

NOTA TÉCNICA 10423

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

CÂMARA/VARA: Vara da Fazenda Pública e Autarquias

COMARCA: Ipatinga/MG

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2026.0010423

IDADE: 32 anos

SEXO: Masculino

DOENÇA(S) INFORMADA(S): I421.

PEDIDO DA AÇÃO: Fornecimento Camzyos® (Mavacanteno) em doses escalonadas de 2,5mg a 15mg ao dia.

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Fornecimento de medicação CAMZYOS (mavacanteno) prescrita para paciente portador de Cardiomiopatia Hipertrófica Apical (CMH) atendido pelo plano de saúde.

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

“(…) informações técnicas acerca dos procedimentos/medicamentos disponibilizados para o caso como o dos presentes autos...”.

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme a documentação apresentada trata-se de paciente de 32 anos, portador de Cardiomiopatia Hipertrófica Apical com aneurisma apical por obstrução médio ventricular, com sintomas de precordialgia aos esforços moderados e dispneia (Classe funcional II da NYHA) devido a hipertrofia excessiva das paredes médios apicais do VE. Já em uso de betabloqueadores em dose máxima tolerada associado a verapamil também em dose máxima. O médico assistente então prescreveu o uso de mavacanteno (Camzyos®) em doses escalonadas de 2,5mg a 15mg ao dia com o objetivo de reduzir a hipertrofia e força de contração miocárdica desobstruindo a cavidade ventricular esquerda pela diminuição da massa muscular e sua velocidade de contração. Consta que tanto a operadora de saúde quanto o SUS negaram o fornecimento da medicação.

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 (cirurgia) 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 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. 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 mavacanteno 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 mavacanteno demonstraram duas vezes a taxa de resposta daqueles no grupo placebo no desfecho primário funcional composto, com uma diferença estatisticamente significativa entre os grupos.

O 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 mavacanteno assim como o número de pacientes consumo de oxigênio de $>3,0$ ml/kg/min e classe NYHA >1 . Dos pacientes tratados com mavacanteno, 27% alcançaram resposta completa (definida como redução de todos os gradientes do trato de saída para <30 mmHg e alcance da classe funcional NYHA I), comparado a $<1\%$ no grupo placebo. A proporção de participantes que melhoraram pelo menos uma classe NYHA foi 34% maior com mavacanteno, e a proporção que atingiu ambos os componentes do desfecho primário (aumento $\geq 3,0$ mL/kg/min no pVO₂ e melhora de pelo menos uma classe NYHA) foi 13% maior que o placebo.³

Uma meta-análise recente de 2026 que incluiu 5 ensaios clínicos randomizados com 1.083 pacientes confirmou que, na CMH obstrutiva, o mavacanteno melhorou marcadamente a classe funcional NYHA (OR 4,94; IC 95% 3,25-7,49) e o KCCQ-CSS (diferença média 8,99), com reduções substanciais do gradiente do trato de saída do ventrículo esquerdo, sendo que eventos adversos graves não aumentaram na MCH obstrutiva.⁴

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.

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.

A agência inglesa NICE recomenda, desde 2023, o mavacanteno (Camzyos®) para adultos com miocardiopatia hipertrófica obstrutiva sintomática (classes funcionais II e III da NYHA) como terapia complementar ao tratamento padrão, visando reduzir sintomas e evitar procedimentos invasivos. A diretriz TA913 considera a medicação economicamente viável para o sistema de saúde inglês (NHS), após acordo comercial com a fabricante.⁶ A mesma recomendação foi feita pela agência canadense CADTH (atual *Canada's Drug Agency*).⁷

IV – CONCLUSÃO:

Considerando o caso concreto do presente auto, trata-se de paciente de 32 anos, portador de cardiomiopatia hipertrófica apical obstrutiva, com sintomas mesmo com o uso de betabloqueadores e verapamil em doses máximas;

Considerando que o medicamento solicitado possui registro ativo na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) e está indicado em bula

para o manejo do quadro clínico apresentado, conforme relato médico;

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

Considerando que as opções terapêuticas para o quadro descrito nos presentes autos se resumem a procedimentos cirúrgicos (cirurgia cardíaca de redução septal ou alcoolização septal via cateterismo cardíaco), que possuem riscos mais elevados, inerentes a estes procedimentos;

Considerando que, apesar de ainda não ter sido avaliado pela CONITEC, o medicamento prescrito é recomendado para casos como o do presente auto pelas agências de saúde inglesa e canadense;

Este NATJUS considera a presente demanda **justificada com ressalvas**, uma vez que, a) os estudos existentes ainda carecem de evidências mais robustas quanto à redução da mortalidade de pacientes com cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva, b) que trata-se de medicamento de alto custo e c) que mesmo quando utilizado corretamente, podem ocorrer eventos adversos imprevisíveis ou desconhecidos sendo importante que o paciente seja reavaliado pela equipe médica assistente periodicamente, a fim de comprovar a efetividade do tratamento no decorrer do tempo.

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) Alazzam AY, Almajdoubeh OA, Barakat A, Abuhamdan L, Als Boul A, Othman AS, Mustafa MT. **Safety and efficacy of mavacamten in obstructive versus non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy: a meta-analysis of randomised controlled trials.** Heart. 2026 Jun 8:heartjnl-2025-327651. doi: 10.1136/heartjnl-2025-327651. Epub ahead of print. PMID: 42259617.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/42259617/>

5) CONITEC. <https://www.gov.br/conitec/pt-br/search?origem=form&SearchableText=CAMZYOS>

6) NICE. **Mavacamten for treating symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy.** Technology appraisal guidance. Reference number:TA913. Published: 06 September 2023.

<https://www.nice.org.uk/guidance/ta913/chapter/1-Recommendations>

7) CDA-AMC. <https://www.cda-amc.ca/mavacamten>

VI – DATA:

15/07/2026

NATJUS – TJMG