

Fabrazyme® (beta-agalsidase)
Terapia de Infusão Domiciliar:

Um Guia para Profissionais de Saúde que tratam pacientes com a Doença de Fabry

Conteúdo

01	Objetivos e metas	3
02	Avaliação da elegibilidade para a infusão domiciliar	4
03	Exigências e organização da infusão domiciliar	5
3.1	Paciente	5
3.2	Médico(a) que indicou o tratamento	6
3.3	Enfermeiro(a) Administrador(a) da Infusão	7
3.4	Pré-tratamento e Tratamento de Emergência	8
3.5	O Registro Diário	8
04	Treinamento sobre a preparação e administração do Fabrazyme® (beta-agalsidase)	9
05	Administração do Fabrazyme® (beta-agalsidase)	10
5.1	Prescrição	10
5.2	Suprimentos	11
5.3	Preparação	11
5.4	Reconstituição do Fabrazyme® (beta-agalsidase)	12
5.5	Diluição	12
5.6	Preenchimento do cateter de infusão	13
5.7	Inserção da agulha na veia	13
5.8	Administração	14
5.9	Preparação da infusão do Fabrazyme® (beta-agalsidase) no caso de dispositivo de acesso venoso	14
6	Informações de segurança do Fabrazyme® (beta-agalsidase)	15
7	Notificação de eventos adversos	15
8	Informações adicionais	16
9	Referências	17
10	Anexos	17
10.1	Registro Diário	17
10.2	Formulário de Acompanhamento Direcionado de Eventos Adversos Associados à Terapia de Reposição Enzimática	17
10.3	Formulário de Documentação de Informações Individuais de Segurança (ISI)	17

1. OBJETIVOS E METAS

O objetivo deste documento é **fornecer orientações aos profissionais de saúde com relação ao gerenciamento de pacientes que recebem a terapia de reposição enzimática com Fabrazyme® (beta-agalsidase) em domicílio**. O processo (descrito em detalhes abaixo) começará com a avaliação e seleção do(da) paciente, e discussão das exigências para a infusão domiciliar. Isso é seguido pela organização da infusão domiciliar e treinamento.

A terapia de reposição enzimática está disponível para alguns dos distúrbios de armazenamento lisossomal e, para melhorar a conveniência e a qualidade de vida, **o tratamento intravenoso pode ser transferido para a casa do(da) paciente se as exigências específicas puderem ser atendidas**.¹⁻³ A terapia de infusão com Fabrazyme® (beta-agalsidase) está disponível para o tratamento de pacientes com a doença de Fabry e é geralmente bem tolerada.⁴⁻⁶

Se os critérios de elegibilidade puderem ser atendidos, **o(a) paciente pode receber tratamento dentro do ambiente domiciliar**.¹

A decisão de transferir o tratamento com Fabrazyme® (beta-agalsidase) para o ambiente domiciliar do(da) paciente é tomada pelo(a) médico(a) que indicou o tratamento e deve levar em consideração as preferências e a situação médica do(da) paciente.

A infusão domiciliar será realizada sob a responsabilidade do(da) médico(a) que indicou o tratamento. A distribuição do material educativo ao(à) paciente só deverá ser realizada se o(a) médico(a) que indicou o tratamento decidir que o(a) paciente é elegível ao tratamento por infusão domiciliar. **É de responsabilidade do(da) médico(a) que indicou o tratamento garantir uma administração segura, tentando evitar riscos de erros de medicação e reações de hipersensibilidade**. Isso deve ser verificado e documentado pelo(a) próprio(a) médico(a).

Os processos apresentados neste documento servem como orientação geral, mas estão sujeitos à prática clínica local e às normas e regulamentos nacionais.

2. AVALIAÇÃO DA ELEGIBILIDADE PARA A INFUSÃO DOMICILIAR

Antes de fazer quaisquer arranjos, o(a) médico(a) que supervisiona os cuidados clínicos do(da) paciente deve determinar se o(a) paciente atende aos seguintes critérios primários para a transferência da terapia de infusão hospitalar/clínica para o ambiente domiciliar do(da) paciente:

- **O(A) paciente é considerado(a) clinicamente estável.** Uma avaliação criteriosa deve ser concluída antes de decidir sobre a transferência da terapia.
- **O(A) paciente deve ter recebido infusões de Fabrazyme® (beta-agalsidase) em um ambiente controlado por vários meses.**
A documentação de um padrão de infusões bem toleradas sem reações associadas à infusão (RAIs), ou RAIs leves que foram controladas com a pré-medicação, é um pré-requisito para a transferência da terapia para o ambiente domiciliar.
- **O(A) paciente deve ter um histórico de aderência ao cronograma de infusão prescrito.**



3. EXIGÊNCIAS E ORGANIZAÇÃO DA INFUSÃO DOMICILIAR

Uma vez que o(a) paciente tenha sido considerado(a) elegível para a infusão domiciliar com base nos critérios primários, um conjunto de exigências deve ser considerado para garantir que as infusões de Fabrazyme® (beta-agalsidase) possam ser realizadas de maneira segura, eficiente e confiável na casa do(da) paciente.

3.1 Paciente

Geral

- O(A) paciente e/ou o(s) cuidador(es) **foram informados pelo(a) médico(a) responsável sobre o tratamento a ser fornecido em domicílio, os riscos associados, como reações de hipersensibilidade e erros de medicação, e a provisão de assistência médica em domicílio**, e devem concordar com o tratamento em casa.
- O(A) paciente e/ou o(s) cuidador(es) **possuem compreensão da doença e são capazes de reconhecer eventos adversos, como reações de hipersensibilidade e erros de medicação**, e compreendem o procedimento a ser seguido, caso eles ocorram.
- **O ambiente domiciliar deve ser propício à terapia de infusão domiciliar**, incluindo um ambiente limpo com eletricidade, água, acesso ao telefone, refrigeração e espaço físico para suportar o armazenamento de Fabrazyme® (beta-agalsidase) e outros suprimentos da infusão.
- O(A) paciente e/ou o(s) cuidador(es) **foram informados de que a infusão deve sempre ser administrada por um(uma) enfermeiro(a) responsável pela infusão**.

Situação Médica

- O(A) paciente deve estar **física e mentalmente estável** para se submeter às infusões em domicílio. O(A) médico(a) que indicou o tratamento é responsável pela recomendação para receber as infusões de Fabrazyme® (beta-agalsidase) em domicílio.
- O(A) paciente **possui acesso venoso ou dispositivo de acesso venoso central** que permite a infusão adequada.



3.2 Médico(a) que indicou o tratamento

- O(A) médico(a) que indicou o tratamento **é responsável pelo início de todas as ações administrativas necessárias**, que permitirão que as outras partes envolvidas [paciente e/ou cuidador(es), enfermeiro(a) administrador(a) da infusão, farmacêutico(a)] prossigam.
- O(A) médico(a) que indicou o tratamento **é responsável por fornecer ao(à) paciente o “Manual para pacientes com a Doença de Fabry que recebem infusão domiciliar de Fabrazyme® (beta-agalsidase)” e o Registro Diário.**
- **O(A) médico(a) que indicou o tratamento é responsável pela seleção da taxa e dose da infusão.** A taxa de infusão do Fabrazyme® (beta-agalsidase) que foi tolerada pelo(a) paciente em um ambiente mais controlado (por exemplo, no hospital ou outro ambiente clínico) não deve ser alterada no ambiente domiciliar, a menos que necessário, devido às considerações de segurança. **Quaisquer alterações na administração do Fabrazyme® (beta-agalsidase) devem ser claramente documentadas no Registro Diário (Anexo 10.1).**
- **A infusão domiciliar será realizada sob a responsabilidade do(da) médico(a) que indicou o tratamento.** A distribuição do material educativo ao(à) paciente só deverá ser realizada se o(a) médico(a) que indicou o tratamento decidir que o(a) paciente é elegível ao tratamento por infusão domiciliar. É de responsabilidade do(da) médico(a) que indicou o tratamento **garantir uma administração segura ao(à) paciente, a fim de evitar riscos de erros de medicação e reações de hipersensibilidade.** Isso deve ser verificado e documentado pelo(a) próprio(a) médico(a).
- **O tratamento pré-infusão**, se administrado no hospital ou em outro ambiente clínico (por exemplo, anti-histamínicos, paracetamol, ibuprofeno, corticosteroides), **deve ser fornecido com base na prescrição específica do(da) paciente e deve ser descrito no Registro Diário.** Esse tratamento não deve ser alterado no ambiente domiciliar, a menos que medicamento seguro, a critério do(da) médico(a) que indicou o tratamento.
- **O tratamento de emergência deve ser fornecido** com base na prescrição específica do(da) paciente e deve ser descrito no Registro Diário.
- O(A) médico(a) que indicou o tratamento **deve assegurar que uma linha de comunicação rápida e confiável esteja disponível** para agilizar uma resposta de emergência no caso de necessidade de atenção médica imediata.
- **Os pacientes que apresentam eventos adversos precisam contatar o(a) médico(a) que indicou o tratamento ou seu(sua) médico(a) designado(a) imediatamente.** As infusões subsequentes podem precisar ocorrer em instalações clínicas apropriadas, a critério do(da) médico(a) que indicou o tratamento ou do(da) seu(sua) médico(a) designado(a).
- **O monitoramento regular da doença do(da) paciente que está recebendo infusões domiciliares** é de responsabilidade do(da) médico(a) que indicou o tratamento.
- **O cronograma e o monitoramento adequados das infusões** são de responsabilidade do(da) médico(a) e do(da) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão.



3.3 Enfermeiro(a) Administrador(a) da Infusão

- O(A) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão desempenhará um **papel de coordenação**, junto ao(à) médico(a) que indicou o tratamento, o(a) paciente e/ou cuidador(es), na organização do tratamento em domicílio, e estabelecerá com eles o nível de suporte necessário no domicílio.
- O(A) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão **é qualificado(a) para administrar infusões intravenosas (IV)**, foi adequadamente treinado(a) sobre a administração de Fabrazyme® (beta-agalsidase), e recebeu treinamento sobre os possíveis eventos adversos (incluindo eventos adversos graves, como reações anafilactoides) e as ações a serem tomadas caso eles ocorram.
- O(A) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão **seguirá rigorosamente o método prescrito de preparação e administração** de Fabrazyme® (beta-agalsidase), conforme declarado neste guia.
- O(A) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão **seguirá rigorosamente a dose e a taxa de infusão prescritas de Fabrazyme® (beta-agalsidase), conforme declarado no Registro Diário (Anexo 10.1).**
- O(A) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão **registrará cada administração de Fabrazyme® (beta-agalsidase) no Registro Diário (Anexo 10.1).**
- **O cronograma e o monitoramento adequados das infusões** são de responsabilidade do(da) médico(a) que indicou o tratamento e do(da) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão.
- **No caso de uma reação associada à infusão (RAI), o(a) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão deve descontinuar a infusão e telefonar para o(a) médico(a) que indicou o tratamento e/ou para o telefone de emergência nacional descrito no Registro Diário. O(A) médico(a) que indicou o tratamento e/ou telefone de emergência nacional também deve(m) ser contatado(s) se uma RAI ocorrer logo após a conclusão da infusão. Qualquer RAI deve ser registrada no Registro Diário (Anexo 10.1).**



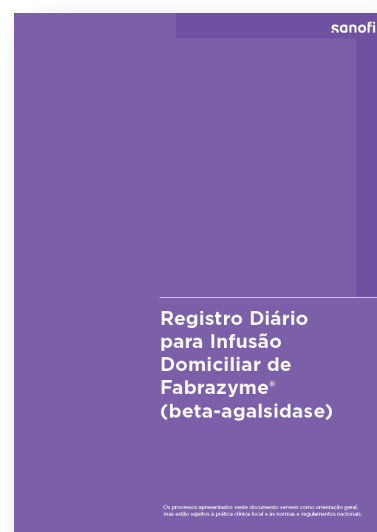
3.4 Pré-tratamento e Tratamento de Emergência

- **O pré-tratamento adequado deve ser fornecido com base na prescrição específica do(da) paciente.** O tratamento administrado no hospital ou outro ambiente clínico não deve ser alterado no ambiente domiciliar, a menos que medicamento seguro, a critério do(da) médico(a) que indicou o tratamento.
- **As medicações devem estar disponíveis para responder a uma situação de emergência,** caso necessário. Educação adequada sobre o uso das medicações de emergência deve ser fornecida pelo(a) médico(a) que indicou o tratamento ao(à) paciente e/ou ao(à) cuidador(a).
- **No caso de o(a) paciente apresentar um evento adverso, como reações de hipersensibilidade, durante ou logo após a infusão, a infusão deve ser descontinuada imediatamente e o(a) médico(a) que indicou o tratamento ou seu(sua) médico(a) designado(a) deve ser contatado(a) em busca de aconselhamento. As infusões subsequentes podem precisar ocorrer em instalações clínicas apropriadas. Todos os eventos adversos, incluindo erros de medicação, devem ser reportados à ANVISA ou ao SAC Sanofi pelo(a) médico(a) que indicou o tratamento, ou pelo(a) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão (as instruções para o relato são fornecidas neste Guia na Seção 7. Notificação de Eventos Adversos).**



3.5 O Registro Diário

- O Registro Diário serve como um **meio de comunicação** para todos os envolvidos na administração de Fabrazyme® (beta-agalsidase) no ambiente domiciliar.
- **O(A) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão/paciente/cuidador(es) registrará os achados e as ações a partir da entrevista inicial** e todas as informações relevantes das visitas subsequentes no Registro Diário.
- **Uma lista de contatos** deve ser preenchida e estar disponível no domicílio no Registro Diário para o(a) paciente e/ou cuidador(es) e para o(a) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão.
- O Registro Diário **deve ser mantido no domicílio do(da) paciente** e será atualizado pelo(a) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão/paciente/cuidador(es) toda vez que o Fabrazyme® (beta-agalsidase) for administrado.
- O(A) paciente **deve levar o Registro Diário ao hospital em cada consulta** e trazê-lo de volta para casa posteriormente.
- No Registro Diário, **o(a) médico(a) que indicou o tratamento indica claramente a dose, o volume reconstituído exigido, a taxa de infusão, bem como quaisquer alterações.** O(A) médico(a) que indicou o tratamento indica claramente o que tem de ser feito e quais medicações devem ser administradas no caso de uma RAI grave, em conformidade com os padrões médicos atuais para tratamento de emergência. Os detalhes de contato do(da) médico(a) que indicou o tratamento e o telefone de emergência nacional estão documentados no Registro Diário (Anexo 10.1).



4. TREINAMENTO SOBRE A PREPARAÇÃO E ADMINISTRAÇÃO DO FABRAZYME® (beta-agalsidase)

As instruções iniciais serão fornecidas no hospital/ clínica, e o nível de suporte exigido ao(à) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão no ambiente domiciliar será discutido e acordado pelo(a) médico(a) que indicou o tratamento e o(a) paciente/cuidador(es).

O(A) médico(a) que indicou o tratamento é responsável pela organização da infusão domiciliar e precisa concordar com o procedimento de infusão domiciliar.

O(A) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão realizará o procedimento inteiro das infusões no domicílio do(da) paciente e as seguintes condições devem ser seguidas:

- **O(A) paciente e/ou o(s) cuidador(es) receberá/receberão treinamento adequado do(da) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão sobre como a infusão está sendo preparada e administrada.** O(A) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão explicará e demonstrará o procedimento de infusão completo ao(à) paciente e/ou ao(s) cuidador(es), incluindo o treinamento de higiene das mãos, desinfecção adequada e manuseio asséptico ao preparar a infusão.
- Durante a reconstituição e a administração do Fabrazyme® (beta-agalsidase), **os procedimentos descritos** na bula do produto disponível no Bulário Eletrônico da ANVISA (<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/>) **e na seção 5. Administração do Fabrazyme® (beta-agalsidase) deste documento devem ser aderidos**, e cada administração do Fabrazyme® (beta-agalsidase) deve ser registrada no Registro Diário (Anexo 10.1).



- No caso de qualquer RAI, o(a) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão deve descontinuar a infusão imediatamente e telefonar para o(a) médico(a) que indicou o tratamento ou seu(sua) médico(a) designado(a). No caso de uma emergência, consulte os detalhes de emergência no Registro Diário (Anexo 10.1). O mesmo procedimento deve ser seguido se uma RAI ocorrer logo após a conclusão da infusão.

5. ADMINISTRAÇÃO DO FABRAZYME® (beta-agalsidase)

Instruções de uso relacionadas à reconstituição, diluição e administração podem ser encontradas na bula do produto. Uma descrição detalhada é fornecida nesta seção.

5.1 Prescrição

A dose de Fabrazyme® (beta-agalsidase), o volume reconstituído exigido, a taxa de infusão, a pré-medicação, a medicação de emergência, bem como quaisquer alterações, serão determinados pelo(a) médico(a) que indicou o tratamento. A prescrição deve ser escrita no Registro Diário (Anexo 10.1). Quaisquer alterações dessa prescrição (dose ou taxa de infusão) devem, novamente, ser relatadas no Registro Diário.

5.2 Suprimentos

Fornecidos pelo hospital/farmácia ao(à) paciente ou a um terceiro com a prescrição adequada:

- Frascos de Fabrazyme® (beta-agalsidase) com 35 mg por frasco: devem ser armazenados em um refrigerador limpo em temperatura entre +2°C e +8°C.
- Água estéril para injeção para reconstituir o Fabrazyme® (beta-agalsidase).
- Solução de NaCl a 0,9%, 2 x 250 ml para administração intravenosa (IV).
- Solução de NaCl a 0,9%, 2 x 50 ml para lavar o cateter de infusão pré e pós-infusão.
- Clorexidina a 0,5% em álcool a 70% (solução antisséptica).
- Quantidade adequada de seringas de 2 ml, 10 ml e 50 ml, dependendo da dose de Fabrazyme® (beta-agalsidase).
- 3 agulhas hipodérmicas estéreis (1,1 x 40 mm).
- 1 agulha de infusão.
- Filtro em linha de 0,2 µm de baixa ligação proteica.
- Conjunto de administração de infusão (linha de infusão).
- Fita médica hipoalergênica.
- Lenços estéreis para limpeza de pele.
- Contendor para instrumentos cortantes.
- Lavagem das mãos.
- Torniquete.
- Requisitos adicionais se usar um dispositivo de acesso venoso: heparina, solução de NaCl a 0,9%, agulhas, seringas, pacote de curativo, luvas estéreis, agulha Gripper.
- Medicação de pré-tratamento (se aplicável).
- Medicação de emergência (conforme descrito no Registro Diário).

5.3 Preparação

OBSERVAÇÃO: As instruções de uso (reconstituição, diluição e administração) podem ser encontradas na bula do produto. Uma descrição detalhada é fornecida nesta seção.

1. Preparar uma área de trabalho limpa e colocar os suprimentos necessários.
2. Os frascos de Fabrazyme® (beta-agalsidase) devem ser retirados do refrigerador para atingir a temperatura ambiente aproximadamente 30 minutos antes da preparação.
3. Verificar a data de validade impressa no fundo da embalagem do frasco [não utilizar Fabrazyme® (beta-agalsidase) após a data de validade rotulada].
4. Verificar se a quantidade de frascos recebida está correta.
5. Preparar apenas a quantidade de frascos exigida para uma infusão.

Observação: As instruções de armazenamento do Fabrazyme® (beta-agalsidase), conforme descritas nas instruções de uso da bula e desta seção, devem ser seguidas.



5.3 PASSO 1: Preparação dos materiais

5.4 Reconstituição do Fabrazyme® (beta-agalsidase)

1. Remover a tampa *flip-off* do frasco do Fabrazyme® (beta-agalsidase).
2. Desinfetar o tampão de borracha do frasco do Fabrazyme® (beta-agalsidase) com clorexidina e deixar secar ao ar livre.
3. Abrir a água estéril para injeções.
4. Retirar a quantidade exigida (ml) de água estéril na seringa.
Para frascos de 35 mg, reconstituir cada frasco com 7,2 ml de água para injeção.
5. Evitar injetar de forma forçada a água para injetáveis da seringa sobre o pó, injetando através da parede interna do frasco, para minimizar a formação de espuma. Isso deve ser realizado através da adição lenta, em gotas, da água para injeção no interior do frasco. Rolar e inclinar cada frasco suavemente. Não inverter, agitar ou balançar o frasco.
6. Repetir o processo para mais frascos de Fabrazyme® (beta-agalsidase), se exigido.
7. Pequenas bolhas podem aparecer após a mistura.
8. Deixar a solução assentar durante alguns minutos para permitir que quaisquer bolhas presentes desapareçam, e assegurar que o pó seja devidamente reconstituído.
9. Após a reconstituição, o Fabrazyme® (beta-agalsidase) deve ser inspecionado visualmente antes do uso. A solução reconstituída deve ser um líquido claro, incolor e livre de matéria estranha. Devido ao fato de esta ser uma solução de proteína, leve floculação/nebulosidade (descrita como fibras translúcidas finas) pode ocorrer ocasionalmente após a diluição.
10. Se matéria estranha ou alteração da cor do líquido for observada, o produto não deve ser utilizado e o(a) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão deve informar ao(à) médico(a) que indicou o tratamento.
11. Recomenda-se que os frascos sejam diluídos prontamente após a reconstituição para minimizar a formação de partícula proteica ao longo do tempo.
12. Qualquer produto não utilizado ou material residual deve ser descartado em conformidade com as exigências locais.

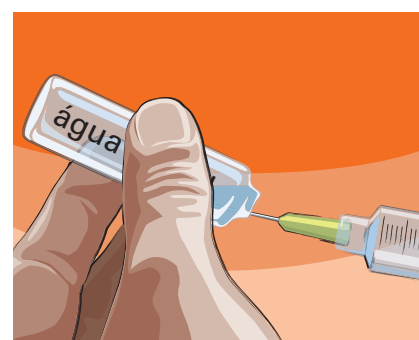
5.5 Diluição

1. Desinfetar a tampa/abertura de 1 ou 2 bolsas de solução de NaCl a 0,9% usando clorexidina e deixar secar ao ar.
2. O volume da solução reconstituída de Fabrazyme® (beta-agalsidase) deve ser o mesmo que o volume prescrito no Registro Diário (Anexo 10.1).
3. Inserir a agulha na tampa da bolsa de infusão e retirar lentamente um volume da solução de NaCl a 0,9%, equivalente ao volume da solução reconstituída do Fabrazyme® (beta-agalsidase) a ser adicionada.

Por exemplo, se o volume reconstituído prescrito for 14 ml, retirar 14 ml (2 x 7 ml) da bolsa de solução de NaCl. Nunca retirar mais da metade do conteúdo da bolsa de solução de NaCl para assegurar que, no mínimo, metade da solução diluída é constituída pela solução de NaCl.



5.4 PASSO 2: Desinfetar o frasco



5.4 PASSO 4: Retirar a quantidade exigida de água estéril na seringa

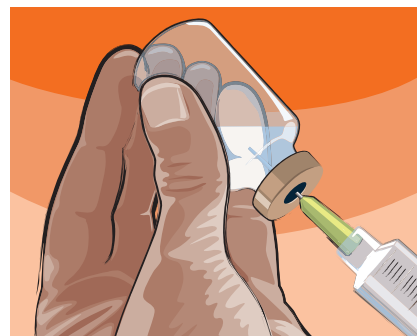


5.4 PASSO 5: Evitar injetar de forma forçada a água para injetáveis da seringa



5.5 PASSO 3: Retirar lentamente o volume exigido da solução de NaCl a 0,9%, equivalente ao volume do Fabrazyme® (beta-agalsidase) reconstituído

4. Remover o espaço de ar dentro da bolsa de infusão retirando o ar para uma seringa de 50 ml.
5. Retirar lentamente a solução reconstituída de cada frasco até o volume total exigido. *No momento em que essas quantidades forem retiradas, o produto reconstituído não deve conter nenhuma espuma.*
6. Injetar suavemente o volume total da solução reconstituída do Fabrazyme® (beta-agalsidase) na bolsa de solução de NaCl a 0,9%.
7. Misturar cuidadosamente essa solução de Fabrazyme® (beta-agalsidase), invertendo suavemente ou massageando levemente a bolsa de infusão. Não balançar ou agitar excessivamente a bolsa de infusão.
8. A solução diluída pode ser filtrada durante a administração através de um filtro em linha de 0,2 µm de baixa ligação proteica.



5.5 PASSO 5: Retirar lentamente a solução reconstituída de cada frasco até o volume total exigido

5.6 Preenchimento do cateter de infusão

1. Remover o sistema de infusão da embalagem e fechá-lo usando o regulador de fluxo. Conectar o filtro em linha ao cateter de infusão.
2. Conectar o dispositivo de reconstituição na bolsa de solução de NaCl a 0,9% que não contém Fabrazyme® (beta-agalsidase), preencher o sistema de infusão segurando a câmara de gotejamento na posição invertida, e abrir o regulador de fluxo.
3. Preencher o sistema inteiro, remover quaisquer bolhas de ar que possam estar presentes e fechar o regulador de fluxo.
4. Conectar a bolsa de infusão contendo Fabrazyme® (beta-agalsidase) ao sistema y. Manter o regulador de fluxo fechado.



5.5 PASSO 5: O produto reconstituído não deve conter nenhuma espuma

5.7 Inserção da agulha na veia

1. Assegurar que algumas tiras de fita estejam penduradas e prontas para uso, e que o início do sistema de infusão esteja próximo. Colocar a clorexidina perto com algumas gazes.
2. Retirar a agulha de infusão da embalagem.
3. Colocar o(a) paciente sentado(a) e descansar um braço sobre a mesa (de preferência, sobre um pano limpo).
4. Aplicar o torniquete, desinfetar a área onde a agulha vai ser inserida e deixar secar.
5. Puxar a pele firmemente e inserir a agulha (com o bisel da agulha virado para cima) em um pequeno ângulo através da pele e na veia. Quando a agulha for inserida na veia, um filete de sangue estará visível no início do equipo.

6. Inserir a agulha aproximadamente 0,5 cm na veia para assegurar que ela não volte a sair imediatamente. Usar a fita para manter a agulha no lugar. Conectar o sistema com filtro à agulha.
7. Retirar o torniquete; o tubo agora será preenchido com sangue. Se isso não ocorrer, a agulha não está posicionada corretamente na veia. O processo deve, então, ser repetido usando uma nova agulha. Abrir o regulador de fluxo para a solução de NaCl a 0,9%.
8. Ajustar a taxa de infusão de acordo com a prescrição (Registro Diário, Anexo 10.1) e abrir a válvula.

5.8 Administração

- Do ponto de vista microbiológico, o produto deve ser utilizado imediatamente. Se não usado imediatamente, o armazenamento e as condições em uso são de responsabilidade do usuário. O produto diluído em solução de NaCl a 0,9% manterá a estabilidade química se armazenado até 24 horas em temperatura entre +2°C e +8°C e longe da luz.
- A dose de Fabrazyme® (beta-agalsidase), a taxa de infusão, bem como quaisquer alterações, serão determinadas pelo(a) médico(a) que indicou o tratamento. O tratamento não deve ser alterado no ambiente domiciliar, a menos que medicamente seguro, a critério do(da) médico(a) que indicou o tratamento.
- Após a infusão do Fabrazyme® (beta-agalsidase) ter sido concluída, o sistema é lavado com solução de NaCl a 0,9% na mesma taxa e a agulha é removida.

5.9 Preparação da infusão do Fabrazyme® (beta-agalsidase) no caso de dispositivo de acesso venoso

Quando o(a) paciente tiver um dispositivo de acesso venoso para a administração do Fabrazyme® (beta-agalsidase), será mostrado pelo(a) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão ao(à) paciente e/ou o(s) cuidador(es) como cuidar do dispositivo, se ainda não tiver sido demonstrado durante as infusões no hospital/clínica.

Cuidados domiciliares adequados de um dispositivo de acesso venoso envolvem irrigação regular com heparina para prevenir a coagulação e atenção a uma técnica estéril para manter o dispositivo livre de agentes infecciosos.

O(A) paciente e/ou cuidador(es) será(ão) informado(s) das seguintes etapas necessárias:

- Quando em uso, cobrir o local com curativo oclusivo transparente. Nenhum curativo é exigido quando não estiver em uso.
- Lavar com 5 ml de solução de NaCl a 0,9% antes e após cada uso.
- Lavar com 5 ml de heparina (100 U/ml) após cada uso.

6. INFORMAÇÕES DE SEGURANÇA DO FABRAZYME® (BETA-AGALSIDASE)

Para informações de segurança completas do Fabrazyme® (beta-agalsidase), por favor, consulte a bula do produto disponível no Bulário Eletrônico da ANVISA (<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario>), ou entre em contato com o SAC Sanofi através do telefone 0800 703 0014 ou endereço de e-mail sac.brasil@sanofi.com.

7. NOTIFICAÇÃO DE EVENTOS ADVERSOS

Um evento adverso (EA) é definido como qualquer ocorrência física, psicológica ou comportamental indesejada em um(uma) paciente que recebeu um produto medicinal e que não necessariamente tem uma relação causal com este tratamento. Um evento adverso grave (EAG) envolve uma ocorrência definida como tendo, no mínimo, um dos seguintes resultados ou características:

- Resulte em óbito.
- Seja de risco à vida (qualquer evento no qual o(a) paciente estava correndo risco de óbito no momento do evento; não se refere a um evento que, hipoteticamente, possa ter causado óbito se fosse mais grave).
- Exigiu hospitalização do(da) paciente ou o prolongamento de uma hospitalização existente.
- Resulte em incapacidade persistente ou significativa (qualquer evento adverso que resultou em uma interrupção substancial da capacidade de uma pessoa em conduzir as funções da vida normal).
- Seja uma anomalia/malformação congênita.
- Seja um evento médico importante (qualquer evento que, com base no julgamento médico adequado, possa prejudicar o(a) paciente e possa exigir intervenção médica ou cirúrgica para prevenir um dos resultados listados acima).

No caso de EAs e EAGs, por favor, notifique pelo Sistema de Notificação de Eventos Adversos a Medicamentos – VigiMed (disponível no Portal da ANVISA), ou pelo SAC da Sanofi através do telefone 0800 703 0014 ou endereço de e-mail sac.brasil@sanofi.com, dentro de 24 horas, se possível. Os formulários de notificação de eventos adversos (Anexos 10.2 e 10.3) podem ser utilizados para facilitar esta notificação.

Se o(a) paciente ficar ciente de que ocorreu um erro na preparação e/ou administração do medicamento, o(a) paciente, o(s) cuidador(es), ou o(a) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão deve informar ao(à) médico(a) que indicou o tratamento para determinar a ação adequada. Quaisquer erros de medicação devem ser reportados como um relato espontâneo à ANVISA ou ao SAC Sanofi pelo(a) médico(a) que indicou o tratamento, ou pelo(a) enfermeiro(a) administrador(a) da infusão.

8. INFORMAÇÕES ADICIONAIS

Para informações completas sobre a indicação e sobre o uso aprovado de Fabrazyme® (beta-agalsidase), por favor, consulte a bula do produto disponível no Bulário Eletrônico da ANVISA (<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario>), ou entre em contato com o SAC Sanofi através do telefone 0800 703 0014 ou endereço de e-mail sac.brasil@sanofi.com.

9. REFERÊNCIAS

- [1] Cousins A, Lee P, Rorman D, et al (2008) Home-based infusion therapy for patients with Fabry disease. Br J Nurs 17:653-7.
- [2] Hughes DA, Milligan A, Mehta A (2007) Home therapy for lysosomal storage disorders. Br J Nurs 16:1384, 6-9.
- [3] Parini R, Pozzi K, Di Mauro S, et al (2010) Intravenous enzyme replacement therapy: hospital vs home. Br J Nurs 19:892-4, 6-8.
- [4] Banikazemi M, Bultas J, Waldek S, et al (2007) Agalsidase-beta therapy for advanced Fabry disease: a randomized trial. Ann Intern Med 146:77-86.
- [5] Eng CM, Guffon N, Wilcox WR, et al (2001) Safety and efficacy of recombinant human alpha-galactosidase A-replacement therapy in Fabry's disease. N Engl J Med 345:9-16.
- [6] Germain DP, Waldek S, Banikazemi M, et al (2007) Sustained, long-term renal stabilization after 54 months of agalsidase beta therapy in patients with Fabry disease. J Am Soc Nephrol 18:1547-57.
- [7] Bula do produto Fabrazyme® (beta-agalsidase).

10. ANEXOS

- 10.1** Registro Diário
- 10.2** Formulário de Acompanhamento Direcionado de Eventos Adversos Associados à Terapia de Reposição Enzimática
- 10.3** Formulário de Documentação de Informações Individuais de Segurança (ISI)

Anexo 10.1

Registro Diário para Infusão Domiciliar de Fabrazyme® (beta-agalsidase)

Detalhes de contato (a serem preenchidos pelo(a) médico(a) que indicou o tratamento)

Número de emergência:	
-----------------------	--

Paciente	
Nome:	
Data de Nascimento:	
Endereço:	
CEP/Cidade:	
Telefone:	

Cuidador(a) do(da) paciente	
Nome:	
Endereço:	
CEP/Cidade:	
Telefone:	

Farmácia	
Nome:	
Endereço:	
CEP/Cidade:	
Telefone:	

Médico(a) que indicou o tratamento	
Nome:	
Hospital/clínica:	
Endereço:	
CEP/Cidade:	
Telefone:	
Telefone/Contato de Emergência:	

Enfermeiro(a) de assistência domiciliar	
Nome:	
Organização:	
Endereço:	
CEP/Cidade:	
Telefone:	

Detalhes da administração (a serem preenchidos pelo(a) médico(a) que indicou o tratamento)

Fabrazyme® (beta-agalsidase) administrado desde:	(DD-MM-AAAA)
Primeira infusão em casa:	(DD-MM-AAAA)

Regime de dosagem do Fabrazyme® (beta-agalsidase)	
Dose:	
Frequência:	
Taxa de infusão:	
Volume reconstituído exigido (ml):	
Volume total na bolsa de infusão (ml):	
Medicação pré-tratamento (se aplicável):	
Razões para a infusão domiciliar de Fabrazyme® (beta-agalsidase):	
Achados e ações da entrevista inicial:	
Indicar o suporte a ser prestado pelo(a) enfermeiro(a) de assistência domiciliar na residência:	

Ações necessárias no caso de uma reação grave associada à infusão

(a serem preenchidas pelo(a) médico(a) que indicou o tratamento)

1. Interromper a infusão**2. Ligar para o número de emergência nacional abaixo**

Número de telefone:

3. Ligar para o(a) médico(a)

Número de telefone:

Número de telefone (24 horas):

Nome do(a) médico(a):

Nome da clínica:

Volume total na bolsa de infusão (ml):

Endereço:

4. Medicação de emergência

Medicamentos, incluindo a dose

5. Pessoa de contato do(da) paciente a ser notificada

Nome:

Telefone:

Abaixo encontra-se disponível uma lista com dados importantes para coleta durante cada sessão de infusão

- O(A) paciente e/ou o(s) cuidador(es) foram informados sobre os riscos associados à infusão domiciliar do Fabrazyme® (beta-agalsidase), e foi fornecida orientação adequada sobre o uso das medicações de emergência.
- No caso de qualquer reação associada à infusão, a **infusão deve ser imediatamente descontinuada**.
- Ações necessárias no caso de uma reação grave associada à infusão, **incluindo detalhes do contato de emergência**, estão descritas no Registro Diário. Mantenha essas informações prontamente disponíveis durante o procedimento de infusão.

Dose	
Volume reconstituído exigido (ml):	
Número de frascos utilizados:	35 mg (frascos):
Duração da administração:	
Taxa de administração:	
Problemas/Observações relacionados(as) à infusão, se houver (incluindo reações associadas à infusão, ação tomada e desfecho):	
Estado geral de saúde do(da) paciente – Descrever quaisquer novos problemas de saúde pelos quais você está passando atualmente antes da infusão, se houver:	

Nome do(a) enfermeiro(a) responsável pela infusão	
Data da infusão:	(DD-MM-AAAA)
Enfermeiro(a):	

Anexo 10.2 e Anexo 10.3

Dois formulários de notificação de eventos adversos são disponibilizados com este guia, a fim de facilitar a coleta das informações de Farmacovigilância para melhor análise dos relatos de caso. O(s) formulário(s) pode(m) ser notificado(s) diretamente à empresa através dos canais de contato disponíveis na seção **7. Notificação de Eventos Adversos**.

Para mais informações sobre Farmacovigilância na Sanofi, consulte <https://www.sanofi.com.br/pt/quem-somos/ciencia-e-inovacao/farmacovigilancia>.

