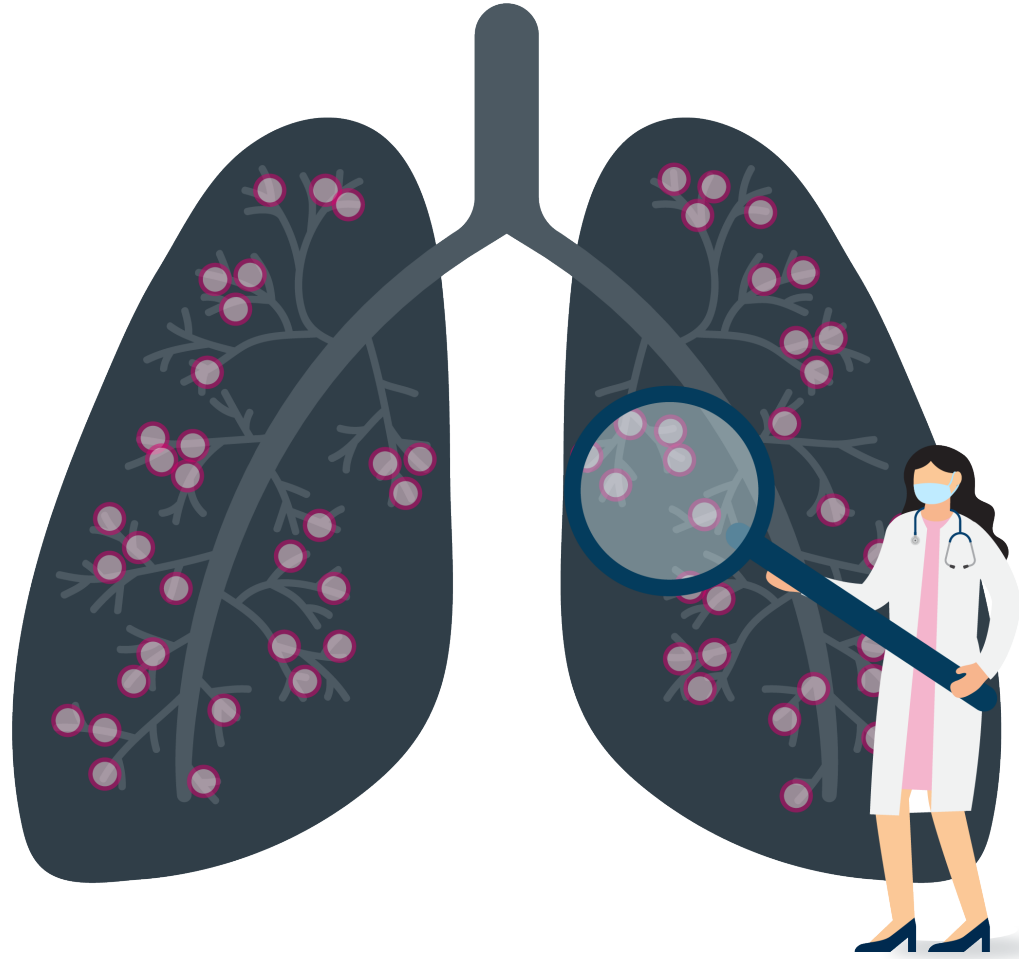


# Riktlinjer för diagnostik och behandling av lymfangioleiomyomatos (LAM)

*Använd alltid den minst invasiva metoden för diagnostik.*

## Diagnostik

- Fynd av cystisk lungsjukdom på DT är inte tillräckligt för att fastställa diagnosen LAM.
- Serum VEGF-D är användbart i diagnostiken och kan bidra till att lungbiopsi kan undvikas.
- Andra fynd som kan vara till hjälp för att fastställa diagnosen LAM: förekomst av tuberös skleros (TSC), angiomyolipom i njure, lymfatiska manifestationer såsom kylothorax/kyloascites eller lymfangioleiomyom.
- Om diagnos inte kunnat fastställas med icke-invasiva metoder skall transbronkiell lungbiopsi övervägas framför kirurgisk lungbiopsi.



## Behandling

- Sirolimus är förstahandsbehandling för LAM patienter med något av följande
  1. Nedsatt eller snabbt sjunkande lungfunktion
  2. Betydande sjukdomsburda
  3. Symptomgivande kylothorax/kyloascites
- Doxycyklin eller hormonell behandling skall inte användas rutinmässigt för behandling av LAM.
- Erbjud pleurodes redan vid förstagångs pneumothorax istället för att invänta recidiv.
- Pleurodes är inte en kontraindikation för framtida lungtransplantation.

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.

För mer information om medicinska riktlinjer för LAM, använd QR-koden till höger eller besök [thelamfoundation.org/LAM-Treatment-Guidelines](https://thelamfoundation.org/LAM-Treatment-Guidelines)

Detta projekt är finansierat med anslag från CHEST Foundation och utförs i samarbete med the LAM Foundation

