

Leichtketten-Amyloidose

Die systemische Leichtketten- (AL-) Amyloidose ist eine sehr seltene „Proteinablagerungskrankheit“. Unter den systemischen Amyloidosen ist die AL-Amyloidose in Deutschland die häufigste Form bei Patienten unter 70 Jahren. Ältere Patienten mit isolierter Herzamyloidose sind häufiger an einer altersbedingten Transthyretin (TTR-) Amyloidose erkrankt. Das mittlere Erkrankungsalter der AL-Amyloidose beträgt 65 Jahre. Wir gehen derzeit davon aus, dass in Deutschland ca. 800 Menschen jährlich neu mit dieser Diagnose konfrontiert werden. Bei der AL-Amyloidose produzieren krankhafte (monoklonale) Plasmazellen im Knochenmark strukturell veränderte Leichtketten. Diese zirkulieren im Blut und werden in Form von „Amyloid“-Fibrillen abgelagert, was zu schweren Organschädigungen führen kann. Am häufigsten betroffen sind Niere, Herz, Darm, Leber und Nervensystem. Die Therapie der AL-Amyloidose wird von der des Multiplen Myeloms abgeleitet. Die Chemotherapie ist die einzige Behandlung, mit der ein Rückgang der freien Leichtketten im Serum erreicht werden kann. Abhängig vom Alter und Allgemeinzustand des Patienten wird mit normal-dosierter Chemotherapie oder Hochdosis-Chemotherapie mit Transplantation eigener (autologer) Stammzellen behandelt. Die neuere Forschung zielt außerdem darauf hin, die Amyloid-Bildung und -Ablagerung sowie den Abbau von Amyloid aus dem Gewebe zu beeinflussen. Leider gibt es noch keine etablierte Therapie, um diesen Effekt zu erreichen.

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass es in den letzten Jahren zu einer weiteren Zunahme der Behandlungsmöglichkeiten für Patienten mit AL-Amyloidose gekommen ist. Eine frühe Diagnose der Amyloidose ist nach wie vor die wichtigste Voraussetzung für die Anwendung einer effektiven Therapie. Die Chance der Früherkennung besteht insbesondere bei Patienten, bei denen eine Monoklonale Gammopathie oder ein Smoldering Myelom bereits bekannt sind und die sich deswegen regelmäßig beim Hämatologen vorstellen.

Prof. Dr. med. Ute Hegenbart
Oberärztin | Medizinische Klinik V |
Sprecherin des Amyloidose-Zentrums

Universitätsklinikum Heidelberg | Im Neuenheimer Feld 410 | 69120 Heidelberg
apl. Professur für Innere Medizin | Medizinische Fakultät der Ruprecht-Karls-Universität
Tel. +49 6221 56-8030 | Fax. +49 6221 56-4659 | E-Mail: ute.hegenbart@med.uni-heidelberg.de
<http://www.klinikum.uni-heidelberg.de>