



nätverk för forskning kring LAM - lymfangioleiomyomatos - och för stöd till patienter och anhöriga

LYMFANGIOLEIOMYOMATOS (LAM)

För att underlätta sökandet efter aktuell information om diagnostik och behandling av lymfangioleiomyomatos, LAM, har vi samlat länkar till sidor med den senaste kunskapen.

Det är känt att LAM, som främst drabbar kvinnor i fertil ålder, kan ge sig till känna i samband med graviditet för att därefter förbli i ett "lugnt läge". Alla med diagnosen har inte en progressiv sjukdom, men för en del kan försämringen ske ganska snabbt. En försämring kan till exempel ske vid en svår infektion, lunginflammation eller vid en hormonförändring som graviditet. Till vilken grupp en LAM-patient hör kan vara svårt att förutsäga när diagnosen ställs. Därför krävs det att patienten följs upp noga för att få en uppfattning om hur pass progressiv sjukdomen är samt för att kunna erbjuda ett gott medicinskt och socialt omhändertagande.

LAM tillhör de c:a 5% av alla sällsynta diagnoser som har en godkänd behandling. Läkemedlet **sirolimus**, även känt som **rapamycin (Rapamun[®])**, stabiliserar lungfunktionen hos de flesta, men inte hos alla. Intensiv forskning om LAM pågår världen över, främst i USA, med målet att hitta nya läkemedel som inte bara bromsar utan botar sjukdomen. Studier har även gjorts i Sverige för att finna ytterligare läkemedel. På vår hemsida www.lamacademy.org / *Vetenskaplig forskning* kan man ta del av uppdaterad information och användbara länkar till de senaste forskningsrönen.

NÄR KAN MAN MISSTÄNKA DIAGNOSEN LAM?

De tre vanligaste symptomen vid LAM är trötthet, andfåddhet samt återkommande lungkollapser (pneumothorax). Bröstsmärtor och blodiga upphostningar kan förekomma liksom ansamling av lymfvätska i lungsäcken (chylothorax). Omkring en tredjedel av patienterna med spordisk LAM och de flesta av patienterna med tuberos skleros associerade LAM (TSC-LAM) har en eller flera godartade njurtumörer (angiomyolipom). Mindre vanliga symtom är godartade cystiska tumörer i buken (lymfangiomyom) eller lymfkörtelförstoring i bröstorg och buk.

HUR STÄLLS DIAGNOSEN LAM?

Diagnosen kan ställa bl. A. enligt nedan;

- Datortomografi (DT) av lungor med en bild av tunnväggiga lungcystor spridda över bägge lungor i kombination med en förhöjt serum-VEGF-D (analysen utförs på Sahlgrenska universitetssjukhuset Göteborg) anses vara tillräckligt för att ställa diagnosen LAM.
- Känd TSC-diagnos i kombination med typiska lungförändringar på DT är också tillräckligt för att ställa diagnosen LAM.



nätverk för forskning kring LAM - lymfangioleiomyomatos - och för stöd till patienter och anhöriga

UPPFÖLJNING

- Lungfunktionsmätning med spirometri, till en början varje halvår.
- Beroende på förekomst av angiomyolipom eller lymfangiomyom uppföljning med magnetröntgen och/eller ultraljud.

• LÄNKAR

- www.lamacademy.org/om-lam/
- www.internetmedicin.se/page.aspx?id=5705
- www.socialstyrelsen.se/stod-i-arbetet/sallsynta-halsotillstand/lymfangioleiomyomatos/
- www.thelamfoundation.org/Healthcare-Providers-Diagnosis-Treatment-Treatment-Guidelines
- www.thelamfoundation.org/Healthcare-Providers-Diagnosis-Treatment/What-is-LAM
- www.thelamfoundation.org/Newly-Diagnosed/Learning-About-LAM/About-LAM
- www.thelamfoundation.org/LAM-Patients-Family-Friends/Resources/LAM-Handbook
- www.thelamfoundation.org/Healthcare-Providers-Diagnosis-Treatment/ER-Medicine-Quick-Facts

Stockholm juni 2020

LAM Academy

För vidare information och kontakt:

Medicinska frågor:

Karolinska Universitetssjukhuset
Överläkare Med. dr **Maryam Fathi**
maryam.fathi@sll.se
Tel. vx 08 517 700 00

Föreningen:

Ordförande LAM Academy
Sofia Kohkoinen
sofia.kohkoinen@amacademy.org
Tel. 0702 331 847

Grundare LAM Academy

Anette von Koch
anette.vonkoch@amacademy.org
Tel: 0708 723 542