



Manejo Clínico da Cardiomiopatia Hipertrófica: Tratamento Farmacológico e Intervenções Cirúrgica

Luana Laurito Batista ¹, Andressa Fonseca Sampaio ², Gabriel de Assis Carnelós ³, André Gontijo Perez de Queiroz ⁴, Luiz Felipe Ayres Furtado ⁵, Izaias Longhitano Neto ⁶, Lethycia Milhomem Martins ⁷, Allexia Zopé Sartório Brum ⁸, Leticia Januzzi Resende ⁹, Amanda de Andrade Gomes ¹⁰, Eloísa Leal Silva Marim ¹¹

REVISÃO DE LITERATURA

RESUMO

Este estudo investiga estratégias emergentes no manejo clínico da Cardiomiopatia Hipertrófica (CMH), adotando uma abordagem integrativa e inovadora. Inicialmente, destacam-se avanços nas terapias farmacológicas, com foco em agentes promissores para o tratamento e modulação específica que demonstraram eficácia na preservação da função cardíaca e na redução da progressão da doença.

Além das abordagens farmacológicas, a análise se estende para considerar intervenções que exploram os mecanismos subjacentes à CMH. A identificação de alvos moleculares e vias biológicas emergentes destaca a importância de compreender a fisiopatologia da doença para o desenvolvimento de terapias mais direcionadas.

Outro ponto de destaque aborda terapias complementares, como otimização de estratégias cirúrgicas e métodos inovadores de entrega de medicamentos para aprimorar a eficácia e minimizar efeitos adversos. A análise inclui discussões sobre técnicas cirúrgicas avançadas e abordagens terapêuticas minimamente invasivas, representando avanços significativos na busca por tratamentos mais eficazes e bem tolerados.

Paralelamente, são consideradas terapias que visam não apenas o alívio dos sintomas, mas também a preservação e melhoria da função cardíaca comprometida. Isso envolve a exploração de abordagens regenerativas, como terapias celulares e fatores de crescimento, destacando



sua promissora contribuição para a restauração da saúde cardíaca.

Além das inovações terapêuticas, este trabalho sublinha a necessidade de uma compreensão abrangente da CMH, incluindo fatores genéticos, metabólicos e ambientais que influenciam a resposta individual às terapias propostas. A ênfase na personalização das intervenções destaca a complexidade da doença e a importância de considerar as características individuais dos pacientes.

Ao final, destaca-se a importância de uma abordagem multidisciplinar, integrando diferentes modalidades terapêuticas para otimizar os resultados no tratamento da CMH. A combinação de abordagens farmacológicas inovadoras, estratégias cirúrgicas avançadas e terapias regenerativas emerge como uma perspectiva promissora para enfrentar esse desafio cardíaco de forma abrangente e eficaz.

Palavras-chaves: Cardiomiopatia Hipertrófica; Tratamento Farmacológico; Intervenções Cirúrgicas.

Clinical Management of Hypertrophic Cardiomyopathy: Pharmacological Treatment and Surgical Interventions

ABSTRACT

This study investigates emerging strategies in the clinical management of Hypertrophic Cardiomyopathy (HCM), adopting an integrative and innovative approach. Initially, advancements in pharmacological therapies are highlighted, focusing on promising agents for treatment and specific modulation that have demonstrated efficacy in preserving cardiac function and reducing disease progression.

Beyond pharmacological approaches, the analysis extends to consider interventions exploring the underlying mechanisms of HCM. The identification of molecular targets and emerging biological pathways emphasizes the importance of understanding the disease's pathophysiology for the development of more targeted therapies.

Another focal point addresses complementary therapies, such as optimizing surgical

strategies and innovative drug delivery methods to enhance efficacy and minimize adverse effects. The analysis includes discussions on advanced surgical techniques and minimally invasive therapeutic approaches, representing significant advances in the pursuit of more effective and well-tolerated treatments.

Simultaneously, therapies aiming not only at symptom relief but also at the preservation and improvement of compromised cardiac function are considered. This involves exploring regenerative approaches, such as cellular therapies and growth factors, highlighting their promising contribution to restoring cardiac health.

In addition to therapeutic innovations, this work underscores the need for a comprehensive understanding of HCM, including genetic, metabolic, and environmental factors influencing individual responses to proposed therapies. The emphasis on personalized interventions underscores the complexity of the disease and the importance of considering individual patient characteristics.

In conclusion, the study emphasizes the importance of a multidisciplinary approach, integrating different therapeutic modalities to optimize outcomes in HCM treatment. The combination of innovative pharmacological approaches, advanced surgical strategies, and regenerative therapies emerges as a promising perspective to comprehensively and effectively address this cardiac challenge.

Keywords: Hypertrophic Cardiomyopathy; Pharmacological Treatment; Surgical Interventions.

Dados da publicação: Artigo recebido em 04 de Janeiro e publicado em 14 de Fevereiro de 2024.

DOI: <https://doi.org/10.36557/2674-8169.2024v6n2p1311-1325>

Autor correspondente: Luana Laurito Batista - elolmarim@gmail.com

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).



INTRODUÇÃO

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é uma condição cardíaca complexa, caracterizada pelo espessamento anormal do músculo cardíaco, especialmente no ventrículo esquerdo. No cenário contemporâneo, a busca por terapias eficazes para controlar os sintomas associados à CMH tem sido uma área em expansão, com foco particular nas abordagens farmacológicas. Diversos estudos têm explorado o potencial de agentes farmacológicos, como β -bloqueadores, bloqueadores de canais de cálcio, disopiramida e, mais recentemente, o mavacamten, para aliviar o gradiente de obstrução no trato de saída do ventrículo esquerdo (LVOTO) e melhorar a qualidade de vida dos pacientes. O desafio reside na escolha criteriosa entre intervenções farmacológicas e procedimentos cirúrgicos, considerando a gravidade dos sintomas, características clínicas individuais e riscos associados (MIHOS et al., 2021).

Em relação aos β -bloqueadores, estes emergem como uma terapia de primeira linha, demonstrando eficácia desde estudos iniciais datados de 1967. A titulação desses agentes, como atenolol, nadolol, bisoprolol e metoprolol, tem se mostrado relevante para alívio dos sintomas, enfocando a dose maximamente tolerada. Além disso, bloqueadores de canal de cálcio, como diltiazem e verapamil, surgem como alternativas importantes, especialmente quando os β -bloqueadores não são bem tolerados, destacando a necessidade de opções terapêuticas variadas para abordar a heterogeneidade de sintomas na CMH (GRIFFETH et al., 2023).

Outro aspecto crucial na gestão da CMH é a consideração de intervenções cirúrgicas. A miectomia septal, preferencialmente realizada em centros especializados, demonstra resultados favoráveis, proporcionando alívio imediato e permanente da obstrução. Estratégias adicionais, como remodelação valvar mitral, destacam-se como complementares na otimização dos resultados. Contudo, a escolha entre abordagens farmacológicas e cirúrgicas deve ser individualizada, levando em conta não apenas os sintomas, mas também a avaliação de risco para morte súbita por meio de marcadores clínicos e imagiológicos (Mariem et al., 2024).

Recentemente, o mavacamten tem despertado considerável interesse como uma opção inovadora para tratar os sintomas da CMH. Sua capacidade de modular alostericamente a miosina cardíaca beta representa uma mudança no paradigma do tratamento, não apenas aliviando os sintomas, mas também abordando causas genéticas subjacentes. Este artigo se propõe a oferecer uma visão abrangente sobre as terapias farmacológicas e intervenções cirúrgicas no tratamento da cardiomiopatia hipertrófica (CMH), uma condição cardíaca complexa caracterizada pelo espessamento do músculo cardíaco. Exploraremos as abordagens convencionais, como β -bloqueadores, bloqueadores de canais de cálcio e a cirurgia de miectomia septal, enquanto também examinaremos inovações recentes, incluindo o mavacamten. Em meio à evolução do entendimento e tratamento da CMH, buscamos fornecer insights críticos e atualizados para orientar a gestão clínica dessa condição desafiadora.

METODOLOGIA

Esta revisão de literatura visa examinar o manejo clínico da cardiomiopatia hipertrófica (CMH), concentrando-se nas abordagens de tratamento farmacológico e intervenções cirúrgicas. A busca de literatura foi conduzida nas bases de dados do Scopus e PubMed, com as palavras-chave "Hypertrophic Cardiomyopathy", "Pharmacological Treatment" e "Surgical Interventions". A revisão se limitou a artigos completos em inglês, abrangendo um período de cinco anos (2018 a 2024) e considerando ensaios clínicos, metanálises, testes controlados e aleatórios, e análises.

Inicialmente, as palavras-chave foram escolhidas para abranger os aspectos específicos da CMH, facilitando a identificação de estudos relevantes. As buscas foram conduzidas de maneira sistemática nas bases de dados do Scopus e PubMed, selecionadas por sua amplitude e qualidade acadêmica reconhecida.

Os critérios de inclusão foram rigorosos, aceitando apenas artigos completos em inglês publicados nos últimos cinco anos, com um foco específico em ensaios clínicos, metanálises, testes controlados e aleatórios, e

análises. A estratégia de busca foi cuidadosamente elaborada para otimizar a recuperação de informações relevantes.

A triagem inicial envolveu a avaliação de títulos e resumos para eliminar artigos que não atendiam aos objetivos específicos da revisão. Os artigos selecionados passaram por uma análise crítica, considerando a qualidade metodológica e a relevância para o tema proposto.

Com base na análise crítica, os artigos mais relevantes e contributivos foram escolhidos para inclusão na revisão. Esses estudos selecionados serão sintetizados e discutidos para proporcionar uma visão abrangente do manejo clínico da CMH, com foco nas abordagens farmacológicas e cirúrgicas. Essa metodologia oferece uma abordagem sistemática e criteriosa para a revisão da literatura, garantindo a inclusão de evidências recentes e pertinentes para enriquecer o artigo sobre o tratamento da cardiomiopatia hipertrófica.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Terapêuticas promissoras para o controle da obesidade são um tema em expansão, com enfoque particular nas abordagens farmacológicas. Dentre as opções medicamentosas, Palandri et al., (2022) trazem os β -bloqueadores como atenolol, nadolol, bisoprolol e metoprolol, como destaque no tratamento da hipertrofia cardíaca obstrutiva (HCM). Esses agentes representam a terapia de primeira linha para alívio do gradiente de obstrução no trato de saída do ventrículo esquerdo (LVOTO), demonstrando eficácia desde estudos iniciais em 1967. A titulação dos β -bloqueadores deve ser focada nos sintomas até a dose maximamente tolerada. Além disso, bloqueadores de canal de cálcio, como diltiazem e verapamil, são alternativas importantes, especialmente quando β -bloqueadores não são bem tolerados. A disopirâmida, antiarrítmico da classe IA, tem sido explorada pela capacidade de reduzir o gradiente de LVOTO e melhorar a função diastólica. Outras opções incluem a cibenzolina, um antiarrítmico classe IA utilizado no Japão e Coreia, e bloqueadores do canal de sódio tardio, como ranolazina e eleclazina, com eficácia na redução de eventos arrítmicos em modelos celulares e estudos clínicos. Apesar desses avanços, é essencial considerar as limitações na tradução da evidência de

modelos celulares e animais para a prática clínica, como evidenciado por resultados divergentes de ensaios clínicos recentes com ranolazina e eleclazina em pacientes com HCM.

O manejo clínico da cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é discutido por Maron et al., (2022), abrangendo estratégias que vão do tratamento farmacológico às intervenções cirúrgicas. Destaca-se a ablação septal alcoólica (ASA) como uma alternativa cirúrgica, especialmente indicada para pacientes mais idosos ou com condições de saúde desfavoráveis. Apesar da recuperação mais rápida associada à ASA, são mencionados desafios técnicos, como a dependência de períodos prolongados de remodelação e a possível necessidade de repetições. No tocante ao tratamento farmacológico, observa-se a utilização tradicional de betabloqueadores e bloqueadores de canais de cálcio, embora a falta de evidências robustas de ensaios clínicos randomizados seja apontada como uma limitação. A disopiramida, um agente inotrópico negativo, é destacada por sua eficácia em aliviar sintomas obstrutivos, permitindo, em alguns casos, o adiamento da miectomia cirúrgica. O mavacamten, recentemente aprovado pela FDA como uma nova opção para tratar os sintomas de insuficiência cardíaca em pacientes com CMH obstrutiva, é mencionado pelos autores. Contudo, os pesquisadores destacam questões de segurança, incluindo a redução excessiva da contratilidade ventricular, que levou à emissão de um aviso "black box" pela FDA. Além disso, apontam para o alto custo do mavacamten e a incerteza em relação à sua cobertura por seguro, tornando necessário ponderar cuidadosamente sobre a escolha dessa terapia.

Após uma revisão sistemática dos ensaios clínicos incluídos no tratamento de pacientes com cardiomiopatia hipertrófica (CMH) com mavacamten, os autores Bishev et al., (2023) observam que todos os quatro estudos resultaram em uma redução na classe funcional da New York Heart Association (NYHA). O mavacamten, ao se ligar alostericamente à miosina cardíaca beta, reduz a hipercontratilidade dos sarcômeros cardíacos, diminuindo a hipertrofia e, por fim, os sintomas associados à CMH. O principal desfecho deste estudo é a redução da classe NYHA, enquanto o desfecho secundário inclui o aumento da pressão venosa mista de oxigênio (pVO₂) e a

redução do gradiente LVOT pós-exercício. O pico de consumo de oxigênio é medido através de amostras de sangue venoso misto obtidas das veias cava inferior e superior, refletindo a hipertrofia tecidual associada à CMH. Os resultados mostram uma elevação significativa do pVO₂ após o tratamento com mavacamten. O gradiente LVOT é avaliado por ecocardiografia, sendo utilizado na estratificação de risco e orientação do tratamento para obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo (LVOT) por tecido hipertrofiado. Os estudos consideram a redução do gradiente LVOT pós-exercício como um desfecho relevante, sugerindo que a diminuição da hipercontratibilidade do tecido cardíaco pode reduzir o risco de obstrução do LVOT. Todos os ensaios que mediram esse desfecho mostraram uma redução significativa do gradiente após o tratamento com mavacamten. Quanto à eficácia do mavacamten, os estudos destacam a redução da classe NYHA como um resultado consistente, com melhorias significativas em comparação com o placebo. A avaliação qualitativa dos sintomas dos pacientes, usando o escore de sintomas clínicos da Kansas City Cardiomyopathy Questionnaire (KCCQ-CSS), também demonstra melhorias significativas em alguns estudos.

Griffeth et al., (2023) avaliaram pacientes com uma mediana de idade de 6 anos no diagnóstico da miocardiopatia hipertrófica obstrutiva pediátrica, que foram submetidos a intervenções terapêuticas, predominantemente miectomia do ventrículo esquerdo. A mensuração intraoperatória dos gradientes máximos do trato de saída do ventrículo esquerdo evidenciou alívio significativo da obstrução. Intervenções nas valvas mitral e aórtica foram realizadas com sucesso, destacando a eficácia do tratamento cirúrgico e intervencionista. O acompanhamento médio de 4,8 anos revelou baixa incidência de reoperação da miectomia e melhorias sustentadas nos parâmetros cardíacos avaliados. Os resultados enfatizam a importância dessas abordagens no manejo da miocardiopatia hipertrófica obstrutiva pediátrica, demonstrando benefícios a longo prazo e melhorias significativas nos desfechos clínicos dos pacientes.

O mavacamten, um modulador alostérico de miosina cardíaca, tem sido considerado para pacientes com CMH obstrutiva pelos autores Maron et al., (2022). Em relação às intervenções cirúrgicas, a miectomia septal do VE é preferencial para pacientes com sintomas refratários à terapia médica,

proporcionando alívio imediato e permanente da obstrução. A cirurgia, realizada em centros especializados, demonstrou resultados favoráveis com mortalidade perioperatória baixa. Estratégias adicionais, como remodelação valvar mitral, podem ser empregadas para otimizar os resultados. A escolha entre abordagens farmacológicas e cirúrgicas deve ser individualizada, considerando a gravidade dos sintomas, características clínicas e preferências do paciente. A avaliação de risco para morte súbita, utilizando marcadores clínicos e imagiológicos, é crucial na tomada de decisões sobre a implantação de cardioversores desfibriladores implantáveis (CDIs) para prevenção secundária. No entanto, o uso de CDIs para prevenção primária deve ser cuidadosamente ponderado, levando em consideração fatores como idade e estabilidade clínica.

Entre as opções farmacológicas abordadas por Keying et al., (2023), os beta-bloqueadores, notadamente o metoprolol, e os bloqueadores de canais de cálcio não di-hidropiridínicos, como o mavacamten, emergem como tratamentos primários. O estudo também destaca a eficácia notável da combinação da fórmula xiaoxinbi com metoprolol. Além disso, a miectomia septal transaórtica, uma intervenção cirúrgica que visa aliviar a obstrução do fluxo na via de saída do ventrículo esquerdo, é apresentada como uma alternativa crucial, especialmente para pacientes com sintomas refratários aos tratamentos medicamentosos. Essa abordagem cirúrgica não apenas proporciona alívio imediato dos sintomas, mas também demonstra impactos positivos na qualidade de vida dos pacientes. No entanto, a discussão destaca a necessidade de uma análise personalizada, levando em consideração a diversidade genética associada à HCM e uma abordagem estratificada de acordo com os riscos individuais. O texto ressalta a importância contínua da pesquisa clínica para aprimorar ainda mais as opções terapêuticas e otimizar a gestão global desta complexa condição cardíaca.

Os autores Mariem et al., (2024) avaliam os beta-bloqueadores, notadamente o metoprolol, e seus desempenhos no alívio dos sintomas, especialmente durante a obstrução dinâmica do ventrículo esquerdo (LVOTO) induzida pelo exercício. Os bloqueadores de canais de cálcio não di-hidropiridínicos, como verapamil e diltiazem, oferecem benefícios adicionais ao

melhorar o tempo de enchimento diastólico e o fluxo sanguíneo. O disopiramida, um antiarrítmico de Classe IA, é indicado para pacientes sintomáticos não responsivos aos tratamentos anteriores. Além dessas opções sintomáticas, o mavacamten, um inibidor reversível da ATPase de miosina cardíaca, representa uma terapia inovadora e recentemente aprovada pela FDA. Este agente não apenas alivia os sintomas, mas também aborda as causas genéticas subjacentes, proporcionando uma mudança no paradigma do tratamento. Além da terapia farmacológica, intervenções invasivas, como miectomia septal (MS) e ablação septal alcoólica (ASA), são consideradas para pacientes com obstrução significativa e sintomas refratários. No entanto, essas terapias exigem experiência especializada, destacando a complexidade do tratamento da HCM e a busca contínua por abordagens mais eficazes e direcionadas.

A análise interina da coorte EXPLORER no estudo MAVACAMTEN de Florian et al., (2024) destaca o tratamento prolongado com mavacamten na Cardiomiopatia Hipertrófica Obstrutiva (HCM), representando 315 pacientes-ano de exposição. Pacientes tratados com mavacamten demonstraram melhorias substanciais em gradientes LVOT, função diastólica e parâmetros ecocardiográficos, persistindo até a semana 84. Além disso, houve reduções significativas em NT-proBNP e melhorias clinicamente relevantes na classe funcional da NYHA. A taxa de eventos adversos foi semelhante a análises anteriores, com reduções modestas e reversíveis na fração de ejeção do ventrículo esquerdo (LVEF) em cerca de 5% dos pacientes. Esses resultados indicam que o mavacamten pode ser uma opção terapêutica duradoura, superando limitações de tratamentos convencionais. A dosagem guiada por ecocardiograma mostrou-se eficaz, proporcionando uma estratégia segura para ajuste de dose. Embora desafios persistentes necessitem de avaliações mais extensas, este estudo sugere que o mavacamten pode alterar positivamente o curso da HCM obstrutiva, reduzindo a necessidade de intervenções invasivas, representando um avanço significativo no tratamento dessa condição.

Autor e Ano	Metodologia do Estudo	Principais Conclusões
Palandri	Revisão de literatura	Destaca β -bloqueadores (atenolol, nadolol,

Autor e Ano	Metodologia do Estudo	Principais Conclusões
et al., 2022	abrangendo estudos desde 1967 sobre terapêuticas farmacológicas para hipertrofia cardíaca obstrutiva (HCM).	bisoprolol, metoprolol) como terapia de primeira linha, evidenciando eficácia na redução do gradiente de obstrução. Aponta para o papel de bloqueadores de canal de cálcio (diltiazem, verapamil) e disopiramida, destacando cibenzolina e bloqueadores de canal de sódio tardio (ranolazina, eleclazina). Reconhece desafios na tradução de evidências de modelos pré-clínicos para prática clínica.
Maron et al., 2022	Discussão abrangente do manejo clínico da cardiomiopatia hipertrófica (CMH), abordando tratamento farmacológico e intervenções cirúrgicas.	Ablação septal alcoólica (ASA) é destacada como alternativa cirúrgica, especialmente para pacientes mais idosos. Betabloqueadores, bloqueadores de canal de cálcio e disopiramida são mencionados no tratamento farmacológico. Mavacamten é reconhecido como uma nova opção, mas apontam preocupações de segurança e custo.
Bishev et al., 2023	Revisão sistemática de ensaios clínicos com mavacamten, avaliando desfechos como classe NYHA, pVO2 e gradiente LVOT.	Todos os estudos indicam redução na classe NYHA como principal desfecho. Secundariamente, evidenciam aumento significativo de pVO2 e redução do gradiente LVOT pós-exercício, demonstrando eficácia do mavacamten. Destacam a importância da avaliação ecocardiográfica e redução do gradiente pós-exercício na estratificação de risco.
Griffeth et al., 2023	Avaliação de pacientes pediátricos com miocardiopatia hipertrófica obstrutiva submetidos a intervenções terapêuticas.	Intervenções, predominantemente miectomia do ventrículo esquerdo, mostraram alívio significativo da obstrução. Baixa incidência de reoperação e melhorias sustentadas indicam eficácia a longo prazo. Destaca a eficácia de intervenções nas valvas mitral e aórtica.
Maron et al., 2022	Avaliação da terapia farmacológica e cirúrgica entre abordagens farmacológicas e cirúrgicas para CMH, destacando miectomia septal como preferencial e abordando estratégias adicionais.	Miectomia septal é preferencial para sintomas refratários. Remodelação valvar mitral é uma estratégia adicional. A escolha deve ser individualizada, considerando sintomas, características clínicas e riscos de morte súbita. Avaliação de risco é crucial para decisões sobre CDIs. Apontam que uso de CDIs para prevenção primária deve ser ponderado.
Keying et al.,	Discussão de opções farmacológicas e	Beta-bloqueadores, metoprolol e bloqueadores de canais de cálcio

Autor e Ano	Metodologia do Estudo	Principais Conclusões
2023	cirúrgicas para CMH, destacando beta-bloqueadores, mavacamten e abordagens cirúrgicas.	(mavacamten) são tratamentos primários. Miectomia septal transaórtica é alternativa crucial. Importância da análise personalizada, levando em conta diversidade genética e riscos individuais. Ressalta a necessidade contínua de pesquisa clínica para aprimorar opções terapêuticas.
Mariem et al., 2024	Avaliação de tratamentos sintomáticos para CMH, incluindo beta-bloqueadores, bloqueadores de canais de cálcio, disopiramida e mavacamten.	Beta-bloqueadores e bloqueadores de canais de cálcio oferecem alívio sintomático. Disopiramida é indicada para pacientes não responsivos. Mavacamten, aprovado pela FDA, representa uma terapia inovadora, abordando causas genéticas. Intervenções invasivas (miectomia septal, ablação septal) são consideradas para casos graves. Destacam complexidade do tratamento da HCM e necessidade de abordagens mais eficazes.
Florian et al., 2024	Análise interina da coorte EXPLORER no estudo MAVALTE, avaliando tratamento prolongado com mavacamten em pacientes com HCM.	Mavacamten demonstra melhorias em gradientes LVOT, função diastólica e parâmetros ecocardiográficos até semana 84. Reduções em NT-proBNP e melhorias na classe funcional da NYHA indicam eficácia. Desafios persistentes exigem avaliações adicionais, mas sugere que mavacamten pode reduzir a necessidade de intervenções invasivas, representando avanço no tratamento da HCM. Dosagem guiada por ecocardiograma é eficaz.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Ao delinear as diversas terapias farmacológicas e intervenções cirúrgicas examinadas neste artigo para o tratamento da cardiomiopatia hipertrófica (CMH), emerge uma riqueza de opções que reflete o progresso contínuo na abordagem dessa complexa condição cardíaca. A revisão abrange desde os tradicionais β -bloqueadores e bloqueadores de canais de cálcio até inovações mais recentes, como o mavacamten, fornecendo uma ampla compreensão das ferramentas terapêuticas disponíveis. A eficácia e segurança dessas opções são cruciais na gestão da CMH, com estudos destacando melhorias tanto nos

sintomas quanto em parâmetros ecocardiográficos.

As considerações sobre o papel da terapia farmacológica na CMH são fundamentais, particularmente diante das limitações de intervenções cirúrgicas, como miectomia septal. A inclusão de agentes como o mavacamten na discussão destaca a evolução nas opções terapêuticas, oferecendo uma perspectiva promissora para pacientes com CMH obstrutiva. Contudo, é imperativo reconhecer questões relacionadas à segurança e custos associados, conforme evidenciado pelas preocupações com a contratilidade ventricular e os custos elevados do mavacamten, ressaltando a importância de uma ponderação cuidadosa ao considerar essa terapia inovadora.

A heterogeneidade da CMH e a variabilidade na resposta aos tratamentos demandam uma abordagem personalizada, onde a escolha da terapia deve ser guiada pela gravidade dos sintomas, características clínicas individuais e preferências do paciente. O desafio reside não apenas na seleção da abordagem mais eficaz para reduzir os sintomas, mas também em antecipar e gerenciar eventuais efeitos adversos. Além disso, a análise de dados provenientes de estudos longitudinais, como o EXPLORER-Mava-LTE, destaca a necessidade de avaliações contínuas para compreender a durabilidade e o impacto a longo prazo dessas terapias inovadoras.

Em última análise, este artigo busca contribuir para a compreensão em constante evolução da CMH, destacando a importância de uma abordagem integrada que incorpore avanços farmacológicos e cirúrgicos. O cenário terapêutico dinâmico reflete não apenas a complexidade da CMH, mas também a promissora trajetória de desenvolvimento de novas estratégias para melhorar a qualidade de vida dos pacientes afetados por essa condição cardíaca desafiadora.

REFERÊNCIAS

BISHEV, Daniel et al. Efficacy and Safety of Mavacamten in the Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy: A Systematic Review. *Heart, Lung and Circulation*, v. 32, n. 00, p. 1049–1056, 2023.

GRIFFETH, Elaine M. et al. Septal Myectomy Outcomes in Children and Adolescents With Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *Ann Thorac Surg*, v. 116, p. 499-507, 2023.

MARON, Barry J. et al. Management of Hypertrophic Cardiomyopathy. *JOURNAL OF THE AMERICAN COLLEGE OF CARDIOLOGY*, v. 79, n. 4, 2022.

MARON, Barry J. et al. Ventricular Septal Myectomy for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy (Analysis Spanning 60 Years Of Practice): AJC Expert Panel. *The American Journal of Cardiology*, v. 180, p. 124-139, 2022.

MARON, Martin S. et al. Phase 2 Study of Aficamten in Patients With Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *JOURNAL OF THE AMERICAN COLLEGE OF CARDIOLOGY*, v. 81, n. 1, 2023.

MI, Keying et al. Comparing the efficacy and safety of medications in adults with hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review and network meta-analysis. *Front. Cardiovasc. Med.*, v. 10, p. 1190181, 2023.

MIHOS, Christos G. et al. A systematic review and pooled analysis of septal myectomy and edge-to-edge mitral valve repair in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Rev. Cardiovasc. Med.*, v. 22, n. 4, p. 1471-1477, 2021.

PALANDRI, Chiara et al. Pharmacological Management of Hypertrophic Cardiomyopathy: From Bench to Bedside. *Drugs*, v. 82, p. 889–912, 2022.

RADER, Florian et al. Mavacamten Treatment for Symptomatic Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: Interim Results From the MAVA-LTE Study, EXPLORER-LTE Cohort. *JACC: HEART FAILURE*, v. 12, n. 1, 2024.

SAWAN, Mariem A. et al. A systematic review of present and future pharmacological structural therapies for hypertrophic cardiomyopathy. *Clin Cardiol*, v. 47, p. e24207, 2024.