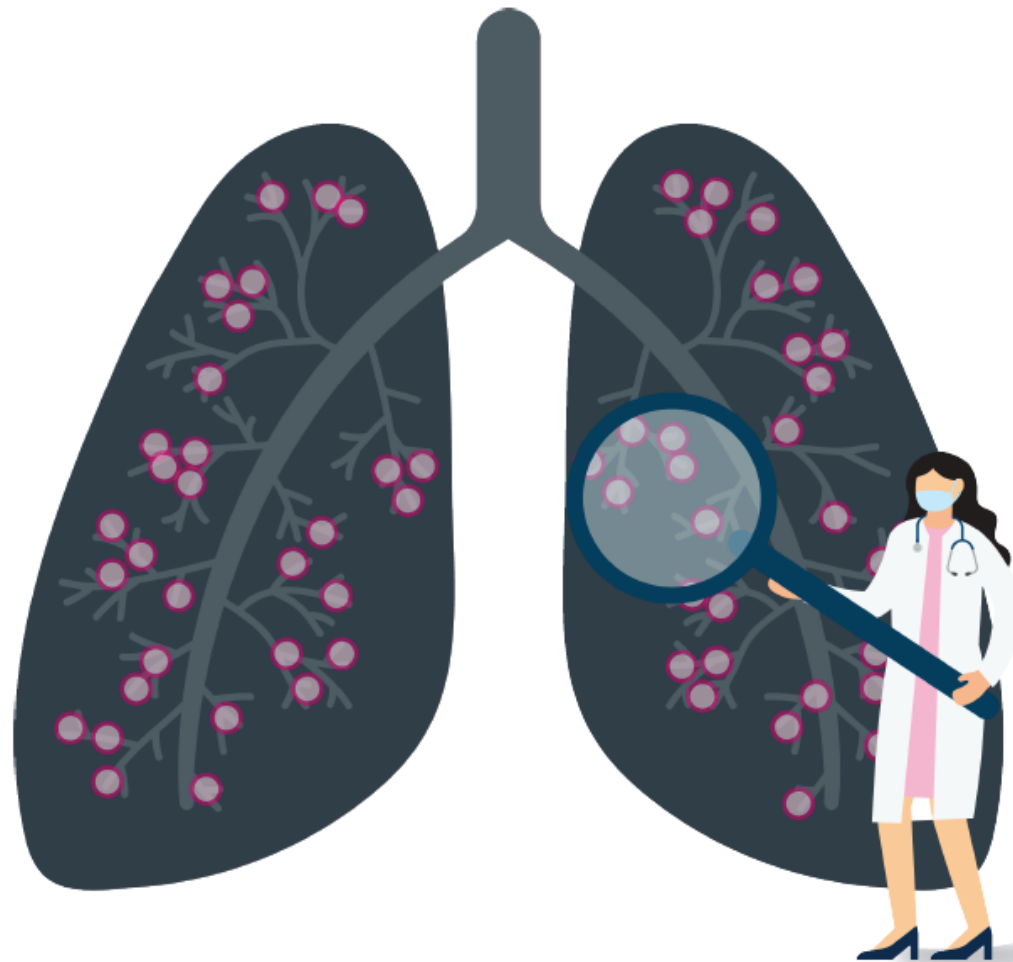


Diretrizes para o Diagnóstico e o Tratamento da Linfangioleiomiomatose (LAM)

Sempre use o método menos invasivo para diagnóstico!

Diagnóstico

- Achados de doença pulmonar cística por TC apenas não são suficientes para confirmarem um diagnóstico de LAM.
- O exame VEGF-D, pouco disponível no Brasil, é útil para o diagnóstico e pode ajudar a evitar biópsia pulmonar.
- Outros achados que podem ajudar a estabelecer um diagnóstico confirmado de LAM incluem: presença do complexo de esclerose tuberosa (CET), angiomiolipomas renais e manifestações linfáticas como efusões linfáticas ou linfangioleiomiomas.
- Em pacientes nos quais métodos não-invasivos falharam em confirmar o diagnóstico, considere a biópsia pulmonar transbrônquica antes da biópsia pulmonar cirúrgica.



Tratamento

- O sirolimo é a opção de tratamento de primeira linha para portadores de LAM com:
 1. Função pulmonar anormal ou em rápido declínio.
 2. Impacto substancial da doença.
 3. Efusões quilosas problemáticas.
- Não use doxiciclina ou terapia hormonal para o tratamento rotineiro da LAM.
- Ofereça a pleurodese após o primeiro episódio de pneumotórax espontâneo ao invés de esperar por um evento recorrente.
- Uma pleurodese anterior não é contraindicação para transplante pulmonar.

McCormack FX, Gupta N, Finlay GA, et al. *Am J Respir Crit Care Med.* 194(6):748-761. Gupta N, Finlay GA, Kotloff RM, et al. *Am J Respir Crit Care Med.* 196(10):1337-1348.

Para mais informações sobre diretrizes médicas da LAM, aponte a câmera de seu celular para o QR code à direita, ou visite: https://www.alambrasil.org/protocolo_para_abordagem_da_linfangioleiomiomatose_lam.html

Este projeto foi financiado por verbas da CHEST Foundation e está sendo realizado em colaboração com a LAM Foundation.

