



**AMYLOIDOSE  
SCHWEIZ**

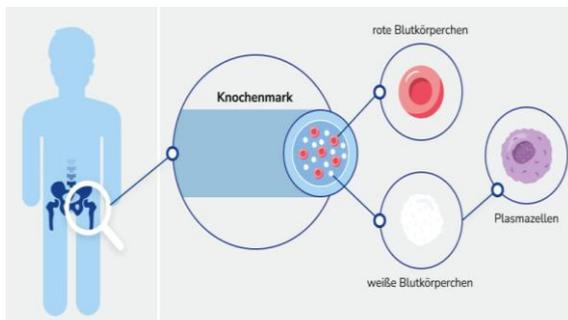
# ÜBERSICHT

IMMUNGLOBULIN-LEICHTKETTEN-AMYLOIDOSE  
(AL-AMYLOIDOSE)

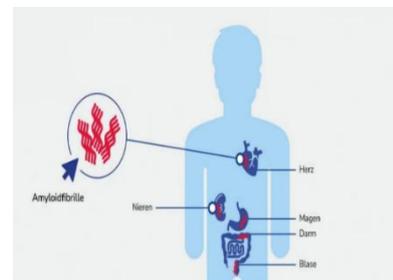
# 1. URSACHEN UND KRANKHEITSBILD

Die AL-Amyloidose ist neben der Transthyretin-Amyloidose die häufigste Form der systemischen Amyloidosen. Bei Amyloidosen handelt es sich um Erkrankungen, bei welchen bestimmte Eiweiße in einer für sie untypischen Faltung vermehren, zu unlöslichen Amyloidfibrillen verklumpen und so abgelagert werden. AL steht für Amyloid aus Leichtketten: bei dieser Form der Amyloidose sind Untereinheiten von Abwehrproteinen, den sogenannten Immunglobulin-Leichtketten betroffen. Gesunde Plasmazellen im Knochenmark produzieren Antikörper, die aus zwei schweren und zwei leichten Eiweissketten bestehen.

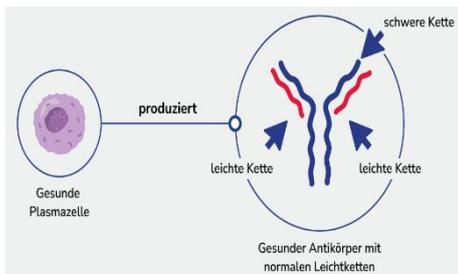
Bei der AL-Amyloidose kommt es zu einer bösartigen Veränderung der Plasmazellen. Dadurch werden übermäßig viele defekte und fehlgefaltete Leichtketten produziert, die vom Körper nicht abgebaut werden können und sich zu schädlichen Amyloidfibrillen zusammenlagern, welche sich wiederum im Gewebe anreichern und dieses schädigen. Welche Symptome auftreten, hängt von den betroffenen Geweben bzw. Organen ab. Die Ursache einer AL-Amyloidose liegt oft in einer Knochenmarks- oder Lymphdrüsenenerkrankung, von welchen sie manchmal auch schwer abzugrenzen ist. Der Grund für eine Entartung von Plasmazellen im Knochenmark ist nicht abschliessend geklärt.



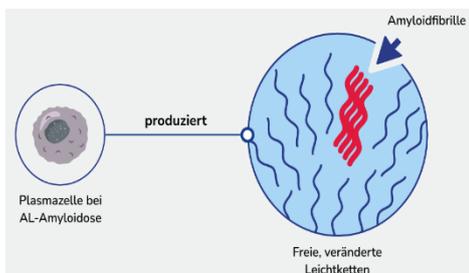
Die Erkrankung entsteht im Knochenmark, wo auch rote und weiße Blutkörperchen, darunter sogenannte Plasmazellen, gebildet werden.



Diese können sich mit der Zeit in verschiedenen Organen und Geweben anreichern und Schädigungen verursachen.



Plasmazellen sind wichtig für die Bekämpfung von Krankheitserregern (Viren oder Bakterien). Sie bilden Antikörper, welche aus schweren und leichten Proteinketten bestehen.



Bei der AL-Amyloidose bilden die Plasmazellen viele defekte Leichtketten, welche nicht abgebaut werden können und sich als Amyloidfibrillen ablagern.

## 2. SYMPTOMATIK

Bei einer AL-Amyloidose ist für die Ausprägung der Symptome entscheidend, in welchem Gewebe sich die langen, fehlgefalteten Proteinketten ablagern. Anfangs sind die Symptome meist unspezifisch, was die Diagnose erschwert. Bei einer fortgeschrittenen AL-Amyloidose sind besonders häufig Herz und Nieren betroffen. Im Verlauf treten weitere Symptome auf, bestehende verschlimmern sich.

### ALLGEMEINE ANFÄNGLICHE SYMPTOMATIK



Müdigkeit



Schwindel



Gewichtsverlust

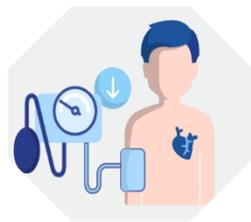


Wassereinlagerungen

### SYMPTOMATIK HERZ UND NIERE



Herzrhythmusstörungen



niedriger Blutdruck



Kurzatmigkeit



Eiweiss im Urin

### ZUSÄTZLICHE, MÖGLICHE SYMPTOMATIK



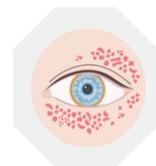
Taubheit oder Kribbeln



Verdauungsbeschwerden



vergrößerte Zunge



Hauteinblutungen um das Auge  
«Waschbärenaugen»

### 3. KRANKHEITSVERLAUF

Der Krankheitsverlauf und die Zeit, welche die Erkrankung zum Voranschreiten benötigt, ist bei der AL-Amyloidose von Person zu Person verschieden, je nachdem, wie schnell sich die fehlerhaften Plasmazellen vermehren und schädliche Leichtketten produzieren. Auch hängt die Prognose davon ab, welche und wie viele Organe betroffen sind; ist das Herz betroffen wirkt sich dies in der Regel nachteilig auf die Prognose aus. Ohne Behandlung führt die AL-Amyloidose unweigerlich zu einem frühzeitigen Tod. Dank neuer und innovativer Therapien hat sich die Lebenserwartung für Patienten mit AL-Amyloidose in den letzten Jahren stetig verlängert

Der Krankheitsverlauf ist sehr individuell.

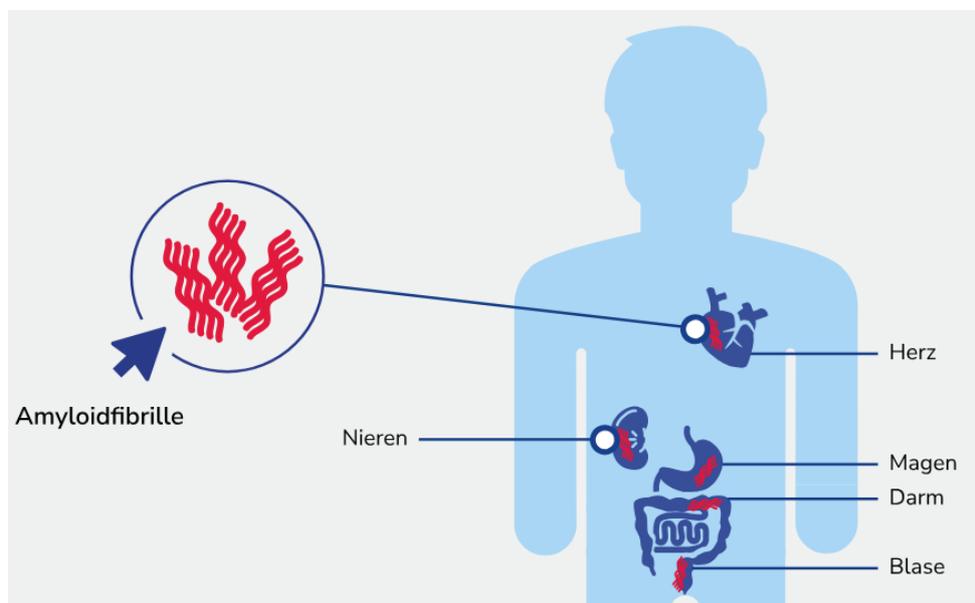
Die AL-Amyloidose schreitet unbehandelt rasch fort. Ein Grossteil der Patienten leidet unter ersten Symptomen, die sehr unspezifisch sind und bei jedem und jeder Betroffenen anders auftreten können.

Mit dem Fortschreiten der Erkrankung nehmen die Symptome aber zu und treten abhängig davon auf, welche Organe von den Ablagerungen betroffen sind.– Bei etwa einem Drittel der Patienten können drei oder mehr Organe betroffen sein

Wie hoch ist die Lebenserwartung bei AL-Amyloidose?

Dank neuer, innovativer Therapiekonzepte hat sich die Lebenserwartung bei AL-Amyloidose in den letzten Jahrzehnten stetig verlängert und es kann, trotz der Erkrankung, eine gute Lebensqualität erreicht werden. Dabei sind die frühzeitige Diagnose und eine rasch einsetzende Therapie wichtige Faktoren für eine gute Prognose.

Unbehandelt kann die Erkrankung zum frühzeitigen Tod führen.



Die leichten, erkrankten Amyloidfibrillen lagern sich in verschiedenen Organen und Geweben ab und verursachen Schädigungen.

# 4. THERAPIE

Die Standardtherapie der AL-Amyloidose ist eine kombinierte Immun-Chemotherapie, die unter anderem einen Antikörper gegen die Plasmazellen beinhaltet. Manchmal wird im Anschluss daran eine Stammzellentherapie durchgeführt.

Diese Therapien haben das Ziel, weitere Amyloidablagerungen und damit eine Verschlechterung der Erkrankung zu verhindern. Eine Entfernung der Amyloidfibrillen, welche sich bereits in den betroffenen Organen befinden, ist derzeit noch nicht möglich. Mit der begleitenden Therapie der Symptome betroffener Organe kann die Lebensqualität verbessert werden.

## ANSATZPUNKTE SPEZIFISCHER THERAPIEN

Die ursächliche, spezifische Therapie wirkt gezielt, um ein weiteres Fortschreiten der Erkrankung, also die Ablagerung weiterer Amyloidfibrillen, zu verhindern. Antikörpertherapie, Chemotherapie und eine Stammzelltransplantation verhindern weitere Amyloidablagerungen und verhindern so eine Verschlechterung der Erkrankung. Die Vorgehensweise ist gegen Plasmazellen gerichtet und verhindert die Produktion von amyloidogenen Leichtketten. So kommt es nicht zu weiteren Ablagerungen und die Organe können sich erholen.

1. **Antikörpertherapie:** Dadurch werden Plasmazellen zerstört, welche für die übermäßigen Bildung fehlgefalteter Leichtketten verantwortlich sind.
2. **Chemotherapie:** Dadurch wird das Wachstum der Plasmazellen gebremst, welche auch für die Amyloidfibrillen verantwortlich sind.
3. **Stammzelltransplantation:** Damit werden eigene gesunde Zellen nach einer medikamentösen Vortherapie erneut angesiedelt.

Bereits vorhandene Proteinketten können durch die Behandlung jedoch nicht wieder aufgelöst werden. Deshalb ist das Behandlungsziel, das Fortschreiten der Erkrankung zu verlangsamen oder aufzuhalten



Hospitalisation



Antikörpertherapie



Chemotherapie



Begleittherapie

## BEGLEITTHERAPIE

Die Begleittherapie dient primär dazu, die Symptome der beschädigten Organe zu behandeln und dadurch hervorgerufene Beschwerden zu lindern.



Die ursächliche, spezifische Therapie hingegen wirkt gezielt gegen das Ablagern von weiteren Amyloidfibrillen und verlangsamt so das Fortschreiten der Erkrankung.

## 5. WER IST FÜR SIE DA?

Im Behandlungsverlauf können eine Reihe unterschiedlicher Fachpersonen in Ihrer Behandlung involviert sein. Wichtig ist die Hausärztin oder der Hausarzt, welche oft eine erste Anlaufstelle sind. Dort können die ersten körperlichen Untersuchungen durchgeführt und Sie an die entsprechenden Spezialisten weitergeleitet werden. Für die zentralen Aufgaben sind in der Regel Hämatologinnen und Hämatologen zuständig. Sie stellen die endgültige Diagnose, nachdem sie zuvor eine Reihe möglicher Untersuchungen durchgeführt haben, um andere Krankheiten auszuschliessen (eine sogenannte Differenzialdiagnose). Auch im weiteren Behandlungsverlauf sind diese Fachärztinnen und Fachärzte eine zentrale Anlaufstelle, wo beispielsweise Kontrolluntersuchungen durchgeführt werden. Es kann zusätzlich nötig sein, dass weitere Fachärzte wie Kardiologen oder Nephrologen zugezogen werden, um die Begleitsymptomatik zu behandeln. Zudem können spezialisierte Kliniken aufgesucht werden, die auch sehr spezifische Untersuchungen oder Operationen durchführen können. Zusätzlich zur medizinischen Betreuung kommt der Pflege und der Reha eine wichtige Rolle zu. Hierunter fallen unter anderem eine Ernährungsberatung und Physiotherapie, bzw. angepasste Sportprogramme. Eine psychologische Unterstützung und psychosoziale Versorgung ist ebenfalls Teil des Angebots. Ausserdem kommt Selbsthilfegruppen eine wichtige Bedeutung zu, um den Austausch unter betroffenen Personen zu fördern und zur Aufklärung beizutragen.



### WESENTLICHE ELEMENTE EINER KOORDINIERTEN BETREUUNG

- Regelmässige Treffen in einem multidisziplinären Team
- Diagnose und Überwachung des Erkrankungsverlaufs
- Einleitung der Behandlung mit krankheitsorientierten Therapien, Optimierung und Überwachung der Symptome
- Aufklärung von Patientinnen und Betreuer:innen
- Koordination der Pflege
- Identifizierung geeigneter Forschungsstudien
- Zusammenarbeit mit nationalen Organisationen und Patient:innenselbsthilfegruppen

Die Bilder dieser Publikation wurden von

**ALEXION**<sup>®</sup> zur Verfügung gestellt.  
AstraZeneca Rare Disease

# 6. VEREIN AMYLOIDOSE SCHWEIZ

Wir sind ein Verein, der sich um die Sicht und Meinung der Betroffenen kümmert

- Wir nehmen Wünsche und Anliegen der Betroffenen zu Information, Behandlung und Betreuung wahr.
- Wir arbeiten mit den Amyloidose-Zentren international zusammen.
- Wir unterstützen die Forschung im Bereich der Amyloidose.
- Wir bieten Hilfe zu Selbsthilfe, um die Lebensqualität der betroffenen Menschen zu verbessern: Was kann ich selber, neben der medizinischen Versorgung, zum positiven Verlauf beitragen?
- Regelmässige Treffen zum Gedankenaustausch
- Aktivitäten «Bleiben wir in Bewegung»
- Aktuelle Webseite mit hilfreichen Wissen für Betroffene und Angehörige.
- Information zu Forschung, Studien und Behandlungsmethoden
- Ratgeber zu Fitness, ausgewogener Ernährung und einem strukturierten Tagesablauf.

Der Verein Amyloidose Schweiz setzt sich für die Interessen der Menschen mit allen Subtypen der Amyloidose ein.

Er verfügt über Kompetenzen in den Bereichen Gesundheit, Recht, Lobbying und Kommunikation.

Er besteht aus Menschen mit Amyloidose, deren Angehörigen und aus Menschen, die sich mit ihnen solidarisieren.

Die Aktivmitglieder des Vereins sind Menschen, welche an einer Form von Amyloidose erkrankt sind.

Die Passivmitglieder können alle Personen sein, die sich mit dem Zweck und den Zielen des Vereins Amyloidose Schweiz einverstanden erklären.

Diese Publikation wurde finanziell unterstützt von:



Die Firmen hatten keinen Einfluss auf den Inhalt der Broschüre.



Der Verein Amyloidose Schweiz ist politisch und konfessionell neutral, er arbeitet nicht gewinnorientiert.

Zur Erfüllung des Vereinszwecks ist Amyloidose Schweiz berechtigt, Zuwendungen jeglicher Art anzunehmen, sofern diese die Ziele des Vereins unterstützen und die Unabhängigkeit des Vereins nicht gefährden.

**Kontakt und Mitgliedschaft:**

Website: [www.amyloidose-schweiz.ch](http://www.amyloidose-schweiz.ch)  
Mail: [info@amyloidose-schweiz.ch](mailto:info@amyloidose-schweiz.ch)  
Tel.: +41 76 840 48 68, (Di.-Fr. 15:00-18:30)  
Postadresse: Amyloidose Schweiz  
CH-6130 Willisau  
Bankverbindung: Raiffeisenbank Luzerner Hinterland  
Mohrenplatz 10  
6130 Willisau  
IBAN CH24 8080 8004 7416 4989 6

QR Code scannen und  
Mitglied werden:



Amyloidose Schweiz  
CH-6130 Willisau  
[www.amyloidose-schweiz.ch](http://www.amyloidose-schweiz.ch)  
[info@amyloidose-schweiz.ch](mailto:info@amyloidose-schweiz.ch)