

---

# INFORMACIÓN DE SEGURIDAD PARA PROFESIONALES SANITARIOS

---

sobre la perfusión domiciliaria  
de Cerezyme® (imiglucerasa)  
en pacientes con enfermedad  
de Gaucher

## ÍNDICE:

### IMPORTANTE:

Antes de empezar el proceso de perfusión domiciliaria de Cerezyme® (imiglucerasa) lea detenidamente la siguiente información:

- Guarde este folleto en un lugar de fácil acceso, ya que puede tener que volver a consultarlo.
- Si tiene alguna duda, consulte a su médico.
- Este medicamento se le ha recetado su médico a usted. No debe dárselo a otras personas, aunque tengan los mismos síntomas, ya que puede perjudicarles.

Si experimenta algún efecto adverso, comuníquese a su médico.

<b>1. OBJETIVOS</b>	<b>4</b>
<b>2. REQUISITOS ORGANIZATIVOS PARA LA PERFUSIÓN DOMICILIARIA</b>	<b>4</b>
2.1 El paciente	5
2.2 El médico tratante	6
2.3 El hospital o la farmacia	6
2.4 Tratamiento previo disponible y tratamiento de urgencia	6
2.5 El Diario de registro (Anexo B)	7
<b>3. INFORMACIÓN IMPORTANTE DE SEGURIDAD</b>	<b>8</b>
<b>4. ADMINISTRACIÓN DE CEREZYME®</b>	<b>8</b>
4.1 Prescripción	8
4.2 Material complementario	9
4.3 Preparación	10
4.4 Reconstitución de Cerezyme®	11
4.5 Dilución	12
4.6 Llenado de la línea de infusión	12
4.7 Colocación de la aguja en vena	13
4.8 Preparación de la perfusión de Cerezyme® para dispositivo de acceso venoso	14
<b>5. INFORMACIÓN ADICIONAL</b>	<b>14</b>
<b>6. REFERENCIAS</b>	<b>15</b>
<b>7. ANEXOS</b>	<b>15</b>
A Ficha técnica (octubre 2010)	
B Diario de registro	
C Guía reconstitución	

## 1 OBJETIVOS

El objetivo de este material es proporcionar a los profesionales sanitarios determinadas directrices sobre la evaluación y selección de los pacientes, así como sobre los requisitos organizativos para llevar a cabo la perfusión domiciliaria de Cerezyme®.

El propósito es ofrecer la perfusión domiciliaria a los pacientes como una alternativa a la perfusión hospitalaria a fin de mejorar su calidad de vida (Hughes, 2007; Milligan, 2006).

La perfusión domiciliaria se llevará a cabo bajo la responsabilidad del médico prescriptor. La distribución del material informativo sólo se hará si el médico decide que el paciente cumple los requisitos para el tratamiento de perfusión domiciliaria. Dichos requisitos son los siguientes:

- Se considera que el paciente está médicamente estable. Se debe hacer una evaluación completa antes de decidir transferir la terapia.
- El paciente debe haber recibido perfusiones de Cerezyme® en un entorno controlado durante varios meses. Otro requisito previo para la transferencia de la terapia al domicilio es la documentación de un patrón de perfusiones bien toleradas, sin reacciones asociadas a la perfusión (RAP) o RAP leves que han sido controladas con medicación previa.
- El paciente debe presentar un historial de cumplimiento terapéutico del programa de perfusiones prescrito.

Es responsabilidad del médico garantizar la administración segura para el paciente. Esto debe ser verificado y documentado por el médico.

## 2 REQUISITOS ORGANIZATIVOS PARA LLEVAR A CABO LA PERFUSIÓN DOMICILIARIA

- El ambiente en el hogar debe ser favorable para poder realizar la terapia de perfusión, incluido un lugar limpio, con electricidad, agua, acceso telefónico, refrigeración y espacio físico suficiente para guardar los viales de Cerezyme® y otros suministros para realizar la perfusión.

- La velocidad de perfusión de Cerezyme® que tolera el paciente en un entorno más controlado (por ejemplo, en el ámbito hospitalario o ambulatorio) no deberá cambiarse en el tratamiento domiciliario a menos que sea necesario por motivos de seguridad del paciente.
- Es responsabilidad del profesional de los servicios sanitarios (médico tratante/personal de enfermería de atención domiciliaria) programar y monitorizar la perfusión adecuadamente.
- Es necesario contar con una lista de contactos. Esta lista deberá estar disponible en el Diario de registro del paciente (Anexo B). El Diario de registro deberá tenerlo el paciente consigo en su domicilio.

### 2.1 El paciente

#### Generalidades

- El médico debe informar al paciente, a su cuidador y a la agencia de atención domiciliaria sobre el tratamiento que se dispensará, los riesgos asociados, las posibles complicaciones y la prestación de asistencia médica domiciliaria.
- El paciente y su cuidador deberán haber adquirido los conocimientos suficientes sobre la enfermedad. Asimismo deben estar en disposición de reconocer las posibles reacciones adversas que se produzcan, además de saber qué procedimientos se han de seguir en caso de que éstas ocurran. El paciente o su cuidador deben mostrarse de acuerdo en realizar el tratamiento domiciliario.
- El paciente o cuidador deben haber recibido la formación adecuada sobre los procedimientos para realizar la reconstitución e infusión de Cerezyme®.
- En el caso de que el paciente/cuidador realice/n los procedimientos sin la ayuda del personal de enfermería se tendrá en cuenta lo siguiente:
  - El paciente o su cuidador seguirán rigurosamente el procedimiento prescrito para la administración de Cerezyme®, tal como se indica en el Manual del paciente y Guía para la reconstitución de Cerezyme® para pacientes (Anexo C).
  - El paciente o su cuidador registrarán todas las administraciones de Cerezyme® en el Diario de registro.

- El paciente deberá estar física y mentalmente capacitado para recibir las infusiones domiciliarias.
- El paciente debe tener venas accesibles o un dispositivo de acceso venoso central que permita llevar a cabo la infusión adecuadamente.

## 2.2 El médico

- Es el responsable de iniciar todas las acciones administrativas necesarias para que las partes interesadas (farmacia, personal de enfermería, paciente, cuidador) procedan según sea necesario.
- Asimismo es el responsable de fijar la dosis y la velocidad de infusión. Cualquier cambio que se produzca en la administración de Cerezyme® se comunicará al paciente y se describirá en el Diario de registro (Anexo B).
- Deberá realizar periódicamente una monitorización del paciente para RAP y para el mantenimiento de los objetivos terapéuticos de acuerdo con las directrices publicadas tanto para los niños (Charrow, 2004) como para los adultos (Weinreb, 2004).

## 2.3 El hospital o la farmacia

- El hospital o la farmacia se encargarán de proveer la medicación para el paciente en cada prescripción así como el material/equipamiento necesario.

## 2.4 Tratamiento previo disponible y tratamiento de urgencia

- En función de la prescripción específica del paciente se deberá suministrar el tratamiento previo adecuado. El tratamiento administrado en el hospital o en un entorno clínico no deberá modificarse en el domicilio a menos que esté justificado desde un punto de vista médico.
- Se deberá disponer de medicación suficiente para responder ante una situación de urgencia si fuera necesario. Se deberá formar al paciente y/o cuidador en cuanto al uso de medicación en este tipo de situaciones (véase Diario de registro. Anexo B).

- En el caso de que el paciente sufra una reacción adversa durante la perfusión o poco después, ésta se debe interrumpir inmediatamente y se debe contactar al médico o al personal médico que éste haya designado para recibir asesoramiento. Es posible que las perfusiones posteriores tengan que realizarse en un hospital u otro entorno clínico.

## 2.5 El diario de registro (Anexo B)

- El Diario de registro sirve como medio de comunicación entre todas las personas involucradas en la administración domiciliar de Cerezyme®.
- El Diario de registro se guardará en el domicilio del paciente, y el personal de enfermería de atención domiciliar, el paciente o su cuidador, se encargarán de actualizarlo cada vez que se administre el medicamento.
- El paciente/cuidador deberá llevar el Diario de registro a todas las visitas hospitalarias para realizar las comprobaciones pertinentes. Luego se lo llevará de vuelta a casa.
- En el Diario de registro, el médico que trata al paciente indicará claramente la posología y velocidad de infusión, así como cualquier cambio realizado en la dosificación.
- El personal de enfermería de atención domiciliar registrará en el Diario de registro todos los datos y acciones que se realicen desde la primera entrevista que se mantenga con el paciente. En el Diario de registro, el personal de enfermería de atención domiciliar, paciente y/o cuidador registrarán toda la información relevante recogida en visitas posteriores.
- El médico indicará claramente, en dicho diario, cómo se debe actuar y qué medicación se debe administrar en caso de que se produzca una RAP.

### 3 INFORMACIÓN IMPORTANTE DE SEGURIDAD

Consulte la sección 4.8 de la Ficha técnica de Cerezyme® que se adjunta (Anexo A) para una información más detallada de las posibles reacciones adversas.

Recuerde que debe notificar cualquier sospecha de reacción adversa al Sistema Español de Farmacovigilancia a través del Centro Autonómico de Farmacovigilancia correspondiente mediante el sistema de Tarjeta Amarilla. Estas notificaciones también podrán realizarse on-line a través del siguiente enlace: <https://www.notificaRAM.es/>

Adicionalmente, puede notificarlos al departamento de Farmacovigilancia de Genzyme:

Departamento de Farmacovigilancia. Genzyme S. L.U (España)  
Torre Diagonal Mar, Calle Josep Pla, 2.  
08019 Barcelona, España  
TEL.: 93.485 96 49  
FAX: 93 489 96 08  
E-mail: [es-farmacovigilancia@sanofi.com](mailto:es-farmacovigilancia@sanofi.com)

### 4 ADMINISTRACIÓN DE CEREZYME®

Las instrucciones de uso relacionadas con la reconstitución, dilución y administración se pueden consultar en la Ficha técnica de Cerezyme® (Anexo A). En este apartado se proporciona una descripción detallada del proceso.

#### 4.1 Prescripción

El médico que trata al paciente determinará la dosis de Cerezyme®, la velocidad de perfusión y la medicación previa. Cualquier cambio será determinado por el médico y deberá anotarse en el Diario de registro.

#### 4.2 Material complementario

Los productos médicos y el material necesarios para el tratamiento domiciliario son los siguientes:

- Viales de Cerezyme®
  - Deben mantenerse a una temperatura entre +2°C y +8°C.
  - Con la prescripción adecuada, el hospital o la farmacia le suministrarán al paciente o a una tercera persona lo siguiente:
- Materiales para la infusión
  - Líneas de infusión, jeringuillas, agujas, compresas, antisépticos, etc. (suministrado por el hospital o la farmacia para el paciente o aportado por la agencia de personal de atención domiciliaria en el caso de proveer personal de enfermería de atención domiciliaria).
  - NaCl al 0,9% y agua estéril para preparaciones inyectables (suministrado por la farmacia local al paciente o a una tercera persona con la prescripción adecuada).

#### Suministros

Con la prescripción adecuada, el hospital o la farmacia le suministrarán al paciente o a una tercera persona lo siguiente:

- Viales de Cerezyme® (400 U por vial); se deberán conservar a una temperatura entre +2°C y +8°C
- Agua estéril para preparaciones inyectables (para la reconstitución de Cerezyme®)
  - Solución NaCl al 0,9%, 2 x 100 ml o 1 x 250 ml para administración IV.
  - Solución NaCl al 0,9%, 2 x 50 ml para lavar la línea de infusión antes y después de la infusión
- Clorhexidina al 0,5% en alcohol al 70% (solución antiséptica)
- Número suficiente de jeringuillas de 10 ml y 50 ml en función de la dosis necesaria de Cerezyme®
- 3 agujas hipodérmicas estériles (1,1 x 40 mm)
- 1 aguja con aletas

- Filtro en línea de 0,2 micras de baja unión a proteínas
- Bandeja de agujas hipodérmicas
- Cinta microporosa
- Torundas de algodón
- Contenedor para objetos punzantes
- Jabón para lavarse las manos
- Requisitos adicionales si se utiliza un dispositivo de acceso venoso:
  - Heparina
  - Agujas para la heparina
  - Apósitos
  - Guantes estériles
- Medicación de emergencia (antihistamínicos y/o corticosteroides)

#### 4.3 Preparación

**NOTA:** Las instrucciones de uso (reconstitución, dilución y administración) están disponibles en la Ficha técnica del medicamento (Anexo A). En este apartado se proporciona una descripción detallada del proceso. Prepare una zona de trabajo limpia y disponga en ella todo el material.

1. Los viales de Cerezyme® deberán retirarse del frigorífico aproximadamente 30 minutos antes de su preparación para que estén a temperatura ambiente.
2. Compruebe la fecha de caducidad impresa en la parte inferior de la caja de viales (no utilice Cerezyme® después de la fecha de caducidad).
3. Compruebe si el número de viales recibidos es correcto.
4. Prepare únicamente el número de viales necesarios para una infusión

**(Nota:** Cerezyme® no se podrá almacenar para su uso posterior una vez haya sido reconstituido o diluido).

#### 4.4 Reconstitución de Cerezyme®

1. Retire la tapa con cierre "flip-off" del vial de Cerezyme®.
2. Desinfecte el tapón de goma del vial con clorhexidina y deje que se seque al aire (no soplar).
3. Abra el agua estéril para preparaciones inyectables.
4. Introduzca el número necesario de ml de agua estéril para preparaciones inyectables en la jeringuilla.
  - Para los viales de 400 U, reconstituya cada vial con 10,2 ml de agua para preparaciones inyectables; **el volumen reconstituido será 10,6 ml.**
5. Inyecte con suavidad el agua en el vial de Cerezyme®.
6. Repita el proceso si necesita más viales de Cerezyme®.
7. Agite con cuidado el vial para mezclar la solución (durante el proceso de reconstitución no lo agite fuertemente para evitar la formación de espuma en la solución).
8. Después de mezclar la solución pueden aparecer pequeñas burbujas.
9. Deje que pasen unos minutos para que desaparezcan las burbujas de la solución y asegúrese de que el polvo se ha reconstituido correctamente.
10. Después de la reconstitución, la solución de Cerezyme® deberá examinarse visualmente antes de su uso. Dado que se trata de una solución proteínica, se puede producir una ligera floculación (fibras translúcidas delgadas) después de la dilución, aunque esto ocurre raramente. La solución reconstituida deberá ser un líquido claro e incoloro, sin la presencia de ningún cuerpo extraño.
11. Si observa la presencia de cuerpo extraño o la alteración del color del líquido, no utilice el producto y deberá informar al médico o personal de enfermería de atención domiciliaria.

#### 4.5 Dilución

1. Desinfecte con clorhexidina la tapa o abertura de 1 o 2 bolsas de solución de NaCl al 0,9%.
2. Calcule la cantidad de solución reconstituida de Cerezyme® que hay en los viales y extraiga la misma cantidad de la bolsa de solución de NaCl al 0,9%, de este modo obtendrá el espacio suficiente para añadir la solución reconstituida del medicamento.  
*Por ejemplo, si la cantidad prescrita son 3 viales de Cerezyme® de 400 unidades cada uno, extraiga 30 ml (=3 x 10 ml) de solución de la bolsa de NaCl. No extraiga nunca más de la mitad del contenido de la bolsa de NaCl, de este modo se garantiza que al menos la mitad de la solución diluida es de NaCl.*
3. Si utiliza una o más jeringuillas de 50 ml, 10 ml de los viales de 400 U reconstituido, de este modo se reducirá el número de operaciones. En el momento de la extracción de estas cantidades, el producto reconstituido no debe contener espuma.
4. A continuación, inyecte con cuidado el volumen total de la solución reconstituida de Cerezyme® en la bolsa de solución de NaCl al 0,9%.
5. Mezcle con cuidado la solución de Cerezyme®.
6. La administración de la solución diluida deberá administrarse a través de un filtro en línea de 0,2 micras de baja unión a proteínas.

#### 4.6 Llenado de la línea de infusión

1. Extraiga el sistema de infusión de su envoltorio y ciérrelo con el cierre de rodillo.
2. Conecte la aguja en la bolsa de NaCl al 0,9% y llene el sistema de infusión sujetando la cámara de goteo hacia abajo y abra el cierre de rodillo.
3. Llene todo el sistema, elimine las burbujas de aire que pueda haber y cierre el cierre de rodillo.
4. Conecte la bolsa de infusión con Cerezyme® al sistema y mantenga el cierre cerrado.

#### 4.7 Colocación de la aguja en la vena

En caso de autoperfusión, el paciente deberá haber recibido la formación adecuada (por el personal de enfermería de perfusiones, el médico o el personal médico que éste haya designado) acerca de la técnica para la inserción de la aguja.

1. Asegúrese de tener a mano algunas tiras de esparadrapo colgadas y listas para su uso y que el sistema de infusión quede a su alcance. Sitúe la clorhexidina también a su alcance así como algunas gasas.
2. Extraiga la aguja con aletas de su envoltorio.
3. Haga que el paciente se siente y coloque su brazo apoyado sobre la mesa (se recomienda hacerlo sobre un paño limpio)
4. Aplique el torniquete y desinfecte el área donde introducirá la aguja y déjela secar.
5. Estire la piel e introduzca la aguja (el orificio de la aguja debe quedar hacia arriba) con un ligero ángulo a través de la piel dentro de la vena. Cuando la aguja se haya introducido en la vena, observará como un "destello" de sangre al inicio del tubo.
6. Introduzca la aguja aproximadamente 0,5 cm dentro de la vena para asegurar que no se salga. Pegue la aguja con aletas en su lugar con una tira de esparadrapo.
7. Retire el torniquete y extraiga la tapa del tubo. El tubo se llenará de sangre. Si esto no ocurre significa que la aguja no está colocada correctamente en la vena. Tendrá que repetir el proceso.
8. Fije la bolsa con la infusión preparada en el soporte del gotero y abra la válvula.

La solución reconstituida debe administrarse tal como se ha prescrito dentro de las 3 horas siguientes a su preparación. Si se almacena entre 2°C y 8°C y protegido de la luz, el producto diluido en solución NaCl al 0,9% puede conservar su estabilidad química hasta 24 horas.

La dosis de Cerezyme®, la velocidad de infusión y cualquier cambio lo determinará el médico.

Después de que finalice la infusión del medicamento, debe lavar el sistema con solución NaCl al 0,9% a la misma velocidad y extraer la aguja.

#### 4.8. Preparación de la perfusión de Cerezyme® para dispositivo de acceso venoso

Cuando el paciente utilice un dispositivo de acceso venoso central para la administración de Cerezyme®, se enseñará al paciente y a su cuidador el procedimiento de utilización del dispositivo.

El cuidado domiciliario correcto del dispositivo de acceso venoso incluye el lavado con heparina a fin de evitar la formación de coágulos, además de utilizar una técnica estéril para mantener el dispositivo libre de agentes infecciosos. Se informará al paciente o cuidador de los siguientes pasos necesarios:

- Cuando se esté utilizando, cúbralo con una gasa oclusiva transparente. No es necesario que lo cubra cuando no esté en funcionamiento.
- Lávelo con 5 ml de suero fisiológico antes y después de utilizarlo.
- Lávelo con 5 ml de heparina (100 U/ml) después de cada uso.

## 5 INFORMACIÓN ADICIONAL

Para una información más detallada, consulte la Ficha técnica que se adjunta con este material informativo (Anexo A). Además, puede encontrarla en la web de la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios ([www.aemps.gob.es/cima](http://www.aemps.gob.es/cima)).

## 6 Referencias

Belmatoug, N. and S. Mamine. Traitement à domicile de la maladie de Gaucher. Presse Med 2009;38: 2546-2549.

Charrow J, Andersson HC, Kaplan P, Kolodny EH, Mistry P, Pastores G, et al. Enzyme replacement therapy and monitoring for children with type 1 Gaucher disease: Consensus recommendations. J Pediatr 2004;144:112-20.

Hughes, D.A., A. Milligan and A. Mehta. Home therapy for lysosomal storage disorders. Br J Nurs 2007;16(22): 1384, 1386-9.

Milligan, A., D. Hughes, S. Goodwin, L. Richfield and A. Mehta. Intravenous enzyme replacement therapy: better in home or hospital? Br J Nurs 2006;15(6): 330-3.

Starzyk, K., S. Richards, J. Yee, S.E. Smith and W. Kingma. The long-term international safety experience of imiglucerase therapy for Gaucher disease. Mol Genet Metab 2007;90(2): 157-63.

Weinreb N, Aggio MC, Andersson HC, Andria G, Charrow J, Clarke JT, et al. Gaucher disease type 1: revised recommendations on evaluations and monitoring for adult patients. Semin Hematol 2004;41(4 Suppl 5):15-22.

National Healthcare Protocol for Gaucher Disease, Haute Autorité de Santé, 2007 – [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)

## 7 Anexos

- A. Ficha técnica (Octubre 2010)
- B. Diario de registro
- C. Guía de Reconstitución





PROESXXXXXX