

NOTA TÉCNICA 6952

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

CÂMARA/VARA: 2ª vara

COMARCA: Mantena/MG

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2024.0006952

IDADE: 57 anos

SEXO: Masculino

DOENÇA(S) INFORMADA(S): I421.

PEDIDO DA AÇÃO: Fornecimento Camzyos® (Mavacanteno) 5 mg.

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Fornecimento de medicação Camzyos® (mavacanteno) prescrita para paciente portador de cardiomiopatia hipertrófica septal assimétrica atendido pelo SUS.

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

“... responder se no caso em concreto a utilização do medicamento Camzyos, 5mg, se mostra adequada para aplacar os males suportados pelo autor, bem como se existe alternativa terapêutica disponibilizada no SUS com maior acurácia”.

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme a documentação apresentada trata-se de paciente de 57 anos, portador de cardiomiopatia hipertrófica septal assimétrica obstrutiva e sintomática (dispneia em repouso) em Classe funcional IV. Encaminhado pelo cardiologista em abril de 2023 para avaliação quanto à indicação de cirurgia cardíaca. Consta que foi iniciado tratamento medicamentoso naquela mesma época. Não consta em relatório qual teria sido esse tratamento medicamentoso iniciado previamente, nem o resultado de exames complementares. Foi prescrito então pela médica especialista, em junho de 2024, o medicamento Camzyos® 5mg com o objetivo de aliviar os sintomas e evitar o agravamento da doença, prevenindo complicações. Ainda segundo a documentação apresentada, o medicamento Camzyos® 5mg foi negado pela Secretaria Estadual de Saúde sob a justificativa de que não está incluído na Política

Nacional de Assistência Farmacêutica do SUS.

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é uma doença genética da musculatura cardíaca caracterizada pelo espessamento da parede cardíaca e alterações funcionais consequentes. O espessamento do músculo cardíaco dificulta o bombeamento de sangue e aumenta o risco de arritmias e morte súbita. Comumente resulta na obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo, o que pode causar dor (precordialgia) ou desconforto no peito, dificuldade para respirar (dispneia), fadiga e síncope. O tratamento farmacológico é a primeira opção entre pacientes com CMH sintomática, seja na forma obstrutiva ou não obstrutiva. Não existe evidência clara do seu papel na redução da mortalidade nessa população. Entretanto, a terapia farmacológica otimizada é capaz de melhorar significativamente os sintomas e reduzir a necessidade de procedimentos de terapia de redução septal na forma obstrutiva¹.

Betabloqueadores são indicados para alívio sintomático (por exemplo: angina, dispneia) em indivíduos com CMH. Essa indicação se faz presente em ambas as formas, obstrutivas ou não obstrutivas.

O mavacanteno é o primeiro inibidor alostérico seletivo de pequena molécula da ATPase da miosina cardíaca que foi desenvolvido para diminuir as interações de ponte cruzada de actina-miosina, reduzindo, assim, a contratilidade cardíaca. Seu principal atributo clínico é a redução do gradiente de pressão de Via de Saída do Ventrículo Esquerdo (VSVE), com base nas suas propriedades inotrópicas negativas, semelhantes, nesse aspecto, à disopiramida ¹.

Camzyos® (mavacanteno) é indicado para o tratamento de pacientes adultos com cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva¹(CMHO) sintomática de classificação II e III da New York Heart Association (NYHA), para melhora da capacidade funcional, da classificação NYHA e dos sintomas. ².

A eficácia primária e a evidência de segurança para apoiar a aprovação do medicamento Camzyos® foram avaliadas no estudo principal de Fase 3

MYK-461-005 (EXPLORER-HCM). O desfecho primário do estudo foi a resposta clínica na semana 30 (referida como desfecho funcional composto, definido como alcançar uma melhora $\geq 1,5$ mL/kg/min no consumo de oxigênio de pico (pVO₂) conforme determinado pelo Teste de esforço cardiopulmonar (TCPE) e uma redução ≥ 1 classe NYHA; ou uma melhora $\geq 3,0$ mL/kg/min no pVO₂ sem piora na classe NYHA). O tratamento com mavacamteno foi superior ao placebo no desfecho primário e todos os desfechos secundários em uma população de estudo com 92% dos indivíduos em uso de betabloqueador ou terapia com bloqueadores dos canais de cálcio não dihidropiridínicos. Os indivíduos tratados com mavacamteno demonstraram duas vezes a taxa de resposta daqueles no grupo placebo no desfecho primário funcional composto, com uma diferença estatisticamente significativa entre os grupos.

Este ensaio clínico, EXPLORER-HCM (*Mavacamten for treatment of symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy*), foi o estudo que avaliou o benefício clínico desse fármaco (titulado de 2,5 até 15 mg ao dia) de forma mais consistente. Trata-se de ensaio clínico randomizado controlado por placebo com duração de 30 semanas envolvendo **251 pacientes com CMH obstrutiva (gradiente em VSVE > 50 mmHg) e sintomáticos (classe funcional da NYHA de II-III)**, em uso de terapia de base com betabloqueadores e bloqueadores de canal de cálcio. A melhora no consumo de oxigênio medida pelo teste de exercício cardiopulmonar (VO₂max) foi maior no grupo tratados com mavacamteno assim como o número de pacientes consumo de oxigênio de >3,0 ml/kg/min e classe NYHA >1.³

Essas evidências indicam que o mavacamteno deve ser considerado para a melhora dos sintomas em pacientes adultos com CMH obstrutiva, com Fração de Ejeção do Ventrículo Esquerdo (FEVE) $\geq 55\%$, exibindo gradiente intraventricular de 50 mmHg em repouso ou sob provocação, **sintomáticos em CF II ou III da NYHA, apesar do uso de betabloqueadores ou bloqueadores dos canais de cálcio não dihidropiridínicos em máximas**

doses toleradas.

Apesar das evidências de benefícios em estudo de fase III, ainda não há estudos de longo prazo e avaliando o impacto na sobrevida dos pacientes. Não há, até o presente momento, evidência de que a medicação reduza a mortalidade de paciente com cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva. Verifica-se que há evidências científicas disponíveis; porém, são baseadas em poucos ensaios clínicos randomizados, com comparação com placebo, sem grandes estudos randomizados, duplo-cego comparativo entre os medicamentos beta-bloqueadores ou bloqueadores dos canais de cálcio com o medicamento mavacanteno. Os resultados, portanto, são modestos quando considerado o alto custo da medicação.

Pacientes com classe funcional IV da NYHA que apresentam ou correm risco de apresentar disfunção sistólica do VE, podem ser considerados candidatos à cirurgia de redução do septo (SRT) e não teriam condições de realizar adequadamente o Teste de esforço cardiopulmonar. Pacientes com classe funcional IV da NYHA foram excluídos do estudo pivotal EXPLORER-HCM devido à experiência limitada disponível com o mavacanteno na época em que o estudo foi realizado. Há dados limitados sobre pacientes com classificação NYHA Classe IV no estudo VALOR-HCM, que avaliou o uso de mavacanteno em 112 pacientes com CMH obstrutiva com indicação de terapia redutora septal (SRT) baseada em recomendações de diretrizes vigentes (apenas 1 paciente foi incluído).⁴

O medicamento prescrito Mavacanteno 5mg (Camzyos®) possui registro ativo na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), embora não integre nenhuma lista oficial de medicamentos (Componentes Básico, Estratégico e Especializado) para dispensação no SUS nem tenha sido, até o momento, avaliado pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC ⁵.

IV – CONCLUSÃO:

Considerando o caso concreto do presente auto, trata-se de paciente de 57 anos, portador de cardiomiopatia hipertrófica septal assimétrica obstrutiva e sintomática em Classe funcional IV da NYHA, já encaminhado para avaliação quanto à indicação de cirurgia cardíaca, sem constar em relatório qual foi o tratamento medicamentoso já instituído e seus resultados, assim como não constam o resultado de exames complementares;

Considerando que o medicamento solicitado possui registro ativo na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) ² e não está indicado em bula para o manejo do quadro clínico apresentado, Classe funcional IV da NYHA, conforme relato médico;

Considerando que não existem evidências científicas que sustentem a indicação do tratamento proposto para o quadro clínico descrito com eficácia e segurança aceitáveis;

Considerando que os estudos existentes ainda carecem de evidências mais robustas quanto à redução da mortalidade de pacientes com cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva e que trata-se de medicamento de alto custo ainda não avaliado pela CONITEC;

Este NATJUS considera a presente demanda **não justificada**.

V – REFERÊNCIAS:

- 1) Fernandes F, Simões MV, Correia EB, Marcondes-Braga FG, -Filho ORC, Mesquita CT, Mathias Junior W, et al. **Diretriz sobre Diagnóstico e Tratamento da Cardiomiopatia Hipertrófica** – 2024. Arq. Bras. Cardiol. 2024;121(7):e202400415. Disponível [em https://abccardiol.org/wp-content/uploads/articles_xml/0066-782X-abc-121-07-e202400415/0066-782X-abc-121-07-e202400415.x98474.pdf](https://abccardiol.org/wp-content/uploads/articles_xml/0066-782X-abc-121-07-e202400415/0066-782X-abc-121-07-e202400415.x98474.pdf)
- 2) ANVISA. <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/novos-medicamentos-e-indicacoes/camzyos-r-mavacanteno-novo-registro>
- 3) Saberi S, Cardim N, Yamani M, Schulz-Menger J, Li W, Florea V, et al. **Mavacamten Favorably Impacts Cardiac Structure in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: EXPLORER-HCM Cardiac Magnetic**

Resonance Substudy Analysis. Circulation. 2021;143(6):606-8. doi:
10.1161/CIRCULATIONAHA.120.052359.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33190524/>

**4) A Randomized, Double-Blind, Placebo-Controlled Study To Evaluate
Mavacamten In Adults With Symptomatic Obstructive Hypertrophic
Cardiomyopathy Who Are Eligible For Septal Reduction Therapy.**

Clinical. Study Protocol. NCT Number: NCT04349072 Document Date (Date
in which document was last revised): June 30, 2022.

https://cdn.clinicaltrials.gov/large-docs/72/NCT04349072/Prot_SAP_000.pdf

5) CONITEC.

[https://www.gov.br/conitec/ptbr/search?origem=form&SearchableText=CAMZY
OS](https://www.gov.br/conitec/ptbr/search?origem=form&SearchableText=CAMZYOS)

VI – DATA:

09/07/2026

NATJUS – TJMG