

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

Manual para pacientes com a Doença de Fabry que recebem infusão domiciliar de Fabrazyme® (beta-agalsidase)

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

sanofi

Conteúdo

01	Sua Doença, Tratamento e Infusão Domiciliar Assistida	3
1.1	Doença de Fabry e Tratamento	3
1.2	Infusão Domiciliar Assistida	4
1.3	Avaliações de Segurança	4
02	Organização do Tratamento em Casa	5
2.1	Paciente	5
2.2	Médico(a) que indicou o tratamento	5
2.3	Enfermeiro(a) de Assistência Domiciliar	6
2.4	Pré-tratamento e Tratamento de Emergência	7
2.5	O Registro Diário	7

Leia todas as informações cuidadosamente antes de iniciar a infusão domiciliar assistida

- Mantenha essas informações em um local de fácil acesso; você pode precisar consultá-las novamente.
- Se você tiver outras dúvidas, pergunte ao(a) seu(sua) médico(a) que indicou o tratamento.
- Esse medicamento foi prescrito para você. Não o dê para outras pessoas, mesmo que os sintomas delas sejam os mesmos que os seus, pois pode prejudicá-las.
- Se você apresentar quaisquer efeitos colaterais, você e/ou o(a) seu(sua) cuidador(a) devem notificar o(a) seu(sua) médico(a) que indicou o tratamento ou o(a) enfermeiro(a) de assistência domiciliar.
- Notifique eventos adversos também 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.

1. SUA DOENÇA, TRATAMENTO E INFUSÃO DOMICILIAR ASSISTIDA

Junto ao(à) seu(sua) Médico(a) que indicou o tratamento, você decidiu por começar a terapia de reposição enzimática com Fabrazyme® (beta-agalsidase) para a doença de Fabry em ambiente domiciliar.

O objetivo deste documento é fornecer a você orientações sobre este tratamento em casa. Os processos apresentados neste documento servem como orientação geral, mas estão sujeitos à prática clínica local e às normas e regulamentos nacionais. O(A) seu(sua) Médico(a) que indicou o tratamento fornecerá os detalhes que são aplicáveis à sua situação.

1.1 Doença de Fabry e Tratamento

Os pacientes com a doença de Fabry apresentam níveis baixos ou ausentes de uma enzima chamada alfa-galactosidase A. Essa enzima é responsável pela quebra de uma substância gordurosa (globotriaosilceramida) e, como resultado, desenvolve-se o depósito anormal dessa substância nas paredes dos vasos sanguíneos e em outros tecidos no corpo inteiro.¹

Os principais sintomas da doença de Fabry em homens durante a infância incluem episódios de sensações de dor e queimação nas mãos e nos pés, sintomas gastrointestinais, manchas vermelho-escuras (angioqueratomas) e diminuição da capacidade de transpirar. As manifestações da doença na idade adulta são, geralmente, dominadas por sintomas cardíacos, renais e/ou neurológicos. Em mulheres, o curso da doença é variável, frequentemente – mas não sempre – menos grave do que nos homens afetados.¹

Fabrazyme® (beta-agalsidase) é uma enzima produzida através de tecnologia de DNA recombinante chamada beta-agalsidase, destinada a substituir a enzima natural alfa-galactosidase A, ausente ou não suficientemente ativa em pacientes com a doença de Fabry. Fabrazyme® (beta-agalsidase) é utilizado para o tratamento em longo prazo de pacientes que têm um diagnóstico confirmado da doença de Fabry.

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

1.2 Infusão Domiciliar Assistida

Atualmente, em alguns países, as pessoas que possuem a doença de Fabry e que são tratadas com Fabrazyme® (beta-agalsidase) recebem suas infusões em casa. **A decisão de receber o tratamento em casa deve ser tomada por você e pelo(a) seu(sua) médico(a) que indicou o tratamento após infusões iniciais no hospital/clínica, para garantir a tolerância satisfatória das infusões.**

A infusão domiciliar será feita sob a responsabilidade do(da) seu(sua) médico(a) que indicou o tratamento. A distribuição do material educativo ao(à) paciente ou cuidador 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,** que deve ser verificada e documentada por ele(ela) próprio(a).

Um(a) enfermeiro(a) de assistência domiciliar devidamente treinado(a) realizará todo o procedimento para conduzir a infusão domiciliar assistida.

Observação: A dose e a taxa da infusão domiciliar devem seguir as orientações fornecidas pelo(a) seu(sua) médico(a) que indicou o tratamento, conforme anotado na prescrição e no Registro Diário, e não devem ser alteradas sem o consentimento prévio do(da) seu(sua) médico(a) que indicou o tratamento e a supervisão do(da) enfermeiro(a) de assistência domiciliar.



1.3 Avaliações de Segurança (efeitos colaterais e erros de medicação)

Assim como todos os medicamentos, Fabrazyme® (beta-agalsidase) pode causar efeitos colaterais, embora nem todos os manifestem. Em estudos clínicos, **os efeitos colaterais foram observados principalmente enquanto os pacientes estavam recebendo o medicamento ou logo após a administração ("reações associadas à infusão").** Reações alérgicas graves com risco à vida ("reações anafilactoides") foram reportadas em alguns pacientes. **Se você apresentar algum efeito colateral, entre em contato imediatamente com o(a) seu(sua) médico(a).**

Sintomas muito comuns (podem afetar mais de 1 a cada 10 pessoas) incluem **calafrios, febre, sensação de frio, náuseas, vômitos, dor de cabeça e sensações anormais na pele, tais como queimação ou formigamento.** O(A) seu(sua) médico(a) pode decidir reduzir a taxa de infusão ou prescrever medicamentos adicionais para evitar a ocorrência dessas reações. Para obter a lista completa dos efeitos colaterais relatados com Fabrazyme® (beta-agalsidase), consulte a bula do medicamento disponível no Bulário Eletrônico da ANVISA (<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/>) ou entre em contato com o SAC Sanofi.



Caso não se sinta bem devido à medicação durante a infusão domiciliar assistida ou logo após a infusão, o(a) enfermeiro(a) de assistência domiciliar deve suspender imediatamente a medicação. O(A) médico(a) que indicou o tratamento, seu(sua) médico(a) designado(a) e/ou o número de emergência nacional (vide instruções no Registro Diário) deve(m) ser contatado(s) imediatamente. As infusões subsequentes podem precisar ocorrer em instalações clínicas apropriadas.

Quaisquer sintomas ou efeitos colaterais também devem ser registrados no Registro Diário. Se você perceber que houve um erro na preparação e/ou administração do Fabrazyme® (beta-agalsidase), entre em contato com o(a) enfermeiro(a) de assistência domiciliar ou com o(a) médico(a) que indicou o tratamento para determinar a ação apropriada antes de iniciar ou continuar a infusão.

2. ORGANIZAÇÃO DO TRATAMENTO EM CASA

A organização do tratamento domiciliar deve ser realizada sob a supervisão do(da) médico(a) que indicou o tratamento. O(A) seu(sua) médico(a) que indicou o tratamento será responsável por organizar o tratamento domiciliar. Os processos apresentados neste documento servem como orientação geral, mas estão sujeitos à prática clínica local e às normas e regulamentos nacionais.

2.1 Paciente

- **Você e/ou o(s) seu(s) cuidador(es) foram informados pelo(a) médico(a) que indicou o tratamento sobre o tratamento a ser realizado em casa**, os riscos associados, as possíveis complicações e o fornecimento de assistência médica em casa.
- **Você e/ou o(s) seu(s) cuidador(es) compreendem a doença de Fabry** e são capazes de reconhecer os efeitos colaterais da terapia e compreender os procedimentos a serem seguidos caso eles ocorram.
- **O ambiente domiciliar deve ser propício** para a realização da terapia de infusão domiciliar assistida, o que inclui um ambiente limpo, com eletricidade, água, acesso ao telefone, refrigeração e espaço físico para suportar o armazenamento de Fabrazyme® (beta-agalsidase) e outros materiais de infusão.
- **Você foi informado de que a infusão deve ser sempre administrada por um profissional habilitado** (enfermeiro(a) de assistência domiciliar).
- **Você deve estar física e mentalmente capaz** de se submeter às infusões em casa. O(A) médico(a) que indicou o tratamento é responsável por determinar se você pode receber infusões de Fabrazyme® (beta-agalsidase) em casa.
- **Você e/ou o(s) seu(s) cuidador(es) devem concordar em receber o tratamento em casa.**
- **Você e/ou seu(sua) cuidador(a) foram adequadamente treinados** em relação aos procedimentos de preparação e infusão de Fabrazyme® (beta-agalsidase), mas o(a) enfermeiro(a) especializado(a) é quem deverá executar todo o processo.



2.2 Médico(a) que indicou o tratamento

- O(A) médico(a) que indicou o tratamento **é responsável pelo início de todas as ações administrativas necessárias**, possibilitando que as outras partes envolvidas [enfermeiro(a), paciente e/ou cuidador(es) e o(a) farmacêutico(a)] prossigam.

- O(A) médico(a) que indicou o tratamento **é responsável por determinar a dose, a taxa de infusão, o tratamento pré-infusão e o tratamento de emergência**, a serem descritos na prescrição médica e no Registro Diário. Quaisquer alterações devem ser claramente comunicadas ao(à) paciente e/ou cuidador(es), e descrita(s) no Registro Diário.
- **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, que deve ser verificada e documentado por ele(ela) próprio(a).
- O(A) médico(a) que indicou o tratamento **é responsável por estabelecer canais de comunicação** no caso de necessidade de atenção médica imediata. Isso deve ser descrito no Registro Diário.
- **O cronograma e o monitoramento adequados das infusões** são de responsabilidade do(da) médico(a) que indicou o tratamento e do(da) enfermeiro(a) de assistência domiciliar.



2.3 Enfermeiro de Assistência Domiciliar

- O(A) enfermeiro(a) de assistência domiciliar **estabelecerá com o(a) médico(a) que indicou o tratamento e o(a) paciente e/ou cuidador(es) o nível de suporte necessário** em casa durante as infusões.
- O(A) enfermeiro(a) de assistência domiciliar **desempenhará a tarefa de coordenação**, junto ao(à) médico(a) que indicou o tratamento e você e/ou o(s) seu(s) cuidador(es), da organização do tratamento domiciliar.
- O(A) enfermeiro(a) de assistência domiciliar **é qualificado(a) para administrar infusões intravenosas (IV)**.
- O(A) enfermeiro(a) de assistência domiciliar **foi treinado(a) na administração de Fabrazyme® (beta-agalsidase)**.
- O(A) enfermeiro(a) de assistência domiciliar **está ciente dos possíveis efeitos colaterais** (incluindo reações alérgicas graves) e das ações a serem tomadas, caso eles ocorram.
- O(A) enfermeiro(a) de assistência domiciliar **seguirá estritamente o método prescrito de preparação e administração** de Fabrazyme® (beta-agalsidase), conforme indicado na bula do medicamento.
- O(A) enfermeiro(a) de assistência domiciliar **seguirá rigorosamente a dose prescrita e a taxa de infusão** de Fabrazyme® (beta-agalsidase), conforme indicado na prescrição e no Registro Diário.
- O(A) enfermeiro(a) de assistência domiciliar **registrará cada administração** de Fabrazyme® (beta-agalsidase) no Registro Diário.
- **O cronograma e o monitoramento adequados das infusões** são de responsabilidade do(da) médico(a) que indicou o tratamento e do(da) enfermeiro(a) de assistência domiciliar.



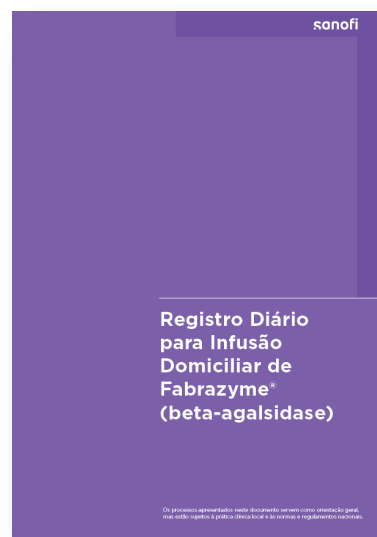
- **No caso de reação associada à infusão (RAI), o(a) enfermeiro(a) de assistência domiciliar deve interromper a infusão e telefonar para o(a) médico(a) que indicou o tratamento e/ou o número de emergência nacional descrito no Registro Diário. O(A) médico(a) que indicou o tratamento e/ou o número de 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.**

2.4 Pré-tratamento e Tratamento de Emergência

- Se necessário, **seu(sua) médico(a) que indicou o tratamento prescreverá a medicação de pré-tratamento**. Seu(Sua) médico(a) que indicou o tratamento incluirá as informações sobre essa medicação no Registro Diário.
- Seu(Sua) médico(a) que indicou o tratamento **prescreverá medicação para responder a uma situação de emergência**, se necessário, e incluirá as informações sobre essa medicação no Registro Diário. Essa medicação de emergência deve estar disponível durante as infusões domiciliares.

2.5 O Registro Diário

- **Um Registro Diário foi fornecido a você.** Ele serve como **meio de comunicação** para todos os envolvidos na administração de Fabrazyme® (beta-agalsidase) em casa.
- O Registro Diário **deve ficar guardado em sua casa** e será atualizado por você, seu(s) cuidador(es), seu(sua) médico(a) e/ou enfermeiro(a) de assistência domiciliar.
- **A dose e a taxa de infusão prescritas de Fabrazyme® (beta-agalsidase), conforme indicadas no Registro Diário, devem ser rigorosamente seguidas.** O(A) médico(a) que indicou o tratamento é responsável por descrever a dose e a taxa de infusão, bem como quaisquer alterações.
- **Toda administração de Fabrazyme® (beta-agalsidase) em casa deve ser registrada no Registro Diário.**
- Você e/ou o(s) seu(s) cuidador(es) **deve(m) levar o Registro Diário ao hospital/clínica** em cada consulta para verificação e levá-lo de volta para casa depois.
- **O(A) enfermeiro(a) de assistência domiciliar registrará os achados e as ações da entrevista inicial** e você, o(s) seu(s) cuidador(es) ou o(a) enfermeiro(a) de assistência domiciliar devem anotar todas as informações relevantes das visitas subsequentes no Registro Diário.
- Qualquer efeito colateral associado à infusão e/ou erro de medicação deve ser registrado no Registro Diário.



- **No Registro Diário, o(a) médico(a) que indicou o tratamento deve indicar claramente o que deve ser feito e administrado no caso de um efeito colateral da infusão. Na ocorrência de qualquer reação a uma infusão, a infusão precisa ser interrompida.**

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Germain, DP. Fabry disease. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2010, 5:30.
2. Bula do produto Fabrazyme® (beta-agalsidase).

sanofi

BRA_FAB_V04_B – Out/2022