

Лимфангиолейомиоматоз: современный взгляд на проблему

Н.И. ШВЕЦ, д. мед. н., профессор; Т.М. БЕНЦА, к. мед. н., доцент; В.В. СТАНИШЕВСКИЙ

/Национальная медицинская академия последипломного образования им. П.Л. Шупика, Киев/

Резюме

Лімфангіолейоіоматоз: сучасний погляд на проблему

Н.І. Швець, Т.М. Бенца, В.В. Станішевський

У статті представлені сучасні дані щодо клініки, діагностики та лікування лімфангіолейоіоматозу. Описано клінічний випадок захворювання.

Ключові слова: лімфангіолейоіоматоз, діагностика, лікування

Summary

The modern view on the issue of lymphangiomyomatosis

N.I. Schvets, T.M. Bentsa, V.V. Stanishevsky

The modern data of lymphangiomyomatosis diagnostics and treatment are presented in this article. Clinical supervision of disease is covered.

Key words: lymphangiomyomatosis, diagnostics, treatment

Лимфангиолейомиоматоз (лейомиоматоз) (ЛАМ) – это редкая патология, возникающая у женщин детородного возраста 18–50 лет; характеризуется прогрессирующей одышкой, пневмо-, хилотораксом и кровохарканьем. В основе ЛАМ – диссеминированный патологический процесс, характеризующийся опухолевидным разрастанием гладкомышечных волокон по ходу мелких бронхов, бронхиол, стенок кровеносных и лимфатических сосудов легких с последующей мелкокистозной трансформацией легочной ткани. Основное проявление ЛАМ – прогрессирующая дыхательная недостаточность.

Диффузный ЛАМ (диффузный лейомиоматоз легких, легочной лейомиоматоз, фибролейомиоматозная гамартома) принадлежит к числу редко встречающихся заболеваний. Первое описание ЛАМ датировано 1937 годом. С этого времени зарегистрировано немногим более 100 случаев ЛАМ. Однако за последние 5 лет отмечается резкий рост данной патологии в странах Европы.

Этиология и патогенез

Этиология ЛАМ остается неизвестной. Предполагают гормонозависимость (эстрогенозависимость) заболевания. Косвенно эта версия подтверждается тем, что ЛАМ встречается преимущественно у женщин репродуктивного возраста, крайне редко – у мужчин. Обостряется заболевание во время беременности, в предменструальном периоде, а стабилизация процесса отмечается в постменопаузе. Сочетание ЛАМ легких с лейомиомой матки также указывает на важную роль эндокринных нарушений в развитии болезни. Не исключено, что возникновение заболевания связано с иммунными нарушениями. Имеются также данные о том, что определенную роль в развитии ЛАМ играют генетические нарушения в белках, вовлеченных в синтез катехоламинов.

Существующие теории возникновения заболевания не объясняют в полной мере его причину. Наибольшее клиническое подтверждение находит теория гормональных нарушений. По

другим данным, в основе заболевания лежит асинхронная мышечная пролиферация в легких, матке и, возможно, в мышцах другой локализации. Еще одна теория основана на том, что лейомиоматозные узлы возникают через 1–20 лет после удаления матки по поводу фибромиомы, что связано с эмболией сосудистого русла гладкомышечными клетками.

Клиника

В начальной стадии клинические проявления могут отсутствовать. Длительное время заболевание протекает бессимптомно. ЛАМ часто обнаруживается случайно как диффузное или мелкоузловое поражение легочной ткани при рентгенологическом исследовании органов грудной клетки. Пациенты обращаются за помощью при появлении прогрессирующей одышки вследствие развивающейся обструкции дыхательных путей и снижения диффузионной способности легочной ткани.

Основные клинические проявления:

- **одышка**, вначале беспокоит только при физической нагрузке, в дальнейшем становится постоянной;
- **боли в грудной клетке**, усиливающиеся при дыхании;
- **кровохарканье** (непостоянный симптом);
- **рецидивирующий спонтанный пневмоторакс** – наблюдается у 1/2-1/3 больных, проявляется внезапной интенсивной болью в грудной клетке, одышкой, отсутствием везикулярного дыхания и тимпаническим оттенком перкуторного звука на стороне поражения;
- **хилоторакс** – скопление хилезной жидкости в плевральной полости (с одной или обеих сторон). При развитии хилоторакса усиливается одышка, появляется интенсивный тупой звук при перкуссии над областью выпота, дыхание в этом месте отсутствует; хилезная жидкость накапливается вновь после ее удаления. Характерно, что развитие пневмо- и хилоторакса совпадает с менструацией;

- **хилоперикардит** и **хиллезный асцит** развиваются по мере прогрессирования заболевания, их появление совпадает с менструальным циклом;
- развитие **легочного сердца** – важнейшим симптомом является одышка, усиливающаяся при физической нагрузке; при выраженной легочной гипертензии она наблюдается и в покое. Характерными особенностями одышки являются отсутствие ортопноэ и уменьшение ее при использовании ингаляций кислорода. Больных беспокоят также выраженная слабость, сердцебиение, боли в области сердца. Кардиалгии обусловлены гипоксией, рефлекторным сужением коронарных артерий (пульмокоронарным рефлексом), уменьшением наполнения коронарных артерий при увеличении конечного диастолического давления в полости правого желудочка. Боли в области сердца носят постоянный характер и уменьшаются после ингаляций кислорода. Чрезвычайно характерен теплый диффузный серый цианоз, обусловленный артериальной гипоксемией. На фоне хронической гипоксии и гиперкапнии появляются постоянные головные боли, сонливость днем, бессонница ночью, потливость, снижается аппетит. При декомпенсации хронического легочного сердца развиваются ортопноэ, холодный акроцианоз, набухание вен, которое не уменьшается на вдохе, увеличение печени, симптом Плевша (надавливание на увеличенную болезненную печень вызывает набухание шейных вен), при тяжелой сердечной недостаточности возможно развитие отеков, асцита, гидроторакса.

Очаговая форма ЛАМ протекает бессимптомно и выявляется рентгенологически. В некоторых случаях заболевание принимает системный характер – лейомиомы развиваются в брюшной полости, забрюшинном пространстве, матке, кишечнике, почках. Ангиомиолипомы почек редко нарушают функцию почек, хотя иногда могут достигать больших размеров (более 10 см).

Активации заболевания способствуют беременность, роды, прием контрацептивов. Прогноз у таких больных, как правило, неблагоприятный. Летальный исход наступает в сроки от двух до 10-ти лет. Средняя продолжительность жизни больных составляет около 5 лет. Описаны случаи с летальным исходом через 17 лет. Непосредственная причина смерти – прогрессирующая дыхательная недостаточность.

Лабораторные методы диагностики

Общий анализ крови: существенных изменений нет. У некоторых больных отмечается эозинофилия, нередко увеличивается СОЭ, особенно при развитии пневмо-хилоторакса.

Общий анализ мочи: может наблюдаться незначительная протеинурия (симптом неспецифический и непостоянный).

Биохимическое исследование крови: иногда наблюдается гиперхолестеринемия, возможно увеличение уровня α_2 - и γ -глобулинов, аминотрансфераз, общей лактатдегидрогеназы, ангиотензинпревращающего фермента.

Исследование плевральной жидкости: хилоторакс чрезвычайно характерен для ЛАМ. Плевральная жидкость имеет следующие характерные особенности:

- цвет молочно-белый;
- мутность жидкости сохраняется после центрифугирования;
- содержание триглицеридов выше 110 мг %;
- содержит хиломикроны, которые выявляются при электрофорезе липопротеинов в полиакриламидном геле.

Инструментальные методы исследования

Рентгенологическое исследование легких. Главными рентгенологическими признаками ЛАМ легких на обычных рентгенограммах грудной клетки являются:

- усиление легочного рисунка сетчатого характера;
- увеличение объема легких.

Наиболее характерный морфологический признак ЛАМ – кистозная трансформация легких, которая обычно выявляется на компьютерных томограммах. Кисты бывают двух типов: мелкие множественные типа «сотового легкого» и крупные кисты, приущие буллезной эмфиземе. Толщина стенки кисты не превышает 2 мм, причем стенка кисты выявляется не всегда и не на всем протяжении. Окружающая легочная ткань часто не изменена. Однако сочетание фиброзных и кистозных изменений не противоречит диагнозу ЛАМ. Таким образом, рентгенологическая картина ЛАМ не патогномонична. Ведущим рентгенологическим признаком этого заболевания является образование множественных воздушных тонкостенных полостей буллезного характера.

Для очаговой формы характерны очаги затемнения от 0,5 до 1,5 см в диаметре с четкими границами.

При развитии пневмоторакса определяется спавшееся поджатое воздухом легкое, при развитии хилоторакса – интенсивная гомогенная тень (за счет выпота) с косовосходящей верхней границей.

Компьютерная томография легких. Для ЛАМ характерны множественные диффузные, хорошо очерченные мелкие тонкостенные кисты. Кисты при этом заболевании значительно отличаются от зон центральнобулярной эмфиземы легких, которые не имеют четких границ и своих собственных стенок, а также от фиброзирующего альвеолита, при котором основные изменения расположены по периферии легких, имеются поля фиброза и дезорганизации паренхимы легких, а кисты расположены субплеврально и характеризуются довольно толстыми стенками. Данные компьютерной томографии настолько специфичны для ЛАМ, что некоторые авторы для постановки точного диагноза полагают достаточным заключение компьютерной томографии (КТ) без проведения биопсии легких.

Некоторые исследователи показывают, что легочные кисты уменьшаются в объеме во время выдоха, что свидетельствует о наличии связи кист с воздухоносными путями. В связи с этим рекомендуется выполнять КТ во время глубокого вдоха и выдоха. Некоторые авторы считают, что изменения размеров воздушных образований в легких во время респираторной пробы характерны для кистозных бронхоэктазов, в отличие от субплевральных булл.

Многие авторы отмечают большие трудности дифференцирования ЛАМ с другими диффузными поражениями легких, в частности с гистиоцитозом X, в связи с чем в целях окончательной диагностики считают необходимым производить биопсию легкого.

Исследование вентиляционной способности легких. Характерно увеличение остаточного объема легких в связи с образованием множественных кист. У большинства больных определяется также обструктивный тип дыхательной недостаточности: снижение объема форсированного выдоха за одну секунду (ОФВ₁). Обструктивные изменения выявляют уже на самых ранних стадиях заболевания, поэтому больным может быть ошибочно установлен диагноз бронхиальной астмы или хронического обструктивного заболевания легких, даже при отсутствии соответствующей клинической картины. Однако для ЛАМ (в отличие от бронхиальной астмы или хронического обструктивного

заболевания легких) характерно выраженное снижение диффузионной способности легких. Рестриктивная дыхательная недостаточность (снижение ЖЕЛ) присоединяется по мере прогрессирования заболевания.

Исследование газов крови. По мере развития дыхательной недостаточности появляется артериальная гипоксемия, парциальное напряжение кислорода снижается, особенно после физической нагрузки.

Электрокардиография. По мере прогрессирования заболевания выявляются:

- признаки гипертрофии миокарда правого предсердия и правого желудочка;
- в отведениях II, III, aVF зубцы P высокоамплитудные с заостренной вершиной (P-«pulmonale»);
- в отведении V₂ зубец P (или, по крайней мере, его первая правопредсердная фаза) положительный с заостренной вершиной (P-«pulmonale»);
- в отведениях I, aVL, V₅, V₆ зубец P низкой амплитуды, а в aVL может быть отрицательным (непостоянный признак);
- длительность зубца P не превышает 0,10 с.;
- смещение электрической оси сердца вправо (угол α более +100 градусов);
- увеличение амплитуды зубца R в правых грудных отведениях (V₁, V₂) и амплитуды зубца S в левых грудных отведениях (V₅, V₆). При этом количественными критериями могут являться: амплитуда зубца RV₁ ≥ 7 мм или RV₁+SV₅, SV₆ $\geq 10,5$ мм;
- появление в отведении V₁ комплекса QRS типа rSR' или QR;
- признаки поворота сердца вокруг продольной оси по часовой стрелке (смещение переходной зоны влево, к отведениям V₅-V₆, и появление в отведениях V₅, V₆ комплекса QRS типа RS);
- смещение сегмента RS-T вниз и появление отрицательных зубцов T в отведениях III, aVF, V₁, V₂;
- увеличение длительности интервала внутреннего отклонения в правом грудном отведении (V₁) более 0,03 с.

Патоморфологическая диагностика

При патоморфологическом исследовании отмечаются следующие признаки заболевания:

- значительное уплотнение ткани легких, множество мелких узелков 0,3–0,7 см в диаметре, белесоватых, заполненных жидкостью, они расположены субплеврально;
- наличие в отдельных участках легких крупных воздушных полостей;
- гиперплазия лимфоузлов;
- диффузная пролиферация гладкомышечных волокон в интерстиции легких (межальвеолярно, периваскулярно, перибронхиально, субплеврально, по ходу лимфатических сосудов);
- деструктивные изменения стенок кровеносных и лимфатических сосудов, стенок бронхов, альвеол;
- формирование микрокистозного «сотового» легкого;
- развитие пневмо-гемо-хилоторакса в связи с деструкцией стенок кровеносных и лимфатических сосудов легких и развитием субплевральных кист.

При ЛАМ часто выявляют и внелегочные изменения: поражение медиастинальных и ретроперитонеальных лимфатических узлов, ангиомиолипомы (гамартомы).

Гистологическое подтверждение диагноза лимфангиолейомиоматоза

Основывается на данных трансbronхиальной биопсии. Если трансbronхиальная биопсия не информативна, проводится открытая или торакоскопическая биопсия легких. Типичная морфологическая картина ЛАМ характеризуется пролиферацией гладкомышечных клеток в интерстиции и вокруг бронховаскулярных структур. Пролиферирующие клетки напоминают миоциты сосудов, однако они более короткие, плейоморфные, и в ряде случаев их можно спутать с фиброцитами. В спорных случаях отличить атипичные гладкомышечные клетки при ЛАМ от других

Таблица. Дифференциальная диагностика лимфангиолейомиоматоза

Критерии	Лимфангиолейомиоматоз	Гистиоцитоз X	Саркоидоз	Диссеминированный туберкулез
Пол	Женщины детородного возраста	Чаще мужчины (2:1)	Чаще женщины (2:1)	Мужчины, женщины (1:1)
Клинические особенности	- Прогрессирующая одышка (100 %) - Рецидивирующий пневмо- и хилоторакс (37 %) - Кровохарканье (32 %) - Внелегочные проявления: • лимфаденопатия • асцит • хиллезные отеки • хилоперикард	- Прогрессирующая одышка - Рецидивирующий пневмоторакс - Лимфаденопатия (редко)	- Одышка - Кашель - Синдром интоксикации - Волнообразное течение - Внелегочные проявления: • лимфаденопатия • поражения глаз и кожи	- Одышка - Кашель - Кровохарканье - Синдром интоксикации - Волнообразное течение - Мокрота - Микобактерии туберкулеза
Данные функции внешнего дыхания	Обструктивные нарушения. Позже присоединяются рестриктивные нарушения	Рестриктивные нарушения		
Сочетания с обструктивными нарушениями (16 %)	Рестриктивные нарушения	Рестриктивные нарушения		
Компьютерная томография	«Сотовое» легкое	«Сотовое» легкое	Пневмоцирроз Деформация бронхов Мелкие и крупные буллы	Мелкоочаговая диссеминация («снежная буря»)
Лечение	-	Кортикостероиды	Кортикостероиды	Химиотерапия

элементов позволяет положительная реакция атипичных миоцитов с моноклональными антителами HMB45. Характерными морфологическими признаками ЛАМ являются также кистозная дилатация дистальных воздухоносных пространств и легочной гемосидероз.

Ультраструктурный и иммунофлюоресцентный анализ волокон показывает высокое содержание гликогена в мышечных клетках и гладкомышечных антигенов. В настоящее время серологических тестов для определения этих антигенов не существует.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз причины спонтанного пневмоторакса включает следующие заболевания:

- эмфизема легких (в т. ч. на фоне дефицита α_1 -антитрипсина);
- бронхиальная астма;
- Лангерганса-клеточный гистиоцитоз (гистиоцитоз X);
- хронический экзогенный аллергический альвеолит.

Отличить ЛАМ от других заболеваний помогает компьютерная томография высоких разрешений (КТВР).

Выявленные изменения в легких необходимо дифференцировать от туберкулезного склероза Бурневилля, так как данные компьютерной томографии и гистологические изменения при этих двух заболеваниях практически идентичны. Однако, в отличие от ЛАМ, туберкулезный склероз является семейным заболеванием и сопровождается умственным недоразвитием. Кроме того, при туберкулезном склерозе характерны изменения почек, которые выявляются при компьютерной томографии почек с внутривенным контрастированием.

Таким образом, если у женщины молодого возраста в клинической картине доминируют прогрессирующая одышка, рецидивирующие пневмо- и хилоторакс, а также хилоперикард, кровохарканье, асцит и лимфаденопатия, то необходимо заподозрить лимфангиолейомиоматоз.

Лечение лимфангиолейомиоматоза

Эффективной терапии ЛАМ, за исключением трансплантации легких, пока не существует. В ряде случаев стабилизации заболевания удается достигнуть на фоне оперативного удаления яичников, назначения медроксипрогестерона (400–800 мг один раз в месяц внутримышечно или 10–20 мг/сутки внутрь), тамоксифена (20 мг/сутки) или аналогов лютеинизирующего релизинггормона (BTS, 1999). Анализ 30 опубликованных клинических случаев ЛАМ показал, что наиболее эффективными оказались прогестерон и офорэктомия, которые чаще приводили к улучшению состояния больных. Беременность и терапия эстрогенами ускоряют прогрессирование заболевания.

Вероятно, со временем будут разработаны новые эффективные подходы к лечению данной патологии.

Описание клинического наблюдения лимфангиолейомиоматоза

Больная М. 53-х лет поступила в терапевтическое отделение с жалобами на выраженную одышку при обычной ходьбе, чувство нехватки воздуха в ночное время, заставляющее принимать вертикальное положение, увеличение объема живота, отеки нижних конечностей, общую слабость.

Анамнез болезни. С 19 лет отмечает постоянный сухой кашель. В 42 года появилась одышка при умеренной физической нагрузке. С 1992 г. одышка прогрессировала (больная с трудом поднималась на один лестничный пролет). При кашле появлялась трудноотделяемая серого цвета мокрота в виде сгустка. Периодически сгусток был кровавым. С 1998 г. отмечает увеличение живота. За последние 5 лет пациентка не госпитализировалась. Асцит уменьшался на фоне приема верошпирона. Поступила в клинику в связи с прогрессированием одышки, увеличением живота.

При поступлении в клинику: обращал на себя внимание отечно-асцитический синдром. Периферические лимфатические узлы не пальпировались. Дыхание в легких ослабленное, везикулярное. Слева от уровня VII ребра – отмечалось значительное ослабление дыхания, притупление перкуторного звука, выслушивались мелкопузырчатые незвучные хрипы с обеих сторон. Частота дыхательных движений составляла 24 в минуту. Шейные вены набухшие. Тоны сердца ослаблены, выслушивался систолический шум на верхушке. Частота сердечных сокращений – 95 в минуту. АД 110/70 мм рт. ст. Живот увеличен за счет свободной жидкости в брюшной полости. Окружность живота на уровне пупка – 97 см. Печень пальпировалась у края реберной дуги. Селезенка не пальпировалась.

Клиническое и биохимическое исследование крови: в общем анализе крови патологии не выявлено. В биохимическом анализе наблюдалась лишь диспротеинемия за счет увеличения содержания α - и γ -глобулинов.

Электрокардиограмма: вертикальная ось сердца, небольшое снижение вольтажа комплекса QRS в отведениях I, aVL и грудных. В отведениях I и aVL зубец T изоэлектричен.

При ультразвуковом исследовании брюшной полости выявлен асцит. Так как причина асцита была неясной, проведена диагностическая лапаротомия, в брюшной полости обнаружены 200 мл геморрагической жидкости и кистозное перерождение правого яичника. В забрюшинном пространстве определялась инфильтративно растущая опухоль с развитой сосудистой сетью, мягкая, располагающаяся по ходу сосудов. Удалить опухоль не представлялось возможным. При гистологическом исследовании биоптата выявлено, что опухоль полиморфна, состоит из гладкомышечных элементов, расположенных по ходу сосудов, составляющих «причудливую картину». Ядра клеток округлой и вытянутой формы, без патологических митозов. В отдельных участках клетки образовывали переходные формы – от гладкомышечных до лимфоидных. Картина была характерна для эпителиоидной лейомиомы ангиоматозного типа.

Ультразвуковое исследование сердца: в полости перикарда незначительное количество жидкости (до 3–3,5 мм³) у верхушки сердца. Признаки легочной гипертензии отсутствуют. В брюшной полости – большое количество свободной жидкости. Печень и селезенка без патологии. Портальная вена 11,4 мм в диаметре. Поджелудочная железа не изменена. Почки без патологии.

Компьютерная томография (КТ) органов брюшной полости: асцит.

Компьютерная томография легких: определяются множественные тонкостенные кисты, диффузно расположенные, размером от 2–3 мм до 2 см в диаметре; в средостении – лимфоузлы субаортальной и субтрахеальной групп до 16 мм. Просветы крупных бронхов свободны, стенки их уплотнены. Междолевая плевра уплотнена, деформирована.

Заключение результатов КТ: картина лимфангиолейомиоматоза либо туберкулезного склероза.

Магнітно-резонансна томографія (МРТ) органів малого таза: матка і правий яичник без патології, слева – киста яичника діаметром около 2 см. Обращала на себе внимание інфільтрація жирової клітчатки по всій стенці малого таза, всередині котрою – мно́жество округлих структур діаметром 1–2 см, котрі сливаються між собою і розполагаються між на́ружними і внутрішніми судами.

Заключення результатів МРТ: картина конгломератів лімфоузлів в лівій підвздошній області, що, вірогідніше всього, являється первичним или вторичним лімфопроліферативним процесом.

Полная верифікація діагнозу можлива тільки на основанні результатів відкритої біопсії легких, от котрої пацієнтка категорически відказалась.

После проведення антиестрогенної терапії (тамоксифен 20 мг/сут.) состояние значительно улучшилось. Больная выписана из клиники под амбулаторное наблюдение.

Литература

- Григорьева Е.С. Трудности дифференциальной диагностики асцита при лимфангиолейомиоматозе / Е.С. Григорьева, О.М. Драпкина, Н.Е. Кузнецов [и др.] // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – 2002. – Т. 12, №4. – С. 87–90.
- Окорочков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов / А.Н. Окорочков. – М., 2003. – Т. 3. – С. 339–342.
- Сахарчук И.И. Воспалительные заболевания легких и плевры / И.И. Сахарчук, Р.И. Ильницкий. – К.: Книга плюс, 2006. – С. 247–249.
- A report of two long surviving cases of pulmonali lymphangioliomyomatosis and the response to progesterone therapy / E.H. Sawiska, A.J.R. Morris // Br. J. Dis. Chest. – 1985. – 79: 400–404.
- Bilateral spontaneous pneumothorax as the presenting feature in lymphangioliomyomatosis / N. Berkman, A. Bloom, P. Cohen [et al.] // Respir. Med. – 1995. – 89: 381–383.
- British Thoracic Society, Standards of Care Commit. The diagnosis, assessment and treatment of diffuse parenchymal lung disease in adults // Thoraks. – 1999. – 54(Suppl. 1). – S 1–30.
- Comprehensive evaluation of 35 patients with lymphangioliomyomatosis / S.C. Chu, K. Horiba, J. Usuki [et al.] // Chest. – 1999. – 115: 1041–1052.
- Corrin B Pulmonary lymphangioliomyomatosis / B. Corrin, A.A. Liebow, P.J. Friedman // Am. J. Pathol. – 1975. – 79: 348–382.
- How common are renal angiomyolipomas in patients with pulmonary lymphangioliomyomatosis? / S.M. Bernstein, J.D. Newell, D. Adamczyk [et al.] // Am. J. Respir. Crit. Care Med. – 1995. – 152: 2138–2143.
- Lymphangioliomyomatosis, clinical course in 32 patients / J.R. Taylor, J. Ryu, T.V. Colby [et al.] // N. Engl. J. Med. – 1990. – 323: 1254–1260.
- Lymphangioliomyomatosis: new insights / K.G. Kalassian, R. Doyle, P. Kao [et al.] // Am. J. Respir. Crit. Care Med. – 1997. – 155: 1183–1186.
- Pulmonary lymphangioliomyomatosis: a report of 46 patients including a clinicopathologic study of prognostic factors / M. Kitaichi, K. Nishimura, H. Itoh [et al.] // Am. J. Respir. Crit. Care Med. – 1995. – 151: 527–533.
- Sinclair W. Lymphangioliomyomatosis presenting in a postmenopausal women / W. Sinclair, J. Wrigth, A. Churg // Thoraks. – 1985. – 10: 75–76.