

Zusammenfassung der LAM-Leitlinien 2010 (Kurzversion) erstellt und übersetzt von Frau Dr. med. K. Husemann, Klinik Schillerhöhe, Gerlingen b. Stuttgart

1. Diagnosesicherung:

- a) Typisches HR-CT der Lunge
- b) Lungenbiopsie mit Nachweis von LAM-Zellen
- c) Vorliegen eines Angiomyolipoms, eines chylösen Ergusses oder einer Tuberösen Sklerose

⇒ a) + b) oder a) + c) (ein Kriterium)
bedeutet gesicherte LAM

2. Erforderliche Diagnostik und Verlaufskontrollen:

- HR-CT der Lunge
- CT-Abdomen bei ED und bei neuen abdominalen Beschwerden
- MRT Schädel bei ED und vor geplanter Progesteron-Therapie
- Anamnese und Untersuchung bzgl. Tuberöser Sklerose (Haut, Augen, ZNS)
- Basislungenfunktion mit Spirometrie (FEV1) und Diffusionsmessung (DLCO) bei ED, alle 3-6 Monate initial, alle 6-12 Monate bei stabilem Verlauf
- zusätzliche Lungenfunktionstests:
 - Arterielle Blutgasanalyse bei ED, bei schwerer Erkrankung und unter LZ-Sauerstofftherapie
 - Belastungstest (6-min-Gehtest oder Spiroergometrie) als mögliche Zusatzuntersuchungen
- Echokardiographie (Herzultraschall)
 - bei schwerer Erkrankung.
 - bei Sauerstofflangzeittherapie,
 - vor Lungentransplantation
- Knochendichtemessung
 - nach der Menopause
 - nach Lungentransplantation

3. Allgemeine Maßnahmen und Beratung

Allgemein:

- ✓ nicht rauchen
- ✓ Normalgewicht anstreben
- ✓ Patienten-Selbsthilfegruppe anschließen.

Schwangerschaft:

- erhöhtes Risiko für Pneumothorax, Chylothorax oder Blutung bei Angiomyolipom
- Überwachung durch Lungenfacharzt und Frauenarzt
- bei TSC-LAM genetische Beratung
- evtl. wird von einer Schwangerschaft abgeraten (Einzelfallentscheidung)
- „Schwanger zu werden ist Entscheidung der Patientin“

Hormontherapie:

- keine Oestrogene (z.B. Pille, Hormonersatz)*
*bezieht sich auch auf Kinderwunschbehandlungen

Pneumothorax:

- Patienten mit LAM und TSC- LAM müssen über Risiko informiert sein.
- Risiko auch erhöht wenn noch keine LAM-Symptome
- bei Pneumothoraxsymptomen schnell ärztliche Hilfe aufsuchen.

Flugreisen:

- bei geringen Symptomen bestehen keine Bedenken
- bei fortgeschrittener LAM vorher Sauerstoffbedarf während des Fluges prüfen.
- Neu aufgetretene Atemwegssymptome vorher abklären.
- Keine Flugreisen bei akutem Pneumothorax oder bei behandeltem Pneumothorax in den letzten 4 Wochen

4. Basis-Therapie

- Sauerstoffgabe
- Bronchodilatoren
- Impfungen gegen Grippe und Pneumokokken
- Rehabilitation
- Osteoporosetherapie

5. Spezifische Therapie:

Antihormonelle Therapie

- Progesteron (weit verbreitete Therapie, nur einzelne Fallserien, keine Routineanwendung). Therapieversuch bei progredientem Lungenfunktions-Verlust über max. 12 Monate bei 3-monatlicher Lungenfunktionskontrolle. Fortsetzung nur bei Ansprechen der Therapie.

Keine generelle Empfehlung für eine Progesteron-Therapie

- Andere Anti-Oestrogen-Therapien (Ovarektomie, Tamoxifen, GnRH-Agonisten)
- Keine Empfehlung aufgrund der vorliegenden Daten**

mTOR-Inhibitoren

Grundlagen: Zwei prospektive offene Studien mit Sirolimus

- reduziert Größe der Angiomyolipome
- Effekt auf Lungenfunktion noch unklar.

Keine Routineanwendung empfohlen

- Nur bei rapider Verschlechterung der Lungenfunktion als Therapieversuch
- Teilnahme an klinischer Studie, wenn möglich
- Bei Angiomyolipomen nicht als Erstlinientherapie

6. Lungentransplantation:

- Ca. 1% aller LTX werden bei LAM durchgeführt
- Gleiche Aussichten wie bei anderen Lungenerkrankungen (5 JÜR 65%)
- Erwägen bei klinischen Beschwerden NYHA III-IV d.h.
 - Luftnot in Ruhe oder bei geringster körperlicher Belastung
 - Sauerstoffbedarf in Ruhe.
- Möglichkeit des Wiederauftretens der LAM im Transplantat scheint die Überlebensrate nicht zu beeinflussen

7. Begleiterkrankungen und Komplikationen

Pneumothorax

- 66% aller LAM-Pat. entwickeln einen Pneu, Rezidiv- quote 75%
- Bei Erstereignis chemische Pleurodese möglich
- Bei Rezidiv chirurg. Maßnahmen wie Pleurodese/ Pleurektomie
- Pleurodese / Pleurektomie sind **KEINE** Kontraindikation für spätere Lungentransplantation

Chylothorax

Management abhängig von Größe und Symptomen

- Beobachtung und Thorakozentese
- Fettfreie Diät (Ersatz durch MCT-Fette)
- Chirurg. Maßnahmen

Angiomyolipom

- Aufklärung über Blutungsgefahr
- Notfallmäßige Abklärung bei Symptomen
- Embolisation bei Blutung als Erstlinienbehandlung
- Evtl. nierenschonende OP möglich
- Bei symptomlosen AML regelmäßige Kontrolle
- Bei großen AML Embolisation erwägen