, para este paciente se necesitarán 15 ml del producto. Cada vial del producto contiene 5 ml. Este paciente necesitará 3 viales. El volumen total es de 15 ml. Una vez determinado, debe añadir el volumen del fármaco para completar los 100 ml de solución para perfusión con solución de NaCl al 0,9 %.*
 - *1 ml de laronidasa x peso del paciente (kg)/5, en este ejemplo $1 \times 15 / 5 = 3$ viales, y luego: 100 ml - 15 ml del producto = 85 ml de solución de NaCl al 0,9 % para completar los 100 ml de volumen total.*
- *Si el peso del paciente es superior a 20 kg, el volumen total de perfusión debe ser de 250 ml.*
- *Ejemplo 2: peso del paciente: 35 kg.*
 - *Teniendo en cuenta que cada ml de laronidasa contiene 100U y la dosis semanal es de 100U/kg/semana, esto equivale a 1 ml/kg/semana. Por lo tanto, para este paciente se necesitarán 35 ml del producto. Cada vial contiene 5 ml, por lo que necesitará 7 viales. Debe añadir el volumen del medicamento para completar los 250 ml de solución para perfusión con solución de NaCl al 0,9 %.*

- 1 ml de laronidasa x peso del paciente (kg)/5, en este ejemplo $1 \times 35 / 5 = 7$ viales, y luego: 250 ml -35 ml del fármaco = 215 ml de solución de NaCl al 0,9 % para completar los 250 ml de volumen total.
- Mezcle la solución de la bolsa de perfusión invirtiendo o masajeando suavemente la bolsa de perfusión. Los viales no deben *agitarse*, ya que este movimiento brusco puede *desnaturalizar (frenar) la enzima y perdería eficacia*.
- El volumen total de la perfusión está determinado por el peso corporal del paciente y debe administrarse durante aproximadamente 3 a 4 horas.

*Desde el punto de vista de la seguridad microbiológica, el producto debe utilizarse inmediatamente. Si no se utiliza inmediatamente, el almacenamiento en uso no debe durar más de 24 horas a 2 °C - 8 °C, siempre que la dilución se haya realizado en condiciones asépticas controladas y validadas.

2.7) ADMINISTRACIÓN

- Una vez que Aldurazyme® se haya diluido, conecte el tubo a la bolsa de perfusión.
- Conecte un filtro en línea de 0,2 µm con baja unión a proteínas a la bolsa de perfusión
 - Este paso evita la administración de partículas introducidas accidentalmente durante la preparación de la dosis IV.
- Ceba la vía de perfusión con el principio activo diluido por gravedad y conecte la vía de perfusión a la vía venosa del paciente.
- Antes de iniciar la perfusión, compruebe el pulso, la presión arterial, la frecuencia respiratoria y la temperatura corporal del paciente.
- Tenga en cuenta que la perfusión del medicamento debe realizarse en incrementos secuenciales en el caudal, comenzando con un caudal bajo y aumentando cada 15 minutos durante la primera hora, hasta el caudal final durante el resto de las 3 horas. Las constantes vitales deben comprobarse antes de cada incremento.
 - La tabla 1 muestra las velocidades incrementales para la perfusión de 100 ml del producto (para su uso con pacientes que pesen 20 kg o menos).
 - La tabla 2 muestra las velocidades incrementales para la perfusión de 250 ml del producto (para uso con pacientes que pesen más de 20 kg).

Tabla 1. Velocidades incrementales para la perfusión de 100 ml de laronidasa (para uso con pacientes que pesen 20 kg o menos)

Velocidad de perfusión	Criterios para el aumento de la velocidad de perfusión
2 ml/h durante 15 min	Obtener las constantes vitales, si son estables, aumentar a la siguiente velocidad indicada en esta tabla
4 ml/h durante 15 min	Obtener las constantes vitales, si son estables, aumentar a la siguiente velocidad indicada en esta tabla

8 ml/h durante 15 min	Obtener las constantes vitales, si son estables aumentar a la siguiente velocidad indicada en esta tabla
16 ml/h durante 15 min	Obtener las constantes vitales, si son estables, aumentar a la siguiente velocidad indicada en esta tabla
32 ml/h durante aproximadamente 3 hs	Durante el resto de la perfusión

Tabla 2. Tasas incrementales para la perfusión de 250 ml de laronidasa (para uso con pacientes que pesen más de 20 kg)

Velocidad de perfusión	Criterios para el aumento de la velocidad de perfusión
5 ml/h durante 15 min	Obtener las constantes vitales, si son estables, aumentar a la siguiente velocidad indicada en esta tabla
10 ml/h durante 15 min	Obtener las constantes vitales, si son estables, aumentar a la siguiente velocidad indicada en esta tabla
20 ml/h durante 15 min	Obtener las constantes vitales, si son estables, aumentar a la siguiente velocidad indicada en esta tabla
40 ml/h durante 15 min	Obtener las constantes vitales, si son estables, aumentar a la siguiente velocidad indicada en esta tabla
80 ml/h durante aproximadamente 3 hs	Durante el resto de la perfusión

- Una vez finalizada la perfusión, la vía intravenosa debe enjuagarse con solución de NaCl al 0,9 % a la misma última velocidad de perfusión; no lave rápidamente la vía porque podría aumentar el riesgo de una reacción de hipersensibilidad. Una vez realizado el enjuague, se puede retirar la vía. Por ejemplo, considere que una vía estándar contiene 20 ml, por lo que, para una velocidad de perfusión de 32 ml/h (20 kg o menos), que debería llevar 38 minutos, y para una velocidad de perfusión final de 80 ml/h (20 kg o más), debería llevar 15 minutos. No lo lave más rápido ni en una inyección en bolo.
- Este fármaco no debe perfundirse en la misma vía intravenosa que otros medicamentos.

La dosis del fármaco, la velocidad de perfusión, así como cualquier cambio, serán determinados por el PS prescriptor. El tratamiento no debe alterarse en el entorno domiciliario, a menos que esté médicamente justificado a discreción del PS prescriptor.

3 INFORMACIÓN DE SEGURIDAD PARA LOS PS PRESCRIPTORES DE ALDURAZYME® Y PARA EL PS QUE ADMINISTRA ALDURAZYME®

3.1 INFORMACIÓN DE SEGURIDAD DE ALDURAZYME®

Consulte la sección 4 de la FT

i) Reconocimiento de reacciones adversas al medicamento

Las reacciones adversas al medicamento notificadas con más frecuencia son reacciones asociadas a la perfusión (RAP), ya sea administradas en el hospital o en otro entorno adecuado de atención ambulatoria.

Las RAPs pueden producirse en cualquier momento durante y/o en las pocas horas posteriores a la perfusión y son más probables con velocidades de perfusión más altas.

También se han notificado reacciones de hipersensibilidad, incluida la anafilaxia, en pacientes tratados con este medicamento.

La mayoría de los acontecimientos adversos relacionados en los ensayos clínicos se clasificaron como reacciones asociadas a la perfusión (RAPs), experimentados por el 53 % de los pacientes en el estudio en fase III (tratados durante un máximo de 4 años) y el 35 % de los pacientes en el estudio de menos de 5 años (hasta 1 año de tratamiento). Algunas de las RAP fueron graves. Con el tiempo, el número de estas reacciones disminuyó. Las reacciones adversas al medicamento (RAM) más frecuentes fueron: cefalea, náuseas, dolor abdominal, erupción cutánea, artralgia, dolor de espalda, dolor en las extremidades, rubor, pirexia, reacciones en el lugar de perfusión, aumento de la presión arterial, disminución de la saturación de oxígeno, taquicardia y escalofríos. La experiencia posterior a la comercialización de reacciones asociadas a la perfusión reveló notificación de cianosis, hipoxia, taquipnea, pirexia, vómitos, escalofríos y eritema, en los que algunas de estas reacciones fueron graves.

- Se pueden administrar antihistamínicos, antipiréticos y/o corticoesteroides para prevenir o reducir las RAPs. Sin embargo, se pueden seguir produciendo en los pacientes después de recibir el tratamiento previo.
- Los pacientes con una enfermedad subyacente aguda en el momento de la perfusión parecen tener un mayor riesgo de RAP.
- Los pacientes con MPS I avanzada pueden tener una función cardíaca y respiratoria comprometida, lo que puede predisponerlos a un mayor riesgo de complicaciones graves de las RAPs.
- Deben establecerse las medidas adecuadas para el apoyo y la supervisión de emergencias según lo determine el PS prescriptor, de acuerdo con el plan de emergencia individual del paciente.
- Puede que sea necesario reducir la velocidad de perfusión para abordar el empeoramiento.
- También se debe supervisar a los pacientes después de la perfusión durante un periodo de tiempo definido por el PS prescriptor.

ii) Tratamiento clínico de las Reacciones Adversas a laronidasa

La mayoría de las RAPs y reacciones de hipersensibilidad fueron leves o moderadas y se trataron con las prácticas clínicas estándar (ver sección 4.4 y 4.8 de la FT de Aldurazyme® para obtener más detalles).

Deben establecerse las medidas adecuadas para el apoyo y la supervisión de emergencias de acuerdo con el plan de emergencia individual del paciente, según lo determine el PS prescriptor.

Si el paciente experimenta RAPs, incluidas reacciones de hipersensibilidad y anafilácticas durante la perfusión domiciliaria, perfusión debe detenerse inmediatamente, pero no debe retirarse el acceso venoso.

Las medidas indicadas en el plan de emergencia individual deben seguirse en función de la gravedad de la RAP, es decir, detenerse temporal o completamente e iniciar el tratamiento médico adecuado si es necesario. Consulte la Figura 1 y la Figura 2 para ver un tratamiento clínico apropiado en caso de aparición de estas reacciones adversas.

Es posible que las perfusiones posteriores tengan que realizarse en un hospital o en un entorno adecuado de atención ambulatoria hasta que el paciente no presente nuevamente esta reacción y el PS responsable del tratamiento determine que es aceptable volver a la perfusión domiciliaria.

La dosis y la velocidad de perfusión no se deben cambiar para perfusiones posteriores sin consultar con el PS prescriptor.

Figura 1: Tratamiento clínico de las reacciones de leves a moderadas.

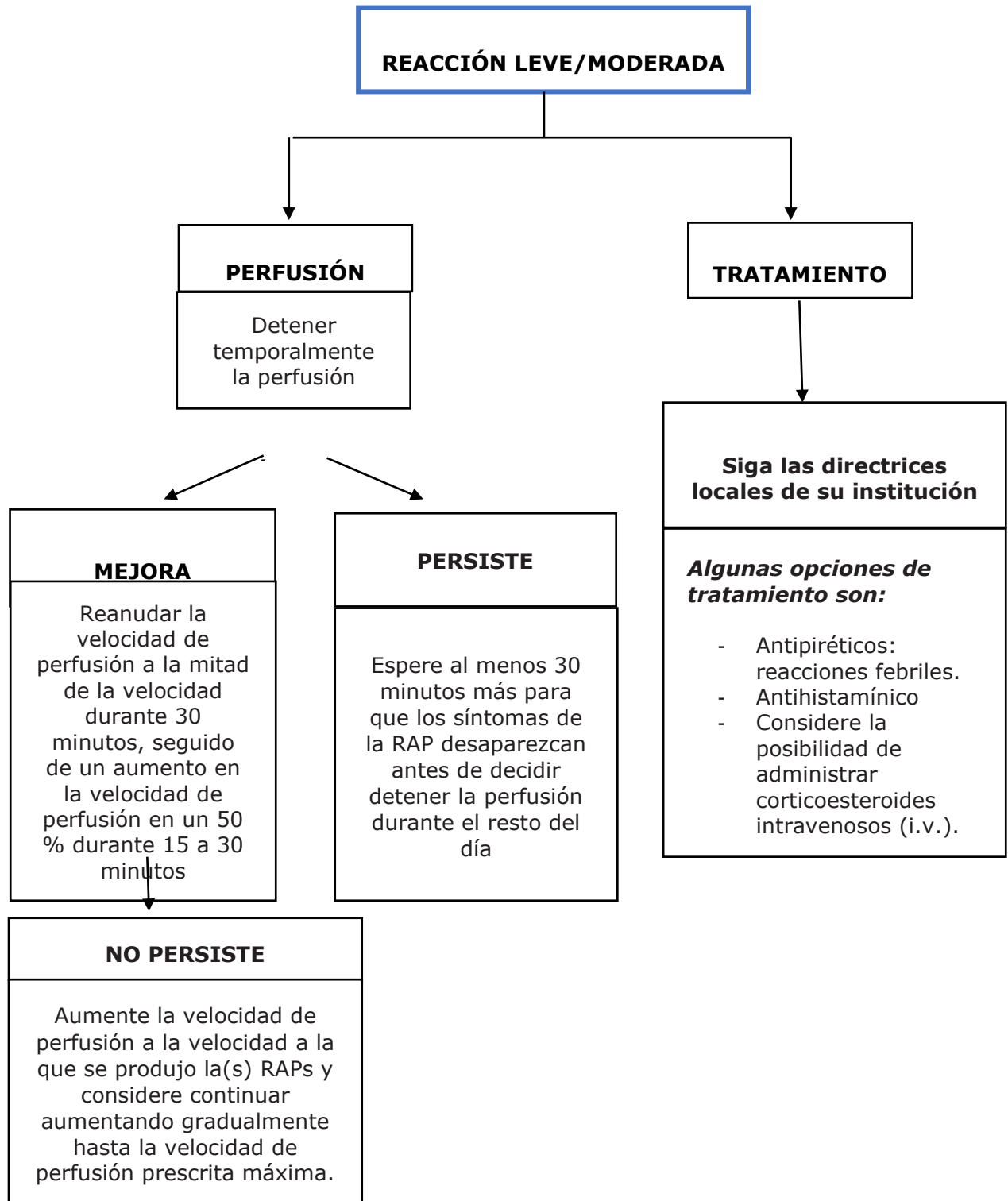
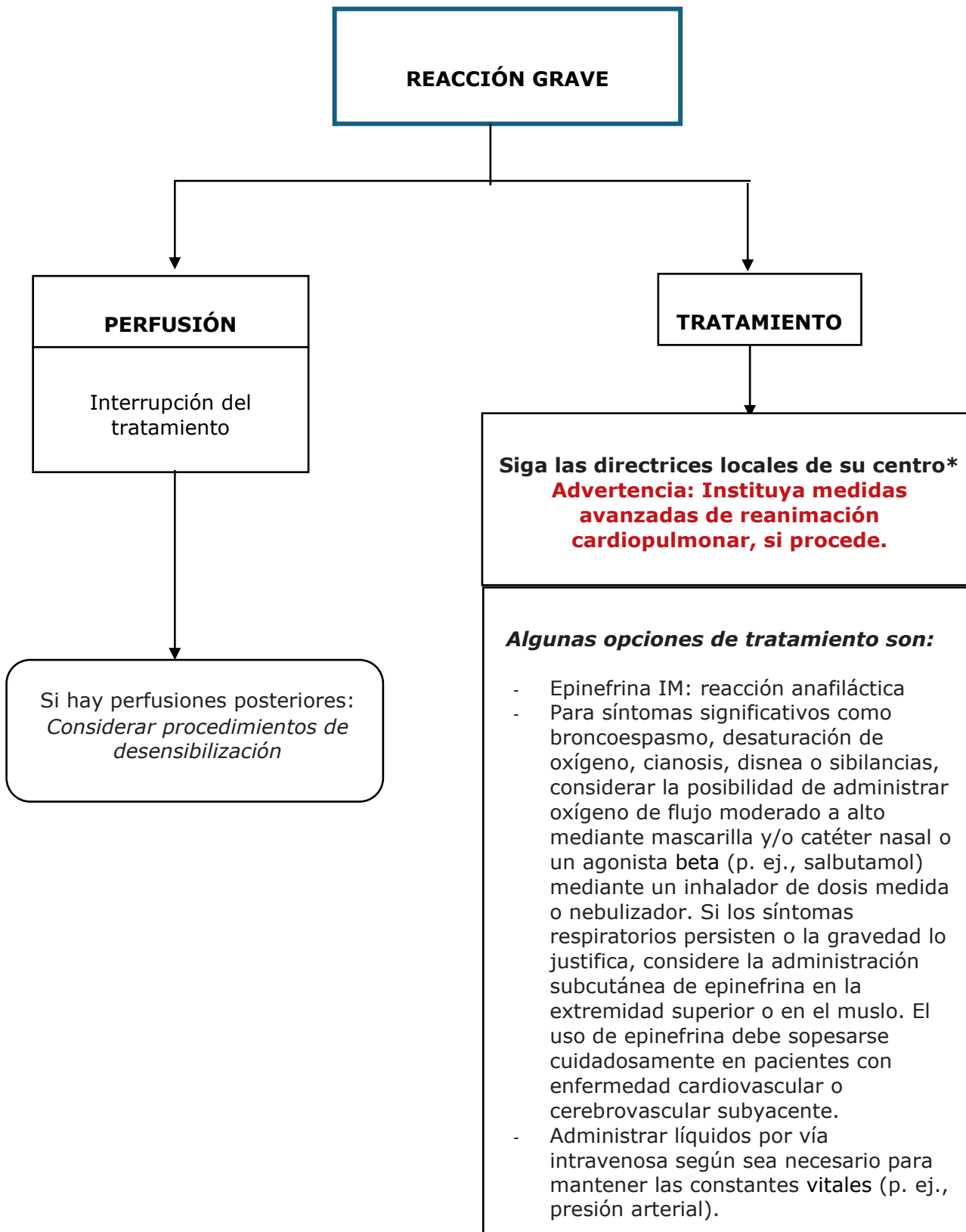


Figura 2: Tratamiento clínico de las reacciones graves.



*Las contraindicaciones siempre deben sopesarse en relación con el beneficio o la necesidad de utilizar epinefrina como medida para salvar la vida en caso de reacciones anafilácticas amenazantes para la vida.

3.2 NOTIFICACIÓN DE SOSPECHAS DE REACCIONES ADVERSAS

Se recuerda la importancia de notificar las sospechas de reacciones adversas a través del Centro Autonómico de Farmacovigilancia correspondiente o del formulario electrónico disponible en <https://www.notificaRAM.es>.

Se puede poner también en contacto con el departamento de Farmacovigilancia de Sanofi en: ES-FARMACOVIGILANCIA@sanofi.com o el número 934859400 o consulte los requisitos legales nacionales en un plazo de 24 horas.

Si el paciente tiene conocimiento de que se ha cometido un error en la preparación y/o administración del fármaco, el paciente o el PS responsable de la perfusión debe informar al PS prescriptor para determinar la acción adecuada.

4 REFERENCIAS

1. FT de Aldurazyme® (laronidasa). Disponible en la página web de la AEMPS: www.aemps.gob.es