



6019-119. CARACTERIZACIÓN DE UNA COHORTE MULTICÉNTRICA DE PACIENTES CON MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA CANDIDATOS A TRATAMIENTO CON MAVACAMTÉN

Miguel Barranco Gutiérrez¹, Helena Llamas Gómez¹, David Grimaldos Parra¹, María Luisa Peña Peña¹, Ainhoa Robles Mezcuá², Carlos Gómez Navarro³, Noemí González Cruces⁴, María José Romero Reyes⁵, Rosa Macías Ruíz⁶, Ana María González González⁷, Fátima Esteban Martínez⁸, Fernando Gavilán Domínguez¹, Santiago Fernández-Gordón Sánchez¹ y Pablo Romero Rojas¹

¹Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España, ²Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España, ³Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Torrecárdenas, Almería, España, ⁴Servicio de Cardiología. Hospital Comarcal de Melilla, Melilla, España, ⁵Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla, España, ⁶Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España, ⁷Servicio de Cardiología. Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, España y ⁸Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España.

Resumen

Introducción y objetivos: El ensayo EXPLORER-HCM en fase III evaluó la eficacia y seguridad de mavacamten (un inhibidor de la miosina cardíaca) en miocardiopatía hipertrófica obstructiva (MCHO), demostrando una mejoría de clase funcional, obstrucción en tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) y calidad de vida. Analizamos una cohorte multicéntrica de pacientes con MCH y seleccionamos y describimos aquellos que cumplen criterios de inclusión en EXPLORER-HCM.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de una cohorte de 647 pacientes con MCH de 6 Unidades de Cardiopatías Familiares de nuestra comunidad reclutados entre enero 2021 y abril 2024. Analizamos cuántos pacientes cumplían criterios de inclusión en EXPLORER-HCM: edad > 18 años, gradiente TSVI > 50 mmHg, fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) > 55% y clase funcional NYHA II-III, y describimos sus características.

Resultados: Incluimos un total de 647 pacientes (61% varones, edad media 63 ± 14 años), de los cuales 145 (22% casos) cumplían criterios de inclusión de EXPLORER-HCM para tratamiento con mavacamten. Dentro de este subgrupo, la edad media era de 58 ± 13 años (hasta el 38,6% > 65 años) y el 53% eran varones. Hasta el 73% de los pacientes se encontraban en clase funcional II-III, la FEVI media era $66,3 \pm 7,2\%$ (89,8% 75%), el gradiente en TSVI $84,3 \pm 31,1$ mmHg y el grosor máximo medido de $20,2 \pm 4,4$ mm. La mayoría presentaban movimiento sistólico anterior de mitral (84% casos) además de insuficiencia mitral asociada (88% casos). En cuanto a la genética, el 22,1% tenían estudio genético positivo, el 15,2% tenían variantes de significado incierto y el estudio fue negativo en el 42,1% de los casos. Predominaron las mutaciones en MYH7 (42%) MYBPC3 (35,5%) y TNNT2 (6,4%).

Características de los pacientes de nuestra cohorte que cumplen criterios del EXPLORER-HCM

Características generales

Criterios inclusión EXPLORER-HCM	145 (22%)	
Varones	77 (53%)	
Edad	58 ± 13 años	
Clase funcional de la NYHA II-III	106 (73%)	
SAM	122 (84%)	
Insuficiencia mitral	128 (88%)	
Estudio genético positivo	32 (22,1%)	MYH7: 13 (42%)
MYBPC3: 11 (35,5%)		
TNNT2: 2 (6,4%)		
VUS	22 (15,2%)	
Negativo	61 (42,1%)	
FEVI	66,3 ± 7,2%	
Gradiente TSVI	84,3 ± 31,1 mmHg	
Grosor miocardio máximo	20,2 ± 4,4 mm	

Se muestra las diferentes características de los pacientes de nuestra cohorte que cumplen criterios los criterios de inclusión de EXPLORER-HCM para el tratamiento con mavacamtén. Se expresan los datos cuantitativos con frecuencia y porcentaje y los datos cuantitativos con media y desviación estándar. FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo; NYHA: New York Heart Association; SAM: movimiento sistólico anterior; TSVI: tracto de salida del ventrículo izquierdo; VUS: variantes de significado incierto.



Porcentaje de pacientes que cumplen criterios de inclusión del EXPLORER-HCM.

Conclusiones: Aproximadamente un cuarto de los pacientes de nuestra cohorte cumplen con criterios para el tratamiento con mavacamtén, lo cual es de gran interés ya que abarca un porcentaje no desdeñable de pacientes que podrían beneficiarse del primer fármaco cuya diana terapéutica es el mecanismo fisiopatológico de la enfermedad, mejorando potencialmente situación clínica y calidad de vida.