

Cerezyme® (imiglucerasa)

INFORMACIÓN DE SEGURIDAD PARA PACIENTES

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

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.

1. La enfermedad, tratamiento y perfusión domiciliaria	4
1.1 Enfermedad de Gaucher y tratamiento	4
1.2 Perfusión domiciliaria	4
1.3 Información importante de seguridad	5
2. Organización del tratamiento domiciliario	6
2.1 El diario de registro	6
2.2 Farmacia y material para la perfusión	7
3. ¿Cómo se prepara y administra Cerezyme®?	7
3.1 Suministros	7
3.2 Preparación	8
3.3 Reconstitución de Cerezyme®	8
3.4 Dilución	9
3.5 Llenado de la línea de infusión	9
3.6 Inserción de la aguja en la vena	10
3.7 Administración	10
3.8 Preparación de la perfusión de Cerezyme® para dispositivo de acceso venoso central	11
4. Anexos	11
4.1 Prospecto (Octubre 2010)	
4.2 Guía para la reconstitución de Cerezyme® para Pacientes	
4.3 Diario de registro	

1 LA ENFERMEDAD, TRATAMIENTO Y PERFUSIÓN DOMICILIARIA

Va a realizar tratamiento domiciliario con Cerezyme®. El objetivo de este material informativo es proporcionarle las pautas necesarias para que sepa cómo administrarse este medicamento en su propia casa.

1.1 Enfermedad de Gaucher y su tratamiento con Cerezyme®

Las pacientes con enfermedad de Gaucher presentan una concentración baja de una enzima conocida como β -glucosidasa ácida. Esta enzima ayuda al organismo a controlar las concentraciones de glucosilceramida, una sustancia natural del organismo que está formada de azúcar y grasas. En las personas con enfermedad de Gaucher, las concentraciones de glucosilceramida pueden ser demasiado elevadas dentro de unas células específicas denominadas macrófagos. Cuando esto ocurre, las células se denominan "células de Gaucher". Estas células grandes se encuentran normalmente en la médula ósea y en órganos como el bazo y el hígado y pueden producir diversos trastornos funcionales ocasionando disminución en el número de células sanguíneas, agrandamiento del hígado o del bazo y fragilidad de los huesos. Entre los síntomas de la enfermedad de Gaucher se encuentran el dolor óseo y la frecuente aparición de hematomas o hemorragias. A menudo, el bazo y el hígado aumentan de tamaño.

Cerezyme® está compuesto por una enzima artificial denominada imiglucerasa que puede sustituir a la enzima natural β -glucosidasa ácida carente o que no es lo suficientemente activa en los pacientes con enfermedad de Gaucher. Cerezyme® se utiliza para tratar a los pacientes con un diagnóstico confirmado de enfermedad de Gaucher Tipo 1 o Tipo 3 que presentan manifestaciones de la enfermedad.

Si desea obtener una información más detallada sobre este medicamento consulte el prospecto (ver Anexo 1.1) que se adjunta con este material informativo

1.2 Perfusión domiciliaria

La decisión de comenzar con la administración de este tratamiento en su propio domicilio se deberá tomar después de que se le hayan realizado perfusiones iniciales en el hospital, para asegurarse así de que no tiene problemas con ellas. Al principio, el personal de enfermería de atención domiciliaria, le enseñará y

ayudará, a usted y a su cuidador, a administrarse por sí mismo el tratamiento del modo adecuado. No obstante, si prefiere contar con el apoyo necesario para recibir la infusión en casa, dicho personal de enfermería se encargará de realizar todo el procedimiento.

Nota: Durante la terapia domiciliaria se deberán seguir las directrices relativas a la dosis y velocidad de infusión establecidas por su médico tal y como aparecen en su Diario de registro y no se cambiarán sin el consentimiento del mismo y la supervisión del personal de enfermería de atención domiciliaria.

1.3 Información importante de seguridad

Los efectos adversos frecuentes (aparecen en más de 1 de cada 100 pacientes) de Cerezyme® son: dificultad para respirar, urticaria, hinchazón localizada de la piel o del revestimiento de la boca o garganta, picores y erupción cutánea. Se han observado algunos efectos adversos principalmente durante la administración del medicamento o poco después de haber finalizado la misma. Entre estos se incluyen: picores, enrojecimiento facial, urticaria, hinchazón localizada de la piel o del revestimiento de la boca o garganta, molestias en el pecho, taquicardia, cianosis (coloración azulada de la piel), dificultad para respirar, sensación de hormigueo, pinchazos, ardor o entumecimiento de la piel, bajada de la presión arterial y dolor de espalda.

Si experimenta efectos adversos durante la administración del medicamento, deberá interrumpir inmediatamente la perfusión y buscar atención médica. Es posible que las perfusiones posteriores tengan que realizarse en un centro sanitario. Es importante que anote cualquier efecto adverso en su Diario de registro.

En caso de que aparezcan efectos adversos graves durante la perfusión (o poco después de que esta haya finalizado) que requieran atención/intervención inmediata, llame al teléfono de emergencias (Ver Diario de registro).

Además, si observa algún efecto adverso con este medicamento puede notificarlo al Sistema Español de Farmacovigilancia a través del profesional sanitario que le atiende o a través del formulario electrónico disponible en www.notificaRAM.es

Si se da cuenta de que se ha cometido un error durante la preparación o administración de este medicamento, póngase en contacto con el personal de enfermería de atención domiciliaria o con su médico para establecer la acción apropiada antes de comenzar o continuar con la perfusión.

2 ORGANIZACIÓN DEL TRATAMIENTO DOMICILIARIO

- El tratamiento domiciliario con Cerezyme® se llevará a cabo previo consentimiento por parte del paciente/cuidador.
- Para poder realizar la terapia de infusión el ambiente en el hogar debe ser favorable. Es preciso contar con 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 infusión.
- Debe tener venas accesibles para poder introducir las agujas de infusión. Si utiliza un dispositivo de acceso venoso central deberá poder insertar la aguja para infusión dentro del tabique.
- En caso de que se produjera una reacción asociada a la perfusión (RAP), el personal de enfermería de atención domiciliaria **deberá suspender la perfusión** y llamar al médico o al servicio de urgencias, cuyos números se indican en el Diario de Registro. También se deberá contactar con el médico o el servicio de urgencias si se produce una RAP poco después de completar la perfusión. Cualquier RAP se debe anotar en el Diario de Registro (Apéndice B).
- Su 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.
- Su médico es el responsable de fijar la dosis y la velocidad de infusión que se describirán en el Diario de registro. Cualquier cambio que se produzca se le comunicará claramente al paciente y se describirá en dicho Diario.

2.1 El diario de registro

- El Diario de registro sirve como medio de comunicación entre todas las personas involucradas en la administración de este medicamento en su domicilio.
- Se guardará en casa, y usted, su cuidador o el personal de enfermería de atención domiciliaria se encargarán de actualizarlo.
- En ese Diario, el médico indicará claramente la dosis y la velocidad de la infusión, así como también cualquier cambio realizado.
- El personal de enfermería de atención domiciliaria registrará todos los datos y acciones que se realicen desde la primera entrevista, y usted, su cuidador o el personal de enfermería anotarán en el Diario de registro cualquier información importante recogida en las visitas posteriores.
- Usted, su cuidador o el personal de enfermería de atención domiciliaria seguirán rigurosamente la dosis y velocidad de infusión prescrito para la administración de Cerezyme® tal como se indica en el Diario de registro.
- Usted, su cuidador o el personal de enfermería de atención domiciliaria registrarán todas las administraciones de Cerezyme® en el Diario de registro.

- Usted, su cuidador o el personal de enfermería de atención domiciliaria deberán llevar el Diario de registro a todas las visitas hospitalarias para realizar las comprobaciones pertinentes, luego podrá llevárselo de vuelta a casa.
- En el Diario de registro, el paciente/cuidador/personal de enfermería de atención domiciliaria describirá claramente que acciones se deben tomar en caso de que se produzca un efecto secundario a la infusión, basándose en el consejo del médico tratante o del personal de enfermería de atención domiciliaria.

2.2 Farmacia y material para la perfusión

Su médico le explicará cómo se le proporcionará el tratamiento así como todo el material necesario para llevar a cabo la perfusión.

3 ¿CÓMO SE PREPARA Y ADMINISTRA CEREZYME®?

Durante la preparación y administración de Cerezyme®, se deberán seguir estrictamente los procedimientos descritos en el prospecto del medicamento (Apéndice A)

3.1 Suministros

Con la prescripción adecuada, el hospital o la farmacia le suministrará 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 (que utilizará para la reconstitución de Cerezyme®).
- Solución NaCl al 0,9%, 2 x 100 ml para administración IV.
- Solución NaCl al 0,9%, 2 x 50 ml para limpiar 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.
- Si se va a utilizar un dispositivo de acceso venoso también se le proporcionará.
 - Heparina
 - Agujas para la heparina
 - Apósitos
 - Guantes estériles
 - Medicación de emergencia (antihistamínicos y/o corticosteroides).

3.2 Preparación

NOTA: Las instrucciones de uso (reconstitución, dilución y administración) están disponibles en el prospecto del medicamento (Apéndice A). En este apartado se proporciona una descripción detallada del proceso

1. Prepare una zona de trabajo limpia y disponga en ella todo el material.
2. Los viales de Cerezyme® deberán extraerse del frigorífico aproximadamente 30 minutos antes de su preparación para que estén a temperatura ambiente.
3. Compruebe la fecha de caducidad situada en la parte inferior de la caja de viales (no utilice Cerezyme® después de la fecha de caducidad).
4. Compruebe si el número de viales recibidos es correcto.

Prepare únicamente el número de viales necesarios para realizar una infusión (Nota: Cerezyme® no se podrá almacenar para su uso posterior una vez haya sido reconstituido o diluido).

3.3 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 sople).
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 (delgadas fibras traslúcidas) 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 nota la presencia de cuerpos extraños o si observa que se ha alterado el color del líquido, no utilice el producto y póngase en contacto con el personal de enfermería de atención domiciliaria.

3.4 Dilución

1. Desinfecte con clorhexidina la tapa o abertura de 1 ó 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, extraiga 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 filtrarse a través de un filtro en línea de 0,2 micras de baja unión a proteínas.

3.5 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.

3.6 Inserción de la aguja en la vena

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

1. Asegúrese de tener a mano el sistema de infusión, la clorhexidina, gasas y algunas tiras de esparadrapo (déjelas previamente colgadas y listas para su uso).
2. Extraiga la aguja con aletas de su envoltorio.
3. Siéntese y coloque el brazo apoyado sobre la mesa (se recomienda hacerlo sobre un paño limpio).
4. Hágase el torniquete, 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) manteniendo 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. Deshaga 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 con una nueva aguja.
8. Fije la bolsa con la infusión preparada en el soporte del gotero y abra la válvula. Siéntese y relájese mientras se administra la infusión.

3.7 Administración

La solución reconstituida debe administrarse dentro de las 3 horas siguientes a su preparación. Si se almacena a una temperatura de 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.

3.8 Preparación de la perfusión de Cerezyme® para un dispositivo de acceso venoso central

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

El cuidado domiciliario correcto del dispositivo de acceso venoso incluye el lavado de forma regular con un fármaco llamado heparina a fin de evitar la formación de coágulos, además de utilizar una técnica estéril para mantener el dispositivo libre de agentes infecciosos. Es necesario seguir los siguientes pasos:

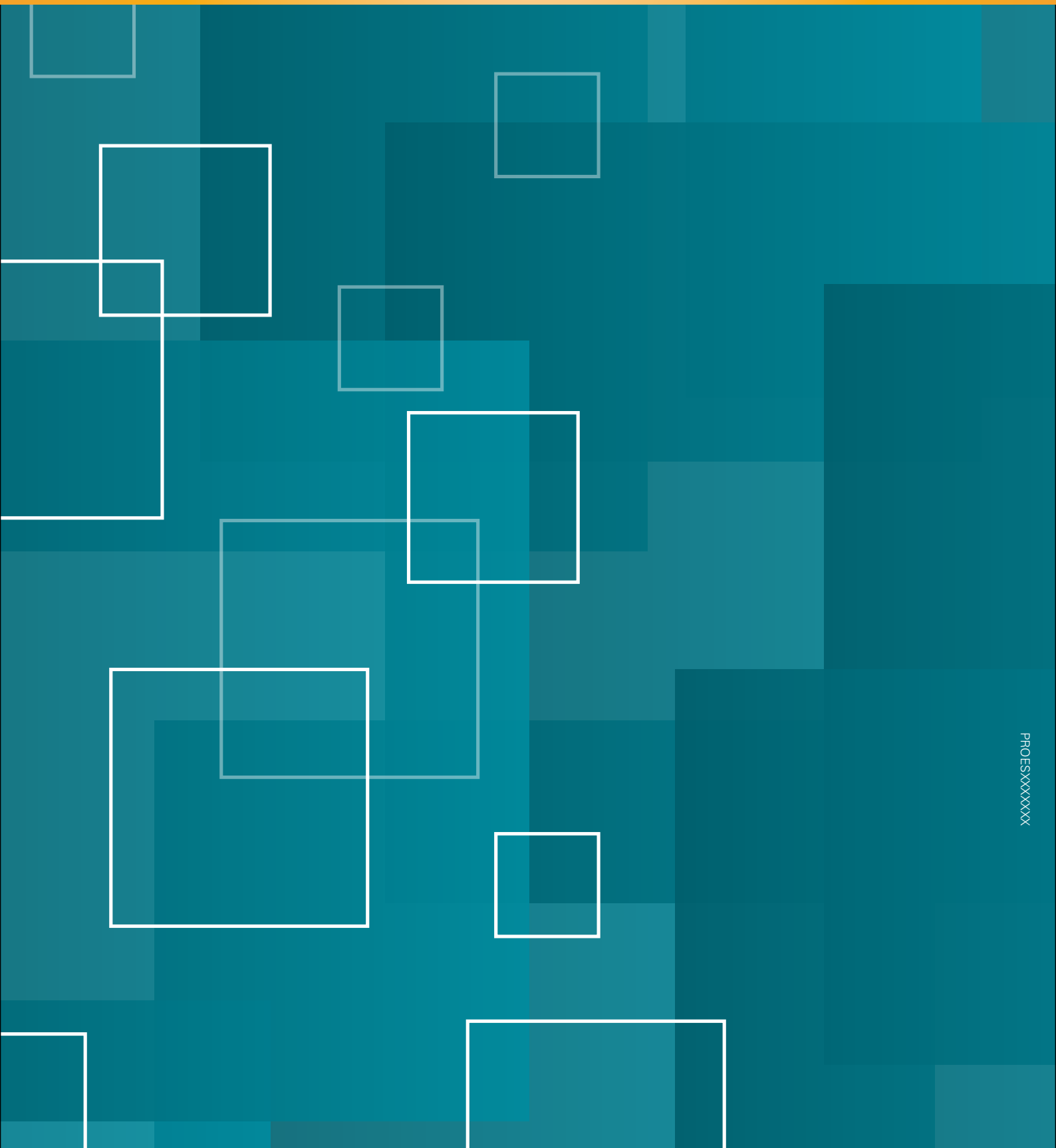
- Cuando se esté utilizando, cúbralo con una gasa transparente. No es necesario que lo cubra cuando no esté en funcionamiento.
- Lávelo con 5 ml de suero fisiológico antes y después de utilizarlo.
- Lávelo con 5 ml de heparina (100 U/ml) después de cada uso.

Anexos

[1.1 Prospecto \(Octubre 2010\)](#)

[1.2 Guía para la reconstitución de Cerezyme® para Pacientes](#)

[1.3 Diario de registro](#)



PROESXXXXXX