

<b>LAM - LINFANGIOLEIOMIOMATOSE</b>	
<b>Portaria Conjunta SCTIE/SAS/MS nº 13 – 12/08/2021</b>	
<b>Medicamento</b>	<b>SIROLIMO</b>
<b>CID 10</b>	J84.8
<b>Apresentação</b>	1 mg e 2 mg (drágeas).
<b>Critérios de Inclusão</b>	<p>Pacientes maiores de 18 anos de idade, com diagnóstico de LAM que apresentem pelo menos um dos critérios a seguir:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>→ VEF1 inferior a 70% do predito;</li> <li>→ declínio funcional avaliado com, pelo menos, 3 medidas de VEF1 ao longo de, no mínimo, 6 meses (8);</li> </ul> <p><b>OU</b></p> <p>Presença de acúmulos quilosos sintomáticos antes de considerar tratamentos invasivos como drenagens percutâneas intermitentes e inserção de dispositivos de drenagem permanentes.</p>
<b>Anexos Obrigatórios</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>→ Espirometria completa, com laudo;</li> <li>→ Tomografia de tórax (TC);</li> </ul> <p>E, <b>pelo menos um</b> dos exames abaixo:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>→ Tomografia ou ressonância magnética de abdômen e pelve com presença de linfangioleiomiomas (ou linfangiomas);</li> <li>→ Declaração médica que informe: pelo menos um dos achados*** indicativos de suspeita de complexo de esclerose tuberosa (TSC); ou a presença de efusões quilosas (quilotórax ou ascite quilosa);</li> <li>→ Exame citopatológico, histopatológico ou biópsia.</li> <li>→ <b>Formulário médico para LAM</b>, completamente preenchido, datado, assinado e carimbado pelo(a) médico(a) responsável.</li> </ul> <p>***O TSC é sugerido pela presença de qualquer dos seguintes achados:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Fibromas subungueais;</li> <li>- Angiofibromas faciais;</li> <li>- Máculas hipomelanóticas;</li> <li>- Lesões em confete; manchas de Shagreen;</li> <li>- Histórico familiar positiva de tumor do complexo de esclerose tuberosa; <b>OU</b></li> <li>- Histórico de convulsões, comprometimento cognitivo ou presença de displasias corticais, nódulos subependimários, associados ou não a astrocitomas subependimários de células gigantes na imagem cerebral.</li> </ul> <p>* Caso haja incerteza quanto ao diagnóstico de TSC, deve-se encaminhar o paciente para um centro especializado.</p>

<b>Administração</b>	<p>A dose inicial deve ser de 2 mg/dia;</p> <p><b>Observações:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- As concentrações de sirolimo no sangue total devem ser medidas em intervalos de 10 a 20 dias, com ajuste de dose para a manutenção das concentrações séricas entre 5 -15 ng/mL. Na maioria dos pacientes, os ajustes de dose podem ser baseados na simples proporção: nova dose de sirolimo = dose atual x (concentração alvo/concentração atual);</li> </ul> <p>Uma vez que a dose de manutenção de sirolimo tenha sido ajustada, os pacientes devem continuar na nova dose de manutenção por, pelo menos, 7 a 14 dias antes de um novo ajuste de dose com o monitoramento da concentração.</p>	
<b>Prescrição Mensal</b>	156 drágeas.	
<b>Tempo de Tratamento</b>	Indeterminado.	
	<p><b>Critérios de Interrupção:</b></p> <p>O uso de Sirolimo deve ser suspenso pelo médico especialista que acompanha o paciente, nos casos em que os riscos superem os benefícios do uso ou que o seu uso não tenha mais indicação por refratariedade ao tratamento ou evidência de toxicidade com o uso contínuo.</p> <p>*** Em mulheres em idade fértil, é necessário usar um método contraceptivo eficaz antes do início, durante e por 12 semanas após a suspensão do tratamento com Sirolimo. O medicamento só deve ser utilizado durante a gravidez se o benefício potencial à mãe compensar o risco potencial ao embrião ou ao feto.</p>	
<b>Monitoramento</b>	As pacientes devem ser monitoradas quanto à hiperlipidemia e eventos relacionados com uso de imunossupressores.	
<b>Exclusão</b>	Serão excluídos deste Protocolo os pacientes menores de 18 anos e aqueles que apresentem intolerância, hipersensibilidade ou contraindicação ao uso do medicamento preconizado.	
<b>Validade dos Exames</b>	<p>Espirometria: 12 meses;</p> <p>Tomografia de tórax: 12 meses;</p> <p>Tomografia ou ressonância magnética de abdômen e pelve: 12 meses;</p> <p>Exame citopatológico, histopatológico ou biópsia: indeterminado.</p>	
<b>Especialidade Médica</b>	<b>Novas Solicitações e Renovações:</b>	Pneumologista ou Médico com experiência no tratamento de LAM.
<p><b>CID 10:</b>  <b>J84.8</b> Outras doenças pulmonares intersticiais especificadas.</p>		
<p><b>Resumo do PCDT e Formulário Médico elaborados pela GETEC e Comissão Médica de Pneumologia.</b></p>		