



## GUIA DE ORIENTAÇÃO AO USUÁRIO - LINFANGIOLEIOMIOMATOSE

PCDT / CID 10: J 84.8

### 1. Medicamentos

Sirolimo: drágeas de 1 mg e 2 mg.

### 2. Documentos a serem apresentados (original e cópia)

#### 2.1. Documentos pessoais

#### Solicitação inicial

- Carteira de Identidade – RG;
- Cadastro de Pessoa Física – CPF;
- Cartão Nacional de Saúde – CNS;
- Comprovante de Residência (Conta de Água, Luz Telefone ou Declaração de Residência);
- Declaração Autorizadora, caso deseje credenciar representante para receber os medicamentos.

#### 2.2. Documentos a serem emitidos pelo Médico

#### Solicitação inicial

- LME - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica;
- Receita Médica**, com posologia para 6 (seis) meses de tratamento;
- Relatório Médico**, descrevendo histórico clínico detalhado do paciente, diagnóstico, sinais e sintomas.;
- Termo de Esclarecimento e Responsabilidade.**

#### Renovação a cada 6 (seis) meses

- LME - Laudo para Solicitação/Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica;
- Receita Médica**, com posologia para 6 (seis) meses de tratamento;
- Relatório Médico**, descrevendo histórico clínico do paciente e diagnóstico, em caso de mudança de terapêutica;

#### 2.3. Exames

#### Solicitação inicial

- Espirometria com prova broncodilatadora;
- Laudo de Tomografia computadorizada (TC);
- Beta HCG (pacientes do sexo feminino até 55 anos, com validade inferior a 15 dias);

#### Renovação a cada 6 (seis) meses

- Lipidograma completo;

O Usuário ou seu Representante deve comparecer, na data agendada, à Farmácia de Maceió munido de documento de identificação com foto e Cartão do Usuário.

### 3. Observações:

- Tempo do tratamento preconizado para seis meses;
- O exame Beta HCG, para pacientes do sexo feminino até 55 anos, deverá ser apresentado mensalmente (com validade inferior a 15 dias);
- O diagnóstico deve ser realizado pelo especialista correspondente a esta patologia;
- No mínimo a cada 6 (seis) meses o paciente deverá ser avaliado por especialista;
- Os exames são aceitos com validade de até 90 dias de sua emissão.
- A resposta à solicitação será emitida em até 30 (trinta) dias;
- Os documentos para renovação do tratamento devem ser apresentados com antecedência de 30 (trinta) dias;
- Os documentos (LME, Receita Médica e Relatório Médico), devem ser emitidos com todos os campos preenchidos de forma legível em acordo com a legislação vigente;
- O resultado de exames garante uma correta avaliação sobre o que o medicamento está fazendo no seu organismo. Em alguns casos pode ser necessário ajustar a dose ou até interromper o tratamento. Dependendo da situação clínica do usuário, exames ou documentos adicionais poderão ser solicitados pelo avaliador técnico, de acordo com o Protocolo Clínico e Diretriz Terapêutica do Ministério da Saúde da respectiva doença;
- Em caso de dúvidas que não esteja esclarecida nesse guia, antes de tomar qualquer atitude, procure orientação com o Médico ou farmacêutico;
- Regras estabelecidas pelas Portarias GM/MS nº. 1554, de 07/2013 e SAS/MS Portaria nº 13, de 12 de Agosto de 2021. que aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para tratamento da Linfangioleiomiomatose;
- O CEAF não abre para atendimento ao público no último dia útil do mês, fechado para balanço.

#### HORÁRIOS DE FUNCIONAMENTO

07:30 h às 16:30 h

Segunda à sexta

(fechado no último dia útil do mês)

#### CENTRAL TELEFÔNICA

3315-6109 e 3315-6110

#### PORTAL SESAU/LINK CEAF

<https://www.saude.al.gov.br/component-e-especializado-da-assistencia-farmacautica/>

(todas as letras devem ser minúsculas)



SUPERINTENDÊNCIA DE ATENÇÃO A SAÚDE  
GERÊNCIA TÉCNICA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA  
COMPONENTE ESPECIALIZADO DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA



**TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE**  
**SIROLIMO**

Eu, \_\_\_\_\_ (nome do(a) paciente), declaro ter sido informado(a) claramente sobre os benefícios, riscos, contraindicações e principais efeitos adversos relacionados ao uso **de sirolimo**, indicado para o tratamento da **Linfangioleiomiomatose (LAM)**.

A LAM é uma doença que se apresenta com maior frequência em mulheres em idade fértil e não há estudos do uso do Sirolimo em mulheres grávidas. Estudos em animais, a toxicidade embrio/fetal manifestou-se como mortalidade e redução do peso do feto. O sirolimo é excretado em quantidades muito pequenas no leite de ratas em fase de amamentação. Não se sabe se o sirolimo é excretado no leite humano.

O uso do sirolimo pode causar estomatite, diarreia, dor abdominal, náusea, nasofaringite, acne, dor no peito, fadiga, edema periférico, infecção do trato respiratório superior, tosse, dispneia, dor de cabeça, tontura, mialgia e hipercolesterolemia e eventos em saúde descritos com o uso de imunossupressores.

O seu uso tem sido relacionado também com a formação de cisto ovariano, dismenorreia, proteinúria, testes de função hepática elevados, pneumonite induzida por drogas.

Os termos médicos foram explicados e todas as minhas dúvidas foram esclarecidas pelo médico \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_ (nome do médico que prescreve).

Assim, declaro que fui claramente informado(a) sobre os benefícios, efeitos adversos e contraindicações do medicamento que passo a receber.

Estou ciente de que este medicamento somente pode ser utilizado por mim, comprometendo-me a devolvê-lo caso não queira ou não possa utilizá-lo ou se o tratamento for interrompido. Sei também que continuarei a ser atendido (a), inclusive se desistir de usar o medicamento.

Autorizo o Ministério da Saúde e as Secretarias de Saúde a fazer uso de informações relativas ao meu tratamento desde que assegurado o anonimato.

( ) Sim ( ) Não

Local:		Data:	
Nome do paciente:			
Cartão Nacional de Saúde:			
Nome do responsável legal:			
Documento de identificação do responsável legal:			
_____ Assinatura do paciente ou do responsável legal			
Médico Responsável:		CRM:	UF:
_____ Assinatura e carimbo do médico		_____ Data	

Observação: Este termo é obrigatório ao se solicitar o fornecimento de medicamento do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica e deverá ser preenchido em duas vias, ficando uma arquivada na farmácia e a outra entregue ao usuário ou seu responsável legal.



## RELATÓRIO MÉDICO PADRONIZADO

### Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para tratamento da Linfangioleiomiomatose

**Paciente:** \_\_\_\_\_  
**Data de nascimento:** \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_ **Tempo de diagnóstico:** \_\_\_\_\_  
**CNS:** \_\_\_\_\_ **Peso:** \_\_\_\_\_ **Altura:** \_\_\_\_\_  
**Sexo:** ( ) F ( ) M

Paciente diagnosticado com Linfangioleiomiomatose? ( ) Sim ( ) Não

Tipo de Linfangioleiomiomatose:

( ) LAM esporádica;

( ) LAM associada ao complexo da esclerose tuberosa;

Paciente apresenta suspeita clínica e resultado de tomografia de tórax com alterações características? ( ) Sim ( ) Não

Paciente com presença do complexo de esclerose tuberosa (TSC)? ( ) Sim ( ) Não

Paciente com presença de angiomiolipomas renais à TC ou ressonância magnética de abdômen?

( ) Sim ( ) Não

Paciente com presença de linfangioleiomiomas (ou linfangiomas) à TC ou ressonância magnética de abdômen e pelve? ( ) Sim ( ) Não

Paciente com presença de efusões quilosas (quilotórax ou ascite quilosa)? ( ) Sim ( ) Não

Paciente apresenta exame citopatológico positivo para células LAM em exame de efusões quilosas ou linfonodos? ( ) Sim ( ) Não

Paciente apresenta exame histopatológico de material obtido por biópsia pulmonar (transbrônquica ou cirúrgica)? ( ) Sim ( ) Não

Resultado de espirometria-VEF1: \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_

Em caso de espirometria normal. Comprovar o declínio funcional avaliado com, pelo menos, 3 medidas de VEF1 ao longo de, no mínimo, 6 meses.

VEF1: \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_

VEF1: \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_

VEF1: \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_

Paciente com presença de acúmulos quilosos sintomáticos antes de considerar tratamentos invasivos como drenagens percutâneas intermitentes e inserção de dispositivos de drenagem permanentes? ( ) Sim ( ) Não

Paciente apresenta evidência de anormalidade da função pulmonar: volume residual elevado (>120 do predito) ou capacidade de difusão reduzida (<80%)? ( ) Sim ( ) Não

Paciente apresenta evidência de anormalidade da troca gasosa: dessaturação induzida por exercício (<89%) ou hipoxemia em repouso (PaO<sub>2</sub> < 70 mmHg) ? ( ) Sim ( ) Não

Paciente apresenta angioliipoma renal > 4 cm de diâmetro em pacientes sem indicação de embolização ou ressecção cirúrgica como tratamento preferencial? ( ) Sim ( ) Não

Paciente possui outras doenças diagnosticadas? ( ) Sim ( ) Não

Se sim, Qual? \_\_\_\_\_

Já apresentou reações alérgicas a medicamentos? ( ) Sim ( ) Não

Se sim, Qual? \_\_\_\_\_

O paciente possui alguma complicação clínica? ( ) Sim ( ) Não

Se sim, Qual? \_\_\_\_\_

Paciente está em início de tratamento? ( ) Sim ( ) Não

O paciente já fez uso de medicamentos para tratar esta condição clínica? ( ) Sim ( ) Não

Se sim, Qual? \_\_\_\_\_

Dose: \_\_\_\_\_

Tempo: \_\_\_\_\_

O paciente faz uso de outros medicamentos?



SUPERINTENDÊNCIA DE ATENÇÃO A SAÚDE  
GERÊNCIA TÉCNICA DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA  
COMPONENTE ESPECIALIZADO DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA



Se sim, Qual? \_\_\_\_\_

**Em caso de paciente em idade fértil, a paciente encontra-se gestante ou amamentando? Caso a resposta seja negativa, qual o método anticoncepcional em uso?**

\_\_\_\_\_

**Outros dados clínicos relevantes:**

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

O diagnóstico de entrada é compatível com Linfangioleiomiomatose CID 10: \_\_\_\_\_ necessitando dar início ou manter o tratamento preventivo iniciado nessa Unidade, segundo o Protocolo Padronizado de Medicamentos para Linfangioleiomiomatose necessitando fazer uso de \_\_\_\_\_ (Frequência ao dia (s) ou na semana (s)).

\_\_\_\_\_  
Carimbo e assinatura do médico e CRM/RQE

Data \_\_/\_\_/\_\_

**COMPONENTE ESPECIALIZADO DA ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA**

**LAUDO DE SOLICITAÇÃO, AVALIAÇÃO E AUTORIZAÇÃO DE MEDICAMENTO(S)**

**SOLICITAÇÃO DE MEDICAMENTO(S)**

**CAMPOS DE PREENCHIMENTO EXCLUSIVO PELO MÉDICO SOLICITANTE**

1-Número do CNES\* \_\_\_\_\_ 2- Nome do estabelecimento de saúde solicitante \_\_\_\_\_

3- Nome completo do Paciente\* \_\_\_\_\_ 5-Peso do paciente\* \_\_\_\_\_ kg

4- Nome da Mãe do Paciente\* \_\_\_\_\_ 6-Altura do paciente\* \_\_\_\_\_ cm

	7- Medicamento(s)*	8- Quantidade solicitada*					
		1º mês	2º mês	3º mês	4º mês	5º mês	6º mês
1							
2							
3							
4							
5							
6							

9- CID-10\* \_\_\_\_\_ 10- Diagnóstico \_\_\_\_\_

11- Anamnese\* \_\_\_\_\_

12- Paciente realizou tratamento prévio ou está em tratamento da doença?\*

NÃO  SIM. Relatar: \_\_\_\_\_

**13- Atestado de capacidade\***

A solicitação do medicamento deverá ser realizada pelo paciente. Entretanto, fica dispensada a obrigatoriedade da presença física do paciente considerado incapaz de acordo com os artigos 3º e 4º do Código Civil. O paciente é considerado incapaz?

NÃO  SIM. Indicar o nome do responsável pelo paciente, o qual poderá realizar a solicitação do medicamento \_\_\_\_\_

Nome do responsável

14- Nome do médico solicitante\* \_\_\_\_\_ 17- Assinatura e carimbo do médico\* \_\_\_\_\_

15- Número do Cartão Nacional de Saúde (CNS) do médico solicitante\* \_\_\_\_\_ 16- Data da solicitação\* \_\_\_\_\_

18 - **CAMPOS ABAIXO PREENCHIDOS POR\***:  Paciente  Mãe do paciente  Responsável (descrito no item 13)  Médico solicitante

Outro, informar nome: \_\_\_\_\_ e CPF \_\_\_\_\_

19- Raça/Cor/Etnia informado pelo paciente ou responsável\* \_\_\_\_\_ 20- Telefone(s) para contato do paciente \_\_\_\_\_

Branca  Amarela  
 Preta  Indígena. Informar Etnia: \_\_\_\_\_  
 Parda  Sem informação

21- Número do documento do paciente \_\_\_\_\_ 23- Assinatura do responsável pelo preenchimento\* \_\_\_\_\_

CPF ou  CNS \_\_\_\_\_

22- Correio eletrônico do paciente \_\_\_\_\_

## COMPONENTE ESPECIALIZADO DA ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

### DECLARAÇÃO AUTORIZADORA

Pelo presente instrumento particular de \_\_\_\_\_, *Nome do paciente*  
portador do documento de identidade nº \_\_\_\_\_ emitido pela \_\_\_\_\_ e do  
*Nº identidade* *Órgão emissor/UF*  
Cartão Nacional de Saúde (CNS) nº \_\_\_\_\_ **AUTORIZO**  
*Nº CNS*  
\_\_\_\_\_, portador do documento de identidade  
*Nome completo do representante*  
nº \_\_\_\_\_ emitido pela \_\_\_\_\_, domiciliado no endereço  
*Nº identidade* *Órgão emissor/UF*  
\_\_\_\_\_, nº \_\_\_\_\_, bairro \_\_\_\_\_, no município  
*Nome do logradouro*  
de \_\_\_\_\_, CEP \_\_\_\_\_, telefone \_\_\_\_\_ como meu  
*Município/UF* *CEP da residência* *Telefone de contato*  
REPRESENTANTE para retirada de medicamento(s) do Componente Especializado da Assistência  
Farmacêutica.

- Grau de parentesco entre o representante e o paciente: \_\_\_\_\_
- Motivo da necessidade de representante:
  - Impossibilidade física
  - Município de residência diverso ao da farmácia
  - Incompatibilidade de horário
  - Outro. Especifique: \_\_\_\_\_
- Declaro serem verdadeiras as informações acima descritas e manifesto ciência de que a falsidade de informações configura falsificação de documento público, capitulada no artigo 297 do Código Penal Brasileiro, sendo passível de punição na forma da Lei.

Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
Assinatura do paciente ou responsável

Eu, \_\_\_\_\_, tendo sido instituído como REPRESENTANTE  
*Nome do representante*  
do paciente \_\_\_\_\_, conforme descrição acima referida,  
*Nome do paciente*  
comprometo-me a entregar todo o medicamento fornecido pela farmácia para utilização do paciente em questão,  
nas mesmas condições físicas, de temperatura e de uso a que me foram responsabilizadas, além de repassar  
todas as informações que me foram apresentadas durante a dispensação do(s) medicamento(s).

Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
Assinatura do representante