

LENFANJİOLEİOMYOMATOZİS (LAM) Farkındalık Ayı

Nadir bir hastalık.
Görünmez değil, fark edilmesi
gereken bir mücadele.



BASIN BİLDİRİSİ

Nadir Görülen Akciğer Hastalığı LAM'a Karşı Farkındalık Çağrısı

Genellikle doğurganlık çağındaki kadınları hedef alan Lenfanjioleyomiyomatozis (LAM) milyonda 3-5 kadında görülen nadir bir hastalıktır. Erkeklerde görülmesi istisnai bir durumdur. Genetik bir hastalık olan Tuberöz Skleroz Kompleksi (TSC) hastası kadınların yaklaşık %30-40'ında LAM geliştiği bilinmektedir. LAM; akciğerlerde, lenf sisteminde ve böbreklerde anormal, tümör benzeri düz kas hücrelerinin büyümesiyle karakterize, nadir ve ilerleyici bir hastalıktır. Bu hücrelerin kontrolsüz çoğalması akciğerlerde kistlere neden olarak organın oksijen tutma kapasitesini ciddi oranda azaltır. Hastalığın en belirgin belirtileri arasında **kronik nefes darlığı, halsizlik, tekrarlayan akciğer sönmeleri (pnömotoraks) ve geçmeyen öksürük** yer alır. Sinsi ilerleyen ve sıklıkla astım ya da KOAH gibi diğer akciğer hastalıklarıyla karıştırılan LAM, erken teşhis edilmediğinde kalıcı akciğer hasarlarına yol açabilir.

Uluslararası rehberlere göre, akciğer tomografisinde tipik kistik bulgularla birlikte TSC öyküsü, renal anjiyomiyolipom, şilöz efüzyon veya serum **Vasküler Endotelial Büyüme Faktörü-D (VEGF-D)** düzeyinin >800 pg/ml olması kesin tanı için yeterlidir. Erken dönemde konulacak doğru tanı ve uygun tedavi stratejileri, hastalığın ilerlemesini yavaşlatmak ve hastaların yaşam kalitesini korumak açısından hayati önem taşır. Günümüzde mTOR inhibitörleri (Sirolimus) ile hastalığın progresyonunu yavaşlatmak ve solunum fonksiyon kaybını stabilize etmek mümkündür ancak bunun için erken medikal müdahale şarttır.

LAM hücrelerinin östrojen reseptörleri taşıması nedeniyle, uluslararası bildiriler östrojen içeren oral kontraseptiflerin (doğum kontrol hapları) ve hormon replasman tedavilerinin LAM hastalarında **kesinlikle kullanılmaması gerektiğini** vurgular. LAM hastalarında ilk akciğer sönmesi atağından sonra doğrudan akciğer zarı yapıştırılması (plörodezis) yapılması önerilir. Çünkü LAM'da nüks riski çok yüksektir.