



Lymfangioleiomyomatos

Lymfangioleiomyomatos (LAM) är en lågradigt malign tumörsjukdom som främst uppkommer hos kvinnor i fertil ålder. Sjukdomen leder till cystbildning i lungorna, påverkan på lymfsystemet och uppkomst av godartade tumörer i buken, framför allt i njurarna.

Den exakta förekomsten av lymfangioleiomyomatos i Sverige är inte känd. Lymfangioleiomyomatos kan uppträda enskilt eller i samband med tuberös skleros.

Lymfangioleiomyomatos karaktäriseras av att avvikande celler som kallas LAM-celler bildas och delar sig ohämmat. Cellerna växer i lungvävnaden, ansamlas i lymfkärl och/eller blodkärl, eller bildar godartade tumörer, så kallade angiomyolipom. Sjukdomen är kronisk, men hur den utvecklas är mycket individuellt. Diagnosen ställs vanligen i 35-årsåldern.

Symtom

De första tecknen på lymfangioleiomyomatos är vanligen andfäddhet i samband med ansträngning och episoder med lungkollaps. Andra symtom är vätskeansamling i lungsäcken och/eller buken eller buksmärtor orsakade av blödningar.

Fler än hälften får lungkollaps till följd av bristning av cysator på lungans yta. Då bildas ett hål i lungsäcken som gör att luft kommer in mellan lungsäcksbladen. Det ger plötslig bröstsmärta och andnöd.

Tillväxt av LAM-celler i lymfkärlen kan leda till att det blir stopp i kärlen. Det leder till att lymfvätska läcker ut i lungsäcken eller i bukhålan, vilket resulterar i andfäddhet respektive buksmärtor, täta trängningar och förstopning.

Angiomyolipom uppkommer i framför allt njurarna och leder vanligen inte till några symtom, men om de brister kan ge akuta njursmärtor och blod i urinen.

Symtomen vid lymfangioleiomyomatos kan förvärras vid en graviditet.

Orsak

Lymfangioleiomyomatos uppstår till följd av förändringar i gener med betydelse för kontroll av celltillväxt. Kvinnliga könshormoner har sannolikt betydelse för uppkomst och utveckling lymfangioleiomyomatos.

Behandling

Behandling med läkemedelsgruppen mTOR-hämmare kan leda till förbättring eller stabilisering av lungfunktionen och minskning av angiomyolipomens storlek. En lungtransplantation kan bota lungsymtomen, men sjukdomen kan återkomma i de transplanterade lungorna.

Vid risk för återkommande lungkollaps kan lungsäckens blad "klistras" ihop i förebyggande syfte.

Lymfvätska i lungsäcken eller i buken som inte ger symtom följs upp men behöver inte behandlas.

Stora angiomyolipom som ger symtom i form av blödning kan åtgärdas genom att blodkärlen som går till tumören täpps till med en metod som kallas coiling. De kan också opereras bort.

Östrogenbehandling ska undvikas.

Socialt och psykologiskt stöd är viktigt.

Resurser

Lungtransplantation utgör nationell högspecialiserad vård och utförs vid Skånes universitetssjukhus i Lund och Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg.

Vid universitetssjukhusen finns Centrum för sällsynta diagnoser (CSD). De kan ge vägledning och information om sällsynta hälsotillstånd.

Samhällets stödinsatser

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information finns på Socialstyrelsens webbplats under *Samhällets stöd*.

Intresseorganisationer

- LAM-academy
- TSC Sverige
- Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Läs mer

Det här är en kort sammanfattning av texten i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd. Se vidare socialstyrelsen.se/kunskapsdatabasen.

Texterna i kunskapsdatabasen produceras av Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska på uppdrag av Socialstyrelsen.

E-post: sallsyntahalsotillstand@agrenska.se, agrenska.se/informationscentrum

Reviderad oktober 2025.