

Estudio: **DIPLOMA DE EXPERTO EN DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LA MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA (MCH)**

Código Plan de Estudios: **FD22**

Año Académico: **2024-2025**

<b>ESTRUCTURA GENERAL DEL PLAN DE ESTUDIOS:</b>							
CURSO	Obligatorios		Optativos		Prácticas Externas	TFM/Memoria/ Proyecto	Créditos Totales
	Créditos	Nº Asignaturas	Créditos	Nº Asignaturas	Créditos	Créditos	
1º	12	1					12
2º							
3º							
<b>ECTS TOTALES</b>	<b>12</b>	<b>1</b>					<b>12</b>

<b>PROGRAMA TEMÁTICO:</b>				
<b>ASIGNATURAS OBLIGATORIAS</b>				
Código Asignatura	Curso	Denominación	Carácter OB/OP	Créditos
707472	1	DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LA MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA	OB	12

Carácter: OB - Obligatoria; OP – Optativa

## GUÍA DOCENTE

Año académico	2024-2025	
Estudio	Diploma de Experto en Diagnóstico y Manejo de la Miocardiopatía Hipertrófica (MCH)	
Nombre de la asignatura	DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LA MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA	
Carácter (Obligatoria/Optativa)	OB	
Créditos (1 ECTS=25 horas)	12	
Modalidad (elegir una opción)		Presencial (más del 80% de las sesiones son presenciales)
		Híbrida (sesiones on-line entre el 40% y 60%, resto presencial)
	X	Virtual (al menos el 80% de las sesiones son on-line o virtuales)
Profesor/a responsable	José Luis Zamorano Gómez	
Idioma en el que se imparte	Español	

### PROFESORES IMPLICADOS EN LA DOCENCIA

Roberto Barriales Villa  
 María Robledo  
 Fernando Domínguez  
 Eduardo Villacorta Argüelles  
 Juan Ramón Gimeno Blanes  
 Juan Pablo Ochoa  
 María Luisa Peña  
 Susana Prat  
 José F. Rodríguez Palomares  
 Tomás Ripoll  
 David Cordero  
 Paloma Remior Pérez  
 Rebeca Lorca  
 Marc Ramos  
 Elena Arbelo Lainez  
 Fernando De Frutos Seminario

### DISTRIBUCIÓN DE CRÉDITOS (especificar en horas)

Número de horas presenciales/on-line asistencia profesor/a	120
Número de horas de trabajo personal del estudiante	180
Total horas	300

### CONTENIDOS (Temario)

Tema 1. Miocardiopatías: etiología y clasificación  
 Tema 2. Miocardiopatía hipertrófica. Fisiopatología de la MCH. Signos, síntomas y presentación clínica de

la MCH. Impacto de la MCH en la calidad de vida.

Tema 3. Bases genéticas de la MCH.

Tema 4. Árboles familiares y cribado familiar.

Tema 5. Técnicas de imagen 1 - Del ECG al ecocardiograma de estrés físico.

Tema 6. Técnicas de imagen 2 - Resonancia magnética.

Tema 7. Tratamiento farmacológico de la MCH

Tema 8. Nuevas dianas terapéuticas

Tema 9. Terapias de reducción septal

Tema 10. Evaluación de riesgo de eventos adversos en el seguimiento

Tema 11. Actividad física, embarazo, comorbilidades y consideraciones de estilo de vida.

Tema 12. Toma de decisiones compartida y unidades de cardiopatías familiares.

Tema 13: Guías Contemporáneas en Miocardiopatía Hipertrófica: Análisis Comparativo de las Recomendaciones ESC 2023 y AHA 2024

Tema 14: Estrategias para la Creación de Unidades de Vanguardia en Miocardiopatía Hipertrófica

### COMPETENCIAS ESPECÍFICAS (indicar un mínimo de tres y máximo de cinco)

- **Conocimiento actualizado:** Adquirirán conocimientos actualizados sobre la miocardiopatía hipertrófica (MCH), incluyendo su componente genético y las necesidades clínicas actuales relacionadas con su diagnóstico, tratamiento y seguimiento.
- **Diagnóstico preciso:** Desarrollarán habilidades para realizar un diagnóstico preciso de la MCH, comprendiendo la importancia de las pruebas diagnósticas necesarias, como el ecocardiograma, el electrocardiograma y la resonancia magnética, y la interpretación adecuada de los resultados.
- **Conocimiento de los tratamientos disponibles:** Obtendrán un conocimiento exhaustivo de los tratamientos disponibles para la MCH, incluyendo opciones farmacológicas, terapias de reducción septal y otras intervenciones quirúrgicas. Estarán al tanto de las últimas novedades en el campo, como nuevas dianas terapéuticas y avances en terapias génicas.
- **Seguimiento y calidad de vida del paciente:** Comprenderán la importancia del seguimiento a largo plazo de los pacientes con MCH y adquirirán habilidades para realizar un seguimiento efectivo. Esto incluirá la comprensión de la periodicidad de las visitas de seguimiento, la realización de pruebas pertinentes para evaluar el progreso de la enfermedad y optimizar la calidad de vida del paciente.
- **Comunicación efectiva:** Desarrollarán habilidades de comunicación efectiva con los pacientes y sus familias, explicando claramente los hallazgos diagnósticos, los planes de tratamiento y el manejo del seguimiento. También estarán capacitados para proporcionar apoyo emocional y asesoramiento genético adecuado a los pacientes y sus familias.
- **Trabajo en equipo multidisciplinario:** Reconocerán la importancia del trabajo en equipo con otros profesionales de la salud, como genetistas, especialistas en imagen cardíaca, enfermeras y médicos de atención primaria, para brindar una atención integral y coordinada a los pacientes con MCH.

### EVALUACIÓN

Después de cada tema habrá una evaluación que consistirá en 10 preguntas que el alumno debe responder. Para superar el curso, en todas y cada una de las evaluaciones, el alumno deberá obtener una puntuación mínima de 7/10.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA*. 2002;287(10):1308-1320.
2. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014;35(39):2733-2779.
3. Maron BJ, Rowin EJ, Casey SA, et al. Hypertrophic cardiomyopathy in adulthood associated with low cardiovascular mortality with contemporary management strategies. *J Am Coll Cardiol*. 2015;65(18):1915-1928.
4. Ho CY, Day SM, Ashley EA, et al. Genotype and lifetime burden of disease in hypertrophic cardiomyopathy: insights from the Sarcomeric Human Cardiomyopathy Registry (SHaRe). *Circulation*. 2018;138(14):1387-1398.
5. Olivotto I, Cecchi F, Poggesi C, Yacoub MH. Patterns of disease progression in hypertrophic cardiomyopathy: an individualized approach to clinical staging. *Circ Heart Fail*. 2012;5(4):535-546.
6. Marian AJ. Challenges in managing patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Med*. 2014;127(9):860-864.
7. Maron MS. Clinical utility of cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2012;14:13.
8. Alfares AA, Kelly MA, McDermott G, et al. Results of clinical genetic testing of 2,912 probands with hypertrophic cardiomyopathy: expanded panels offer limited additional sensitivity. *Genet Med*. 2015;17(11):880-888.
9. Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies. *Heart Rhythm*. 2011;8(8):1308-1339.
10. Ho CY, Cirino AL, Lakdawala NK, et al. Evolution of hypertrophic cardiomyopathy in sarcomere mutation carriers. *Heart*. 2016;102(22):1805-1812.
11. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008;29(2):270-276.
12. Olivotto I, Maron BJ, Adabag AS, et al. Gender-related differences in the clinical presentation and outcome of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46(3):480-487.
13. Marian AJ. Genetic determinants of hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Res*. 2017;121(7):749-760.
14. Ho CY, Charron P, Richard P, et al. Genetic advances in sarcomeric cardiomyopathies: state of the art. *Cardiovasc Res*. 2015;105(4):397-408.
15. Ingles J, Burns C, Bagnall RD, et al. Nonfamilial hypertrophic cardiomyopathy: prevalence, natural history, and clinical implications. *Circ Cardiovasc Genet*. 2017;10(4):e001620.
16. Watkins H, Ashrafian H, Redwood C. Inherited cardiomyopathies. *N Engl J Med*. 2011;364(17):1643-1656.
17. Nagueh SF, Bierig SM, Budoff MJ, et al. American Society of Echocardiography clinical recommendations for multimodality cardiovascular imaging of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr*. 2011;24(5):473-498.
18. Maron MS, Rowin EJ, Olivotto I, et al. Contemporary natural history and management of nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2016;67(12):1399-1409.
19. Shah A, Modi S. Current understanding of the pathophysiology, diagnosis, and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiol Rev*. 2019;27(5):237-245.
20. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006;113(14):1807-1816.
21. Arbustini E, Narula N, Dec GW, et al. The MOGE(S) classification for a phenotype-genotype nomenclature of cardiomyopathy: endorsed by the World Heart Federation. *J Am Coll Cardiol*.

- 2013;62(22):2046-2072.
22. Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies. *Heart Rhythm*. 2011;8(8):1308-1339.
  23. Weintraub RG, Semsarian C, Macdonald P. Dilated cardiomyopathy. *Lancet*. 2017;390(10092):400-414.
  24. Olivotto I, Maron BJ, Adabag AS, et al. Gender-related differences in the clinical presentation and outcome of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46(3):480-487.
  25. Geske JB, Ommen SR, Gersh BJ. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: mechanisms, diagnosis, and treatment. *Nat Rev Cardiol*. 2018;15(2):79-91.
  26. Spirito P, Seidman CE, McKenna WJ, Maron BJ. The management of hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 1997;336(11):775-785.
  27. Cirino AL, Ho C. Hypertrophic cardiomyopathy overview. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., eds. *GeneReviews*<sup>®</sup> [Internet]. University of Washington, Seattle; 2003-2021.
  28. Girolami F, Olivotto I, Passerini I, et al. Genetic heterogeneity in hypertrophic cardiomyopathy: insights from a clinical and genetic analysis of 36 unrelated patients with a novel mutation in the MYH7 gene. *J Am Coll Cardiol*. 2006;48(1):242-245.
  29. Marian AJ, Braunwald E. Hypertrophic cardiomyopathy: genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and therapy. *Circ Res*. 2017;121(7):749-770.
  30. Ingles J, Burns C, Bagnall RD, et al. Nonfamilial hypertrophic cardiomyopathy: prevalence, natural history, and clinical implications. *Circ Cardiovasc Genet*. 2017;10(4):e001620.
  31. Watkins H, Ashrafian H, Redwood C. Inherited cardiomyopathies. *N Engl J Med*. 2011;364(17):1643-1656.
  32. Christiaans I, Birnie E, Bonzel GJ, et al. Manifest disease, risk factors for sudden cardiac death, and cardiac events in a large nationwide cohort of predictively tested hypertrophic cardiomyopathy mutation carriers: determining the best cardiological screening strategy. *Eur Heart J*. 2011;32(9):1161-1170.
  33. O'Mahony C, Jichi F, Ommen SR, et al. International external validation study of the 2014 European Society of Cardiology guideline on sudden cardiac death prevention in hypertrophic cardiomyopathy (EVIDENCE-HCM). *Circulation*. 2018;137(10):1015-1023.
  34. Hershberger RE, Givertz MM, Ho CY, et al. Genetic evaluation of cardiomyopathy: a clinical practice resource of the American College of Medical Genetics and Genomics (ACMG). *Genet Med*. 2018;20(9):899-909.
  35. Nagueh SF, Bierig SM, Budoff MJ, et al. American Society of Echocardiography clinical recommendations for multimodality cardiovascular imaging of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr*. 2011;24(5):473-498.
  36. Maron MS, Olivotto I, Harrigan C, et al. Mitral valve abnormalities identified by cardiovascular magnetic resonance represent a primary phenotypic expression of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2011;124(1):40-47.
  37. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46(1):101-105.
  38. Maron BJ, Rowin EJ, Casey SA, et al. Hypertrophic cardiomyopathy in adulthood associated with low cardiovascular mortality with contemporary management strategies. *J Am Coll Cardiol*. 2015;65(18):1915-1928.
  39. Captur G, Muthurangu V, Cook C, et al. Quantification of left ventricular trabeculae using fractal analysis. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2013;15:36.
  40. Maron MS, Rowin EJ, Olivotto I, et al. Contemporary natural history and management of nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2016;67(12):1399-1409.
  41. Maron MS, Olivotto I, Zenovich AG, et al. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation*. 2006;114(21):2232-2239.
  42. Green JJ, Berger JS, Kramer CM, Salerno M. Prognostic value of late gadolinium enhancement in

- clinical outcomes for hypertrophic cardiomyopathy. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2012;5(4):370-377.
43. Maron BJ, Maron MS, Maron BA, Loscalzo J. Moving beyond the sarcomere to explain heterogeneity in hypertrophic cardiomyopathy: JACC Review Topic of the Week. *J Am Coll Cardiol*. 2019;73(15):1978-1986.
  44. Hoey ET, Gulati A, Watkin RW, et al. MRI late gadolinium enhancement in hypertrophic cardiomyopathy: analysis of location and extent predicts outcomes. *Eur Radiol*. 2010;20(4):936-946.
  45. Geske JB, Ommen SR, Gersh BJ. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: mechanisms, diagnosis, and treatment. *Nat Rev Cardiol*. 2018;15(2):79-91.
  46. Olivotto I, Oreziak A, Barriales-Villa R, 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):759-769.
  47. Ho CY, Charron P, Richard P, et al. Drug therapy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy: agents, dosages, and monitoring. *Circulation*. 2017;135(24):2356-2373.
  48. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation*. 2011;124(24):e783-e831.
  49. Maron BJ, Morrow AG. Conservative treatment of obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 1979;59(3):480-487.
  50. Shah A, Modi S. Current understanding of the pathophysiology, diagnosis, and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiol Rev*. 2019;27(5):237-245.
  51. Ho CY, Olivotto I, Jacoby D, et al. The design of the HCMR (Hypertrophic Cardiomyopathy Registry): A registry investigator-initiated initiative to improve care and outcomes of patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Am Heart J*. 2015;170(2):223-230.
  52. Heitner SB, Jacoby D, Lester SJ, et al. Mavacamten treatment for obstructive hypertrophic cardiomyopathy: a clinical trial. *Ann Intern Med*. 2019;170(11):741-748.
  53. Maron MS. Clinical utility of cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2012;14:13.
  54. Bos JM, Towbin JA, Ackerman MJ. Diagnostic, prognostic, and therapeutic implications of genetic testing for hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54(3):201-211.
  55. Maron BJ, Nishimura RA, McKenna WJ, et al. Assessment of permanent dual-chamber pacing as a treatment for drug-refractory symptomatic patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. A randomized, double-blind, crossover study (M-PATHY). *Circulation*. 1999;99(23):2927-2933.
  56. Sorajja P, Ommen SR, Holmes DR Jr, et al. Survival after alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2012;126(20):2374-2380.
  57. Veselka J, Krejčí J, Tomašov P, et al. Long-term survival after alcohol septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: a comparison with general population. *Eur Heart J*. 2014;35(30):2040-2045.
  58. Sigwart U. Non-surgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet*. 1995;346(8969):211-214.
  59. Geske JB, Ommen SR, Gersh BJ. Alcohol septal ablation for hypertrophic cardiomyopathy: a review. *Mayo Clin Proc*. 2013;88(9): e103-e114.
  60. O'Mahony C, Jichi F, Ommen SR, et al. International external validation study of the 2014 European Society of Cardiology guideline on sudden cardiac death prevention in hypertrophic cardiomyopathy (EVIDENCE-HCM). *Circulation*. 2018;137(10):1015-1023.
  61. Olivotto I, Cecchi F, Poggesi C, Yacoub MH. Patterns of disease progression in hypertrophic cardiomyopathy: an individualized approach to clinical staging. *Circ Heart Fail*. 2012;5(4):535-546.
  62. Maron BJ, Spirito P, Shen WK, et al. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA*. 2007;298(4):405-412.

63. Olivotto I, Maron MS, Adabag AS, et al. Gender-related differences in the clinical presentation and outcome of hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46(3):480-487.
64. Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014;35(39):2733-2779.
65. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation*. 2011;124(24):e783-e831.
66. Saberi S, Wheeler M, Bragg-Gresham J, et al. Effect of moderate-intensity exercise training on peak oxygen consumption in patients with hypertrophic cardiomyopathy: a randomized clinical trial. *JAMA*. 2017;317(13):1349-1357.
67. Maron BJ, Pelliccia A. The heart of trained athletes: cardiac remodeling and the risks of sports, including sudden death. *Circulation*. 2006;114(16):1633-1644.
68. Gati S, Chandra N, Bennett RL, et al. Increased left ventricular trabeculation in highly trained athletes: do we need more stringent criteria for the diagnosis of left ventricular non-compaction in athletes? *Heart*. 2013;99(6):401-408.
69. Zipes DP, Ackerman MJ, Estes NA 3rd, et al. 2015 ACC/AHA/HRS guideline for the management of adult patients with supraventricular tachycardia: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Circulation*. 2016;133(14):e471-e505.
70. Maron BJ, Casey SA, Haas TS, et al. Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy in a regional United States cohort. *JAMA*. 2009;281(7):650-655.
71. Ho CY, Day SM, Ashley EA, et al. Genotype and lifetime burden of disease in hypertrophic cardiomyopathy: insights from the Sarcomeric Human Cardiomyopathy Registry (SHaRe). *Circulation*. 2018;138(14):1387-1398.
72. Rigopoulos AG, Ali H, Keegan J, et al. Functional and anatomical imaging in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2019;105(4):284-293.
73. Olivotto I, Maron BJ, Tomberli B, et al. Obesity and its association to phenotype and clinical course in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62(5):449-457.
74. Olivotto I, Gistri R, Petrone P, et al. Maximum left ventricular thickness and risk of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2003;41(2):315-321.