



# MANUAL

para pacientes com  
a *Doença de Gaucher*  
que recebem terapia  
de reposição enzimática  
em ambiente domiciliar

## Índice

<b>1. Sua doença, tratamento e infusão domiciliar assistida .....</b>	<b>3</b>
<b>2. Organização .....</b>	<b>5</b>
<b>3. Anexos .....</b>	<b>8</b>
3.1. Registro diário .....	8

**Leia todas estas informações cuidadosamente antes de iniciar a infusão domiciliar assistida.**

- **Mantenha estas informações em um local de fácil acesso; você pode precisar lê-las novamente.**
- **Se você tiver outras dúvidas, fale com o médico que está cuidando de você.**
- **Este medicamento foi prescrito para você. Não o dê a outras pessoas, mesmo se os sintomas delas forem os mesmos que os seus, pois pode prejudicá-las.**
- **Se você apresentar algum efeito colateral, você e/ou seu cuidador(a) devem notificar o seu médico(a) ou enfermeiro(a) de assistência domiciliar.**
- **Notifique também o Sistema de Notificação de Eventos Adversos a Medicamentos - VigiMed (disponível no Portal da Anvisa) ou o SAC da Sanofi, no telefone 0800 703 0014, no endereço de e-mail [sac.brasil@sanofi.com](mailto:sac.brasil@sanofi.com).**

# 1. Sua doença, tratamento e a infusão domiciliar assistida

Junto de seu médico(a), você optou por iniciar a terapia de reposição enzimática para a Doença de Gaucher 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 aos regulamentos nacionais.

## 1.1 Doença de Gaucher e o tratamento

As pessoas com Doença de Gaucher têm baixos níveis de uma enzima chamada glicocerebrosidase. Essa enzima ajuda o organismo a controlar os níveis de glicocerebrosídeo, uma substância natural do corpo, feita de açúcar e gordura. Na Doença de Gaucher, os níveis de glicocerebrosídeo podem ficar muito altos dentro de células específicas, chamadas macrófagos. Quando isso acontece, as células são chamadas de “Células de Gaucher”. Essas células grandes estão presentes principalmente na medula óssea e em órgãos como o baço e o fígado, e podem levar a uma função desordenada, causando um número baixo de células no sangue, aumento de fígado e baço e ossos fracos. Os sintomas presentes na Doença de Gaucher incluem: dor nos ossos, hematomas e sangramento com facilidade. Muitas vezes, o baço e o fígado aumentam de tamanho.

O produto Cerezyme® (imiglucerase) utilizado na terapia de reposição enzimática (neste manual o chamaremos de “produto”) é uma enzima artificial que pode substituir a enzima natural glicocerebrosidase que está ausente ou não ativada o suficiente em pacientes com Doença de Gaucher. Esse produto é usado para tratar pacientes que apresentam um diagnóstico confirmado de Doença de Gaucher, que mostram sinais da doença.

Para informações adicionais sobre Cerezyme® (imiglucerase), por favor, consulte a bula do medicamento no site da ANVISA, no endereço eletrônico <https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/>, ou entre em contato com o SAC da Sanofi, pelo telefone 0800 703 0014 ou pelo endereço de e-mail [sac.brasil@sanofi.com](mailto:sac.brasil@sanofi.com).

## 1.2 Infusão domiciliar assistida

Atualmente, em alguns países, as pessoas que possuem Doença de Gaucher e recebem a terapia de reposição enzimática, recebem suas infusões em casa. A decisão de receber o tratamento domiciliar deve ser tomada por você e pelo seu médico(a) após vários meses de tratamento hospitalar para garantir a tolerância satisfatória das infusões.

## **Manual do paciente para infusão domiciliar assistida**

A infusão domiciliar assistida permitirá a você fazer o seguinte:

- Receber o tratamento dentro do seu próprio ambiente residencial;
- Ter maior flexibilidade dos períodos de administração do tratamento;
- Evitar gastar tempo viajando para um hospital ou centro de infusão;
- Seguir um programa escolar normal;
- Organizar as atividades sociais e profissionais mais facilmente;
- Facilitar o arranjo da infusão ao redor da família e dos amigos.

Um enfermeiro(a) com treinamento adequado realizará todo o procedimento para conduzir a infusão domiciliar assistida.

Se você apresentar efeitos colaterais com o tratamento, deve procurar imediatamente a assistência do seu médico(a) ou do enfermeiro(a) de assistência domiciliar. Efeitos colaterais comuns (que ocorrem em mais de 1 em 100 pacientes) são: falta de ar, tosse, coceira, inchaço e vermelhidão na pele.

**Se você apresentar efeitos colaterais durante a infusão, ela deve ser interrompida** pelo enfermeiro(a) de assistência domiciliar; talvez seja necessário que as infusões seguintes ocorram em um ambiente hospitalar.

**Observação:** a dose e a taxa de infusão em casa devem seguir as orientações fornecidas pelo médico(a) que está cuidando de você, conforme a prescrição médica e as anotações no registro diário, e não devem ser alteradas sem o consentimento do seu médico(a) e a supervisão do enfermeiro(a) de assistência domiciliar.

## 2. Organização

### 2.1. Paciente

- Você e/ou seu cuidador(a) devem concordar em receber o tratamento em casa;
- O ambiente residencial deve ser propício à preparação 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 do produto e de outros materiais para infusão;
- Você deve ser física e mentalmente capaz de se submeter às infusões em casa. O médico(a) que está cuidando de você é responsável por determinar se você pode recebê-las infusões em casa;
- Você e/ou seu cuidador(a) foram informados pelo seu médico(a) sobre o tratamento a ser administrado em casa, os riscos associados, as possíveis complicações e o fornecimento da assistência médica em casa;
- Você e/ou seu cuidador(a) compreenderam a Doença de Gaucher e são capazes de reconhecer os efeitos colaterais e de entender os procedimentos a serem seguidos caso eles ocorram;
- Você e/ou seu cuidador(a) foram adequadamente treinados nos procedimentos de reconstituição e infusão do produto.

### 2.2. Enfermeiro(a) de assistência domiciliar

- O enfermeiro(a) de assistência domiciliar é qualificado para administrar infusões intravenosas (IV);
- Ele foi treinado para administrar o produto e está ciente das possíveis reações adversas e as ações a serem tomadas caso elas ocorram;
- O enfermeiro(a) de assistência domiciliar irá estabelecer com o paciente e/ou cuidador(a) o nível de suporte necessário;
- Ele terá a tarefa de coordenar, junto de seu médico(a) e você e/ou seu cuidador(a), a organização do tratamento em casa;

- O enfermeiro(a) de assistência domiciliar seguirá estritamente a dose prescrita e a taxa de administração do produto conforme indicação do seu médico(a) e informado no registro diário;
- Ele registrará cada administração do produto no registro diário;
- **No caso de um efeito colateral ocorrer** durante ou logo após a infusão (ou seja, uma reação associada à infusão), o enfermeiro(a) de assistência domiciliar/paciente/cuidador(a) **deve descontinuar a infusão** e ligar para o médico(a) que está cuidando de você e/ou para o número de emergência fornecido no registro diário.

### 2.3 Médico(a) responsável pelo tratamento

- O médico(a) que está cuidando de você é responsável pela iniciação de todas as ações administrativas necessárias, permitindo que as demais partes envolvidas (farmácia, enfermeiro(a), paciente, cuidador(a)) prossigam;
- Ele é responsável pela dose e pela taxa de infusão, a serem descritas no registro diário. Quaisquer mudanças devem ser claramente comunicadas ao paciente e descritas no registro diário.

### 2.4 Terceiro/cuidador(a)

- É preferível que um cuidador(a)/terceiro esteja presente durante a infusão domiciliar assistida.

### 2.5 Registro diário

- O Registro Diário serve como um meio de comunicação para todos os envolvidos na administração da terapia de reposição enzimática em casa;
- Ele deve ficar guardado em sua casa e será mantido e atualizado por você, seu cuidador(a) e/ou o enfermeiro(a) de assistência domiciliar;
- No registro diário, o seu médico(a) informa claramente a dose e a taxa de infusão, bem como quaisquer alterações;
- O enfermeiro(a) de assistência domiciliar registra os achados e as ações da entrevista inicial, e você e/ou seu cuidador(a) e/ou o enfermeiro(a) de assistência domiciliar anotam todas as informações relevantes das visitas subsequentes no registro diário;

- Você e/ou seu cuidador(a) e/ou o enfermeiro(a) de assistência domiciliar seguirão estritamente a dose prescrita e a taxa de infusão do produto, conforme informado no registro diário;
- Você e/ou seu cuidador(a) e/ou o enfermeiro(a) de assistência domiciliar registrarão cada administração do produto no registro diário;
- Você deve levar o registro diário consigo para o hospital/ambulatório a cada consulta de *check-up* e trazê-lo para casa depois;
- No registro diário, o paciente/cuidador(a)/enfermeiro(a) de assistência domiciliar descreve claramente quais as ações que foram tomadas para os efeitos colaterais das infusões com base no aconselhamento do médico(a) que está cuidando de você ou do enfermeiro(a) de assistência domiciliar.

## 2.6 Farmácia e equipamentos de infusão

O tratamento e todos os equipamentos necessários serão fornecidos dependendo das condições do local, bem como das regulamentações.

## 2.7 Relatos de eventos adversos

Se você apresentar efeitos colaterais com o tratamento, deve procurar imediatamente a assistência do seu médico(a) ou do enfermeiro(a) de assistência domiciliar. Efeitos colaterais comuns (que ocorrem em mais de 1 em 100 pacientes) são: falta de ar, tosse, coceira, inchaço e vermelhidão na pele.

**Se você apresentar efeitos colaterais durante a infusão, ela deve ser interrompida pelo enfermeiro(a) de assistência domiciliar;** talvez seja necessário que as infusões seguintes ocorram em um ambiente hospitalar.

Além disso, quaisquer efeitos colaterais devem também ser registrados no registro diário.

Caso ocorram efeitos colaterais graves durante ou logo após a infusão que exijam atenção/intervenção imediata, ligue para o serviço médico de emergência local (veja o [registro diário](#)).

Você também poderá notificar o evento adverso através dos canais descritos no início deste manual.

## 3. Anexos

### 3.1 Registro diário

#### Registro diário da infusão domiciliar assistida

##### Dados gerais

Telefone de emergência:

##### Dados de contato

Paciente:	
Nome	
Data de nascimento	
Endereço	
CEP/Cidade	
Telefone	
Cuidador(a) do paciente:	
Nome	
Endereço	
CEP/Cidade	
Telefone	
Enfermeiro(a):	
Nome	
Organização	
Endereço	
CEP/Cidade	
Telefone	



## Dados de contato *(continuação)*

<b>Médico(a):</b>	
Nome	
Hospital	
Endereço	
CEP/Cidade	
Telefone	
Tel. de emergência	
<b>Farmácia:</b>	
Nome	
Endereço	
CEP/Cidade	
Telefone	

## Manual do paciente para infusão domiciliar assistida

### Dados administrativos (a serem preenchidos pelo médico(a))

Primeira infusão com o produto Sanofi Genzyme	Data (dd/mm/aaaa):
Primeira infusão em casa	Data (dd/mm/aaaa):
Razões para a infusão domiciliar	
Por favor, indicar suporte a ser fornecido pelo enfermeiro(a)	
Regime de dose do produto Sanofi Genzyme (dose, frequência e taxa de infusão)	

### Dados do tratamento de emergência (a serem preenchidos pelo médico(a))

Ações necessárias em caso de uma reação grave associada à infusão:	
1. Interromper a infusão	
2. Ligar para o número de emergência	
3. Ligar para o médico	

**Dados da infusão (a serem preenchidos pelo enfermeiro(a) de assistência domiciliar e/ou paciente e/ou cuidador(a))**

Data da infusão	Data (dd/mm/aaaa):
Condição da saúde geral do paciente: problemas/observações específicos(as)	
Dose da infusão	
Número de frascos usados	Frascos de 400 U:
Duração da administração	
Taxa de administração	
Problemas/observações (relacionados à infusão, por exemplo: reações adversas)	

Data da infusão	Data (dd/mm/aaaa):
Condição da saúde geral do paciente: problemas/observações específicos(as)	
Dose da infusão	
Número de frascos usados	Frascos de 400 U:
Duração da administração	
Taxa de administração	
Problemas/observações (relacionados à infusão, por exemplo: reações adversas)	

## Manual do paciente para infusão domiciliar assistida

**Dados da infusão (a serem preenchidos pelo enfermeiro(a) de assistência domiciliar e/ou paciente e/ou cuidador(a))**

Data da infusão	Data (dd/mm/aaaa):
Condição da saúde geral do paciente: problemas/observações específicos(as)	
Dose da infusão	
Número de frascos usados	Frascos de 400 U:
Duração da administração	
Taxa de administração	
Problemas/observações (relacionados à infusão, por exemplo: reações adversas)	

Data da infusão	Data (dd/mm/aaaa):
Condição da saúde geral do paciente: problemas/observações específicos(as)	
Dose da infusão	
Número de frascos usados	Frascos de 400 U:
Duração da administração	
Taxa de administração	
Problemas/observações (relacionados à infusão, por exemplo: reações adversas)	

**Dados da infusão (a serem preenchidos pelo enfermeiro(a) de assistência domiciliar e/ou paciente e/ou cuidador(a))**

Data da infusão	Data (dd/mm/aaaa):
Condição da saúde geral do paciente: problemas/observações específicos(as)	
Dose da infusão	
Número de frascos usados	Frascos de 400 U:
Duração da administração	
Taxa de administração	
Problemas/observações (relacionados à infusão, por exemplo: reações adversas)	

Data da infusão	Data (dd/mm/aaaa):
Condição da saúde geral do paciente: problemas/observações específicos(as)	
Dose da infusão	
Número de frascos usados	Frascos de 400 U:
Duração da administração	
Taxa de administração	
Problemas/observações (relacionados à infusão, por exemplo: reações adversas)	

## Manual do paciente para infusão domiciliar assistida

**Dados da infusão (a serem preenchidos pelo enfermeiro(a) de assistência domiciliar e/ou paciente e/ou cuidador)**

Data da infusão	Data (dd/mm/aaaa):
Condição da saúde geral do paciente: problemas/observações específicos(as)	
Dose da infusão	
Número de frascos usados	Frascos de 400 U:
Duração da administração	
Taxa de administração	
Problemas/observações (relacionados à infusão, por exemplo: reações adversas)	

Data da infusão	Data (dd/mm/aaaa):
Condição da saúde geral do paciente: problemas/observações específicos(as)	
Dose da infusão	
Número de frascos usados	Frascos de 400 U:
Duração da administração	
Taxa de administração	
Problemas/observações (relacionados à infusão, por exemplo: reações adversas)	

**sanofi**