

# Das Krankheitsbild der AL-Amyloidose



## Pflegerische Aspekte

# Gliederung

## 1. Das Krankheitsbild der AL-Amyloidose:

- Ursache
- Symptome
- Diagnostik
- Therapie

## 2. Pflegerische Aspekte:

- Herz- Kreislaufsystem
- Nierenfunktion/ Diurese
- Volumen- Elektrolythaushalt
- Haut
- Ernährung
- Gefahren/ Komplikationen

# Das Krankheitsbild AL- Amyloidose

- Monoklonale Immunglobulin-Ablagerungskrankheit
- Produktion von Leichtketten = Anteile der Immunglobuline, durch klonale Plasmazellen
- Agglutination als unlösliche Fibrillen zur amorphen Amyloidsubstanz im Extrazellularraum
- Folglich Amyloidablagerungen, systemisch oder beschränkt auf einzelne Organe bzw. Gewebetypen

# Kurzbezeichnung „AL“

= Charakterisierung der jeweiligen  
Amyloidoseform

- **A** = Amyloidose
- **L** = Leichtketten

# Ursache

- Klonale Plasmazellerkrankung
- Klonale, entartete Plasmazellen produzieren vermehrt kappa bzw. lambda Leichtketten
- Auch beim Multiplen Myelom (Plasmozytom) kann es zu einer AL-Amyloidose kommen

# Symptome

1. Allgemeine Symptome
2. Spezifische Symptome
  - entsprechend der jeweiligen Organbeteiligung bis hin zur Insuffizienzentwicklung

# Kardialer Befall

- Herzinsuffizienz (NYHA Grad 1-4)
- Herzrhythmusstörungen (Einteilung nach Lown)

# Befall der Niere

- Niereninsuffizienz (Grad 1-4)
- Nephrotisches Syndrom

# Gastrointestinalaler Befall

- Inappetenz
- Kachexie
- GI-Blutungen
- anhaltend Übelkeit / Erbrechen
- Diarrhoen
- Obstipation

# Befall des peripheren Nervensystem

- Polyneuropathie
- Synkopeneigung
- Gastroparese
- aufgehobene Frequenzvariabilität

# Diagnostik

- Histologie (Organbiopsie)  
einschließlich Kongorotfärbung
- Proteinelektrophorese und  
Immunfixation im Sammelurin und im  
Blut

# Therapie

- Hochdosis-Therapie mit Melphalan und ABSCCT
- Melphalan und Steroidtherapie dosisreduziert
- Symptomatische Therapie
- Supportive Therapie

# Pflegerische Aspekte

# Engmaschige Überwachung von:

1. Herz-Kreislaufsystem
2. Nierenfunktion / Diurese
3. Volumen-, Elektrolythaushalt
4. Haut
5. Ernährung
6. Labor

Nierenfunktion/  
Diurese

Herz-  
Kreislaufsystem

Volumen-,  
Elektrolythaushalt

# Herz-Kreislaufsystem

- engmaschige Vitalzeichenkontrollen
- ggf. kontinuierliches Monitoring
- Ziel Serum-Kalium 4,5-5,0 mmol/l
- ZVD
- Bilanzierung
- Krankenbeobachtung (klinisches Bild)

# Nierenfunktion / Diurese

- Bilanzierung
- Gewichtskontrollen mehrmals täglich
- ZVD
- Diureseunterstützung
- ggf. Spülung
- ggf. Einfuhrbeschränkung
- Krankenbeobachtung (klinisches Bild)

# Volumen-, Elektrolythaushalt

- individuell auf Pat. ausrichten bzw. dem Zustand anpassen
- Vermeidung großer Volumenschwankungen (kardialer Befall)
- Bilanzierung
- Gewichtskontrollen
- ZVD
- ggf. mehrmals täglich Kaliumkontrollen (bei kardialem Befall)

# Haut

- tägliche Inspektion der Haut
- entsprechend hautfreundliches Verbandsmaterial verwenden
- intensivierte Hautpflege
- **CAVE: Pflaster, EKG-Elektroden**

# Ernährung

- ggf. hochkalorische Kost
- ggf. spezielle Kostform
- ggf. komplexe Antiemetesetherapie
- ggf. medikamentöses Entgegenwirken bei massiver Diarrhoe
- ggf. parenterale Ernährung

# Labor

- Serum-Kalium 4,5-5,0 mmol/l (bei kardialem Befall)
- Thrombozyten größer 50/nl halten (bei Darmbefall)

# Gefahren / Komplikationen

# CAVE

- lebensbedrohliche Rhythmusstörungen
- kardiogener Schock
- akutes Lungenödem
- akutes Nierenversagen
- GI-Blutungen
- Hypovolämie
- Elektrolytentgleisung

# Quellenverzeichnis

- [www.amyloidoseinfo.com](http://www.amyloidoseinfo.com)
- Studienprotokoll HD AL 2
- Deutsche Gesellschaft für Amyloid-Krankheiten e.V. ([www.amyloid.de](http://www.amyloid.de))
- Bildmaterial, Dr. med. Dr. rer. nat. Heinrich Lannert (Facharzt für Innere Medizin)

# Herzlichen Dank an :

- OÄ. Dr. med. Ute Hegenbart
- Dr. med. Dr. rer. nat. Heinrich Lannert (Facharzt für Innere Medizin)
- Dr. med. Eike Buß (Assistenzarzt)
- Dr. med. Julian Topaly (Assistenzarzt)
- Dr. med. Martin Schiller (Assistenzarzt)
- Anja Bornkessel (Krankenschwester)

**Vielen Dank für Ihre  
Aufmerksamkeit**

