

Em qual local as infusões deverão ser realizadas?

As infusões deverão ser realizadas em ambiente hospitalar, para segurança do paciente, pois sempre existe o risco de desenvolvimento de reação alérgica. O médico responsável deverá estar prontamente acessível para o adequado manejo de tais reações.

Como o medicamento deve ser preparado e administrado?

O cálculo para o preparo da dose de Idursulfase é feito usando o peso do paciente, independentemente de sua idade. É calculado 0,25mL da solução comercial disponível, por quilo de peso, ou seja: $PESO \div 4 = mL$. Lembre-se de que a quantidade de idursulfase a ser infundida (aproximadamente 0,5mg/kg/infusão) pode ser arredondada ao valor correspondente ao número inteiro de frascos mais próximo daquele calculado (cada frasco de idursulfase tem 3mL de idursulfase a uma concentração de 2mg/mL). As infusões devem ser feitas utilizando filtro 0,2µm.

Um modelo da prescrição pode ser encontrado abaixo:

Para um paciente de 24kg

Apresentação de Idursulfase: frasco com 6mg/3,0mL (2mg/mL)

Administrar, por via endovenosa, 12mg (0,5mg/kg) diluídos em soro fisiológico 0,9% para um volume final de infusão de 100mL (observar rigorosamente as normas específicas de preparação e diluição da droga que constam na bula, pois deverá ser retirado da bolsa de 100mL de soro fisiológico o volume a ser inserido de medicamento). Os 100mL deverão ser infundidos em 3 horas, de forma escalonada, uma vez por semana, utilizando bomba de infusão. Esse tempo de infusão é o tempo mínimo preconizado. Caso ocorram reações adversas, este tempo deverá ser ajustado, aumentando-o de acordo com a resposta do paciente. Neste caso, informações específicas podem ser solicitadas. Para uma infusão padrão, a **bomba de infusão deve ser programada da seguinte maneira:**

- 1) 15 min – 2mL – 8mL/h
- 2) 15 min – 4mL – 16mL/h
- 3) 15 min – 6mL – 24mL/h
- 4) 15 min – 8mL – 32mL/h
- 5) 2 horas – 80mL – 40mL/h

Ao término da infusão, antes do acesso venoso do paciente ser retirado, deverão ser introduzidos mais 20mL de soro fisiológico 0,9% na bolsa de soro, a fim de permitir que o equipo seja lavado (**atenção:** a velocidade de gotejo deve ser a mesma das últimas 2 horas de infusão).

Não é necessário o uso rotineiro de pré-medicação, a não ser que o paciente tenha apresentado alguma intercorrência ou reação durante a infusão. Neste caso, a escolha do medicamento a ser utilizado fica a critério do médico assistente; habitualmente, são utilizados anti-histamínicos VO ou IV.

Como o paciente deverá ser monitorizado durante as infusões?

O ideal é que as infusões sejam realizadas somente se o paciente estiver em bom estado geral. Se o paciente estiver com gripe forte ou com febre no dia da infusão, por exemplo, é melhor transferi-la. Os sinais vitais deverão ser monitorizados pelo menos duas vezes durante a infusão (antes e após o término). Durante os estudos que evidenciaram a eficácia e a segurança da idursulfase, o paciente ficava em observação durante uma hora após o término da infusão.

Pacientes que necessitam suplementação de oxigênio ou uso de Pressão Positiva Contínua nas Vias Aéreas (CPAP) ou de Pressão Positiva Inspiratória e Expiratória (BiPAP) deverão ter estes suportes disponíveis para a eventualidade de ocorrer reação à infusão, torpor extremo ou sono induzido por anti-histamínicos.

O que fazer se ocorrer alguma reação à infusão?

É importante saber que uma reação à infusão pode acontecer em qualquer infusão, porém, a maioria das reações ocorre por volta da 5ª infusão. Isso não significa que não possa ocorrer antes ou depois, mas é bom estar especialmente atento nessa época.

A primeira medida é a suspensão imediata da infusão até a resolução dos sintomas, os quais deverão ser tratados de acordo com o tipo e a magnitude. A possibilidade de tratamento adicional com anti-histamínicos, corticosteróides e antipiréticos deve ser considerada. A critério do médico assistente, a infusão poderá ser reiniciada após a resolução dos sintomas. Se a infusão for reiniciada, recomenda-se que isto se dê a uma taxa de 1/2 da velocidade de infusão utilizada quando ocorreu a reação. A decisão sobre a retomada da velocidade usual de infusão fica a critério do médico assistente. No caso de reações moderadas a graves, recomendamos a coleta de soro para pesquisa de anticorpos anti-idursulfase e complemento (C3 e C4) e o término da infusão neste dia.

Para as infusões seguintes, a decisão sobre a introdução de pré-medicação (uso de anti-histamínicos, antipiréticos e/ou corticosteróides) e de reajuste da velocidade de infusão, principalmente do escalonamento, também fica a critério do médico assistente.

As reações mais graves à infusão, ou eventos adversos graves relacionados ao medicamento, deverão ser comunicados ao fabricante.

