

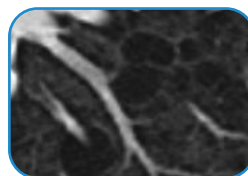
# LAM

## Lymphangiomyomatose

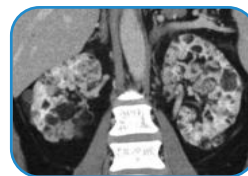


### CT-Bild

- Multiple dünnwandige Zysten
- Bilaterale, diffuse Verteilung



- Renale Angiomyolipome (in 30-80%)



### Klassifikation

- Zystische Lungenerkrankung *und*
- Tumor der perivaskulären epithelialen Zellen (gemäß WHO)

2 Formen:

- Sporadische LAM (S-LAM)
- TSC-LAM: assoziiert mit tuberöser Sklerose Komplex, Mutationen im TSC1/ TSC2-Gen



### Diagnose

- Typische Präsentation in der HRCT und:
  - tuberöser Sklerose Komplex *und/oder*
  - renale Angiomyolipome *und/oder*
  - Chylothorax/ Chylaszites *und/oder*
  - VEGF-D-Spiegel >800g/mL
- Lungenbiopsie in unklaren Fällen



### Klinische Präsentation

- Betrifft nahezu ausschließlich Frauen (Prävalenz: 5/ 1.000.000 Frauen)
- LuFu: Obstruktion möglich
- Pneumothorax (30%)
- Chylothorax (20%)



### Therapieoptionen

- Observanz
- Sirolimus
- Lungentransplantation