

AL-Amyloidose

Ixazomib/Dexamethason bei der rezidierten/refraktären, primär systemischen AL-Amyloidose <https://ash.confex.com/ash/2019/webprogram/Paper124409.html>

Fragestellung

Führt die Therapie mit Ixazomib/Dexamethason zur Verbesserung der hämatologischen Parameter und zur Verzögerung des Organversagens bei Patienten mit rezidivierter, systemischer AL-Amyloidose?

Hintergrund

Amyloidosen sind Proteinefehlfaltungskrankheiten, bei denen sich verschiedene, vom Körper produzierte Eiweiße infolge einer Konformationsänderung als unlösliche fibrilläre Aggregate ablagern. Dies geschieht bei den systemischen Formen meist extrazellulär, betroffen können alle Gewebe sein. Bei 90% der Patienten mit AL-Amyloidose liegt als Ursache eine Plasmazell-Dyskrasie mit Expression einer monoklonalen Gammopathie (MG) vor. Die Therapiekonzepte orientieren sich am Multiplen Myelom. Bei Patienten, die nicht für eine Hochdosistherapie mit autologer Stammzelltransplantation geeignet sind, wird eine Therapie mit Melphalan-, Bortezomib- oder Lenalidomid-haltigen Regimen empfohlen.

Ergebnisse

Patienten	Risikogruppe	Kontrolle	Neue Therapie	N ¹	Hämatologisches Ansprechen	Verschlechterung der Organfunktion / Tod ² (HR ³)
AL-Amyloidose	Rezidiv/Refraktärität	Therapie nach Wahl des Arztes	Ixazomib Dexamethason	168	51 vs 53 ⁴ n. s. ⁶	26,1 vs 34,8 0,525 ⁵ p = 0,0012

¹N - Anzahl Patienten; ²Verschlechterung der Organfunktion/Tod – Zeit bis zum Ereignis, in Monaten; ³HR – Hazard Ratio; ⁴Ergebnis für Kontrolle, Ergebnis für Neue Therapie; ⁵Hazard Ratio für Neue Therapie; ⁶n.s. – nicht signifikant;

Zusammenfassung der Autoren

Ixazomib/Dexamethason ist eine neue Therapieoption bei Patienten mit rezidivierter, systemischer AL-Amyloidose.

Kommentar

Die Kombination Ixazomib/Dexamethason führt zu einer klinisch relevanten Verzögerung kritischer Komplikationen bei diesem schwierigen Krankheitsbild.