

**Cerezyme® (imiglucerase)**

**Informação de segurança**

---

**Tratamento Domiciliário com Cerezyme®  
para a Doença de Gaucher:  
Guia para o doente**

**Leia esta informação atentamente antes de iniciar o tratamento domiciliário.**

- Mantenha esta informação num local de fácil acesso, pode necessitar de a reler.
- Caso ainda tenha questões, contacte o seu médico assistente.
- Este medicamento foi receitado para si. Não o partilhe com terceiros, mesmo que manifestem sintomas semelhantes aos seus, porque pode ser prejudicial para eles.
- Caso ocorra alguma reação adversa deve contactar o seu médico assistente ou o seu enfermeiro de apoio domiciliário.

Versão No. 3: aprovada a 23 de abril 2013

  
**Cerezyme®**  
imiglucerase

## ÍNDICE

A Doença, o Tratamento e as Perfusões em Casa .....	5
Condições .....	6
Como preparar e administrar Cerezyme 400 U? .....	8
Anexos	
1.1 Guia para o Doente - Instruções de Reconstituição de Cerezyme.....	12
1.2 Dossier .....	13

## A DOENÇA, O TRATAMENTO E AS PERFUSÕES EM CASA

Decidiu, em conjunto com o seu médico assistente, iniciar o tratamento domiciliário com Cerezyme®. O objetivo deste documento é fornecer informação sobre o tratamento em casa com Cerezyme.

Cerezyme é uma enzima artificial designado imiglucerase – que pode substituir a enzima  $\beta$ -glucosidase ácida, que está ausente ou não é suficientemente ativa nas pessoas com doença de Gaucher. O Cerezyme é utilizado para o tratamento de pessoas com um diagnóstico confirmado de doença de Gaucher de Tipo I ou de Tipo III, e que apresentem sinais da doença.

Para informação adicional, por favor consulte o Folheto Informativo do Cerezyme distribuído em simultâneo.

### Tratamento Domiciliário

Atualmente, em alguns países, as pessoas com doença de Gaucher em tratamento com Cerezyme recebem as suas perfusões em casa. A decisão de receber tratamento domiciliário deve partir do seu médico assistente, com o seu consentimento, após um período de tratamento no hospital para assegurar um grau de tolerância satisfatório.

O tratamento domiciliário terá as seguintes vantagens:

- Permite receber tratamento no seu ambiente habitual
- O agendamento da perfusão tem maior flexibilidade
- Evita o tempo dispendido nas viagens e no hospital de dia
- Permite ajustar a administração da terapêutica ao programa escolar
- Facilita a calendarização de atividades profissionais e sociais
- Permite efetuar o tratamento junto de familiares e amigos

No início, para garantir as boas condições de administração, um enfermeiro treinado em tratamento domiciliário encarregar-se-á de todo o procedimento e além disso irá dar-lhe formação e acompanhamento adequados (ou a um familiar seu). Mais tarde poderá debater com ele e com o seu médico a possibilidade de outras opções para a administração de Cerezyme.

Caso sinta quaisquer efeitos secundários com o tratamento deve alertar imediatamente o seu médico ou o seu enfermeiro domiciliário. Os efeitos secundários frequentes (que ocorrem em mais de 1 em 100 doentes) são falta de ar, tosse, urticária/ inchaço localizado na pele ou na mucosa da boca ou da garganta, comichão e pele irritada. Alguns efeitos secundários foram observados sobretudo durante a administração do medicamento ou pouco tempo depois. Estes incluíram comichão, rubor, urticária/inchaço localizado na pele ou na mucosa da boca ou garganta, desconforto torácico, frequência cardíaca aumentada, pele azulada, falta de ar, uma sensação de formigueiro, picadas, ardor ou dormência da pele, diminuição da pressão arterial e dores nas costas. Caso o doente sinta algum efeito secundário durante a perfusão, **esta deve ser imediatamente interrompida** e deve contactar de imediato o médico assistente ou enfermeiro domiciliário. As perfusões subsequentes podem ter de ser realizadas no hospital.

**Nota:** A dose e a velocidade de perfusão, enquanto em casa, são determinadas exclusivamente pelo médico assistente como referido no Dossier, e não podem ser alteradas sem o seu consentimento e a supervisão do enfermeiro domiciliário.

### CONDIÇÕES

#### Doente

- 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 o armazenamento do Cerezyme e dos outros materiais para perfusão.
- O doente deve possuir condições de saúde suficientes para receber tratamento em casa. O médico assistente é responsável pela recomendação/autorização para tratamento domiciliário.
- O doente deve ter veias acessíveis que permitam a inserção de uma agulha de perfusão. Caso tenha um acesso venoso central, deve ser capaz de inserir adequadamente a agulha de perfusão.
- O doente e/ou seu familiar devem ter sido informados com clareza pelo médico assistente sobre o tratamento a efetuar em casa, os riscos associados e possíveis complicações deste e sobre a disponibilização de assistência médica domiciliária.
- O doente e/ou seu familiar devem ter uma boa compreensão da doença de Gaucher, capacidade para reconhecer efeitos secundários e compreender o procedimento a seguir na eventualidade da sua ocorrência.
- O doente e/ou seu familiar foram adequadamente treinados nos procedimentos de reconstituição e perfusão com Cerezyme.

#### Enfermeiro domiciliário

- O enfermeiro domiciliário deve estar habilitado a realizar perfusões intravenosas (IV).
- O enfermeiro domiciliário recebeu formação sobre a administração de Cerezyme, conhece os efeitos secundários possíveis e os procedimentos a seguir na eventualidade da sua ocorrência.
- O enfermeiro domiciliário determinará com o doente e/ou seu familiar o tipo de apoio necessário.
- O enfermeiro domiciliário terá uma função coordenadora junto com o médico assistente e o doente/familiar na organização do tratamento domiciliário.
- O enfermeiro seguirá rigorosamente as indicações do médico assistente, tal como registadas no Dossier, relativamente à posologia e velocidade de administração de Cerezyme.
- O enfermeiro domiciliário registará cada administração de Cerezyme no Dossier, não esquecendo de registar o nº do lote do medicamento administrado.
- Caso ocorra um efeito secundário, durante ou imediatamente após a sua realização (i.e. reação associada à perfusão) o enfermeiro domiciliário/o doente/o familiar deve interromper a perfusão e entrar em contacto com o médico assistente e/ou ligar para o número de emergência nacional conforme lista de números telefónicos constante no Dossier.

#### Médico Assistente

- O médico assistente é responsável por iniciar todo o processo administrativo, de forma a permitir que os outros intervenientes (farmácia, enfermeiro, doente, familiar) lhe possam dar seguimento.
- O médico assistente é responsável pela determinação da dose e da velocidade de perfusão de Cerezyme, e deve registá-las no Dossier. Quaisquer alterações devem ser claramente comunicadas ao doente e descritas no Dossier.

### Familiar

Recomenda-se que um familiar acompanhe o doente durante as perfusões.

### O Dossier (anexo 1.2)

- O Dossier serve de meio de comunicação entre todos os envolvidos no tratamento domiciliário de Cerezyme.
- O Dossier deve ser mantido em sua casa e deve ser atualizado, consoante o caso, pelo doente, pelo seu familiar ou pelo enfermeiro domiciliário, de cada vez que o Cerezyme é administrado.
- O doente/familiar deve levar o Dossier consigo para todas as consultas de acompanhamento no hospital e voltar a trazê-lo para casa.
- No Dossier, o médico assistente deve registar com clareza a dose e a velocidade de perfusão de Cerezyme, bem como todas as alterações que efetuar.
- O enfermeiro domiciliário deve registar todas as ocorrências e ações estabelecidas durante a primeira visita e o doente, ou o familiar ou o enfermeiro domiciliário regista depois toda a informação relevante de visitas subsequentes.
- O doente e/ou o familiar e/ou o enfermeiro seguirá rigorosamente as indicações do médico assistente, tal como registadas no Dossier, relativamente à posologia e velocidade de perfusão de Cerezyme.
- O doente e/ou o familiar e/ou o enfermeiro registará cada administração de Cerezyme no Dossier não devendo de esquecer de registar o nº do lote do medicamento administrado.
- No Dossier, o doente, ou o familiar, ou o enfermeiro domiciliário registará com clareza que ações foram tomadas para os efeitos secundários relacionados com a perfusão, com base nas instruções do médico assistente ou enfermeiro domiciliário.

### Farmácia e material para perfusão

- A terapêutica e os materiais serão disponibilizados pelo hospital ou pela farmácia a si ou ao seu familiar de acordo com a prescrição do médico assistente.
- Deve ser tido em especial atenção o transporte do medicamento e do respetivo material para perfusão, os quais devem estar devidamente acondicionados tendo em conta a temperatura a que têm que ser mantidos durante esse período.

### Treino na Administração de Cerezyme

Em princípio, as instruções iniciais serão dadas no Hospital. O grau de apoio que o enfermeiro domiciliário deverá disponibilizar será debatido e aceite por si e/ou pelo seu familiar e pelo seu médico assistente.

Caso prefira receber apoio total para a perfusão domiciliária, o enfermeiro domiciliário encarregar-se-á da totalidade dos procedimentos.

Caso prefira encarregar-se pessoalmente de todos os procedimentos, ou com o auxílio do seu familiar, você e/ou o seu familiar receberão treino ministrado pelo enfermeiro domiciliário enquanto a perfusão é preparada. O enfermeiro domiciliário explicará e demonstrará todos os procedimentos relacionados com a perfusão, tanto a si como ao seu familiar.

Nas visitas subsequentes, o enfermeiro domiciliário estará presente para prestar assistência, caso esta seja necessária, mas você e/ou o seu familiar irão, progressivamente, efetuando os passos da administração, sob a supervisão do enfermeiro domiciliário, até se sentirem totalmente confortáveis com a totalidade dos procedimentos da perfusão.

Durante a reconstituição e administração de Cerezyme, os procedimentos descritos no Folheto Informativo devem ser cuidadosamente seguidos.

### COMO PREPARAR E ADMINISTRAR CEREZYME 400 U?

#### Material necessário:

Através de uma receita apropriada será fornecido pelo Hospital/Farmácia ao doente ou a um terceiro (por ex. um familiar):

- Frascos de Cerezyme (400 U por frasco); Deve ser armazenado a uma temperatura entre +2°C e +8°C
- Água Destilada para Injetáveis para reconstituir o Cerezyme
- Soro Fisiológico a 0,9%; 2 x 100 ml para administração IV com o Cerezyme
- Soro Fisiológico a 0,9%; 2 x 50 ml para deixar correr na veia antes e depois da perfusão para lavar o sistema
- 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 (*butterfly*)
- 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/perfurantes
- Solução para lavagem das mãos
- Materiais adicionais para utilizar uma via de acesso venoso
- Heparina
- Agulhas para heparina
- Embalagem de material de penso
- Luvas esterilizadas
- Medicação de emergência considerada necessária (ex: anti-histamínicos /ou corticosteroides)

#### Preparação

1. Preparar uma área de trabalho limpa e dispor o material necessário.



2. Os frascos de Cerezyme devem ser retirados do frigorífico cerca de 30 minutos antes da preparação de modo a que atinjam a temperatura ambiente.
3. Confirmar a data de validade impressa no fundo da embalagem (não utilizar Cerezyme fora da validade).
4. Verificar se o número de frascos recebidos é o correto.
5. Preparar apenas o número de frascos necessários para uma perfusão  
(*Nota:* O Cerezyme, quando estiver reconstituído ou diluído, não pode ser armazenado para ser mais tarde utilizado).

### Reconstituição de Cerezyme

1. Remover a cápsula descartável do frasco de Cerezyme.
2. Desinfetar a rolha de borracha do frasco de Cerezyme com clorhexidina e deixar secar ao ar.
3. Abrir a água esterilizada para injetáveis.
4. Retirar com a seringa a quantidade adequada de água, em ml.
  - Os frascos de 400 U devem ser reconstituídos com 10,2 ml de água para injetáveis; após reconstituição, o volume será de 10,6 ml.
5. Injetar cuidadosamente a água para injetáveis num frasco de Cerezyme.
6. Repetir o procedimento para tantos frascos de Cerezyme quanto necessário.
7. Agitar cuidadosamente os frascos para homogeneizar a solução (evitar agitar vigorosamente os frascos durante a reconstituição, de modo a prevenir a formação de espuma).
8. Após a mistura poderão surgir pequenas bolhas.
9. 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.
10. Após a reconstituição, o Cerezyme deve ser examinado visualmente antes de ser utilizado. Dado ser uma solução proteica, uma ligeira floculação (descrita como finas fibras translúcidas) pode ocorrer ocasionalmente após a diluição. A solução reconstituída deve ser um líquido límpido e incolor, livre de partículas estranhas.
11. Se se notar a presença de partículas estranhas ou descoloração do líquido, não utilizar o produto; contactar o enfermeiro domiciliário.



### Diluição

1. Desinfetar a cápsula/abertura de 1 ou dois sacos de solução de soro fisiológico a 0,9% utilizando clorhexidina e deixar secar ao ar.
2. 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. Eliminar essa quantidade de soro fisiológico que acabou de se retirar dos sacos.  
*Por exemplo, se a quantidade prescrita for 3 frascos de Cerezyme de 400 U, deve-se remover 30 ml (= 3 x 10 ml) de solução de soro fisiológico do saco de soro fisiológico. 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.*
3. Utilizando uma ou mais seringas de 50 ml, retirar 10 ml de cada frasco reconstituído de 400 U para minimizar o número de manipulações. No momento em que estas quantidades forem retiradas, o produto reconstituído não deve conter qualquer espuma.
4. De seguida, injetar cuidadosamente o volume total de Cerezyme reconstituído no saco de solução de soro fisiológico a 0,9%.
5. Agitar cuidadosamente esta solução de Cerezyme.
6. 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.



### Enchimento da Linha de Perfusão

1. Retirar o sistema de perfusão da embalagem e fechar o “clamp” para o encerrar.
2. Ligar a extremidade aguçada ao saco de soro fisiológico a 0,9% e preencher o sistema de perfusão segurando a câmara de gotejamento na vertical e abrindo o “clamp”.
3. Preencher completamente o sistema, remover todas as bolhas de ar que possam existir e depois fechar o “clamp”.
4. Ligar o saco de perfusão que contém Cerezyme ao tubo em “Y”.

### Inserir a agulha no acesso venoso

1. Primeiro deve assegurar-se de que tem adesivo pronto para ser usado, e de que o sistema de perfusão com todos os sacos necessários está ao alcance. Colocar a Clorohexidina e algumas compressas também ao alcance.
2. Retirar a agulha borboleta da sua embalagem.
3. O doente deve sentar-se e apoiar um braço sobre a mesa, de preferência num local bem limpo.
4. O garrote deve ser colocado e a área onde se vai inserir a agulha deve ser desinfetada e deixada secar.
5. A pele deve ser esticada sendo então inserida a agulha, com a parte romba do bisel virada para cima, num ligeiro ângulo através da pele e dentro da veia. Quando a agulha tiver entrado na veia, o sangue começará a subir no sistema.
6. A agulha deverá ser inserida dentro da veia aproximadamente 0,5 cm, para que esta não saia da veia. Prender a agulha borboleta à pele com adesivo.
7. Desapertar o garrote e remover a tampa do tubo da agulha borboleta, que se encherá com sangue. Se isto não suceder, é sinal de que a agulha não está corretamente colocada na veia. Deve, nesse caso, ser repetido o procedimento, com uma agulha nova.
8. Colocar o saco de perfusão previamente preparado no respetivo suporte e abrir a válvula. O doente deve manter-se confortavelmente sentado e relaxado enquanto a perfusão se processa.



### Administração

A solução reconstituída deve ser administrada como prescrito até 3 horas após a preparação. O produto diluído em soro fisiológico a 0,9% manterá a sua estabilidade até 24 horas após preparação, se for conservado entre 2°C e 8°C, e protegido da luz.

A dose de Cerezyme, a sua velocidade de perfusão e qualquer modificação serão determinadas pelo médico assistente.

Quando a perfusão de Cerezyme tiver terminado, o sistema deve ser lavado com soro fisiológico a 0,9% administrado à mesma velocidade de perfusão, e só depois disso a agulha borboleta deve ser removida.



### No caso de acesso venoso central

Se o doente tiver um acesso venoso central para administração de Cerezyme, ele e/ou o seu familiar devem ser instruídos sobre como manusear o dispositivo.

O tratamento domiciliário adequado de um acesso venoso central envolve lavagens regulares com heparina para prevenir a coagulação, bem como cuidados de esterilização para manter o dispositivo livre de agentes infecciosos. São necessários os passos seguintes:

- Quando está a ser utilizado, o dispositivo deve ser coberto com um campo oclusivo transparente. Este procedimento não é necessário quando o dispositivo não está a ser utilizado.
- Lavar o sistema antes e depois de cada utilização, injetando 5 ml de soro fisiológico.
- Lavar o sistema depois de cada utilização injetando 5 ml de heparina (100 U/mL).

### Informação de Segurança

Caso ocorram reações adversas durante a perfusão, ou caso o doente se sinta mal durante ou após o tratamento, a administração do medicamento deve ser imediatamente interrompida e deve contactar de imediato o enfermeiro domiciliário ou o médico assistente. 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 incluíram 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 formigueiro, picadas, ardor ou dormência da pele, diminuição da pressão arterial e dores nas costas. Caso o doente sinta algum destes sintomas durante a perfusão, **esta deve ser imediatamente interrompida** e deve procurar-se conselho junto do médico assistente ou do enfermeiro domiciliário. Todos os efeitos secundários devem ser registados no Dossier.

Caso o doente sinta quaisquer efeitos secundários durante o tratamento ou pouco depois que exijam atenção/intervenção imediata, deve contactar-se imediatamente o enfermeiro domiciliário e/ou o médico assistente. (ver Dossier).

Se houver dúvidas ou se alguém se aperceber de que ocorreu um erro na preparação e/ou administração do medicamento deve contactar-se imediatamente o enfermeiro domiciliário e/ou o médico assistente.

## **ANEXOS**

### **1.1 Guia para o Doente - Instruções de Reconstituição de Cerezyme**

## 1.2 Dossier

## DOSSIER PARA TRATAMENTO DOMICILIÁRIO COM CEREZYME®

## Dados Gerais

Doente	Nome:	
	Endereço:	
	Código Postal e Localidade:	
	Telefone:	
Enfermeiro	Nome:	
	Hospital:	
	Telefone:	
Médico Assistente	Nome:	
	Hospital:	
	Endereço:	
	Código Postal e Localidade:	
	Telefone:	
Farmácia	Nome:	
	Endereço:	
	Código Postal e Localidade:	
	Telefone:	
Número Nacional de Emergência	Telefone: <b>112</b>	

## INFORMAÇÕES SOBRE A ADMINISTRAÇÃO (A PREENCHER PELO MÉDICO ASSISTENTE)

Início da terapêutica com Cerezyme	Data (dd-mmm-aaaa):
Data da 1ª perfusão Domiciliária	Data (dd-mmm-aaaa):
Razões para administração domiciliária de Cerezyme	
Por favor indique o apoio de enfermagem que considera necessário:	
Regime posológico de Cerezyme (dose, frequência, velocidade da perfusão)	

## INFORMAÇÃO SOBRE TERAPÊUTICA DE EMERGÊNCIA (A SER PREENCHIDO PELO MÉDICO ASSISTENTE)

Passos a seguir em caso de Reações Adversas graves à Perfusão:

1. Interromper a perfusão
2. Contactar o número nacional de emergência (112)
3. Contactar o Médico Assistente

## DADOS DE PERFUSÃO (A SER PREENCHIDO PELO ENFERMEIRO DOMICILIÁRIO E/OU DOENTE E/OU FAMILIAR)

Data da perfusão	Data (dd-mmm-aaaa):
Estado geral do doente: situações específicas/ observações:	
Dose /taxa de perfusão	
Nº de frascos utilizados e nº de lote:	400 U: ..... Lote nº
Duração da Administração	
Velocidade de Administração	
Problemas/Observações (relacionados com a perfusão, ex.: efeitos secundários)	

Data da perfusão	Data (dd-mmm-aaaa):
Estado geral do doente: situações específicas/ observações:	
Dose /taxa de perfusão	
Nº de frascos utilizados e nº de lote:	400 U: ..... Lote nº
Duração da Administração	
Velocidade de Administração	
Problemas/Observações (relacionados com a perfusão, ex.: efeitos secundários)	

Data da perfusão	Data (dd-mmm-aaaa):
Estado geral do doente: situações específicas/ observações:	
Dose /taxa de perfusão	
Nº de frascos utilizados e nº de lote:	400 U: ..... Lote nº
Duração da Administração	
Velocidade de Administração	
Problemas/Observações (relacionados com a perfusão, ex.: efeitos secundários)	

Data da perfusão	Data (dd-mmm-aaaa):
Estado geral do doente: situações específicas/ observações:	
Dose /taxa de perfusão	
Nº de frascos utilizados e nº de lote:	400 U: ..... Lote nº
Duração da Administração	
Velocidade de Administração	
Problemas/Observações (relacionados com a perfusão, ex.: efeitos secundários)	







