

APÉNDICES:

Apéndice 1. Preparación de Myozyme	2
Apéndice 2. Administración de Myozyme.....	5
Apéndice 3. Conservación de Myozyme	6

APÉNDICES

Apéndice 1. Preparación de Myozyme

Utilice una técnica aséptica durante la preparación.

Para la preparación y administración de Myozyme® (alglucosidasa alfa) se requieren los elementos siguientes:

- Cantidad necesaria de viales de Myozyme en función de la dosis del paciente.
- Equipo de perfusión intravenosa con filtro en línea de 0,2 µm con baja unión a las proteínas.
- Agua estéril para inyección, para reconstitución.
- Cloruro sódico al 0,9 % (9 mg/ml) para inyección, para dilución.
- Jeringas para reconstitución y dilución.
- Agujas con diámetro no superior a 20 g para reconstitución y dilución.
- Suministros adicionales requeridos según el protocolo del centro.



Nota: las agujas con filtro no deben utilizarse durante la preparación de Myozyme.

1. Determine el número de viales que deben reconstituirse en función del peso del paciente y la dosis recomendada de 20 mg/kg. Redondee al alza hasta el siguiente vial completo. Saque el número de viales necesarios de la nevera y deje que alcancen la temperatura ambiente antes de la reconstitución. Los viales deben alcanzar la temperatura ambiente en aproximadamente 30 minutos.



Cálculo de la dosis:

Peso del paciente (kg) x dosis (mg/kg) = dosis del paciente (en mg)

Dosis del paciente (en mg) ÷ 50 mg/vial = número de viales a reconstituir. Si el número de viales incluye una fracción, redondee al alza hasta el siguiente número entero.

Ejemplos:

A. Aparición en la infancia: Peso del paciente (16 kg) x dosis (20 mg/kg) = dosis del paciente (320 mg)

320 mg ÷ 50 mg/vial=6,4 viales; por lo tanto, deben reconstituirse 7 viales

B. Aparición en la edad adulta: Peso del paciente (68 kg) x dosis (20 mg/kg) = dosis del paciente (1360 mg)

1360 mg ÷ 50 mg/vial=27,2 viales; por lo tanto, deben reconstituirse 28 viales

2. Reconstituya cada vial de 50 mg de Myozyme con 10,3 ml de agua para inyección con el uso de una jeringa con una aguja de diámetro no superior a 20 g. La concentración de cada vial será de 5 mg/ml. La dosis total extraíble por vial es de 50 mg en 10 ml. Evite que el agua para inyección entre en contacto con el polvo de manera brusca y evite la formación de espuma. Para ello, añada el agua para inyección lentamente mediante goteo por el lado del vial y no directamente en el polvo liofilizado. Incline cada vial con cuidado y hágalo girar suavemente. No invierta, gire violentamente ni agite el vial.
3. Haga una inspección inmediata de los viales reconstituidos para comprobar si la solución contiene partículas y si ha habido cambio de color. No utilice el vial si, al hacer la inspección inmediata, observa partículas opacas o si la solución cambia de color, y póngase en contacto con Sanofi Genzyme en el 934859400.
En ocasiones, el vial reconstituido puede contener algunas partículas de alglucosidasa alfa (generalmente menos de 10 en un vial) en forma de hebras finas y blancas o fibras traslúcidas después de la inspección inicial. Esto también puede ocurrir tras la dilución para perfusión. Se ha demostrado que estas partículas contienen alglucosidasa alfa y pueden aparecer tras el paso inicial de reconstitución y aumentar a lo largo del tiempo. Los estudios han demostrado que estas partículas se eliminan mediante filtración en línea con el uso de un filtro de 0,2 µm con baja unión a las proteínas sin que ello tenga un efecto detectable sobre la pureza o la concentración.
4. Myozyme debe diluirse en cloruro sódico al 0,9 % (9 mg/ml) para inyección, inmediatamente tras la reconstitución, hasta una concentración final de Myozyme de entre 0,5 y 4 mg/ml. Ver la Tabla 1 para el volumen total de perfusión recomendado en función del peso del paciente. Elimine los viales con solución reconstituida no utilizada.

Dosis del paciente (en mg) ÷ 5 mg/ml = número de ml de Myozyme reconstituido necesarios para la dosis del paciente.

Ejemplos:

Dosis del paciente = 320 mg 320 mg ÷ 5 mg/ml = 64 ml de Myozyme

Tabla 1. Cálculo del volumen total de perfusión

Rango peso del paciente	volumen total de infusión	ratio de infusión			
		paso 1 1 mg/Kg/h (mL/h)	paso 2 3 mg/Kg/h (ml/h)	paso 3 5 mg/Kg/h (ml/h)	paso 4 7 mg/Kg/h (ml/h)
1,25-10	50	3	8	13	18
10,1-20	100	5	15	25	35
20,1-30	150	8	23	38	53
30,1-35	200	10	30	50	70
35,1-50	250	13	38	63	88
50,1-60	300	15	45	75	105
60,1-100	500	25	75	125	175
100,1-120	600	30	90	150	210
120,1-140	700	35	105	175	245
140,1-160	800	40	120	200	280
160,1-180	900	45	135	225	315
180,1-200	1000	50	150	250	350

5. Extraiga la solución reconstituida lentamente de cada vial utilizando una jeringa con una aguja de diámetro no superior a 20 G. Evite la formación de espuma en la jeringa.
6. Retire el aire contenido en la bolsa de perfusión para minimizar la formación de partículas, ya que Myozyme es sensible a las interacciones aire-líquido.
7. Retire también un volumen equivalente de solución para inyección de cloruro sódico al 0,9 % (9 mg/ml), que se reemplazará con Myozyme reconstituido.
8. Inyecte poco a poco Myozyme reconstituido directamente en la solución para inyección de cloruro sódico. No lo inyecte directamente en espacios de aire que hayan podido quedar en la bolsa de perfusión. Evite la formación de espuma en la bolsa de perfusión.
9. Invierta o masajee con cuidado la bolsa de perfusión para mezclar. No la agite.
10. Los viales son de un solo uso. Elimine el producto no utilizado.

Apéndice 2. Administración de Myozyme

Nota: Myozyme® (alglucosidasa alfa) no debe administrarse a través de la misma vía intravenosa que otros productos. Durante la administración, la solución diluida debe filtrarse con un filtro en línea de 0,2 µm con baja unión a las proteínas para eliminar las partículas visibles. Las partículas visibles (agregados de enzimas y productos de degradación) se eliminan mediante el filtro en línea sin ningún efecto detectable sobre la pureza o la concentración de Myozyme.

Los pacientes con una enfermedad aguda subyacente en el momento de la perfusión de Myozyme parecen presentar un mayor riesgo de reacciones asociadas a la perfusión. Antes de la administración de Myozyme se debe considerar cuidadosamente el estado clínico del paciente.

1. Explique al paciente en qué consiste el procedimiento de administración.
2. Compruebe las constantes vitales, incluida la tensión arterial, el pulso, la frecuencia respiratoria y la temperatura antes de la perfusión.
3. Obtenga acceso i. v. Para ello deben utilizarse las venas antecubitales, de la muñeca o la mano. El acceso central también es una opción.
4. Realice cualquier análisis de sangre necesario, si procede, y haga pasar cloruro sódico al 0,9 % (9 mg/ml) para inyección a través de la vía.
5. Se recomienda iniciar una vía de perfusión primaria de cloruro sódico al 0,9 % (9 mg/ml) para inyección a la velocidad especificada por el médico para mantener la permeabilidad del acceso i. v. Si es posible, utilice una bomba de perfusión intravenosa para controlar la velocidad de perfusión.
6. Prepare y purgue el equipo de perfusión con la solución Myozyme. Tenga cuidado para evitar la formación de burbujas de aire en el tubo. Para garantizar el control preciso de la velocidad de perfusión, se recomienda realizar la perfusión con el uso de una bomba de perfusión intravenosa programable.
7. Conecte el equipo de perfusión de la solución Myozyme al equipo de filtro en línea de 0,2 µm con baja unión a las proteínas y purgue la vía.
8. Conecte la vía de solución Myozyme a la toma de aditivos más baja en el equipo de perfusión primario del paciente.
9. Las infusiones deben administrarse de manera escalonada con el uso de la bomba de perfusión.
10. Una vez completada la perfusión, haga pasar cloruro sódico al 0,9 % (9 mg/ml) para inyección a través del tubo (a la última velocidad de perfusión) para garantizar la administración de la dosis completa de Myozyme.
11. Retire el equipo de perfusión, junto con el producto no utilizado o el material residual, y elimínelo de acuerdo con los requisitos locales.

Apéndice 3. Conservación de Myozyme

Los viales de Myozyme[®] (alglucosidasa alfa) no reconstituidos deben conservarse en la nevera a una temperatura de entre 2 y 8 °C. No utilice Myozyme tras la fecha de caducidad impresa en el vial.

Después de la dilución, se recomienda utilizar el producto inmediatamente. Sin embargo, se ha demostrado la estabilidad química y física durante 24 horas si se mantiene a una temperatura de entre 2 y 8 °C y se conserva en un lugar protegido de la luz. No se recomienda conservar la solución reconstituida y diluida a temperatura ambiente. **NO CONGELAR NI AGITAR.**

Para conocer la información completa sobre prescripción, consulte la ficha técnica.