

die PUNKTE:ON

DFP-Modul publiziert im Jänner 2022, gültig bis Jänner 2024

Diagnostik Amyloidose: eine interdisziplinäre Herausforderung

3 DFP-PUNKTE



Im Fokus des E-Learnings stehen:

- Amyloidosen erkennen und behandeln
- Diagnostik aus Sicht der Kardiologie, Pathologie und Nephrologie
- Diskussion im interdisziplinären Expertenpanel

Den vollständigen Inhalt dieses DFP-Moduls finden Sie online unter: www.diepunkteon.at/amyloidose

AUTORINNEN: Priv.-Doz. Dr. Hermine Agis, Assoz. Prof. Priv.-Doz. Dr. Diana Bonderman,
Univ.-Prof. Dr. Renate Kain, Priv.-Doz. Dr. Marlies Antlanger



MedMedia
Verlag und
Mediaservice GmbH

**Direkteinstieg in das interaktive Modul unter:
www.diepunkteon.at/amyloidose**



Diagnostik Amyloidose: eine interdisziplinäre Herausforderung

LERNZIEL

In diesem E-Learning sollen neue medizinische Erkenntnisse zur Diagnose und Behandlung von Amyloidosen vermittelt werden. Dabei wird in einem umfangreichen Vortrag über die Entstehung, die unterschiedlichen Typen und Therapieoptionen bei der Amyloidose gesprochen. Weiters wird auf die aktuelle Studienlandschaft hingewiesen und ein Ausblick in die Zukunft präsentiert. Im zweiten Teil des E-Learnings wird die Amyloidose im interdisziplinären Setting aus Sicht der Kardiologie, der Pathologie und der Nephrologie beleuchtet.

Teil 1

Amyloidose: Erkennung, Symptome, Marker und Behandlung

Im Vortrag referiert Priv.-Doz. Dr. Hermine Agis über die Entstehung der verschiedenen Amyloidosen, wie sich die häufigsten Formen auszeichnen und wie sie korrekt diagnostiziert werden können. Weiters wird auf zuverlässige Labormarker eingegangen und wie der Therapiehorizont bei der Erkrankung aussieht.

AUTORIN



Priv.-Doz. Dr. Hermine Agis
Universitätsklinik für Innere
Medizin I, AKH Wien

	Videovortrag	
Hier kommen Sie zum Vortrag von Priv.-Doz. Dr. Hermine Agis zum Thema Erkennung und Symptome der Amyloidose		 59:52 min

Teil 2

Interdisziplinäre Aspekte in der Diagnose

Im zweiten Teil des E-Learnings zur Amyloidose wird die Diagnostik aus einer interdisziplinären Perspektive betrachtet, und Expertinnen geben Einblicke in die korrekte Diagnose und Behandlung aus Sicht der Kardiologie, der Pathologie und der Nephrologie.

Aus Sicht der Kardiologie

AUTORIN



**Assoz. Prof. Priv.-Doz.
Dr. Diana Bonderman**
5. Medizinische Abteilung mit
Kardiologie, Klinik Favoriten, Wien

Bei Verdacht auf kardiale Amyloidose, die mit einer besonders schlechten Prognose einhergeht, sollte die Abklärung möglichst rasch und zielgerichtet erfolgen. Idealerweise sollten Patient:innen, bei denen der Verdacht auf kardiale Amyloidose besteht, an ein spezialisiertes Zentrum überwiesen werden. Die Abfolge der kardialen Diagnostik lässt sich in drei Hauptschritte gliedern: zunächst erfolgt im Rahmen des Erstkontaktes mit dem Patienten/der Patientin ein Screening nach möglichen Red Flags der Erkrankung. Im Vordergrund stehen hier Anamnese und körperliche Untersuchung, 12-Kanal-Elektrokardiogramm (EKG), Echokardiografie und eine Magnetresonanztomografie (MRT). Im zweiten Schritt sollten spezifische Laboruntersuchungen (Abklärung in Richtung AL-Amyloidose) und Knochenszintigrafie (Abklärung in Richtung ATTR-Amyloidose) durchgeführt werden. Im dritten Schritt wird eine finale Diagnose mittels Organbiopsie (AL-Amyloidose) oder genetischer Testung (ATTR-Amyloidose) festgelegt.

Diagnostischer Algorithmus

Schritt 1 (Erstkontakt):

- EKG-Befunde wie Niedervoltage, Pseudoinfarkt-Muster und AV-Blockierung können wichtige Hinweise auf das Vorliegen einer kardialen Amyloidose liefern, sind aber nicht pathognomonisch.
- Charakteristische Befunde in der Echokardiografie sind normal große, hypertrophierte Ventrikel, deutlich vergrößerte Vorhöfe und ein geringer Perikarderguss. Typisch ist das Bild eines erhaltenen Strains im Bereich der Herzspitze und eines verminderten Strains im Bereich der Herzbasis. Das Apical Sparing (Cherry on the Top) wird im Bull's Eye Plot oder anhand der Strain-Ratio sichtbar.
- Die kardiale MRT ist für die Diagnosestellung der kardialen Amyloidose sehr hilfreich. Wann in der Abklärung einer Amyloidose bzw. Linksventrikel-Hypertrophie unklarer Genese das MRT eingesetzt wird, hängt von der lokalen Verfügbarkeit der Untersuchung und der Expertise der Untersucher:innen ab.
- Neue kardiale MRT-Techniken wie das T1-Mapping und die Bestimmung des Extrazellulärvolumens können die Beurteilung des Schweregrades der Erkrankung und des Therapieansprechens erleichtern.

Schritt 2 (Erstversorger:in und/oder spezialisiertes Zentrum):

- Anhand von Labortests können Amyloid-Vorläuferproteine (= freie Leichtketten) detektiert werden, die Organbeteiligung kann evaluiert und die Prognose kann abgeschätzt werden.
- Die diagnostische Aufarbeitung einer kardialen Amyloidose erfordert zwingend eine Knochenszintigrafie, sofern die Diagnose nicht bereits durch eine Biopsie gesichert wurde.
- Eine eindeutige positive Knochenszintigrafie (Perugini-Grad ≥ 2) ist für eine ATTR-Amyloidose beweisend und schließt eine AL-Amyloidose bei Fehlen einer monoklonalen Gammopathie aus.

Schritt 3 (spezialisiertes Zentrum):

- Für die korrekte Diagnosestellung der AL-Amyloidformen sind der Amyloidnachweis in der Gewebebiopsie (Kongorot-Färbung) und die Amyloidtypisierung (immunhistochemische Färbungen oder Massenspektroskopie) obligat.
- Die Biopsie soll an dem am meisten betroffenen Organ nach entsprechender Nutzen-Risiko-Abwägung erfolgen.
- Bei kardialer ATTR ist eine genetische Testung obligat, um zwischen mATTR und wtATTR zu differenzieren. Bei Angehörigen von Indexpersonen mit ATTR ist eine präsymptomatische Testung nach genetischer Beratung sinnvoll, um die Erkrankung im Frühstadium zu erkennen bzw. den Gendefekt auszuschließen. ▶

Abb.: Diagnosepfad kardiale Amyloidose

SCHRITT 1
Abklärung bei Erstkontakt

<p>Klinik:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Herzinsuffizienz • bilaterales CTS • periorbitale Hämatome • autonome Dysfunktion 	<p>EKG:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pseudoinfarkt-EKG • Linkshypertrophie • Niedervoltage • Überleitungsstörung • Vorhofflimmern 	<p>Echokardiografie</p> <ul style="list-style-type: none"> • erhöhte Wanddicke (symmetrisch oder asymmetrisch) • vergrößerte Vorhöfe • diastolische Dysfunktion • pathologisches GLS • Apical Sparing • Perikarderguss
--	---	---

↓

klinischer Verdacht auf kardiale Amyloidose

↓

Überweisung an ein spezialisiertes Zentrum

SCHRITT 2
weiterführende Abklärung des klinischen Verdachts auf kardiale Amyloidose (Erstversorger:in und/oder lokales Zentrum)

kard. MRT

- diffuses LGE
- erhöhtes extrazelluläres Volumen und T1-Mapping

kard. MRT entweder vor oder nach Knochen-Scan – je nach lokaler Verfügbarkeit und Expertise

Leichtketten-Amyloidose (AL)

- **Serum:** Elpho, Immundefixation, quantitative Bestimmung von Immunglobulinen und freien Leichtketten
- **Harn:** Elpho, Immundefixation, Quantifizierung von Immunglobulinen und freien Leichtketten, Bestimmung der Protein-Kreatinin-Ratio sowie der Albumin-Kreatinin-Ratio im 24-Stunden-Harn

und

Transthyretin-Amyloidose (ATTR)

- Knochen-Scan

SCHRITT 3
weitere Abklärung gemäß AL- und ATTR-Status (spezialisiertes Zentrum)

→ AL pos. ATTR neg.	AL-Amyloidose	→	<ul style="list-style-type: none"> • Knochenmarkbiopsie • Endomyokardbiopsie • Biopsie des abdominalen Fettgewebes (Aspiration)
→ AL pos. ATTR pos.	fragliche AL-Amyloidose	→	<ul style="list-style-type: none"> • Endomyokardbiopsie • Biopsie des am stärksten betroffenen Organs
→ AL neg. ATTR pos.	ATTR-Amyloidose	→	<ul style="list-style-type: none"> • genetische Untersuchung <p>Die Diagnose kann bei positivem Knochen-Scan* und negativer AL-Evaluierung ohne Biopsie gestellt werden.</p>
→ AL neg. ATTR neg.	keine kardiale Amyloidose	→	<p>evtl. Suche nach seltenen Formen einer Amyloidose (z. B. Apo A1, Gelsolin, lysosomale Mutationen)</p>

AL neg.: kein Nachweis von freien Leichtketten; AL pos.: Nachweis von freien Leichtketten in Blut und/oder Harn
ATTR neg.: Knochen-Scan Perugini-Grad ≤ 1; ATTR pos.: Knochen-Scan Perugini-Grad ≥ 2

* Perugini-Grad 2 oder 3

Aus Sicht der Pathologie

AUTORIN



Univ.-Prof. Dr. Renate Kain
Klinisches Institut für Pathologie,
Medizinische Universität Wien

Mit der Entwicklung und dem Einsatz neuer Therapiemöglichkeiten gewann die Diagnostik der Amyloidose zunehmend an Bedeutung. Neben einer früher oft autoptisch oder bioptisch inzidentell gestellten Diagnose einer Amyloidose diente die Biopsie meist der Bestätigung eines klinischen Verdachts. Heute steht die Typisierung der Art des Amyloids im Vordergrund – und entsprechend änderte sich auch das Spektrum der Organe, aus denen eine Amyloidose diagnostiziert wird. So fanden wir in der Vergangenheit zumeist Amyloidosen in Nierenbiopsien, während sich gerade in den letzten Jahren die kardiale Amyloidose als klinisch relevante Erkrankung manifestierte.

Pathogenetisch lagern sich bei Amyloidose unlösliche, fibrilläre Proteine ab, die durch Konformationsänderung und Fehlfaltung primärer globulärer Proteine entstehen. Neben genetischen Ursachen mit Mutationen im Ursprungprotein steht am Beginn einer Amyloidose oft ein Überschuss amyloidogener Proteine, der z. B. durch die Bildung monoklonaler Immunglobulin-Leichtketten bei Plasmazell Dyskrasien oder durch die Erhöhung des Serums Amyloid A (SAA), dem Vorläufer der AA-Amyloidose, bei Entzündungen bedingt ist. Das Auftreten kann lokalisiert oder systemisch sein, wobei die Klassifikation der Amyloidosen heute ausschließlich entsprechend dem Typ der amyloidogenen Proteine erfolgt. So kennt man ungefähr 40 Formen der Amyloidose, wobei die häufigsten die Leichtketten-Amyloidosen (AL), die ATTR-Amyloidose und die Amyloidose A (AA) sind. Die ATTR-Amyloidose, deren Vorläuferprotein das Transthyretin (TTR) ist, zeigt meist kardialen Befall und kann sowohl durch Wildtyp-ATTR als auch durch ein mutiertes TTR bei hereditärer Erkrankung bedingt sein. Die AL-Amyloidose entsteht meist aufgrund einer Plasmazell Dyskrasie bzw. einer klonalen Expansion einer B-Zell-Population. Die missgefalteten Immunglobulin-Leichtketten, die von diesem B-Zell-Klon produziert werden, können sich praktisch in jedem Organ ablagern, wo sie direkt einen zytopathi-

schen Effekt haben können. Oft wird diese Form der Amyloidose in Knochenmark-, aber auch in Nierenbiopsien nach Auftreten einer unklaren Proteinurie diagnostiziert. Dabei sind differenzialdiagnostisch – auch bei bekannter Plasmazell Dyskrasie – einerseits eine Cast-Nephropathie, andererseits eine Leichtketten-Depositionserkrankung (LCDD) und die Leichtketten-Glomerulopathie von therapeutischer Relevanz.

Bei komplexer Multisystemerkrankung gilt es, das Ausmaß der Depositionen und die mitbetroffenen Organe zu erfassen. Trotz zunehmend verfeinerter klinischer und bildgebender Diagnostik stellt die histopathologische Aufarbeitung einer Organbiopsie nach wie vor einen Eckstein der Amyloid-Diagnostik dar. Bei systemischer Amyloidose kann eine Biopsie aus dem Enddarm oder dem Fettgewebe erfolgreich sein, es empfiehlt sich jedoch zumeist eine Biopsie des befallenen Organs, deren feingewebliche Untersuchung eine Amyloidose bestätigt und die Typisierung des Amyloids erlaubt.

Ein Amyloid führt zu einer Vermehrung bzw. Verbreiterung des interstitiellen Raums der Gewebe, wodurch die Zellen des Parenchyms morphologisch auseinandergerückt erscheinen. Es lagert sich auch oft im Bereich der Basalmembranen oder der Adventitia von meist arteriellen, aber auch kapillaren Gefäßen ab, was zu einer charakteristischen Verdickung der Gefäßwand führt.

Nach wie vor wichtigstes Kriterium zur Diagnose einer Amyloidose ist die Kongorot-Färbung. Ohne diese und entsprechende apfelgrüne Doppelbrechung unter polarisierendem Licht ist die histopathologische Diagnose einer Amyloidose nicht zulässig. In einem nächsten Schritt der Untersuchung erfolgt eine Typisierung des Amyloids mit einem Standardpanel spezifischer, jeweils gegen einen Amyloidtyp gerichteter Antikörper. Entsprechend der Häufigkeit der Amyloidosen sind Antikörper gegen die häufigsten Amyloidtypen AA, ATTCR, AL (Kappa und Lambda) sowie auch AAPO-A-I (Apolipoprotein A-I) und AFIB (Fibrinogen) im Einsatz, die eine Typisierung von über 90 % der systemischen Amyloidosen erlauben. Gerade bei Erkrankungen im Frühstadium und nur sehr kleinen Amyloiddepositionen, die in der Kongorot-Färbung oft schwer erfassbar sind, kann die Durchführung einer ultrastrukturellen Untersuchung mittels Transmissionselektronenmikroskopie hilfreich sein. Hier zeigen sich charakteristisch gelagerte Fibrillen mit einem Durchmesser von etwa 10 Nanometer.

Die Typisierung von Amyloid mittels Massenspektrometrie findet in manchen Zentren ihren Einsatz, ist aber einerseits technisch aufwendig und wird andererseits nicht zuletzt aufgrund der Kosten und der Beurteilung der Spezifität, die eine große Erfahrung in der Interpretation der Ergebnisse erfordert, kontroversiell gesehen. ▶

Aus Sicht der Nephrologie

AUTORIN



Priv.-Doz. Dr. Marlies Antlanger
Universitätsklinikum für Innere Medizin
(Nephrologie), Kepler Universitäts-
klinikum, Linz

Bei der AL-Amyloidose kommt es bei der überwiegenden Anzahl der Betroffenen unter anderem zu einer Nierenbeteiligung (50–80 %); umgekehrt ist die Amyloidose aber auch bei einem beträchtlichen Anteil der Betroffenen (ca. 10 %) ätiologisch für ein nephrotisches Syndrom bei erwachsenen Patient:innen verantwortlich.^{1–2} Die klinische Präsentation entspricht häufig dem Bild eines nephrotischen Syndroms mit Ödemen der unteren Extremitäten, Lid-ödemen bzw. auch unspezifischen Symptomen wie Abgeschlagenheit und Leistungsknick. Zu beachten ist jedoch auch, dass nicht in allen Fällen eine große Proteinurie bzw. ein nephrotisches Syndrom vorliegt, sondern in rund 15 % der Fälle eine vaskuläre bzw. tubulointerstitielle renale Affektion gegeben ist, bei der sich primär erhöhte Retentionswerte zeigen.³

Durchaus häufig kann die Diagnose einer Amyloidose durch die nephrologische Abklärung gestellt werden, weswegen ein strukturierter Diagnosealgorithmus von großer Bedeutung ist. In einem ersten Anamnesegespräch soll es um die Symptomatik, den Verlauf und mögliche weitere betroffene Organsysteme gehen. Im Zuge einer klinischen Untersuchung werden die Symptome eines nephrotischen Syndroms, aber auch Begleitsymptome erfasst. Weiters soll im Zuge der Erstvorstellung eine laborchemische Untersuchung erfolgen, bei der einerseits ein Staging der Nierenfunktion nach KDIGO-Guidelines erfolgt und andererseits bereits manche Differenzialdiagnosen, beispielsweise ein dem renalen Problem zugrunde liegender Diabetes mellitus, ausge-

schlossen werden können. In der Harndiagnostik kommt aus Gründen der Praktikabilität häufig die Bestimmung der Protein-Kreatinin- bzw. Albumin-Kreatinin-Ratio aus dem Spontanharn zum Einsatz, die auch langfristig zur Verlaufskontrolle dienen.

Wichtig ist – sofern eine Paraproteinämie (noch) nicht diagnostiziert wurde –, im Zuge der Abklärung eines nephrotischen Syndroms bzw. eines unklaren Nierenversagens eine hämatologische Basisdiagnostik mittels Elektrophorese, Immundefixation, freier Leichtketten und quantitativer Immunglobulinbestimmung liberal zu indizieren. Eine Ultraschalluntersuchung der Nieren und der ableitenden Harnwege ist initial einmalig obligat. Auch wenn eine Paraproteinämie diagnostiziert wurde, sollte die renale Diagnose biotisch gesichert werden. Nicht immer findet sich histologisch eine paraproteinassozierte renale Läsion, in relevanter Frequenz zeigen sich andere glomeruläre, tubulointerstitielle oder vaskuläre Schädigungsmuster und Pathologien bei gleichzeitig vorliegender Paraproteinämie.⁴

Komplikationen wie Hämatome ($\approx 10\%$) bzw. schwere interventions- und transfusionsbedürftige Blutungen ($\approx 4\%$) treten im Zuge einer Nierenbiopsie bei AL-Amyloidose etwas häufiger auf als bei anderen Grunderkrankungen.^{5–6} Wenn nun eine AL-Amyloidose diagnostiziert und eine entsprechende Immuntherapie eingeleitet wurde, wird eine regelmäßige nephrologische Kontrolle empfohlen. Hierbei wird die eGFR mittels MDRD-Formel bestimmt sowie die Proteinurie aus dem Spontanharn kontrolliert. Prognostisch ungünstig hinsichtlich der Notwendigkeit einer Nierenersatztherapie sind eine eGFR < 50 ml/min/1,73 m² bzw. eine Proteinurie > 5 g/d zum Diagnosezeitpunkt.⁷ Eine renale Progredienz ist durch einen GFR-Verlust $\geq 25\%$ innerhalb von 6 Monaten definiert, wohingegen eine renale Response durch eine Reduktion der Proteinurie um $\geq 30\%$ sowie eine stabile eGFR definiert ist. ■

¹ Dember LM et al., J Am Soc Nephrol 2006; 17(12):3458–71

² Haas M et al., Am J Kidney Dis 1997; 30(5):621–31

³ Hopfer H et al., Nephrol Dial Transplant 2011; 26(9):2877–84

⁴ Nasr SH et al., Am J Kidney Dis 2012; 59(6):786–94

⁵ Soares SM et al., Am J Kidney Dis 2008; 52(6):1079–83

⁶ Poggio ED et al., Clin J Am Soc Nephrol 2020; 15(11):1595–1602

⁷ Palladini G et al., Blood 2014; 124(15):2325–32



Expertenpanel

Im von Assoz. Prof. Priv.-Doz. Dr. Maria Krauth moderierten Expertenpanel werden Chatfragen zum Thema Diagnostik und Therapie bei der Amyloidose behandelt und diskutiert.



Expertenpanel

Hier kommen Sie zur Diskussion des interdisziplinären Expertenpanels zum Thema Diagnostik und Therapie der Amyloidose.



22:12 min

ÄRZTLICHER FORTBILDUNGSANBIETER/ WISSENSCHAFTLICHER KOOPERATIONSPARTNER:

Österreichische Gesellschaft für Hämatologie und Medizinische Onkologie (OeGHO)
Onconovum.academy – OeGHO Akademie für Aus- und Fortbildung GmbH

LECTURE BOARD:

Dr. Georg Jerczynski
Assoc.-Prof. Priv.-Doz. Dr. Maria Krauth

OeGHO
Österreichische Gesellschaft für
Hämatologie & Medizinische Onkologie

in Kooperation mit
ONCONOVUM
.academy

Impressum

Herausgeber: MedMedia Verlag und Mediaservice GmbH, Seidengasse 9/Top 1.1, 1070 Wien. **Produktion:** Mag. Doris Harreither. **Redaktion:** David Roula, PhD. **Lektorat:** onlinelektorat.at • Sprachdienstleistungen. **Grafik:** katharina.blieberger.at. **Coverfoto:** marukopum – shutterstock.com. **Print:** Donau Forum Druck Ges.m.b.H., 1230 Wien. **Druckauflage:** 15.860. **Allgemeine Hinweise:** Namentlich gekennzeichnete Beiträge geben die persönliche und/oder wissenschaftliche Meinung des jeweiligen Autors wieder und fallen somit in den persönlichen Verantwortungsbereich des Verfassers. Entgeltliche Einschaltungen gemäß § 26 Mediengesetz fallen in den Verantwortungsbereich des jeweiligen Auftraggebers; sie müssen nicht die Meinung von Herausgeber, Reviewer oder Redaktion wiedergeben. Angaben über Dosierungen, Applikationsformen und Indikationen von pharmazeutischen Spezialitäten müssen vom jeweiligen Anwender auf ihre Richtigkeit überprüft werden. Trotz sorgfältiger Prüfung übernehmen Medieninhaber und Herausgeber keinerlei Haftung für drucktechnische und inhaltliche Fehler. Der besseren Lesbarkeit halber werden Personen- und Berufsbezeichnungen nur in einer Form verwendet. Sie sind selbstverständlich gleichwertig auf alle Geschlechter bezogen. Die Fotocredits sind jeweils am Anfang eines Artikels in der Reihenfolge ihrer Abbildung angeführt. Alle Rechte, insbesondere das Recht der Vervielfältigung und Verbreitung sowie der Übersetzung, vorbehalten. Kein Teil des Werkes darf in irgendeiner Form (Fotokopie, Mikrofilm oder ein anderes Verfahren) ohne schriftliche Genehmigung des Verlages reproduziert oder unter Verwendung elektronischer Systeme gespeichert, verarbeitet, vervielfältigt, verwertet oder verbreitet werden. Die gesetzliche Offenlegung gemäß § 25 Mediengesetz finden Sie unter www.medmedia.at/home/impressum.

Der Druck dieser Ausgabe und die Programmierung des E-Learnings wurden durch einen finanziellen Beitrag der Firma Janssen unterstützt. Auf die Inhalte hat die genannte Firma keinerlei Einfluss genommen.

Bitte beantworten Sie die nachfolgenden Multiple-Choice-Fragen. Für den Erwerb von **3 DFP-Punkten** müssen **5 von 8 Fragen** korrekt beantwortet sein. Eine Frage gilt als **richtig** beantwortet, wenn **alle** möglichen richtigen Antwortoptionen angekreuzt sind. Die erlangten Punkte werden direkt Ihrem Online-Fortbildungskonto gutgeschrieben. **Um die DFP-Fragen richtig beantworten zu können, beachten Sie bitte die multimedialen Inhalte.**

So kommen Sie zu Ihren Punkten:

- **Online:** www.diepunkteon.at/amyloidose oder www.meindfp.at – dort haben Sie auch die Möglichkeit, die Teilnahmebestätigung herunterzuladen.
- **Post:** Mag. Doris Harreither, MedMedia Verlag und Mediaservice GmbH, Seidengasse 9/Top 1.1, 1070 Wien
- **Fax:** +43 1/522 52 70
- **Einsendeschluss:** 15. Jänner 2024 (für Post und Fax)

Bitte entnehmen Sie unserer Datenschutzerklärung unter www.medmedia.at/home/datenschutz/, wie wir Ihre personenbezogenen Daten verarbeiten und welche Rechte Sie haben.

				1	9				
--	--	--	--	---	---	--	--	--	--

Geburtsdatum

								-		
--	--	--	--	--	--	--	--	---	--	--

ÖÄK-Arztnummer

Name

Telefon oder E-Mail

Ordinationsstempel

Bitte geben Sie Ihre E-Mail-Adresse an, um im Falle eines nicht bestandenen Kurses benachrichtigt zu werden.

1. Welche Untersuchung ist diagnostisch notwendig, um eine Transthyretin-Amyloidose zu sichern? (1 richtige Antwort)

- Herzecho
- Herz-MR
- tiefe Fettgewebebiopsie
- Lungenfunktion
- DPD-(Knochen-)Scan

2. Welche Therapie hat die Zulassung für die Behandlung einer neu diagnostizierten AL-Amyloidose? (1 richtige Antwort)

- Pomalidomid
- Ixazomib
- Daratumumab, Bortezomib, Cyclophosphamid, Dexamethason
- Rituximab
- Tafamidis

3. Welche Patient:innen müssen regelmäßig auf die Entwicklung einer AL-Amyloidose untersucht werden? (1 richtige Antwort)

- nur Patient:innen mit einem Smouldering Myelom
- nur Patient:innen mit einem multiplen Myelom
- nur Patient:innen mit Dyspnoe und Knöchelödemen
- alle Patient:innen mit einer Erkrankung, die ein Paraprotein produzieren
- alle Patient:innen mit einer neu diagnostizierten hypertrophen restriktiven Kardiomyopathie

4. Welche Organbeteiligung ist bei einer systemischen AL-Amyloidose lebenslimitierend? (1 richtige Antwort)

- Herzbeteiligung
- Nierenbeteiligung
- AL-Amyloidablagerungen im Knochenmark
- hepatale Amyloidablagerungen
- Amyloid-Tumoren der Haut

5. Welche der folgenden Aussagen in Bezug auf eine kardiale AL-Amyloidose ist richtig? Die Diagnose ist ausreichend abgesichert, wenn ... (1 richtige Antwort)

- ein negativer Gentest in Bezug auf ATTR-Amyloidose vorliegt und die Knochenszintigrafie Perugini-Grad 1 ergibt.
- die Echokardiografie typische Veränderungen am Herz aufdeckt und eine monoklonale Gammopathie vorliegt.
- die Herzmuskelbiopsie positiv in der Kongorot-Färbung reagiert und ein negativer Gentest in Bezug auf ATTR-Amyloidose vorliegt.
- die Herzmuskelbiopsie sich immunhistochemisch AL-spezifisch anfärbt und TTR-Antigen nicht nachgewiesen werden kann.

6. Welche der folgenden Manifestationen einer Plasmazelldyskrasie können neben einer AL-Amyloidose noch in der Niere auftreten? (3 richtige Antworten)

- eine Cast-Nephropathie
- eine AA-Amyloidose
- eine AFib-Amyloidose
- eine Leichtketten-Depositionserkrankung (LCDD)
- eine Leichtketten-Glomerulopathie

7. Wodurch wird eine Amyloidose in der histopathologischen Untersuchung definiert? (1 richtige Antwort)

- durch den Nachweis von Amyloid mittels spezifischer Antikörper
- durch die Kongorot-Positivität mit apfelgrüner Doppelbrechung unter polarisierendem Licht
- durch den Nachweis von Amyloidfibrillen in der Transmissionselektronenmikroskopie
- durch den Nachweis von Amyloid in der Massenspektrometrie

8. Welche diagnostischen Mittel kommen in der Nephrologie bei der Abklärung einer AL-Amyloidose zum Einsatz? (3 richtige Antworten)

- Nierenbiopsie
- MRT der Nieren
- quantitative Messung der Proteinurie
- Nierenszintigrafie
- Kreatinin- bzw. eGFR-Bestimmung

Nur einen Fingerdruck entfernt!



Der Top-Newsletter in der Fortbildung

Regelmäßige Updates zu aktuellen
DFP-Fortbildungsangeboten und Veranstaltungen.



**Jetzt kostenlos anmelden:
www.medmedia.at/nl/dfp**

