

# Journal für Pneumologie

Asthma – COPD – Imaging – Funktionsdiagnostik –  
Thoraxchirurgie – Interstitielle Lungenerkrankungen (ILD) –  
Schlafapnoe – Thoraxtumor – Infektiologie – Rehabilitation

## Fallquiz

Valipour A, Ambrus CV

*Journal für Pneumologie 2021; 9 (2), 16-19*

Homepage:

**[www.kup.at/pneumologie](http://www.kup.at/pneumologie)**

Online-Datenbank  
mit Autoren-  
und Stichwortsuche

# Journal für Pneumologie

## e-Abo kostenlos

### Datenschutz:

Ihre Daten unterliegen dem Datenschutzgesetz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Die Daten werden vom Verlag ausschließlich für den Versand der PDF-Files des Journals für Pneumologie und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

### Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe des Journals für Pneumologie. Sie werden per E-Mail informiert, durch Klick auf den gesendeten Link erhalten Sie die komplette Ausgabe als PDF (Umfang ca. 5–10 MB). Außerhalb dieses Angebots ist keine Lieferung möglich.

### Abbestellen:

Das Gratis-Online-Abonnement kann jederzeit per Mausklick wieder abbestellt werden. In jeder Benachrichtigung finden Sie die Information, wie das Abo abbestellt werden kann.

### Das e-Journal

#### Journal für Pneumologie

- ✓ steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) stets internetunabhängig zur Verfügung
- ✓ kann bei geringem Platzaufwand gespeichert werden
- ✓ ist jederzeit abrufbar
- ✓ bietet einen direkten, ortsunabhängigen Zugriff
- ✓ ist funktionsfähig auf Tablets, iPads und den meisten marktüblichen e-Book-Readern
- ✓ ist leicht im Volltext durchsuchbar
- ✓ umfasst neben Texten und Bildern ggf. auch eingebettete Videosequenzen.

# Fallquiz

C. V. Ambrus, A. Valipour

## Anamnese

42 Jahre alter, männlicher Patient mit einer Körpergröße von 1,75 m und einem Körpergewicht von 94 kg (BMI 31 kg/m<sup>2</sup>).

Der Patient wird aufgrund von zunehmender Dyspnoe und generell reduziertem Allgemeinzustand vorstellig. Es besteht ein Sauerstoffbedarf von 3 l O<sub>2</sub>/min, worunter ein SpO<sub>2</sub> von 95 % erreicht werden kann. Husten, Auswurf oder Nachtschweiß werden vom Patienten verneint.

Anamnestisch lassen sich in puncto Risikofaktoren ca. 5 Pack-years, bei Raucherstopp vor 20 Jahren, sowie eine berufsbedingte Staubexposition in einer Schlosserei erheben.

An Vorerkrankungen zu erwähnen sind eine arterielle Hypertonie, eine Hyperlipidämie und ein depressives Zustandsbild. Darüber hinaus fielen kürzlich ein Rechtsschenkelblock sowie eine reaktive Polyglobulie auf.

## Befunde

Im Folgenden sind EKG, aBGA, Labor sowie radiologische Befunde angeführt: Abbildungen 1–3, Tabelle 1.

## Radiologischer Befund (Abb. 2)

Konfluierende, ausgedehnte alveoläre Verdichtungen über beiden Lungenflügeln, die Oberlappen links mehr als rechts sind noch belüftet sowie auch zum Teil Unterlappen bds. Der Herzschatten verbreitert, eine pulmonalvenöse Stauung kann durch die konfluierenden Infiltrate nicht ausgeschlossen werden.



Abbildung 2: Thoraxröntgen

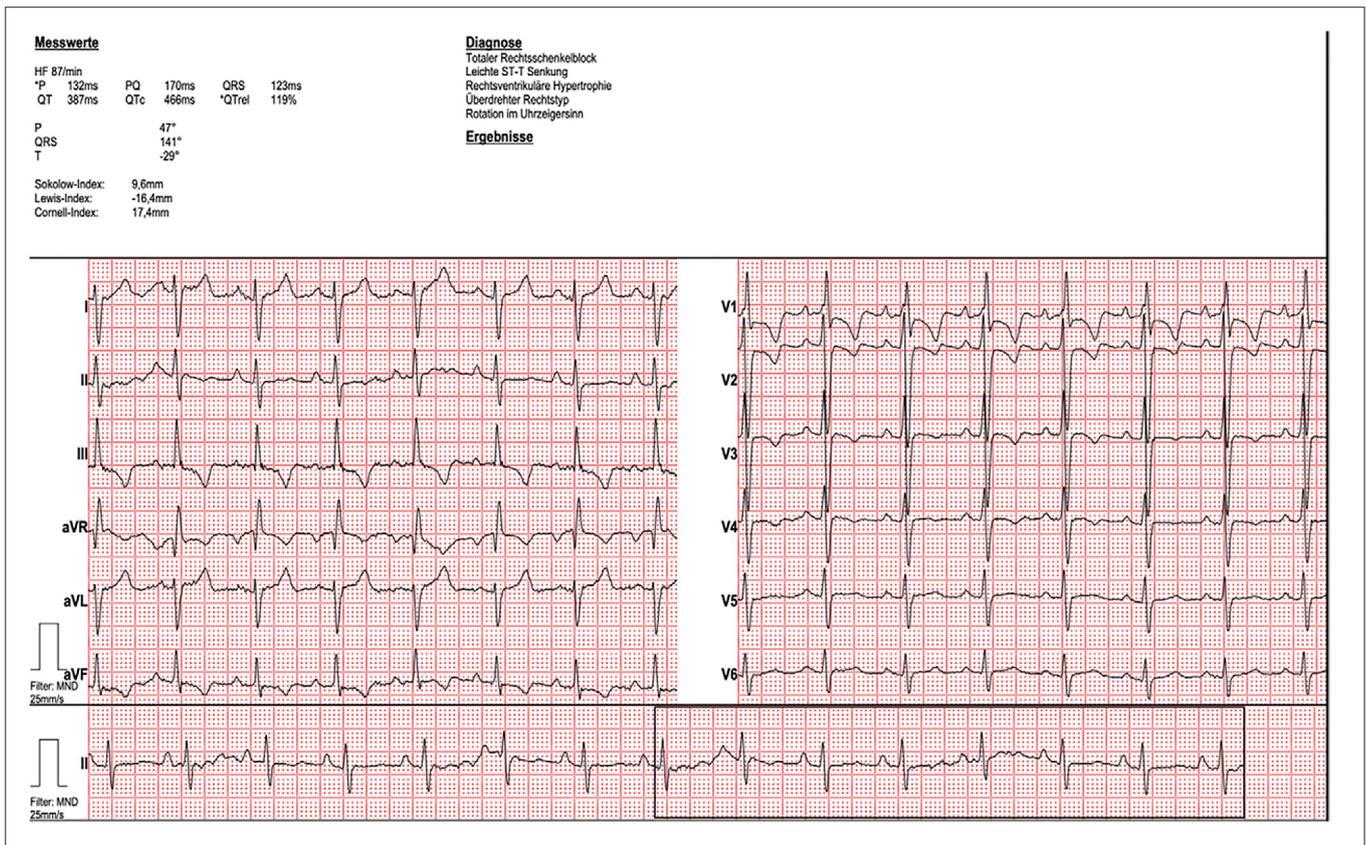


Abbildung 1: EKG

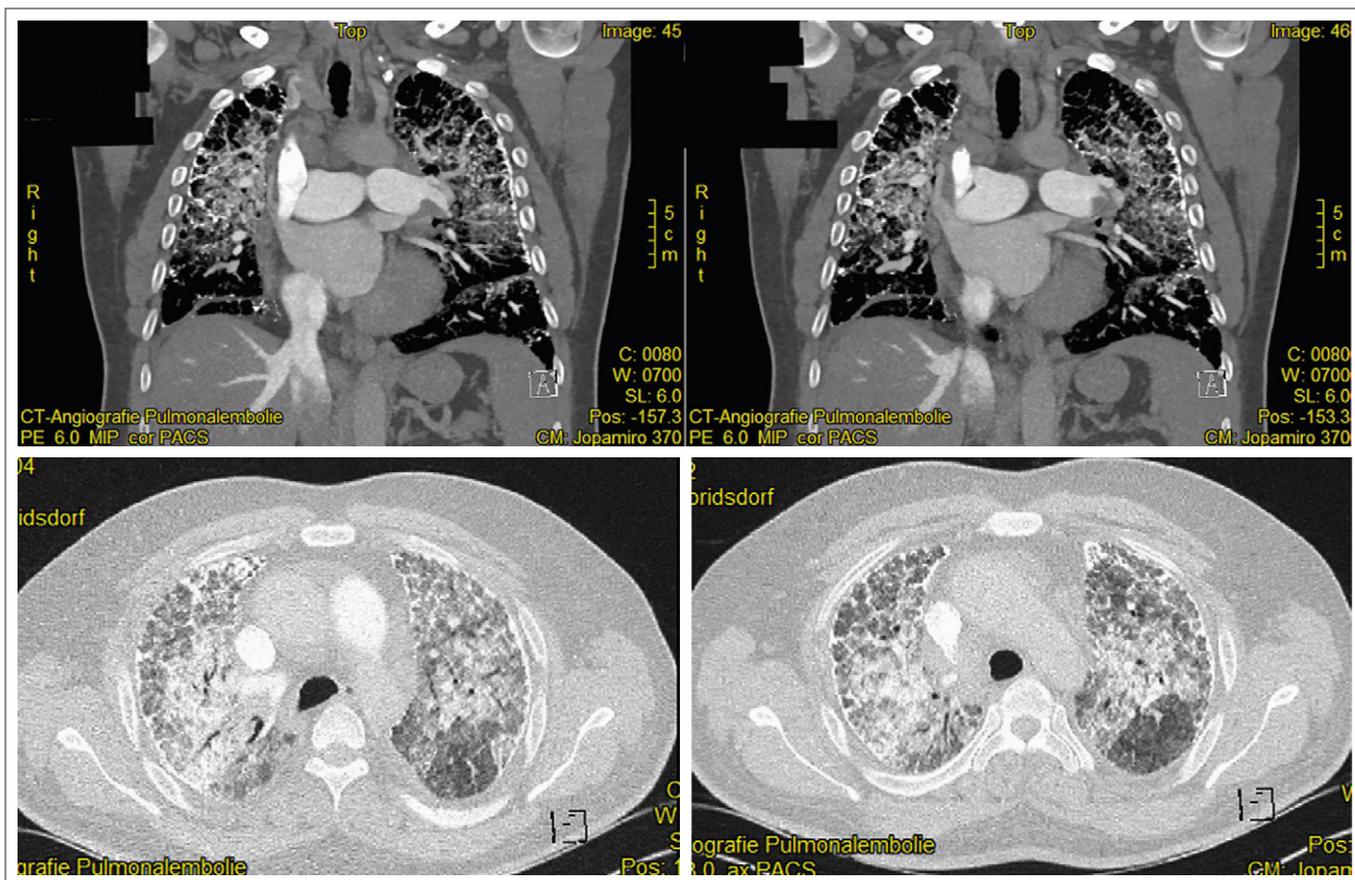


Abbildung 3: CT-Angiographie

Tabelle 1: Arterielle Blutgasanalyse

pH art.	7,41	–
pCO <sub>2</sub> art.	<b>31,3</b>	mmHg
pO <sub>2</sub> art.	95,0	mmHg
FO <sub>2</sub> -Hb art.	95,2	%
O <sub>2</sub> -Gehalt art.	19,0	mL/dL
O <sub>2</sub> -Sättigung art.	96	%
Base Excess art.	<b>-2,8</b>	mmol/L
Bikarbonat art.	<b>20,2</b>	mmol/L
Laktat art.	1,6	mmol/L
Natrium art.	137	mmol/L
Kalium art.	4,66	mmol/L
Calcium ion art.	1,23	mmol/L
Chlorid art.	<b>106</b>	mmol/L
Anionenlücke 4P art.	16,0	mmol/L
Glukose art.	<b>148</b>	mg/dL
Kreatinin art.	0,7	mg/dL
HCT art.	48	%
Hämoglobin art.	13,9	g/dL
Deoxy. Hämogl. art.	3,5	%
Carboxyhämogl. art.	0,9	%
Methämoglobin art.	0,4	%
Magnesium ionisiert / B	0,51	mmol/L
Beatmungswert (FIO <sub>2</sub> )	45,0	%

### ■ Wie lautet Ihre klinisch-radiologische Verdachtsdiagnose?

- Lungenverkalkungen bei Z. n. Varicellenpneumonie
- Silikose
- Alveoläre Mikrolithiasis
- Histoplasmose

## ■ Beschreibung und Falldiskussion

Bei der „Pulmonary Alveolar Microlithiasis“ (PAM) handelt es sich um eine äußerst seltene Lungenerkrankung, bei der die Ablagerung von Kalzium-Phosphat-Mikrolithen in den Alveolen vorherrschend ist. Wichtigstes Kennzeichen dieser Erkrankung ist die klinisch-radiologische Dissoziation mit signifikanten radiologischen Befunden, jedoch fehlender – oder geringer – klinischer Symptomatik.

In der Pathogenese der PAM spielen biallelische Veränderungen am *SLC34A2*-Gen die tragende Rolle. Der durch dieses Gen fehlkodierte Natrium-Phosphat-Ko-Transporter ist in Folge dessen für eine reduzierte Aufnahme von Phosphat verantwortlich, was wiederum zu einer Akkumulierung der typischen Kalzium-Phosphat-Ablagerungen in den Alveolen führt. Studien zeigen, dass die Expression dieses Transporters vor allem in Typ-II-Alveolarzellen vorliegt und dort dafür verantwortlich ist, Phosphat, welches im Zuge des Surfactant-Katabolismus entsteht, wieder zu exportieren.

Die Vererbung erfolgt autosomal rezessiv, Männer sowie Frauen sind gleichermaßen betroffen, ein gehäuftes Auftreten wird vor allem in der Türkei und in China berichtet. Aufgrund des initial langen symptomlosen Intervalls und der zufälligen Diagnosestellung wird das mittlere Alter der neu diagnostizierten PAM-Patienten mit ca. 35–40 Jahren berichtet.

## ■ Diagnostik

### Klinik

Durch die bereits erwähnte klinisch-radiologische Dissoziation findet sich bei der PAM weder ein typischer Onset noch eine eindeutige Symptomkonstellation. Patienten können jahrzehntelang asymptomatisch bleiben oder nur geringe Symptome, wie unproduktiven Husten oder dezente Belastungsdyspnoe, aufweisen.

Die meisten Patienten zeigen eine langsame Progredienz, wobei aber auch rasche Verschlechterungen möglich sind. Eine eindeutige Korrelation mit radiologischer Mikrolithendichte, bzw. Verschlechterung der radiologischen Befunde, ist nicht berichtet.

Bei der klinischen Untersuchung kann initial durchaus ein normaler Befund vorliegen, im Verlauf der Krankheit zeigen sich auskultatorisch endinspiratorische Rasselgeräusche.

Liegt bereits ein weit fortgeschrittenes Krankheitsstadium vor, können zusätzlich eine Zyanose sowie Trommelschlegelfinger bemerkt werden.

### Labor

Bei den meisten PAM-Patienten zeigen sich normale Laborparameter, auch in Hinblick auf Kalzium- und Phosphatkonzentrationen im Serum. Was sich allerdings sehr wohl erhöht zeigt, ist das Surfactant-Protein-D (SP-D), was jedoch auch bei der Interstitiellen Lungenfibrose und der Alveolarproteinose der Fall sein kann. Ein erhöhter SP-D-Wert scheint mit einem schwereren Verlauf zu korrelieren.

### BGA

Die Blutgasanalyse zeigt oft Normalwerte, im Verlauf der Krankheit können sich verringerte  $pO_2$ -Werte sowie ein erniedrigter pH zeigen. Generell liegt dann meistens eine respiratorische Partialinsuffizienz vor.

### Lungenfunktion

Wie bei der gesamten Symptomatik der PAM kann auch hier ein Normalbefund vorliegen. Im Krankheitsverlauf entsteht aber eine lungenfunktionell restriktive Ventilationsstörung, welche sich kontinuierlich verschlechtert und nicht reversibel ist. Zusätzlich lässt sich auch eine reduzierte Diffusionskapazität nachweisen.

### Thoraxröntgen

Typischerweise ist die PAM ein radiologischer Zufallsbefund, mit einem typischen Muster. Hierzu gehören sandartige Mikronodulationen mit eindeutiger Kalzifikation und basaler Prädominanz, die beide Lungen gleichermaßen betreffen. Im Verlauf kann die Transparenzminderung des Lungenparenchyms den Herzschatten verdecken, was als „vanishing heart phenomenon“ beschrieben wird.

Einzelne Studien berichten außerdem, dass bei einer im Kindheitsalter aufgetretenen PAM die Verkalkungen im Vordergrund stehen, wohingegen es bei im Erwachsenenalter diagnostizierten Fällen häufiger ein prädominantes Milchglas-Muster mit geringerer Steinlast gibt.

### Computertomographie

Ein HR-CT ist der radiologische Goldstandard in der Diagnostik bzw. Verlaufskontrolle der PAM. Hierbei zeigen sich diffuse hyperdense mikronoduläre Verschattungen der Alveolarräume, die ihre größten Ausdehnungen in den dorsalen Segmenten der Unterlappen und ventralen Segmenten der Oberlappen haben. Typischerweise zeigt die PAM im CT das Muster eines „crazy pavings“, worunter man die landkartenartig angeordneten, scharf abgrenzbaren Milchglastrübungen versteht, welche von verdickten Interlobulärsepten überlagert werden.

### Lungenbiopsie

Obwohl ein eindeutiges radiologisches Muster in den meisten Fällen einer weiteren diagnostischen Abklärung entbehrt, ist die Lungenbiopsie mit BAL ein zusätzliches Mittel zur Diagnose. In den gewonnenen Gewebeproben zeigt sich eine granuliert und knotig veränderte Oberflächenstruktur mit Fibrose- und Kalzifikationsarealen. Typischerweise finden sich diese Veränderungen vermehrt entlang der Interlobulärsepten. Zusätzlich dazu lassen sich konzentrisch aufgebaute Ablagerungen in den Alveolarräumen und im Interstitium nachweisen.

## ■ Therapie

Zurzeit gibt es keine kausale Therapie der PAM. Die Gabe von Kortikosteroiden und Kalziumchelat-Bindern wird momentan angewendet, um den Progress der Kalzifikation zu verlangsamen, aufhalten können sie diesen jedoch nicht. Und auch die postulierte verlangsamende Wirkung ist wissenschaftlich kaum untermauert, bzw. wird sie in manchen Studien sogar widerlegt.

Auch die Anwendung einer bronchoalveolären Lavage zur Steinlastreduktion und Symptommilderung zeigt keinerlei Besserung, weder radiologisch noch klinisch.

Daher ist die Lungentransplantation zum jetzigen Zeitpunkt die einzig effektive Behandlungsmethode.

Ein Wiederauftreten von Mikrolithen bei lungentransplantierten Patienten ist noch nicht berichtet worden, die durchschnittliche Überlebenszeit der transplantierten PAM-Patienten entspricht jener wegen anderer Krankheiten Transplantierter.

## ■ Prognose

Initial oft lange symptomfrei, unterliegt die Krankheit einem progredienten Verlauf, der mit der Zeit zu einer Lungenfunktionsverschlechterung, sowie schlussendlich zu einem Lungen- und/oder Herzversagen führt. Negativen Einfluss auf die Progredienz scheinen Umweltfaktoren wie Rauchen oder Staubexposition zu haben, auch häufige Infektionen fördern eine raschere Verschlechterung der Krankheit.

Durchschnittlich ein Drittel der Patienten stirbt 10–20 Jahre nach Diagnose an respiratorischer Insuffizienz, das mittlere Überlebensalter wird mit 46–52 Jahren betitelt.

## Literatur:

- Al-Umairi R, Al-Lawati F, Al-Riyami M, Al-Kindi F, Kamona A, Al-Busaidi F, et al. Pulmonary alveolar microlithiasis: A case report. *Oman Med J* 2020; 35: e115.
- Castellana G et al. Pulmonary alveolar microlithiasis: review of the 1022 cases reported worldwide. *Eur Respir Rev* 2015; 24: 607–20.
- Ferreira Francisco FA et al. Pulmonary alveolar microlithiasis. State-of-the-art review. *Respir Med* 2013; 107: 1–9.
- Huqun et al. Mutations in the SLC34A2 gene are associated with pulmonary alveolar microlithiasis. *Am J Respir Crit Care Med* 2007; 175: 263–8.
- Kosciuk P, Meyer C, Wikenheiser-Brokamp KA, McCormack FX. Pulmonary alveolar microlithiasis. *Eur Respir Rev* 2020; 29: 200024.
- Saito A, McCormack FX. Pulmonary alveolar microlithiasis. *Clin Chest Med* 2016; 37: 441–8.
- Stamatopoulos A et al. An unusual late onset of pulmonary alveolar microlithiasis: A case report and literature review. *Respir Med Case Rep* 2017; 22: 24–7.
- Vijayasekaran D, Shahnaz A, Satheesh C, Vipparthi HB. Subtle clinical presentation of pulmonary alveolar microlithiasis. *Indian Pediatr* 2020; 57: 759–60.

## Korrespondenzadresse:

*cand. med. Carina Victoria Ambrus,  
Prim. Priv.-Doz. Dr. Arschang Valipour  
Abteilung für Innere Medizin und Pneumologie, Karl-Landsteiner-Institut für Lungenforschung und Pneumologische  
Onkologie, Klinik Floridsdorf, Wien  
A-1210 Wien, Brünnerstraße 68  
E-Mail: arschang.valipour@gesundheitsverbund.at*

# Mitteilungen aus der Redaktion

## Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

## e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

## Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)