



Lékařská  
fakulta

Univerzita Palackého  
v Olomouci



# Mavacamten v reálné klinické praxi ve FN Olomouc

FILIP KOUBEK

I. INTERNÍ KLINIKA – KARDIOLOGICKÁ FAKULTNÍ NEMOCNICE OLMOUC A LP UPOL

Přednáška byla podpořena společností Bristol-Myers Squibb spol. s r.o. a je určena pouze pro zdravotnické odborníky.  
3500-CZ-2500045

# Hypertrofická obstrukční kardiomyopatie 3x jinak aneb nebojme se mavacamtenu

- HOCM - heterogenní onemocnění
- Variabilní penetrance a expresivita
- Nízký záchyt pozitivní genetiky (známé kauzální mutace)
- Pozor na fenokopie

# Kazuistika č.1

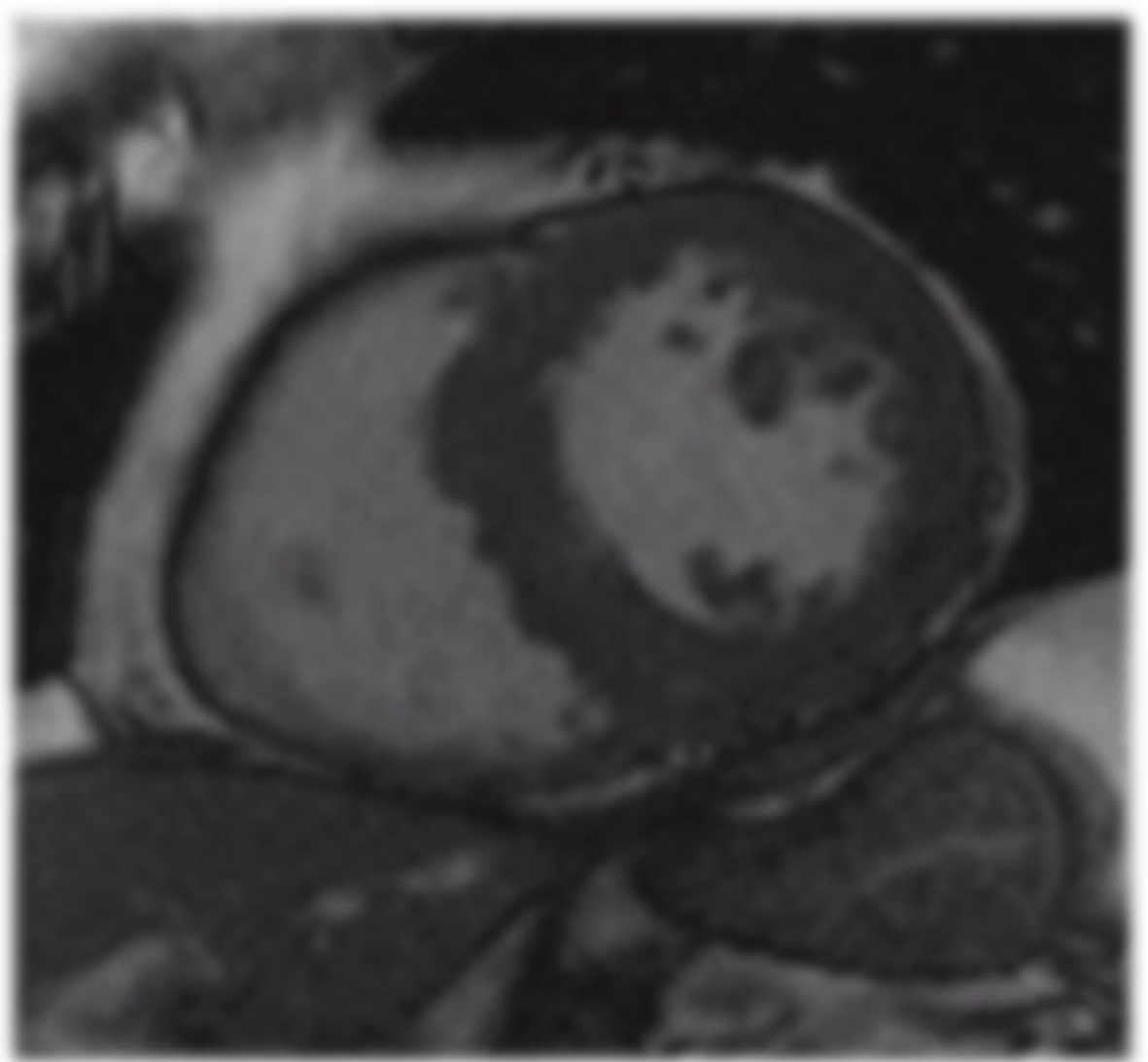
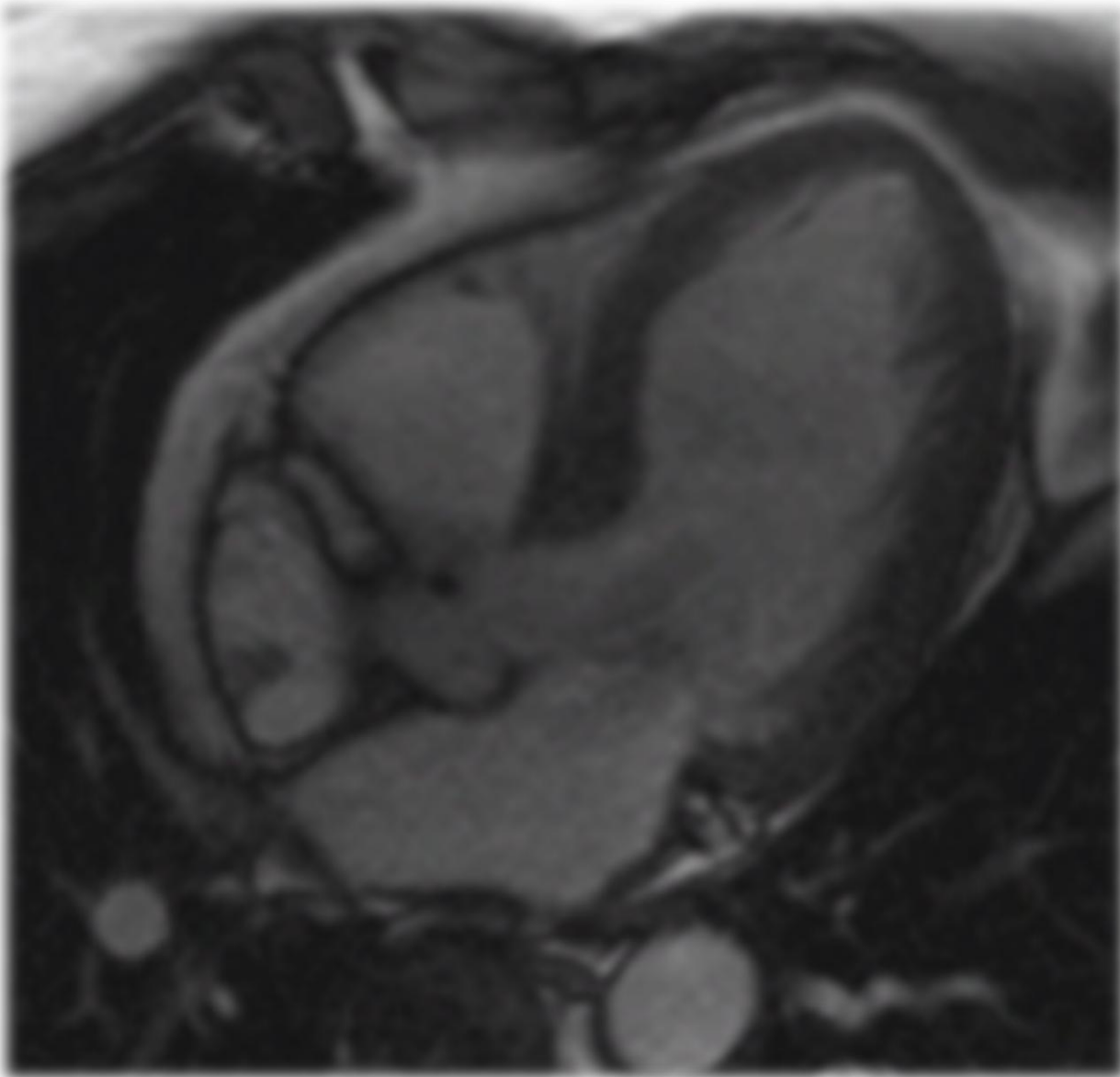
# Náš první pacient (léčený mavacamtenem)

- Muž 60 let, dg. 2023
- HOCM, klidová obstrukce, NYHA II-III, CCS 0, HCM Risk-SCD 3,21%
- Anatomie nevhodná k ASA (zvažován komplexní KCH výkon vč. myektomie)
- Negativní koronarografie, negativní genetika, negativní Fabry
- Funkčně bikuspidální aortální chlopeň, nevýzn. stenóza (33/23mmHg)
- St.p. transplantaci kadaverozní ledviny v r. 2003
  - biopticky verifikovaná membranoproliferativní glomerulonefritida
  - Stabilní funkce štěpu sK<sub>r</sub> 180-200umol/l
- Medikace: bisoprolol 10mg/d, kombinovaná imunosuprese vč. KS

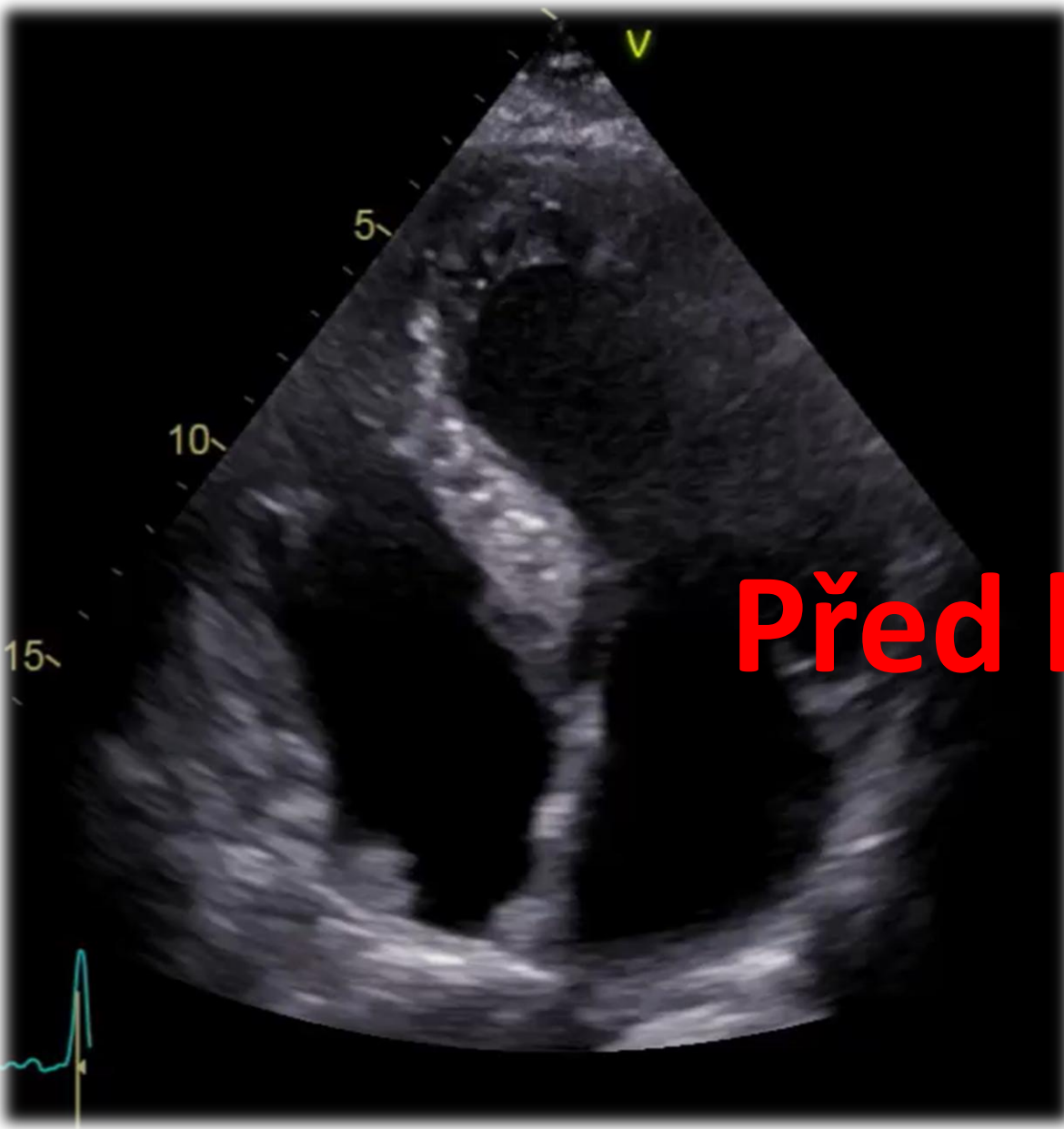


# Specifická léčba - mavacamten

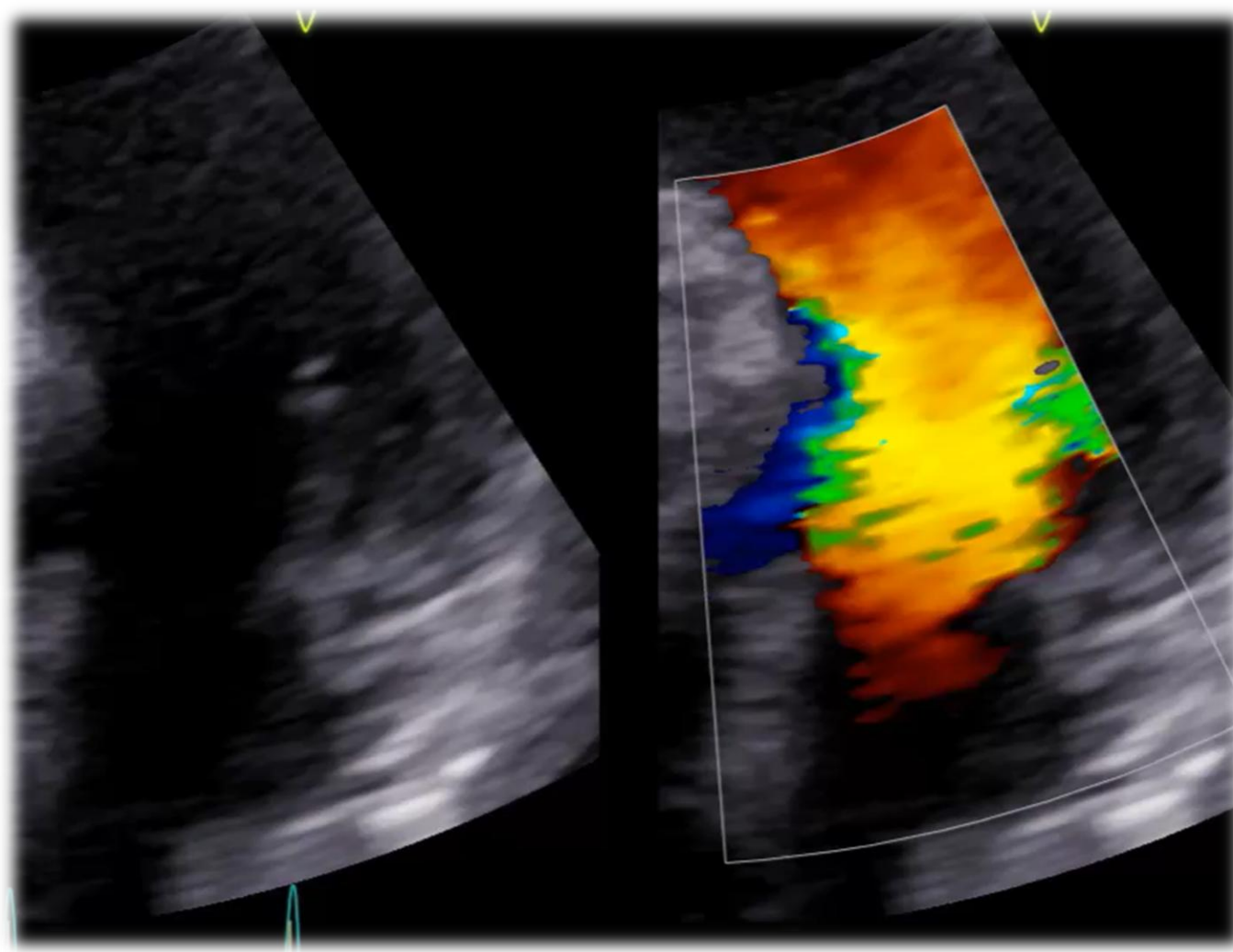
- Od 2/2024 – počáteční dávka 2,5mg/den
  - Nebyl znám typ metabolismu CYP 2C19
- Do 10/2024 – titrace do cílové dávky 10mg/den
- Vstupně NYHA II-III, obstrukce LVOT 80/150mmHg (klid/provokace)
- Na konci titrace NYHA I, obstrukce LVOT 12mmHg (provokace)



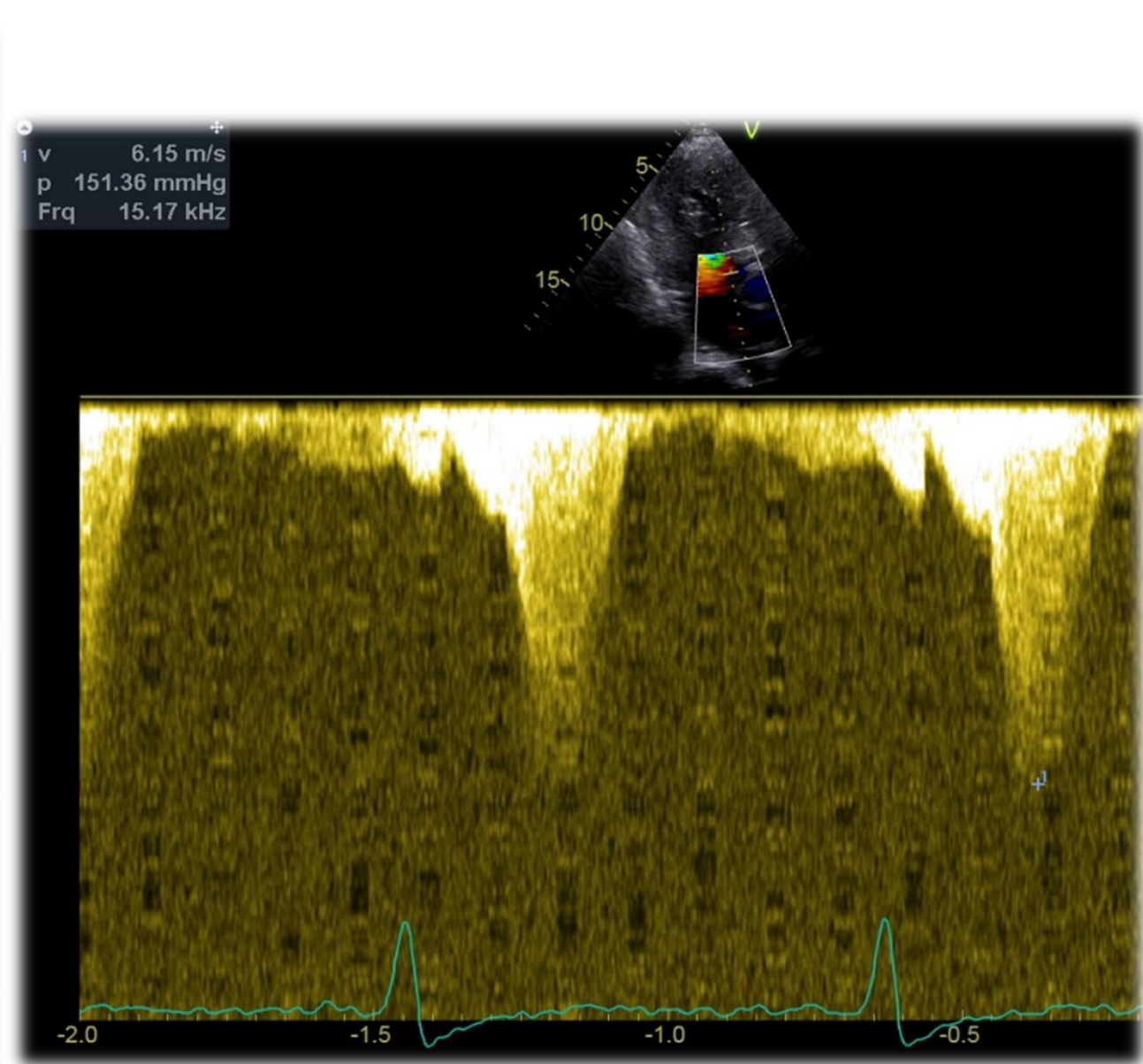
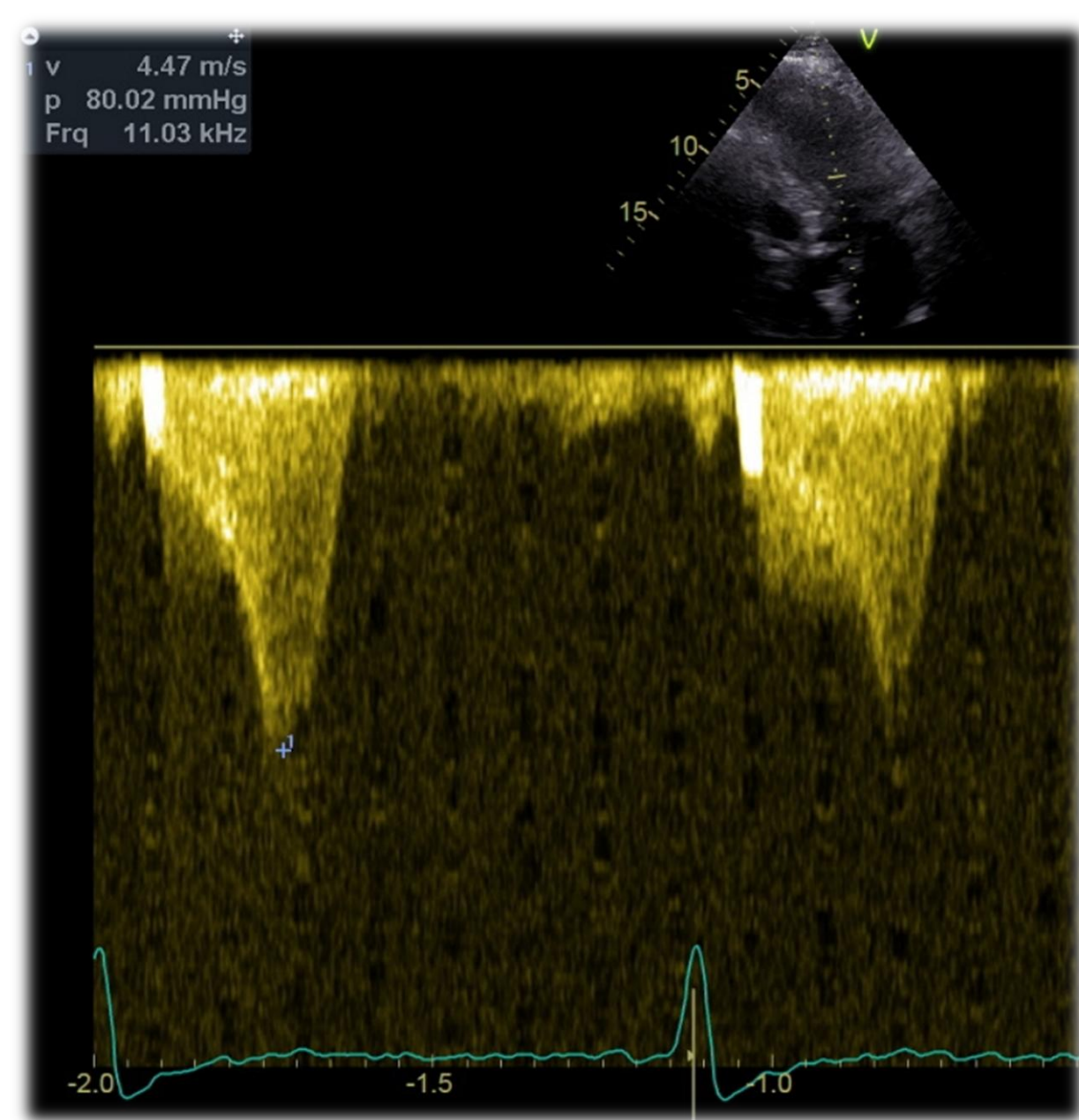
Septálně až 22mm, bez ložisek LGE

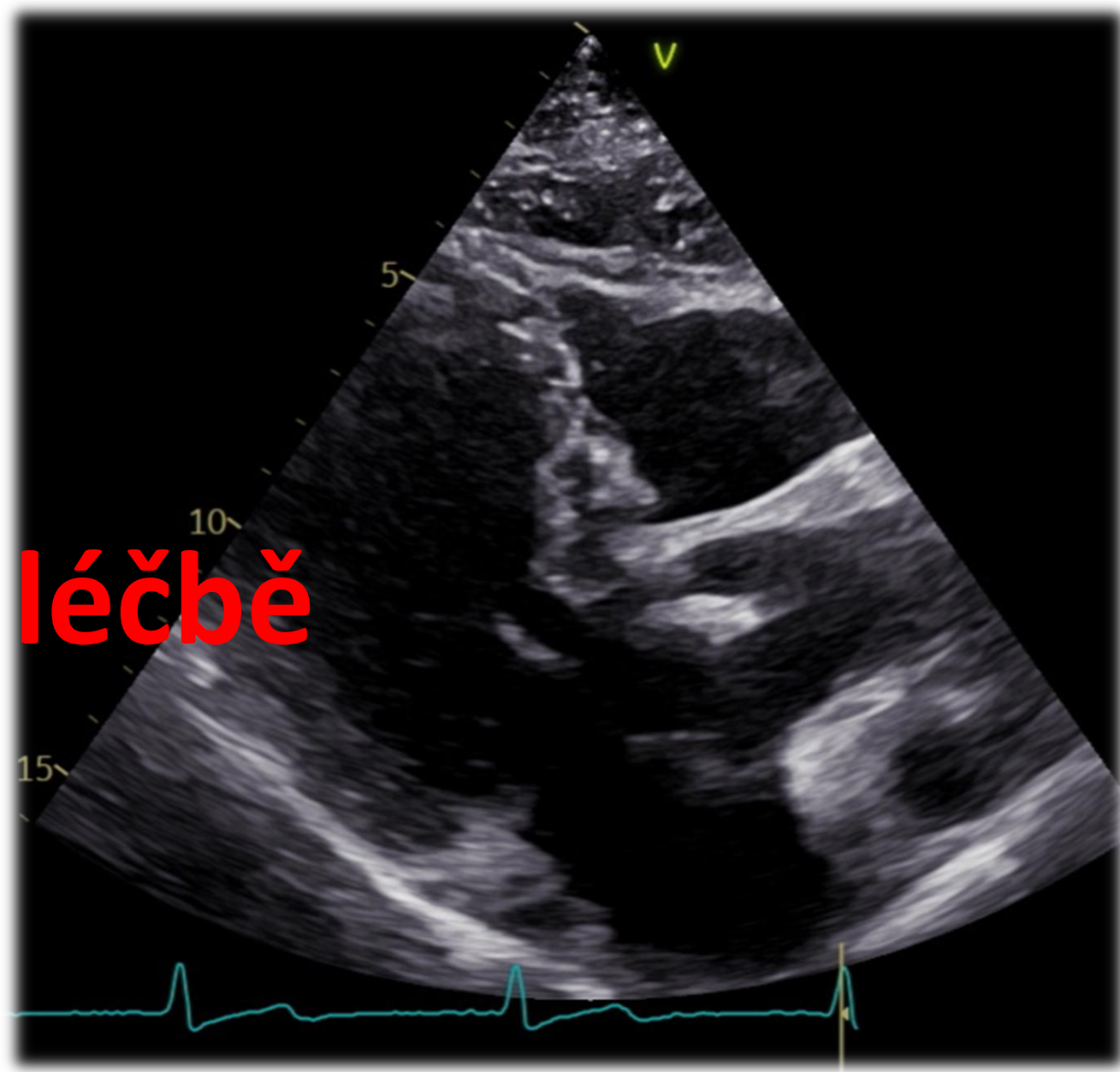
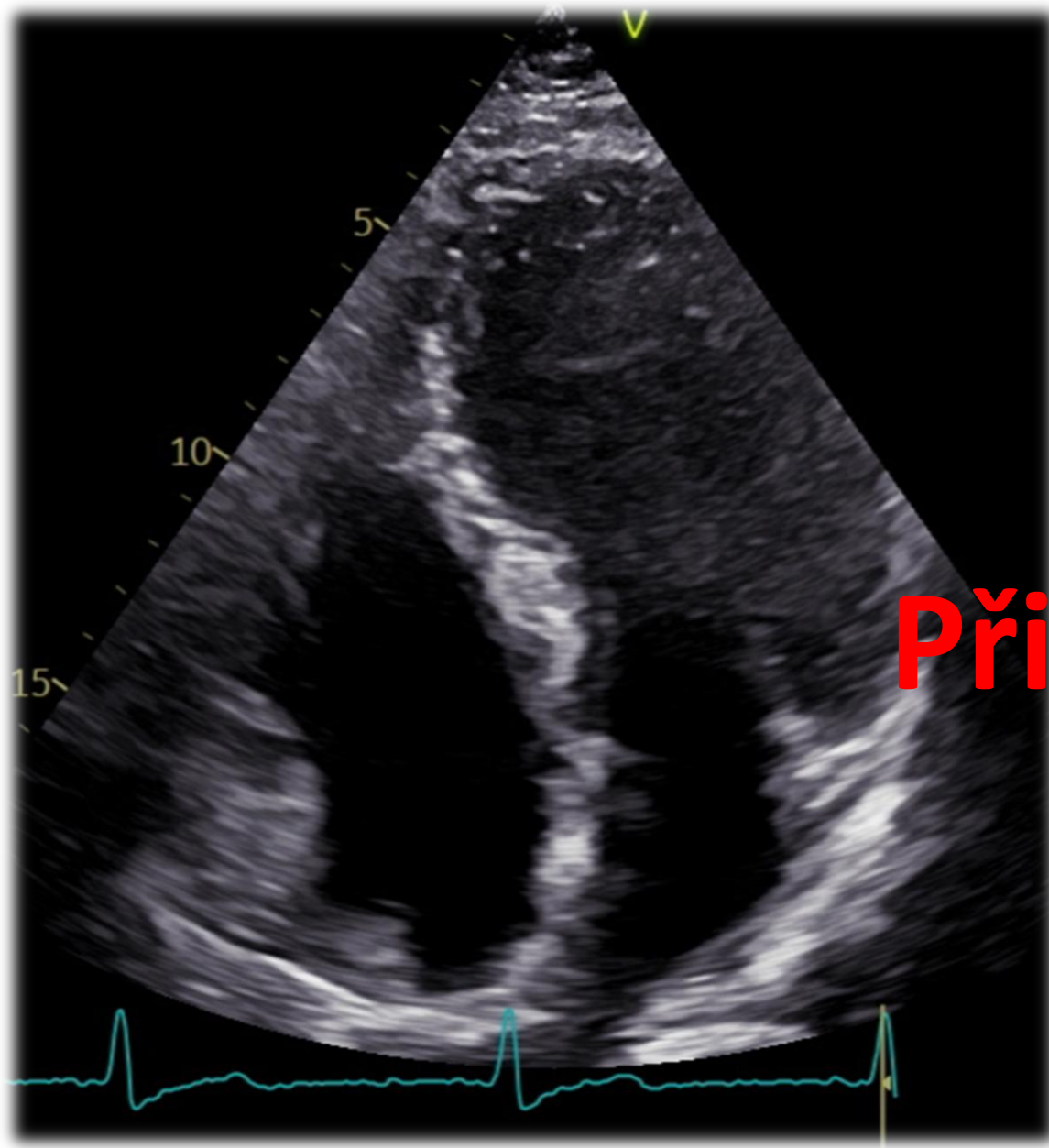


**Před léčbou**



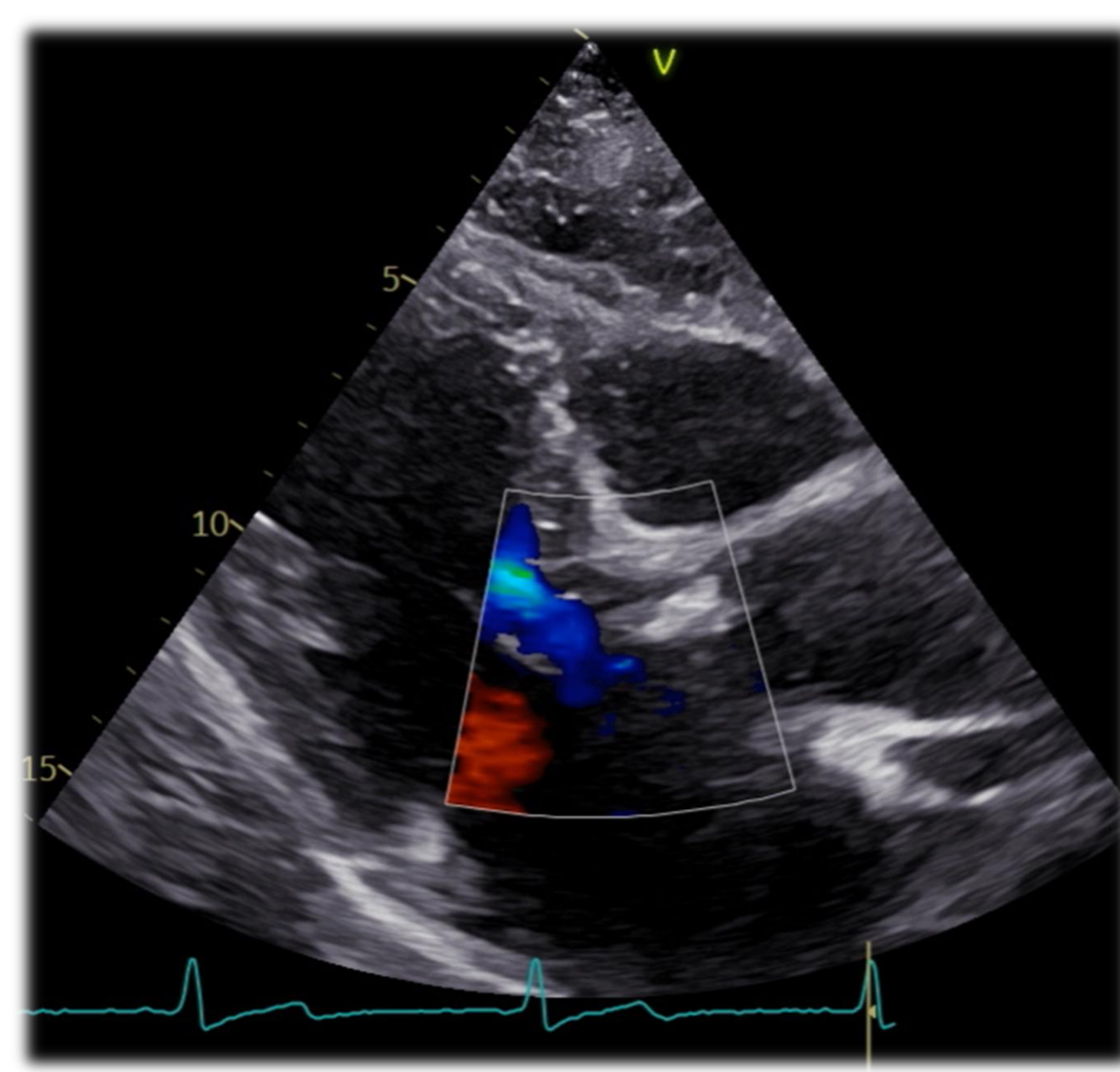




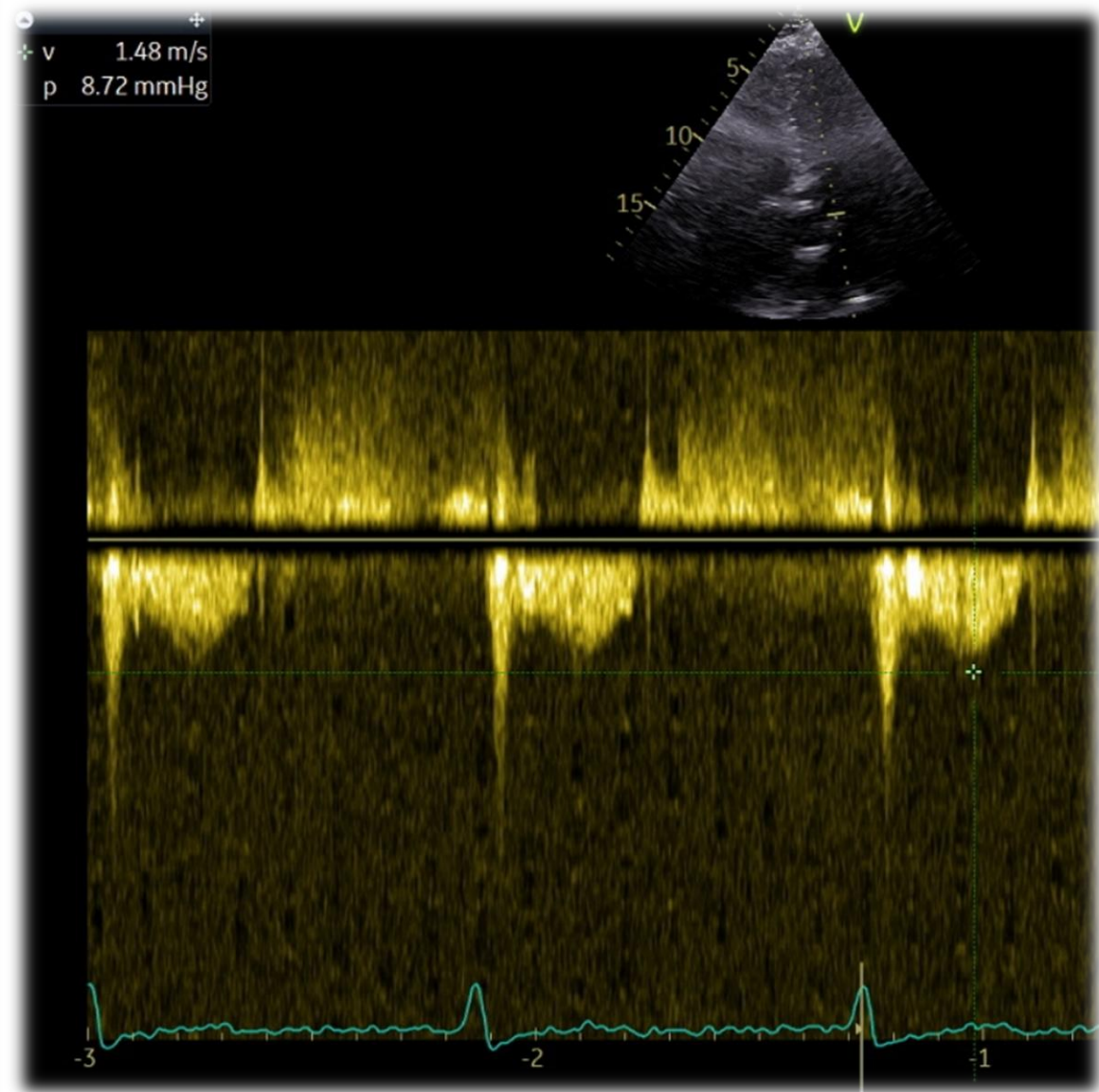


**Při léčbě**

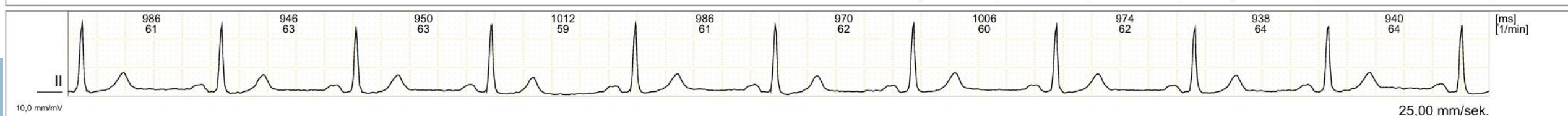
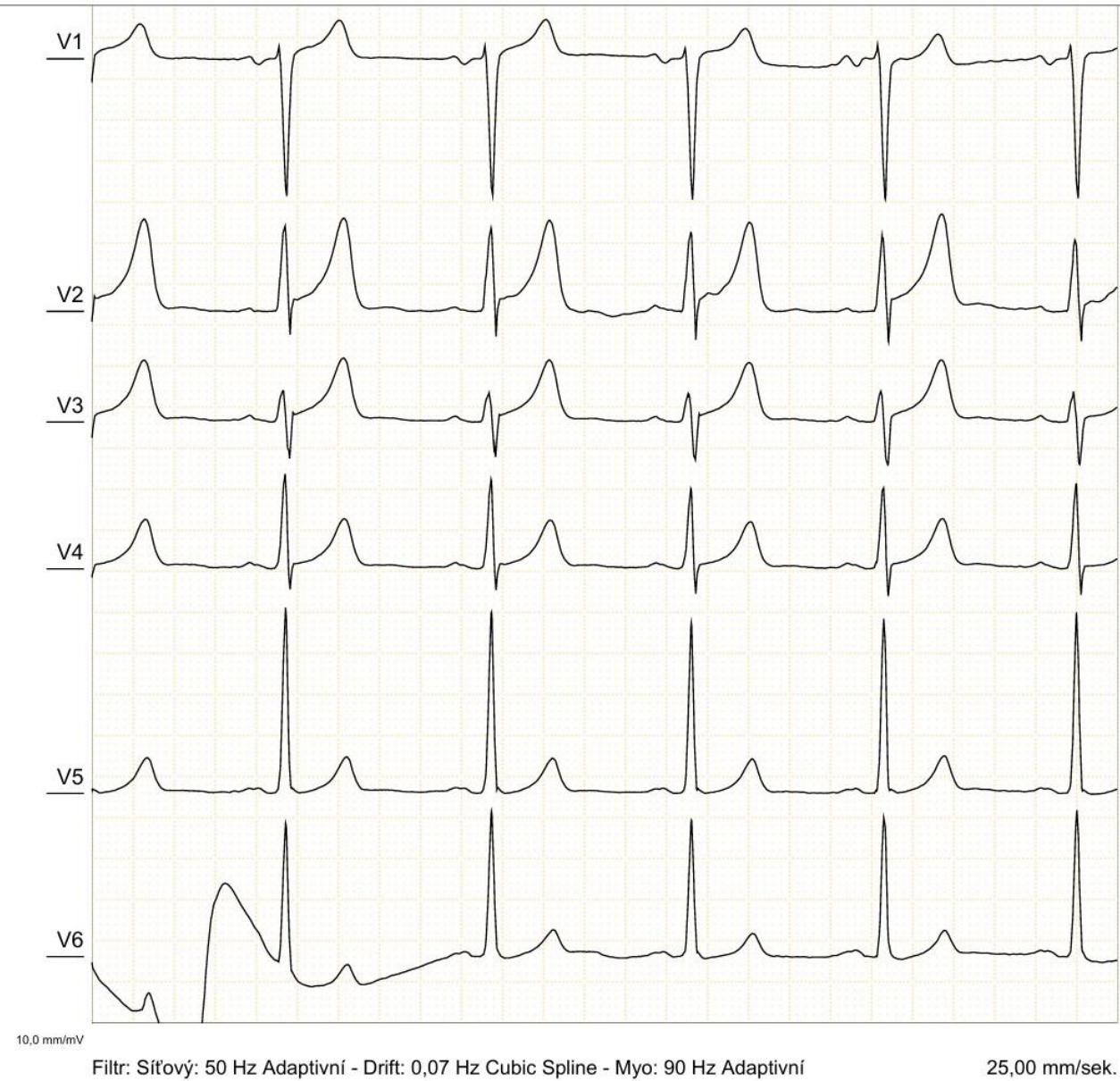




v 1.48 m/s  
p 8.72 mmHg









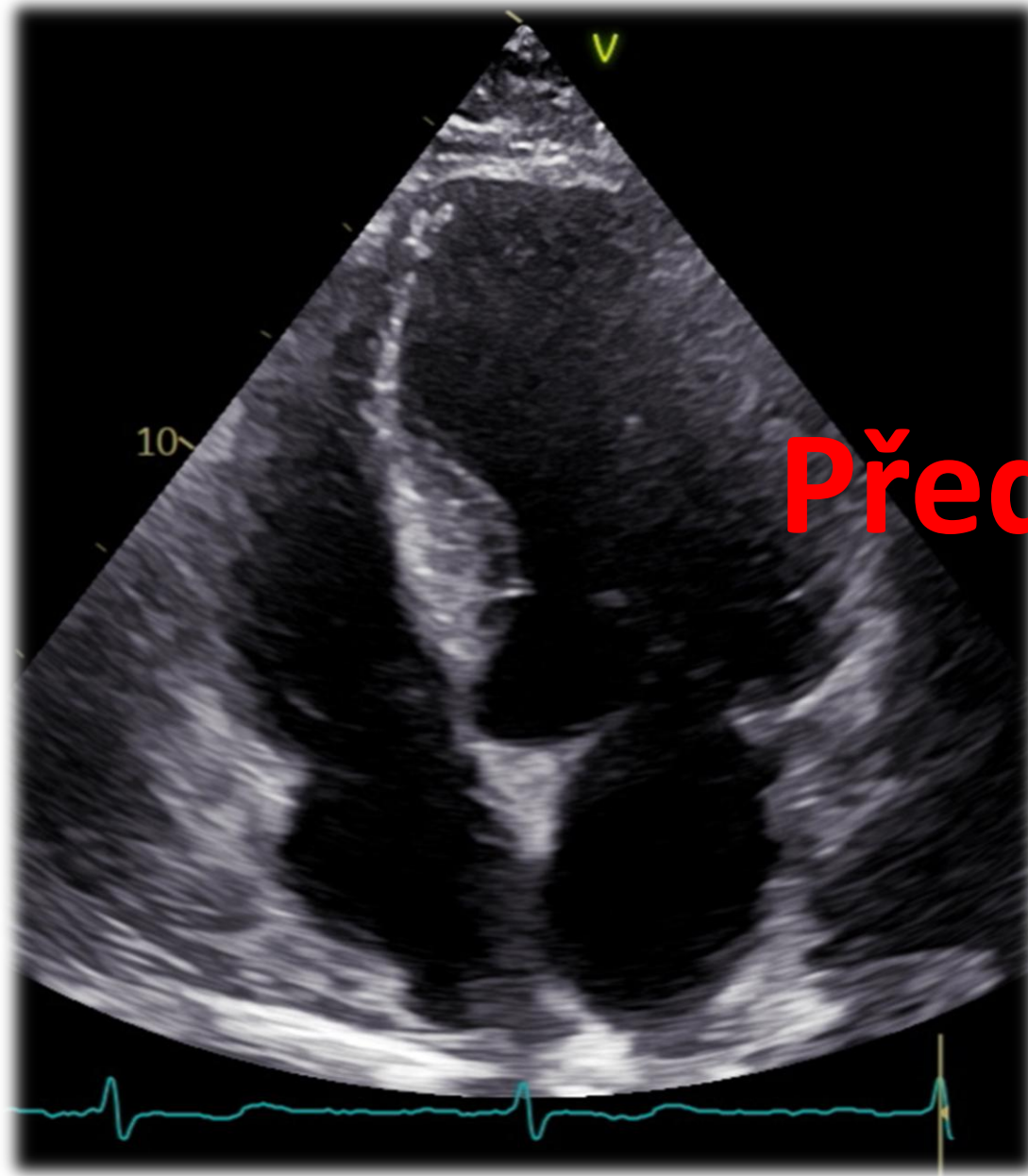
# Kazuistika č.2

- **Muž 59 let**
- st.p. korekci CoA v 13letech věku
- st.p. po komplexní KCH operaci 9/2022 – SAVR pro regurgitaci na BAo (bioprotéza - C-E Inspiris Resilia 25mm) + myektomie IVS, náhrada asc. aorty (prot. AlboGraft 30mm), CABG (SVG ad RCx)
- pooper. parox. FiS, pooper. smKT s poruchou vědomí, terminace amiodaronem – 9/2022 primoimplantace 1D ICD v sekundární prevenci
- Art. hypertenze na terapii (dobře korigovaná)
- HLP na kombinaci atorvastatin + ezetimib + inclisiran
- 4/2024 poprvé v naší ambulanci:
- **HOCM, trvá obstrukce LVOT 56/113mmHg (klid/Valsalva), NYHA III, CCS 0 - kandidát mavacamtenu**
- Medikace: p.o.: Triplixam 10/2,5/10mg, Verospiron 25mg, Jardiance 10mg, Zetovar 10/80mg, Stacyl Concor cor 2,5mg 1-0-0, Lipanthyl 267mg 0-0-1, s.c. Leqvio 284mg á 6 měsíců

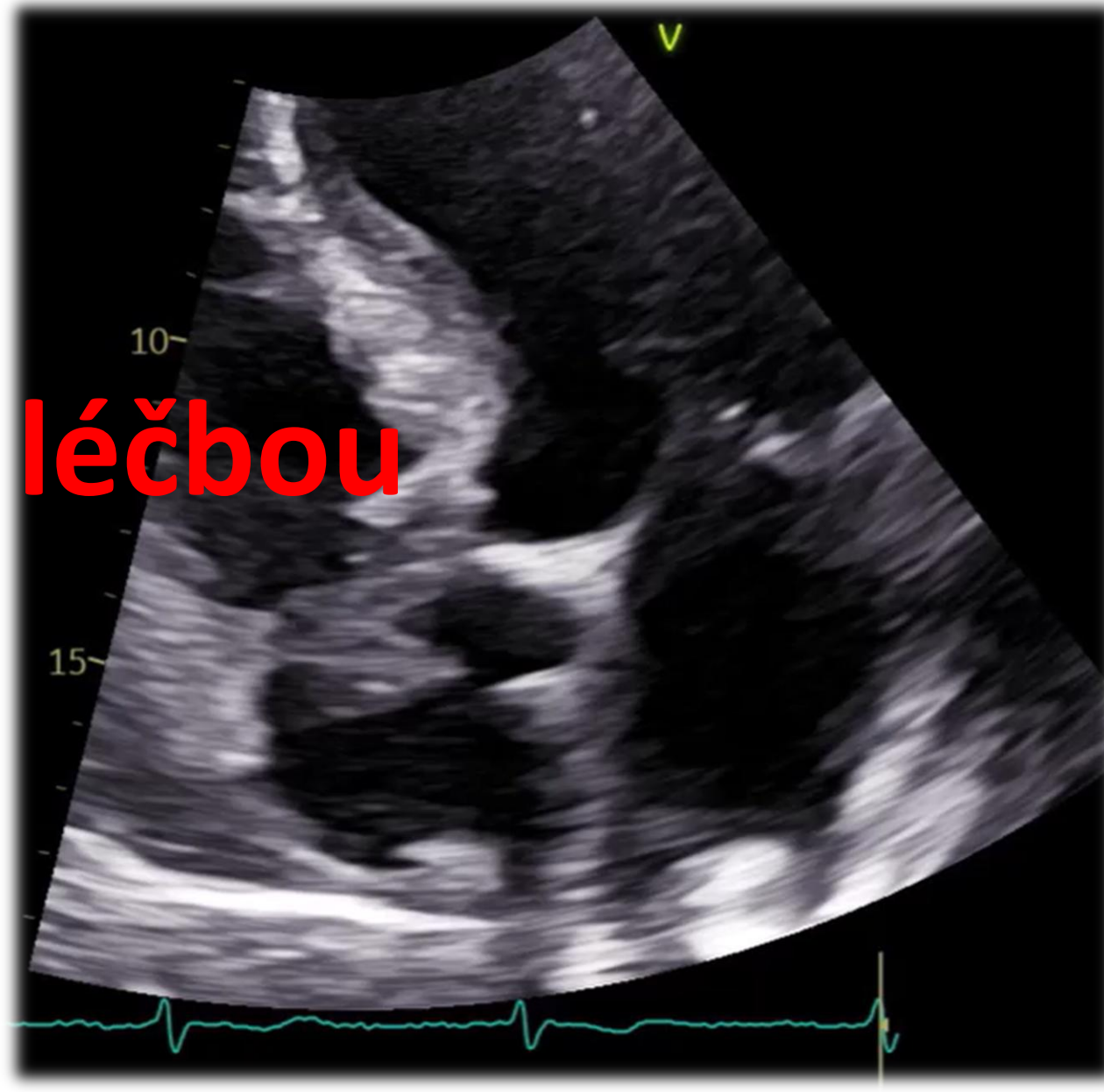
## Specifická léčba - mavacamten

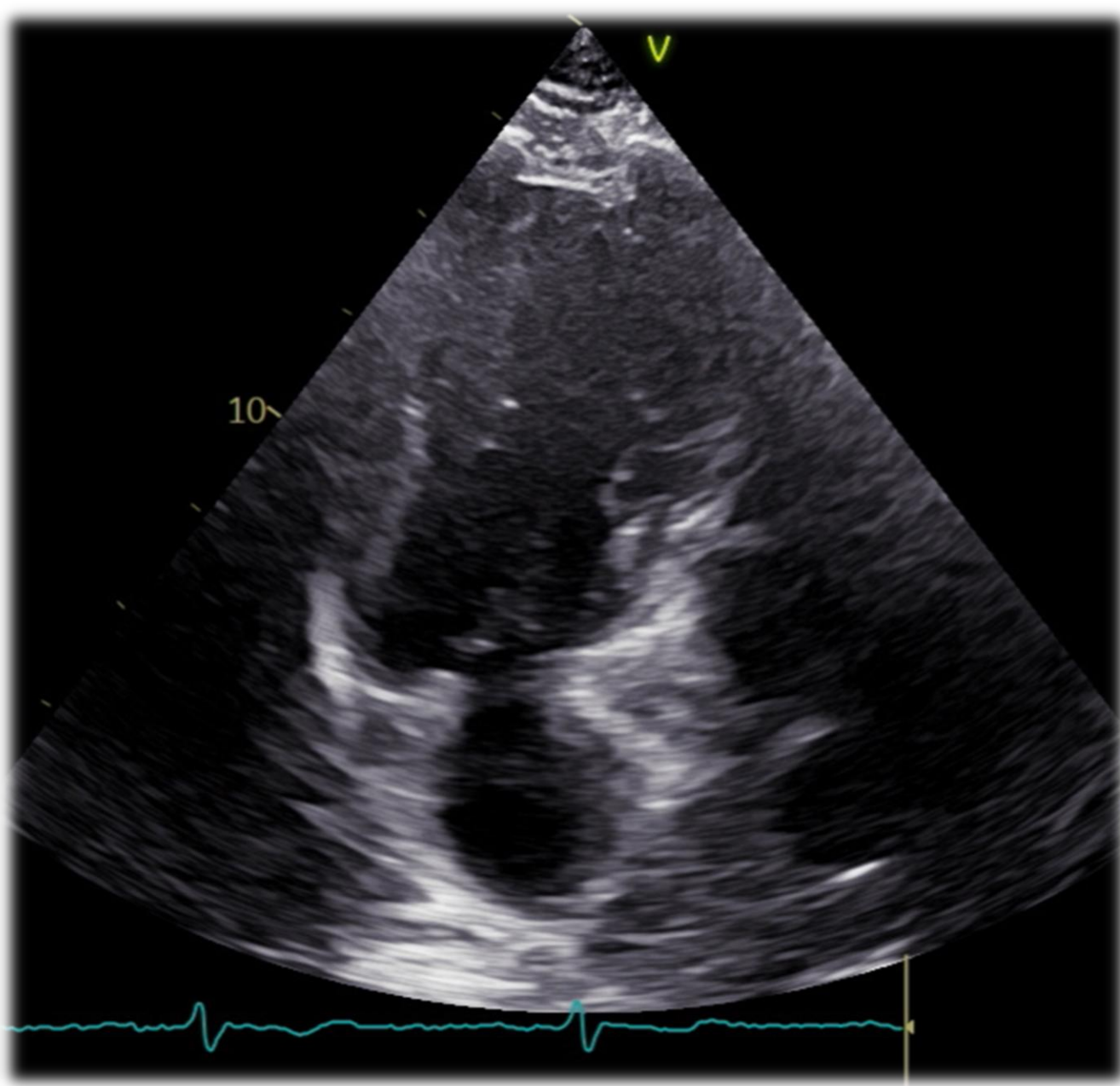
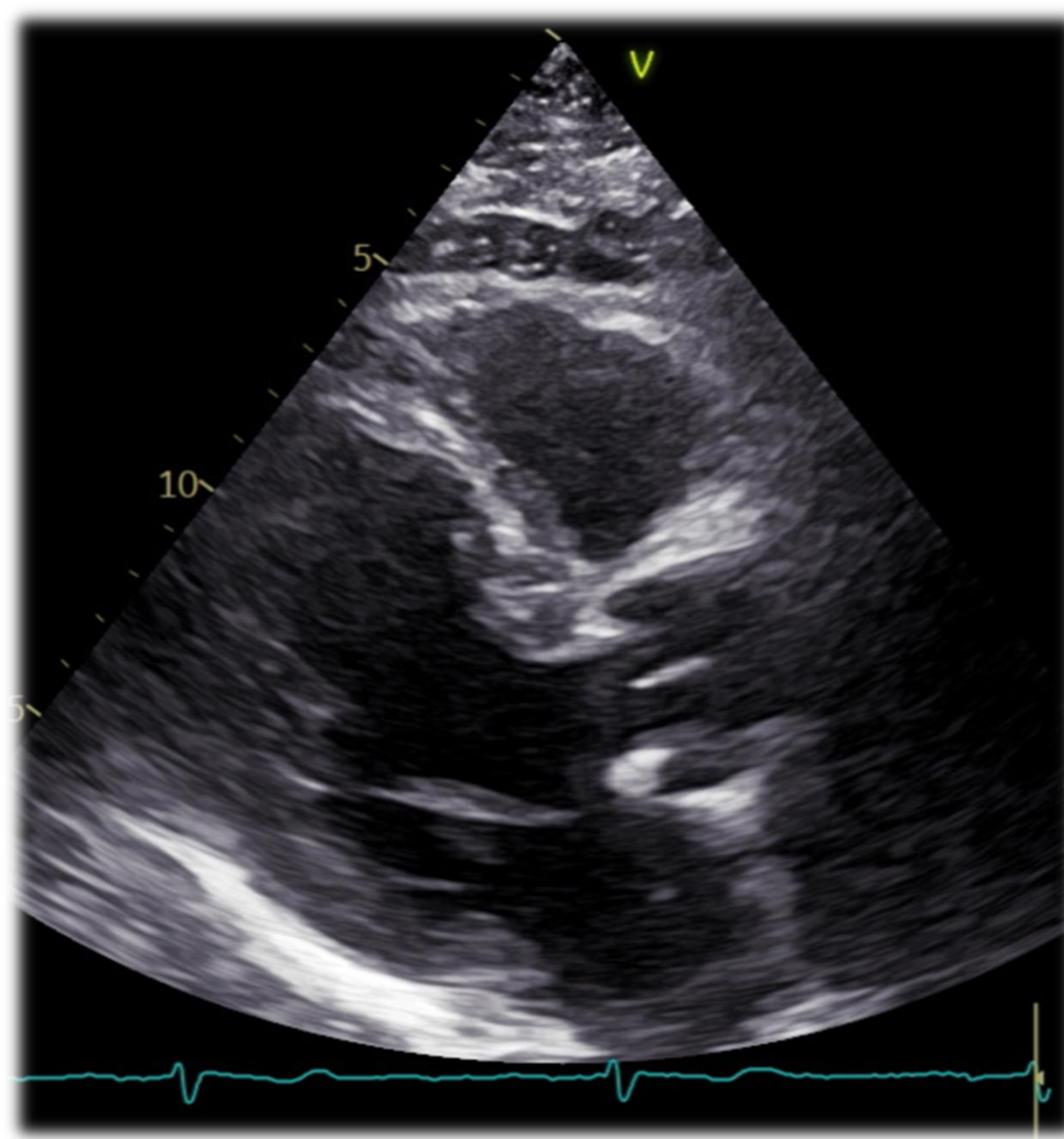
- Od 8/2024 – počáteční dávka 5mg/den
  - Normální metabolizátor CYP 2C19
- Do 1/2025 – titrace do cílové dávky 10mg/den
- Vstupně NYHA III, obstrukce LVOT 56/113mmHg (klid/provokace)
- Na konci titrace NYHA II, obstrukce LVOT 15mmHg (klid i provokace)





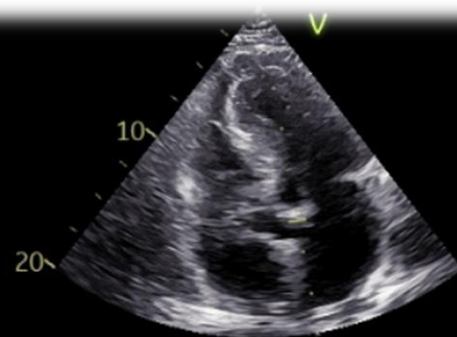
**Před léčbou**



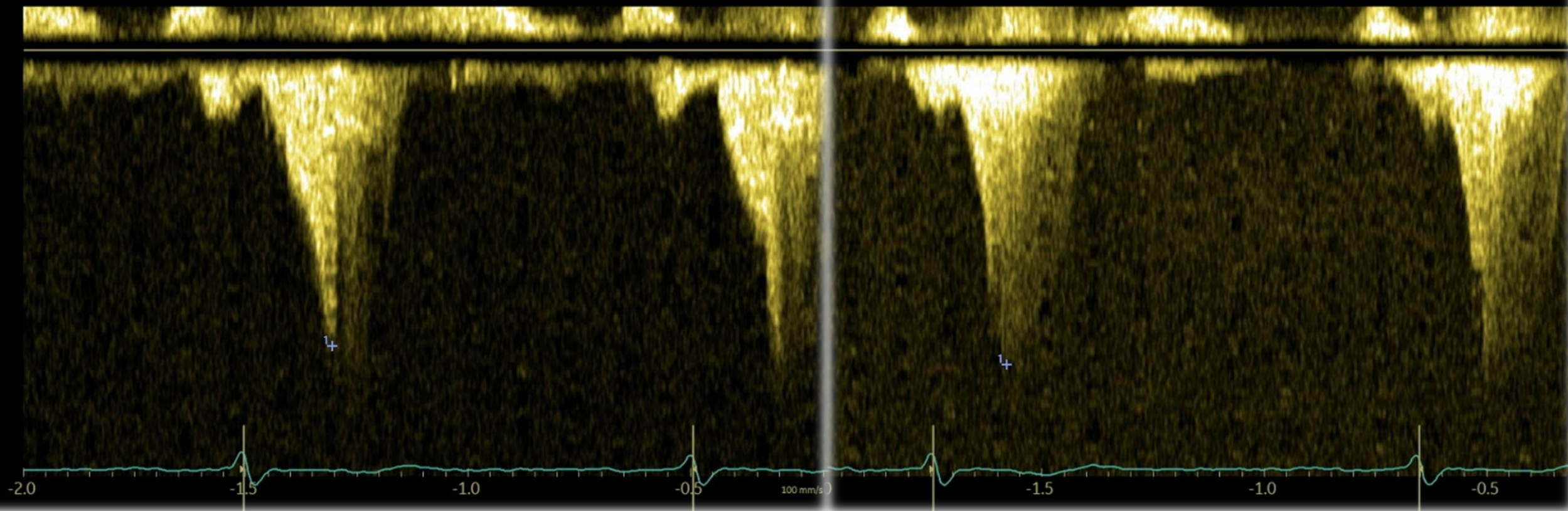


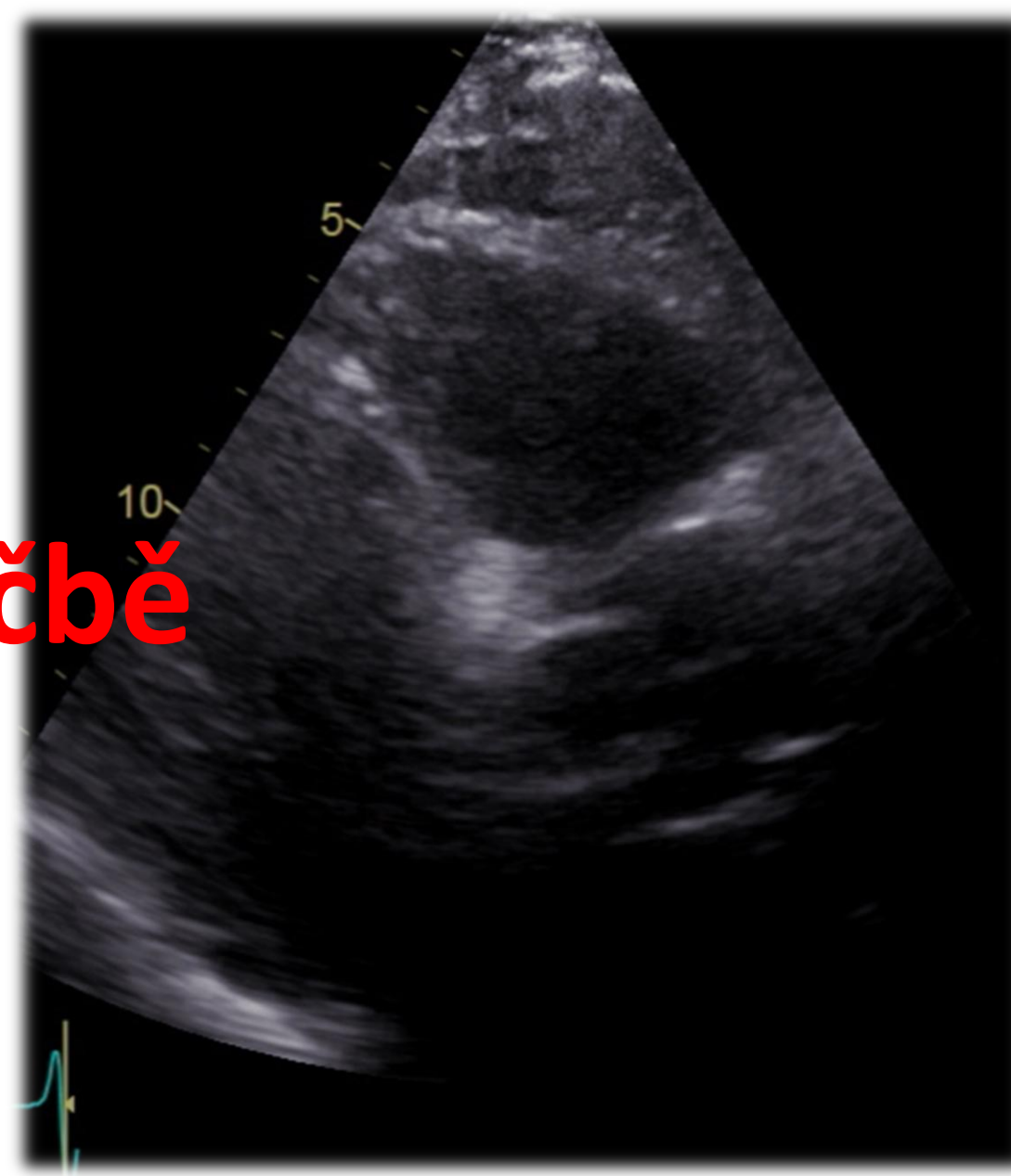
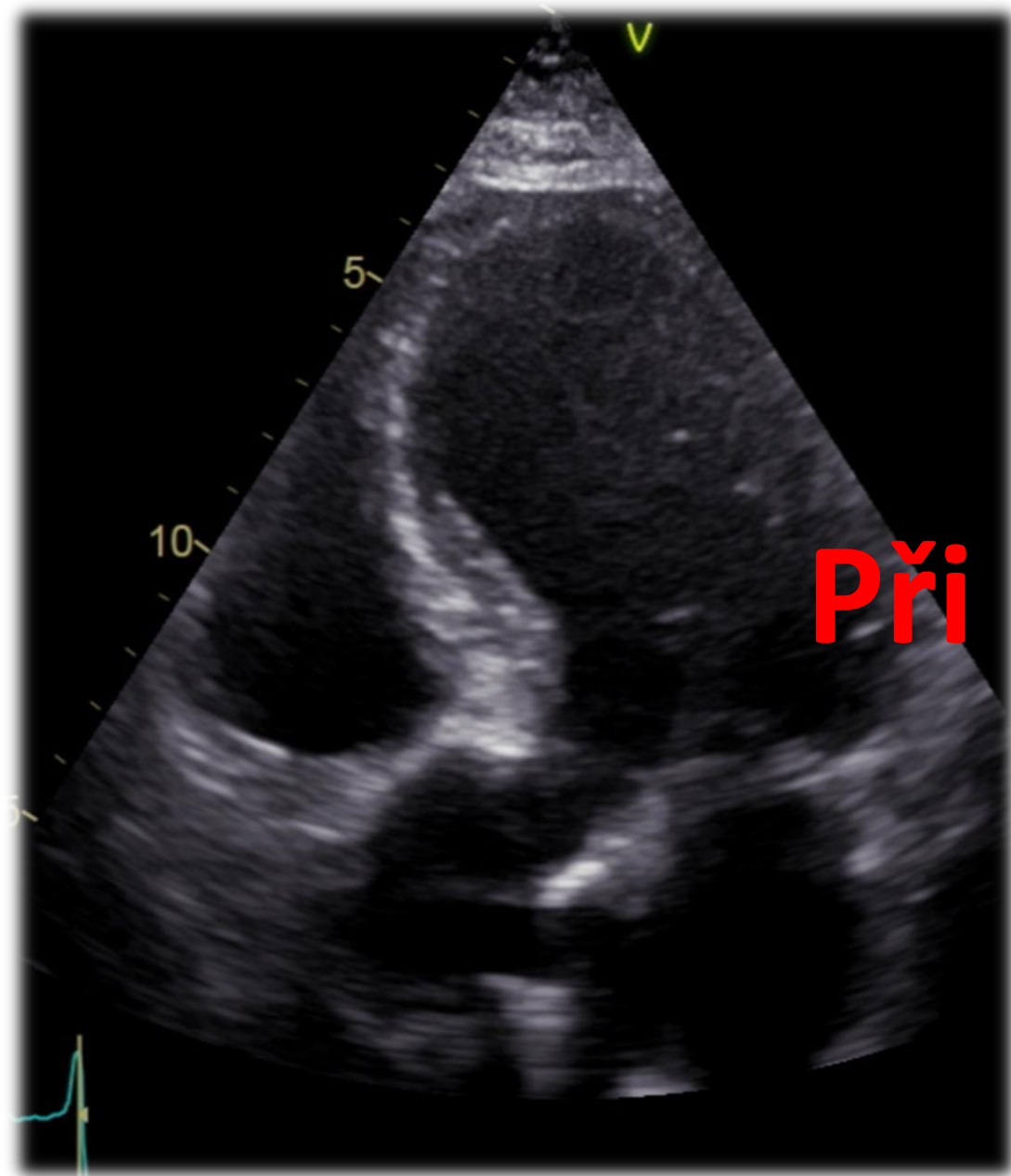


v 3.76 m/s  
p 56.43 mmHg



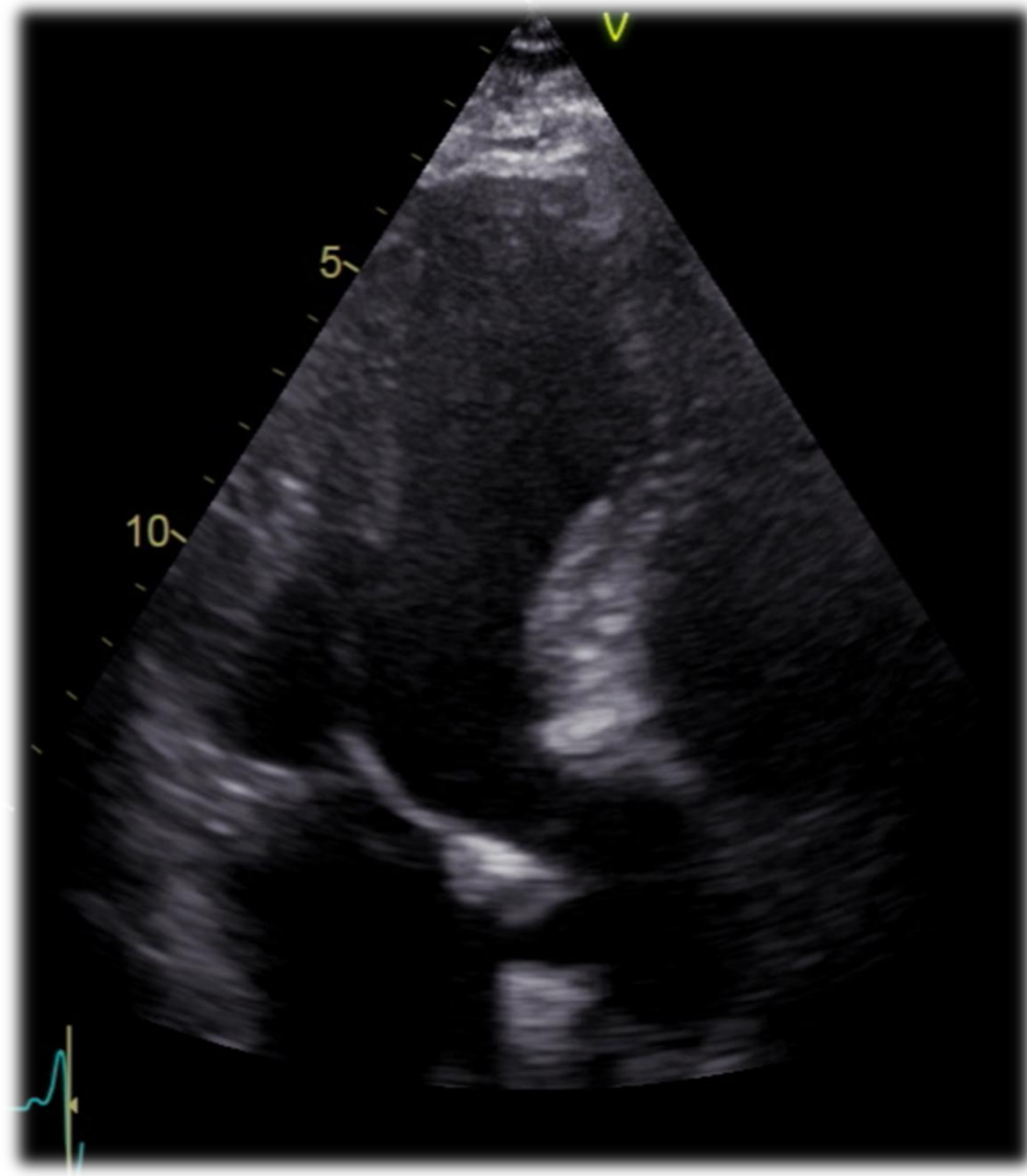
5.32 m/s  
113.34 mmHg



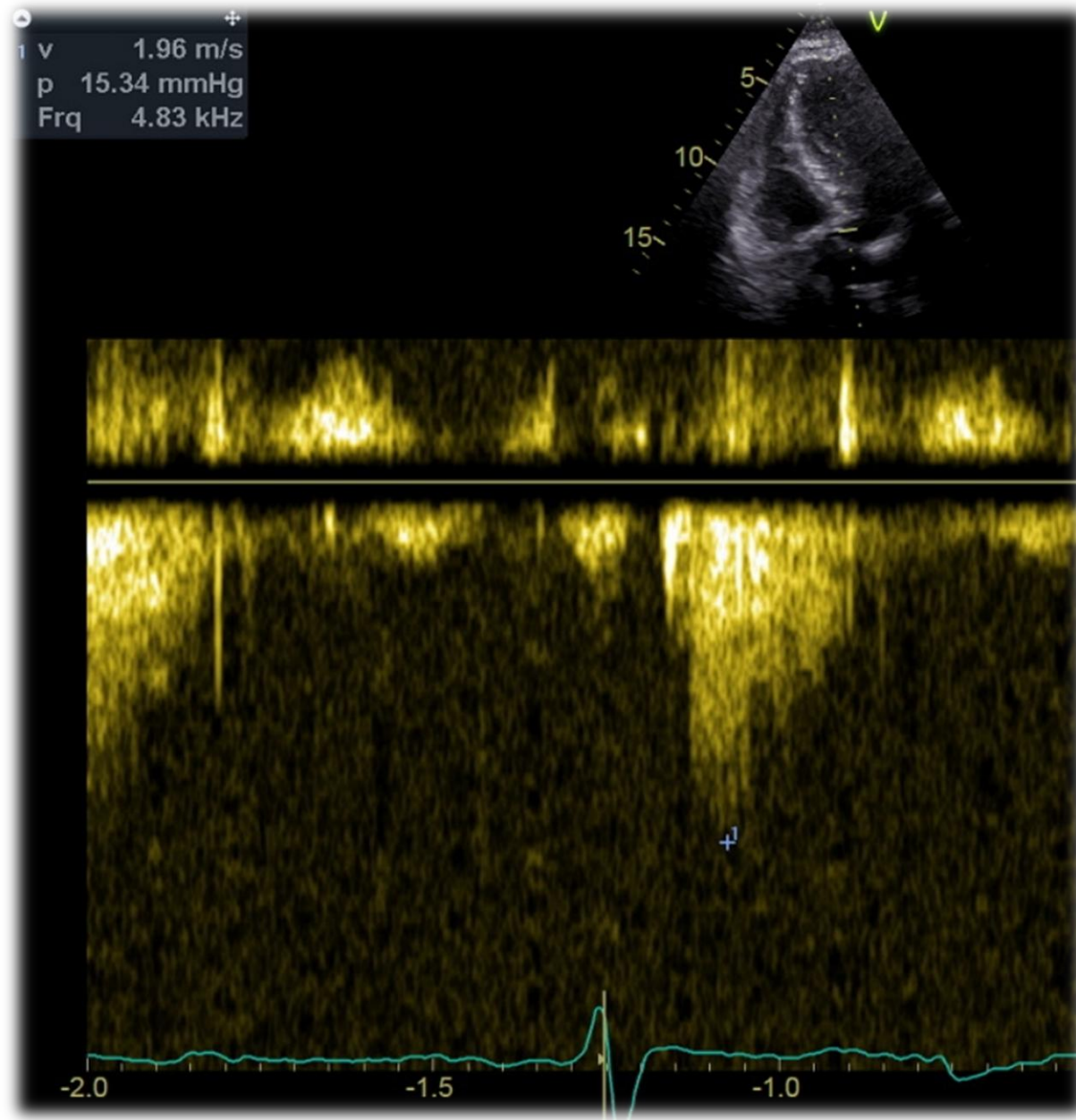


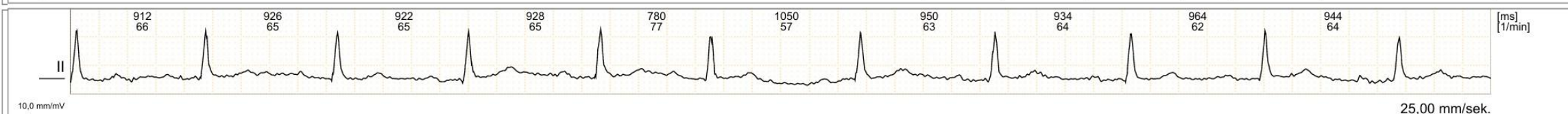
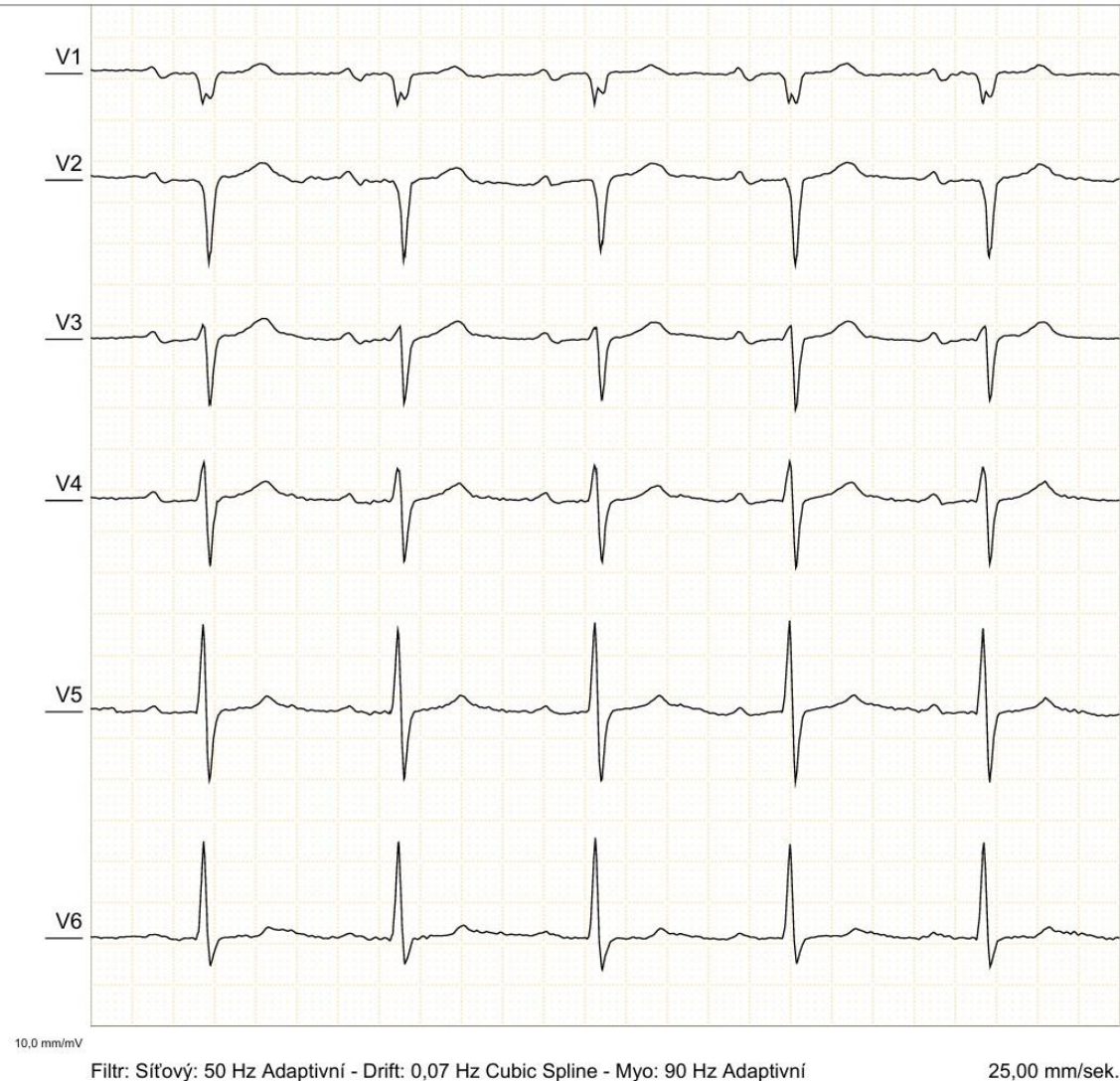
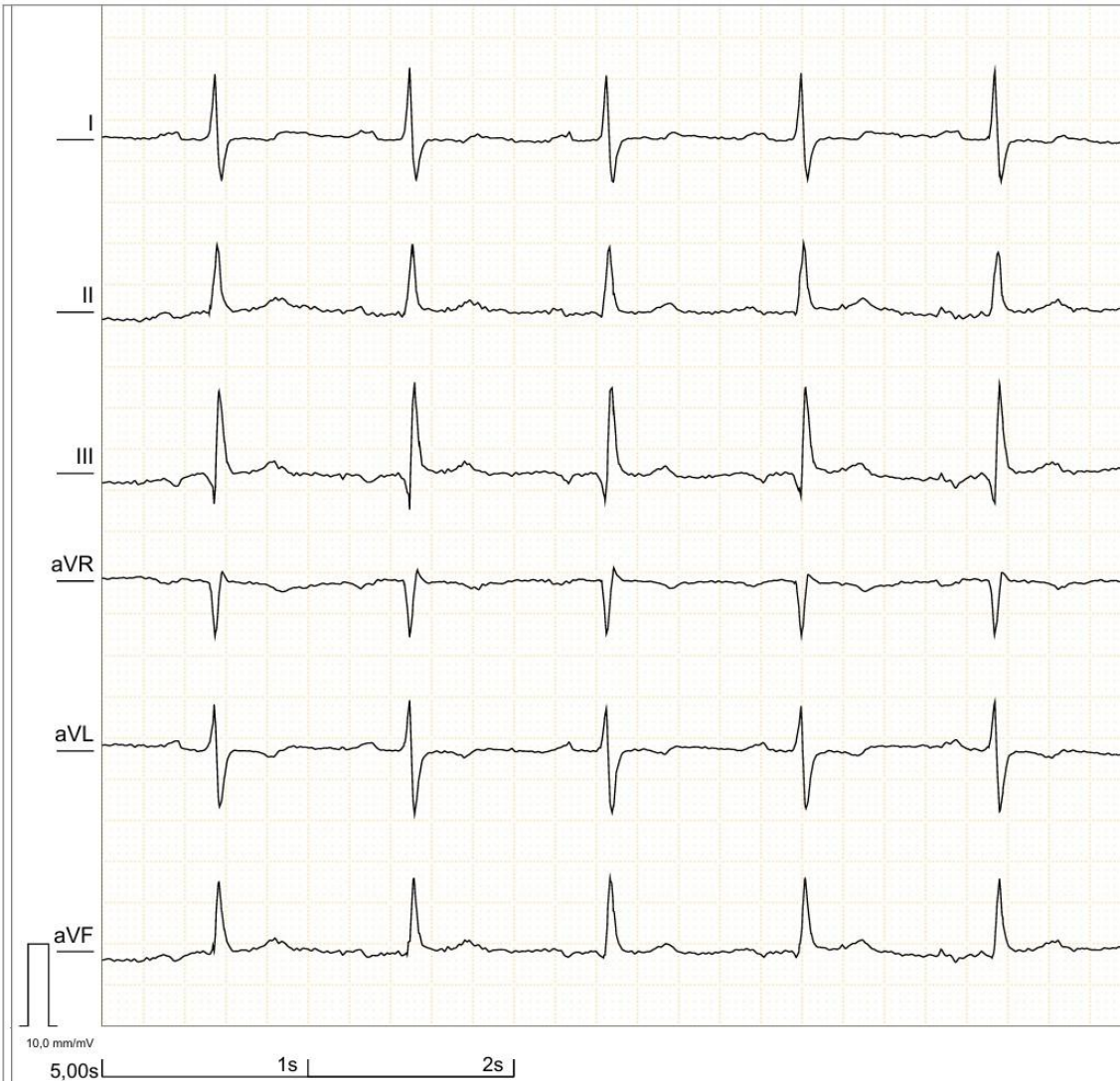
Při léčbě





1 v 1.96 m/s  
 p 15.34 mmHg  
 Frq 4.83 kHz





1. interní klinika - kardiologická

BTL CONNECT in 2024.1.12574.0. DIAG: 7.2.2.0; ECG: BTL 8 Elite FW: 1.11.0+24694. SN: 07802B000182

Strana: 1/1



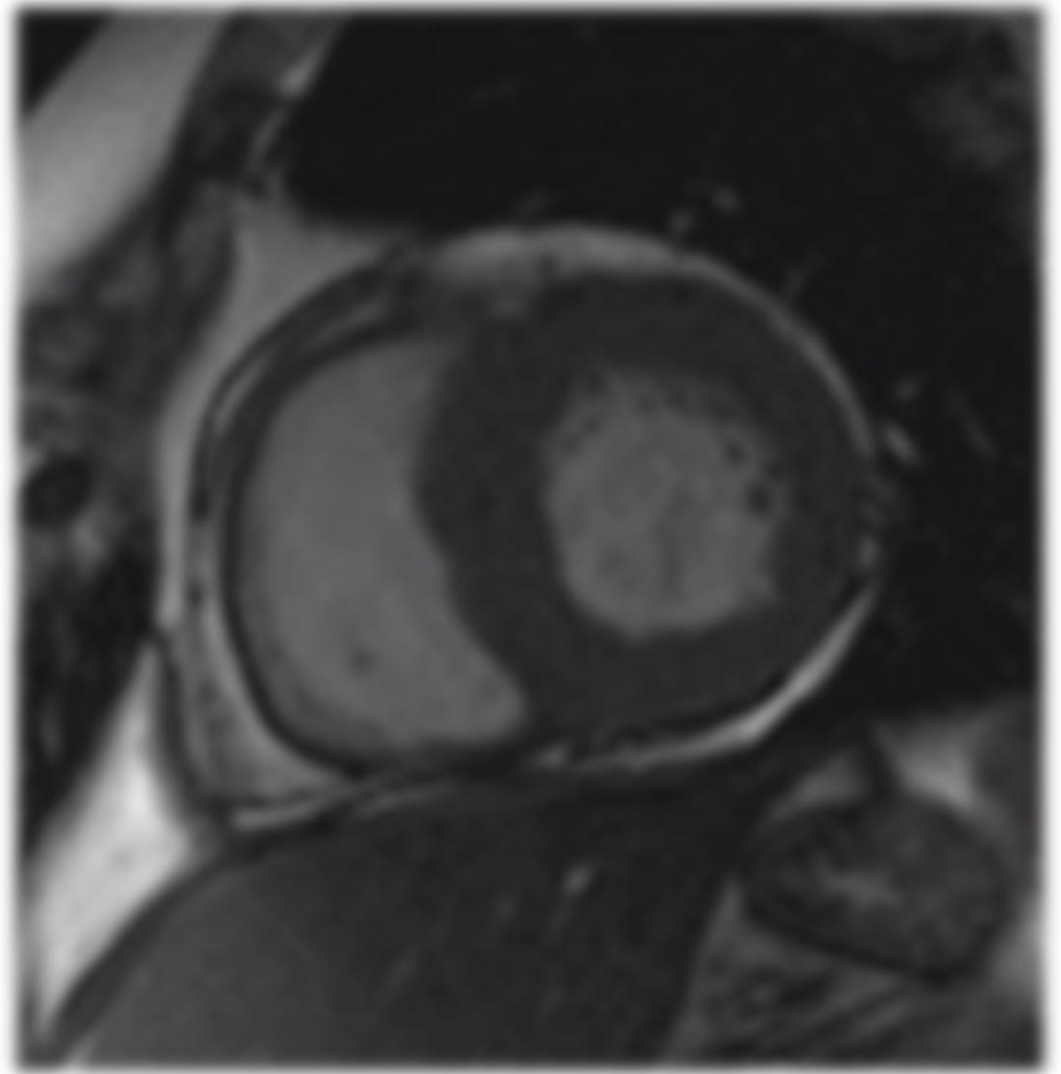
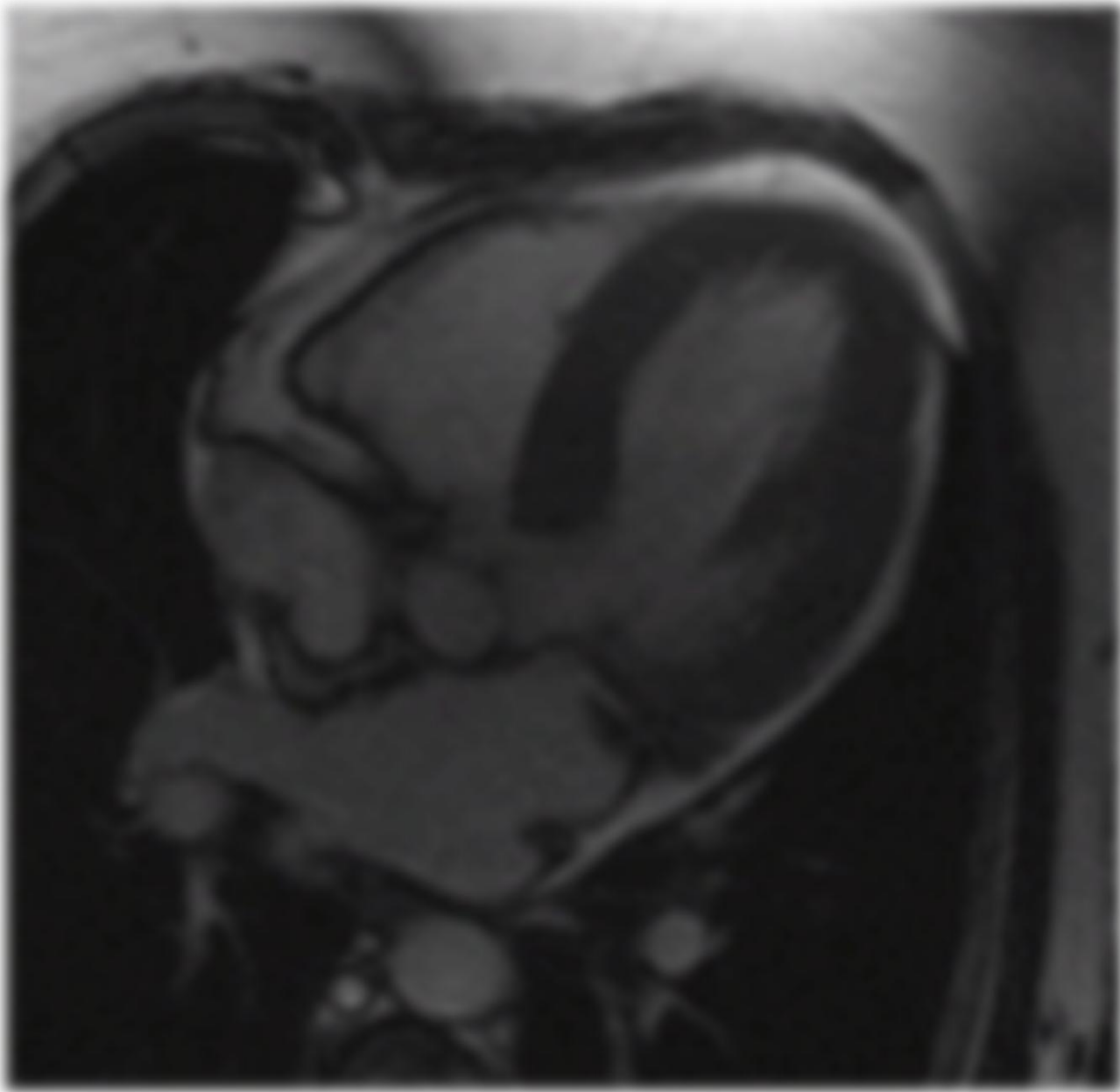
# Kazuistika č.3



- **Žena 54 let, dg. 2023**
- **HOCM, obstrukce v LVOT LK (iniciálně klid 113mmHg), EF LK 70%, NYHA III, CCS 0 HCM Risk-SCD 3,41% (t.č. bez indikace k impl. ICD) – kandidátka mavcamtenu**
- Turnerův syndrom, disp. endokrinologie
- Degenerativní, max. středně těžká aortální stenóza (bikuspidální chlopeň) AVA 1,38 cm<sup>2</sup> (planimetricky, valvární PG max 47mmHg) ke sledování (t.č. konz. postup) – výška 153cm
- 18.12.2023 koronarografie s negativním nálezem
- Dyslipidémie, Osteoporóza, Arteriální hypertenze korig. Medikací
- Medikace: Betaxolol 20mg tbl 1/2-0-0, Tulip 10mg tbl 0-0-1, Alendronat 1xtýdně, Vit. D

# Specifická léčba - mavacamten

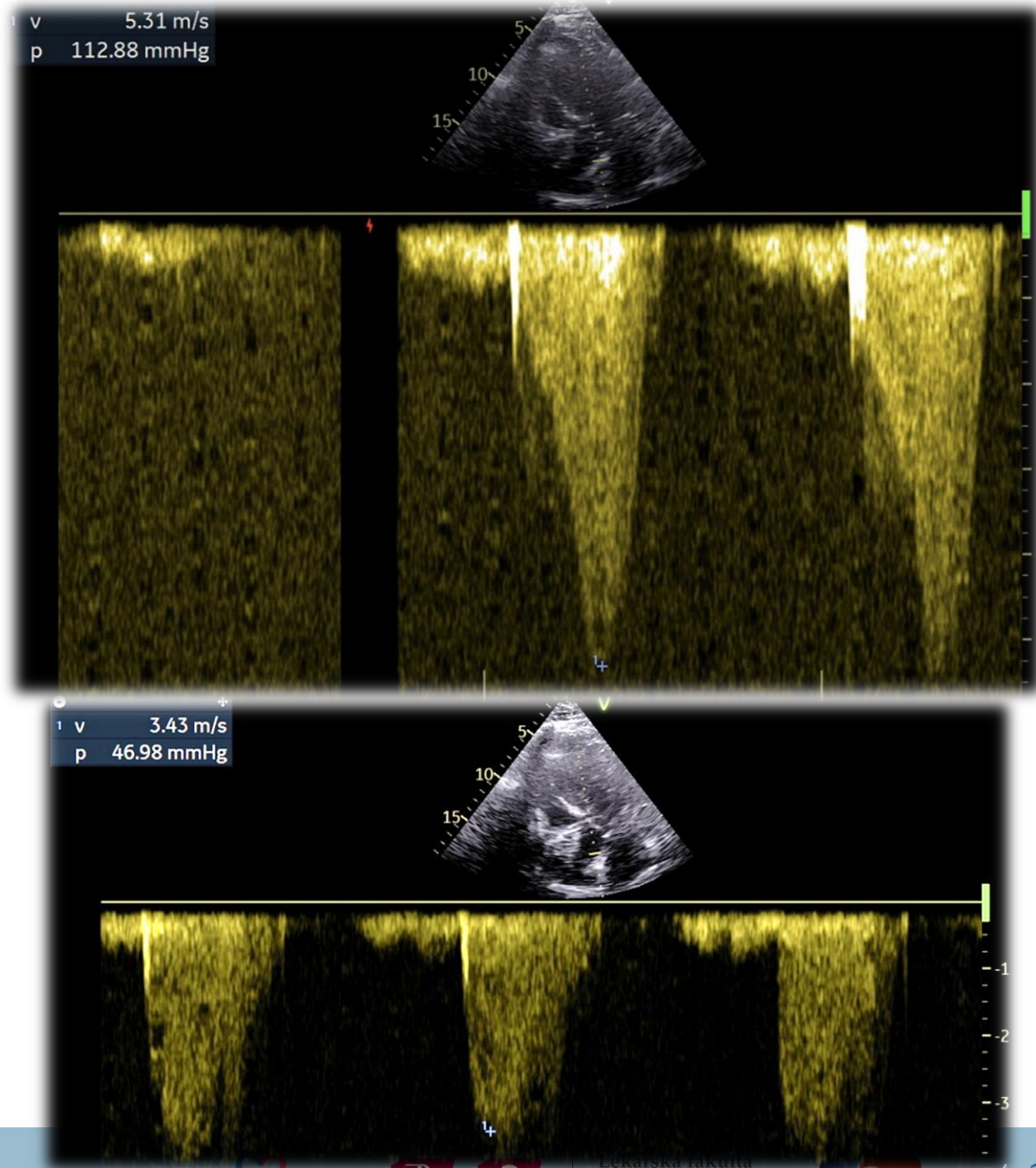
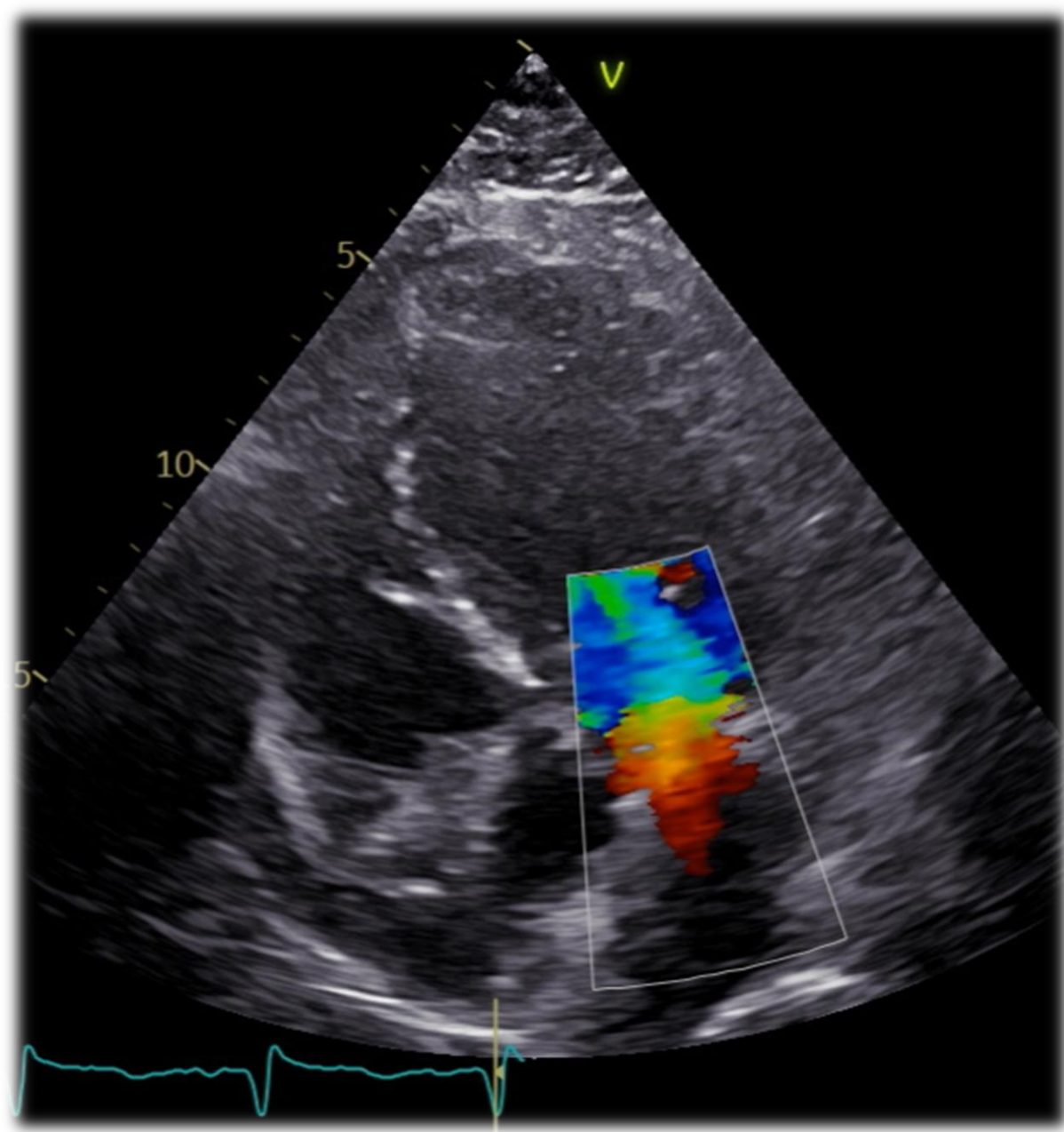
- Od 7/2024 – počáteční dávka 5mg/den
  - Normální metabolizátor CYP 2C19
- Do 2/2025 – titrace do cílové dávky 10mg/den
- Vstupně NYHA III, obstrukce LVOT 113mmHg (klid)
- Na konci titrace NYHA II, obstrukce LVOT 14mmHg (klid i provokace)
- PPG AoS 47...35mmHg



Septálně až 17mm, bez ložisek LGE



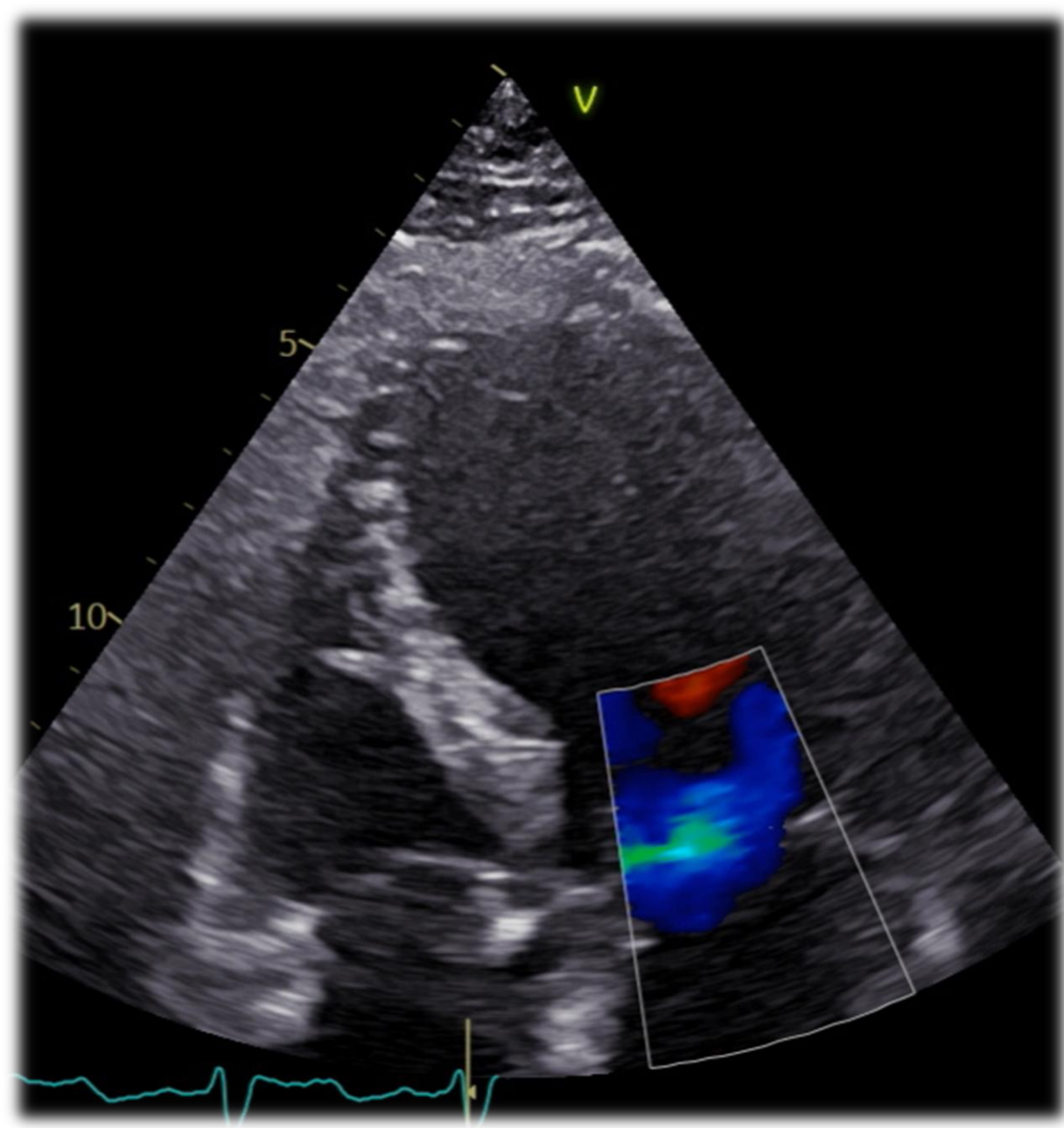
**Před léčbou**



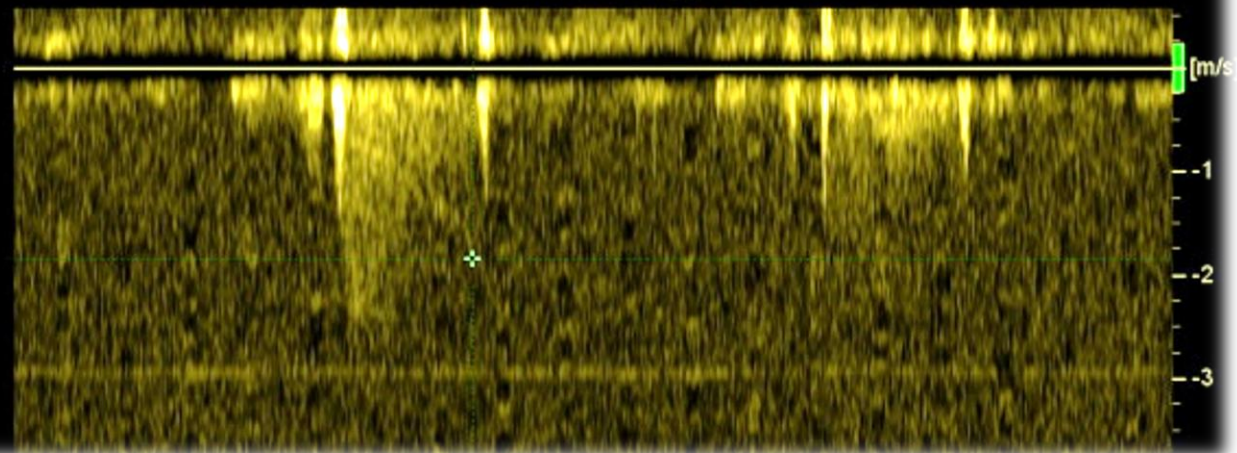
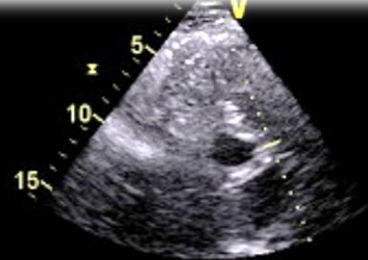


**Při léčbě**

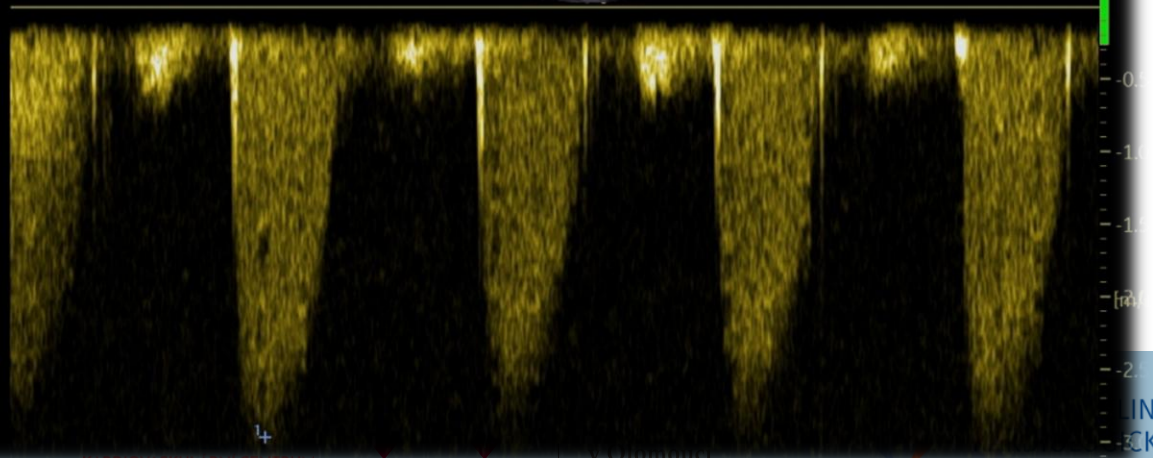
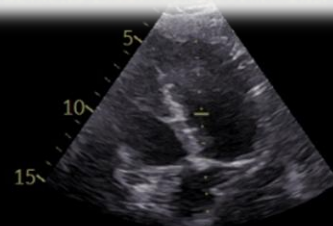




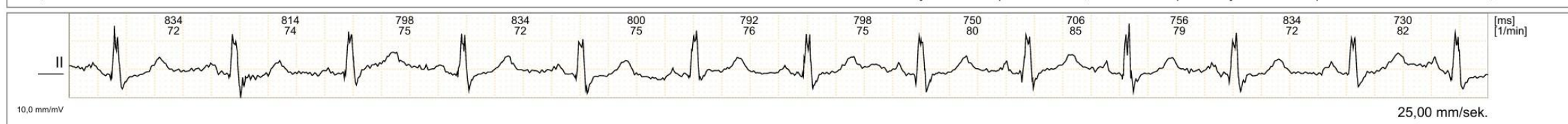
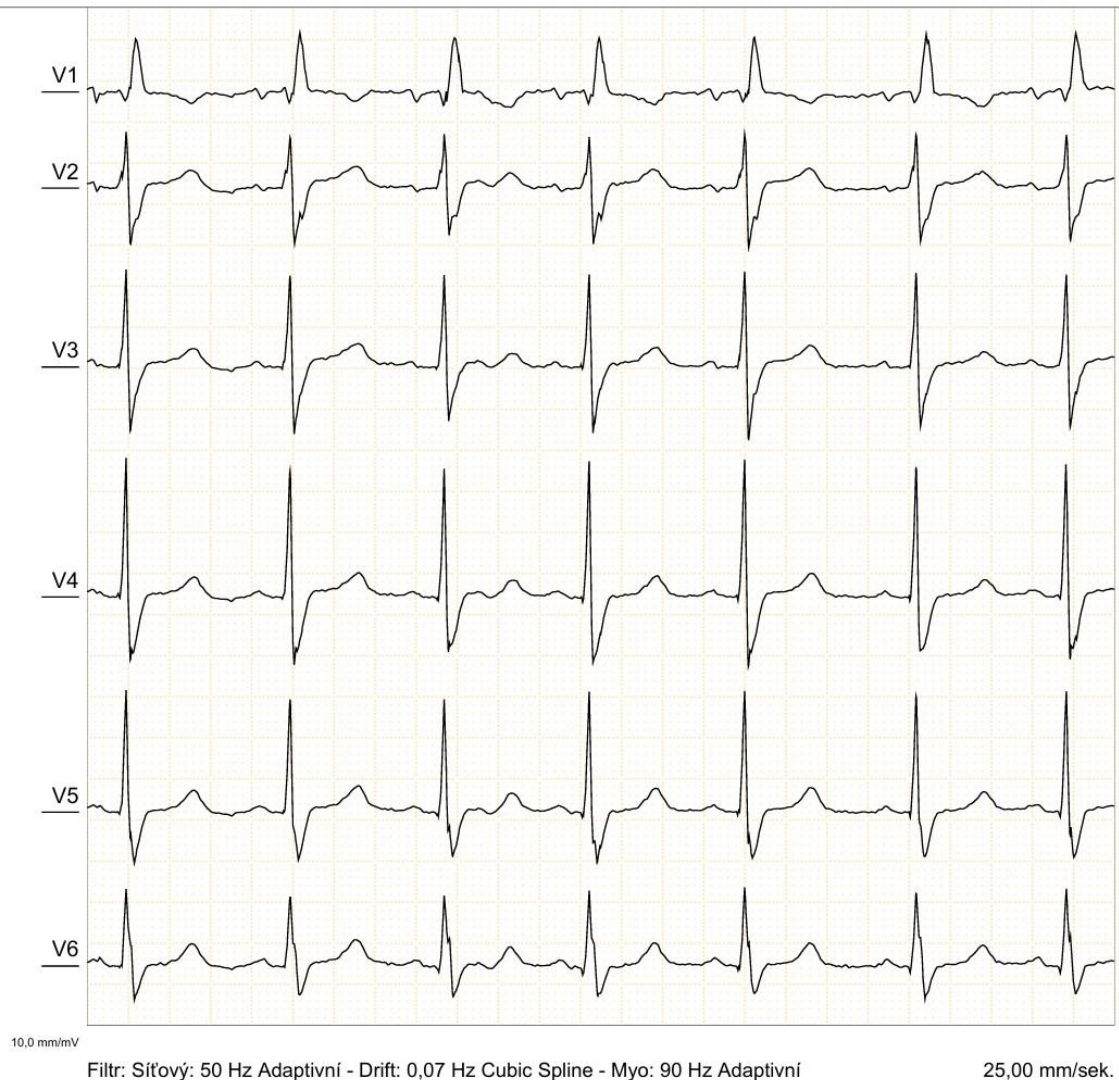
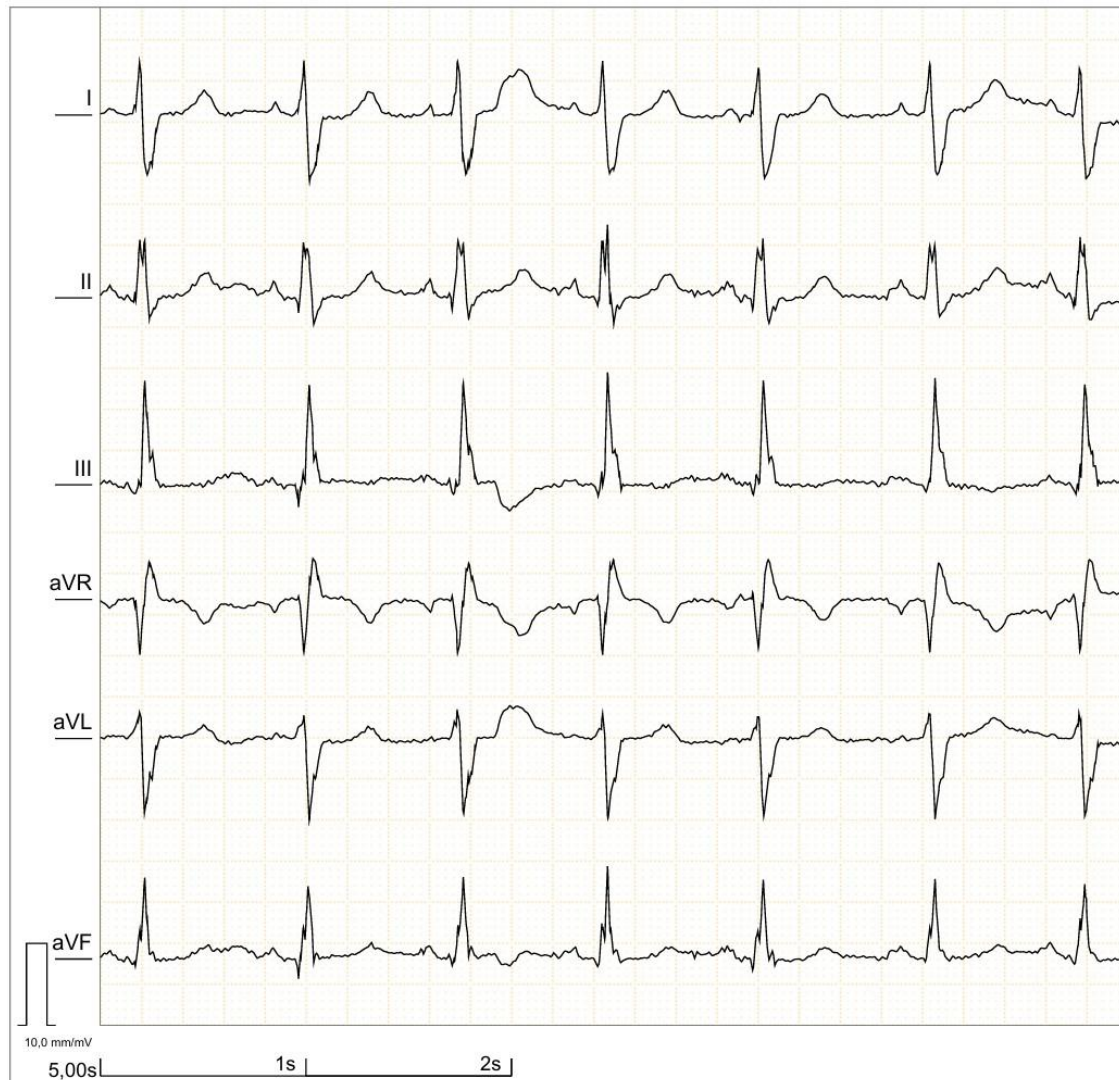
v 1.85 m/s  
p 13.66 mmHg



v 2.97 m/s  
p 35.25 mmHg







# Mavacamten ve FNOL

- 14 pacientů
- 9x 5mg, 4x 10mg, 1x 15mg
- 7 pacientů - udržovací dávka
  - PPG do 30mmHg
  - Zlepšení alespoň o 1 třídu NYHA





DĚKUJEME ZA POZORNOST

FAKULTNÍ NEMOCNICE OLOMOUČ



KOMPLEXNÍ  
KARDIOVASKULÁRNÍ CENTRUM  
FAKULTNÍ NEMOCNICE OLOMOUČ

## ZKRÁCENÉ INFORMACE O LÉČIVÉM PŘÍPRAVKU

▼ Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky.

**Název léčivého přípravku:** Camzyos 2,5 mg tvrdé tobolky, Camzyos 5 mg tvrdé tobolky, Camzyos 10 mg tvrdé tobolky, Camzyos 15 mg tvrdé tobolky.

**Složení:** Jedna tvrdá tobolka obsahuje mavakamten 2,5 mg nebo 5 mg nebo 10 mg nebo 15 mg.

**Indikace:** Camzyos je indikován k léčbě symptomatické hypertrofické obstrukční kardiomyopatie (oHCM) (NYHA, třída II-III) u dospělých pacientů. **Dávkování a způsob podání:** Před zahájením léčby je třeba pomocí echokardiografie vyšetřit ejekční frakci levé komory (LVEF). Léčbu nelze zahájit, pokud je LVEF < 55 %. Ženy ve fertilním věku musí mít před zahájením léčby negativní těhotenský test. Přiměřená dávka se stanovuje na základě genotypizace na určení fenotypu cytochromu P450 (CYP) 2C19 (CYP2C19). Pacienti s fenotypem pomalého metabolizátora CYP2C19 mají zvýšené expozice mavakamtenu (až 3násobně), což může vést ke zvýšenému riziku systolické dysfunkce v porovnání s normálními metabolizátory. Pokud k zahájení léčby dojde před určením fenotypu CYP2C19, mají pacienti dodržovat pokyny pro dávkování pro pomalé metabolizátory, dokud nebude určen fenotyp CYP2C19. Rozsah dávek je 2,5 mg až 15 mg. Podrobné informace o dávkování viz SPC.

**Kontraindikace:** Hypersenzitivita na léčivou látku nebo na kteroukoli pomocnou látku. Těhotenství. Souběžná léčba silnými inhibitory CYP3A4 u pacientů s fenotypem pomalého metabolizátora CYP2C19 a s neurčeným fenotypem CYP2C19. Souběžná léčba kombinací silného inhibitoru CYP2C19 a silného inhibitoru CYP3A4. **Zvláštní upozornění a opatření pro použití:** Mavakamten snižuje LVEF a může způsobit srdeční selhání v důsledku systolické dysfunkce definované jako symptomatická LVEF < 50 %. U pacientů se závažným interkurentním onemocněním, jako je infekce nebo arytmie (včetně fibrilace síní nebo jiné nekontrolované tachyarytmie), nebo těch, kteří podstupují velkou operaci srdce, může být vyšší riziko systolické dysfunkce a progresu do srdečního selhání. Před zahájením léčby je třeba změřit LVEF a poté ji pečlivě sledovat. Přerušení léčby může být nezbytné k zajištění, že LVEF zůstane ≥ 50 %. Zahájení léčby nebo zvýšení dávky silného nebo středně silného inhibitoru CYP3A4 nebo jakéhokoli inhibitoru CYP2C19 může zvýšit riziko srdečního selhání v důsledku systolické dysfunkce. Podrobné informace viz SPC.

**Interakce s jinými léčivými přípravky:** Jeli u pacienta užívajícího mavakamten zahájena léčba novým negativně inotropním léčivem, nebo je zvýšena dávka negativně inotropního léčiva, je třeba zajistit pečlivý lékařský dohled s monitorováním LVEF, dokud není dosaženo stabilního dávkování a klinické odpovědi. U středně rychlých, normálních, rychlých a ultrarychlých metabolizátorů CYP2C19 je mavakamten primárně metabolizován cytochromem CYP2C19 a v menší míře cytochromem CYP3A4. U pomalých metabolizátorů CYP2C19 je metabolizován především cytochromem CYP3A4. Inhibitory/induktory CYP2C19 a inhibitory/induktory CYP3A4 tak mohou ovlivnit clearance mavakamtenu a zvýšit/snížit jeho plazmatickou koncentraci v závislosti na fenotypu CYP2C19. Podrobné informace viz SPC. **Fertilita, těhotenství a kojení:** Ženy ve fertilním věku musí mít před zahájením léčby negativní těhotenský test a musejí používat účinnou antikoncepci během léčby a po dobu 6 měsíců po jejím ukončení. Studie na zvířatech prokázaly reprodukční toxicitu. **Nežádoucí účinky:** Nejčastější nežádoucí účinky jsou závratě, dušnost, systolická dysfunkce a synkopa. Pro další informace viz SPC. **Velikost balení:** 14, 28 nebo 98 tvrdých tobolek. **Držitel rozhodnutí o registraci:** Bristol-Myers Squibb Pharma EEIG, Dublin, Irsko. **Registrační čísla:** EU/1/23/1716/001-008. **Poslední revize textu:** 12/2024.

**Před předepsáním si přečtěte úplný souhrn údajů o přípravku (SPC). Výdej léčivého přípravku je vázán na lékařský předpis. Léčivý přípravek je hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění.**

Podrobné informace o tomto léčivém přípravku jsou k dispozici na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky (EMA) <https://ema.europa.eu> nebo jsou dostupné u zástupce držitele rozhodnutí o registraci v ČR: Bristol-Myers Squibb spol. s r.o., Budějovická 778/3, 140 00 Praha 4, [www.bms.com/cz](http://www.bms.com/cz).

\*Všimněte si prosím změn v Souhrnu údajů o přípravku.