



IX. ANEXO

ANEXO N°1. CONDICIONES DE USO

El paciente considerado para recibir sirolimus (2 mg/día) debe cumplir con los siguientes criterios clínicos los cuales deben ser acreditados por el médico tratante* al momento de solicitar la aprobación del medicamento al Comité Farmacoterapéutico correspondiente en cada paciente específico, o en el Anexo N° 07 de la Directiva N° 003-IETSI-ESSALUD-2016:

Diagnóstico/condición de salud	Paciente adulto con diagnóstico de LAM**, con complicaciones pulmonares (neumotórax o quilotórax) y/o deterioro pulmonar moderado, definido como VEF ₁ *** después de la broncodilatación de 70 % del valor predicho o menos.
Grupo Etario	18 años o más
Tiempo máximo que el Comité Farmacoterapéutico puede aprobar el uso del medicamento en cada paciente	6 meses
Condición clínica del paciente para ser apto de recibir el medicamento	<p>Los siguientes dos criterios deben ser acreditados con documentos de historial médico:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Diagnóstico <u>definitivo</u> de LAM, según criterios modificados de la Sociedad Respiratoria Europea (Boehler et al. 2010): <ul style="list-style-type: none"> • Tomografía computarizada de alta resolución (HRCT) o Tomografía espiral multicorte (TEM) de pulmón mostrando lesiones características de LAM (quistes y proliferación nodular multifocal), y biopsia pulmonar que se ajusta a los criterios patológicos para LAM; o • HRCT o TEM de pulmón mostrando lesiones características de LAM y cualquiera de los siguientes: angiomiolipoma (riñón); efusión quillosa torácica o abdominal; linfangioleiomioma o ganglio linfático comprometido por LAM; y complejo de esclerosis tuberosa. 2. Cuadro clínico con complicaciones pulmonares (neumotórax o quilotórax) y/o deterioro pulmonar moderado, definido como VEF₁ después de la broncodilatación de 70 % del valor predicho o menos.

 <p>Presentar la siguiente información ADICIONAL debidamente documentada en el expediente del paciente de la solicitud del medicamento</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Reporte de tomografía computarizada de alta resolución (HRCT) o TEM. 2. Reporte de biopsia de pulmón, según sea el caso. 3. Reporte de hallazgos patológicos extrapulmonares, según sea el caso. 4. Resultados de pruebas de función pulmonar (VEF₁). 5. Evaluación de la calidad de vida medida con el Cuestionario de Salud EuroQOL o cuestionario respiratorio St. George.
 <p>Presentar la siguiente información debidamente documentada al término de la administración del tratamiento y al seguimiento con el Anexo N° 07 de la Directiva N° 003-IETSI-ESALUD-2016.</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Reporte de tomografía computarizada de alta resolución (HRCT) o TEM. 2. Reporte de biopsia de pulmón, según sea el caso 3. Reporte de hallazgos patológicos extrapulmonares, según sea el caso. 4. Resultados de pruebas de función pulmonar (VEF₁) 5. Evaluación de la calidad de vida medida con el Cuestionario de Salud EuroQOL o cuestionario respiratorio St. George. 6. Reporte de sospecha de reacciones adversas a través de farmacovigilancia intensiva.
<p>Criterios para la suspensión del tratamiento</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Suspensión por intolerancia, reacción alérgica, eventos adversos o falta de eficacia del medicamento. 2. Negativa de uso por parte del paciente.

*El médico especialista solicitante debe pertenecer a la especialidad de neumología de los establecimientos de salud nivel III-1 con capacidad resolutoria acorde a la necesidad de diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la enfermedad.

** LAM: linfangioleiomiomatosis.

***VF1: Volumen espiratorio forzado en 1 segundo.