

VIVIR CON IP*

Comprender la IP y el tratamiento con XEMBIFY



Consulte la Información importante de seguridad en las páginas 18 y 19, y la Información de prescripción completa adjunta para XEMBIFY.

*IP: enfermedad de inmunodeficiencia humoral primaria.

Acerca de la IP.....	3
¿Cuáles son los síntomas de la IP?.....	4
¿Qué causa la IP?.....	5
Opciones de tratamiento para la IP.....	6
¿Qué es la terapia de IG?.....	7
XEMBIFY: una opción probada para la IP.....	8
¿Qué tan seguro es XEMBIFY?.....	9
XEMBIFY: una terapia de reemplazo de IG subcutánea que se ajusta a su estilo de vida.....	10
Xembify Connexions ofrece apoyo especializado durante todo el tratamiento.....	14
Organizaciones para brindarle apoyo.....	16
Información importante de seguridad.....	18



Acerca de la IP

¿Qué es la IP?

IP significa enfermedad de inmunodeficiencia humoral primaria. Hay más de 450 tipos diferentes de IP.¹ Con la IP, parte del sistema inmunitario, que es el que protege de las infecciones y combate las enfermedades, falta o no funciona en forma correcta. Como resultado, el cuerpo no puede protegerlo de los microbios tan bien como debería, por lo que es más probable que desarrolle infecciones y esté enfermo con más frecuencia.

En general, la IP es hereditaria, lo que significa que se transporta a través de los genes de los padres. Esto significa que la IP no es contagiosa. Si tiene la enfermedad, podría transmitírsela a sus hijos, pero no se la transmitirá a nadie más.²

Si usted o alguien que conoce tiene IP, sabe lo difícil que puede ser. Pero también hay buenas noticias. Hay opciones de tratamiento disponibles aprobadas por la FDA*, así como mucho apoyo. Si tiene IP, sin duda no está solo.

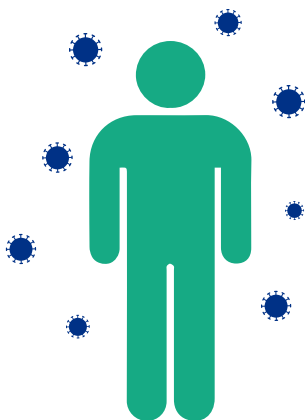
*FDA (Food and Drug Administration): Administración de Alimentos y Medicamentos.

Consulte la Información importante de seguridad en las páginas 18 y 19, y la Información de prescripción completa adjunta para XEMBIFY.

¿Cuáles son los síntomas de la IP?

Los signos y síntomas de la IP varían de una persona a otra. Si alguien que conoce está experimentando alguno de los síntomas siguientes, anímelo a hablar con su médico. La detección temprana de la IP puede ayudar a prevenir problemas a largo plazo.

Los síntomas más frecuentes^{1,3}



- Infecciones que se producen con más frecuencia y son más graves, de mayor duración y más difíciles de curar en comparación con las personas con sistemas inmunitarios sanos, como las infecciones de los senos paranasales
- Enfermarse con infecciones que un sistema inmunitario sano normalmente podría combatir, como los resfriados comunes
- Problemas autoinmunitarios, como la enfermedad pulmonar o cutánea autoinmunitaria, que se producen cuando el sistema inmunitario ataca los órganos y tejidos del propio cuerpo en lugar de atacar los microbios y los materiales causantes de enfermedades

¿Qué causa la IP?

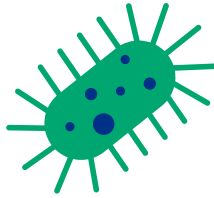
Descripción general del sistema inmunitario

El sistema inmunitario es una increíble colección de células, proteínas, tejidos y órganos que defiende contra una amplia variedad de microbios, todos los días.³

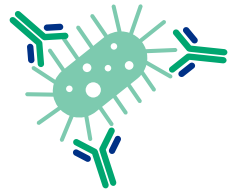
¿Cómo funciona?



El sistema inmunitario del cuerpo produce unas proteínas especiales llamadas **anticuerpos**



Cuando el cuerpo detecta una amenaza, como un **microbio**, que puede hacer que se enferme, responde fabricando estos anticuerpos



Los anticuerpos defienden al cuerpo uniéndose a la amenaza y enviando señales al cuerpo para que destruya al microbio

El sistema inmunitario en las personas con IP⁴

En general, el sistema inmunitario hace un gran trabajo protegiendo al cuerpo de las amenazas. Pero en las personas que tienen IP, el sistema inmunitario no funciona en forma correcta. En algunos casos, es posible que el sistema inmunitario no funcione en absoluto. Como resultado, los microbios tienen más probabilidades de atravesar las defensas del cuerpo.

Opciones de tratamiento para la IP

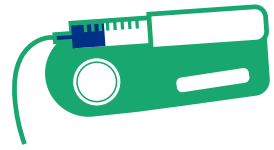
El tratamiento de la IP consiste en ayudar al cuerpo a combatir las infecciones para prevenir enfermedades graves y hospitalizaciones. También se trata de protegerlo de contraer infecciones en primer lugar. Hay tratamientos disponibles que incluyen³:



Fármacos de venta libre como aspirina, descongestivos o expectorantes para tratar los síntomas



Antibióticos para tratar infecciones y tratar una amplia variedad de microbios que tienen un mayor impacto en las personas con IP



Terapia de reemplazo con inmunoglobulina (IG) que trata directamente la IP para ayudar al sistema inmunitario a combatir los microbios



En las páginas siguientes, examinaremos con más detalle la terapia de IG.

¿Qué es la terapia de IG?

IG significa inmunoglobulina. Está compuesta por proteínas extraídas del plasma humano y contiene anticuerpos purificados. El plasma es la parte líquida de la sangre que contiene los anticuerpos necesarios para mantener el cuerpo sano.

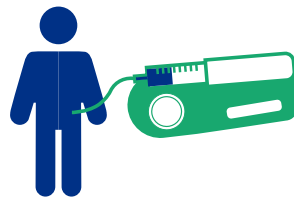
La terapia de reemplazo de IG ayuda al sistema inmunitario a proteger a las personas con IP de los microbios y otras amenazas. Se puede administrar de 2 maneras.

Dos formas de administrar la terapia de IG



Intravenosa o IGIV

Se administra por vía intravenosa, normalmente en el brazo



Subcutánea o IGSC

Se administra justo debajo de la piel

Si se administra mediante infusión intravenosa, la IG se administra cada 3 a 4 semanas; si se administra mediante infusión subcutánea, se puede administrar diariamente o semanalmente, según lo deseado. Además, mientras que la infusión intravenosa la administra un profesional de atención médica en una clínica o en el hogar, la infusión subcutánea puede autoadministrarse cómodamente en el hogar.

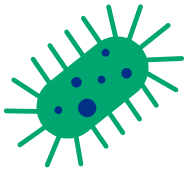
XEMBIFY es solo para uso subcutáneo.

XEMBIFY: una opción probada para la IP

¿Por qué XEMBIFY?

XEMBIFY es una terapia de reemplazo de IG subcutánea que se utiliza para tratar la IP en pacientes de 2 años o más. Está formulado sin azúcar y contiene cantidades muy bajas de sodio.^{5,6} Por lo tanto, puede ser adecuado incluso para personas con diabetes y cardiopatía.⁷

En un estudio clínico, las personas que recibieron XEMBIFY experimentaron una mejora de los síntomas de la IP y del impacto que la IP tuvo en sus vidas:



0 infecciones bacterianas graves^{8†‡}



Menos de 3 días de ausencia laboral/escolar debido a infecciones^{8†}



0 hospitalizaciones debido a infecciones^{8†‡}

*Un paciente informó septicemia debido a una mordida de animal, un acontecimiento que se consideró no relacionado con el tratamiento (Sleasman 2019).

†Por paciente-año.

‡Tasa por paciente-año 0.049.

XEMBIFY no debe utilizarse si ha tenido una reacción alérgica grave a la inmunoglobulina humana, o si un médico le ha dicho que tiene deficiencia de IgA y ha desarrollado anticuerpos contra la IgA e hipersensibilidad tras la exposición a un producto derivado de plasma anterior.

¿Qué tan seguro es XEMBIFY?

Los efectos secundarios más frecuentes en un estudio clínico con pacientes con IP que recibieron XEMBIFY fueron⁸:

- Reacciones en el lugar de infusión como enrojecimiento, dolor, hinchazón, hematomas, formación de nódulos o costras, picazón y rigidez
- Tos y diarrea

Hubo una tasa baja de dolor de cabeza. Solo un paciente del estudio notificó este efecto secundario.

Informe a su proveedor de atención médica si tiene o ha tenido:

- Una reacción grave a otros medicamentos que contienen inmunoglobulina
- Deficiencia de inmunoglobulina A (IgA)
- Antecedentes de cardiopatía o enfermedad de los vasos sanguíneos
- Mayor riesgo de formación de coágulos de sangre
- Incapacidad para moverse durante unas horas

Informe a su proveedor de atención médica sobre cualquier efecto secundario que le preocupe.

Se le recomienda informar a la Administración de Medicamentos y Alimentos (FDA) los efectos secundarios negativos de los fármacos de venta con receta. Visite www.fda.gov/medwatch o llame al 1-800-FDA-1088.



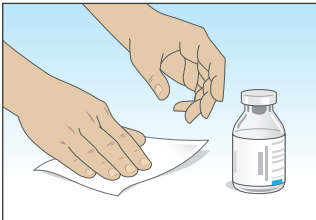
Veamos los pasos para la infusión de XEMBIFY.

XEMBIFY: una terapia de reemplazo de IG subcutánea que se ajusta a su estilo de vida

XEMBIFY se administra por vía subcutánea. Después de recibir capacitación de un profesional de atención médica, XEMBIFY puede autoadministrarse en el hogar. Consulte a continuación las instrucciones detalladas sobre la infusión de XEMBIFY. Asegúrese de seguir las instrucciones de su proveedor de atención médica sobre cuánto y con qué frecuencia se debe infundir.

Antes de la infusión

Antes de comenzar la infusión, deje que el vial de XEMBIFY alcance la temperatura ambiente. Esto puede tardar 60 minutos o más. NO aplique calor al/a los vial(es) ni lo(s) coloque en el microondas; en su lugar, deje que el/los vial(es) se caliente(n) a temperatura ambiente de forma natural.



- 1.** Utilice una toallita con alcohol para desinfectar la superficie que va a utilizar para la infusión. Deje que el/los vial(es) de XEMBIFY alcance(n) la temperatura ambiente. Prepare todos los suministros que necesite. Lávese y séquese bien las manos.

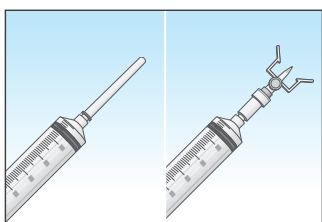
Infusión de XEMBIFY



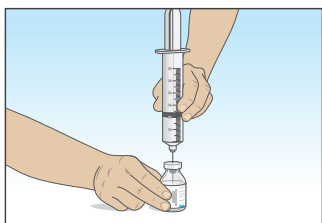
- 2.** Controle el vial de XEMBIFY. Confirme el nombre y la fecha de vencimiento. Si el producto ha pasado la fecha de vencimiento, si el líquido está turbio o tiene partículas, o si el vial muestra algún signo de alteración, no utilice ese vial. Póngase en contacto con su farmacia especializada para obtener orientación en ese caso.



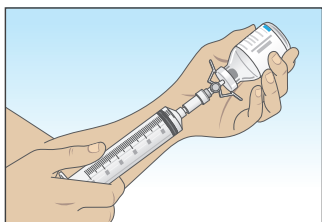
3. Retire el precinto resistente a la manipulación y el tapón protector del vial de XEMBIFY. Limpie el tapón de goma con una toallita con alcohol y deje secar al aire.



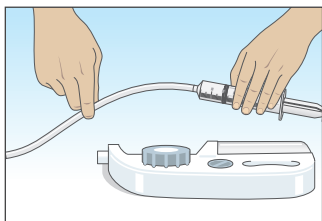
4. Extraiga XEMBIFY en la jeringa utilizando una aguja o un dispositivo de transferencia. Si está usando una aguja, consulte el paso 5. Si utiliza un dispositivo de transferencia, consulte el paso 6.



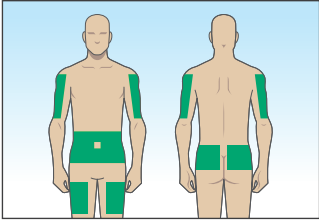
5. Acople la aguja a la punta de la jeringa y retire el tapón. Tire del émbolo de la jeringa hasta el nivel de XEMBIFY que desee extraer. Coloque el vial sobre una superficie plana, inserte la aguja e inyecte aire. Invierta el vial y la jeringa. Asegúrese de que la aguja está colocada por debajo del nivel de líquido y extraiga XEMBIFY.



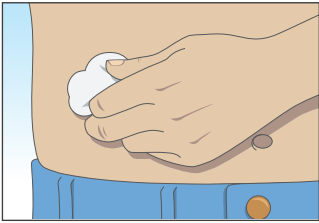
6. Destape el dispositivo de transferencia y acóplelo a la jeringa. Coloque el vial sobre una superficie plana e introduzca el dispositivo en la parte superior del vial. Invierta el vial y la jeringa, y extraiga la cantidad deseada de XEMBIFY. A continuación, retire la jeringa y el dispositivo de transferencia.



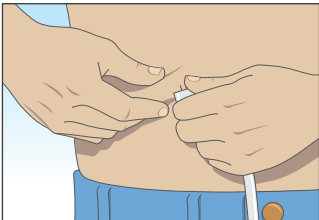
7. Siga las instrucciones del fabricante de la bomba para conectar el conjunto del tubo de infusión y la aguja a la jeringa. Asegúrese de cebar el tubo de administración llenándolo con XEMBIFY. Asegúrese de que la aguja permanezca seca durante el cebado.



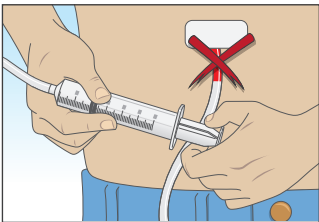
8. XEMBIFY se infunde en el abdomen, el muslo, la parte superior del brazo, los lados, la espalda o la cadera. Seleccione uno o más lugares de infusión según las instrucciones de su proveedor de atención médica. Asegúrese de elegir lugares que sean diferentes a los de su última infusión.



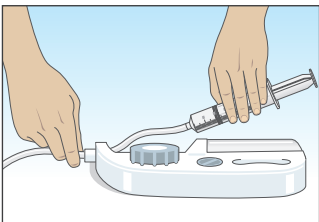
9. Prepare el/los lugar(es) de infusión limpiándolo(s) con una toallita impregnada en alcohol. Los lugares deben estar limpios, secos, con una separación de al menos 2 pulgadas, y 2 pulgadas con respecto al ombligo. No utilice más de 6 lugares de infusión al mismo tiempo.



10. Sujete la piel entre 2 dedos e inserte la aguja en el tejido subcutáneo, que es la capa más interna de la piel. Asegure la aguja con un apósito adhesivo. Repita para los otros lugares, según sea necesario.



11. Después de fijar la aguja, asegúrese de que no se haya introducido en un vaso sanguíneo. Si ve sangre al tirar del émbolo, retire y deseche la aguja y el tubo. Repita los pasos 8 a 10 utilizando una aguja, un tubo de administración y un lugar de infusión nuevos.



12. Siga las instrucciones del fabricante de la bomba para cargar la jeringa y comenzar la infusión. La infusión finaliza cuando la jeringa está vacía. Utilice XEMBIFY en las 2 horas siguientes a la extracción con la jeringa para evitar la posible formación de partículas causadas por jeringas siliconadas.

Después de la infusión

- Lávese las manos de nuevo
- Siga las instrucciones del fabricante para apagar la bomba
- Deshaga y deseche cualquier apósito o cinta adhesiva
- Retire suavemente la(s) aguja(s) insertada(s)
- Deseche las agujas y los tubos usados en un recipiente para objetos punzocortantes
- Guarde sus suministros en un lugar seguro
- Siga las instrucciones del fabricante para el cuidado de la bomba de infusión

Registre la infusión

Registre cada infusión en el diario de registro de infusión de XEMBIFY retirando la etiqueta desprendible con el/los número(s) de lote del producto y la(s) fecha(s) de vencimiento del/de los vial(es) de XEMBIFY, y pegue esto en su diario de registro de infusión.

Asegúrese de registrar cada infusión de XEMBIFY y recuerde compartir su diario de registro con el proveedor de atención médica.

Xembify Connexions ofrece apoyo especializado durante todo el tratamiento



Entendemos que, como paciente o cuidador, puede que tenga preguntas e inquietudes sobre el costo de la terapia.

En Xembify Connexions, nos comprometemos a ayudarlo a comenzar y continuar con la terapia.

Ahorros especializado y apoyo financiero

Apoyo para copagos

- XEMBIFY ofrece asistencia para copagos para pacientes elegibles*
- Con el apoyo para copagos, usted puede ser elegible para pagar tan solo \$0 de su bolsillo
- Obtenga ayuda para gestionar
 - » Deducibles
 - » Copago
 - » Coseguro

Programa de asistencia al paciente

- Puede ser elegible para recibir XEMBIFY sin costo alguno, en caso de que pierda la cobertura del seguro

* Sujeto a los términos y condiciones. Para obtener más información, visite XEMBIFY.com.

Un único punto de contacto especializado

Entendemos que contar con un sólido equipo de apoyo detrás de usted puede ayudarlo durante su camino con IP y el tratamiento con XEMBIFY.

Socio para cobertura y recursos

- Ayuda a identificar la mejor cobertura de beneficios disponibles para XEMBIFY
- Proporciona información y recursos educativos para abordar sus necesidades de atención de la salud

Apoyo continuo

- Responde a preguntas sobre XEMBIFY, cómo funciona, qué esperar y mucho más
- Proporciona información y apoyo para ayudarlo a controlar su afección y tomar decisiones informadas sobre su tratamiento

Llame al equipo Xembify Connexions al 1-844-MYXEMBIFY (1-844-699-3624) para obtener apoyo y por necesidades financieras de lunes a viernes, de 8 A. M. a 8 P. M., hora del este.

Organizaciones para brindarle apoyo

Su conexión con recursos y con la comunidad

Hay muchas organizaciones dedicadas a ayudar a las personas a controlar la IP y a aprender más sobre la afección.

- **THE IMMUNE DEFICIENCY FOUNDATION (IDF)**
www.primaryimmune.org

- **THE JEFFREY MODELL FOUNDATION (JMF)**
www.info4pi.org

- **THE INTERNATIONAL PATIENT ORGANISATION FOR PRIMARY IMMUNODEFICIENCIES (IPOPI)**
www.ipopi.org

- **THE NATIONAL INSTITUTE OF ALLERGY AND INFECTIOUS DISEASE (NIAID)**
www.niaid.nih.gov

Para identificar otras organizaciones disponibles para brindarle apoyo, llame al 1-844-MYXEMBIFY (1-844-699-3624).

Estos sitios web se proporcionan únicamente como recurso y no constituyen un respaldo por parte de Grifols de ningún contenido en particular. Grifols no revisa ni controla el contenido de los sitios web que no sean de Grifols.



Información importante de seguridad

¿Qué es XEMBIFY®?

XEMBIFY® (globulina inmunitaria subcutánea humana-klhw) es una inmunoglobulina al 20 % utilizada en el tratamiento de la enfermedad de inmunodeficiencia humoral primaria, en pacientes de 2 años o más. XEMBIFY es solo para administración subcutánea.

INFORMACIÓN IMPORTANTE DE SEGURIDAD

ADVERTENCIA: TROMBOSIS

- **La trombosis (formación de coágulos de sangre en los vasos sanguíneos) puede producirse con los productos de inmunoglobulina, incluido XEMBIFY. Antes de recibir XEMBIFY, hable con su médico si:**
 - Es mayor
 - Lleva una vida sedentaria (necesita estar acostado o sentado) durante largos periodos de tiempo
 - Está recibiendo medicamentos que contienen estrógenos (píldoras anticonceptivas, terapia de reemplazo hormonal)
 - Tiene un catéter intravenoso (i.v.) permanente
 - Tiene hiperviscosidad de la sangre (enfermedades como mieloma múltiple u otras causas de proteínas elevadas en la sangre)
 - Tiene problemas cardiovasculares (del corazón) o antecedente de accidente cerebrovascular anterior
- Puede producirse trombosis incluso si no tiene ningún factor de riesgo
- Si corre el riesgo de sufrir trombosis, su médico puede recetarle XEMBIFY a la dosis y a la velocidad de infusión mínimas. Asegúrese de beber mucho líquido antes de recibir XEMBIFY. Asegúrese de que su médico lo esté controlando regularmente para detectar signos y síntomas de trombosis, y esté comprobando su viscosidad en sangre si está en riesgo de hiperviscosidad

¿Quién no debe utilizar XEMBIFY?

- XEMBIFY no debe utilizarse si ha tenido una reacción alérgica grave a la inmunoglobulina humana, o si un médico le ha dicho que tiene deficiencia de IgA y ha desarrollado anticuerpos contra la IgA e hipersensibilidad tras la exposición a un producto derivado de plasma anterior

¿Cuáles son los posibles efectos secundarios graves de XEMBIFY?

- **Hipersensibilidad.** Pueden producirse reacciones alérgicas graves con los productos de inmunoglobulinas, incluido XEMBIFY. Si tiene una reacción alérgica grave, detenga la infusión inmediatamente y busque atención médica. XEMBIFY contiene IgA. Si tiene anticuerpos contra la IgA conocidos, puede tener un mayor riesgo de desarrollar reacciones alérgicas potencialmente graves
- **Síndrome de meningitis aséptica (SMA).** La meningitis aséptica es una inflamación no infecciosa de las membranas que cubren el cerebro. Causa un síndrome de dolor de cabeza grave, que puede ocurrir con el tratamiento con inmunoglobulina humana, incluido XEMBIFY. Si muestra signos y síntomas de SMA, su médico puede realizar una evaluación neurológica exhaustiva, incluida la punción lumbar (obtención de muestra de líquido que rodea la médula espinal) para descartar otras causas de meningitis. Interrumpir el tratamiento con

inmunoglobulina humana ha tenido como resultado el fin de los signos y síntomas en el plazo de varios días. El tratamiento puede incluir analgésicos (medicamentos para el dolor) o un procedimiento especial conocido como “parche hemático” para detener el dolor de cabeza

- **Insuficiencia o problemas renales.** Pueden producirse insuficiencia o problemas renales con el uso de productos de inmunoglobulina humana, especialmente aquellos que contienen sacarosa (azúcar). XEMBIFY no contiene sacarosa. Si tiene nefropatía o diabetes con afectación renal, su médico debe realizarle un análisis de sangre para evaluar su nivel de hidratación y su función renal antes de iniciar el tratamiento con inmunoglobulina y en intervalos adecuados a partir de entonces. Si su médico determina que la función renal está empeorando, es posible que interrumpa el tratamiento
- **Hemólisis.** Su médico debe monitorearlo para detectar síntomas de hemólisis (destrucción de los glóbulos rojos que causa anemia o recuento bajo de glóbulos rojos). Si su médico sospecha que hay hemólisis, debe realizar pruebas adicionales para confirmar el diagnóstico
- **Lesión pulmonar aguda relacionada con la transfusión (transfusion-related acute lung injury, TRALI).** TRALI es un síndrome raro pero grave caracterizado por una disnea aguda repentina tras la transfusión. Si su médico sospecha la existencia de TRALI, lo monitoreará para detectar cualquier otro problema pulmonar. TRALI se puede tratar con oxigenoterapia
- **Agentes infecciosos transmisibles.** Dado que XEMBIFY está hecho de sangre humana, puede conllevar el riesgo de transmitir agentes infecciosos como virus, la variante del agente de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (vECJ) y, en teoría, el agente de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ). No se han asociado casos de transmisión de enfermedades víricas o de ECJ con el uso de XEMBIFY
- **Interferencia con las pruebas de laboratorio.** Dado que XEMBIFY contiene una variedad de anticuerpos, los análisis de sangre para determinar los niveles de anticuerpos pueden estar falsamente elevados. Asegúrese de informar a su médico o técnico de laboratorio de que está usando XEMBIFY

¿Cuáles son otros posibles efectos secundarios de XEMBIFY?

- En los estudios clínicos de XEMBIFY, algunos pacientes experimentaron efectos secundarios locales (en el lugar de inyección), incluidos dolor, enrojecimiento, hinchazón, moretones, nódulos, picazón, firmeza, costras e hinchazón en el lugar de la piel donde se realizó la inyección. Algunos pacientes presentaron efectos secundarios no relacionados con el lugar de inyección, como tos y diarrea
- El uso de XEMBIFY puede interferir en la respuesta inmune a las vacunas contra el virus, como las vacunas contra el sarampión, las paperas, la rubeola y la varicela. Informe a su médico de que está recibiendo XEMBIFY antes de vacunarse

Consulte la Información de prescripción completa adjunta para XEMBIFY.

Se le recomienda informar a la Administración de Medicamentos y Alimentos (Food and Drug Administration, FDA) los efectos secundarios negativos de los fármacos de venta con receta. Visite www.fda.gov/medwatch o llame al 1-800-FDA-1088.



**Para obtener más información sobre Xembify Connexions,
llame al 1-844-MYXEMBIFY (1-844-699-3624).**

Referencias: **1.** What is PI? Immune Deficiency Foundation website. <https://primaryimmune.org/understanding-primary-immunodeficiency/what-is-pi>. Consultado el 17 de noviembre de 2023. **2.** Breaking down common terms in the immune deficiency space. Immune Deficiency Foundation website. <https://primaryimmune.org/resources/news-articles/breaking-down-common-terms-immune-deficiency-space>. Consultado el 17 de noviembre de 2023. **3.** Ballou M, Epland K, Heimall J, et al, eds. *Immune Deficiency Foundation Patient & Family Handbook for Primary Immunodeficiency Diseases*. 6th ed. Towson, MD: Immune Deficiency Foundation; 2019. **4.** Immune system and PI. Immune Deficiency Foundation website. <https://primaryimmune.org/understanding-primary-immunodeficiency/what-is-pi/immune-system-and-pi>. Consultado el 17 de noviembre de 2023. **5.** Data on file. **6.** Alonso W, Vandeberg P, Lang J, et al. Immune globulin subcutaneous, human 20% solution (Xembify®), a new high concentration immunoglobulin product for subcutaneous administration. *Biologicals*. 2020;64:34-40. **7.** Mozaffarian D. Dietary and policy priorities for cardiovascular disease, diabetes, and obesity: a comprehensive review. *Circulation*. 2016;133(2):187-225. **8.** Sleasman JW, Lumry WR, Hussain I, et al. Immune globulin subcutaneous, human - klhw 20% for primary humoral immunodeficiency: an open-label, Phase III study. *Immunotherapy*. 2019;11(16):1371-1386.

Consulte la Información importante de seguridad en las páginas 18 y 19, y la Información de prescripción completa adjunta para XEMBIFY.