



DIE CHECKLISTE

MIT MÖGLICHEN KLINISCHEN ANZEICHEN UND DIAGNOSTIK-BEFUNDEN FÜR EINE **LEICHTKETTEN-(AL)-AMYLOIDOSE**

Bei der AL-Amyloidose handelt es sich um einen **akuten medizinischen Notfall**, da die Erkrankung rasch voranschreitet und unbehandelt innerhalb weniger Monate zum Tod führen kann.¹ Sowohl die Kombination von mehreren Diagnostikbefunden als auch ein einzelnes Anzeichen kann auf eine AL-Amyloidose hinweisen und eine dringliche fachärztliche kardiologische oder nephrologische Abklärung begründen.

PATIENT:IN MIT UNSPEZIFISCHEN SYMPTOMEN

wie z. B. Müdigkeit, Appetitlosigkeit, Gewichtsverlust mit Leistungsminderung, Dyspnoe¹



ENTWICKLUNG ORGANBEZOGENER SYMPTOME

Organe, die durch die AL-Amyloidose beeinträchtigt werden können, sind häufig:²



HERZ

74 %



NIERE

65 %



LEBER

20 %



NERVEN

15 %

DIES KANN SICH Z. B. DURCH FOLGENDE RED-FLAG-SYMPTOME ÄUSSERN:^{1,3}

Die verschiedenen Symptome entwickeln sich meist innerhalb von 6 bis 12 Monaten.

Insbesondere wenn diese in Kombination auftreten, sollte an eine AL-Amyloidose gedacht werden.

Herzinsuffizienz mit erhaltender EF (Ejektionsfraktion)



Myokardverdickung ohne arterielle Hypertonie/Klappenvitium



Nephrotisches Syndrom



Orthostatische Dysregulation



Nicht-diabetogene Polyneuropathie, immer beginnend in den Zehen/Füßen



Spontane Hautblutungen, besonders oft periorbital



Makroglossie



Neu aufgetretene Heiserkeit, die in den letzten Monaten begonnen hat



LABORWERTE^{1,2,4}

FREIE LEICHTKETTEN IM SERUM ERHÖHT?

Bei der AL-Amyloidose kommt es zu einer Absonderung freier Leichtketten (Normwerte: λ 5,7–26,3 mg/L und κ 3,3–19,4 mg/L), die sich ablagern und Organe schädigen können.



NT-proBNP UND cTNT ERHÖHT?

Der NT-proBNP-Wert ist ein Marker für myokardiale Dysfunktion und bei einer Herzbeteiligung bei AL-Amyloidose häufig deutlich erhöht (Normwert: 125 ng/L). Das kardiale Troponin T (cTNT) ist ebenfalls ein kardialer Biomarker, der bei einer Herzbeteiligung durch AL-Amyloidose häufig erhöht ist (Normwert: < 0,035 ng/mL).



GFR ERNIEDRIGT?

Die glomeruläre Filtrationsrate (GFR) ist ein Marker für eine Niereninsuffizienz und kann bei einer Nierenschädigung durch AL-Amyloidose häufig erniedrigt sein (Normwert: 90–120 mL/min). Oft besteht jedoch nur eine Proteinurie.



ALKALISCHE PHOSPHATASE ERHÖHT?

Die alkalische Phosphatase ist ein Marker für Leberschädigungen und bei einer AL-Amyloidose mit Leberbeteiligung häufig erhöht (Normwert: 35–130 U/L).



MGUS⁵

Personen mit monoklonaler Gammopathie unklarer Signifikanz (MGUS) haben eine etwa 9 × höhere Wahrscheinlichkeit, eine AL-Amyloidose zu entwickeln. Daher sollten diese insbesondere auf AL-Amyloidose-Symptome überwacht werden.



MULTIPLES MYELOM⁶

Bei Patient:innen mit Multiplem Myelom ist die Wahrscheinlichkeit, an einer AL-Amyloidose zu erkranken, erhöht.



VERDACHTERHÄRTUNG AUF AL-AMYLOIDOSE?

> **Zeitnahe** Kontaktaufnahme zu einem Amyloidose-Zentrum zur Abklärung, da die AL-Amyloidose innerhalb von Wochen voranschreiten kann. Eine möglichst frühe Diagnose kann den Krankheitsverlauf daher entscheidend verändern.¹



Patient:innen mit AL-Amyloidose sollten nach Möglichkeit schon vor der Therapieeinleitung in einem interdisziplinären Amyloidose-Zentrum bzw. bei Spezialist:innen vorgestellt werden.⁴ Eine Liste der Ansprechpartner kann auf der Seite der Deutschen Gesellschaft für Amyloidkrankheiten (DGAK) aufgerufen werden (www.amyloid.de/04-ansprechpartner).

Da das Angebot an Amyloidose-Sprechstunden zunimmt und nicht alle Zentren auf www.amyloid.de gelistet sind, lohnt es sich häufig, nach regionalen Ansprechpartnern Ausschau zu halten. Oftmals bestehen Kooperationen zwischen den größeren Zentren und regionalen Partnern in Wohnortnähe.



SIE MÖCHTEN MEHR ZUR AL-AMYLOIDOSE ERFAHREN?

Hier finden Sie spannende und ausführliche Informationen rund um die AL-Amyloidose: <https://jmc.link/de-amyloidose>

AL: Amyloid-Leichtkette; **cTNT:** Kardiales Troponin T; **GFR:** Glomeruläre Filtrationsrate; **MGUS:** Monoklonale Gammopathie unklarer Signifikanz; **NT-proBNP:** N-terminales Prohormon des B-Typ natriuretischen Peptids

1. Palladini G, Milani P. *Drugs*. 2023;83(3):203–216. 2. Dispenzieri A und Merlini G. *Cancer Treat Res*. 2016;169:273–318. 3. Schönland S et al. *Internist*. 2012;53:51–64. 4. Hegenbart U et al. *Onkopedia-Leitlinie Amyloidose (Leichtketten-(AL)-Amyloidose)*, Stand November 2022, unter: <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/amyloidose-leichtketten-al-amyloidose/@guideline/html/index.html>, zuletzt aufgerufen August 2023. 5. Merlini G et al. *Nat Rev Dis Primers*. 2018;4(1):38. 6. Bahlis NJ und Lazarus HM. *Bone Marrow Transplant*. 2006;38:7–15.