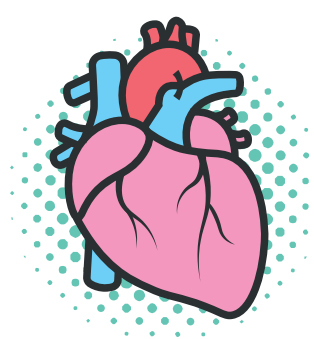
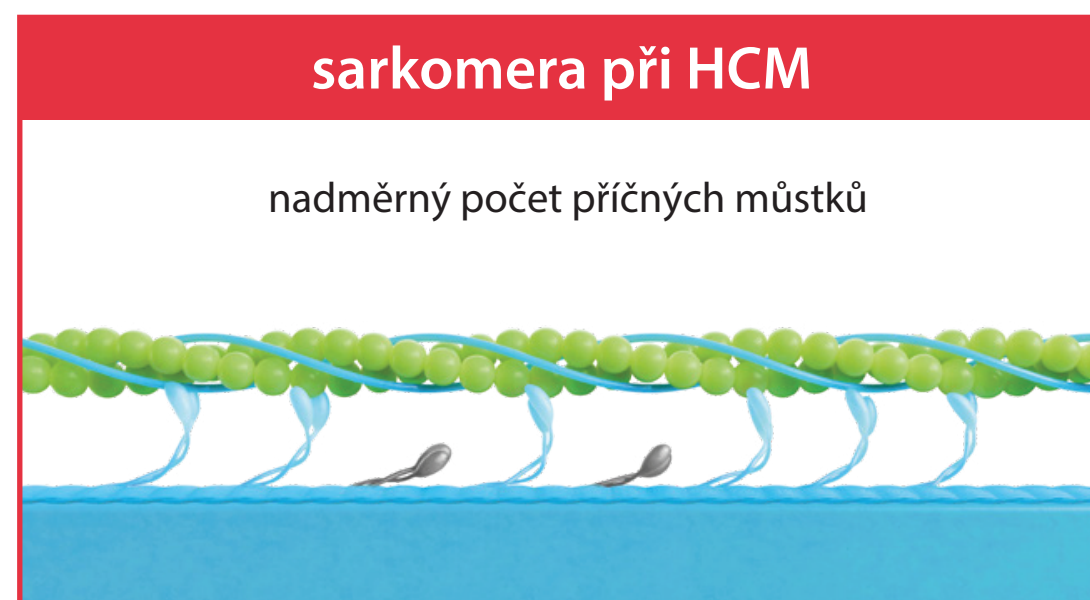
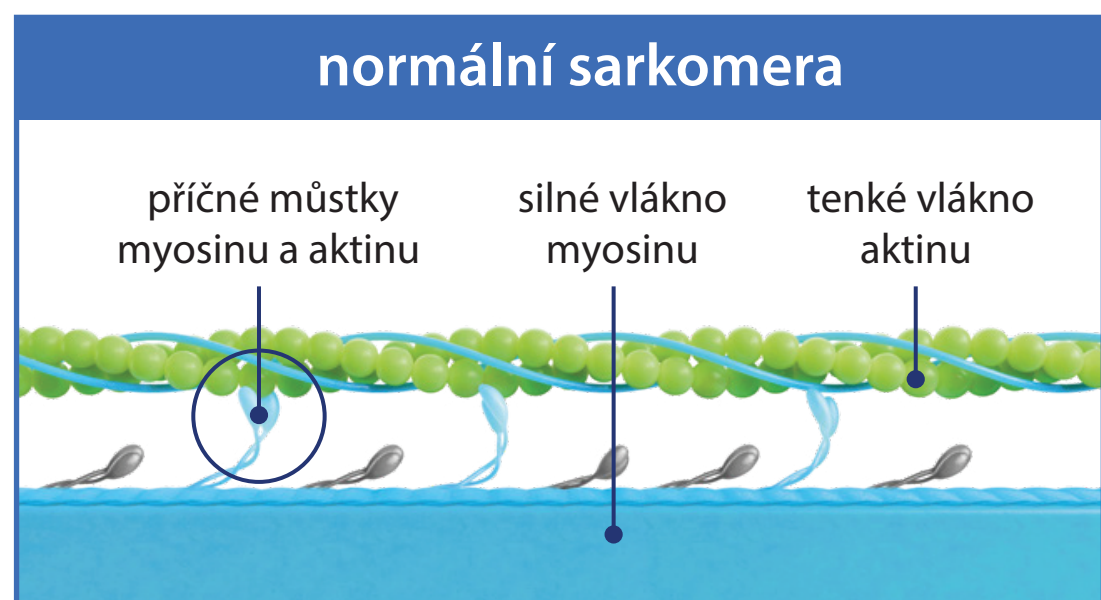


Mavakamten v léčbě obstrukční hypertrofické kardiomyopatie

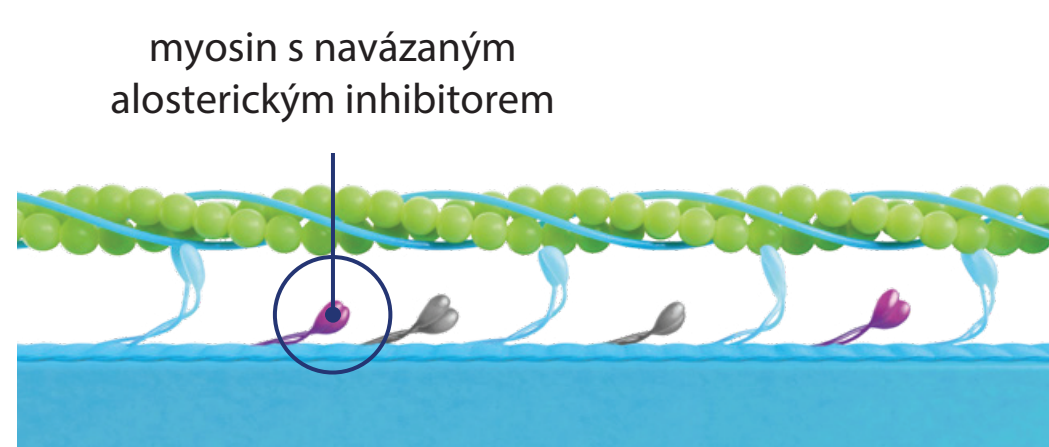


HCM = hypertrofická kardiomyopatie

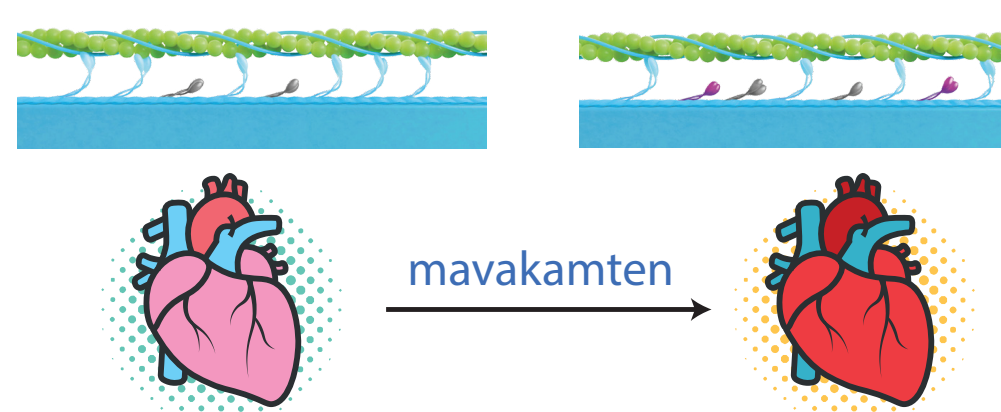
- charakteristická hypertrofií levé komory se zmenšenou ventrikulární kavitou
- hypertrofie není vysvětlitelná jinou patologií (např. stenóza aorty, systémová hypertenze)
- nejčastěji způsobená poruchami proteinů sarkomery



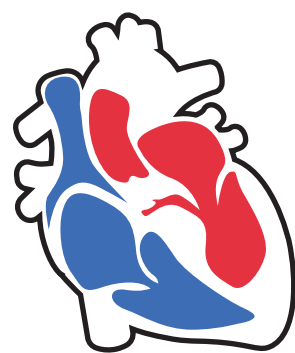
Selektivní inhibice srdečního myosinu



- vazba mavakamtenu snižuje nadměrnou tvorbu příčných můstků myosinu a aktinu
- kontraktilita myokardu se normalizuje



Účinnost prokázána v klinické studii EXPLORER-HCM

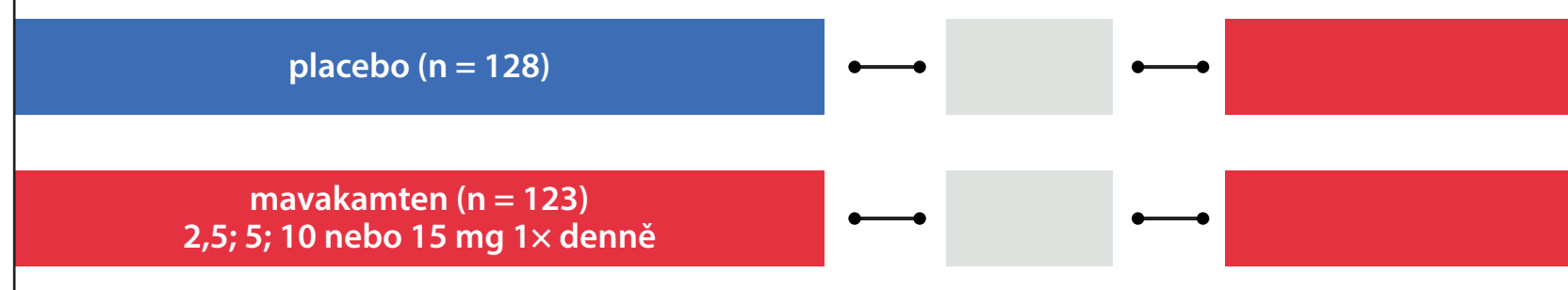


pacienti s obstrukční HCM, vrcholový gradient LVOT ≥ 50 mmHg, EF LK $> 55\%$, třída NYHA II–III

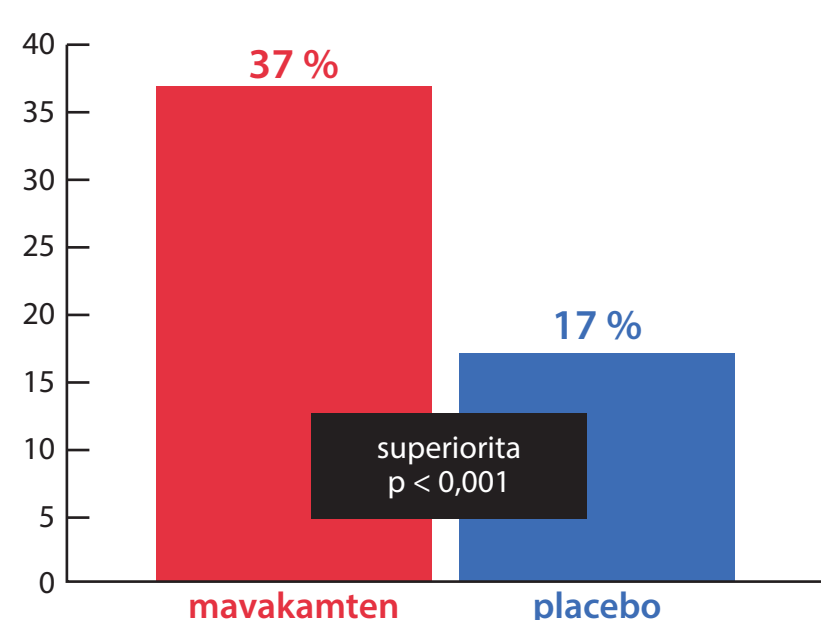
dvojitě zaslepené placebem kontrolované hodnocení 30 týdnů

přestávka po dobu 8 týdnů po skončení terapie

dlouhodobé prodloužení (MAVA-LTE)



primární cíl



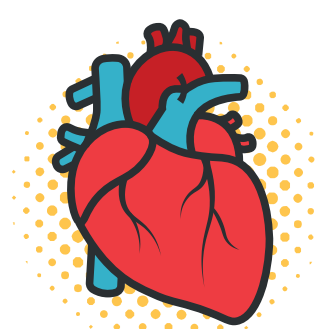
nárůst pVO₂ o $\geq 1,5$ ml/kg/min a zároveň zlepšení třídy NYHA o ≥ 1 nebo nárůst pVO₂ o $\geq 3,0$ ml/kg/min bez zhoršení třídy NYHA

sekundární cíl

cíle	mavakamten	placebo	p-hodnota
gradient LVOT po fyzické zátěži (mmHg)	-47	-10	p < 0,001
změna pVO ₂ od vstupu do 30. týdne (ml/kg/min)	1,4	-0,1	p < 0,001
počet pacientů, kteří dosáhli zlepšení třídy NYHA o ≥ 1 (%)	65 %	31 %	p < 0,001
změna skóre v dotazníku KCCQ-CSS od vstupu do 30. týdne	13,6	4,2	p < 0,001
změna skóre v dotazníku HCMSQ-SoB od vstupu do 30. týdne	-2,8	-0,9	p < 0,001

Léčba mavakamtenem

- normalizuje kontraktilitu
- snižuje dynamickou obstrukci LVOT
- zlepšuje plnicí tlaky srdce



Výsledky klinické studie **EXPLORER-HCM** jasně prokázaly benefit první farmakologické léčby zaměřené na **inhibici srdečního myosinu** u pacientů se symptomatickou obstrukční HCM.

Vysvětlivky: EF – ejekční frakce; HCM – hypertrofická kardiomyopatie; HCMSQ-SoB – podskóre krátkodechosti v dotazníku *Hypertrophic Cardiomyopathy Symptom Questionnaire* (validovaný dotazník pro hodnocení dopadů dušnosti u pacientů se symptomatickou HCM); KCCQ-CSS – klinické skóre v dotazníku *Kansas City Cardiomyopathy Questionnaire* (validovaný dotazník pro patientské hodnocení kvality života spojené se srdečním selháním); LVOT – výtokový trakt levé komory; NYHA – New York Heart Association; pVO₂ – vrcholová spotřeba kyslíku.

Reference:

1. SPC CAMZYOS 2024.
2. Olivotto et al. *Lancet* 2020; 396 (10253): 759–769.
3. Palandri et al. *Drugs* 2022; 82 (8): 889–912.

Zkrácenou informaci o přípravku naleznete zde:

https://www.bms.com/assets/bms/cz/en/documents/CAMZYOS_ZIP.pdf