

| LAM- LINFANGIOLEIOMIOMATOSE | |
|-----------------------------------|--|
| Portaria SAS/MS nº13 – 12/08/2021 | |
| Medicamento | SIROLIMO |
| CID 10 | J84.8 |
| Apresentação | 1 mg e 2 mg (drágeas) |
| Inclusão | <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"> → VEF1 inferior a 70% do predito; → declínio funcional avaliado com, pelo menos, 3 medidas de VEF1 ao longo de, no mínimo, 6 meses (8); <p>ou</p> <ul style="list-style-type: none"> → presença de acúmulos quilosos sintomáticos antes de considerar tratamentos invasivos como drenagens percutâneas intermitentes e inserção de dispositivos de drenagem permanentes |
| Anexos Obrigatórios | <ul style="list-style-type: none"> → Espirometria completa, com laudo; → Tomografia de tórax (TC); <p>E, pelo menos um dos exames abaixo:</p> <ul style="list-style-type: none"> → Tomografia ou ressonância magnética de abdômen e pelve com presença de linfangioleiomiomas (ou linfangiomas) → 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). → Exame citopatológico, histopatológico ou biópsia. → Formulário médico para LAM, completamente preenchido, datado, assinado e carimbado pelo(a) médico(a) responsável. <p>***O TSC é sugerido pela presença de qualquer dos seguintes achados:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Fibromas subungueais; -angiofibromas faciais; -máculas hipomelanóticas; -lesões em confete; manchas de Shagreen; -histórico familiar positiva de tumor do complexo de esclerose tuberosa; ou -histórico de convulsões, comprometimento cognitivo ou presença de displasias corticais, nódulos subependimários, associados ou não a astrocitomas sub-ependimários de células gigantes na imagem cerebral. <p>* Caso haja incerteza quanto ao diagnóstico de TSC, deve-se encaminhar o paciente para um centro especializado.</p> |
| Administração | <p>A dose inicial deve ser de 2 mg/dia</p> <p>Observações:</p> <ul style="list-style-type: none"> - 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) - 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. |

| | | |
|---|---|--|
| Prescrição Máxima Mensal | 156 drágeas (1mg) 63 drágeas (2mg) | |
| Critérios de Interrupção | 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 *** 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 | |
| Monitoramento | As pacientes devem ser monitoradas quanto à hiperlipidemia e eventos relacionados com uso de imunossupressores. | |
| Exclusão | Serão excluídos deste Protocolo os pacientes menores de 18 anos e aqueles que apresentem intolerância, hipersensibilidade ou contraindicação ao uso do medicamento preconizado. | |
| Validade dos Exames | Espirometria: 12 meses Tomografia de tórax: 12 meses Tomografia ou ressonância magnética de abdômen e pelve: 12 meses Exame citopatológico, histopatológico ou biópsia: indeterminado | |
| Especialidade Médica | Nova Solicitação Adequação | Pneumologista ou Médico com experiência no tratamento de LAM |
| | Renovação | Pneumologista ou Médico com experiência no tratamento de LAM |
| Documentos para Renovação | - LME; - Receita médica; - Formulário Médico | |
| Documentos para Adequação* | - LME; - Receita médica; - Formulário Médico | |
| CID 10: J84.8 Outras doenças pulmonares intersticiais especificadas | | |
| Resumo do PCDT e Formulário Médico elaborados pela GETEC e Comissão Médica de Pneumologia. | | |