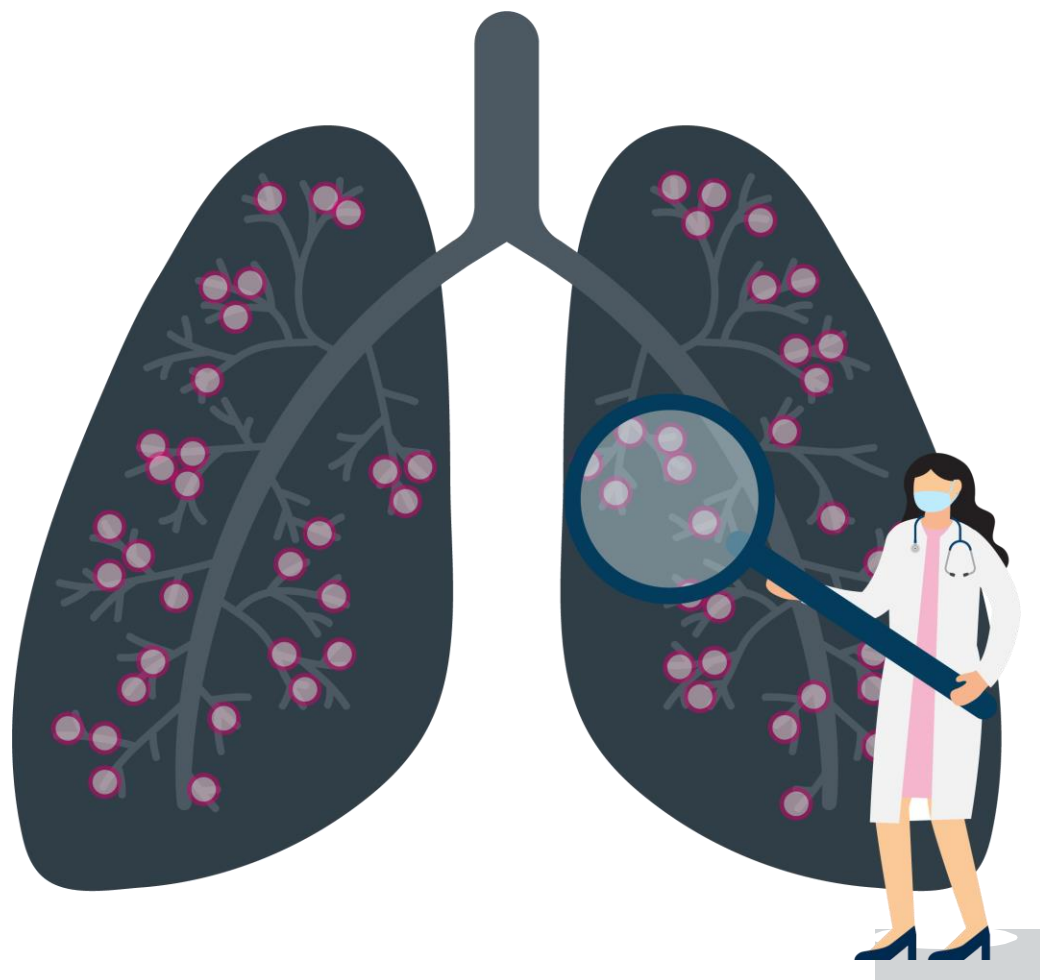


Hướng dẫn chẩn đoán và điều trị bệnh Lymphangiomyomatosis (LAM)

Luôn sử dụng các phương tiện xâm lấn ít nhất để chẩn đoán.

Chẩn đoán

- Chỉ riêng phát hiện CT bệnh phổi nang không đủ để chẩn đoán LAM được xác nhận.
- Xét nghiệm VEGF-D rất hữu ích cho chẩn đoán và có thể giúp tránh sinh thiết phổi.
- Các phát hiện khác có thể giúp xác định chẩn đoán LAM bao gồm: sự hiện diện của phức hợp xơ cứng củ (TSC), u mạch máu thận, và Các biểu hiện bạch huyết như tràn dịch màng phổi hoặc u lymphangiomyomas.
- Ở những bệnh nhân có phương tiện không xâm lấn không cung cấp chẩn đoán xác nhận, hãy xem xét sinh thiết phổi qua phế quản trước khi sinh thiết phổi phẫu thuật.



Điều trị

- Sirolimus là lựa chọn điều trị dòng đầu tiên cho bệnh nhân LAM với:
 - Chức năng phổi bất thường hoặc suy giảm nhanh
 - Gánh nặng bệnh nặng
 - Sự tràn dịch chyloous có vấn đề
- Không sử dụng doxycycline hoặc liệu pháp nội tiết tố để điều trị thường xuyên LAM.
- Cung cấp màng phổi sau đợt đầu tiên của tràn khí màng phổi tự phát hơn là chờ đợi một sự kiện tái phát.
- Pleurodesis trước không phải là chống chỉ định để cấy ghép phổi.

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

Để biết thêm thông tin về hướng dẫn y tế LAM, hãy chỉ máy ảnh điện thoại của bạn vào mã QR ở bên phải, hoặc truy cập: [Thelamfoundation.org/LAM-Treatment-Guidelines](https://thelamfoundation.org/LAM-Treatment-Guidelines)

Dự án này được tài trợ từ Quỹ Chest và đang được thực hiện với sự hợp tác của The LAM Foundation.

