

Brochura informativa Síndrome Hemolítico Urémico atípico – (SHUa)

Doente/ Pais/ Cuidadores de Doentes

Informação de Segurança Importante

INTRODUÇÃO

Este guia é para doentes adultos e adolescentes que sofrem de Síndrome Hemolítico Urémico atípico (SHUa) e para os pais de crianças e adolescentes com SHUa. O guia fornece-lhe informação sobre o SOLIRIS®, como este lhe será administrado e informação de segurança importante para a qual deve estar alerta.

Existe também informação específica para os pais de crianças pequenas, a qual pode ser consultada nas últimas páginas desta brochura.

O QUE É SOLIRIS®?

SOLIRIS® é um medicamento que é utilizado para tratar doentes com SHUa. É um tipo de anticorpo monoclonal humanizado. Os anticorpos são substâncias que, no sangue, se podem ligar a alvos específicos. Humanizado descreve o facto de o anticorpo ter sido concebido de forma a assemelhar-se o mais possível aos anticorpos humanos. Monoclonal significa que todo o medicamento provém de um anticorpo original, isto é, são todos exatamente iguais.

O SHUa é uma doença em que uma parte específica do sistema imunitário natural, chamado o sistema complemento, se encontra hiperativo, geralmente devido a um defeito genético na regulação normal do sistema complemento. O sistema complemento está sempre ativo, mas quando se encontra hiperativo pode danificar os tecidos e órgãos do próprio organismo. Isto acontece através da destruição dos pequenos vasos sanguíneos e a formação de coágulos sanguíneos, que bloqueiam o fluxo do sangue para os tecidos e órgãos. Este processo tem a designação médica de microangiopatia trombótica (MAT). A MAT no SHUa pode causar lesões em vários órgãos, incluindo os rins, cérebro e coração.

SOLIRIS® é um anticorpo que se liga a uma das partes do sistema complemento, tornando-o inativo. Assim, este medicamento previne/reduz a destruição dos pequenos vasos sanguíneos e a formação de coágulos sanguíneos e reduz os sintomas e lesões nos órgãos do SHUa. Como o SHUa é uma doença crónica, este medicamento destina-se a ser utilizado como tratamento de longa duração.

QUESTÕES FREQUENTES

QUAIS SÃO AS CONSIDERAÇÕES DE SEGURANÇA RELACIONADAS COM SOLIRIS®?

INFORMAÇÃO DE SEGURANÇA IMPORTANTE

Como este medicamento bloqueia uma parte do seu sistema imunitário, aumenta o risco de infeção grave e sépsis, especialmente por um tipo de bactéria chamada *Neisseria meningitidis*. Isto pode causar casos de meningite, que é uma inflamação *major* do cérebro, ou uma infeção grave do sangue.

Estas infeções requerem cuidados urgentes e apropriados, uma vez que rapidamente se podem tornar fatais, colocar a vida em risco ou levar a incapacidades *major*. É importante compreender as precauções a tomar para reduzir o risco destas infeções e o que deve fazer no caso de estar preocupado por poder estar com uma infeção (ver abaixo).

Como precaução de segurança:

DEVE SER VACINADO contra a infeção meningocócica antes de iniciar o tratamento com SOLIRIS® e, em alguns casos, ser tratado com um antibiótico para reduzir o risco de infeção por *Neisseria meningitidis* até a vacinação ter tido tempo de produzir efeito.

Crianças, para as quais possa não estar disponível nenhuma vacina, terão de tomar antibióticos para reduzir o risco de infeção durante o período de tratamento.

Crianças e adolescentes com menos de 18 anos de idade serão vacinados contra *Haemophilus influenzae* e infeções pneumocócicas de acordo com as diretrizes nacionais de vacinação, pelo menos 2 semanas antes do início do tratamento com SOLIRIS® e seguindo as recomendações nacionais de vacinação para cada grupo etário.

QUAIS SÃO OS SINTOMAS PARA OS QUAIS DEVEREI ESTAR ALERTA DURANTE O TRATAMENTO?

A vacinação reduz o risco de desenvolver uma infeção, mas não elimina totalmente esse risco.

Deve estar alerta para os sinais e sintomas de infeção e notificar imediatamente o seu médico se ocorrer ALGUM dos seguintes sintomas:

- Dores de cabeça com náuseas ou vômitos
- Dores de cabeça com rigidez no pescoço ou nas costas
- Febre
- Irritação cutânea
- Confusão
- Dores musculares fortes associadas a sintomas do tipo gripal
- Sensibilidade à luz



Se não conseguir consultar o seu médico, dirija-se ao serviço de urgência de um hospital e mostre o seu cartão de segurança do doente.



Para os pais/representantes legais dos recém-nascidos e bebés*, estejam **alerta para o facto de os sintomas típicos de dor de cabeça, febre e rigidez no pescoço poderem ser difíceis de detetar**, pelo que devem estar atentos a outros sintomas nos bebés que incluem inatividade, irritabilidade, vómitos e falta de apetite. Consultar as últimas páginas deste guia.

** De acordo com o folheto informativo, este medicamento pode ser utilizado por bebés com mais de 5Kg.*

Se não conseguir consultar o seu médico:

Dirija-se ao serviço de urgência de um hospital e mostre o seu Cartão de Segurança do Doente.

EXISTEM PASSOS QUE TEREI DE SEGUIR ANTES DE INICIAR O TRATAMENTO?

Antes de iniciar o tratamento, o seu médico irá discutir consigo a importância de:

- Ser vacinado contra a meningite e, em alguns casos, receber um antibiótico específico para reduzir o risco de infeção por um tipo de bactéria chamada *Neisseria meningitidis*.
- Compreender os sintomas associados às infeções e o que fazer se tiver esses sintomas.
- Se o(a) seu(sua) filho(a) estiver a ser tratado(a), compreender que ele(a) deve ser vacinado(a) contra *Haemophilus influenzae* e contra infeções pneumocócicas, de acordo com as diretrizes nacionais de vacinação, pelo menos 2 semanas antes do início do tratamento com SOLIRIS®.
- Ser cuidadosamente monitorizado pelo seu médico após qualquer interrupção do tratamento com este medicamento.

O seu médico ou enfermeiro certificar-se-ão de que recebe uma vacina contra a infeção meningocócica, pelo menos 2 semanas antes da sua primeira perfusão e, em alguns casos, um antibiótico específico para reduzir o risco de infeção por *Neisseria meningitidis*.

Adicionalmente, será monitorizado de perto para a deteção de infeções meningocócicas e outras infeções durante o seu tratamento.

QUE INFORMAÇÃO DEVO RECEBER AO REALIZAR O TRATAMENTO COM SOLIRIS®?

Ser-lhe-á dado um “kit de iniciação” contendo:

- **Cartão de segurança do doente:** é muito importante para identificar rapidamente e tratar determinados tipos de infeção em doentes tratados com este medicamento; neste sentido, ser-lhe-á dado um Cartão de Segurança que lista os sintomas específicos para os quais deve estar sempre alerta. Deve trazer este cartão sempre consigo e mostrá-lo a qualquer profissional de saúde com quem contactar.
- **Brochura informativa SHUa do Doente /Pais/ Cuidadores de Doentes.**

- O seu médico dar-lhe-á a possibilidade de participar/ do seu filho participar no **Registo de SHUa**. É o seu médico que o pode incluir neste registo.

O QUE DEVO TER EM CONSIDERAÇÃO ENQUANTO ESTIVER A FAZER O TRATAMENTO COM SOLIRIS®?

Tal como com todos os medicamentos administrados através de uma perfusão intravenosa, também este medicamento pode causar reações imediatas ou tardias. Consulte o seu médico se isso acontecer.

Uma vez que existe um risco de reações à perfusão (incluindo reações alérgicas graves), após cada perfusão será monitorizado durante cerca de uma hora. As instruções do seu médico devem ser cuidadosamente respeitadas.

É muito importante certificar-se que **não falta nem adia qualquer tratamento agendado**, de modo a continuar a controlar a microangiopatia trombótica e obter os benefícios completos do tratamento com este medicamento.

Se planeia parar o tratamento com SOLIRIS®, precisará de falar previamente com o seu médico sobre os possíveis efeitos secundários e riscos, que incluem o retorno da destruição dos pequenos vasos sanguíneos e da formação de coágulos sanguíneos. Isto pode causar:

- Sintomas que pode ter: Diminuição da produção de urina (problemas nos seus rins), Confusão ou alteração do seu estado de alerta (letargia).
- Após os resultados de análises ao sangue: uma diminuição significativa na sua contagem de plaquetas, pois estas são utilizadas para formar coágulos sanguíneos, um aumento significativo da destruição dos seus glóbulos vermelhos, um aumento nos seus níveis de creatinina sérica (problemas nos seus rins).
- Dor no peito ou angina, falta de ar.

Risco de infeção

Devido à forma como atua no seu organismo, este medicamento deve ser administrado com precaução caso tenha uma infeção sistémica ativa.

Reações alérgicas

SOLIRIS® contém uma proteína e as proteínas podem causar reações alérgicas em algumas pessoas. Se sentir quaisquer sinais ou sintomas após receber este medicamento deve consultar o seu profissional de saúde.

Outra medicação

É importante compreender que alguns medicamentos que está a tomar não devem ser alterados sem consultar o seu médico. Certifique-se de que o seu médico tem conhecimento de toda a medicação que está a tomar.

Compromisso renal (rins) e hepático (fígado)

Se sofre de insuficiência renal ou hepática, informe o seu médico e consulte-o antes do tratamento.

Gravidez

Este medicamento não é recomendado durante a gravidez. Informe o seu médico antes de iniciar o tratamento com SOLIRIS® se estiver grávida ou se planejar engravidar.

Mulheres em idade fértil deverão utilizar um método contraceptivo eficaz durante e até 5 meses após o tratamento.

Amamentação

SOLIRIS® pode passar através do leite materno para o seu bebé. Por esse motivo, não deve amamentar durante o tratamento com este medicamento e até 5 meses após o tratamento.

Idosos

Não existem precauções especiais no tratamento de doentes com 65 ou mais anos de idade.

Efeitos secundários

Soliris é geralmente bem tolerado. Os efeitos secundários mais frequentemente notificados foram dores de cabeça e contagem baixa de glóbulos brancos (leucopenia) e o efeito secundário mais grave é a infeção meningocócica. A maioria das dores de cabeça foi ligeira e não persistiu após a fase de administração inicial do tratamento.

BEBÉS *

Sinais e Sintomas de Meningite e/ ou Sépsis – Infeções que colocam a vida em risco

**De acordo com o folheto informativo, este medicamento pode ser utilizado por bebés com mais de 5Kg.*

O(a) seu (sua) filho(a) está a utilizar Soliris, o que reduz as defesas naturais contra a meningite e a sépsis. A meningite e a sépsis são infeções **EXTREMAMENTE PERIGOSAS** e podem rapidamente tornar-se **FATAIS**. Em bebés, os sinais e sintomas podem ser diferentes dos observados em crianças pequenas. Esses sinais e sintomas incluem:

- Febre,
- Mãos e/ou pés frios,
- Respiração rápida,
- Pele pálida, manchada; manchas/ erupção cutânea,
- Recusa de comida e/ ou vómitos,
- O bebé não gosta de ser pegado ao colo,

- O bebé apresenta-se sonolento, mole, sem resposta,
- Choro diferente do habitual, gemidos,
- Tensão ou abaulamento da zona normalmente mole da cabeça.

Para sinais e sintomas em crianças pequenas, consulte a página seguinte.

Nem todos os bebés têm todos estes sinais e sintomas de meningite e sépsis.

É muito importante que procure cuidados médicos **IMEDIATAMENTE se detetar **QUAISQUER** destes sinais e sintomas.**

CRIANÇAS PEQUENAS

Sinais e Sintomas de Meningite e/ ou Sépsis – Infecções que colocam a vida em risco

A meningite e a sépsis são infeções **EXTREMAMENTE PERIGOSAS e podem rapidamente tornar-se **FATAIS**.**

Em crianças pequenas, os sinais e sintomas a que deve estar alerta são:

- Febre,
- Mãos e/ ou pés frios,
- Vómitos,
- Pescoço rígido,
- A criança não gosta de luzes brilhantes,
- Pele pálida, manchas/ erupção cutânea,
- Criança sonolenta, difícil de acordar,
- Confusão e irritabilidade,
- Dor de cabeça forte,
- Tremor descontrolado,
- Dificuldade em respirar,
- Dor na perna.

Nem todas as crianças têm todos estes sinais e sintomas de meningite e sépsis.

É muito importante que procure cuidados médicos **IMEDIATAMENTE se detetar **QUAISQUER** destes sinais e sintomas.**

Cartões de Informação de Segurança do Doente

Os Cartões de Informação de Segurança do Doente no final desta brochura contêm informação de segurança importante que você ou qualquer responsável pelos cuidados do(a) seu (sua) filho(a) devem saber durante todo tratamento da criança com Soliris e posteriormente. Uma vez que este medicamento pode reduzir a resistência natural do(a) seu (sua) filho(a) a infeções, é importante reconhecer os sinais e sintomas de infeções, incluindo os de meningite e sépsis. Estes cartões incluem uma lista de sinais e sintomas destas infeções, para que qualquer pessoa que supervisione o(a) seu/sua filho(a) possa reconhecer uma infeção de meningite e sépsis, e procurar ajuda médica **IMEDIATA**.

Preencha os cartões e dê um a todos os responsáveis pelos cuidados do(a) seu/sua filho(a) (por exemplo, um professor, *babysitter*/ama, pessoal do infantário). Assegure-se também de que leva sempre um conjunto consigo. Cópias adicionais desta brochura e do cartão de segurança estão disponíveis gratuitamente ao ligar (+351) 924154522.

Informe a pessoa que toma conta do(a) seu/sua filho(a) que estes cartões devem ser mostrados a todos os profissionais de saúde envolvidos no tratamento da criança, caso esta necessite de cuidados médicos.

Informação de Segurança Muito Importante

Uma vez que Soliris bloqueia uma parte do sistema imunitário do organismo, a resistência natural do(a) seu (sua) filho(a) a infeções pode estar reduzida, especialmente contra certos organismos que causam infeções meningocócicas, incluindo meningite e septicémia, também conhecida como “envenenamento do sangue” ou sépsis.

As infeções meningocócicas são **EXTREMAMENTE PERIGOSAS** e podem ser **FATAIS** em menos de 4 horas.¹ Forneça uma cópia deste panfleto a todos os cuidadores do(a) seu (sua) filho(a) de modo a ajudá-los a identificar os sinais e sintomas de meningite e sépsis. Eles devem procurar cuidados médicos **IMEDIATAMENTE** caso surjam quaisquer sinais ou sintomas.

Para pais/ representantes legais de recém-nascidos e bebés: esteja alerta para o facto dos sinais e sintomas típicos de dor de cabeça com náuseas ou vômitos dor de cabeça com rigidez no pescoço, febre > 39°C, irritação cutânea, confusão, dores musculares fortes associadas a sintomas do tipo gripal, sensibilidade à luz; outros sinais e sintomas em bebés para os quais deve estar alerta incluem inatividade, vômitos e falta de interesse na comida.

Quais são os sinais e sintomas para os quais devo estar alerta durante o tratamento com Soliris?

A vacinação reduz o risco de desenvolvimento de uma infeção mas não elimina totalmente esse risco.

Vai necessitar de estar alerta para sinais e sintomas de infeção grave e consultar o seu profissional de saúde **IMEDIATAMENTE** se o(a) seu/sua filho(a) tiver **QUAISQUER** dos seguintes sintomas:

- **Febre**
- **Mãos e/ou pés frios**
- **Recusa de comida e/ou vómitos**
- **Não gostar de ser pegado ao colo**
- **Sonolento, mole, sem resposta**
- **Respiração rápida**
- **Pele pálida, manchada; manchas/erupção cutânea**
- **Choro diferente do habitual, gemidos**
- **Tensão ou abaulamento da zona normalmente mole da cabeça**

Informação de segurança importante para quem supervisiona

Coloque a
foto do(a)
seu(sua)
filho(a) aqui

Esta criança está atualmente a ser tratada com Soliris[®] e pode ter a sua resistência natural a infeções reduzida, especialmente infeções meningocócicas, que incluem meningite e “envenenamento do sangue” (também conhecida como sépsis). **Se notar que a criança tem qualquer um dos sinais e sintomas listados neste cartão, os quais podem indicar uma infeção grave, contacte o médico da criança imediatamente.**

A meningite pode matar em menos de 4 horas¹. Não espere pelo aparecimento de uma erupção cutânea, pois esta pode não aparecer². Se surgir QUALQUER sinal ou sintoma, procure cuidados médicos imediatamente.

Se não conseguir contactar o médico da criança, leve imediatamente a criança ao serviço de urgência e mostre este cartão aos profissionais de saúde aí presentes.

Nome do doente _____

Informação de contacto dos Pais/ Responsável legal _____

Nome do médico _____

Informação de contacto do médico _____

INFORMAÇÃO DE SEGURANÇA IMPORTANTE PARA PROFISSIONAIS DE SAÚDE

Foi prescrita terapêutica com Soliris a este doente. Soliris é um anticorpo que inibe a ativação do complemento terminal. Devido ao seu mecanismo de ação, a utilização deste medicamento aumenta a suscetibilidade do doente a infeção meningocócica (*Neisseria meningitidis*). Antes de iniciar o tratamento, este doente deve receber uma vacina meningocócica ou antibióticos, mas poderá ainda ser suscetível a infeções meningocócicas ou outras infeções gerais. Deverá monitorizar cuidadosamente a ocorrência de sinais precoces de infeção meningocócica, avaliar de imediato se existe suspeita de infeção, e tratar com antibióticos, se necessário. Alguns doentes tiveram reações à perfusão após a administração de Soliris. As perturbações gerais ou alterações no local da administração frequentes incluem desconforto no peito, arrepios fadiga, astenia, reação associada à perfusão, edema, e pirexia. Para mais informação sobre este medicamento, consulte o Resumo das Características do Medicamento. Em caso de questões de segurança, contacte a

**Eurotrials Consultores Científicos SA (Rua Tierno Galvan, Torre 3, 16º, 1070-274 Lisboa), através do telefone:
+351 924154522**

Sintomas de Meningite e Sépsis: BEBÉS	Sintomas de Meningite e Sépsis: CRIANÇAS PEQUENAS	
Febre	Febre	Tremor descontrolado
Mãos e/ ou pés frios	Mãos e/ ou pés frios	Dificuldade em respirar ²
Recusa de comida e/ou vômitos	Vômitos	Dor na perna
Não gosta de ser pegado ao colo	Sonolento, difícil de acordar	
Sonolento, mole, sem resposta	Confusão e irritabilidade	
Respiração rápida	Dor de cabeça forte	
Pele pálida/ manchada; manchas Erupção cutânea ³	Pescoço rígido	
Choro diferente do habitual, gemidos ³	Não gosta de luzes brilhantes ²	
Tensão ou abaulamento da zona normalmente mole da cabeça ³	Pele pálida, manchada; manchas/ erupção cutânea ^{2,4}	
Por favor consulte o Folheto Informativo do Soliris em anexo, que inclui informação relativa a infeções meningocócica		

Para pais/ representantes legais:

SE A CRIANÇA APRESENTAR QUAISQUER SINAIS OU SINTOMAS DE MENINGITE OU SÉPSIS, CONTACTE O SEU PROFISSIONAL DE SAÚDE IMEDIATAMENTE.

Se não conseguir contactar o seu profissional de saúde, procure cuidados de emergência **IMEDIATOS no Serviço de Urgência e mostre o seu Cartão de Informação de Segurança do Doente aos profissionais de saúde aí presentes.**

Caso existam dúvidas sobre segurança, contacte o seguinte ponto de contacto local:

Eurotrials Consultores Científicos SA

Rua Tierno Galvan, Torre 3, 16º

1070-274 Lisboa

Tel: +351 924154522



Alexion Pharma Spain
Passeig de Gràcia,
85, 4a Planta
Barcelona 08008
Espanha



SOLIRIS® é uma marca registada da Alexion
Pharmaceuticals, Inc. Copyright © 2012, Alexion
Pharmaceuticals, Inc. Todos os direitos
reservados.

