

- ▼ • É importante reportar suspeitas de reações adversas no período de pós-comercialização de Xenpozyme® (alfaolipudase). Isso permite o monitoramento contínuo do perfil de risco-benefício do medicamento.
- É solicitado aos profissionais da saúde que relatem quaisquer suspeitas de reações adversas, **incluindo erros de medicação e gravidez**, pelo sistema nacional de reporte de relatos Vigimed: <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/fiscalizacao-e-monitoramento/notificacoes/vigimed>, ou pelo Serviço de Atendimento ao Consumidor (SAC) da Sanofi através do telefone 0800 703 0014 ou endereço de e-mail sac.brasil@sanofi.com.



Guia de Infusão Domiciliar para Profissionais da Saúde (Somente para a Dose de Manutenção)

Este guia para profissionais de saúde contém informações de segurança importantes das quais você precisa estar ciente quando for preparar e administrar o tratamento com Xenpozyme® (alfaolipudase) em um ambiente domiciliar. Para obter informações mais completas, consulte a bula do medicamento (disponível no Bulário Eletrônico da Anvisa em: consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/, ou entre em contato com o Serviço de Atendimento ao Consumidor (SAC) da Sanofi através do telefone 0800 703 0014 ou endereço de e-mail sac.brasil@sanofi.com)

Médico <prescrição/tratamento>:

- Nome:
- Contato (telefone):

Hospital/centro:

- Nome:
- Contato de emergência (telefone):.....

1 – Objetivos

- Este Guia foi desenvolvido para dar suporte aos profissionais da saúde no gerenciamento dos seguintes riscos associados ao uso domiciliar de Xenpozyme® (alfaolipudase):
 - Imunogenicidade: reações associadas à infusão (RAIs), hipersensibilidade sistêmica, incluindo anafilaxia, hipersensibilidade mediada por anticorpos antidrogas (ADA)
 - Erros de medicação no ambiente de infusão domiciliar

2 – O que é deficiência de esfingomielinase ácida (ASMD)?

- A ASMD é uma doença de armazenamento lisossômico rara e potencialmente fatal que resulta da atividade reduzida da enzima esfingomielinase ácida (ASM), causada por variantes patogênicas no gene da esfingomielina fosfodiesterase 1 (SMPD1). A ASMD é historicamente conhecida como doença de Niemann-Pick (DNP) tipos A, A/B e B
- O espectro do fenótipo varia da forma neurovisceral infantil grave (ASMD tipo A) à forma visceral crônica (ASMD tipo B), com uma apresentação fenotípica neurovisceral intermediária ou crônica também sendo descrita (ASMD tipo A/B)
- A ASM catalisa a hidrólise da esfingomielina em ceramida e fosfocolina; a deficiência enzimática causa um acúmulo de esfingomielina (bem como colesterol e outros lipídios da membrana celular) em hepatócitos e em células da linhagem monócito-macrófago
- Os órgãos nos quais a esfingomielina se acumula incluem o baço, o fígado, a medula óssea, os pulmões, os linfonodos e o cérebro (em fenótipos mais graves)

3 – O que é Xenpozyme® (alfaolipudase)?

- O Xenpozyme® (alfaolipudase) é indicado como terapêutica de reposição enzimática para o tratamento de manifestações não relacionadas ao sistema nervoso central (SNC) de deficiência de esfingomielinase ácida (*Acid Sphingomyelinase Deficiency*, ASMD) em pacientes pediátricos e adultos com tipo A/B ou tipo B.
- Xenpozyme® (alfaolipudase) é uma ASM humana recombinante e fornece uma fonte exógena de ASM, reduzindo a quantidade de esfingomielina que se acumula em órgãos de pacientes com ASMD

4 – Como mitigar os riscos importantes associados ao tratamento com Xenpozyme® (alfaolipudase)?

4A. Imunogenicidade: RAIs, hipersensibilidade sistêmica, incluindo anafilaxia, hipersensibilidade mediada por ADA

- Xenpozyme® (alfaolipudase) é **contraindicado** a pacientes que já demonstraram hipersensibilidade grave (reação anafilática) à alfaolipudase ou a qualquer um dos componentes do medicamento quando a dessensibilização sob medida não foi bem sucedida
- A administração **domiciliar** de Xenpozyme® (alfaolipudase) deve ser **supervisionada por um médico/enfermeiro(a)** capacitado, que seja treinado em medidas de emergência e tenha acesso ao suporte médico adequado para tratar reações graves, como aquelas relacionadas à hipersensibilidade sistêmica (por exemplo, anafilaxia)

MONITORAMENTO: O paciente deve ser monitorado quanto a sinais e sintomas de RAIs, como dor de cabeça, urticária, pirexia, náusea e vômito, e outros sinais ou sintomas de hipersensibilidade, **principalmente durante a infusão e por um período de tempo apropriado após a infusão, com base no julgamento clínico**

- **Caso ocorram RAIs ou HIPERSENSIBILIDADE SISTÊMICA, incluindo ANAFILAXIA:**
 - **Interrompa a infusão imediatamente** e inicie o tratamento médico adequado
 - Procure a ajuda de um médico
 - Entre em contato com o médico prescritor/responsável pelo tratamento
- Em caso de RAIs, o tratamento com Xenpozyme® (alfaolipudase) **não deve ser continuado em casa**
- A infusão subsequente deve ocorrer apenas em um ambiente clínico em que medidas de reanimação estejam disponíveis e o reescalamento da dose deve ser considerado

4B. Risco de erros de medicação no ambiente domiciliar

- Antes da administração do Xenpozyme® (alfaolipudase):
 - Leia atentamente as instruções de uso na bula do produto e no manual de preparação/infusão incluído neste guia
 - Garanta a disponibilidade dos seguintes itens:
 - Equipamento de reanimação
 - Informações do paciente (dose de manutenção prescrita, peso)
 - Informações de contato do prescritor
 - Suprimentos e ambiente necessários (ou seja, ambiente limpo com eletricidade, água, acesso telefônico, refrigeração)
- Prepare cuidadosamente a medicação consultando a bula do produto e este Guia

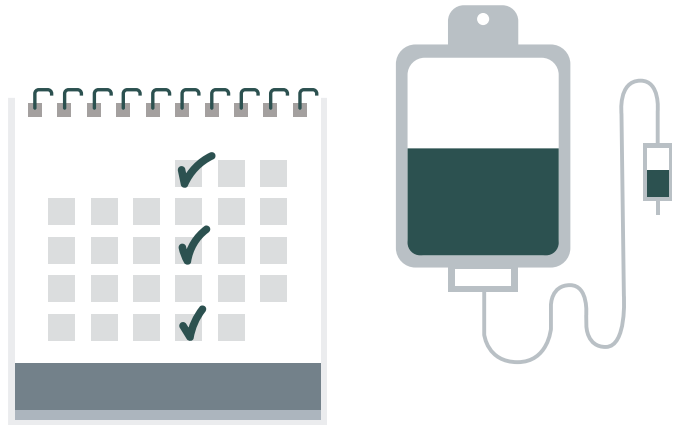
5 – Quais são os requisitos para a administração do Xenpozyme® (alfaolipudase) em casa?

5A. Avaliação médica do paciente antes da mudança para infusão domiciliar

- A decisão de fazer com que os pacientes passem para a infusão domiciliar deve ser tomada após avaliação e recomendação pelo médico prescritor/responsável pelo tratamento
- Apenas pacientes em dose de manutenção que estão tolerando bem suas infusões podem ser considerados para infusões domiciliares
- Xenpozyme® (alfaolipudase) pode ser administrado em casa somente após o escalonamento bem-sucedido da dose no ambiente clínico e em concordância com o médico prescritor/responsável pelo tratamento
- O paciente e/ou cuidador deve ser informado de que a infusão domiciliar deve ser interrompida e a infusão subsequente deve ocorrer em um ambiente clínico para reescalonamento:
 - Se 2 ou mais doses consecutivas forem perdidas
 - Se ocorrerem RAIs leves, moderadas ou graves ou hipersensibilidade sistêmica, incluindo anafilaxia

5B. Organização da infusão domiciliar

- A administração de Xenpozyme® (alfaolipudase) deve ser supervisionada por um médico/enfermeiro(a) capacitado, treinado em medidas de emergência e com acesso a suporte médico adequado para gerenciar reações graves e, pacientes/cuidadores devem estar cientes disso
- Os aspectos clínicos (dose e cronograma do tratamento) e logísticos devem ser discutidos com o paciente e/ou cuidador pelo médico prescritor/responsável pelo tratamento, antes da mudança para o ambiente domiciliar
- Antes da administração do tratamento, deve-se garantir a disponibilidade dos seguintes itens:
 - Equipamento de reanimação
 - Informações do paciente (ou seja, dose de manutenção prescrita, peso, taxa de infusão, volume reconstituído, pré-medicação, medicação de emergência)
 - Informações de contato do prescritor (disponíveis no cartão do paciente)
 - Suprimentos e ambiente necessários (ou seja, ambiente limpo com eletricidade, água, acesso telefônico, refrigeração)



5C. Equipamento e suprimentos

- 1 bomba de infusão, adaptada à seringa ou bolsa de infusão, dependendo da dose de Xenpozyme® (alfaolipudase)
- Frascos de Xenpozyme® (alfaolipudase) (20 mg por frasco); devem ser armazenados em um refrigerador limpo a uma temperatura entre 2°C e 8°C
- Água estéril para injeção para reconstituir o Xenpozyme® (alfaolipudase)
- Solução de NaCl a 0,9%, 2 x 50 mL, 2 x 100 mL ou 2 x 250 mL, dependendo da dose de Xenpozyme® (alfaolipudase), para preparar a solução final para administração intravenosa (IV)
- Solução de NaCl a 0,9%, 2 x 50 ml para lavar a linha de infusão antes e após a infusão
- Clorexidina a 0,5% em álcool 70% (solução antisséptica)
- Número apropriado de seringas de 2 mL, 10 mL e 50 mL, dependendo do número de frascos de Xenpozyme® (alfaolipudase) a serem reconstituídos. O uso de seringas na preparação da solução final também deve ser considerado
- 3 agulhas hipodérmicas estéreis (1,1 x 40 mm)
- 1 agulha de infusão
- Filtro em linha de baixa ligação proteica de 0,2 µm
- Conjunto de infusão-administração (linha de infusão)
- Fita médica hipoalergênica
- Lenços estéreis para limpar a pele
- Recipiente para objetos perfurocortantes
- Lavagem das mãos
- Garrote
- Requisitos adicionais, caso esteja usando um dispositivo de acesso venoso: heparina, solução de NaCl a 0,9%, agulhas, seringas, curativos, luvas estéreis, agulha Gripper
- Medicação pré-tratamento (se aplicável, conforme prescrito)
- Medicação de emergência (conforme prescrito)

5D. Pré-tratamento e tratamento de emergência

- O pré-tratamento adequado e o tratamento de emergência devem estar disponíveis, com base na prescrição específica do paciente

6 – Como administrar Xenpozyme® (alfaolipudase)?

- Xenpozyme® (alfaolipudase) é apenas para uso intravenoso
- Xenpozyme® (alfaolipudase) deve ser administrado a cada 2 semanas. Se uma dose for perdida, entre em contato com o médico prescritor/responsável pelo tratamento, uma vez que as infusões subsequentes devem ocorrer em um ambiente clínico
- Antes da administração, siga as instruções de reconstituição e diluição (consulte as Seções 7 e 8)
- A solução para infusão deve ser filtrada em um filtro em linha de baixa ligação proteica de 2 µm, durante a administração

Objetivos	O que é ASMD?
O que é Xenpozyme (alfaolipudase)?	
Como mitigar os riscos importantes associados ao tratamento com alfaolipudase?	
Quais são os requisitos para a administração de alfaolipudase em casa?	
Como administrar a alfaolipudase?	
Como reconstituir e diluir a alfaolipudase	
Quais volumes e taxas de infusão devem ser usados em crianças e adultos?	
Lembretes para o <PDS/enfermeiro> no ambiente de infusão domiciliar	
Modelo de cálculo	

- Após a finalização da infusão, a linha de infusão deve ser lavada com uma solução de NaCl a 0,9% para injeção, usando a mesma taxa de infusão utilizada para a última parte da infusão

7 – Como reconstituir e diluir Xenpozyme® (alfaolipudase)?

7A. Antes da reconstituição

- Avalie o quadro clínico do paciente no dia da infusão
 - Se o paciente apresentar um evento adverso da infusão anterior que ainda persiste ou tiver uma doença aguda, entre em contato com o médico prescritor/responsável pelo tratamento
 - A infusão pode ser adiada, com base no julgamento clínico do prescritor
- Prepare um acesso intravenoso
- Calcule a dose para o paciente (mg) e determine o número de frascos a serem reconstituídos, com base no peso individual do paciente e na dose prescrita

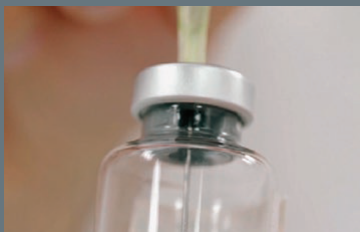
Dose para o paciente (mg) = peso do paciente (kg) x dose (mg/kg)

Número de frascos a serem reconstituídos = dose para o paciente (mg) dividida por 20 mg/frasco

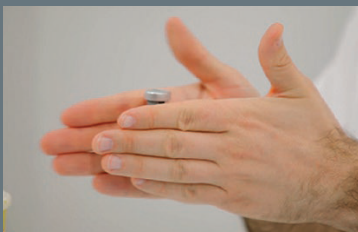
- Se o número de frascos incluir uma fração, arredonde para o próximo número inteiro
- Deixe o número diário necessário de frascos de Xenpozyme® (alfaolipudase) em temperatura ambiente por 20–30 minutos

7B. Procedimento de reconstituição

- Os passos da reconstituição devem ser realizados sob condições assépticas. NÃO use nenhum filtro durante a reconstituição
- **IMPORTANTE: Evite a formação de espuma – ela reduzirá a quantidade de enzima ativa!**



1. No frasco de Xenpozyme® (alfaolipudase), injete lentamente, contra a parede, 5,1 mL de água estéril para a preparação de injetáveis



2. Misture suavemente, girando o frasco entre as palmas das mãos



3. A solução resultante deve ser transparente, incolor e clara. Qualquer frasco exibindo partículas opacas ou descoloração não deve ser usado

4. A solução resultante contém 4 mg de Xenpozyme® (alfaolipudase) por 1 mL

- De uma perspectiva microbiológica, a solução reconstituída e diluída de Xenpozyme® (alfaolipudase) deve ser administrada imediatamente. Se o uso imediato não for possível, a solução reconstituída pode ser armazenada por até 24 horas à temperatura entre 2°C e 8°C. Após diluição, a solução pode ser armazenada por até 24 horas à temperatura entre 2°C e 8°C.

7C. Preparação da solução para infusão (cálculo)

- Calcule o volume necessário de Xenpozyme® (alfaolipudase) reconstituído para a infusão, usando a seguinte fórmula:

Volume (ml) = dose para o paciente (mg) ÷ 4 (mg/mL)

- **Exemplo 1:** Uma criança com peso corporal de 10 kg na dose de manutenção de 3 mg/kg
 - A dose de Xenpozyme® (alfaolipudase) necessária por infusão é de 10 kg x 3 mg = 30 mg
 - Portanto, o volume necessário de Xenpozyme® (alfaolipudase) reconstituído por infusão é de 30 mg ÷ 4 mg/mL = 7,5 mL
- **Exemplo 2:** Um adulto com peso corporal de 65 kg na dose de manutenção de 3 mg/kg
 - A dose de Xenpozyme® (alfaolipudase) necessária por infusão é de 65 kg x 3 mg = 195 mg
 - Portanto, o volume necessário de Xenpozyme® (alfaolipudase) reconstituído por infusão é de 195 mg ÷ 4 mg/mL = 48,75 mL
- **Observação:** para adultos com **índice de massa corporal (IMC) >30 kg/m²**, a quantidade de Xenpozyme® (alfaolipudase) necessária para infusão é determinada com base no peso corporal teórico, não o real
- O peso corporal teórico é calculado da seguinte forma: **30 (kg/m²) x altura² (m²)**
- Por exemplo, um indivíduo que tem 1,7 m de altura e IMC = 35 kg/m² tem o peso corporal real de 101,2 kg (35 kg/m² x 1,72 m²), mas seu **peso corporal teórico** é de 86,7 kg (30 kg/m² x 1,72 m²)
 - A dose de Xenpozyme® (alfaolipudase) necessária por infusão é de 86,7 kg x 3 mg = 260 mg
 - Portanto, o volume necessário de Xenpozyme® (alfaolipudase) reconstituído por infusão é de 260 mg ÷ 4 mg/mL = 65 mL

7D. Preparação da solução para infusão

- Os passos da diluição devem ser completados em condições assépticas. NÃO usar filtros durante a diluição
- Evite a formação de espuma durante a diluição
- Se bolsas de infusão pré-preenchidas com solução de NaCl a 0,9% forem usadas:

- Determine o volume total de infusão (consulte a Seção 8) e use a bolsa de infusão pré-preenchida de tamanho adequado
- Remova o volume da solução de NaCl a 0,9%, que é igual ao volume calculado de Xenpozyme® (alfaolipudase) reconstituído (por exemplo, se 10 mL de solução reconstituída forem necessários para a infusão, primeiro remova e descarte 10 mL de solução de NaCl)



3. Colete cuidadosamente a quantidade calculada de solução reconstituída de Xenpozyme® (alfaolipudase) usando uma seringa



4. Injete suavemente a solução de Xenpozyme® (alfaolipudase) reconstituída na bolsa de infusão

- Se forem usadas bolsas de infusão vazias:

- Determine o volume total de infusão (consulte a Seção 8) e use a bolsa de infusão estéril de tamanho adequado
- Colete cuidadosamente a quantidade calculada da solução de Xenpozyme® (alfaolipudase) reconstituída usando uma seringa
- Injete suavemente a solução reconstituída de Xenpozyme® (alfaolipudase) na bolsa de infusão



4. Adicione lentamente a quantidade suficiente de solução de NaCl a 0,9% para injeção, para obter volume total de infusão exigido

- Inverta suavemente a bolsa de infusão para misturar. Não agitar. Como esta é uma solução de proteína, uma leve floculação (descrita como fibras translúcidas finas) ocorre ocasionalmente após a diluição
- De uma perspectiva microbiológica, a solução reconstituída e diluída de Xenpozyme® (alfaolipudase) deve ser administrada imediatamente. Se o uso imediato não for possível, a solução reconstituída pode ser armazenada por até 24 horas à temperatura entre 2°C e 8°C. Após diluição, a solução pode ser armazenada por até 24 horas à temperatura entre 2°C e 8°C

8 – Quais volumes e taxas de infusão devem ser usados em crianças e adultos?

CRIANÇAS

- Determine o volume total da solução para infusão e um recipiente adequado de administração (bolsa de infusão), conforme descrito na Tabela 1:
 - de infusão: 50, 100 ou 250 mL pré-preenchidas com solução de NaCl a 0,9% (consulte a Seção 7D)
 - Sempre que possível, use bolsas de infusão macias para minimizar a formação de espuma
- Para crianças, o volume total de perfusão para a dose de manutenção de 3 mg/kg pode variar de 50 a 250 mL, dependendo do peso corporal da criança

Tabela 1. Volume da solução final de Xenpozyme® (alfaolipudase) para administrar a dose de manutenção em crianças (3 mg/kg)

Peso corporal (kg)	Dose de manutenção (mg/kg)	Volume total de perfusão (mL)	Recipiente de transferência
≥3 e <10	3	50	Bolsa de infusão, 50 mL
≥10 e <20	3	100	Bolsa de infusão, 100 mL
≥20	3	250	Bolsa de infusão, 250 mL

- Siga as instruções para o cálculo do volume necessário de Xenpozyme® (alfaolipudase) reconstituída (consulte a página 7) e para a preparação das bolsas de infusão para infusão (consulte a página 8)
- Após preparar a solução de infusão na bolsa de infusão, use as seguintes taxas de infusão para administrar a dose de manutenção adequada (Tabela 2):

Tabela 2. Taxas de infusão de Xenpozyme® (alfaolipudase): dose de manutenção, crianças (3 mg/kg se não houver RAIs)

Dose (mg/kg)	Passos da infusão			Duração aproximada da infusão (minutos)
	Passo	Taxa (mg/kg/hora)	Duração (minutos)	
3	1	0,1	20 ± 5	220
	2	0,3	20 ± 5	
	3	0,6	20 ± 5	
	4	1	160 ± 5	

Objetivos	O que é ASD?
O que é Xenpozyme (alfaolipudase)?	
Como mitigar os riscos importantes associados ao tratamento com alfaolipudase?	
Quais são os requisitos para a administração de alfaolipudase em casa?	
Como administrar a alfaolipudase?	
Como reconstituir e diluir a alfaolipudase	
Quais volumes e taxas de infusão devem ser usados em crianças e adultos?	
Lembretes para o <PDS/enfermeiro> no ambiente de infusão domiciliar	
Modelo de cálculo	

ADULTOS

- Para adultos, as doses de manutenção são administradas usando apenas **bolsas de infusão de 100 mL**
- Siga as instruções para o cálculo do volume necessário de Xenpozyme® (alfaolipudase) reconstituído (consulte a **página 7**) e para a preparação das bolsas de infusão para infusão (consulte a **página 8**)
- Uma vez que as bolsas de infusão de 100 mL tenham sido preparadas, use as taxas de infusão descritas na **Tabela 3**

Tabela 3. Taxas de infusão de Xenpozyme (alfaolipudase): dose de manutenção, adultos (3 mg/kg se não houver RAIs)

Dose (mg/kg)	Passos da infusão			Duração aproximada da infusão (minutos)
	Passo	Taxa (mL/hora)	Duração (minutos)	
3	1	3,3	20 ± 5	220
	2	10	20 ± 5	
	3	20	20 ± 5	
	4	33,3	160 ± 5	

9 – Lembretes para o médico/enfermeiro(a) no ambiente de infusão domiciliar

- A administração de Xenpozyme® (alfaolipudase) deve ser supervisionada por um médico/enfermeiro(a) capacitado, **treinado em medidas de emergência e com acesso a suporte médico adequado** para gerenciar reações graves, como aquelas relacionadas à hipersensibilidade sistêmica (por exemplo, anafilaxia)
- A **dose e a velocidade** de infusão devem permanecer conforme o definido pelo médico prescritor/responsável pelo tratamento durante a infusão do paciente em casa e não devem ser alteradas sem a supervisão do médico prescritor/responsável pelo tratamento
- **Monitore o paciente** em caso de quaisquer sinais e sintomas de RAIs ou hipersensibilidade sistêmica, incluindo anafilaxia, e entre em **contato com o médico prescritor/responsável pelo tratamento**. A infusão subsequente deve ocorrer em um ambiente clínico
- **Entre em contato com o médico prescritor/responsável pelo tratamento** se uma infusão for perdida (ou seja, um atraso >3 dias). O reescalamento no ambiente clínico pode ser necessário se duas ou mais doses consecutivas tiverem sido perdidas
- Verifique se você tem suprimentos suficientes e solicite pedidos conforme necessário

Objetivos O que é ASMD?	O que é Xenpozyme (alfaolipudase)?	Como mitigar os riscos importantes associados ao tratamento com alfaolipudase?	Quais são os requisitos para a administração de alfaolipudase em casa?	Como administrar a alfaolipudase?	Como reconstituir e diluir a alfaolipudase	Quais volumes e taxas de infusão devem ser usados em crianças e adultos?	Lembretes para o <PDS/enfermeiro> no ambiente de infusão domiciliar	Modelo de cálculo
----------------------------	--	--	--	--------------------------------------	--	--	--	----------------------

10 – Modelo de cálculo

$$\begin{array}{l} \text{Dose para o paciente} \\ \hline \text{Peso do paciente (kg)} \end{array} \times \begin{array}{l} \text{Dose prescrita} \\ \hline \text{(mg/kg)} \end{array} = \begin{array}{l} \text{Dose para o paciente} \\ \hline \text{(mg)} \end{array}$$

$$\begin{array}{l} \text{Número de frascos} \\ \text{para reconstituição} \end{array} \div \begin{array}{l} \text{20} \\ \hline \text{Quantidade de} \\ \text{Xenpozyme®} \\ \text{(alfaolipudase) em} \\ \text{um frasco (mg)} \end{array} = \begin{array}{l} \text{Número de frascos} \\ \hline \end{array}$$

Prossiga com a reconstituição conforme descrito na **Seção 7B** (consulte a página 6)

$$\frac{\text{Volume reconstituído de solução de Xenpozyme® (alfaolipudase) necessário para infusão}}{\text{Dose para o paciente (mg)}} \div \frac{4}{\text{Concentração de Xenpozyme® (alfaolipudase) em solução reconstituída (mg/mL)}} = \text{Volume (mL)}$$

$$\frac{\text{Volume total de infusão (adultos)}}{\text{Volume (mL)}} = \frac{100}{\text{Volume (mL)}} \quad \text{Para adultos recebendo dose de manutenção de 3 mg/kg}$$

Volume total de infusão (crianças) $\frac{\quad}{\text{Volume (mL)}}$ *Para determinar o volume total de infusão para crianças, consulte a Seção 8 na página 9 (Tabela 1)*

Prossiga com a preparação da solução de infusão conforme descrito na **Seção 7C** (consulte a **página 8**). Repita o cálculo da **página 9**.

Repita o cálculo se o peso corporal do paciente tiver mudado ou se a dose prescrita foi alterada pelo médico prescritor/responsável pelo tratamento

MANTENHA UM REGISTRO DE TODOS OS CÁLCULOS

Notas

10 – Modelo de cálculo

$$\begin{array}{l} \text{Dose para o paciente} \\ \hline \text{Peso do paciente (kg)} \end{array} \times \begin{array}{l} \text{Dose prescrita} \\ \hline \text{(mg/kg)} \end{array} = \begin{array}{l} \text{Dose para o paciente} \\ \hline \text{(mg)} \end{array}$$

$$\begin{array}{l} \text{Número de frascos} \\ \text{para reconstituição} \end{array} \div \begin{array}{l} \text{20} \\ \hline \text{Quantidade de} \\ \text{Xenpozyme®} \\ \text{(alfaolipudase) em} \\ \text{um frasco (mg)} \end{array} = \begin{array}{l} \text{Número de frascos} \\ \hline \end{array}$$

Prossiga com a reconstituição conforme descrito na **Seção 7B** (consulte a página 6)

$$\frac{\text{Volume reconstituído de solução de Xenpozyme® (alfaolipudase) necessário para infusão}}{\text{Dose para o paciente (mg)}} \div \frac{4}{\text{Concentração de Xenpozyme® (alfaolipudase) em solução reconstituída (mg/mL)}} = \text{Volume (mL)}$$

$$\frac{\text{Volume total de infusão (adultos)}}{\text{Volume (mL)}} = \frac{100}{\text{Volume (mL)}} \quad \text{Para adultos recebendo dose de manutenção de 3 mg/kg}$$

Volume total de infusão (crianças) \div **Volume (mL)** *Para determinar o volume total de infusão para crianças, consulte a Seção 8 na página 9 (Tabela 1)*

Prossiga com a preparação da solução de infusão conforme descrito na **Seção 7C** (consulte a **página 8**). Repita o cálculo da **página 9**.

Repita o cálculo se o peso corporal do paciente tiver mudado ou se a dose prescrita foi alterada pelo médico prescritor/responsável pelo tratamento

MANTENHA UM REGISTRO DE TODOS OS CÁLCULOS

Notas

[illegible]