

und Struktur des Amyloids aufzuklären, Ansatzpunkte für Medikamente zu identifizieren, neue Wirkstoffe zu entdecken und zu testen. Die systemische AL-Amyloidose wird durch eine Erkrankung des Knochenmarks (monoklonale Gammopathie oder Multiples Myelom) verursacht. Da die Symptome der AL-Amyloidose zunächst Erkrankungen der einzelnen Organe vermuten lassen, wird die AL-Amyloidose häufig erst spät diagnostiziert. Arbeitsgruppen folgender Institutionen beteiligen sich am Forschungsverbund: Universität und Universitätsklinikum Heidelberg, Christian-Albrechts-Universität Kiel (Prof. Dr. med. Röcken, Institut für Pathologie), Universität Ulm, Technische Universität München und Max-Delbrück-Zentrum Berlin. Die Forschergruppe führt auch eine klinische Studie zur Verbesserung der Behandlung der AL-Amyloidose durch.



**DIE DEUTSCHE FORSCHUNGSGEMEINSCHAFT (DFG)** unterstützt im Rahmen der Initiative „Bildgebende Massenspektrometrie in den Lebenswissenschaften“ die Arbeitsgruppe von Prof. Dr. med. Röcken mit innovativer Hochtechnologie. Die bildgebende Massenspektrometrie ist eine neue und vielversprechende Methode zur Analyse von Gewebeproben. Für die Erforschung der Amyloidosen und das Amyloid Register Kiel bedeutet das neue Großgerät einen Technologiesprung. Es sollen damit neue Diagnose- und Klassifikationsmethoden entwickelt und die Therapie der Amyloidosen verbessert werden. Die Technologie soll helfen, bislang unbekannte Amyloidosen zu enträtseln und den Erfolg innovativer Therapien zu überwachen.



[www.uni-kiel.de/path/institut/amyloid\\_register](http://www.uni-kiel.de/path/institut/amyloid_register)

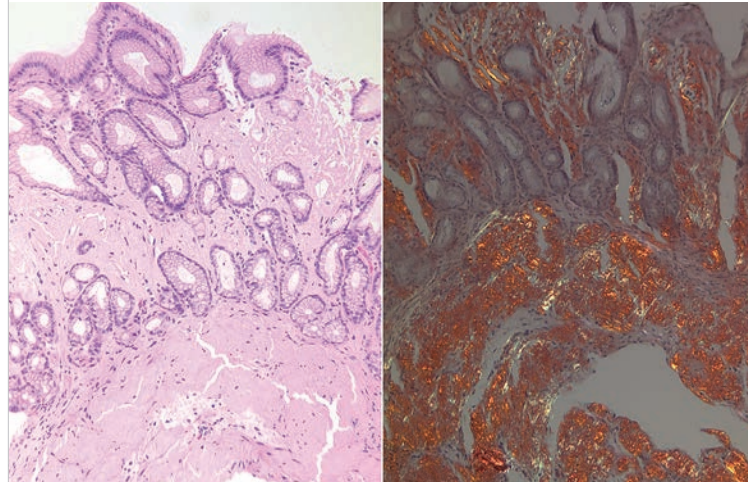
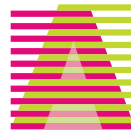


Abb. 3: Der Nachweis der Amyloidose erfolgt durch mikroskopische Untersuchungen. In einer Magenschleimhaut findet sich im HE-Schnitt homogen eosinrotes Material (links), das in der Kongorotfärbung polarisationsoptisch eine charakteristische anomale Polarisationsfarbe aufweist (rechts).



**AMYLOID REGISTER KIEL**



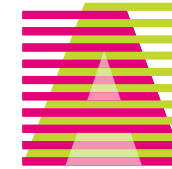
am Institut für Pathologie  
Christian-Albrechts-Universität  
Prof. Dr. med. Christoph Röcken (Direktor)

Arnold-Heller-Str. 3/14, 24105 Kiel  
Tel: 0431-597 3401, Fax: 0431-597 3462  
eMail: [patho.kiel@uk-sh.de](mailto:patho.kiel@uk-sh.de)



Stand: 03/2013

Titelbild mit freundlicher Genehmigung der Charité Berlin: 1866 eigenhändig von Rudolf Virchow beschriftetes Exponat



## DAS AMYLOID-REGISTER KIEL

– NEUE PERSPEKTIVEN  
DER FORSCHUNG  
AN DER  
CHRISTIAN-ALBRECHTS-  
UNIVERSITÄT  
UND AM  
UNIVERSITÄTS-  
KLINIKUM  
IN KIEL

Erweiterte Diagnose-  
und Klassifikations-  
methoden



**AMYLOID** ist eine pathologische fibrilläre Polypeptidaggregation mit einer Cross- $\beta$ -Struktur, die intra- und/oder extrazellulär auftritt. Amyloidosen sind durch Amyloidablagerungen verursachte Krankheiten, die sich zerebral und extrazerebral manifestieren können. Über 29 verschiedene Proteine können Amyloid bilden. Die polarisationsoptische Auswertung des kongorotgefärbten Schnittpräparates ist der Goldstandard für den Nachweis des Amyloids, das anschließend klassifiziert werden muss. Amyloid kann nur vom Pathologen diagnostiziert werden. Inzwischen sind auch molekularpathologische Zusatzuntersuchungen ein fester Bestandteil der klinisch-pathologischen Amyloiddiagnostik geworden und haben in Deutschland zur Identifikation zahlreicher hereditärer Amyloidosen geführt. Eine genaue Klassifikation des Amyloids und der Amyloidose ist für die Prognoseabschätzung und Therapieplanung unverzichtbar.

Das Amyloid Register Kiel sammelt und dokumentiert Fälle mit Amyloidose für Forschungszwecke, um neue Diagnose- und Klassifikationsmethoden zu entwickeln und die Therapie der Amyloidosen zu verbessern.

**AMYLOID REGISTER KIEL:** Amyloidosen sind selten.

Die Erforschung seltener Krankheiten wird nachhaltig erleichtert, wenn Krankenversorgung und Forschung gebündelt werden. Weltweit gibt es weniger als fünf Amyloid-Zentren, an denen Krankenversorgung und Forschung konzentriert werden. Die systematische Sammlung von Fällen in einem Amyloid Register hat Studien ermöglicht, die wichtige Aussagen über das Vorkommen und die Häufigkeitsverteilung der verschiedenen Amyloidosen lieferten (Abbildung 1). Sie haben zur Identifikation seltener erblicher Amyloidosen in Deutschland geführt, die sonst unerkannt geblieben wären. Sie erlauben und unterstützen klinische Studien zur Verbesserung der Behandlung von Amyloidosen. Das Amyloid Register Kiel erhöht die Aufmerksamkeit für eine seltene Krankheit und hilft Ärzten und Patienten gleichermaßen. Hierfür sprechen auch die steigenden Fallzahlen im Amyloid Register Kiel (Abbildung 2).

**DAS AMYLOID REGISTER KIEL DIENT DER KRANKENVERSORGUNG, FORSCHUNG UND LEHRE.**

In der Krankenversorgung liegt der Schwerpunkt auf der korrekten Klassifikation von Amyloid, da diese nachhaltig die Prognose des Patienten und die Behandlung bestimmt. Mit innovativen Forschungsansätzen sollen die Diagnostik und Behandlung der Amyloidosen verbessert werden. Das gesammelte Wissen wird an Studenten, Ärzte, nichtärzt-

liches medizinisches Personal und Patienten weitergegeben. Die Erforschung von Amyloid hat in Deutschland eine lange Tradition. Der Begriff Amyloid („Stärke-ähnlich“) wurde Ende des 19. Jahrhunderts vom Berliner Pathologen Rudolf Virchow geprägt (Abbildung 3). Es war auch ein Berliner Pathologe, der Anfang des 20. Jahrhunderts weltweit erstmals eine erbliche Form der Amyloidose beschrieb (die Familiäre renale Amyloidose vom Typ Ostertag).

**GERAMY** ist ein vom Bundesministerium für Forschung und Bildung (BMBF) finanzierter Forschungsverbund. Wissenschaftler aus ganz Deutschland haben sich zusammengeschlossen, um die Mechanismen einer lebensbedrohlichen Form der Amyloidose, der systemischen Leichtketten-Amyloidose (AL-Amyloidose), aufzuklären. Ziel des Verbundes ist es, neue Therapieansätze für diese bisher unheilbare Krankheit zu entwickeln. Die Arbeitsgruppen aus Heidelberg, Kiel, Ulm, München und Berlin arbeiten eng vernetzt und mit verschiedenen Methoden u. a. daran, Aufbau



Nationales Netzwerk für Amyloidose Erkrankungen

GEFÖRDERT VOM



Bundesministerium für Bildung und Forschung

Abb. 1: Arten der Amyloidose und ihre Häufigkeit in den Organen

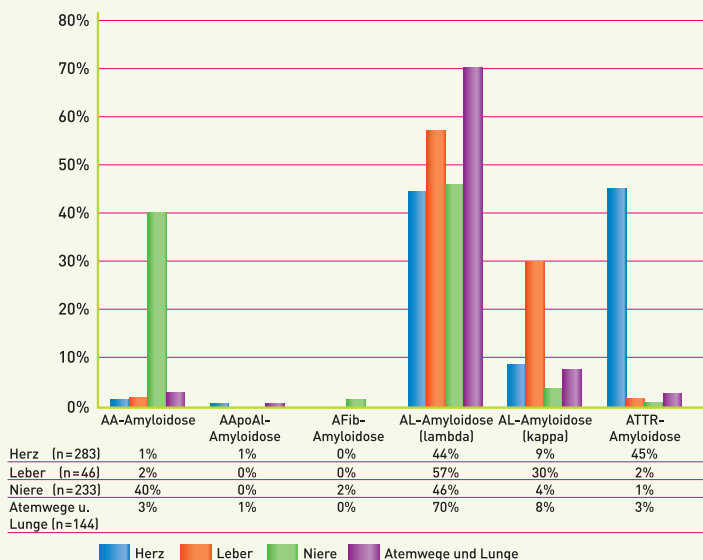


Abb. 2: Steigende Fallzahlen

