

Guia para o Doente

Instruções de Reconstituição de Cerezyme 400 U⁽¹⁾



Passo 2:
Preparação do material



Passo 4: Utilizar uma técnica adequada



Passo 6:
Retirar a água destilada



Passo 7:
Adicionar a água destilada

Preparação

1. Os frascos devem ser conservados num frigorífico a uma temperatura entre 2°C e 8°C.
2. Prepare o material:
 - O número de frascos necessários é determinado com base no peso corporal do doente. Cada frasco contém 400 U de Imiglucerase. Antes de proceder à reconstituição, os frascos devem ser retirados do frigorífico até que atinjam a temperatura ambiente, aproximadamente 30 minutos. Verifique a prazo de validade impresso no rótulo (não utilize Cerezyme após o prazo de validade).
 - Água destilada para injetáveis para reconstituir o Cerezyme
 - Soro Fisiológico a 0,9%, 2 x 100 ml ou 1 x 250 ml para administração IV
 - Soro Fisiológico a 0,9%, 2 x 50 ml para limpar a via antes e depois da perfusão
 - Clorhexidina a 0,5% em Álcool a 70% (solução antisséptica)
 - Número apropriado de seringas de 10 ml e 50 ml, dependendo da dose de Cerezyme 400 U
 - 3 agulhas hipodérmicas estéreis (1,1 x 40 mm)
 - 1 agulha borboleta
 - Filtro "em linha" com baixa ligação a proteínas, com 0,2 micrómetros (0,2 µm) de calibre
 - Tabuleiro para agulhas hipodérmicas; Adesivo antialérgico; Toalhetes com álcool; Contentor para cortantes e perfurantes; Solução para lavagem de mãos

Reconstituição utilizando água destilada

3. Remover a cápsula descartável do frasco de Cerezyme.
4. Desinfetar a rolha de borracha do frasco de Cerezyme com clorhexidina e deixar secar ao ar.
5. Abrir a água esterilizada para injetáveis.
6. Retirar com a seringa a quantidade adequada de água, em ml: 10,2 ml de água para injetáveis para os frascos de 400 U.
7. Injetar cuidadosamente a água para injetáveis num frasco de Cerezyme.
8. Rodar cuidadosamente os frascos para homogeneizar a solução (evitar agitar vigorosamente os frascos durante a reconstituição, de modo a prevenir a formação de espuma).
9. Após a mistura poderão surgir pequenas bolhas.
10. Deixar a solução repousar durante alguns minutos para permitir que algumas bolhas que possam surgir desapareçam, e para assegurar que a solução está adequadamente reconstituída (verifique que não estão presentes partículas estranhas ou descoloração do líquido).



Passo 8: Rodar cuidadosamente o frasco utilizando um movimento circular com as mãos.



Passo 12: Retirar e descartar 10 ml do saco de soro fisiológico para cada frasco (300-400 U) utilizado



Passo 13:
O produto reconstituído não deve conter espuma

Diluição a 0,9% NaCl

11. Desinfetar a cápsula/abertura de 1 ou 2 sacos de solução de soro fisiológico a 0,9% utilizando clorhexidina e deixar secar ao ar.
12. Calcular a quantidade de solução reconstituída de Cerezyme presente nos frascos e retirar a mesma quantidade de um saco de soro fisiológico a 0,9%, criando assim espaço para adicionar a solução reconstituída de Cerezyme.
Por exemplo, se a quantidade prescrita for 3 frascos de Cerezyme de 400 U, deve remover 30 ml (= 3 x 10 ml) de solução de soro fisiológico do saco. Nunca se deve remover mais de metade do conteúdo de um saco de soro fisiológico, para que fique assegurado que pelo menos metade da solução diluída é soro fisiológico.
13. Utilizando uma ou mais seringas de 50 ml, retirar 10 ml de cada frasco reconstituído de 400 U. No momento em que estas quantidades forem retiradas, o produto reconstituído não deve conter qualquer espuma. De seguida, injetar cuidadosamente o volume total de Cerezyme reconstituído no saco de solução de soro fisiológico a 0,9%.
14. Misturar cuidadosamente esta solução de Cerezyme.
15. Durante a administração, a solução diluída deve ser filtrada através de um Filtro "em linha" com baixa ligação a proteínas, com 0,2 micrómetros (0,2 µm) de calibre.

Administração

16. A dose de Cerezyme, a sua velocidade de perfusão e qualquer modificação serão determinadas pelo médico assistente.
17. Cerezyme deve de ser administrado através de uma perfusão intravenosa.
18. A solução deve ser administrada como prescrito até 3 horas após a reconstituição.
19. Antes de iniciar a perfusão, deve preencher completamente o sistema com a solução misturada para remover todas as bolhas de ar que possam estar presentes. Para mais informação sobre o enchimento da linha de perfusão e sobre a inserção da agulha no acesso venoso deve consultar a pág. 9 e 10 do Guia para o doente.
20. Quando terminar a perfusão, faça passar pelo tubo, utilizando o último débito de perfusão, uma solução de cloreto de sódio para injetáveis a 0,9% para garantir a administração de Cerezyme residual.
21. De acordo com as regras de segurança microbiológica, o preparado deve ser utilizado imediatamente. Se o preparado não puder ser utilizado, pode ser conservado entre 2°C e 8°C, protegido da luz, por um período máximo de 24 horas.

Reações Adversas

- Caso sinta quaisquer efeitos secundários durante a perfusão, **esta deve ser imediatamente interrompida** e deve procurar conselho junto do médico assistente ou enfermeiro domiciliário. Contacte rapidamente o seu médico assistente ou o enfermeiro domiciliário caso se sinta mal após o tratamento.
- Os efeitos secundários frequentes (que ocorrem em mais de 1 em 100 doentes) são: falta de ar, tosse, urticária / inchaço localizado na pele ou no revestimento da boca ou da garganta, comichão, pele irritada. Alguns efeitos secundários observados primariamente durante a administração do medicamento ou pouco tempo depois. Estes incluem comichão, rubor, urticária/inchaço localizado na pele ou no revestimento da boca ou garganta, desconforto torácico, frequência cardíaca aumentada, pele azulada, falta de ar, uma sensação de formigueliro, picadas, ardor ou dormência da pele, diminuição da pressão arterial e dores nas costas.

Tratamento domiciliário

- O ambiente familiar deve ser propício para a perfusão em casa, incluindo um ambiente limpo, com eletricidade, água, acesso a telefone, frigorífico e espaço físico para armazenar Cerezyme e outros materiais para a perfusão.
- É preferível que um familiar esteja presente com o doente.
- O doente e/ou o familiar têm de receber formação sobre os procedimentos de reconstituição e perfusão de Cerezyme.
- Um sistema de perfusão portátil como uma bomba perfusora pode ser utilizado (sistema de perfusão de pressão positiva).



⁽¹⁾ Cerezyme (imiglucerase) está indicado para utilização como terapêutica enzimática de substituição de longa duração em doentes com um diagnóstico confirmado de doença de Gaucher não neuronopática (Tipo 1) ou neuronopática crónica (Tipo 3) que apresentam manifestações não neurológicas da doença clinicamente significativas.

As manifestações não neurológicas da doença de Gaucher incluem uma ou mais das seguintes condições: anemia, após exclusão de outras causas, como, por exemplo, deficiência em ferro; trombocitopenia; doença óssea, após exclusão de outras causas, como, por exemplo, deficiência de vitamina D; hepatomegalia ou esplenomegalia.