



Cerezyme® (imiglucerase)

Terapia de Infusão Domiciliar:

Um Guia para

Profissionais de Saúde

que tratam pacientes

com a *Doença de Gaucher*

Cerezyme® (imiglucerase)

Guia de infusão domiciliar para Profissionais de Saúde

Índice

1. Objetivos e metas	3
2. Avaliação da elegibilidade para infusão domiciliar	4
3. Exigências e organização da infusão domiciliar	6
3.1. Paciente	6
3.2. Médico(a) responsável pelo tratamento	6
3.3. Farmácia	7
3.4. Enfermeiro(a) de assistência domiciliar	7
3.5. Pré-medicação e tratamento de emergência	7
3.6. Registro Diário	8
4. Treinamento sobre a preparação e a administração de Cerezyme® (imiglucerase)	9
5. Administração de Cerezyme® (imiglucerase)	10
5.1. Prescrição	10
5.2. Suprimentos	10
5.3. Preparação da infusão de Cerezyme® (imiglucerase) para uso intravenoso	11
5.4. Reconstituição de Cerezyme® (imiglucerase)	11
5.5. Diluição de Cerezyme® (imiglucerase)	12
5.6. Preenchimento do catéter de infusão	12
5.7. Inserção da agulha na veia	13
5.8. Administração de Cerezyme® (imiglucerase)	13
5.9. Preparação da infusão de Cerezyme® (imiglucerase) para uso de dispositivo de acesso venoso	14
6. Informações de segurança de Cerezyme® (imiglucerase)	15
7. Relato de eventos adversos	16
8. Informações adicionais	17
9. Referências	17
10. Anexos	18
10.1. Guia de reconstituição de Cerezyme® (imiglucerase)	18
10.2. Registro Diário	21
10.3. Formulário de Eventos Adversos	25

1. Objetivos e metas

O objetivo deste documento é fornecer orientação aos profissionais de saúde com relação à administração de Cerezyme® (imiglucerase) em domicílio. O processo (descrito em detalhes nas próximas páginas) começará com a avaliação e a seleção do paciente e com a discussão sobre as exigências para a infusão domiciliar. E isso é seguido pela equipe de infusão domiciliar.

O objetivo deste documento é trazer informações para uma infusão domiciliar segura aos pacientes elegíveis como uma alternativa à infusão hospitalar, a fim de melhorar a qualidade de vida.³⁻⁴

A infusão domiciliar de Cerezyme® (imiglucerase) permitirá ao paciente:

- 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.

A decisão de transferir o tratamento com Cerezyme® (imiglucerase) para o ambiente domiciliar do paciente é tomada pelo médico(a) responsável pelo tratamento, e devem ser levadas em consideração as preferências e a condição clínica do paciente. Os processos apresentados neste documento servem como orientação geral, mas estão sujeitos à prática médica local e as normas e regulamentações nacionais.

2. Avaliação da elegibilidade para infusão domiciliar

As infusões de Cerezyme® (imiglucerase) são geralmente bem toleradas,⁵ e os pacientes podem preferir receber suas infusões em domicílio.⁸

A escolha de iniciar o tratamento domiciliar pode ser feita pelo paciente e/ou cuidador(a) e pelo médico(a) responsável pelo tratamento após um período de diversos meses de tratamento hospitalar, para garantir a tolerância satisfatória.¹⁻³

É importante garantir que o paciente e/ou cuidador(a) compreendam a natureza da infusão domiciliar. Outros fatores a considerar para a avaliação e a seleção do paciente incluem:

- O paciente deve ser considerado clinicamente estável. Uma avaliação criteriosa deve ser concluída antes da transição;
- O paciente deve ter recebido infusões de Cerezyme® (imiglucerase) em um cenário controlado durante diversos meses até haver um modelo documentado de infusões bem toleradas sem nenhuma reação associada à infusão (RAIs) ou a RAIs leves, que foram controladas com a pré-medicação;
- O paciente deve ter um histórico de aderência ao cronograma de infusão prescrito;
- O monitoramento da doença regular do paciente que recebe infusão em domicílio é responsabilidade do médico(a) responsável pelo tratamento.

As informações a seguir identificam questões clínicas e logísticas que devem ser consideradas antes e subsequentes à transição domiciliar.⁷

- A situação domiciliar é segura e adequada?
- É possível garantir uma comunicação rápida e confiável caso ocorram problemas?
- O paciente e/ou cuidador(a) está/estão ciente(s) dos riscos da infusão domiciliar?
- O ambiente domiciliar deve ser favorável para essa terapia, incluindo um ambiente limpo, com eletricidade, água, acesso ao telefone, refrigeração e espaço físico para o armazenamento de Cerezyme® (imiglucerase) e outros suprimentos de infusão.

- A taxa de infusão de Cerezyme® (imiglucerase) que foi tolerada pelo paciente em um cenário mais controlado (por exemplo: no hospital ou em ambiente ambulatorial) não deve ser alterada no ambiente domiciliar, a menos que necessário, devido a questões de segurança.
- O cronograma e o monitoramento adequados da infusão são responsabilidade do médico(a)/enfermeiro(a) de assistência domiciliar.
- Uma lista de contatos deve ser preenchida e estar disponível no domicílio e no Registro Diário ([Anexo 10.2](#)) para o paciente e/ou cuidador(a) e o enfermeiro(a).

Um enfermeiro(a) de assistência domiciliar, com treinamento adequado, deverá auxiliar o paciente para assegurar o tratamento favorável.

3. Exigências e organização da infusão domiciliar

A decisão de administrar o Cerezyme® (imiglucerase) no ambiente domiciliar é do médico(a) responsável pelo tratamento, em consulta com o paciente e/ou cuidador(a).

As informações a seguir são propostas para fornecer informações e orientação a todas as pessoas envolvidas nos procedimentos para a organização de infusão domiciliar de Cerezyme® (imiglucerase).

3.1. Paciente

Geral

- O paciente e/ou cuidador(a) e/ou empresa de cuidados domiciliares foi/foram informado(s) pelo médico(a) responsável pelo tratamento sobre a infusão domiciliar, os riscos associados, as possíveis complicações e a provisão de assistência médica em domicílio.
- O paciente e/ou cuidador(a) possui/possuem uma compreensão da doença e são capazes de reconhecer eventos adversos e compreender o procedimento a seguir caso estes ocorram. O paciente e/ou cuidador(a) deve(m) concordar com o tratamento em domicílio.
- É preferível que um cuidador(a)/terceiro esteja presente durante a infusão domiciliar.
- O ambiente domiciliar deve ser favorável à terapia de infusão domiciliar, incluindo um ambiente limpo, com eletricidade, água, acesso ao telefone, refrigeração e espaço físico para o armazenamento de Cerezyme® (imiglucerase) e outros suprimentos de infusão.

Médico(a) responsável pelo tratamento

O paciente deve estar física e mentalmente estável para se submeter às infusões em domicílio. O médico(a) é responsável por recomendar ao paciente que as infusões do Cerezyme® (imiglucerase) sejam recebidas em ambiente domiciliar.

3.2. Médico(a) responsável pelo tratamento

- O médico(a) é responsável pelo início de todas as ações administrativas necessárias, permitindo que outras partes procedam (farmácia, enfermeiro(a), paciente e cuidador(a)).
- O médico(a) também é responsável pela dose e pela taxa da infusão. Quaisquer alterações na administração de Cerezyme® (imiglucerase) devem ser claramente comunicadas ao paciente e descritas no Registro Diário (Anexo 10.2).

- O paciente deve ser regularmente monitorado com relação às RAIs e à manutenção de metas terapêuticas de acordo com bula do produto e com as diretrizes publicadas para crianças² e adultos⁶.

3.3. Farmácia

O hospital/farmácia dispensa a medicação ao paciente para cada prescrição.

3.4. Enfermeiro(a) de assistência domiciliar

- O enfermeiro(a) de assistência domiciliar deve ser qualificado para administrar infusões intravenosas (IV).
- O enfermeiro(a) de assistência domiciliar deve ser treinado sobre o Cerezyme® (imiglucerase) e está ciente dos possíveis efeitos colaterais e das ações a serem tomadas caso eles ocorram.
- O enfermeiro(a) de assistência domiciliar estabelecerá com o paciente e/ou cuidador(a) o nível de suporte necessário.
- O enfermeiro(a) de assistência domiciliar seguirá estritamente o método prescrito da administração de Cerezyme® (imiglucerase) conforme declarado no Registro Diário (Anexo 10.2).
- Para cada paciente, o enfermeiro(a) de assistência domiciliar terá uma tarefa de coordenação junto do médico(a) responsável pelo tratamento e do paciente e/ou cuidador(a) na organização do tratamento em domicílio.
- O enfermeiro(a) de assistência domiciliar deverá registrar cada administração de Cerezyme® (imiglucerase) no Registro Diário (Anexo 10.2).
- No caso de uma RAI, o enfermeiro de assistência domiciliar deve descontinuar a infusão e telefonar para o médico(a) responsável pelo tratamento e/ou para o telefone de emergência descrito no Registro Diário (Anexo 10.2).

3.5. Pré-medicação e tratamento de emergência

- A pré-medicação adequada deverá estar disponível com base na prescrição específica do paciente. O tratamento administrado no hospital/ambiente clínico não deve ser alterado no ambiente domiciliar a menos que sob supervisão médica.
- O enfermeiro(a) de assistência domiciliar, deve garantir, em acordo previamente realizado com o médico(a) responsável pelo tratamento, quais são as medicações associadas a possíveis situações de emergência que devem estar disponíveis no local da infusão. A educação adequada sobre o uso dessas medicações deve ser fornecida ao paciente e/ou cuidador(a) (Anexo 10.2. - Registro Diário).

Cerezyme® (imiglucerase)

Guia de infusão domiciliar para Profissionais de Saúde

- No caso de o paciente apresentar um evento adverso durante a infusão, o enfermeiro(a) de assistência domiciliar deve descontinuar a infusão imediatamente e telefonar para o médico(a) responsável pelo tratamento. Infusões subsequentes podem precisar ocorrer em um ambiente hospitalar.

3.6. Registro Diário

- O Registro Diário serve como um meio de comunicação para todos os envolvidos na administração de Cerezyme® (imiglucerase) em ambiente domiciliar.
- Ele deve ser mantido no domicílio do paciente e será mantido/atualizado pelo enfermeiro(a) de assistência domiciliar/paciente/cuidador(a) toda vez que Cerezyme® (imiglucerase) for administrado.
- O paciente/cuidador(a) deve levar o Registro Diário para o hospital a cada consulta, para uma verificação, e trazê-lo de volta posteriormente. No Registro Diário, o médico(a) responsável pelo tratamento claramente declara a dose e a taxa de infusão, bem como quaisquer alterações no regime de dosagem.
- O enfermeiro(a) de assistência domiciliar registra os achados e as ações da entrevista inicial no Registro Diário. O enfermeiro(a) administrador da infusão/paciente/cuidador(a) registra todas as informações relevantes das visitas subsequentes também no Registro Diário.
- Nele, o médico(a) responsável pelo tratamento claramente declara o que tem de ser feito e quais as medicações devem ser administradas no caso de uma RAI.

4. Treinamento sobre a preparação e a administração de Cerezyme® (imiglucerase)

As instruções iniciais serão fornecidas no hospital, e o nível de suporte exigido do enfermeiro(a) de assistência domiciliar será discutido e acordado pelo médico(a) responsável pelo tratamento e pelo paciente e/ou cuidador(a).

Ao reconstituir e administrar o Cerezyme® (imiglucerase), os procedimentos descritos na [seção 5](#) deste manual, bem como na bula do produto, devem ser estritamente seguidos.

Uma empresa de cuidados domiciliares, um fornecedor de cuidados ou o hospital fornecerão os equipamentos exigidos para administrar a infusão domiciliar.

A Sanofi Genzyme fornecerá à equipe de cuidados ao paciente, um treinamento em infusão domiciliar e o material educacional.

5. Administração de Cerezyme® (imiglucerase)

Uma descrição detalhada da administração e das instruções de uso relacionadas a reconstituição, diluição e administração de Cerezyme® (imiglucerase) podem ser encontradas nesta seção.

5.1. Prescrição

A dose e a taxa de infusão de Cerezyme® (imiglucerase), bem como quaisquer alterações, serão determinadas pelo médico(a) responsável pelo tratamento.

5.2. Suprimentos

- Serão fornecidos pelo hospital/farmácia ao paciente ou a um terceiro com a prescrição adequada.
- Os materiais de infusão, como cateteres de infusão, seringas, agulhas, compressas, antissépticos etc., podem ser fornecidos pelo hospital/farmácia ao paciente ou distribuídos pela empresa de cuidados domiciliares (no caso de cuidados fornecidos por um enfermeiro(a) de assistência domiciliar).
- Os medicamentos e equipamentos exigidos para o tratamento domiciliar incluem:
 - Frascos de Cerezyme® (imiglucerase) com 400 U por frasco: devem ser armazenados em uma temperatura entre 2°C e 8°C;
 - Água estéril para injeção, para reconstituir Cerezyme® (imiglucerase);
 - Solução de NaCl a 0,9%, 2 x 100 ml ou 1 x 250 ml para administração 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 10 ml e 50 ml, dependendo da dose de Cerezyme® (imiglucerase);
 - 3 agulhas hipodérmicas estéreis (1,1 x 40 mm);
 - 1 agulha do tipo borboleta;
 - Filtro de 0,2 µm de ligação de baixa proteína em linha (recomendável, mas não obrigatório);
 - Bandeja de agulha hipodérmica;
 - Fita (micropore);
 - Esfregaços de limpeza estéreis para pele (*swabs*);

- Contendor para instrumentos cortantes. Lavagem das mãos;
- Requisitos adicionais se usar um dispositivo de acesso venoso: heparina, agulhas para heparina, pacote de curativos, e luvas estéreis. Medicação de emergência (antihistamínicos e/ou corticosteroides).

5.3. Preparação da infusão de Cerezyme® (imiglucerase) para uso intravenoso

1. Preparar uma área de trabalho limpa e colocar nela os itens necessários;
2. Os frascos com Cerezyme® (imiglucerase) devem ser removidos 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 e não usar o Cerezyme® (imiglucerase) após a data de validade;
4. Verificar se a quantidade de frascos recebida está correta;
5. Preparar apenas a quantidade de frascos exigida para uma infusão.



Observação: após reconstituição, manter Cerezyme® (imiglucerase) armazenado entre 2°C e 8°C por até 12 horas. Quando diluído em cloreto de sódio 0,9%, é estável por 24 horas, se armazenado entre 2°C e 8°C.

5.4. Reconstituição de Cerezyme® (imiglucerase)

1. Remover a tampa *flip-off* do frasco de Cerezyme® (imiglucerase);
2. Desinfetar o tampão de borracha do frasco de Cerezyme® (imiglucerase) com clorexidina e deixar secar ao ar;
3. Abrir a água estéril para injeções;
4. Retirar a quantidade exigida de ml de água estéril com a seringa: para frascos de Cerezyme® (imiglucerase) de 400 U, reconstituir cada frasco com 10,2 ml de água para injeções; o volume reconstituído é 10,6 ml.
5. Injetar a água cuidadosamente em um frasco de Cerezyme® (imiglucerase);
6. Repetir o processo para os demais frascos de Cerezyme® (imiglucerase), se necessário (exigido);

Cerezyme® (imiglucerase)

Guia de infusão domiciliar para Profissionais de Saúde

7. Girar (não agitar) cuidadosamente o(s) frasco(s) para misturar a solução (evitar agitação com força durante o processo de reconstituição para evitar formação de espuma na solução);
8. Pequenas bolhas podem aparecer após a mistura;
9. Deixar a solução em repouso (assentar) durante alguns minutos para permitir que quaisquer bolhas presentes desapareçam e assegurar que o pó seja adequadamente reconstituído;
10. Após a reconstituição, Cerezyme® (imiglucerase) deve ser inspecionado visualmente antes do uso. Devido ao fato de esta ser uma solução de proteína, ocasionalmente pode ocorrer leve floculação (descrita como fibras translúcidas finas) após a diluição. A solução deve ser um líquido claro, incolor, livre de matérias estranhas;
11. Se matérias estranhas ou descoloração do líquido forem observadas, não usar o produto e contatar o enfermeiro(a) de assistência domiciliar.

5.5. Diluição de Cerezyme® (imiglucerase)

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. Calcular a quantidade de solução de Cerezyme® (imiglucerase) reconstituído presente nos frascos e retirar a mesma quantidade da bolsa de solução de NaCl a 0,9%, criando, dessa forma, espaço suficiente para adicionar a solução de Cerezyme® (imiglucerase) reconstituída:

Por exemplo, se a quantidade prescrita for 3 frascos de Cerezyme® (imiglucerase) de 400 U cada, remover 30 ml (= 3 x 10 ml) de solução de NaCl da bolsa de solução de NaCl. Nunca remover mais da metade do conteúdo da bolsa de NaCl para assegurar que, no mínimo, metade da solução diluída consista de NaCl.

3. Usando uma ou mais seringas de 50 ml, retirar 10 ml dos frascos de 400 U, a fim de minimizar a quantidade de operações. No momento em que essas quantidades forem retiradas, o produto reconstituído não deve conter nenhuma espuma;
4. Então, injetar gentilmente o volume total da solução de Cerezyme® (imiglucerase) reconstituído na bolsa de solução de NaCl a 0,9%;
5. Misturar cuidadosamente essa solução de Cerezyme® (imiglucerase);
6. A solução diluída pode ser filtrada por meio de filtro de linha de 0,2 µm durante a administração.

5.6. Preenchimento do catéter de infusão

1. Remover o sistema de infusão do pacote e fechá-lo usando o regulador de fluxo;
2. Conectar o dispositivo de reconstituição na bolsa de solução de NaCl a 0,9% e 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 regular de fluxo;
4. Conectar a bolsa de infusão contendo o Cerezyme® (imiglucerase) ao sistema y.

5.7. Inserção da agulha na veia

1. Assegurar que algumas tiras de fita estejam penduradas, prontas para usar, e que o início do sistema de infusão esteja próximo. Colocar a clorexidina por perto, com algumas gazes;
2. Remover a agulha do tipo borboleta da embalagem;
3. Sentar o paciente e descansar um braço seu na mesa (preferivelmente sobre um pano limpo);
4. Aplicar o torniquete, desinfetar a área onde a agulha deve ser inserida e deixar secar;
5. Puxar a pele e inserir a agulha (com seus olhos olhando 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, imediatamente, não salte novamente. Usar a fita para manter a agulha do tipo borboleta no lugar;
7. Afrouxar o torniquete e remover a tampa do tubo. 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 agulha nova;
8. Anexar a bolsa de infusão preparada à plataforma de gotejamento e abrir a válvula.



5.8. Administração de Cerezyme® (imiglucerase)

Após a reconstituição, manter Cerezyme® (imiglucerase) armazenado entre 2°C e 8°C por até 12 horas. Quando diluído em cloreto de sódio 0,9%, é estável por 24 horas, se armazenado entre 2°C e 8°C.

Cerezyme® (imiglucerase)

Guia de infusão domiciliar para Profissionais de Saúde

A dose de Cerezyme® (imiglucerase), e a taxa de infusão, bem como quaisquer alterações, serão determinadas pelo médico(a) responsável pelo tratamento.

Após a infusão de Cerezyme® (imiglucerase) 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 de Cerezyme® (imiglucerase) para uso em dispositivo de acesso venoso

Quando o paciente tiver um dispositivo de acesso venoso para a distribuição de Cerezyme® (imiglucerase), será mostrado ao paciente e/ou ao cuidador(a) como cuidar do dispositivo.

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

As seguintes etapas são 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 salina antes e após cada uso. Lavar com 5 ml de heparina (100 U/ml) após cada uso.

6. Informações de segurança de Cerezyme® (imiglucerase)

Aproximadamente 15% dos pacientes testados tratados com Cerezyme® (imiglucerase) desenvolveram anticorpos IgG durante o primeiro ano de tratamento. O aparecimento de anticorpos IgG ocorreu, na maioria dos casos, dentro dos seis primeiros meses e, muito raramente, após 12 meses. Aproximadamente 46% dos pacientes com anticorpos de IgG detectáveis apresentaram sinais/sintomas de hipersensibilidade. Pacientes com a presença de anticorpos contra o Cerezyme® (imiglucerase) correm risco maior de apresentar reação de hipersensibilidade. Entretanto, nem todos os pacientes com sintomas de hipersensibilidade tiveram anticorpos IgG detectáveis.

O tratamento com Cerezyme® (imiglucerase) deve ser feito com cautela nos pacientes que apresentaram sintomas de hipersensibilidade ao produto (dispneia, tosse, urticária/angioedema, prurido e exantema, taquicardia, cianose, rubor, hipotensão, dor nas costas e desconforto torácico). Os sintomas sugestivos de hipersensibilidade ocorreram durante ou logo após as infusões. Pré-tratamento com anti-histamínicos e/ou corticoides e redução da velocidade de infusão permitiram o uso contínuo de Cerezyme® (imiglucerase) na maioria dos pacientes.

Tabela 6.1. Eventos Adversos Comuns e Incomuns

Distúrbios do sistema nervoso	Incomum:	Tontura, cefaleia
Distúrbios cardíacos	Incomum:	Taquicardia*, cianose*
Distúrbios vasculares	Incomum:	Rubor*, hipotensão*
Distúrbios respiratórios, torácicos e mediastinais	Comum:	Dispneia*, tosse*
Distúrbios gastrointestinais	Incomum:	Vômito, náusea, dor abdominal, diarreia
Distúrbios do sistema imunológico	Comum: Raro:	Reações de hipersensibilidade Reações anafilactoides
Distúrbios cutâneos e do tecido subcutâneo	Comum:	Urticária/angioedema*, prurido*, exantema*
Distúrbios musculoesqueléticos e do tecido conectivo	Incomum:	Dor nas costas*
Distúrbios gerais e condições no local de administração	Incomum:	Desconforto, ardor, edema ou abscessos estéreis no local da infusão, desconforto torácico*, febre, calafrio, fadiga

*Sintomas sugestivos de hipersensibilidade.

Fonte: bula do medicamento disponível no site da ANVISA (<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/>).

7. Relatos de eventos adversos

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

- Resulte em morte;
- Seja de risco à vida (qualquer evento no qual o paciente estava correndo risco de morte no momento do evento; não se refere a um evento que hipoteticamente poderia ter causado morte se fosse mais severo);
- Exigiu hospitalização do paciente ou prolongou uma hospitalização existente;
- Resulte em debilidade/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/defeito de nascença congênita(o);
- Seja um evento médico importante (qualquer evento que, com base em julgamento médico adequado, possa prejudicar o paciente e possa exigir intervenção médica ou cirúrgica para prevenir um dos resultados listados acima).

Na ocorrência de qualquer evento adverso ou erro de medicação, solicitamos que notifique ao Sistema de Notificação de Eventos Adversos a Medicamentos - VigiMed (disponível no Portal da ANVISA) ou ao SAC da Sanofi através do telefone 0800 703 0014, endereço de e-mail sac.brasil@sanofi.com.

Se o paciente ficar ciente de que ocorreu uma falha na preparação e/ou administração do medicamento, o paciente ou o enfermeiro(a) de assistência domiciliar deve informar ao médico(a) responsável pelo tratamento para determinar a ação adequada.

8. Informações adicionais

Para informações adicionais sobre o 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, no telefone 0800 703 0014 ou pelo endereço de e-mail sac.brasil@sanofi.com.

9. Referências

1. Belmatoug, N. and S. Mamine. Traitement à domicile de la maladie de Gaucher. *Presse Med* 2009;38:2546-2549.
2. Charrow J, Andersson HC, Kaplan P, Kolodny EH, Mistry P, Pastores G, et al. Enzyme replacement therapy and monitoring for children with type 1 Gaucher disease: Consensus recommendations. *J Pediatr* 2004;144:112-20.
3. Hughes, D.A., A. Milligan and A. Mehta. Home therapy for lysosomal storage disorders. *Br J Nurs* 2007;16(22):1384, 1386-9.
4. Milligan, A., D. Hughes, S. Goodwin, L. Richfield and A. Mehta. Intravenous enzyme replacement therapy: better in home or hospital? *Br J Nurs* 2006;15(6): 330-3.
5. Starzyk, K., S. Richards, J. Yee, S.E. Smith and W. Kingma. The long-term international safety experience of imiglucerase therapy for Gaucher disease. *Mol Genet Metab* 2007;90(2):157-63.
6. Weinreb N, Aggio MC, Andersson HC, Andria G, Charrow J, Clarke JT, et al. Gaucher disease type 1: revised recommendations on evaluations and monitoring for adult patients. *Semin Hematol* 2004;41(4 Suppl 5):15-22.
7. National Healthcare Protocol for Gaucher Disease, Haute Autorité de Santé, 2007 – www.has-sante.fr.
8. Gauchers Association, Registered UK Charity – www.gaucher.org.uk.
9. Bula do medicamento Cerezyme® (imiglucerase).

10. Anexos

10.1. Guia de reconstituição de Cerezyme® (imiglucerase)¹

Preparação

1. Os frascos devem ser armazenados em um refrigerador, a uma temperatura entre 2°C e 8°C;
2. Preparar os equipamentos:
 - a. A quantidade de frascos de Cerezyme® (imiglucerase) exigida é determinada com base no peso do paciente. Cada frasco contém 400 unidades de imiglucerase. Aproximadamente 30 minutos antes da preparação, os frascos devem ser removidos do refrigerador para atingir a temperatura ambiente. Verificar a data de validade impressa no fundo da embalagem do frasco (não usar o Cerezyme® (imiglucerase) após a data de validade).
 - b. Água estéril para injeções, para reconstituir o Cerezyme® (imiglucerase).
 - c. Solução de NaCl a 0,9%, 2 x 100 ml ou 1 x 250 ml para administração IV.
 - d. Solução de NaCl a 0,9%, 2 x 50 ml para lavar o cateter de infusão pré e pós-infusão.
 - e. Clorexidina a 0,5% em álcool a 70% (solução antisséptica).
 - f. Quantidade adequada de seringas de 10 ml e 50 ml, dependendo da dose de Cerezyme® (imiglucerase).
 - g. 3 x agulhas hipodérmicas estéreis (1,1 x 40 mm); 1 x agulha do tipo borboleta.
 - h. Filtro de 0,2 µm de ligação de baixa proteína em linha (recomendável, mas não obrigatório).
 - i. Bandeja de agulhas hipodérmicas; fita (micropore); esfregaços (*swabs*); contentor para instrumentos cortantes; lavagem das mãos.

Reconstituição usando água estéril

3. Remover a tampa *flip-off* do frasco de Cerezyme® (imiglucerase);
4. Desinfetar o tampão de borracha do frasco de Cerezyme® (imiglucerase) com clorexidina e deixar secar ao ar;
5. Abrir a água estéril para injeções;
6. Retirar a quantidade exigida de ml de água estéril na seringa: 10,2 ml para frascos de 400 U;
7. Injetar a água estéril gentilmente pelo lado de vidro de cada frasco;

8. Girar (não agitar) cuidadosamente o(s) frasco(s) para misturar a solução (evitar agitação com força durante o processo de reconstituição para evitar formação de espuma na solução);
9. Pequenas bolhas podem aparecer após a mistura;
10. Deixar a solução em repouso (assentar) durante alguns minutos para permitir que quaisquer bolhas presentes desapareçam e assegurar que o pó seja adequadamente reconstituído (verificar se não há nenhuma partícula estranha ou descoloração).

Diluição em NaCl a 0,9%

11. Desinfetar a tampa/abertura de 1 ou 2 bolsas de solução de NaCl a 0,9% usando clorexidina e deixar secar ao ar;
12. Calcular a quantidade de solução de Cerezyme® (imiglucerase) reconstituído presente nos frascos e retirar a mesma quantidade da bolsa de solução de NaCl a 0,9%, criando, dessa forma, espaço suficiente para adicionar a solução de Cerezyme® (imiglucerase) reconstituído;
 - a. Por exemplo: se a quantidade prescrita for 3 frascos de Cerezyme® (imiglucerase) de 400 unidades cada, remover 30 ml (= 3 x 10 ml) de solução de NaCl da bolsa de solução de NaCl. Nunca remover mais da metade do conteúdo da bolsa de NaCl para assegurar que, no mínimo, metade da solução diluída consista de NaCl;
13. Usando uma ou mais seringas de 50 ml, retirar 10 ml (frasco de 400 U) dos frascos reconstituídos. No momento em que essas quantidades forem retiradas, o produto reconstituído não deve conter nenhuma espuma. Injetar gentilmente o volume total da solução de Cerezyme® (imiglucerase) reconstituído na bolsa de solução de NaCl a 0,9%;
14. Misturar cuidadosamente essa solução de Cerezyme® (imiglucerase).
15. A solução diluída pode ser filtrada por meio de filtro de linha de 0,2 µm durante a administração.

Administração

16. A dose e a taxa de infusão de Cerezyme® (imiglucerase) serão determinadas pelo médico(a) responsável pelo tratamento;
17. Cerezyme® (imiglucerase) deve ser administrado por infusão intravenosa;
18. A solução deve ser administrada idealmente dentro de três horas após a reconstituição;
19. Antes do início da infusão, preencher o sistema de infusão com a solução misturada; preencher o sistema inteiro para remover quaisquer bolhas de ar que possam estar presentes;

Cerezyme® (imiglucerase)

Guia de infusão domiciliar para Profissionais de Saúde

20. No final da infusão, assegurar que a dose de tratamento total seja administrada e enxaguar a tubulação usando uma bolsa de 50 ml de NaCl a 0,9%, sem aumentar a taxa de infusão;
21. Em vista da segurança microbiológica, a preparação deve ser usada imediatamente. Se a preparação não puder ser usada imediatamente, pode ser mantida em um refrigerador entre 2°C e 8°C, longe da luz, durante um período máximo de 24 horas.

Tratamento domiciliar

- O ambiente domiciliar deve ser favorável à administração da terapia de infusão domiciliar, incluindo um ambiente limpo, com eletricidade, água, acesso ao telefone, refrigeração e espaço físico para o armazenamento de Cerezyme® (imiglucerase) e outros suprimentos de infusão;
- É preferível que um cuidador(a)/terceiro esteja presente com o paciente;
- O paciente e/ou cuidador(a) foram adequadamente treinados nos procedimentos de reconstituição e de infusão de Cerezyme® (imiglucerase);
- Um sistema de infusão portátil, como difusor, pode ser usado (sistema de infusão de pressão positiva).

Eventos adversos

Foram relatados os seguintes eventos adversos, que estão relacionados com a via de administração em uma pequena quantidade de pacientes: desconforto, prurido, ardor, inchaço ou abscessos estéreis no local da infusão. Os sintomas sugestivos de hipersensibilidade ocorreram durante ou logo após as infusões. Esses sintomas foram: dispneia, tosse, urticária/angioedema, prurido e exantema, taquicardia, cianose, rubor, hipotensão, dor nas costas e desconforto torácico. Pré-tratamento com anti-histamínicos e/ou corticoides e redução da velocidade de infusão permitiram o uso contínuo de Cerezyme® (imiglucerase) na maioria dos pacientes.

10.2. Registro Diário

Registro Diário da infusão domiciliar de Cerezyme® (imiglucerase)

Dados gerais (a serem preenchidos pelo médico(a) responsável pelo tratamento)

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	

Cerezyme® (imiglucerase)

Guia de infusão domiciliar para Profissionais de Saúde

Dados de contato (continuação)

Médico(a) do tratamento:	
Nome	
Hospital	
Endereço	
CEP/Cidade	
Telefone	
Tel. de emergência	
Farmácia:	
Nome	
Endereço	
CEP/Cidade	
Telefone	

Dados da infusão (a serem preenchidos pelo médico(a) responsável pelo tratamento)

Cerezyme® (imiglucerase) administrado desde	Data (dd/mm/aaaa):
Primeira infusão em domicílio	Data (dd/mm/aaaa):
Informações sobre Cerezyme® (imiglucerase):	
- Dose	
- Frequência	
- Taxa de infusão	
- Volume reconstituído exigido (ml)	
- Volume total na bolsa de infusão (ml)	
Pré-medicação (se aplicável)	
Justificativa para receber as infusões domiciliares de Cerezyme® (imiglucerase)	
Achados e ações da entrevista inicial	
Indicar suporte a ser fornecido pelo enfermeiro(a) de assistência domiciliar em domicílio	

Cerezyme® (imiglucerase)

Guia de infusão domiciliar para Profissionais de Saúde

Detalhes do tratamento de emergência (ações necessárias no caso de uma reação grave associada à infusão - a serem preenchidos pelo médico(a) responsável pelo tratamento)

1. Parar a infusão	
2. Ligar para o telefone de emergência	Telefone:
3. Ligar para o médico(a)	Telefone:
	Telefone 24 horas:
	Nome do médico(a):
	Nome da clínica:
	Endereço:
Medicação de emergência, incluída a dose	
Pessoa de contato do paciente a ser notificada	Nome:
	Telefone:

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

Preencher este formulário para todas as sessões de infusão.

O paciente e/ou cuidador(es) foi/foram informados sobre os riscos associados da infusão domiciliar de Cerezyme® (imiglucerase), e foi fornecida educação adequada sobre o uso de 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 de contato de emergência, estão descritas no Registro Diário. Manter essas informações prontamente disponíveis durante o procedimento de infusão.

Data da infusão	Data (dd/mm/aaaa):
Condição da saúde geral do paciente – descrever quaisquer novos problemas de saúde que você esteja observando antes da infusão, se houver.	
Dose	
Volume reconstituído exigido (ml)	
Número de frascos usados	Frascos de 400 U:
Duração da administração	
Taxa de administração	
Problemas/observações relacionados à infusão, se houver (incluindo reação(ões) associada(as) à infusão, ação tomada e resultado)	
Nome da pessoa responsável pela infusão e data	Enfermeiro(a)
	Cuidador(a) (se diferente do acima)

10.3. Formulário de Eventos Adversos

Um formulário de notificação de eventos adversos específico para a terapia de reposição enzimática é disponibilizado juntamente a este Guia para facilitar a notificação de eventos adversos. Os canais de notificação de eventos adversos da empresa estão disponíveis na seção 7. Relato de eventos adversos.

sanofi