

Primeira Experiência Colombiana com Mavacamten na Cardiomiopatia Hipertrófica Obstrutiva: Um Breve Relato Por Imagem

First Colombian Experience with Mavacamten in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: A Brief Imaging Report

Juan Felipe Vasquez-Rodriguez,^{1,2} Alvaro Idrovo-Turbay,³ Raul Eduardo Reyes Toledo,¹ David Gabriel David-Pardo,¹ Jairo Acuña-Olmos²

Fundacion Cardioinfantil Instituto de Cardiologia,¹ Bogotá – Colômbia

Cardiolog,² Bogotá – Colômbia

Los Cobos Medical Center,³ Bogotá – Colômbia

Introdução

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é uma doença do miocárdio, geralmente de origem genética, caracterizada pelo aumento da espessura da parede do ventrículo esquerdo não explicado por condições anormais de sobrecarga.¹ A obstrução dinâmica da via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE) ocorre em aproximadamente 70% dos pacientes, em repouso ou após manobras provocativas, e está intimamente associada aos sintomas e a desfechos clínicos adversos.^{2,3}

A redução do gradiente obstrutivo permanece um dos principais objetivos terapêuticos na CMH obstrutiva. O mavacamten, um inibidor da miosina cardíaca, demonstrou reduzir os gradientes da VSVE e melhorar os sintomas e a capacidade funcional em pacientes com CMH obstrutiva sintomática.^{4,5} Após sua autorização regulatória na Colômbia, em agosto de 2025, o medicamento passou a representar uma nova opção terapêutica nesse contexto.

Nós apresentamos, até onde se tem conhecimento, o primeiro caso colombiano publicado de CMH obstrutiva tratado com mavacamten, com acompanhamento clínico e ecocardiográfico seriado durante as primeiras 10 semanas de tratamento.

Apresentação do caso

Um homem de 74 anos foi encaminhado por dispneia aos esforços, dor torácica e pré-síncope com duração superior a três meses. Ao exame físico, apresentava pressão arterial de 110/60 mmHg, frequência cardíaca de 84 batimentos/min, frequência respiratória de 15 incursões/min e saturação de oxigênio de 96% em ar ambiente. A ausculta cardíaca

revelou sopro de ejeção mesossistólico, com intensificação durante a manobra de Valsalva e na transição da posição de agachamento para a posição ortostática.

O ecocardiograma transtorácico revelou hipertrofia assimétrica predominante do septo interventricular, com espessura diastólica septal de 15 mm (Tabela 1). A fração de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) era de 65%, enquanto o *strain* longitudinal global (SLG) encontrava-se no limite inferior da normalidade, com comprometimento segmentar das paredes septal e lateral (Vídeo 1). Foram observados folhetos da valva mitral alongados, com movimento sistólico anterior (MSA), e distância entre o ponto de coaptação mitral e o septo ao final da sístole de 9 mm, sugerindo alta probabilidade de obstrução dinâmica (Figura 1). O Doppler colorido apontou aceleração do fluxo na VSVE, com gradiente de pico em repouso de 18,3 mmHg, aumentando para 78,7 mmHg durante a manobra de Valsalva (Figura 2 e Vídeo 2). O teste genético identificou uma variante no gene MYBPC3.

O tratamento inicial com 100 mg diários de succinato de metoprolol reduziu a frequência cardíaca para 55 a 60 batimentos/min, porém foi pouco tolerado devido à persistência dos sintomas, extremidades frias, diaforese e pressão arterial sistólica entre 90 e 100 mmHg, limitando a otimização adicional da terapia convencional. Em razão da persistência dos sintomas e da obstrução dinâmica da VSVE, foi considerada a realização de miectomia septal. Entretanto, após uma segunda opinião obtida no exterior, o paciente iniciou mavacamten 5 mg uma vez ao dia, adquirido na América do Norte antes de sua disponibilidade na Colômbia. Durante o seguimento, o metoprolol foi substituído por bisoprolol 5 mg uma vez ao dia em virtude de melhor tolerabilidade.

Após seis semanas, o ecocardiograma demonstrou discreta redução da espessura septal e da massa indexada do ventrículo esquerdo, enquanto a FEVE e o SLG permaneceram estáveis (Tabela 1 e Vídeo 3). O MSA persistia, com manutenção da aceleração do fluxo na VSVE. O gradiente em repouso era de 29,6 mmHg e aumentava para 39,6 mmHg com a manobra de Valsalva (Figura 3). À ocasião, o paciente recebia bisoprolol 5 mg uma vez ao dia. Clinicamente, a dor torácica havia desaparecido, a dispneia havia melhorado e não foram relatados episódios de hipotensão.

Após 10 semanas de tratamento com o uso de mavacamten 5 mg e bisoprolol 5 mg uma vez ao dia, o paciente encontrava-se assintomático, em classe funcional I da New York Heart

Palavras-chave

Cardiomiopatia Hipertrófica; Obstrução do Fluxo Ventricular Externo; Miosinas; Ecocardiografia

Correspondência: Juan Felipe Vasquez-Rodriguez •

Fundación Cardioinfantil Instituto de Cardiología. Clle 163a No 13b-60.

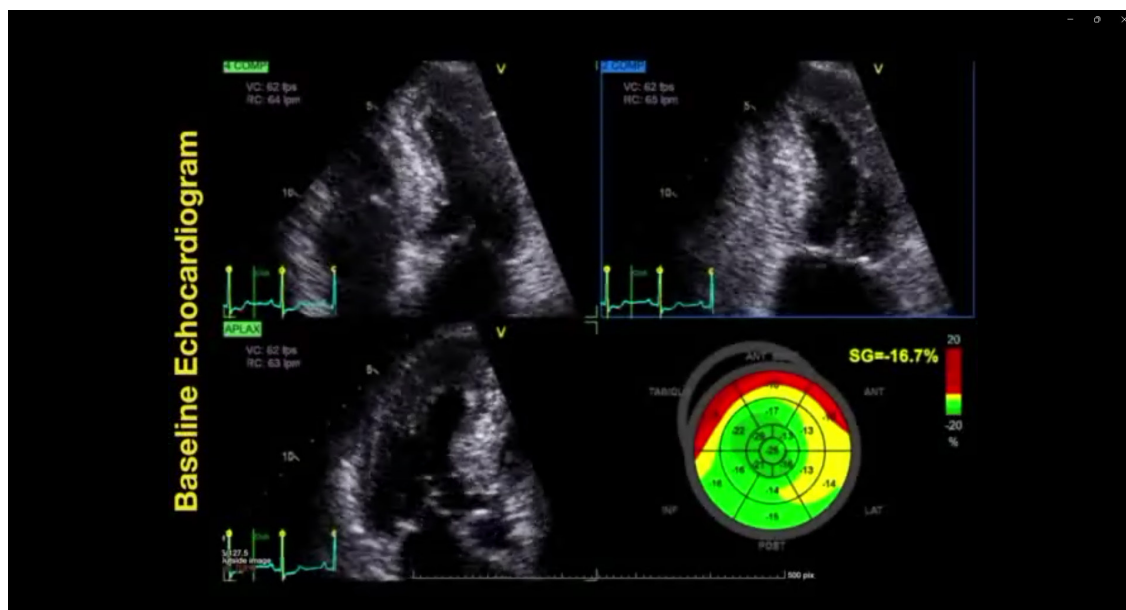
CEP: 111111. Bogotá – Colômbia

E-mail: jvasquez@lacardio.org

Manuscrito recebido em 05/05/2026; revisado em 02/06/2026; aprovado em 23/07/2026.

Editor responsável pela revisão: Andrea Vilela

DOI: <https://doi.org/10.36660/abcimg.20260061>



Video 1 – Função sistólica basal do ventrículo esquerdo. Link: http://abcimaging.org/supplementary-material/2026/3903/2026-0061_video_01.mp4

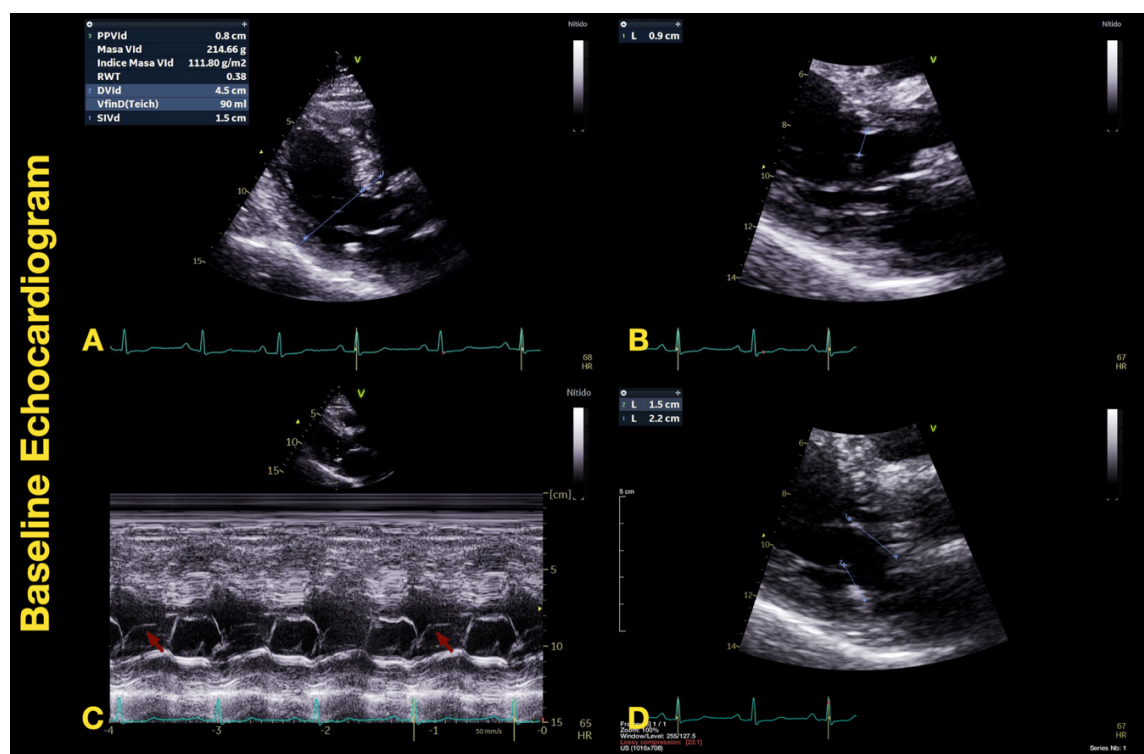


Figura 1 – Ecocardiograma basal. A: Hipertrofia do septo basal (15 mm) e massa do ventrículo esquerdo discretamente aumentada (112 g/m²); B: Distância entre o ponto de coaptação mitral e o septo de 9 mm. C; MSA em modo M (setas vermelhas); D: Folhetos da valva mitral alongados.

Relato de Caso

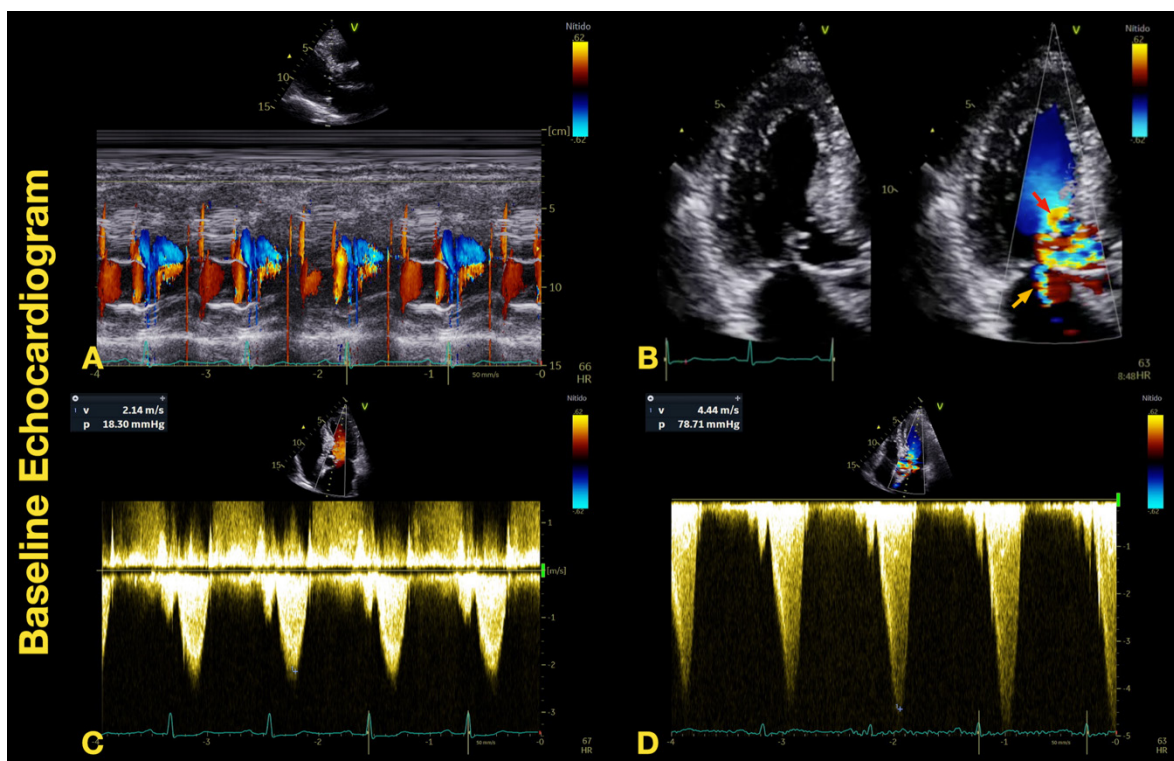
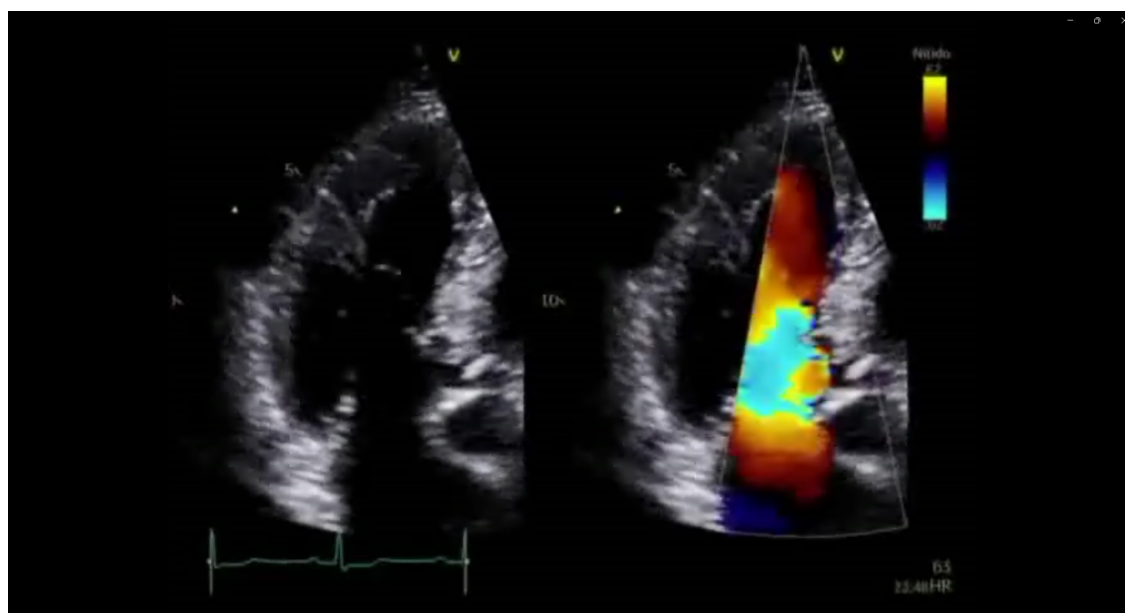


Figura 2 – Obstrução basal da VSVE. A: Aceleração do fluxo relacionada ao MSA; B: Aceleração do fluxo na VSVE na janela apical de três câmaras; C: Gradiente de pico em repouso (18,3 mmHg); D: Gradiente de pico durante a manobra de Valsalva (78,7 mmHg).

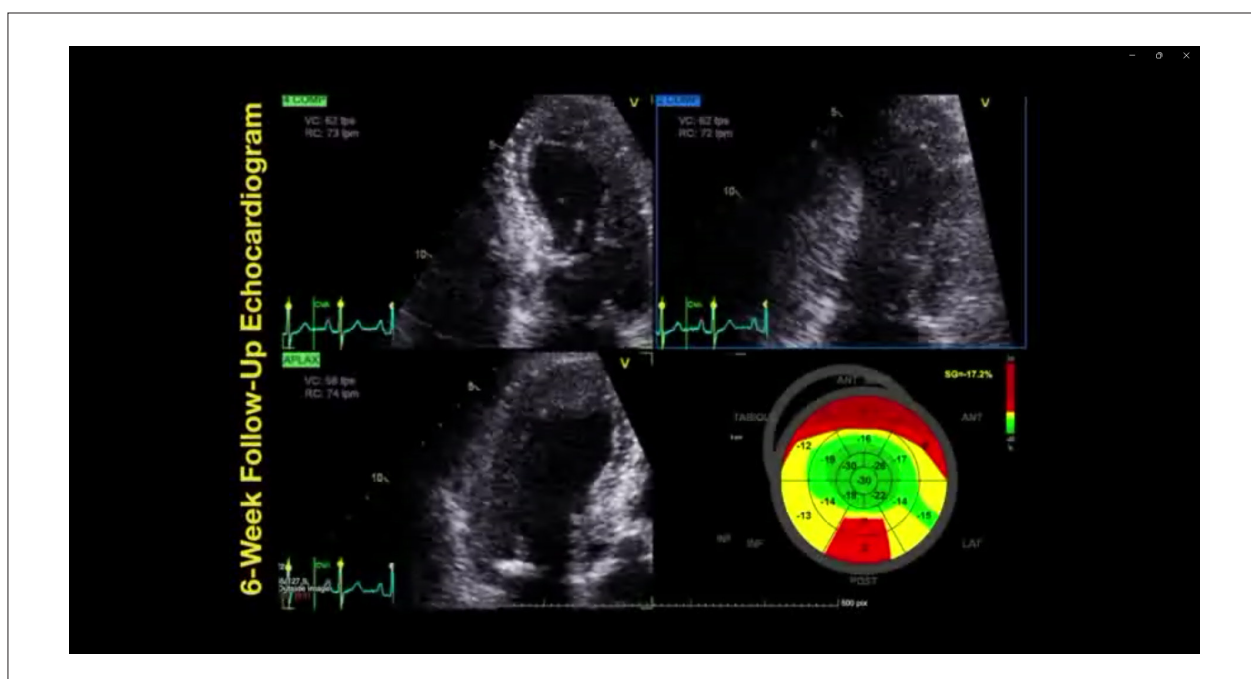


Vídeo 2 – Obstrução basal da VSVE. Link: http://abcimaging.org/supplementary-material/2026/3903/2026-0061_video_02.mp4

Tabela 1 – Variáveis ecocardiográficas ao longo do seguimento

Parâmetro	Ecocardiograma basal	6 semanas de seguimento	10 semanas de seguimento
Espessura da parede do ventrículo esquerdo (mm)	15	12	11
Massa indexada do ventrículo esquerdo (g/m ²)	112	81	79
FEVE (%)	65	66	60
SLG (%)	−16,7	−17,2	−16,9
Gradiente de pico da VSVE em repouso (mmHg)	18,3	29,6	18,22
Gradiente de pico da VSVE durante a manobra de Valsalva (mmHg)	78,7	39,6	18,62
Distância entre o ponto de coaptação mitral e o septo ao final da sístole (mm)	9	5	13

SLG: strain longitudinal global; FEVE: fração de ejeção do ventrículo esquerdo; VSVE: via de saída do ventrículo esquerdo.



Video 3 – Ecocardiograma após seis semanas de seguimento. Link: http://abcimaging.org/supplementary-material/2026/3903/2026-0061_video_03.mp4

Association (NYHA) e realizava exercícios físicos regularmente quatro vezes por semana. O ecocardiograma de controle apresentou redução adicional da espessura septal e da massa indexada do ventrículo esquerdo (Tabela 1). A distância entre o ponto de coaptação mitral e o septo aumentou para 13 mm, compatível com menor probabilidade de obstrução dinâmica, e a aceleração do fluxo na VSVE diminuiu de forma acentuada. O gradiente em repouso era de 18,2 mmHg e não aumentava durante manobras provocativas (Figura 4 e Vídeo 4). A FEVE e o SLG permaneceram estáveis (Vídeo 5). Diante da resposta clínica e hemodinâmica favorável, o mesmo esquema terapêutico foi mantido, com seguimento periódico programado.

Discussão

Esse caso é relevante não apenas por representar, até onde se tem conhecimento, o primeiro caso colombiano publicado de uso de mavacamten na CMH obstrutiva, mas também por ilustrar a seleção adequada de pacientes na prática clínica, as limitações da terapia convencional e o valor do acompanhamento ecocardiográfico seriado para orientar as decisões terapêuticas (Figura 5 e Tabela 1).

Uma das principais preocupações clínicas na CMH é sua associação com sintomas de insuficiência cardíaca e morte cardíaca súbita. Entre os marcadores prognósticos, destacam-se a espessura máxima da parede do ventrículo esquerdo e a

Relato de Caso

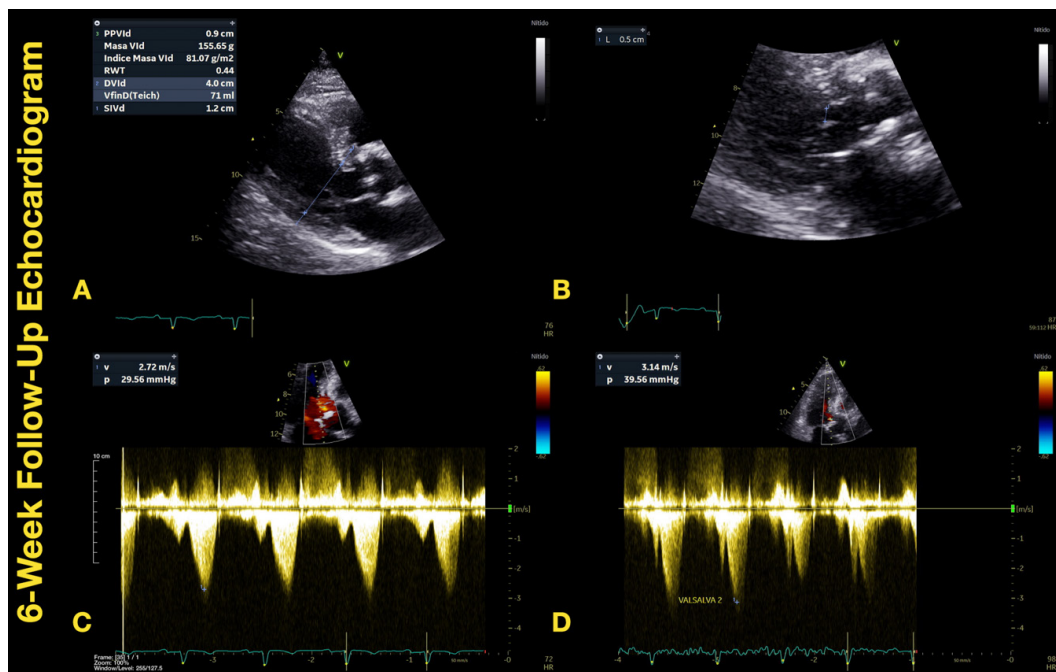


Figura 3 – Ecocardiograma de seguimento após seis semanas. A: Espessura septal de 12 mm e massa indexada do ventrículo esquerdo de 81 g/m²; B: Distância entre o ponto de coaptação mitral e o septo de 5 mm; C: Gradiente de pico em repouso de 29,6 mmHg; D: Gradiente de pico durante a manobra de Valsalva de 39,6 mmHg.

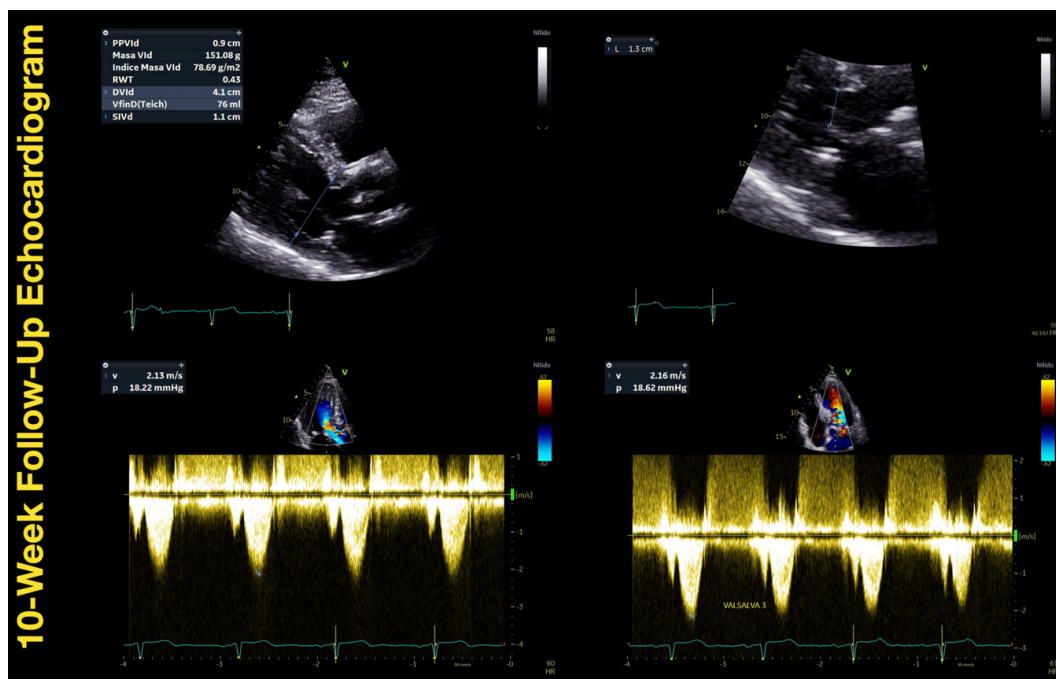
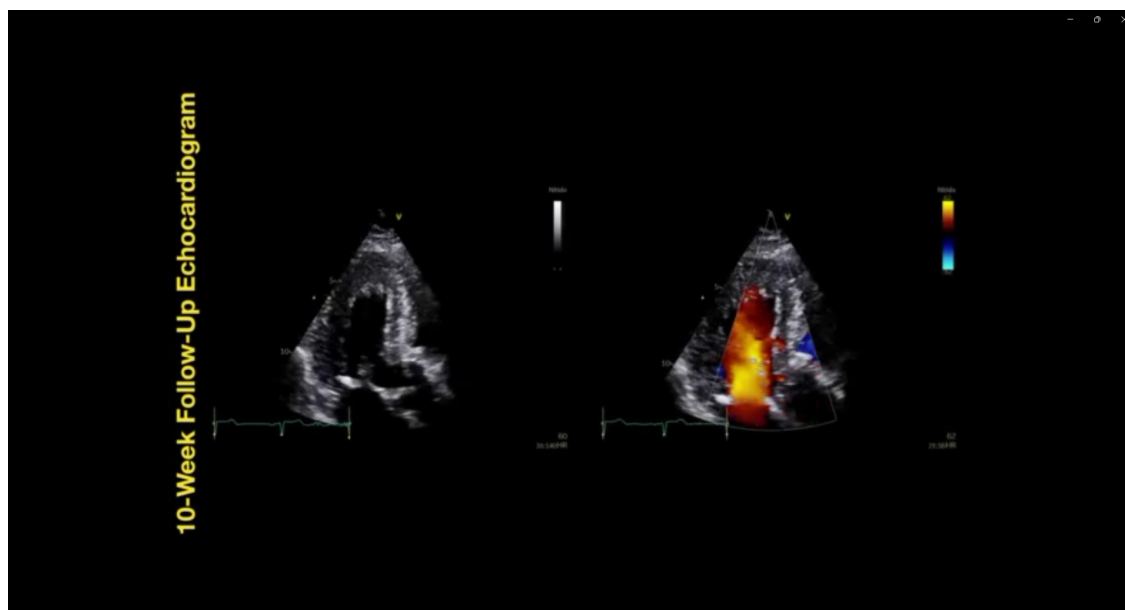
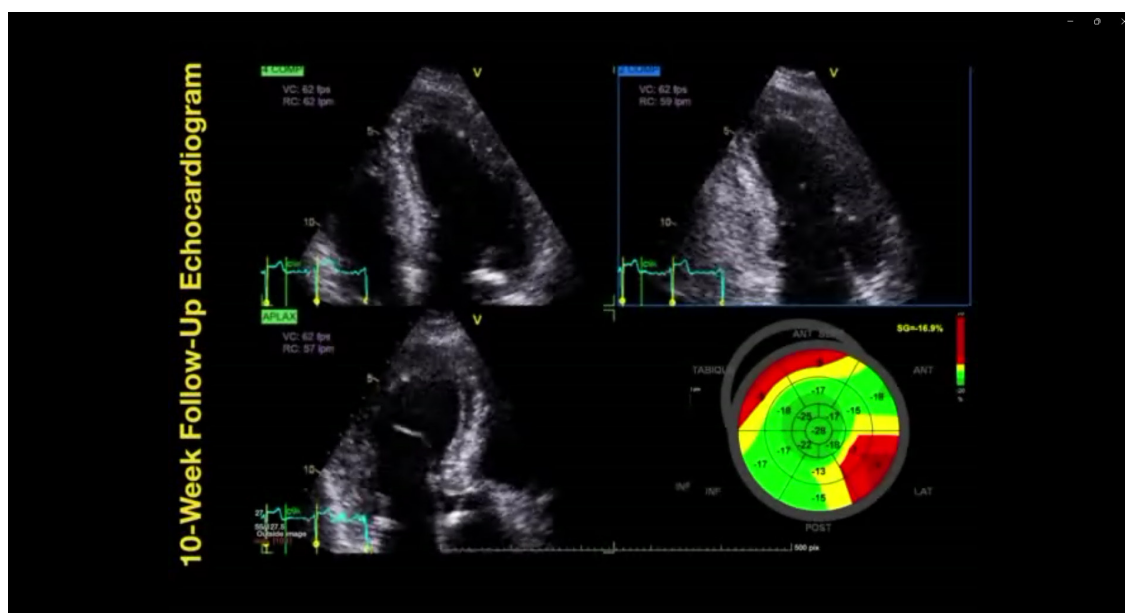


Figura 4 – Ecocardiograma de seguimento após 10 semanas. A: Espessura septal de 11 mm e massa indexada do ventrículo esquerdo de 78,69 g/m²; B: Distância entre o ponto de coaptação mitral e o septo de 13 mm; C: Gradiente de pico em repouso de 18,22 mmHg; D: Gradiente de pico durante a manobra de Valsalva de 18,62 mmHg.



Video 4 – Ecocardiograma após 10 semanas de seguimento. Link: http://abcimaging.org/supplementary-material/2026/3903/2026-0061_video_04.mp4



Video 5 – Função sistólica do ventrículo esquerdo no seguimento de 10 semanas. Link: http://abcimaging.org/supplementary-material/2026/3903/2026-0061_video_05.mp4

obstrução dinâmica da VSVE. Em uma metanálise envolvendo 12.146 pacientes, ambas as variáveis estiveram associadas à morte cardiovascular (Hazard Ratio [HR]: 1,42; IC95%: 1,06–1,89; e HR: 1,52; IC95%: 1,11–2,07, respectivamente)

e à morte cardíaca súbita (HR: 3,17; IC95%: 1,64–6,13; e HR: 2,41; IC95%: 1,55–3,73, respectivamente), ressaltando a importância do reconhecimento e do tratamento do fenótipo obstrutivo.⁶

Relato de Caso

Início do tratamento com mavacamten guiado por ecocardiografia e resposta precoce na cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva

1 Fenótipo basal e início do tratamento

Fenótipo obstrutivo sintomático na avaliação basal
Homem de 74 anos com sintomas em classe funcional III da NYHA e gradiente de pico da VSVE durante a manobra de Valsalva de 78,7 mmHg.

Perfil basal do paciente

Espessura septal	15 mm
Distância entre o ponto de coaptação mitral e o septo	9 mm
Gradiente da VSVE (repouso/Valsalva)	18,3 mmHg / 78,7 mmHg

Início da terapia direcionada

Início de mavacamten 5 mg uma vez ao dia após confirmação da elegibilidade com FEVE $\geq$ 55%.

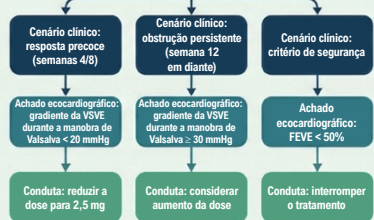
2 Titulação guiada por ecocardiografia

Semana 4 Semana 8 Semana 12

Algoritmo de titulação (semanas 4–12)

Matriz de decisão para titulação

Avaliações ecocardiográficas seriadas nas semanas 4, 8 e 12 orientam os ajustes da dose.



3 Resposta clínica e hemodinâmica na semana 10

Melhora clínica e hemodinâmica significativa
O paciente atingiu classe funcional I da NYHA (assintomático) e realizava exercícios físicos quatro vezes por semana na semana 10.

Resposta hemodinâmica na semana 10

Parâmetro	Basal	Semana 10
Gradiente da VSVE durante a manobra de Valsalva	78,7 mmHg	18,6 mmHg
Espessura septal	15 mm	11 mm
Distância entre o ponto de coaptação mitral e o septo	9 mm	13 mm

Terapia de redução septal adiada

A normalização dos gradientes e a melhora dos marcadores estruturais permitiram adiar a realização da miectomia septal.

O acompanhamento ecocardiográfico seriado possibilitou o início do tratamento com mavacamten e seu monitoramento precoce na prática clínica em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica obstrutiva sintomática, documentando melhora dos sintomas, da obstrução provocada da VSVE e de marcadores estruturais complementares, com preservação da função sistólica.

Figura 5 – Início do tratamento com mavacamten e ajuste precoce da dose guiados por ecocardiografia em um paciente com CMH obstrutiva sintomática, demonstrando melhora dos sintomas, redução do gradiente provocado da VSVE e aumento da distância entre o folheto mitral e o septo, com preservação da função sistólica do ventrículo esquerdo. FEVE: fração de ejeção do ventrículo esquerdo.

O mavacamten, primeiro inibidor da miosina aprovado para o tratamento da CMH, reduz a contratilidade excessiva e atenua a obstrução dinâmica da VSVE. Além disso, esse medicamento demonstrou benefício consistente em pacientes com CMH obstrutiva sintomática, incluindo melhora dos sintomas, da capacidade funcional e da qualidade de vida sob monitorização ecocardiográfica rigorosa.^{5,7} Um dos principais ensinamentos do caso apresentado é o papel do ecocardiograma seriado durante o tratamento. Com o acompanhamento ecocardiográfico, foi possível observar melhora clínica e hemodinâmica precoce, com redução progressiva do gradiente provocado da VSVE, preservação da FEVE, estabilidade do SLG, menor proeminência do MSA, aumento da distância entre o ponto de coaptação mitral e o septo e redução da aceleração do fluxo na VSVE. Esse comportamento é consistente com o estudo EXPLORER-HCM, no qual o mavacamten reduziu o gradiente da VSVE em 36 mmHg após exercício em comparação com placebo, além de melhorar os sintomas, a capacidade de exercício e a classe funcional da NYHA.⁸

Outro achado interessante foi a tendência de redução da espessura septal e da massa indexada do ventrículo esquerdo. Alterações estruturais semelhantes foram relatadas em subestudos do EXPLORER-HCM avaliados por ressonância magnética cardíaca.⁹ No presente paciente, um padrão comparável foi observado durante o seguimento. Embora se trate de uma observação de um único caso e deva ser interpretada com cautela, ela permanece ilustrativa.

Do ponto de vista prático, esse caso reforça o conceito de que o acompanhamento guiado por ecocardiografia pode facilitar o início e o monitoramento do tratamento com mavacamten na prática clínica em pacientes selecionados com CMH obstrutiva sintomática. Nesse contexto, os sintomas, a FEVE, o gradiente provocado da VSVE, o MSA e a distância entre o ponto de coaptação mitral e o septo podem fornecer uma estrutura útil para a avaliação longitudinal.

Conclusão

Esse caso ilustra que o mavacamten pode proporcionar benefício clínico e hemodinâmico precoce em pacientes selecionados com CMH obstrutiva sintomática. No paciente apresentado, a melhora dos sintomas e da obstrução da VSVE ocorreu com preservação da FEVE e estabilidade do SLG, reforçando o valor de uma abordagem guiada por ecocardiografia na prática clínica.

Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa: Vasquez-Rodriguez JF, Idrovo-Turbay A, Reyes-Toledo RE, David-Pardo DG, Acuña-Olmos J; obtenção de dados: Vasquez-Rodriguez JF, Idrovo-Turbay A, Acuña-Olmos J; análise e interpretação dos dados: Vasquez-Rodriguez JF, Reyes-Toledo RE; análise estatística: Vasquez-Rodriguez JF; redação do manuscrito: Vasquez-Rodriguez JF, Reyes-Toledo RE, David-Pardo DG; revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo

intelectual importante: Vasquez-Rodriguez JF, Idrovo-Turbay A, David-Pardo DG, Acuña-Olmos J.

informado foi obtido de todos os participantes incluídos no estudo.

Potencial Conflito de Interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação Ética e Consentimento Informado

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética do(a) Fundación Cardiológico – Instituto de Cardiología sob o número de protocolo 32-2026. Todos os procedimentos envolvidos nesse estudo estão de acordo com a Declaração de Helsinki de 1975, atualizada em 2013. O consentimento

Uso de Inteligência Artificial

Durante a preparação deste trabalho, o(s) autor(es) usaram ChatGPT (OpenAI) para revisão do idioma inglês e da gramática, e para auxiliar na criação do layout original da Figura 5 a partir de conteúdo e instruções fornecidos pelos autores. O(s) autor(es) revisaram e editaram o conteúdo conforme necessário e assumem total responsabilidade pelo conteúdo do artigo publicado.

Disponibilidade de Dados

Os dados não podem ser disponibilizados publicamente pois este manuscrito é um relato de caso de paciente único. Nenhum conjunto de dados de pesquisa adicional foi gerado. O compartilhamento público de dados em nível de paciente poderia comprometer a confidencialidade, mesmo após a desidentificação. Todos os dados necessários para a interpretação do caso estão incluídos no manuscrito.

Referências

1. Maron BJ, Desai MY, Nishimura RA, Spirito P, Rakowski H, Towbin JA, et al. Management of Hypertrophic Cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol*. 2022;79(4):390-414. doi: 10.1016/j.jacc.2021.11.021.
2. Braunwald E. Hypertrophic Cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2025;393(10):1004-15. doi: 10.1056/NEJMra2413445.
3. Maron MS, Olivetto I, Betocchi S, Casey SA, Lesser JR, Losi MA, et al. Effect of Left Ventricular Outflow Tract Obstruction on Clinical Outcome in Hypertrophic Cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2003;348(4):295-303. doi: 10.1056/NEJMoa021332.
4. Ommen SR, Ho CY, Asif IM, Balaji S, Burke MA, Day SM, 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):e1239-311. doi: 10.1161/CIR.0000000000001250.
5. Owens AT, Desai M, Wheeler MT, Rodonski A, Merali S, Sehnert AJ, et al. Mavacamten for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: Rationale for Clinically Guided Dose Titration to Optimize Individual Response. *J Am Heart Assoc*. 2024;13(17):e033767. doi: 10.1161/JAHA.124.033767.
6. Liu Q, Li D, Berger AE, Johns RA, Gao L. Survival and Prognostic Factors in Hypertrophic Cardiomyopathy: A Meta-Analysis. *Sci Rep*. 2017;7(1):11957. doi: 10.1038/s41598-017-12289-4.
7. Kalluru PKR, Siddenth SM, Valisekka SS, Suddapalli SK, Juturu UT, Reddy SC, et al. A Systematic Review of Clinical Trials on Mavacamten in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Heart Int*. 2025;19(1):31-40. doi: 10.17925/HI.2025.19.1.7.
8. Olivetto I, Oreziak A, Barriales-Villa R, Abraham TP, Masri A, Garcia-Pavia P, et al. Mavacamten for Treatment of Symptomatic Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy (EXPLORER-HCM): A Randomised, Double-Blind, Placebo-Controlled, Phase 3 Trial. *Lancet*. 2020;396(10253):759-69. doi: 10.1016/S0140-6736(20)31792-X.
9. Saberi S, Cardim N, Yamani M, Schulz-Menger J, Li W, Florea V, et al. Mavacamten Favorably Impacts Cardiac Structure in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: EXPLORER-HCM Cardiac Magnetic Resonance Substudy Analysis. *Circulation*. 2021;143(6):606-8. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.120.052359.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons