

# Nota Técnica 349832

Data de conclusão: 19/05/2025 15:34:57

## Paciente

---

**Idade:** 39 anos

**Sexo:** Masculino

**Cidade:** Rio Grande/RS

## Dados do Advogado do Autor

---

**Nome do Advogado:** -

**Número OAB:** -

**Autor está representado por:** -

## Dados do Processo

---

**Esfera/Órgão:** Justiça Federal

**Vara/Serventia:** 2ª Vara Federal de Rio Grande

## Tecnologia 349832

---

**CID:** I42.1 - Cardiomiopatia obstrutiva hipertrófica

**Diagnóstico:** Cardiomiopatia obstrutiva hipertrófica

**Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s):** laudo médico

## Descrição da Tecnologia

---

**Tipo da Tecnologia:** Medicamento

**Registro na ANVISA?** Sim

**Situação do registro:** Válido

**Nome comercial:** -

**Princípio Ativo:** MAVACANTENO

**Via de administração:** via oral

**Posologia:** Mavacanteno 5mg - 1 comprimido ao dia. Uso contínuo

**Uso contínuo?** -

**Duração do tratamento:** dia(s)

**Indicação em conformidade com a aprovada no registro?** Sim

**Previsto em Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Min. da Saúde para a situação clínica do demandante?** Não sabe

**O medicamento está inserido no SUS?** Não

**Oncológico?** Não

### **Outras Tecnologias Disponíveis**

---

**Tecnologia:** MAVACANTENO

**Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar:** há disponível os fármacos propranolol, atenolol, succinato de metoprolol e verapamil, assim como procedimento cirúrgico para redução septal e colocação de marcapasso.

**Existe Genérico?** Não

**Existe Similar?** Não

### **Custo da Tecnologia**

---

**Tecnologia:** MAVACANTENO

**Laboratório:** -

**Marca Comercial:** -

**Apresentação:** -

**Preço de Fábrica:** -

**Preço Máximo de Venda ao Governo:** -

**Preço Máximo ao Consumidor:** -

### **Custo da Tecnologia - Tratamento Mensal**

---

**Tecnologia:** MAVACANTENO

**Dose Diária Recomendada:** -

**Preço Máximo de Venda ao Governo:** -

**Preço Máximo ao Consumidor:** -

## Evidências e resultados esperados

---

### Tecnologia: MAVACANTENO

**Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia:** O mavacanteno (MV) é um inibidor seletivo, alostérico e reversível da miosina cardíaca ATPase, enzima responsável pela ativação da contração muscular (2). Atua na reduzindo a formação de pontes cruzadas miosina-actina, através da redução do número de cabeças de miosina ligadas à actina (estado gerador de energia), do deslocamento de miosinas para "fora da actina" (estado super-relaxado e poupador de energia) e, conseqüente, ligação reversa destas à miosina ATPase. Dessa forma, a partir da ação farmacológica de redução da força de contração do músculo cardíaco, é sugerido efeito terapêutico de redução da obstrução na VSVE e da pressão de enchimento do VE. O tratamento com MV é contraindicado em pacientes com FEVE < 55%, no entanto, se, durante o tratamento, a FEVE chegar a < 50% ou houver presença de sintomas de IC ou agravamento do estado clínico, o uso de MV deve ser suspenso (6,7).

A eficácia e segurança do mavacateno foram avaliadas em ensaio clínico randomizado (ECR) multicêntrico de fase III e controlado por placebo, intitulado EXPLORER-HCM (8). Foram incluídos 259 indivíduos de 68 diferentes centros cardiovasculares, distribuídos em 13 países, que apresentavam (CMH) com gradiente de obstrução em VSVE  $\geq 50$  mmHg e sintomas de classe II-III da NYHA. Os participantes foram randomizados (1:1) aos tratamentos: MV (GM) (dose a partir de 5 mg; n = 123) ou placebo (GP) (n = 128) e acompanhados por 30 semanas. Doses individualizadas de 2,5, 5, 10 ou 15 mg foram administradas para atingir a redução alvo no gradiente de VSVE  $< 30$  mmHg e uma concentração plasmática de MV entre 350 ng/mL e 700 ng/mL. A idade média dos indivíduos no início do estudo foi de 58,5 anos (desvio padrão [DP] 11,9) e a maioria apresentava sintomas de classe II da NYHA (73%). Apenas 4 pacientes do GM e 16 do GP não estavam em uso concomitante de betabloqueadores ou bloqueadores dos canais de cálcio. O desfecho primário composto foi o aumento  $\geq 1,5$  mL/kg por minuto no consumo de oxigênio de pico (pVO2) e pelo menos uma redução de classe da NYHA ou uma medida de pVO2  $\geq 3,0$  mL/kg por minuto sem piora da classe NYHA. A alteração em outros parâmetros clínicos também foi avaliada. Ao final do período, uma maior proporção de indivíduos do GM alcançou o desfecho primário (GM 37% versus (vs) GP 17%; mean difference [MD] +19,4%; IC95% 8,7 a 30,1; p=0,0005). Em comparação ao GP, indivíduos do GM também apresentaram maiores reduções no gradiente de VSVE pós-exercício (MD -35,6 mmHg; IC95% -43,2 a -28,1; p<0,0001), maior aumento no pVO2 (MD +1,4 mL/kg por minuto; IC95% 0,6 a 2,1; p=0,0006) e maior proporção de melhoria em  $\geq$  uma classe da NYHA (MD +34%; IC 95% 22,2 a 45,4; p<0,0001). Eventos cardíacos adversos graves (EAG) foram observados em 4 pacientes no GM (2 FAs e 2 cardiomiopatia de estresse, com uma interrupção de tratamento por FEVE <50% ) e 4 no GP (3 FAs e 1 FA com ICC). Como importantes limitações deste estudo, destaca-se a exclusão de pacientes com sintomas graves (classe IV da NYHA) e a baixa representatividade de participantes com menos de 50 anos.

Posterior a este ECR, surgiram revisões sistemáticas (RS) (9-11) com o objetivo de sumarizar as evidências científicas disponíveis acerca do uso de MV no tratamento da CMH, como o estudo de Ismayl et al. (2022). Nesta RS (9) foram reunidos 3 ECRs controlados por placebo, sendo eles, o ensaio descrito anteriormente; o estudo MAVERICK-HCM, que incluiu apenas pacientes adultos com CMH não obstrutiva sintomática, contrastando com o caso em tela; e o estudo VALOR-HCM, conduzido em pacientes com CMH obstrutiva sintomática elegíveis para TRS. O tempo médio de acompanhamento foi de 24 semanas e os desfechos primários

aferidos foram os mesmos relatados no ensaio descrito acima. Em pacientes que receberam MV foram observadas taxas mais elevadas de desfecho primário (risk ratio (RR) 1,92; IC95% 1,28-2,88; p=0,002) e melhora em  $\geq$  uma classe da NYHA (RR 2,10; IC95% 1,66-2,67; p< 0,00001), quando comparado ao placebo. Aqueles que apresentavam a forma obstrutiva da doença e receberam MV foram menos elegíveis à TRS ou optaram menos por fazer o procedimento (RR 0,29; IC 95% 0,22-0,39; p<0,00001), comparado ao uso de placebo. Não foi observado diferença entre os grupos na ocorrência de EAG  $\geq$ 1 (RR 0,91; IC 95% 0,48-1,74; p= 0,79), mas o uso de MV levou a um maior risco de pelo menos um tratamento emergencial para evento adverso (RR 1,14; IC95% 1,02-1,27; p= 0,02). Resultados semelhantes foram observados em outra RS, que incluiu praticamente os mesmos estudos (10).

Por fim, uma RS com metanálise em rede (11) avaliou a eficácia de diferentes medicamentos para o tratamento adulto de CMH, entre eles o metoprolol e o verapamil, medicamentos disponíveis no SUS, além do fármaco pleiteado. Foram incluídos 7 estudos, totalizando 377 pacientes. Apesar do pequeno tamanho amostral, foi possível observar que, quando comparado ao placebo, os tratamentos com metoprolol (MD -47,00%; IC95% -59,07 a -34,93%), MV (MD -34,50%; IC95% -44,75 a -24,25%) e N-acetilcisteína (MD -4,25%; -29,47 a 20,97%) foram capazes de reduzir significativamente o gradiente de VSVE em repouso. Quando a análise considerou apenas indivíduos com CMH obstrutiva, o uso de metoprolol apresentou a melhor eficácia (MD -47%; IC95% -59,07 a -34,93%), seguido do uso de MV (MD -34,5%; IC95% -44,75 a -24,25%), na redução da obstrução da VSVE em repouso, em comparação ao uso de placebo.

Não foram localizados estudos que tenham avaliado o efeito da tecnologia pleiteada a longo prazo, tampouco em relação ao desfecho mortalidade.

Item	Descrição	Quantidade	Valor unitário	Valor Total
Mavacanteno	5 MG CAP DURA13 CT BL AL PLAS PVC/PCTFE TRANS X 28		R\$ 7.717,07	100.321,91

\* Valor unitário considerado a partir de consulta de preço da tabela CMED. Preço máximo de venda ao governo (PMVG) no Rio Grande do Sul (ICMS 17%). O PMVG é o resultado da aplicação do Coeficiente de Adequação de Preços (CAP) sobre o Preço Fábrica – PF, PMVG = PF\*(1-CAP). O CAP, regulamentado pela Resolução nº. 3, de 2 de março de 2011, é um desconto mínimo obrigatório a ser aplicado sempre que forem realizadas vendas de medicamentos constantes do rol anexo ao Comunicado nº 15, de 31 de agosto de 2017 - Versão Consolidada ou para atender ordem judicial. Conforme o Comunicado CMED nº 5, de 21 de dezembro de 2020, o CAP é de 21,53%. Alguns medicamentos possuem isenção de ICMS para aquisição por órgãos da Administração Pública Direta Federal, Estadual e Municipal, conforme Convênio ICMS nº 87/02, sendo aplicado o benefício quando cabível. O Mavacanteno é comercializado no Brasil pelo laboratório farmacêutico Bristol-Myers Squibb Farmacêutica Ltda, sob o nome comercial Camzyos. Em consulta ao painel CMED, em agosto de 2024, e considerando os dados de prescrição juntados ao processo, foi elaborada a tabela acima estimando o custo anual de tratamento.

Não foram encontrados estudos de custo-efetividade, para a realidade brasileira, sobre o uso do MV no tratamento de pacientes com CMH.

Atualmente, essa tecnologia é regulamentada pelo Food and Drug Administration dos Estados Unidos para o tratamento de adultos com cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva sintomática de

Classes II e III da NYHA (12).

O National Institute for Health and Care Excellence (NICE), do governo britânico, recomenda o uso de MV no tratamento de indivíduos adultos acometidos por CMH obstrutiva sintomática de classe II ou III da NYHA, somente: i) como estratégia complementar ao tratamento padrão otimizado com betabloqueadores, bloqueadores dos canais de cálcio não di-hidropiridina ou disopiramida, a menos que estes sejam contraindicados; ii) mediante acordo comercial com o fabricante, o que torna a tecnologia disponível com desconto (13). Estas condições foram estabelecidas com base na avaliação econômica, que considerou a tecnologia custo-efetiva somente diante deste cenário. Após considerar o desconto na análise a razão de custo-efetividade incremental (ICER) passou de £37.088 para £19.997 por QALY ganho, dentro da faixa que o NICE considera ser um uso econômico dos recursos do National Health Service (NHS).

O Canada's Drug Agency, antigo Canadian Agency for Drugs and Technologies in Health (CADTH), do Canadá, recomenda o reembolso do valores ganhos com o MV, quando este for utilizado no tratamento de adultos com CMH obstrutiva sintomática da classe II a III da NYHA, desde que o paciente esteja sob cuidados de um cardiologista e o custo da tecnologia seja reduzido (14). De acordo com a reanálise econômica do CADTH, o MV associado ao tratamento padrão é mais caro (custos incrementais de US\$ 264.737) e mais eficaz (QALYs incrementais de 0,46) do que o tratamento padrão sozinhos, resultando em um ICER de US\$576.295 por QALY ganho. Dessa forma, estimou-se a necessidade de uma redução de preço de 73% para que o MV associado ao tratamento farmacológico padrão fosse considerado econômico em comparação com ao tratamento padrão, em um limite de disposição a pagar de US\$50.000 por QALY.

**Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia:** em comparação ao placebo, observa-se melhores resultados em desfechos substitutos, como redução no gradiente de VSVE pós-exercício e aumento no consumo pVO<sub>2</sub>, além de redução de classe da NYHA. Não é possível estimar o benefício incremental em relação a outras terapias farmacológicas. Resultados semelhantes na redução da obstrução da VSVE são sugeridos para o tratamento com metoprolol (medicamento disponível no SUS).

**Recomendações da CONITEC para a situação clínica do demandante:** Não avaliada

## Conclusão

---

**Tecnologia:** MAVACANTENO

**Conclusão Justificada:** Não favorável

**Conclusão:** O embasamento para o uso de mavacanteno no tratamento de adultos com cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva sintomática de classes II e III da NYHA deriva eminentemente de estudos que compararam o fármaco com placebo, utilizando desfechos substitutos. É difícil estimar se haveria superioridade em relação ao tratamento disponível na rede pública de saúde, particularmente quanto aos desfechos a longo prazo. Ainda, cabe observar que no caso em tela não consta classificação da NYHA, somando incerteza na avaliação sobre se as evidências de eficácia são generalizáveis à condição da parte autora.

Por fim, é pertinente mencionar que, diante do elevado custo desta tecnologia, mesmo países desenvolvidos e com limiares de recursos econômicos para investimento em saúde pública superiores ao do Brasil consideraram o mavacateneno como alternativa para o tratamento complementar da cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva sintomática apenas se condicionado a

contextos clínicos específicos e somente após acordo de redução de preço com o fabricante, a fim de reduzir o elevado impacto orçamentário e tornar a tecnologia custo-efetiva. Na ausência de avaliação pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde (CONITEC), considerando o provável perfil de custo-efetividade desfavorável e o alto impacto orçamentário em decisão isolada, e as evidências frágeis quanto à superioridade do fármaco em relação ao tratamento já disponível no SUS, entendemos que se impõe o presente parecer desfavorável.

**Há evidências científicas? Sim**

**Justifica-se a alegação de urgência, conforme definição de Urgência e Emergência do CFM? Não**

#### **Referências bibliográficas:**

1. Veselka J, Anavekar NS, Charron P. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy [published correction appears in Lancet. 2017 Mar 25;389(10075):1194. doi: 10.1016/S0140-6736(16)32534-X]. Lancet. 2017;389(10075):1253-1267. doi:10.1016/S0140-6736(16)31321-6
2. Maron MS. Hypertrophic cardiomyopathy: Management of patients with outflow tract obstruction. UpToDate. 2024. Available from: [https://www.uptodate.com/contents/hypertrophic-cardiomyopathy-management-of-patients-with-outflow-tract-obstruction?search=cardiomiopatia%20obstrutiva&topicRef=4948&source=see\\_link](https://www.uptodate.com/contents/hypertrophic-cardiomyopathy-management-of-patients-with-outflow-tract-obstruction?search=cardiomiopatia%20obstrutiva&topicRef=4948&source=see_link)
1. Raj MA, Ranka S, Goyal A. Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. [Updated 2022 Oct 31]. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430820/>
2. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC). Protocolo Clínico e Diretrizes Brasileiras para Diagnóstico e Tratamento da Insuficiência Cardíaca com Fração de Ejeção Reduzida. 2020. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/pcdt/arquivos/2020/insuficiencia-cardiaca-com-fracao-de-ejecao-reduzida-diretrizes-brasileiras-para-diagnostico-e-tratamento.pdf/view>
3. Ommen SR, Ho CY, Asif IM, et al. 2024 AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR Guideline for the Management of Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2024;149(23):e1239-e1311. doi:10.1161/CIR.0000000000001250
4. Braunwald E, Saberi S, Abraham TP, Elliott PM, Olivotto I. Mavacamten: a first-in-class myosin inhibitor for obstructive hypertrophic cardiomyopathy [published correction appears in Eur Heart J. 2024 Jan 27;45(4):286. doi: 10.1093/eurheartj/ehad854]. Eur Heart J. 2023;44(44):4622-4633. doi:10.1093/eurheartj/ehad637

5. Keam SJ. Mavacamten: First Approval [published correction appears in Drugs. 2022 Jul;82(11):1235. doi: 10.1007/s40265-022-01758-4]. Drugs. 2022;82(10):1127-1135. doi:10.1007/s40265-022-01739-7
6. Olivotto I, Oreziak A, Barriales-Villa R, et al. Mavacamten for treatment of symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy (EXPLORER-HCM): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial [published correction appears in Lancet. 2020 Sep 12;396(10253):758. doi: 10.1016/S0140-6736(20)31872-9]. Lancet. 2020;396(10253):759-769. doi:10.1016/S0140-6736(20)31792-X
7. Ismayl M, Abbasi MA, Marar R, Geske JB, Gersh BJ, Anavekar NS. Mavacamten Treatment for Hypertrophic Cardiomyopathy: A Systematic Review and Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. Curr Probl Cardiol. 2023;48(1):101429. doi:10.1016/j.cpcardiol.2022.101429
8. Bishev D, Fabara S, Loseke I, Alok A, Al-Ani H, Bazikian Y. Efficacy and Safety of Mavacamten in the Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy: A Systematic Review. Heart Lung Circ. 2023;32(9):1049-1056. doi:10.1016/j.hlc.2023.05.019
9. Mi K, Wu S, Lv C, et al. Comparing the efficacy and safety of medications in adults with hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review and network meta-analysis. Front Cardiovasc Med. 2023;10:1190181. doi:10.3389/fcvm.2023.1190181
10. Food and Drug Administration (FDA). United States Department of Health and Human Services. FDA approves new drug to improve heart function in adults with rare heart condition. 2022. <https://www.fda.gov/drugs/news-events-human-drugs/fda-approves-new-drug-improve-heart-function-adults-rare-heart-condition>.
11. National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Mavacamten for treating symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy. Technology appraisal guidance. Reference number: TA913. Published: 06 September 2023. Available in: <https://www.nice.org.uk/guidance/ta913/chapter/3-Committee-discussion#economic-model>
12. Mavacamten (Camzyos): CADTH Reimbursement Recommendation: Indication: For the treatment of symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy of New York Heart Association class II to III in adult patients [Internet]. Ottawa (ON): Canadian Agency for Drugs and Technologies in Health; 2023 May. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK594405/>

**NatJus Responsável:** RS - Rio Grande do Sul

**Instituição Responsável:** TelessaudeRS

**Nota técnica elaborada com apoio de tutoria?** Não

**Outras Informações:** A parte autora apresenta laudo médico informando ser portador de cardiomiopatia hipertrófica septal assimétrica com obstrução na via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE), diagnosticado em 2014, após investigação para sintoma de sopro cardíaco à ausculta. Já realizou tratamento com fármacos betabloqueadores (sem especificação de dose e tempo de tratamento), assim como os procedimentos implante de marcapasso e miectomia cirúrgica (em 2018). Para todos os tratamentos é descritivo melhora temporária, seguida de piora do quadro clínico. Atualmente, apresenta sintomas mais intensos de falta de ar (dispneia) e dor no peito (angina), além de aumento na obstrução na VSVE (Evento 1 LAUDO7), no entanto, não é informado qual é a classificação funcional do caso em tela, de acordo com a escala NYHA. É apresentado exame ecodoppler colorido de vasos cervicais, sem alterações em carótidas e vertebrais. Em exame ecocardiograma uni-bidimensional com doppler colorido observa-se fração de ejeção dentro da normalidade (57% e os seguintes achados:

Espessura da região média da parede septal do VE de 31mm, gradiente dinâmico máximo em via de saída no repouso de 78mmHg e após manobra de Valsalva de 81mmHg, átrio esquerdo 43mm (valor de referência (vr) 30 a 40mm); diâmetro sistólico final do ventrículo esquerdo (VE) 37mm (vr 22 a 31mm); espessura diastólica (ED) do septo 28mm (vr 6 a 10mm); ED da PPVE 12mm (6 a 10mm); massa ventricular esquerda 686g (vr 94 a 276g); volume diastólico final 135ml (vr 67 a 155ml) e sistólico final 58ml (vr 18 a 57ml).

Ainda, é descrito insuficiência aórtica e mitral discretas, refluxo de grau discreto em via de saída de VE e alteração de fluxo em região subaórtica, abaixo da região do septo perimembranoso, a esclarecer. Em exame laboratorial é evidenciado elevação nas frações lipídicas séricas: LDL-colesterol 180mg/dL e colesterol total 269mg/dL. Todos os exames datam de dezembro de 2023 (Evento 1 EXMMED8). Nesse contexto, é pleiteado tratamento com mavacanteno.

A cardiomiopatia obstrutiva hipertrófica (CMH) é uma doença genética do músculo cardíaco, ocasionada por mutação patogênica nos genes da proteína sarcomérica, e mais raramente, em proteínas não sarcoméricas. É caracterizada pela hipertrofia patológica da espessura da parede ventricular esquerda, em que há aumento do tecido conjuntivo intersticial e de áreas de fibrose de substituição, não atribuível a outras alterações cardíacas, como isquemia e fibrilação atrial (FA) (1). Em torno de dois terços dos pacientes diagnosticados com CMH, observa-se a presença de obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE), que leva aos sintomas de desconforto torácico, dispneia, fadiga e síncope (1,2). As principais complicações da CMH são arritmia ventricular, insuficiência cardíaca congestiva (ICC), endocardite infecciosa da valva mitral, FA, fenômenos embólicos e morte súbita (3).

Estima-se que a prevalência de CMH em adultos seja em torno de 0,2% (1 caso a cada 500 indivíduos) e a incidência de eventos súbitos de mortalidade cerca de 0,5–1,5% ao ano. No entanto, indivíduos adequadamente tratados em centros de referência terciários, apresentam prognóstico mais aceitável a longo prazo (1).

A identificação da obstrução é determinada pela presença de gradiente de VSVE  $\geq 30$  mmHg, aferido em repouso ou pelo movimento anterior sistólico da valva mitral, por meio de exame de ecocardiografia, podendo ser necessário em alguns casos, a medição do gradiente de VSVE por cateterismo cardíaco. A gravidade da obstrução é avaliada pela presença e estratificação de sintomas, através da escala de classificação funcional de insuficiência cardíaca (IC) da New York Heart Association (NYHA). Ainda, a avaliação clínica sobre gravidade dos sintomas e limitação funcional pode ser complementada por teste ergométrico (1,2).

O tratamento é definido a partir da gravidade dos sintomas, incluindo apenas observação clínica e ecocardiografia periódica para pacientes assintomáticos (classe NYHA I) e tratamento de condições associadas como IC e arritmias, quando presentes. São contraindicadas fármacos que podem aumentar a obstrução da VSVE, como os que causam vasodilatação



periférica, depleção de volume intravascular ou aumento da contratilidade miocárdica, como por exemplos: digoxina, anlodipino, nifedipina, furosemida e outros diuréticos (1-3).

Em pacientes sintomáticos, o tratamento inicial consiste no uso preferencial de fármacos betabloqueadores não vasodilatadores (por exemplo, metoprolol) e quando o uso destes não é possível pode-se utilizar bloqueadores dos canais de cálcio (por exemplo, verapamil). Para pacientes refratários ao tratamento inicial, apesar das doses máximas toleradas, e que apresentam sintomas graves (classe III/IV da NYHA) é recomendado terapia cirúrgica de redução septal (TRS) (por exemplo ablação septal alcoólica, miectomia cirúrgica), sendo possível a realização de um segundo procedimento quando não houver resposta terapêutica ao primeiro e o paciente for elegível. A prevenção de morte súbita cardíaca com o uso de cardioversor/desfibrilador implantável (CDI) também faz parte do tratamento (1-3). O uso de medicamento com efeitos inotrópicos negativos e antiarrítmicos de classe I (por exemplo disopirâmida) e, mais recentemente, inibidores da miosina cardíaca (por exemplo mavacanteno) em associação a um dos fármacos de primeira linha, podem ser considerados nos casos em que há contraindicação à TRS, refratariedade ao tratamento inicial e parâmetros clínicos compatíveis com o uso destas tecnologias (por exemplo fração de ejeção do ventrículo esquerdo [FEVE]  $\geq 55\%$ ) (5). O transplante cardíaco é recomendado para pacientes que não respondem à TRS e progridem para a CMH em estágio terminal (1-3,5).