



DICTAMEN DE LA COMISIÓN DE USO RACIONAL DE LOS MEDICAMENTOS Y PRODUCTOS SANITARIOS (CURMP) SOBRE EL POSICIONAMIENTO DE MAVACAMTEN EN EL ABORDAJE TERAPÉUTICO DE LA MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA OBSTRUCTIVA (MCHO) SINTOMÁTICA

MEDICAMENTO:

MAVACAMTEN (Camzyos®) 2,5 mg, 5 mg, 10 mg y 15 mg cápsulas duras.

CLASIFICACIÓN ATC: C01EB24 - Mavacamten

INDICACIÓN:

Tratamiento de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva (MCHO) sintomática (New York Heart Association (NYHA) clase II-III) en pacientes adultos.

CELEBRACIÓN DE LA CURMP: Oviedo, 27 de febrero de 2026

DECISIÓN ADOPTADA:

D-1. SE INCLUYE en la Guía Farmacoterapéutica con RECOMENDACIONES específicas:

Para pacientes adultos con **MCHO sintomática** en clase funcional **NYHA II/III**, con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (**FEVI**) $\geq 55\%$, que presenten un gradiente máximo del tracto de salida del ventrículo izquierdo (**TSVI**) ≥ 50 mmHg en reposo o con provocación (maniobra de Valsalva o post-ejercicio) y **que cumplan todos los siguientes criterios:**

- Historia de **hipertrofia del ventrículo izquierdo (VI)** no filiada ni explicada por otras causas (ej.: hipertensión, estenosis aórtica, enfermedad sistémica), y tener un **grosor de la pared del VI ≥ 15 mm** (o ≥ 13 mm en caso de historia familiar de MCH).
- **No controlados** pese a haber recibido, de forma secuencial y a dosis máximas toleradas, tratamiento con un **beta-bloqueante no vasodilatador** (ej.: propranolol, atenolol, bisoprolol, esmolol, metoprolol, nevilolol, sotalol) **y un calcio-antagonista no dihidropiridínico** (verapamilo o diltiazem).

***Terapia con disopiramida.** Se recomienda valorar el uso previo de disopiramida en pacientes con MCHO que continúan sintomáticos pese a tratamiento con beta-bloqueantes no vasodilatadores o calcio-antagonistas no dihidropiridínicos, siempre que no existan contraindicaciones y la tolerabilidad sea adecuada. De acuerdo con la guía más reciente sobre miocardiopatías de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) publicada en 2023, disopiramida y mavacamten pueden considerarse alternativas dentro del mismo escalón terapéutico y tras el tratamiento de primera línea.*

- Los pacientes candidatos a tratamiento con mavacamten, con carácter previo a su indicación, **requerirán valoración por la Unidad de Cardiopatías Familiares del HUCA (CSUR).**



**DICTAMEN DE LA COMISIÓN DE USO RACIONAL DE LOS MEDICAMENTOS Y PRODUCTOS
SANITARIOS (CURMP) SOBRE EL POSICIONAMIENTO DE MAVACAMTEN EN EL ABORDAJE
TERAPÉUTICO DE LA MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA OBSTRUCTIVA (MCHO) SINTOMÁTICA**

Criterios de seguimiento clínico:

- Se debe **evaluar la respuesta clínica temprana** del paciente mediante el gradiente del TSVI con la maniobra de Valsalva a las **4 y a las 8 semanas** del inicio del tratamiento.
- Una vez alcanzada una dosis de mantenimiento individualizada con una FEVI $\geq 55\%$, se debe **evaluar a los pacientes cada 6 meses**. Consultar ficha técnica para pacientes que presenten una FEVI $< 55\%$.

Criterios de retirada del tratamiento:

- Se debe **discontinuar el tratamiento** con mavacamten en pacientes que **no hayan mostrado respuesta** (p. ej., que no hayan tenido mejoría en los síntomas, la calidad de vida, la capacidad de ejercicio o el gradiente del TSVI) **después de 6 meses con la dosis máxima tolerada**.
- Aparición de efectos adversos graves relacionados con el tratamiento.
- Falta de adherencia al tratamiento.

Consideraciones:

- Mavacamten reduce la FEVI y puede causar insuficiencia cardiaca debido a disfunción sistólica, definida como una FEVI $< 50\%$ sintomática. La FEVI se debe medir antes de iniciar el tratamiento y **monitorizar exhaustivamente** a partir de entonces.
- Dado que mavacamten se **metaboliza** de manera muy importante por el **citocromo CYP2C19** y su exposición puede aumentar hasta 3 veces en metabolizadores lentos, dando lugar a una disfunción sistólica, **se debe genotipar a todos los pacientes** para determinar la dosis apropiada de mavacamten.
- Debe extremarse la **precaución** y realizarse un seguimiento clínico estrecho en los pacientes que reciban tratamiento concomitante con **inhibidores o inductores de los citocromos CYP2C19 y CYP3A4**.



**DICTAMEN DE LA COMISIÓN DE USO RACIONAL DE LOS MEDICAMENTOS Y PRODUCTOS
SANITARIOS (CURMP) SOBRE EL POSICIONAMIENTO DE MAVACAMTEN EN EL ABORDAJE
TERAPÉUTICO DE LA MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA OBSTRUCTIVA (MCHO) SINTOMÁTICA**

- Está **contraindicado** el uso concomitante de mavacamten con inhibidores potentes del CYP3A4 en pacientes con fenotipo de metabolizadores lentos del CYP2C19 o con fenotipo CYP2C19 no determinado, así como su uso concomitante con la combinación de un inhibidor potente del CYP2C19 y un inhibidor potente del CYP3A4.
- Está **contraindicado** el uso de mavacamten durante el embarazo y en mujeres con capacidad de gestación que no utilicen un método anticonceptivo eficaz.