

Luzerner Amyloidose Netzwerk

als Teil des

Swiss Amyloidosis Network

Interdisziplinarität am Luzerner Kantonsspital bei Patienten mit Amyloidose



Patienten mit Amyloidose sollten in das Register des Swiss Amyloidosis Network eingeschlossen werden

Verdacht auf Amyloidose?

Serum-Protein-Elektrophorese mit Immunfixation / FLC mit Quotient und dFLC / ± 24 h Sammelurin zur Quantifizierung Gesamtprotein und Albumin sowie Immunfixation (FLC-Quantifizierung)



Hämatologie – A. Rüfer

AL-Amyloidose

- **lokal:** ableitende Harnwege, Kehlkopf, Bronchien, Lunge, Haut → Evaluation **Chirurgie LUKS** (Lokalchirurgie)
- **systemisch:** Evaluation Ausmass Organbefall → Herz (Herzinsuffizienz), Niere (nephrotisches Syndrom), GI-Trakt, Leber, peripheres/autonomes Nervensystem, Weichteile, Lunge – Es ist häufig nicht notwendig das klinisch betroffene Organ zu biopsieren!
Bei Organbefall Mitbetreuung durch Organspezialist empfohlen

Diagnose nur durch Gewebebiopsie möglich

- Screening: Bauchfett, Knochenmark, tiefe Rektumbiopsie
- Evaluation Biopsie betroffenes Organ

Typisierung des Amyloids durch **Pathologie LUKS** - J. Diebold → Immunhistologie

Therapie der Amyloidose im Ambulatorium Hämatologie

- Symptomatischer Organbefall und Patient Kandidat für Hochdosistherapie (Alter < 65-70 Jahre, Herzinsuffizienz < NYHA III, keine kardialen Ergüsse, Kreatinin-Clearance > 30 ml/min., Systolischer Blutdruck > 90 mmHg) → Vorstellung Amyloidose-Board **Universitätsspital Bern** - T. Pabst

Neurologie – E. Wilder-Smith

Leitproblem: Polyneuropathie

Transthyretin-Amyloidose

- **Wildtyp/Unmutiertes** Transthyretin – meist ausschliesslich Herzbeteiligung, selten Nervenbeteiligung
- **Mutiertes** Transthyretin – häufig peripheres Nervensystem und Herz betroffen

Diagnose durch

- Periphere Nerven tests (NLG, QSART, ENFD, NUS) auf Klein- und Grossfaserneuropathie
- typisches ECHO (Kardiologie)
- Szintigraphie ^{99m}Tc-DPD-Szintigraphie durch **Radiologie LUKS** - J. Roos
- Nervenbiopsie → Typisierung des Amyloids durch **Pathologie LUKS** - J. Diebold → Immunhistologie
- Mutationstestung –
 - Kostengutsprache für TTR-Mutationsanalyse nach Orphan Disease Position
 - TRAM-Register

Differentialdiagnose
CIDP

Therapie der Amyloidose im Ambulatorium Neurologie

Kardiologie – S. Stämpfli

Leitproblem: Herzinsuffizienz

Transthyretin-Amyloidose

- **Wildtyp/Unmutiertes** Transthyretin – meist ausschliesslich Herzbeteiligung, selten Nervenbeteiligung
- **Mutiertes** Transthyretin – häufig Herz und peripheres Nervensystem betroffen

Diagnose durch

- Szintigraphie ^{99m}Tc-DPD-Szintigraphie (Technetium-99m-labelled 3,3-diphosphono-1,2-propanodi-carboxylic acid) durch **Radiologie LUKS** - J. Roos
- Allenfalls Myokardbiopsie → Typisierung des Amyloids durch **Pathologie LUKS** - J. Diebold → Immunhistologie
- Mutationstestung –
 - Kostengutsprache für TTR-Mutationsanalyse nach Orphan Disease Position
 - TRAM-Register

Differentialdiagnose

Mutiertes Apolipoprotein A1 (Hereditär) mit Herzbeteiligung – Mutationstestung – Kostengutsprache nach Orphan Disease Position

Therapie der Amyloidose im Ambulatorium Kardiologie

Nephrologie – A. Fischer

Leitproblem: Niereninsuffizienz

± Proteinurie

- **Fibrinogen Alpha-Amyloidose** – ausschliessliche Nierenbeteiligung (Hereditär, selten)

Diagnose durch

- Mutationstestung – Kostengutsprache für Mutationsanalyse nach Orphan Disease Position

Differentialdiagnose

- **Mutiertes Apolipoprotein A1** (Hereditär, selten) mit Nierenbeteiligung – Mutationstestung
- **Serum Amyloid A** bei chronischen Entzündungen – meist Nierenbeteiligung und Beteiligung GI-Trakt – Typisierung des Amyloids durch **Pathologie LUKS** - J. Diebold → Immunhistologie

Therapie der Amyloidose im Ambulatorium Nephrologie

Dialyse-assoziierte Amyloidose

β2-Mikroglobulin – rezidivierendes CTS