

MAVACAMTEN EN PACIENTE CON MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA OBSTRUCTIVA

ALICIA CONESA NICOLÁS R1 HCUVA



ANTECEDENTES Y PRUEBAS DE VALORACIÓN

- Mujer de 31 años.
- DIAGNÓSTICO: **MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA OBSTRUCTIVA** (2019).
- Mutación en heterocigosis en TNNC1 (2020).
- Inicio tratamiento: bisoprolol 2,5mg/24h y eplerenona 25mg/24h (2022).
- Empeoramiento clínico (agosto 2023). 

PRUEBAS SUBJETIVAS: disnea, ortopnea, angina.

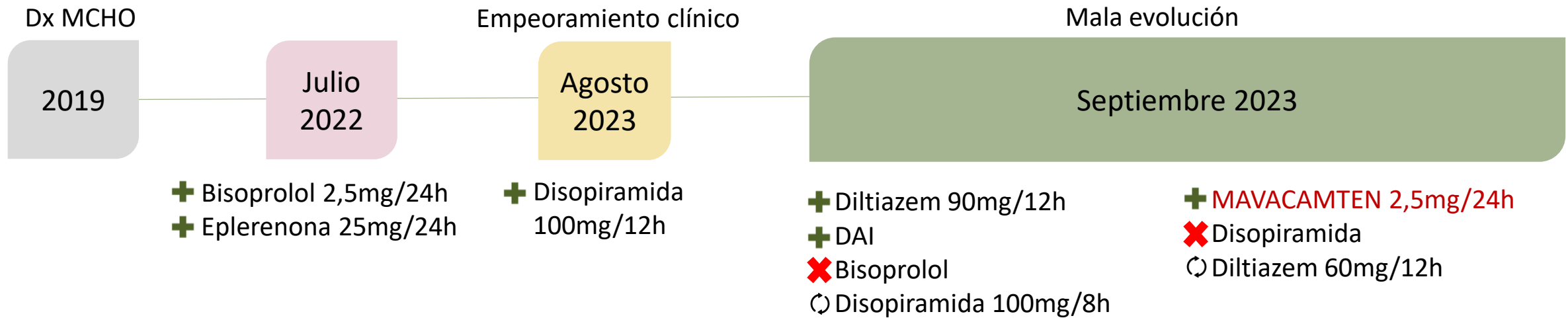
PRUEBAS OBJETIVAS:

-Ecocardiografía transtorácica (8/23): Grosor parietal máximo de **26 mm**. Gradiente dinámico medioventricular de 60 mmHg. **FEVI 65%**.

-Analítica (8/23): hemoglobina: 14,1g/dl; hierro: 60 µg/dl; creatinina: 0,87mg/dl; potasio: 4,4mEq/l; **NT-proBNP: 1271pg/ml**; CK: 1930U/l.



HISTORIA FARMACOTERAPÉUTICA



EVOLUCIÓN CLÍNICA

Consideraciones previas al inicio con MAVACAMTEN:

- FEVI > 55% (Paciente FEVI 65%)
- Estudio farmacogenético del CYP2C19: metabolizador intermedio.

MAVACAMTEN 2,5mg/24h via oral

Obtención del fármaco: medicamento extranjero ➤ medicamentos especiales.

Seguimiento:

- Octubre 2023 (semana 4):

Ecocardiografía transtorácica (10/23): FEVI 75%, gradiente medioventricular basal 35mmHg.

Analítica: NT-proBNP 746 pg/ml.

Aumento dosis de MAVACAMTEN 5mg/24h.

- Diciembre 2023 (semana 12):

Ecocardiografía transtorácica (12/23): FEVI 79%, gradiente medioventricular basal 35mmHg.

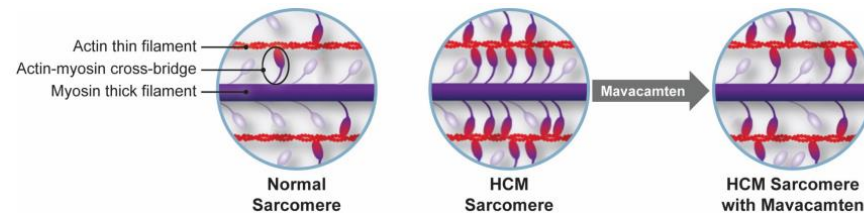
DISCUSIÓN

TRATAMIENTO
DE SOPORTE

Beta-bloqueantes, disopiramida, bloqueantes de los canales del calcio

TRATAMIENTO
ESPECÍFICO

MAVACAMTEN (CAMZYOS)



Ensayos clínicos:

Clinical Trial > [Lancet](#). 2020 Sep 12;396(10253):759-769. doi: 10.1016/S0140-6736(20)31792-X. Epub 2020 Aug 29.

Mavacamten for treatment of symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy (EXPLORER-HCM): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial

Randomized Controlled Trial > [J Am Coll Cardiol](#). 2022 Jul 12;80(2):95-108. doi: 10.1016/j.jacc.2022.04.048.

Myosin Inhibition in Patients With Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy Referred for Septal Reduction Therapy



CONCLUSIONES



REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

SOLICITUD MAVACAMTEN

ATENCIÓN FARMACÉUTICA

SEGUIMIENTO

BIBLIOGRAFÍA

1. Nouredin RA, Liu S, Nacif MS, Judge DP, Halushka MK, Abraham TP, et al. The diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance. J Cardiovasc Magn Reson. 2012 Feb;14(1):17.
2. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. JAMA. 2002 Mar;287(10):1308-20.
3. Peña ML, Palomino J, Ochoa JP, Barriales R. Diagnóstico y tratamiento de la miocardiopatía hipertrófica: comparación de las guías europeas y americanas. Elsevier España. 2015 Jun;50(2):76–79.
4. Ficha técnica. CAMZYOS. CIMA AEMPS. [citado 22 de octubre de 2023]. Disponible en: https://cima.aemps.es/cima/pdfs/es/ft/1231716006/FT_1231716006.html.pdf
5. Hans DeVries J, Alar Irs, Hans L Hillege. The European Medicines Agency assesment mavacantem as treatment of symtomatic obstructive hypertrophic cardiomyopthy in adults patients. Europan Heart Journal. 2023 Oct;44(37):3492-3494.
6. Olivotto I, Oreziak A, Barriales-Villa R, Abraham TP, Masri A, Garcia-Pavia P, et al. EXPLORER-HCM study investigators. Mavacamten for treatment of symptomatic obstructive hypertrophic cardiomyopathy (EXPLORER-HCM): a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial.Lancet. 2020 Sep;396(10253):759-769.
7. Desai MY, Owens A, Geske JB, Wolski K, Naidu SS, Smedira NG, et al. Myosin Inhibition in Patients With Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy Referred for Septal Reduction Therapy. J Am Coll Cardiol. 2022 Jul;80(2):95-108.



¡GRACIAS!

