REV PORT PNEUMOL III (5): 513-521

CASO CLiNICO

Linfangioleimiomatose pulmonar - LAM. U m caso de de LAM

e angiomiolipoma renal

- Evolu-;ao de seis anos

CARLOS MENDONCA •. SELMA BA I ALHA ••. ORLANDO VIEJRA •••, CHEONG TAK HONG •• • •. LEI WAI SENG •• • •

RESUMO

Relata-se o caso clinico de uma jovem mulber, que e submetida a
uma nefrectomia radical por volumoso tumor a direita, tendo veri-
ficado tratar-se dum angiomiolipoma. Ate entiio sem qualquer queixa,
sinal ou sintoma do foro respiratorio. No decurso do pos-operatorio,
fez aparatosa no contexto da qual foi identificado urn pneumotorax espontaneo bilateral. Apos a alta hospitalar, foram observados e registados varios episOdios de pneumotorax espontaneo, unilateral. A partir do episodio inicial desenvolve, leota e progressiva-mente, urn quadro clinico de dispneia. Apresenta-se a clinica e alguns parametros caracterizadores das funcionais respiratorias, ao Iongo de seis anos, bern como a de

Assistentc Graduado Pnewnotogur. de Pneumologia, C.ll.C. (Director. Dr. Rui Pato)
(ex·) Chcfc de Pneumologaa. Unidade de Cuidados lntcnsivos Polivalcnte. C.l l.C.S.J. (Responsavel: Dr. Curios Mendon,.a)
de Pneumologia, C.H.C.S.J. ( Responsavel: Dr. Nelson Diogo)
•• Assisrcntc llospiwlar. de Anatomia Patol6gica, C.H.C.S.J. (Responsavel: Dr.!. Selma Batalhn)
••• Assistcnte llospitalar. Servic;o de Cirurgia Geral, C.H.C.S.J. (Rc.sponsavcl: Or. Rui Terra)
•••• Medico do lntcmato Complementar de Pneumologia do C.l-l.C.SJ.
C.H.C.S.J. Centro Hospitalar Conde S JanuArio- MACAU
C.H.C. Centro Hospitalarde Coimbra

Recebido para 97.6.25
Aceite para 97.8.4

Setembro/Outubro 1997 Vol. Ill W 5 513

REVISTA PORTUGUESA DE PNEUMOLOGIA

T AC-HR do torax e bistologica, que permitiram fund amen tar o diagnostico desta de entidades raras.

Palavras chave: Linfangioleirniomatose pulmonar- LAM, angiomiolipo-ma, pneumotorax espontaneo bilateral.

SUMMARY

We present the case report of a young woman submited to a radical nefrectomy of the right kidney due to the presence of a large tumor diagnosed as an angiomyolipoma. Until such time no respira-tory signs and symptoms were referred. Complications during post-op led to the identification of a bilateral spontaneous
After being released from the hospital the patient returned several times due to unilateral spontaneous pneumothorax. After the first of these episodes she developed slowly progressive dyspnea. We present the clinical evolution and respiratory function parameters for a six year follow-up as well as thoracic HR-CT scan documentation and histologic studies that permit the diagnosis of these associated and rare entities.

Key -words: Pulmonary Lymphangioleiomyomatosis- LAM, angiomyoli-poma, Bilateral spontaneous pneumothoraces.

INTRODU<;:AO

A Linfangioleimiomatose-LAM, e uma
rara. de etiologia desconhecida, nao transmitida geneti-
camente e que afecta, quase exclusivamente, mulheres
em idade reprodutiva (1.2). 0 pulmao, mediastina e pleura podem ser afectados, pelas fisiopato-16gicas tipicas da doen9a, donde a possibilidade de uma expressividade clinica variada {3,4).

tern vindo a ser identificadas algumas fisiopatol6gicas comuns a este tumor renal e ao pulmao da LAM (10,11).

Parece 6bvia uma dependencia hormonal, que se supoe poder ser exercida, de modo ainda nlio definido, pelos estrogeneos sobre as fibras musculares an6ma-las, presentes no pulmao de doentes com LAM, em algumas das quais foram identificados receptores de estrogeneos e/ou de progesterona. Continua ainda por conhecer definitiva sobre o estado de funcionalidade destes receptores (2,5-9).
Doentes com formas de expressao incompleta de Esclerose Tuberosa-ET, contribuem com cerca de 20% para o total dos angiorniolipomas. Recentemente,

514 Vol. Ul N" 5

CASO CLiNICO

L.l.K., sexo feminino, domestica, actualmente com trinta e urn anos de idade, natural da Republica Popu-lar da China (RPC).
Observada na Consulta de Pneumologia do C.H.C.S.J. desde Abril de 1991. Primeira
no C.H.C.S.J. em Outubro de 1990, na Consulta de Urologia, onde apresentou queixas de dor lombar a d.ireita, referindo porem epis6dios semelbantes desde ha cinco anos. Em 1988 na RPC, onde entlio residia, havia sido diagnosticado tumor renal a direita e proposto tratamento ci.rUrgico, que rejeitou. 0 estudo efectuado, revelou urn aumento de volume, corn deformidade do rim direito, desenbando-se no polo

Setembro/Outubro 1997

LINFANGIOLEIMlOMA TOSE PULMONAR- LAM. UM CASO DE ASSOCIA<;:AO DE LAM E ANGIOMIOLlPOMA RENAL

superior uma 11 massa 11 que comprimia e empurrava
para cima o lobo hepatico direito. Nao foram regista-
dos outros antecedentes pessoais. Na global
efectuada - que incluiu nomeadamente um Rx t6rax,
nilo foram registadas quaisquer anomalias.
0 tratamento cirUrgico proposto, veio a ser efectua-do em 31/l 0/90 - nefrectomia dircita, por volumoso tumor com 15,5 x I 0,5 x 7 em. A cirurgia decorrcu sem bern como o p6s-operat6rio imcdia-to. Na manha do setimo dia a doente teve um epis6dio subito e aparatoso de dispneia, polipneia, cianosc central, taquicardia, pele hlimida e paJida; pouco depois era feito o diagn6stico de pneumotorax bilate-ral, tendo sido efectuada drenagem subaquatica de ambas as cavidades pleurais, com alivio sintomatico imediato; a reexpansao pulmonar bilateral foi confir-mada posteriormente por Rx.
Constatou-se entao o caractcr recidivante dos pncumotoraces. A tentativa de pleurodese quimica com tetracicllna, foi bern sucedida s6mente a esquer-da, pelo que foi decidido efectuar toracotomia para abrasao pleural, a dircita - realizada ao 40° dia, nao tendo sido efectuadas bi6psias. 0 p6s-operat6rio decorreu sem finalmente foi conscguida a recxpansao total e bilateral do parenquima pulmonar, de forma permanente. Teve alta hospitalar a 3/ 1/91

5
4,5
4

3,5 '-....

3
2,5

"-... ..
0- - -. - "&-· :...-

- ....... -o' X-----)"

2
1,5
1
0,5
0

com os diagn6sticos: 1- Tumor renal. 2 - Pneumotorax espontaneo, bilateral e recidivante. Foi planeado o acompanhamento em consultas de Urologia e Pneu-mologia.
Em Abril seguinte, nao evidenciava queixas do foro respirat6rio; efectuou uma TAC · T6rax que revelava "lesoes compativeis com enfisema parasep-tal" e rcalizou tambem uma espirometria que mostrava valores sobreponivcis ao normal (Fig. I). Entretanto era conhecido o estudo histol6gico da de nefrectomia direita que caracterizou um angiomiolipoma (Fig. 2).
Ainda em 1991 e em I 992 rccorreu em duas ocasiocs ao Serviryo de Urgencia do C.H.C.S.J. por toracalgia subita, de pequena intensidade, a esquerda; em ambas as ocasiocs foi diagnosticado pneumotorax espontaneo a esquerda tendo sido cfcctuada drcnagem do esparyo pleural pcla cquipa cirurgica de urgencia. Em ambas as vezes, a reexpansao do parenquima pulmonar foi pronta c sustida, c o p6s-operat6rio dc-corrcu scm complicaryoes.
Em Junho de 1993 rcpetiu a clinica, foi diagnosticado urn pncumotorax a esquerda, e foi decidido propor tratamento cirurgico, tendo sido cfcctuada uma toracotomia csqucrda. 0 aspccto macrosc6pico do parcnquima pulmonar foi dcscrito

• • <> • · fVC (L)
- x-FEV1 (L/aeg)
- - 6- - FEF 25·75 ( L I aeg )

. ·0 .••. # •• -. ·0
... .

Fig. 1 - de parametres cspirometricos

Setembro/Ourubro 1997 Vol. Ill W5 515

REVISTA PORTUGUESA DE PNEUMOLOGIA

Fig. 2 - Adip6citos, Iibras muscularcs c componentc vascular do angiomiohpoma renal (HI:. x 200).

como uma superficie granitada, onde se identificavam in(uneras pcqucnas lcsocs bolhosas, incluindo as superficies cisurais. Foi efcctuada lise e coagular;ao de algumas bolhas, abrasao pleural e bi6psia. Esta viria a rcvclar no tecido pulmonar" ... a de tecido muscular liso hiperplasico no intcrsticio pulmonar, que cnvolvc linfaticos e bronquiolos estendeodo-se ate

as paredcs dos alvcolos, alguns dos quais apresentam ruptura do cspa9o acrco; colora9ao positiva pela Dcsmina - achados compativeis com Linfangioleimio-matosc pulmonar" (Figs. 3 e 4).
Quatro scmanas depois foi observada em consulta rcfcrindo, cntao, dispncia de csfor90 - subir vintc degraus, tossc cscassa diaria, expectora9ao muc6ide-

_,

...... •"
. '
, ..

••

Fig. 3-Proliferayao de celulas fusifonnes monom6rticas, com nodular nas de um br6nquio (HEx 200).

516 Vol.lll W 5 Setcmbro/Outubro 1997

LINF ANGIOLElMlOMA TOSE PULMONAR- LAM. UM CASO DE ASSOCIACAO DE LAM E ANGJOMIOLIPOMA RENAL

Fig. 4 - Ce1u1as muscu1arcs, marcadas pe1a Dcsmina em com 1infaticos cctasiados (Dcsmina x 400).

por vczes hemopt6ica, de predomfnio matinal, dor da
parede toracica esqucrda referida ao trajecto da incisao
cirUrgica. Do is mescs ap6s, agora ja com a informac;ao
do diagn6stico histol6gico, efectuou EFRque permitiu
documentar urn quadro misto severo, e repetiu T AC do T6rax com cortes de I mm de espessura (Fig. 5) que mostraram a cxtensa substituic;ao do parenquima

pulmonar por inumeras imagcns quisticas, com diamctros e paredcs de espessura variaveis. Os dois elementos objectivos referidos - EFR c TAC, concorri-
am na objcctivac;ao de um importantc agravamento
anatomo-funcional (Figs. I e 6). Foi rcafirmado o dcsa-
conselhamento de uma possivel gravidcz, bern como
do uso de qualqucr tcrapeutica com estrogeneos;

Fig. 5- rAC - HR do t6rax em 1993

Setembro/Outubro 1997 Vol.111 WS 517

REVIST A PORTUGUESA DE PNEUMOLOGIA

sugerida Consulta de Planeamento Familiar. Foi proposto real izar urn ciclo terapeutico com progestero-na, que nao vcio a ser accite.
Em 1994, Janeiro, a doente assinaJava a manuten-yao de tossc ocasional nao produtiva, e sobretudo dispncia progrcssivamcntc mais facil no esforyo. Tinha urn cxame neurol6gico normal; realizou TAC craneoenccfalica, para despiste de eventuais lesoes do

100
90
80

o ......... '().

70
60
50

40 X-
30
20
10
0

4' 9"'

SNC, que nao se conflTillararn. Sete meses depois foi possivel efectuar cstudo funcionaJ mais detalhado, que revelou uma obstrw;;ao bronquica severa com insufla-yao, grave diminuit;;ao da difusao alveolo - capilar e hipoxemia basal (Fig. 7). Em Novembro comunicava a confirmatyao de uma gravidez, com inicio em Agosto desse ano.

Em 1995, Janeiro c Mart;;o em consulta nao apresen-

. . 0- ·pa02

- X-paC02

Fig. 6- Evo1ucao de parametros gasomctricos

REAL (%) PREYlSTO

FVC (L) 2,21 84,00

FEY 1 (L) 1,33 58,00
FEY 1

/FVC (%) 60,00

FEY 2S-?S% (USeg) 0,70 25,00

TGY (L) 2,85 141,00
RY (L) 2,35 243,00
TLC (L) 4,52 120,00

DLCO (mVminlmmHg) 3,78 24,00

DLCOIVA (ml/minlmmHg/L) 2,17 52,00
Fig. 7 - Estudo funciona l-Julho 94

518 Vol. Ill N° 5 Setcmbro/Outubro 1997

LINFANGIOLEIMJOMA TOSE PULMONAR · LAM. UM CASO DE ASSOCIA<;AO DE LAM E ANGIOMIOUPOMA RENAL

tava novas queixas. A 29/05, foi registada a ocorrencia
de urn parto eut6cito no de Obstetricia do
CHCSJ, com nascimento de uma do sexo
masculino com peso de 2,8 Kg. Ausencia de qualquer
pre ou p6s-parto. Em Outubro, novamente
em consulta, aprescntou queixas de tosse, em gcral, seca; sem dispneia agravada para as tarcfas do dia-a-dia. No anode 1996, rcgistos cfectuados: Janeiro -scm novos problemas; Maio teve tosse produtiva durante duas semanas, sem fcbrc ou agravamento da dispncia; epigastralgias; em Dezembro foi intcmada por duas vezes em Pneumologia do CHCSJ, por dispneia, sendo diagnostieado urn pequeno pneumotorax, a direita, que requcreu uso de tubo para drenagem subaqwitiea do pleural; verifieava-sc cntao urn dramatico agravamento da hipoxcmia, que justificou a prcscri9ao de oxigenioterapia domiciliaria aquando da alta. Viria a ser reintemada, dias dcpois, por manter dispneia e intolerancia a qualquer csfor9o, mantendo grave hipoxemia em repouso (Fig. 6).

DISCUSSAO

As principais clinicas da LAM decorrem da alterayao pato16gica dominante- prolife-rayao de n6dulos de fibras musculares lisas c/ou mi6citos imaturos, nas paredes de bronquios, bron-quiolos terminais, septos alveolares, alveolos, veias, venulas, arterias, pleura e linfaticos parenquimatosos, mcdiastfnicos e tambem retroperitoneais (1.4,12).
A das tibras musculares a nfvel dos ganglios linfaticos conduz a sua dilata9iio bern como dos linfaticos a montante; a ruptura de linfaticos pulmonares e/ou mediastinicos constituira urn quiloto-rax uni ou mesmo bilateral. Para alguns AA. sera esta a forma de apresenta9ao mais frequente da doen9a. Com o atingir das paredes bronquicas eo consequentc estreitamento do seu lumen constitui-se uma limitayao fixa ao fluxo aereo, com "air trapping'' e posterior desenvolvimento de lesoes de enfisema, com forma-yao de quistos aereos de parede tina e diametro que pode variar entre 2mm e 5 em, rodeados por faixas de

Setembro/Outubro 1997

parenquima normal; a ruptura de urn ou mais destes quistos origina urn pneumotorax, que nao raro pode ser recorrente e mesmo bilateral, sendo que esta forma e bastante mais rara. Tam hem o crescimento de celulas musculares lisas an6malas na pleura pode originar urn descolamento da lamina elastica pleural com conse-qucnte ruptura e formayao de urn pneumotorax (4,11-15). 0 desenvolvimento de fibras musculares an6malas nas veias c vcnulas pulmonares constitui graus diversos de obstru9ao venosa com possivel hemorragia capilar e consequente hemoptise e/ou expcetorayao hemopt6ica. Artcrias podem igualmcnte ser envolvidas, o que, somado as conscqucncias de uma obstru9ao bronqui-ca, podc originar, a prazo diverso, hipcrtensao pulmo-nar c hipcrtrofia ventricular dircita, com o correspon-dcntc quadro clinico de dispneia de csforyo (4,12). A forma de aprcscntayiio - pncumotorax esponta-neo bilateral, e uma situa9ao rara, sobretudo se tbra de urn contexto de traumatismo toracico ou de lesao

iatrogcnica. Alguns AA. ca1culam uma frequencia que podera atingir 5 % do total de casos de pneumotorax espontanco (17-19).
Urn diagn6stico provis6rio, de Linfangioleimioma-tosc pulmonar - LAM, pode com lcgitirnidade ser considcrado, com base nas caractcristicas da manifes-rcspirat6ria inaugural - pncumotorax bilateral, cspontanco, rccidivantc, se em mulher em idade reprodutiva, sem queixas clinicas prcvias do foro respirat6rio, ainda que com quadro funcional respira-t6rio normal e na auscncia de imagens an6malas no Rx do t6rax ou mesmo em TAC, mas onde se vcrifica a como angiomiolipoma rcnaJ (4,14). Alguns
AA. consideram tal associayao "quase" patognom6ni-ca (20). No caso clinico presentc a confirma9ao diagn6stica, por bi6psia pulmonar cinirgica, veio a obter-se ccrca de 30 mcses depois da manifestafYaO respirat6ria inaugural, nurn momento em que ja se registava a existencia de queixas clinicas, ondc se destacava uma dispncia no e paralelamente era possivel documentaraltera90eS anatomo-funciona-is, rcvcladoras de uma clara progressao do curso da

A prcvalencia da associa9ao LAM/angiomiolipoma

Vol. Ill W 5 519

renal tern sido estudada por diversos AA, predominan-do na literatura a ideia de uma baixa taxa de associa-das duas entidades, muito embora urn trabalho recente tenha encontrado val ores de associayao que se aproximam de 50%. A pcquena dimensao das series djsponiveis para cstudo, nao sera por certo alheia a esta disparidade de resultados. A sugestao de que a LAM scja uma forma fruste (11,23) de Esclerose Tuberosa- ET e pelo achado desta associa-em doentes com ET, c cvidcncias rccentes de que as fibras de musculo liso observadas em pulmocs com LAM. tern histol6gica e imunohistoquimi-ca com as dos angiomiolipomas (23).
A caracterizacao radiol6gica de LAM assenta na observac;ao em T AC de HR de multiplas imagens quisticas, arredondadas, com dcnsidade aerea do seu interior, que tern diametros variaveis de 2 mm a 5 em, e com paredes cuja cspcssura varia tambCm, entre o quase imperceptive! ate 4 mm, cnvolvidas por faixas de parenquima pulmonar que substituem. (13,16,20,21 ). As lesocs quisticas parencjuimatosas apresentam urn caraeter progressivo, que acompanha a evolU(;:ao c progressao da ( 16) o que cxplica a possibilida-de de existirem doentes com LAM c telerradiografia do t6rax normal, pelo menos nas fases precoces da como no easo apresentado, e assim dificultar
urn diagn6stico precoce.
A LAMe talvez a linica com envolvimcn-

to do intcrsticio pulmooar, que aprcsenta, no estudo funcional, obstruc;ao das vias aereas com urn aumento dos volumes pulmonares (4,16,22) (pletismografia), envolvimento da membrana alveolo-capilar objcctiva-da numa importante da difusao e consequente hipoxcmia. Estc con junto de fisiopatol6gi-

520 Vol. Ill N" 5

cas, nao sendo patognom6nkas, sao ao menos evoca-doras do diagn6stico. Em varios casos descritos, foi objectivado urn componente de restriyao, associado a Saliente-se porem, que ao menos em fases
precoces da doenc;a, o estudo da respirat6ria podera ser normal em basais (3,12,16). No caso presente, a doente ao rejeitar a possibilida-de de urn curso terapeutico com progesterone, (7) mas sobretudo ao admitir uma gravidcz a lcrmo, assumiu urn comportamento de risco, (4) que dados rocentes da evoluyao da sua infelizmentc, vieram confir-mar. E conhecido e descrito na litcratura, o inkio ou a exacerbayao das manifcstayoes da ap6s a gravidez (4,6-8). 0 aparecimento de novas complica-com agravamento da dispneia c da hjpoxemia, ap6s o parto, devcrao ser entendidos como uma expressao de progrcssao c agravamento da
com possivel repercurssao na sobrevida, que ultrapas-sa, neste caso, os seis anos ap6s a inicial. 0 transplante pulmonar aparece na decada de 90, como uma intervenc;ao terapeutica de ultimo recurso, (25,26) quando continua por documentar a eficacia definitiva das terapeuticas orientadas para a supressao ou de cstrogeneos end6genos (3,24). Registe-se, urn caso da literatura em que se verificou uma recidiva das lesoes no pulmao transplantado (26). No caso apresentado, a doente foi recentementc proposta para transplante pulmonar.

Qu-los
de Pncumologia- Hospillll Gcral do C.li.C.
3040 Cuimbru Cooex

Setembro/Outubro 1997

LlNF ANGIOLEIMlOMA TOSE PULMONAR- LAM. UM CASO DE ASSOCIACAO DE LAM E ANGIOMlOLlPOMA RENAL

BmLIOGRAFIA

I. SPENCER H. Hamartoma, blastoma and teratoma of the
lung. Ln: Spencer H. Pathology of the lung. Ed. Pergamon
Press Ltd,l985, 2:1061-1083.
2. DISHNER W, CORDASCO EM, BLACKBURN J, DEME-
TER S, LEVIN H, CAREY WD. Pulmonary Lymphangio-myomatosis- Chest 1984; 85 (6): 796-9.
3. TAYLOR JR, RYU J, COLBY TV, RAFFIN TA. Lym-phangioleiomyomatosis - clinical course in 32 patients - N.E.J.M. 1990; 323 (18): 1254-60.
4. CARR[NGTON CB, CUGELL OW, GAENSLER EA, MARKS A, REDDING R, SCAAF JT. Lymphangioleiom-yomatosis: physiologic - pathologic - radiologic COITCiations.
- Am J Respir Dis,l977;116: 977-95.
5. lUNG TE JR. Restrictive lung disease in pregnancy. Clin. Chest Med., 1992; 13 (4): 607-22.
6. SHENA, ISEMAN MD, WALDRON JA, lUNG TE. Exa-cerbation of Pulmonary Lymphangioleiomyomatosis by exogenous estrogens. -Chest 1987; 91: 782- 5.
7. McCARTY KS, MOSSLERJA, SIEKER HO. Pulmonary Lymphangiomyomatosis Responsive to Progesterone. -N.E .J.M. 1980; 303(25): 1461-5.

8. ELIASSON AH. PHILLiPS YY, TENHOLDERMF. Trea-tment of Lymphangioleiomyomatosis. A Meta-analysis. - Chest 1989; 196: I 352-5.

9. URBAN T, KUTTENN F, GOMPEL A, MARSAC J, LACRONIQUE J. Pulmonary Lymphangiomyomatosis. Follow-up and long term outcome with antiestrogen the-rapy; A report of eight cases. Chest I 992; I 02: 472-6.
10. BERNSTEIN SM, NEWELL JD JR, ADAMCZYK D, MORTENSEN RL, KING TE JR, LYNCH DA. How common are renal angiomyolipomas in patients with pulmonary lymphangiomyomatosis? - Am. J.Respir. Crit. Care Med 1995;152: 2138-43.

I I. SOBONYA RE, QUAN SF, FLEISHMAN JS. Pulmonary Lymphangioleiomyomatosis: quantitative analysis of lesions producing airflow limitation. - Hum. Pathol.1985; 16
(I I): 1122-8

12. PEYROL S, GlNDRE D, CORDIER JF, LOIRE R, GRI-MAUD JA. Characterisation of the smooth muscle cell

inflrrate and associated connective matrix oflympbangiom-yomatosis.lmmunohistochemical and ultrastrutural study of two cases. -J. Pathol. 1992;168 (4): p 387-95.

13. STERN E.l, WEBB WR, GOLDEN JA, GAMSU G. Cystic lung disease associated with eosinophilic granuloma and tuberous sclerosis: air trapping at dynamic ultrafast high-resolution CT.- Radiology 1992; I 82 (2): 325-9.
14. VILLEGAS FERNANDEZ FR, CALLOL SANCHEZ L,

Setembro/Outubro 1997

MORENO MURO M, COCA MENCHERO S, GARCIA PEREZ C. GOMEZ DE TERREROS FJ. Pulmonary Lymphangiomyomatosis associated with renal angiomyoli-poma. Report of a case and review of the literature. Rev. Clin. Esp. 1992;191:144-147.
15. HUML JP, BORKGREN MW, HENLEY LB, FAHEY PJ. Pulmonary Lymphangioleiomyomatosis associated with pulmonary parenchymal, hilar and mediastinal noncaseating granuloma. - Chest 1991; I 00 (6): 1726-8.
16. MULLER NL, CHlLES C. KULLNING P. Pulmonary Lymphangiomyomatosis: Correlation of cr with Radio-graphic and Functional Findings - Radiology 1990; 175: 335-339.

17. GRAF DENEL E, KNOBLANCH A. Simultaneous Bilate-ral Spontaneous pneumothorax - Chest 1994;105:1142-46.
18. BERKMAN N, BLOOM A. COEHN P, DEVIRlS E. BAR-ZIV Y, SHIMON D. and KRAMER MR. Bilateral spontane-ous pneumothorax as the presenting feature in Lymphangio-Jeiomyomatosis - Respiratory Medicine 1995; 89: 381 -383.
19. MELTON Ul U, HEPPER NGG, OFFORD KP. Incidence of spontaneous pneumothorax in Olmsted county, Minneso-
ta: 1950 to 1974 - Am J Respir Dis 1979; 120:1379-1382.
20. BLANCHON F, GRJVAUX M, MULLER C, CHANTE-LOT JM, BEROUD P, A TTIA M. The contribution of computerised tomography to the diagnosis of diffuse pulmonary lymphangiomyomatosis. A propos of a case. - Rev. Mal. Respir. 1989, 6 ( I ): 75-8.
21. WEBB RW, MULLER NL, NAIDICH DP. Jn: High-Resolution CT of the Lung. Raven Press,l992: 114-118.
22. K. VISKUM. Pulmonary Lymphangioleiomyomatosis - Monaldi Arch. Chest Dis. 1993, 48 (3): 233-6.
23. BONETTI F. CH!ODERA PL. PEA M, MARTIGNONI G, BOSI F, ZAMBONI G, MARJNZZI GM. Transbronchial biopsy in lymphangiomyomatosis of the lung: HMB45 for diagnosis - Am. J. Surg. Pathol.l7: I 092-1102.
24. KJTACHJ M, NISHIMURA K, ITOH H, IZUMI f. Pulmonary Lymphangioleiomyomatosis: a Report of 46 Patients Including a Clinicopathologic Study of Prognostic Factors - Am J Respir Crit Care Med 1995; 151: 527-33.
25. SLEIMAN C, MAL H, JEBRAK G. DARN£ C, MEEUS E, DUBOIS F, LUlSETTJ M, PARlENTE R, ANDREASSI-AN B. Pulmonary Lymphangiomyomatosis treated by simple lung transplantation. - Am Rev Respir Dis I 992; 145
( 41 Pt ): 964- 6.
26. O'BRlEN JD, LJUM JH, PAROSA JF, DEYOUNG BR, WICK MR, TRULOCK EP. Lymphangiomyomatosis recUITCnce in the allograft after single-lung transplantation. - Am J Respir Crit Care Med 1995; 151 (6): 2033- 6.

Vol. lll W 5 521