

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. <ul style="list-style-type: none"> → 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: - 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> <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.		