



Arbeitsgemeinschaft Plasmazytom/Multiples Myelom (APMM)
Ein Zusammenschluss deutschsprachiger Selbsthilfegruppen in
Belgien, Deutschland, Österreich, Schweiz

Myelom-assoziierte Amyloidose – Was jeder Patient wissen sollte

Von Melissa Cobleigh, übersetzt von Sabine Schock, APMM

Während des Verlaufs ihrer Erkrankung können Myelompatienten eine Amyloidose entwickeln. Die Amyloidose ist eine Erkrankung, bei der sich Proteine in Organen wie dem Herz oder den Nieren ablagern und zu Organschäden und Komplikationen unter einigen Myelombehandlungen führen können.

Der folgende Artikel beschreibt die Amyloidose, weil diese Erkrankung oft mit einem multiplen Myelom einhergeht; des Weiteren werden einige der gegenwärtigen Behandlungsempfehlungen für Patienten mit dieser Doppeldiagnose vorgestellt.

Was ist eine Amyloidose?

Eine Amyloidose kommt vor, wenn sich Proteine in Organen wie dem Herzen, der Niere, der Leber oder dem Darm ablagern.

Es gibt drei Haupttypen von Amyloidose: primäre, sekundäre und erbliche. Jeder Amyloidostyp wird durch seine zu Grunde liegenden Ursachen und die Art des Proteins klassifiziert, welches sich in den Organen ansammelt.

Die häufigste Form ist die primäre Amyloidose und die einzige Form, die beim multiplen Myelom vorkommt. Sie wird durch Bruchstücke von anomalen Antikörpern (sogenannten Leichtketten) verursacht. Diese Leichtketten bleiben aneinander kleben und lagern in Organen ab. Obwohl die genaue Ursache der primären Amyloidose unbekannt ist, weiß man, dass sie im Knochenmark ihren Ausgang nimmt.

Die sekundäre Amyloidose wird durch eine chronische Infektion oder entzündliche Krankheit wie z.B. die rheumatische Arthritis verursacht. Die Behandlung der zu Grunde liegenden chronischen Infektion oder entzündlichen Krankheit kann das Fortschreiten dieses Amyloidostyps verlangsamen oder ganz stoppen.

Die erbliche Amyloidose ist eine seltene Form dieser Erkrankung und die einzige, die vererbt wird. Bei diesem Amyloidostyp führt meistens eine Veränderung eines in der Leber produzierten Proteins zu Proteianhäufungen in den Organen.

Vorkommen von Myelom-assoziiierter Amyloidose

Das multiple Myelom ist ein Krebs der Plasmazellen. Diese Zellen sind ein wichtiger Teil des Immunsystems, das für die Produktion von Antikörpern verantwortlich ist. Sie stehen in der ersten Reihe bei der Verteidigung des Körpers gegen Infektionen. Beim multiplen Myelom besteht eine Überproduktion eines anomalen Antikörpers durch die Plasmazellen.

Die Überproduktion von anomalen Antikörpern gefährdet die Myelompatienten, eine Amyloidose zu entwickeln.

Nicht alle Myelompatienten entwickeln eine Amyloidose. "Jede Leichtkette ist etwas verschieden," erklärte Dr. Rafael Fonseca von der Mayo Klinik.

Er fügte hinzu, dass Patienten mit Amyloidose Leichtketten mit einer bestimmten Gestalt haben, die sie für ein Aneinanderkleben anfälliger machen.

Es wird geschätzt, dass 10 bis 15 Prozent der Myelompatienten während ihres Krankheitsverlaufes Symptome aufgrund der Entwicklung einer Amyloidose haben. Es können sogar 38 Prozent der Myelompatienten eine Amyloidose entwickeln, ohne eines dieser Symptome aufzuweisen.

Symptome

Die Symptome der Amyloidose hängen davon ab, welche Organe beteiligt sind und wie viel Protein in ihnen abgelagert wird.

Eines der handfestesten Symptome der Amyloidose ist eine Schwellung der Zunge. Das wird durch die Anhäufung von Leichtketten im Verdauungssystem verursacht. Die Anhäufung von Amyloid im Verdauungssystem kann auch zu Appetitverlust, Durchfall und chronischem Brechreiz führen.

Das Nervensystem ist auch ein häufiger Ort der Proteinablagerung. Die resultierende Nervenschädigung kann ein Karpaltunnelsyndrom (Druck auf den Mittelnerv im Handgelenk) verursachen, ein anderes charakteristisches Amyloidosesymptom bei Myelompatienten.

Andere Symptome, die das Nervensystem betreffen, sind Prickeln, Kribbeln und Taubheit in den oberen und unteren Extremitäten.

Ein weiteres, für Amyloidose sehr typisches Symptom sind Hauteinblutungen um die Augen. Das kann vorkommen, wenn sich Proteine in den Geweben ablagern, die andere Strukturen und Organe des Körpers verbinden, unterstützen oder umgeben.

Andere allgemeine Symptome schließen Erschöpfung, Gewichtsabnahme, Atemnot, Schwellung der Beine und Vergrößerung der Leber ein.

Forscher weisen jedoch darauf hin, dass die Anwesenheit von Symptomen allein nicht ausreichend für Amyloidosediagnose ist.

Um die Diagnose zu bestätigen, muss eine Feinnadelbiopsie aus einem betroffenen Gewebe, wie eine Fettpolsterbiopsie, eine Biopsie aus der rektalen Mukosa oder eine Knochenmarksbiopsie durchgeführt werden. Die Probe wird durch Färbung und Immunhistochemie auf Amyloid untersucht und muss definierten Kriterien entsprechen.

Behandlung

Die Behandlung der Amyloidose ist auf die Reduktion oder Beseitigung der Plasmazellen gerichtet, die für die Produktion der anomalen Leichtkettenproteine verantwortlich sind. Diese Behandlung reduziert die Anhäufung von Leichtketten im gesamten Körper, was einige der mit Amyloidose verbundenen Symptome erleichtern kann.

Die Behandlung für die Amyloidose ist der Behandlung für das multiple Myelom ähnlich. "Zurzeit können viele Behandlungen sowohl für [das multiple Myelom als auch für die Amyloidose] verwendet werden," sagte Dr. Fonseca.

Patienten erhalten normalerweise eine Hochdosischemotherapie in Kombination mit einer Stammzelltransplantation.

Patienten, die für eine Stammzelltransplantation nicht in Frage kommen, können Melphalan und Prednison oral erhalten. Sie können auch mit intravenöser Chemotherapie mit einer mittleren oder hohen Dosis Melphalan, Vincristin, Doxorubicin oder Cyclophosphamid behandelt werden.

Der Einsatz von Velcade (Bortezomib) und Revlimid (Lenalidomid) für die Behandlung von Amyloidose wird zurzeit untersucht. Erste Studienergebnisse weisen darauf hin, dass diese Medikamente für die Behandlung von Amyloidosepatienten wirksam sind.

Die Behandlung von Amyloidose ist jedoch schwieriger als die Behandlung eines multiplen Myeloms wegen der damit verbundenen Organschäden. Besonders ungünstig bei einer Behandlung sind Schäden am Herzen und den Nieren.

Bei der Doppelbehandlung von multiplen Myelom und Amyloidose müssen Komplikationen wegen der Organbeteiligungen mit in Betracht gezogen werden.

Bisher hat sich die Forschung bei der gleichzeitigen Behandlung von Amyloidose und multiplen Myelom hauptsächlich auf spezielle Überlegungen bezüglich der Induktions- und Hochdosis-Therapie mit Melphalan konzentriert.

Induktionstherapie

Eine erste Behandlung eines Patienten mit Chemotherapiesubstanzen wird Induktionstherapie genannt. Die Absicht der Induktionstherapie ist, das Myelom zu kontrollieren, Geschwülste zu reduzieren und die Stammzellsammlung für eine Transplantation zu verbessern.

Laut einer Studie, die in der Zeitschrift Bone Marrow Transplantation erschienen ist, hat die Induktionstherapie vor Stammzelltransplantation bei Patienten mit alleiniger Amyloidose keinen zusätzlichen Vorteil gegenüber der alleinigen Stammzelltransplantation.

Tatsächlich hielt eine Verzögerung der Stammzelltransplantation um neun Wochen für die Durchführung der Induktionstherapie 13 Prozent der Patienten wegen der progredienten Amyloidose davon ab, die Therapie bis zur Stammzelltransplantation fortzusetzen, was schließlich zum Tod führte.

Die gegenwärtigen Empfehlungen basieren auf dieser Studie und weisen darauf hin, dass Ärzte Myelom-assoziierte Amyloidosepatienten sofort mit einer Stammzelltransplantation behandeln sollten.

Wenn eine Induktionstherapie erforderlich ist, um Geschwülste vor der Stammzellsammlung zu reduzieren, wird empfohlen, dass Patienten eine kurze Zeit Dexamethason erhalten. Es wird weiter davor gewarnt, die Stammzelltransplantation zu verzögern, um eine maximale oder komplette Remission während der Induktionstherapie zu erreichen.

Hochdosis-Melphalan Behandlung

Zurzeit ist die Hochdosis-Melphalan Behandlung, die in der Kombination mit einer Stammzelltransplantation durchgeführt wird, die Standardbehandlung für bestimmte Myelompatienten. Die Organschädigung bei Amyloidosepatienten stellt jedoch ein höheres Risiko für Behandlungskomplikationen dar, die zum Tod führen können.

Einige Studien berichten, dass bei 45 Prozent der Amyloidosepatienten lebensbedrohende Komplikationen auftreten können, die sich bei einer Hochdosis-Melphalan Behandlung Stammzelltransplantation ergeben können, verglichen mit weniger als 2 Prozent der „normalen“ Myelompatienten.

Es ist bekannt, dass Patienten mit Amyloidose allein eine reduzierte Melphalandosierung erhalten sollten, wenn sie eine Herzbeteiligung oder Schäden an mehr als zwei Organen haben. Bei diesen Patienten kann die herkömmliche Melphalandosierung von 200 mg/m² zu lebensbedrohenden Komplikationen im Anschluss an Stammzelltransplantation führen.

Neue Studien, die sowohl an der Boston University Medical Center als auch an der Mayo Klinik durchgeführt wurden, zeigen ähnliche Ergebnisse bei Patienten mit Myelom und Amyloidose.

Die Bostoner Universitätsstudie zeigte, dass Patienten mit beiden Krankheiten eine höhere Rate von behandlungsbedingten Todesfällen und eine niedrigere komplette Remissionsrate hatten als Patienten mit jeweils einer der beiden Krankheiten.

Außerdem zeigten die Forscher in der Mayo Klinik-Studie, dass Patienten mit der Herz oder Nierenbeteiligung oder Beteiligung von mehr als zwei Organen mit geringerer Wahrscheinlichkeit zu einer Stammzelltransplantation fortschreiten konnten. Diese Patienten hatten auch ein schlechteres Ergebnis im Vergleich zu Patienten ohne symptomatische Organbeteiligung.

Meistens werden Myelompatienten mit Amyloidose von klinischen Studien ausgeschlossen. Infolgedessen ist die Reaktion dieser Patienten auf die neuartigen Substanzen wenig bekannt.

Um ein besseres Verständnis über diese einzigartige Patientengruppe zu erhalten, betonen Forscher, dass es wichtig sein wird, sie in klinische Studien mit einzuschließen.

Amyloidose-Selbsthilfegruppen

Diejenigen, die gegen die Amyloidose kämpfen, können sich überwältigt und isoliert durch die Diagnose dieser seltenen Krankheit fühlen. Muriel Finkel, Präsidentin und Gründerin der Amyloidose-Selbsthilfegruppen, verlor eine nahe Verwandte aufgrund einer Amyloidose. Sie fing 2004 an, Selbsthilfegruppen für Amyloidosepatienten, Pflegepersonen und Familien zu organisieren, um sicherzustellen, dass sich diese Menschen „nicht so alleingelassen fühlen, wie mein Mann und ich es taten," sagte sie.

Heute, sieben Jahre später, versorgen Amyloidosis Selbsthilfegruppen Patienten mit einer Reihe von Dienstleistungen, von als 20 Selbsthilfegruppen in den Vereinigten Staaten, bis zu einem gebührenfreien Hotline sowie Informationen über die Erkrankung, einschließlich derzeit laufenden und zukünftigen klinischen Studien.

Amyloidose Selbsthilfegruppen haben auch einen medizinischen Beirat berufen, der Fragen von Patienten über die Krankheit beantwortet. "Wir sind ein Bote, um Leuten zu helfen, ihr Bewusstsein zu erweitern." sagte Finkel.

Und ein Bote ist etwas, wonach Patienten suchen, wenn sie diagnostiziert werden. "Wir Patienten, wir lesen alles, was herauskommt," sagte Kathy Wilson, eine Patientin, die 2003 mit multiplem Myelom und Amyloidose diagnostiziert wurde. "Und Muriel schickt es uns! Sie sorgt dafür, dass wir nichts verpassen!"

Myeloma Beacon wird bald ein Interview mit Kathy veröffentlichen, in der sie ihre Erfahrungen mit dem Myelom und der Amyloidose teilen wird.

© [Light Knowledge Resources](#)