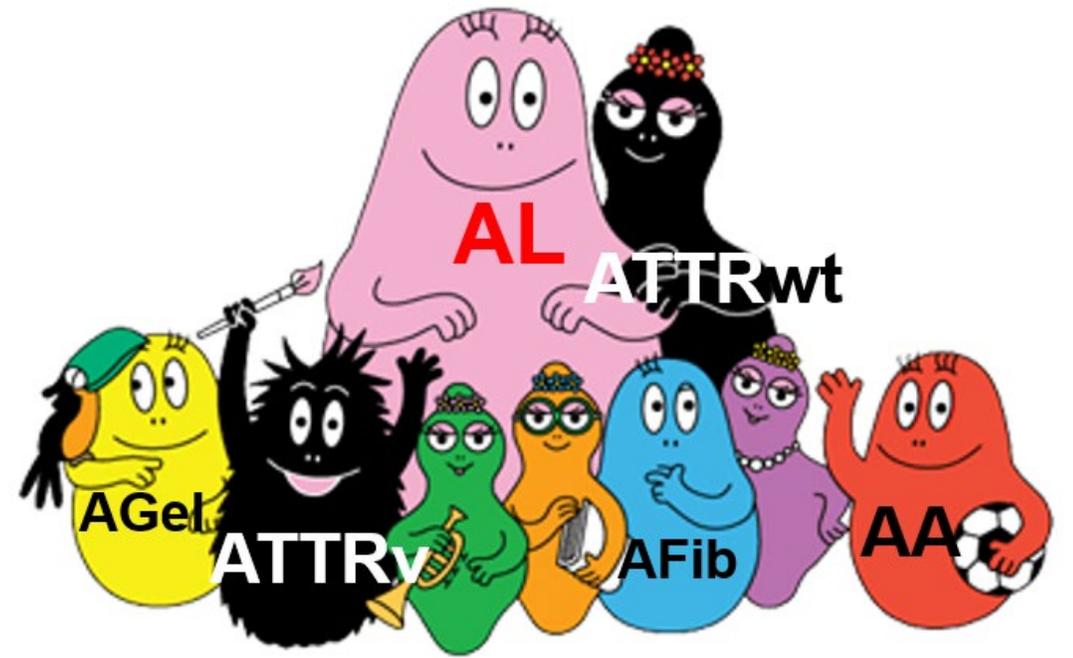


Moderne Therapiemöglichkeit der AL-Amyloidose

Rahel Schwotzer, Oberärztin meV Hämatologie
rahel.schwotzer@usz.ch

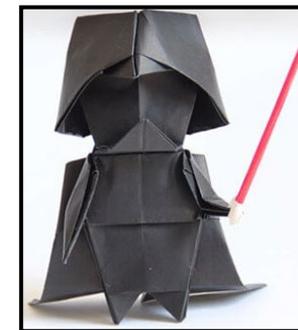
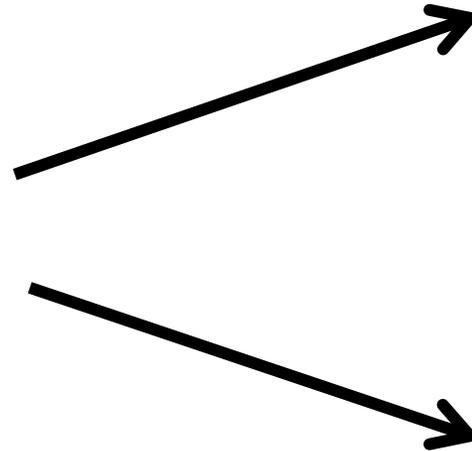




Amyloidose ist eine Proteinfaltkrankheit

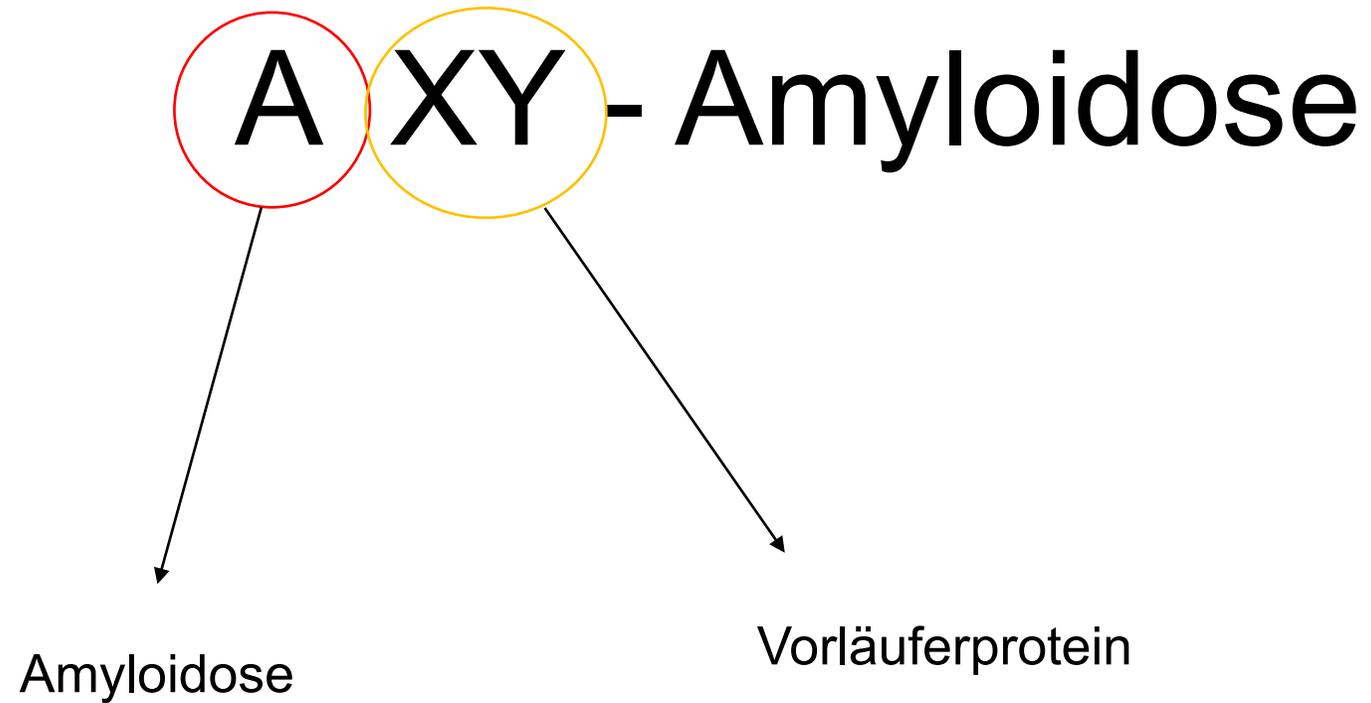
Proteinfaltung

Amyloid = Sammeltopf für Protein in beta-Faltblattstruktur



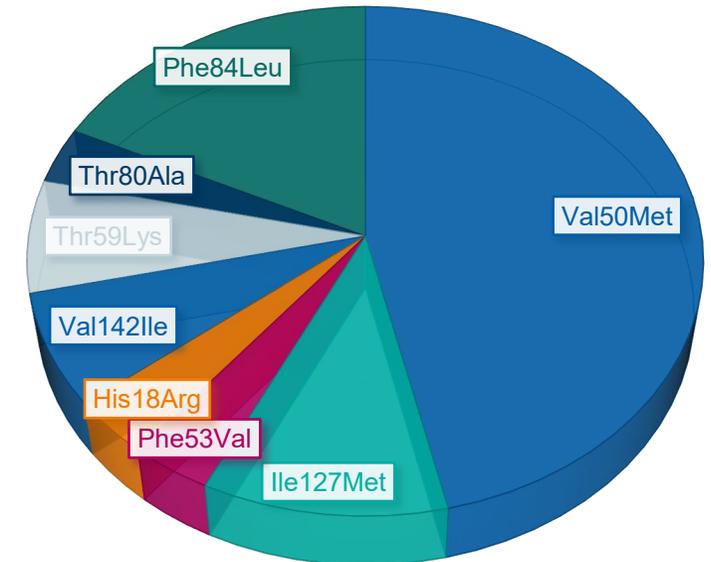
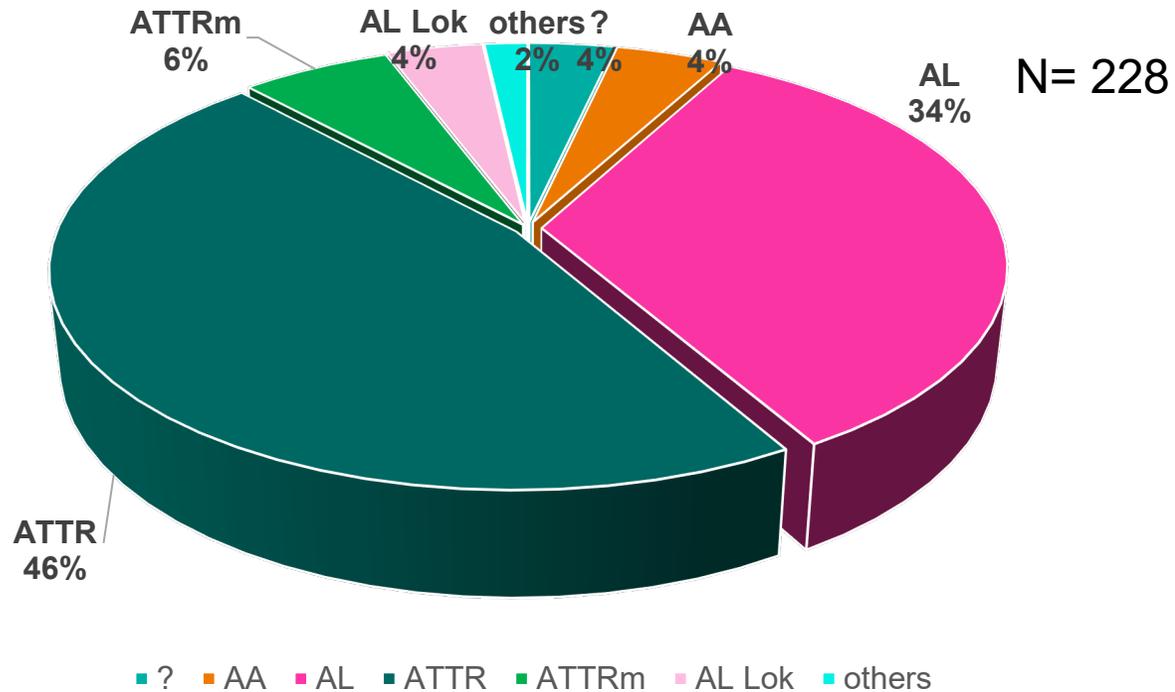
- > 30 biochemisch unterschiedliche Proteine
- Ablagerung in allen Organen → **Systemerkrankung**
- Amyloidose-Typ ist abhängig vom Vorläuferprotein

Proteinfaltung – allgemeine Nomenklatur



Systemische Amyloidose in der Schweiz

Daten aus Patientenregister (retrospektiv 2005 – 2013, prospektiv ab 2013)



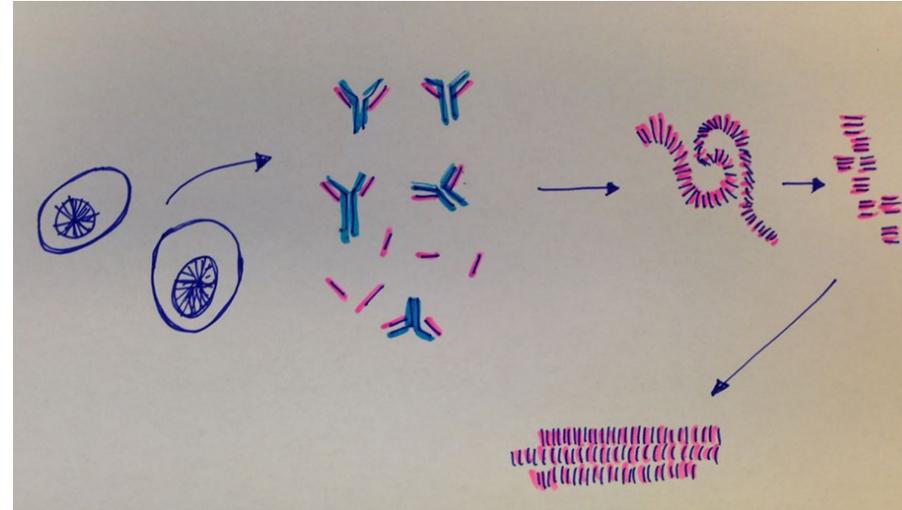
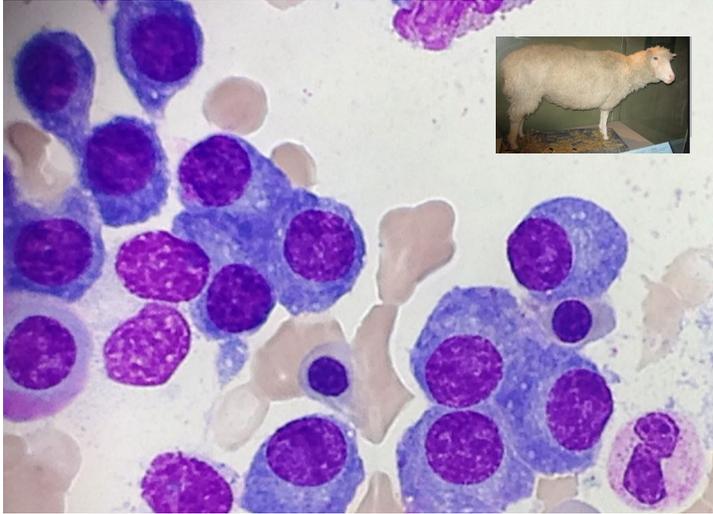
ATTRv N=29

- ATTRwt = transthyretin amyloidosis Wildtyp
- ATTRm = transthyretin amyloidosis variant
- AL = Light chain amyloidosis
- AA = Serum amyloid A amyloidosis
- Afib = Fibrinogen amyloidosis
- Alys = Lysozyme amyloidosis

Dolly, *1966



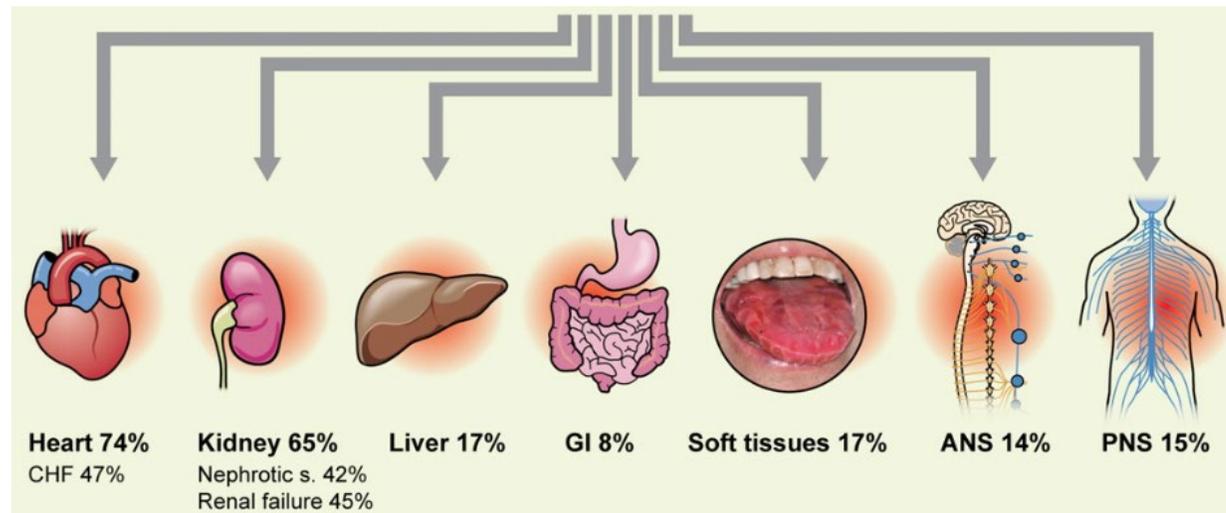
AL- Amyloidose



**Plasmazell dyskrasie
/ B-Zell Klon**



Proteinfaltkrankheit



Organmanifestationen

Systemerkrankung

Diagnose oft im fortgeschrittenen Stadium

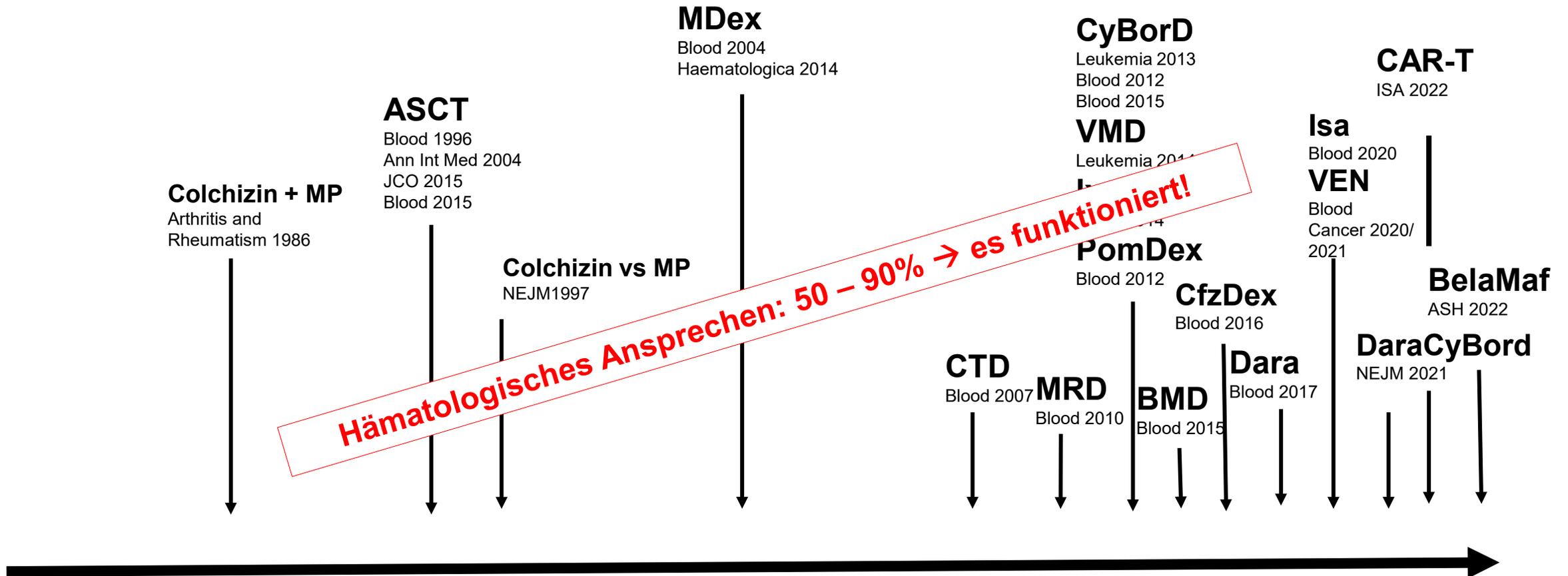
- lange asymptomatisch
- Symptome unspezifisch

Symptome → Diagnose

= rund 1 Jahr + 5 verschiedene Ärzte (Lousada et al, *Adv Therapie* 2015)



Plasmazell-gerichtete Therapien 2024



1 - mein erster Amyloidosepatient – 2012 (71 Jahre)



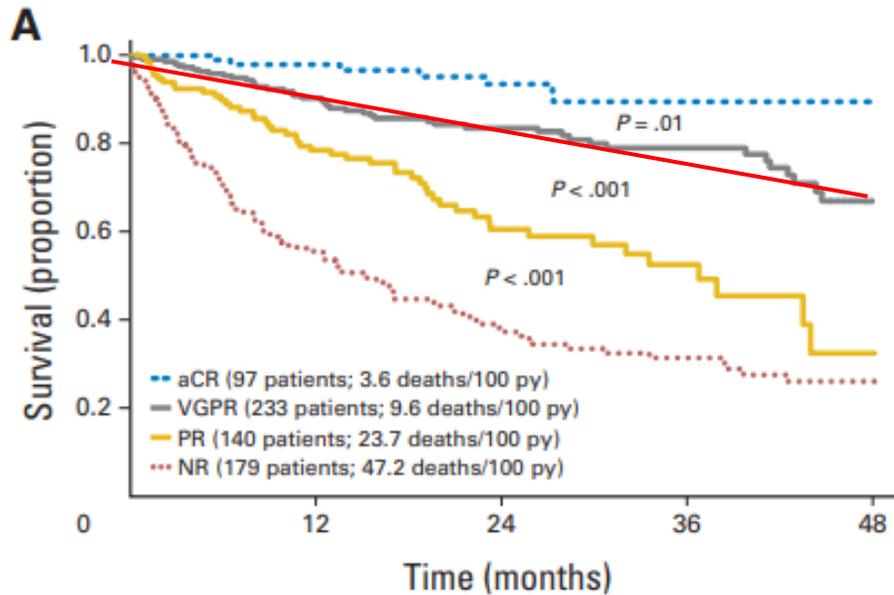
Hämatologisch/ im Blut: nichts mehr nachweisbar

Herz: immer noch verdickte Herzwände in der Echokardiographie, NT-pro BNP aber > 60% tiefer als bei Diagnosestellung

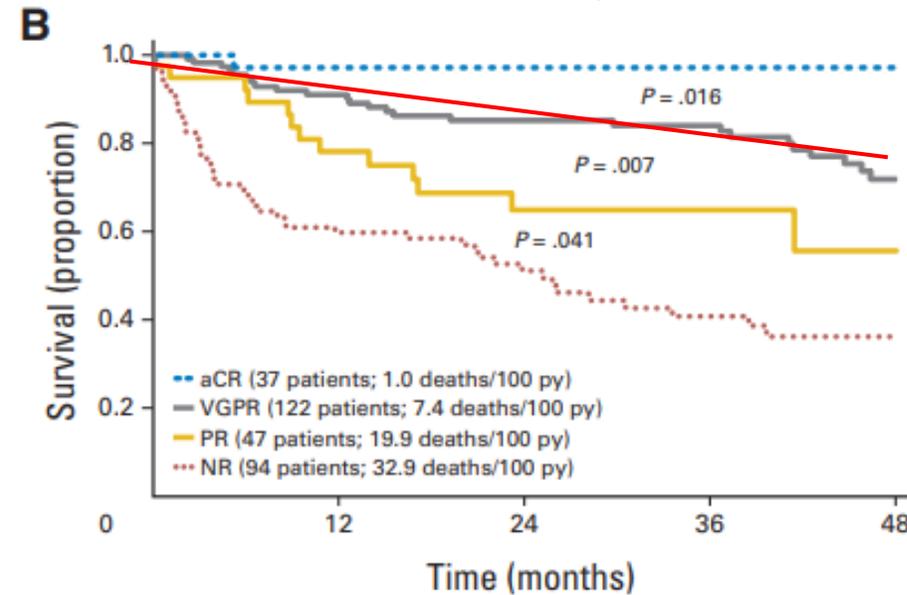
Sehr gute Lebensqualität!

Therapieziel – hämatologisches Ansprechen

6-Monatsanalyse

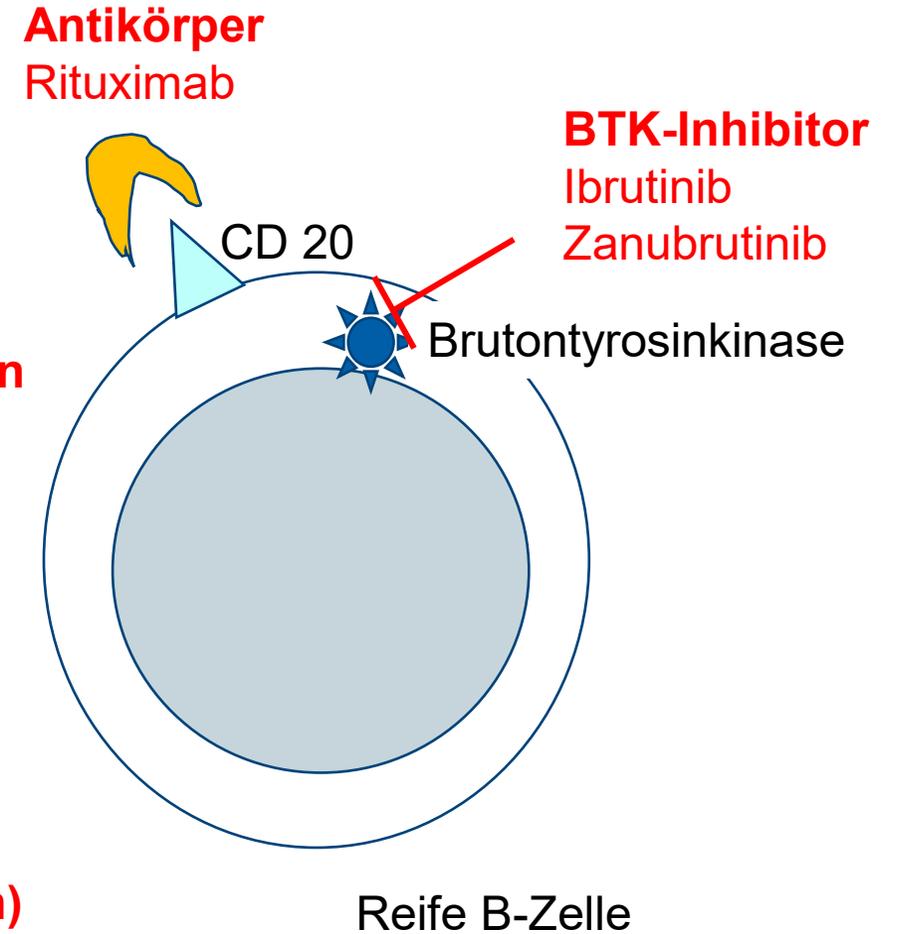
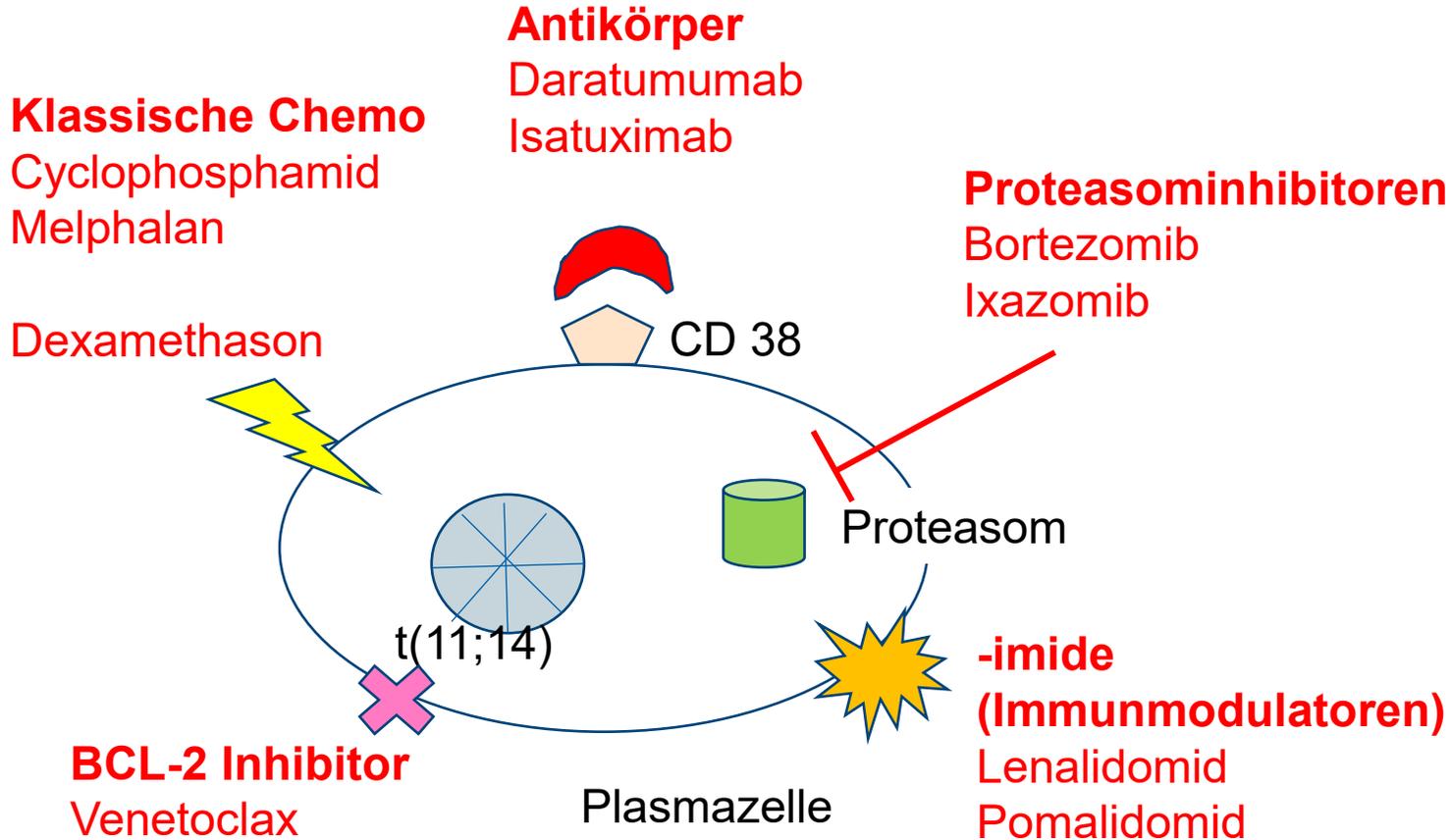


3 Monatsanalyse

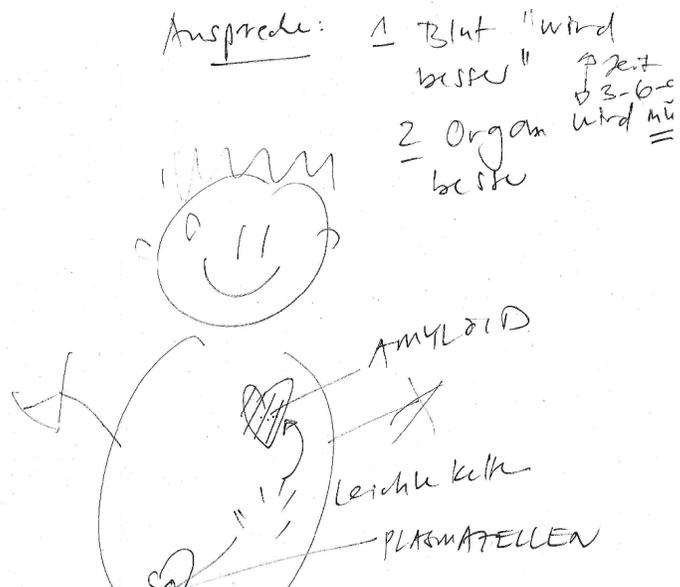


Je ‘gründlicher’ die klonalen Plasmazellen eliminiert werden, desto besser die Prognose

Wirkmechanismus moderne Therapeutika



Wie behandeln wir 2024?



Ohne Therapie wird die Krankheit weiter fortschreiten und zu (vermehrten) Beschwerden führen. Die Behandlung würde sich darauf ausrichten, diese Beschwerden zu beheben oder zu mindern.

Welche Medikamente sind vorgesehen?

Ihr Arzt hat Ihnen eine Behandlung mit **Daratumumab, Bortezomib, Cyclophosphamid** und **Dexamethason** vorgeschlagen.

Behandlungsplan:

Zyklus 1 und 2

Handwritten: produktive Dosis (1/2) überwach 6h

Handwritten: Monat 1 + 2

Tag	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28
Daratumumab	↕							↕							↕							↕						
Bortezomib	↕							↕							↕							↕						
Cyclophosphamid	⊖							⊖							⊖							⊖						
Dexamethason	⊖							⊖							⊖							⊖						
	1. Woche							2. Woche							3. Woche							4. Woche						

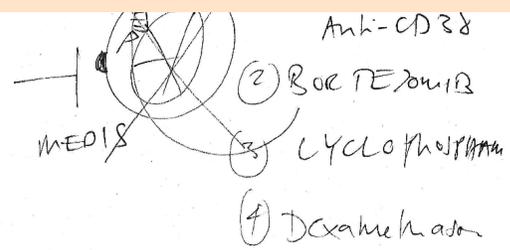
sphamid kann als Tablette oder intravenös gegeben werden)

Handwritten: Monat 3 + 4 + 5 + 6

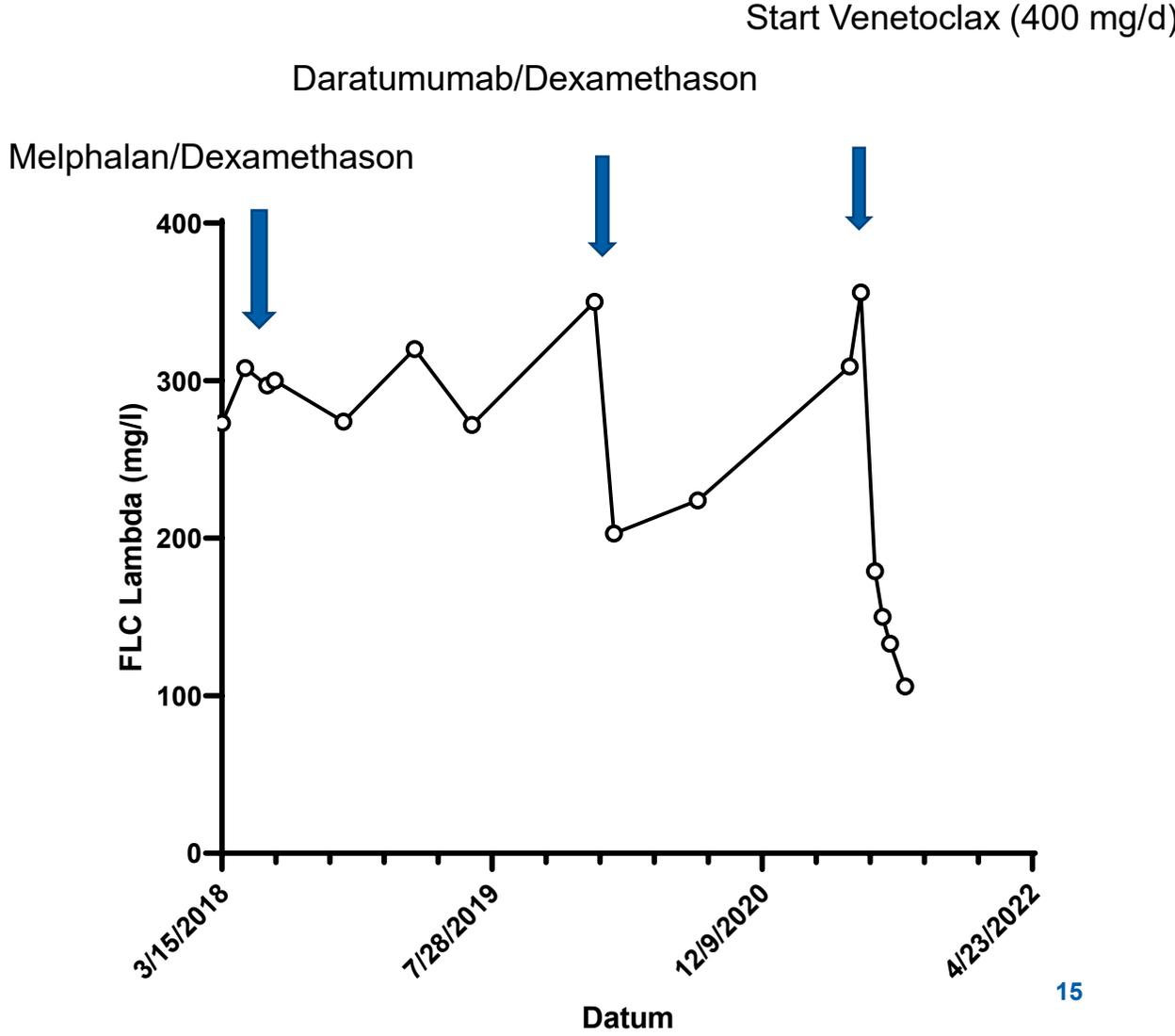
Tag	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28
Bortezomib	↕						↕							↕							↕						
Cyclophosphamid	⊖						⊖							⊖							⊖						

Immun-Chemotherapie

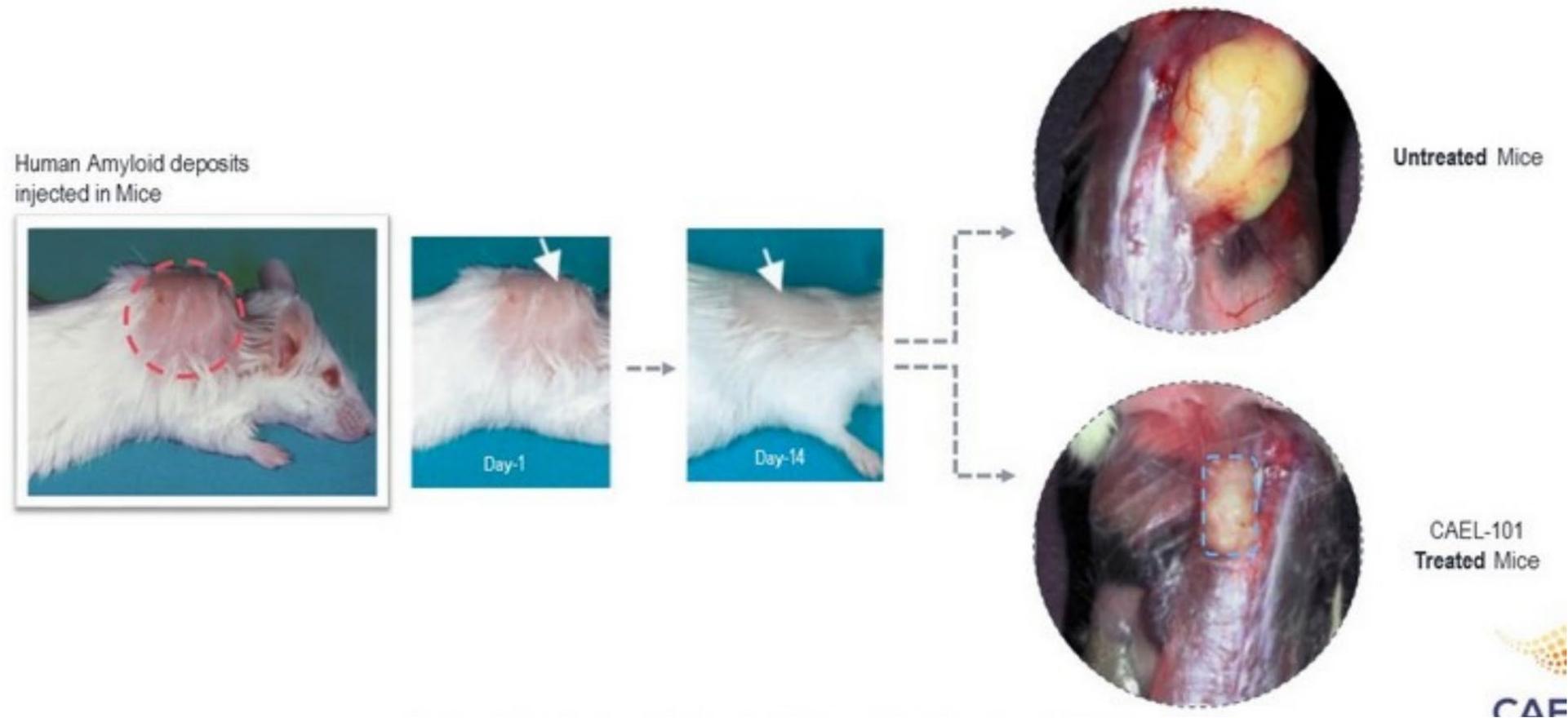
1. Ziel: klonale Plasmazellen im Knochenmark bekämpfen
2. Ziel: Organe können sich erholen



#2 – 81-jähriger ehemaliger Geschichtslehrer



Anti-Amyloid Antikörper - Zukunftsmusik



- CAEL-101: Antikörper gegen Amyloid – Studie läuft noch (in der CH allerdings zu)

Swiss Amyloidosis Network - SAN

Dominik C. Benz · 1. ...
 PD Dr. med. | Imaging Cardiologist
 (Echo, CMR, CT, Nuclear) & Amyloid...
 3 Monate · 🌐

Great privilege and amazing opportunity to be part of the Swiss **#Amyloidosis** Network - a true interdisciplinary group including hematologists, nephrologists, neurologists and cardiologists from all amyloidosis centers in Switzerland. This meeting discussed the initiative for a **#Swiss** registry and new recommendations for AL amyloidosis.

... more to come 👉

[Übersetzung anzeigen](#)



👤 Getaggt: Sie und 20 weitere Personen

Established in 1871

Swiss Medical Weekly

Formerly: Schweizerische Medizinische Wochenschrift
 An open access, online journal • www.smw.ch

Review article: Medical guidelines | Published 05 December 2020 | doi:10.4414/smw.2020.20364
 Cite this as: Swiss Med Wkly. 2020;150:w20364

Expert recommendation from the Swiss Amyloidosis Network (SAN) for the management of AL-amyloidosis

Wird zur Zeit überarbeitet

Schwotzer Rahel^a, Flammer Andreas^b, Dirnhofer Stefan^c, Djerbi Nadia^d, Dobner Stephan W.^m, Fehr Thomasⁿ, Garofalo Maura^l, Gaspert Ariana^o, Gerull Sabine^p, Heimgartner Raphael^q, Hübers Annemarie^o, Jung Hans H.P.^r, Kessler Chiara^k, Knöpfel Raphaelⁿ, Laptseva Natalia^s, Magini Giulia^t, Manka Robert^u, Mazzucchelli Luca^d, Meyer Martin^b, Mihaylova Violeta^p, Monney Pierre^q, Mylonas Alessio^r, Nkoulou René^v, Pazhenkottil Aju P.^b, Pfister Otmar^u, Rüfer Axel^u, Schmidt Adrian^v, Seeger Harald^w, Stämpfli Simon F.^x, Stirnimann Guido^y, Suter Thomas^m, Théaudin Marie^z, Treglia Giorgio^{ab}, Tzankov Alexander^l, Vetter Friederike^a, Zweier Markus^c, Gerber Bernhard^k for the Swiss Amyloidosis Network

Established in 1871

Swiss Medical Weekly

Formerly: Schweizerische Medizinische Wochenschrift
 An open access, online journal • www.smw.ch

Review article: Medical guidelines | Published 20 October 2021 | doi:10.4414/SMW.2021.w30053
 Cite this as: Swiss Med Wkly. 2021;151:w30053

Management of transthyretin amyloidosis

Guidelines from the 1st Swiss Amyloidosis Network (SAN) Consensus conference

Adalgisa Condoluci¹, Marie Théaudin², Rahel Schwotzer³, Aju P. Pazhenkottil^{4,5}, Paolo Arosio⁶, Manuela Averaimo⁷, Ulrike Bacher⁸, Peter Bode⁹, Andrea Cavalli^{10,11}, Stefan Dirnhofer¹², Nadia Djerbi³, Stephan Dobner¹³, Thomas Fehr¹⁴, Maura Garofalo¹⁰, Ariana Gaspert⁹, Sabine Gerull¹⁵, Raphael Heimgartner¹⁴, Annemarie Hübers¹⁶, Hans H. Jung¹⁷, Chiara Kessler¹, Raphael Knöpfel¹⁴, Natalia Laptseva⁴, Giulia Magini¹⁸, Robert Manka^{4,19}, Luca Mazzucchelli²⁰, Martin Meyer⁴, Violeta Mihaylova¹⁷, Pierre Monney²¹, Alessio Mylonas²², René Nkoulou²³, Thomas Pabst²⁴, Otmar Pfister²⁵, Axel Rüfer²⁶, Adrian Schmidt²⁷, Harald Seeger²⁸, Simon F. Stämpfli²⁹, Guido Stirnimann³⁰, Thomas Suter¹³, Giorgio Treglia^{31,32,33}, Alexander Tzankov¹², Friederike Vetter³, Markus Zweier³⁴, Andreas J. Flammer⁴, Bernhard Gerber^{1,35}

Zusammenfassung

- Systemische AL-Amyloidose ist eine Proteinfalterkrankung (Eiweiss)
- das Protein wird von klonalen Plasmazellen im Knochenmark produziert
- Das Therapieziel ist die klonale Plasmazelle, sie muss eliminiert werden, damit die Produktion des amyloidogenen Proteins gestoppt wird
- Wir haben viele verschiedene Substanzen, die gut gegen diese Zellen wirken
- Erst wenn die Produktion unterbunden ist können sich die Organe erholen (zuerst hämatologisches Ansprechen, dann Organansprechen)
- In Zukunft werden möglicherweise auch Substanzen eingesetzt, die das schon abgelagerte Amyloid entfernen (Forschung)

**Danke für's Zuhören,
schönes Wochenende!**

