Nota Técnica 352133

Data de conclusão: 22/05/2025 17:00:33

Paciente

Idade: 64 anos

Sexo: Feminino

Cidade: Porto Alegre/RS

Dados do Advogado do Autor

Nome do Advogado: -

Número OAB: -

Autor está representado por: -

Dados do Processo

Esfera/Órgão: Justiça Federal

Vara/Serventia: Juízo B do 2° Núcleo de Justiça 4.0 - RS

Tecnologia 352133

CID: C90.0 - Mieloma múltiplo

Diagnóstico: C90.0 Mieloma múltiplo

Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s): Laudo médico

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Medicamento

Registro na ANVISA? Sim

Situação do registro: Válido

Nome comercial: -

Princípio Ativo: DARATUMUMABE

Via de administração: daratumumabe subcutâneo OU endovenoso. Daratumumabe - via

subtucânea - 1.800 mg/15 mL (total 22 ampo

Posologia: daratumumabe subcutâneo OU endovenoso. Daratumumabe - via subtucânea - 1.800 mg/15 mL (total 22 ampolas): ciclos 1 e 2, 1 vez na semana (8 ampolas); ciclos 3 a 6, 1 vez a cada 2 semanas (8 ampolas); a partir do ciclo 7, uma aplicação por ciclo 12 ciclos (6 ampolas). Daratumumabe - via endovenosa - 20 mg/mL - 20 mL (total 44 frascos): ciclos 1 e 2, 3 ampolas uma vez na semana (24 frascos); ciclos 3 a 6, 3 ampolas, a cada 2 semanas (24 frascos); a partir do ciclo 7, 3 ampolas uma vez ao mês até completar 12 ciclos de tratamento (18 frascos). Cálculo da dose: 16 mg/kg (Peso da paciente 80 kg/dose por aplicação: 1.200 mg)

Uso contínuo? -

Duração do tratamento: dia(s)

Indicação em conformidade com a aprovada no registro? Sim

Previsto em Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Min. da Saúde para a situação clínica do demandante? Não

O medicamento está inserido no SUS? Não

Oncológico? Sim

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: DARATUMUMABE

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: corticosteróides (dexametasona, prednisona), além de tratamento para as complicações decorrentes da condição, como manifestações cardíacas, renais

Existe Genérico? Não

Existe Similar? Não

Custo da Tecnologia

Tecnologia: DARATUMUMABE

Laboratório: -

Marca Comercial: -

Apresentação: -

Preço de Fábrica: -

Preço Máximo de Venda ao Governo: -

Preço Máximo ao Consumidor: -

Custo da Tecnologia - Tratamento Mensal

Tecnologia: DARATUMUMABE

Dose Diária Recomendada: -

Preço Máximo de Venda ao Governo: -

Preço Máximo ao Consumidor: -

Fonte do custo da tecnologia: -

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: DARATUMUMABE

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: Efetividade, eficácia e segurança:
O daratumumabe é um anticorpo monoclonal anti-CD38 desenvolvido para o tratamento de MM e amiloidose AL, que tem como alvo o antígeno CD38 expresso na superfície celular dessas condições. Ao se ligar ao CD38 o daratumumabe é capaz de induzir morte celular das células tumorais por diferentes mecanismos, entre eles citotoxicidade dependente de complemento, citotoxicidade mediada por células imunes e fagocitose dependente de anticorpos (2,8).
No estudo ANDROMEDA (9), um ensaio clínico randomizado (ECR) de fase 3, aberto, avaliou a segurança e eficácia do uso de daratumumabe subcutâneo associado a bortezomibe, ciclofosfamida e dexametasona em pacientes com amiloidose AL recém-diagnosticados. A randomização foi estratificada de acordo com o estágio cardíaco (I, II ou IIIa), com a disponibilidade de transplante no país local e função renal (clearance de creatinina ?60 ml/min ou <60 ml/min). Ao todo participaram no estudo 388 pacientes, que foram randomizados para receberem tratamento com bortezomibe, ciclofosfamida e dexametasona (n=193, grupo controle) ou o mesmo tratamento associado ao daratumumabe (n=195, grupo daratumumabe). A idade média dos participantes foi de 64 anos (variação: 34 a 87), 47% tinham ?65 anos, 254 (65,5%) estavam com dois ou mais órgãos envolvidos (71,4% com envolvimento cardíaco e 59% renal), sendo a maioria classificada em estágio cardíaco II (40,2%) e com clearance de creatinina ?60 ml/min (66,2%). Os pacientes receberam seis ciclos dos medicamentos do grupo controle com ou sem daratumumabe e aqueles designados para o grupo intervenção após esses ciclos receberam manutenção mensal com daratumumabe como agente único por até 24 meses ou até progressão da doença. Foram excluídos deste estudo pacientes que tivessem recebido terapia anterior para amiloidose AL, com mieloma múltiplo sintomáticos, ECOG > 2, taxa de filtração glomerular estimada <20 ml/min/1,73m2, evidência de condição cardiovascular severa (pressão sistólica <90 mmHg ou NT-proBNP >8.500 ng/L ou classificação NYHA IIIB ou IV).
O desfecho primário avaliado pelo estudo foi resposta hematológica completa (níveis da cadeia leve livre envolvida abaixo do limite superior da normalidade, com imunofixação de proteínas séricas e urinárias negativas). Os desfechos secundários avaliados foram sobrevida livre de deterioração orgânica maior ou de progressão hematológica (desfecho composto que incluiu doença cardíaca ou renal em estágio final, progressão hematológica ou morte), sobrevida global, resposta renal (queda na proteinúria) e resposta cardíaca (queda no NT-proBNP ou melhora na classe funcional NYHA). Após um acompanhamento médio de 11,4 meses a adição de daratumumabe ao grupo controle resultou em taxas mais elevadas de resposta hematológica completa, 53,3% (n=104) no grupo daratumumabe e 18,1% (n=35) no grupo

controle (razão de risco relativo 2,9, IC95% 2,1-4,1, P<0,001), o tempo médio para resposta completa foi de 60 dias (variação: 8 a 299 dias) no grupo daratumumabe e de 85 dias (variação: 14 a 340 dias) no grupo controle, no entanto a duração mediana da resposta completa não foi alcançada em nenhum dos braços (10). Os participantes de qualquer braço do ensaio poderiam mudar para outro tratamento após 3 ciclos, se houvesse piora na função orgânica ou se houvesse resposta abaixo do ideal (8,11).

Dos participantes avaliados quanto a resposta cardíaca (n=118 grupo daratumumabe e n=117 grupo controle), 41,5% versus 22,2%, e quanto a resposta renal (n=117 grupo daratumumabe e n=113 grupo controle), 53% versus 23,9% apresentaram resposta, respectivamente, em seis meses, sendo maior no grupo daratumumabe. A sobrevida livre de deterioração orgânica maior ou de progressão hematológica foi maior no grupo daratumumabe em relação ao controle (HR 0,58, IC95% 0,36-0,93 P=0,02). A sobrevida global não diferiu significativamente entre os dois grupos avaliados. Um total de 56 pacientes morreram (27 no grupo daratumumabe e 29 no controle), especialmente em razão da cardiomiopatia relacionada à amiloidose. Os principais efeitos adversos que ocorreram no grupo daratumumabe foram linfopenia, pneumonia, insuficiência cardíaca, diarreia, neutropenia, infecções do trato respiratório superior, neuropatia periférica. No caso de doenças sistêmicas como a amiloidose AL, identificar os efeitos adversos torna-se um desafio, pois muitas vezes são manifestações clínicas de progressão da doença (9). A avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde no estudo foi exploratória, apresentando limitações que dificultam a interpretação dos dados, no entanto sugerem que não houve prejuízo para a qualidade de vida dos participantes a adição de daratumumabe ao tratamento, os quais relataram melhora na fadiga e na saúde global (10-13). Ressalta-se que o ECR foi patrocinado pela indústria farmacêutica fabricante e que, apesar de ter demonstrado potencial promissor nas respostas hematológicas e orgânicas, são necessários outros estudos com acompanhamento mais longo para avaliar o impacto da tecnologia na sobrevida global (9).

Cabe salientar que o envolvimento de órgãos é determinante para a apresentação clínica da doença, tanto que disfunções cardíacas e renais podem limitar o acesso ao tratamento intensivo e a sobrevida é, em grande parte, dependente da presença e da gravidade do envolvimento cardíaco. De modo que marcadores cardíacos são relevantes para os desfechos da condição, como peptídeo natriurético tipo-B (BNP), porção amino terminal pró-BNP (NT-proBNP) e troponina cardíaca, bem como o estadiamento renal que prediz risco de progressão à diálise com base na taxa estimada de filtração glomerular (TFG) e proteinúria. Assim, a sobrevida global mediana para pacientes com amiloidose AL de estágio I, II, III e IV, conforme o sistema de estadiamento Mayo (2012), é de 94,1; 40,3; 14 e 5,8 meses, respectivamente. A partir das informações disponíveis nos autos processuais de marcadores cardíacos, possivelmente a parte encontra-se em estágio prognóstico III, no estágio IIIb, considerando a classificação utilizada no estudo, cujos pacientes não foram alocados para o estudo, representando uma estimativa de 20% de sobrevida em 5 anos, o que demonstra um prognóstico reservado (3,7,9,14).

Estudo prospectivo observacional avaliou a eficácia do tratamento com daratumumabe, bortezomibe e dexametasona como segunda linha em pacientes com amiloidose AL exposto primariamente ao tratamento com bortezomibe. Participaram 116 pacientes, média de idade de 64 anos, 69% com ECOG ? 1, 42,2% em estágio cardíaco II, com envolvimento renal e cardíaco, principalmente, e 53,4% com 2 ou 3 órgão envolvidos no momento do diagnóstico. O tratamento de segunda linha foi iniciado tanto no cenário de recidiva hematológica (71,5%), quanto em casos de resposta inadequada (24,1%) e progressão de órgãos (4,3%). A melhor resposta hematológica geral ao tratamento de segunda linha foi resposta completa em 36,2%, ainda houve resposta parcial muito boa (33,6%) e não alcançada (30,2%). O tempo médio até a próxima linha de terapia foi de 16 meses (IC95% 11,9–20,1 meses), contudo, para aqueles

que apresentaram resposta inadequada ao primeiro tratamento foi de 5 meses (IC95% 3,39–6,01 meses). Apesar dos resultados demonstrarem que pacientes que que alcançaram uma resposta parcial muito boa no tratamento inicial, também responderam à segunda linha, quando houve resposta inadequada ao bortezomibe, em geral, apresentaram pior resposta com a associação de daratumumabe também (15).

Custo:

Item	Descrição	Quantidade	Valor unitário	Valor Total
Subcutâneo				
DARATUMUMABE	1800 MG SOL INJ CT FA VD TRANS X 15 ML	22	R$ 23.705,93	R$ 521.530,46
Endovenoso				
DARATUMUMABE	400 MG SOL DIL INJ CT FA VD TRANS X 20 ML	44	R$ 7.903,29	R$ 347.744,76

* Valor unitário considerado a partir de consulta de preço da tabela CMED. Preço máximo de venda ao governo (PMVG) no Rio Grande do Sul (ICMS 17%). O PMVG é o resultado da aplicação do Coeficiente de Adequação de Preços (CAP) sobre o Preço Fábrica – PF, PMVG = PF*(1-CAP). O CAP, regulamentado pela Resolução nº. 3, de 2 de março de 2011, é um desconto mínimo obrigatório a ser aplicado sempre que forem realizadas vendas de medicamentos constantes do rol anexo ao Comunicado nº 15, de 31 de agosto de 2017 - Versão Consolidada ou para atender ordem judicial. Conforme o Comunicado CMED nº 5, de 21 de dezembro de 2020, o CAP é de 21,53%. Alguns medicamentos possuem isenção de ICMS para aquisição por órgãos da Administração Pública Direta Federal, Estadual e Municipal, conforme Convênio ICMS nº 87/02, sendo aplicado o benefício quando cabível.

O daratumumabe é produzido pela empresa Janssen-Cilag sob o nome comercial Dalinvi® na forma farmacêutica de solução injetável em frascos de 100 mg, 400 mg ou 1800 mg. Em consulta à tabela da CMED no site da ANVISA em março de 2025 e de acordo com a prescrição juntada ao processo, foi elaborada a tabela acima, estimando o custo para um ano de tratamento.

Não foram encontrados estudos de custo-efetividade para o caso em tela considerando a realidade brasileira.

O painel da Canadian Agency for Drugs & Technologies in Health (CADTH), do sistema de saúde canadense, recomenda o reembolso do daratumumabe em associação com ciclofosfamida, bortezomibe e dexametasona (DCyBorD) para pacientes adultos com amiloidose AL recém-diagnosticada com boa capacidade funcional, que não tenham recebido terapia anterior para amiloidose AL ou MM, diagnóstico anterior ou atual de MM, ou que estejam planejando transplante de células-tronco nos primeiros seis ciclos de tratamento com DCyBorD. Além de serem atendidas as condições de prescrição de DCyBorD por seis meses, seguido de daratumumabe sozinho até progressão da doença ou no máximo até dois anos (aquilo que ocorrer primeiro), bem como, a condição de redução de preço da tecnologia para alcançar uma relação de custo-efetividade aceitável, visto as incertezas quanto a duração do tratamento e os custos para manejo do estágio final da doença (12).

O National Institute for Health and Care Excellence (NICE), do sistema de saúde britânico,

recomenda a combinação DCyBorD como uma opção para o tratamento de pacientes adultos recém-diagnosticado com amiloidose AL, condicionado a interrupção do tratamento com daratumumabe após 24 ciclos ou antes, se progressão da condição, ressaltando-se que a tecnologia é oferecida sozinha por até 18 ciclos, totalizando 24 ciclos, se a doença responder ao daratumumabe em combinação após seis ciclos; e mediante acordo comercial, com desconto confidencial, o que possibilitou que as estimativas de custo-efetividade para o daratumumabe ficassem dentro da faixa que o NICE considera uma utilização aceitável dos recursos do sistema de saúde britânico (11).

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: maior taxa de resposta hematológica completa, sem impacto significativo em sobrevida global.

Recomendações da CONITEC para a situação clínica do demandante: Não avaliada

Conclusão

Tecnologia: DARATUMUMABE

Conclusão Justificada: Não favorável

Conclusão: Embora o principal ECR para aprovação acelerada do daratumumabe para tratamento da amiloidose AL recém-diagnosticada, em adição ao bortezomibe, ciclofosfamida e dexametasona, tenha demonstrado maior taxa de resposta hematológica completa e melhora na função cardíaca e renal, a relevância clínica quanto a manutenção desses desfechos é incerta. Além disso, restam dúvidas acerca de seu impacto em sobrevida global, haja visto que no estudo não houve diferença significativa entre os grupos.
Em relação ao perfil de custo-efetividade, cabe salientar que agências de avaliação de tecnologias de outros países, com renda maior do que a brasileira, recomendaram a incorporação do tratamento em seus sistemas, apenas, após acordo de redução de preço e mediante condições para o seu uso, para que o custo da tecnologia ficasse dentro uma faixa aceitável de utilização dos recursos dos sistemas de saúde. Sendo razoável estimar que a tecnologia pleiteada para o caso em tela tenha perfil de custo-efetividade desfavorável - ou seja, o benefício ganho com a sua incorporação não ultrapassa o benefício perdido pelo deslocamento de outras intervenções em saúde que não mais poderiam ser adquiridas com o mesmo investimento, perfazendo portanto mau uso dos recursos disponíveis ao sistema.
Compreende-se o desejo do paciente e da equipe assistente de buscar tratamento para uma doença grave associada à morbidade e mau prognóstico. No entanto, frente à incerteza quanto à sustentabilidade dos benefícios apontados no ensaio clínico; à ausência de avaliação pela CONITEC; à estimativa de perfil de custo-efetividade desfavorável; ao alto impacto orçamentário mesmo em decisão isolada, como a que se aprecia; e prezando pela destinação adequada de recursos públicos, que são escassos e que possuem destinações orçamentárias com pouca margem de realocação, e cujo uso inadequado pode acarretar prejuízos a toda a população assistida pelo SUS, entendemos que se justifica o presente parecer desfavorável.

Há evidências científicas? Sim

Justifica-se a alegação de urgência, conforme definição de Urgência e Emergência do CFM? Não

Referências bibliográficas: 1. Dispenzieri A. Clinical presentation, laboratory manifestations, and diagnosis of immunoglobulin light chain (AL) amyloidosis. UpToDate [Internet]. 2024. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-laboratory-manifestations-and-diagnosis-of-immunoglobulin-light-chain-al-amyloidosis
2. Ikura H, Endo J, Kitakata H, Moriyama H, Sano M, Fukuda K. Molecular Mechanism of Pathogenesis and Treatment Strategies for AL Amyloidosis. Int J Mol Sci. 2022 Jun 6;23(11):6336. doi: 10.3390/ijms23116336. PMID: 35683015; PMCID: PMC9181426.
3. Kumar N, Zhang NJ, Cherepanov D, Romanus D, Hughes M, Faller DV. Global epidemiology of amyloid light-chain amyloidosis. Orphanet J Rare Dis. 2022 Jul 19;17(1):278. doi: 10.1186/s13023-022-02414-6. PMID: 35854312; PMCID: PMC9295439.
4. Zanwar S, Gertz MA, Muchtar E. Immunoglobulin Light Chain Amyloidosis: Diagnosis and Risk Assessment. J Natl Compr Canc Netw. 2023 Jan;21(1):83-90. doi: 10.6004/jnccn.2022.7077. PMID: 36630897; PMCID: PMC10164359.
5. Kumar S, Dispenzieri A, Lacy MQ, Hayman SR, Buadi FK, Colby C, et al. Revised prognostic staging system for light chain amyloidosis incorporating cardiac biomarkers and serum free light chain measurements. J Clin Oncol. 2012 Mar 20;30(9):989-95. doi: 10.1200/JCO.2011.38.5724. Epub 2012 Feb 13. PMID: 22331953; PMCID: PMC3675680.
6. Ministério da Saúde. PORTARIA CONJUNTA SAES/SECTICS Nº 27, DE 05 DE DEZEMBRO DE 2023. Aprova as Diretrizes Diagnósticas e Terapêuticas do Mieloma Múltiplo. Disponível em: https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/pcdt/arquivos/2023/portaria-conjunta-no-27-ddt-mieloma-multiplo.pdf
7. Dispenzieri A. Treatment and prognosis of immunoglobulin light chain (AL) amyloidosis. UpToDate [Internet]. 2024. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/treatment-and-prognosis-of-immunoglobulin-light-chain-al-amyloidosis
8. Daratumumab (intravenous): Drug information. UpToDate [Internet]. 2024. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/daratumumab-intravenous-drug-information
9. Kastritis E, Palladini G, Minnema MC, Wechalekar AD, Jaccard A, Lee HC, et al. ANDROMEDA Trial Investigators. Daratumumab-Based Treatment for Immunoglobulin Light-Chain Amyloidosis. N Engl J Med. 2021 Jul 1;385(1):46-58. doi: 10.1056/NEJMoa2028631. PMID: 34192431.
10. Dalinvi®. [Bula]. Janssen-Cilag Farmacêutica Ltda. 2024. Disponível em: file:///C:/Users/User/Downloads/bula_1731534866212.pdf
11. National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Daratumumab in combination for treating newly diagnosed systemic amyloid light-chain amyloidosis. Technology appraisal guidance. Published: 27 March 2024. Disponível em: www.nice.org.uk/guidance/ta959
12. Canadian Agency for Drugs & Technologies in Health (CADTH). Daratumumab (Darzalex SC). February 2022. Disponível em: https://www.cda-amc.ca/daratumumab
13. Sanchorawala V, Palladini G, Minnema MC, Jaccard A, Lee HC, Gibbs S, et al. Health-related quality of life in patients with light chain amyloidosis treated with bortezomib, cyclophosphamide, and dexamethasone?±?daratumumab: Results from the ANDROMEDA study. Am J Hematol. 2022 Jun 1;97(6):719-730. doi: 10.1002/ajh.26536. Epub 2022 Mar 30. PMID: 35293006.
14. Palladini G, Milani P, Merlini G. Predicting survival in light chain amyloidosis. Haematologica. 2019 Jul;104(7):1294-1296. doi: 10.3324/haematol.2019.218859. PMID: 31257205; PMCID: PMC6601088.
15. Bomsztyk J, Ravichandran S, Khwaja J, Cohen O, Rauf MU, Foard D, et al. Response rates to second-line treatment with daratumumab bortezomib dexamethasone (DVD) in relapsed/refractory light chain amyloidosis (AL) after initial Bortezomib-based regime. Br J

Haematol. 2024 Jul;205(1):138-145. doi: 10.1111/bjh.19529. Epub 2024 Jun 5. PMID: 38840512.

NatJus Responsável: RS - Rio Grande do Sul

Instituição Responsável: TelessaúdeRS

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: De acordo com laudo médico (Evento 1 - LAUDO10 e EXMMED20), trata-se de paciente com diagnóstico de amiloidose obtido a partir de biópsia renal em junho de 2024, quando apresentou quadro compatível com síndrome nefrótica. É mencionado em um dos laudos médicos (Evento 1 - EXMMED20) que também é portadora de mieloma múltiplo (MM). O diagnóstico de amiloidose tipo AL (amiloidose de cadeia leve de imunoglobulina tipo Lambda) foi realizado através de pesquisa de vermelho do Congo e espectrometria de massa de biópsia renal. Após o diagnóstico, foi tratada com protocolo de quimioterapia VCD para a qual encontra-se no seu quarto ciclo (laudo médico datado de janeiro de 2025). Após o terceiro ciclo, concluído em dezembro de 2024, manteve proteinúria nefrótica, edema de membros inferiores, hipoalbuminemia e comprometimento de função renal. Nesse contexto, foi prescrito o uso de daratumumabe a ser utilizado em conjunto com a quimioterapia para preparo para o transplante autólogo de medula óssea (Evento 1 - EXMMED20).
A amiloidose AL é uma desordem sistêmica que se caracteriza pela deposição de fibrilas amiloides derivadas de cadeia leves de imunoglobulina monoclonal, principalmente do tipo lambda, produzidas por um clone de células plasmáticas, no espaço extracelular de vários tecidos e órgãos-alvo, como coração, rins, fígado, sistema nervoso, resultando em disfunção estrutural e funcional (1,2). A amiloidose AL é considerada incomum, porém vem aumentando com o envelhecimento da população. Estima-se que a incidência da doença seja de nove a 14 casos casos por milhão de pessoas (PMP) ao ano, nos Estados Unidos, e cerca de sete casos PMP/ano, no Brasil, sendo de 64 anos a média de idade no momento do diagnóstico, com predominância no sexo masculino. Ela pode ocorrer isoladamente ou ser secundária a outros tumores do sistema hematológico, como mieloma múltiplo, macroglobulinemia de Waldenström e linfomas (1-4).
Em geral, os pacientes podem apresentar sintomas inespecíficos como fadiga e perda de peso não intencional, o que pode inclusive dificultar e atrasar o diagnóstico. Além de proteinúria, comprometimento renal, cardiomiopatia restritiva, neuropatia periférica, disfunção autonômica, disfunção intestinal ou da bexiga, hepatomegalia, com níveis elevados de enzimas hepáticas, patologias musculoesqueléticas, entre outras manifestações clínicas (1-4). Além da avaliação clínica, o diagnóstico é realizado a partir da demonstração de depósitos amiloides em biópsia tecidual, que são identificados pela coloração vermelho do Congo; presença de síndrome sistêmica relacionada à amilóide, como envolvimento renal ou cardíaco, sendo o coração o órgão mais comumente envolvido; evidência de que a proteína amilóide está relacionada a cadeias leves; evidência de distúrbio proliferativo de células plasmáticas monoclonais. Ainda é relevante a mensuração de marcadores séricos como troponina e peptídeo natriurético, taxa de filtração glomerular estimada, proteinúria, que também podem auxiliar no prognóstico da condição. Para casos mais severos, estima-se cerca de seis meses de sobrevida global (1-6).
O tratamento da amiloidose AL visa tanto a redução da produção das cadeias leves amiloidogênicas quanto a melhora da função dos órgãos afetados, a fim de prolongar a sobrevida dos pacientes. Para o tratamento de amiloidose AL podem ser utilizadas diferentes combinações de medicamentos, como imunomoduladores (talidomida, lenalidomida), inibidores de proteassoma (bortezomibe, carfilzomibe), corticosteróides (dexametasona, prednisona),

agentes quimioterápicos (melfalano, ciclofosfamida), anticorpos monoclonais (daratumumabe). Regimes terapêuticos com base no bortezomibe geralmente são os mais utilizados. Pacientes recém-diagnosticados com a doença podem ser avaliados para o transplante autólogo de células hematopoéticas, sendo a elegibilidade dependente de boas condições clínicas, que não ocorre com a maioria dos pacientes, bem como pela idade avançada. Os pacientes devem ser monitorados quanto a resposta ao tratamento para ajustes, quando necessário (2,7).