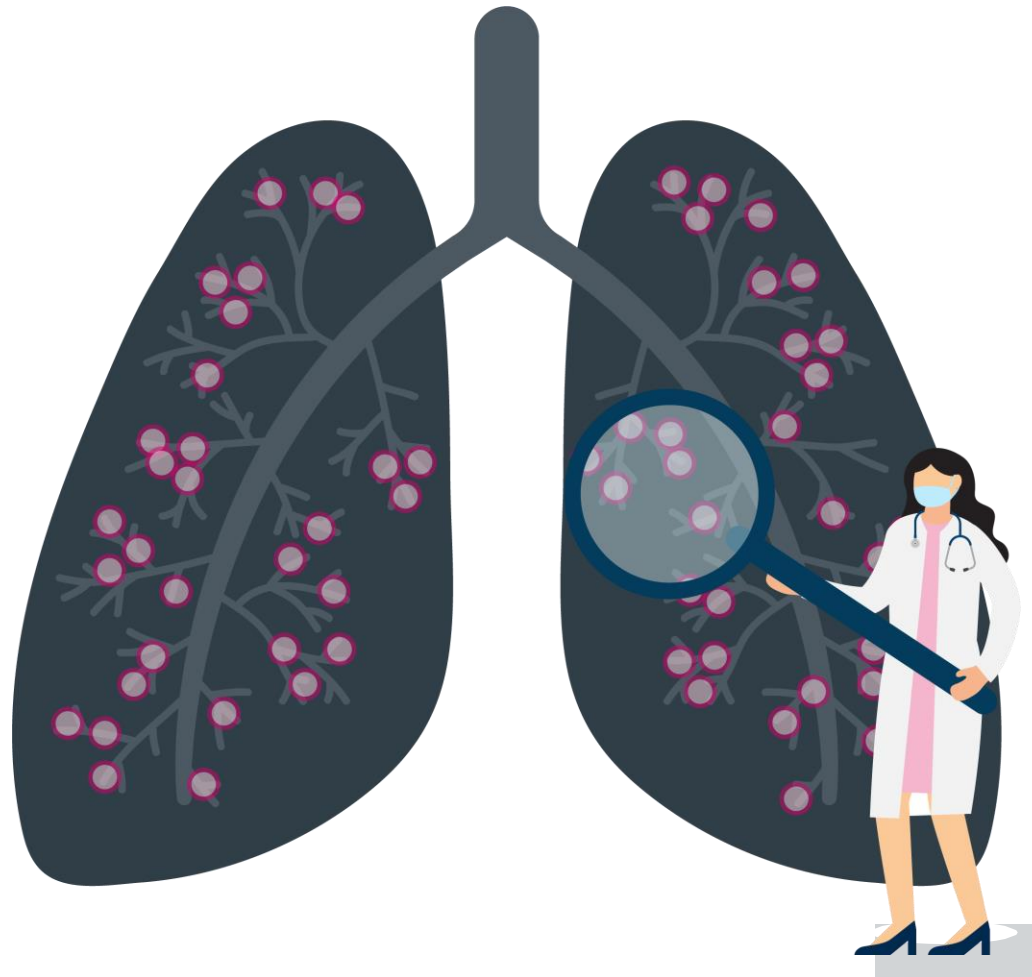


Pedoman untuk Mendiagnosis & Mengobati Limfangioleiomiomatosis (LAM)

Selalu gunakan cara yang paling tidak invasive untuk diagnosis.

Diagnosis

- Temuan penyakit paru sistik dengan CT scan saja tidaklah cukup untuk melakukan diagnosis LAM yang dikonfirmasi.
- Test VEGF-D berguna untuk diagnosis dan dapat membantu menghindari biopsi paru-paru.
- Penemuan lain yang dapat membantu menegaskan diagnosis LAM yang dikonfirmasi termasuk: terdapatnya tuberous sclerosis Complek (TSC), angiomyolipoma ginjal, and manifestasi limfatik seperti efusi kilosa atau limfangioleiomioma.
- Pada pasien dimana cara yang tidak invasif gagal memberikan diagnosis yang dikonfirmasi, pertimbangkan biopsi paru-paru transbronkial sebelum biopsi paru-paru bedah.



Pengobatan

- Sirolimus adalah pilihan pengobatan lini pertama untuk pasien LAM dengan:
 1. Fungsi paru-paru yang tidak normal atau menurun dengan cepat
 2. Beban penyakit yang substansial
 3. Efusi kilosa yang bermasalah
- Jangan gunakan doxycycline atau terapi hormon untuk pengobatan rutin LAM.
- Tawarkan pleurodesis setelah episode awal pneumotoraks spontan alih-alih menunggu peristiwa berulang.
- Pleurodesis sebelumnya bukan kontraindikasi untuk transplantasi paru-paru.

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.

Untuk informasi lebih lanjut tentang pedoman medis LAM, arahkan kamera ponsel Anda ke kode QR di sebelah kanan, atau kunjungi: thelamfoundation.org/LAM-Treatment-Guidelines

Proyek ini didanai oleh hibah dari CHEST Foundation dan sedang dilakukan bekerja sama dengan The LAM Foundation.

