



LI Lección Conmemorativa Jiménez Díaz

Mayo 2019



Fundación Conchita Rábago de Jiménez Díaz

Fundación Conchita Rábago de Jiménez Díaz

LI Lección Conmemorativa Jiménez Díaz

Mayo 2019

COMITÉ EJECUTIVO

Presidenta:

Margarita Salas Falgueras

Centro de Biología Molecular Severo Ochoa, CSIC-UAM

Vicepresidente:

Joaquín Sastre Domínguez

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz
Universidad Autónoma de Madrid

Secretario:

Eusebio Jiménez Arroyo

Agencia Estatal de Seguridad Aérea

Fundación Conchita Rábago de Jiménez Díaz

Vocales:

Fernando Alfonso Manterola

Hospital Universitario de La Princesa
Universidad Autónoma de Madrid

Carmen Ayuso García

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, IIS-FJD, UAM
Fundación Conchita Rábago de Jiménez Díaz

Lina Badimon Maestro

Centro de Investigación Cardiovascular, CSIC-ICCC
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Juan A. Bueren Roncero

CIEMAT, CIBERER, IIS-FJD, UAM

Jesús Egido de los Ríos

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, IIS-FJD
Universidad Autónoma de Madrid

José Fernández Piqueras

Centro de Biología Molecular Severo Ochoa, CSIC-UAM

Antonio García-Bellido

Centro de Biología Molecular Severo Ochoa, CSIC-UAM

Damián García Olmo

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz
Universidad Autónoma de Madrid

Santiago Grisolia

Fundación Valenciana de Estudios Avanzados
Consejo Valenciano de Cultura

César de Haro Castilla

Centro de Biología Molecular Severo Ochoa, CSIC-UAM

Borja Ibáñez Cabeza

Centro Nacional de Investigaciones Cardiovasculares
Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz

Juan Carlos Izpisua Belmonte

Salk Institute for Biological Studies
University of California, San Diego

Vicente Larraga Rodríguez de Vera

Centro de Investigaciones Biológicas, CSIC

Ana Lluch Hernández

Universidad de Valencia

Hospital Clínico Universitario de Valencia. INCLIVA

Luigi Naldini

San Raffaele Telethon Institute for Gene Therapy

Domingo A. Pascual Figal

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca
Universidad de Murcia

Isaura de Rábago Juan-Aracil

Centro de Investigaciones Energéticas, Medioambientales
y Tecnológicas

Pedro de Rábago González

Fundación Conchita Rábago de Jiménez Díaz

Gregorio de Rábago Juan-Aracil

Clínica Universidad de Navarra

Fundación Conchita Rábago de Jiménez Díaz

Rosa de Rábago Sociats

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz
Fundación Conchita Rábago de Jiménez Díaz

Manuel Serrano Ríos

Universidad Complutense de Madrid
Hospital Clínico San Carlos

José M. Serratos Fernández

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz
Universidad Autónoma de Madrid

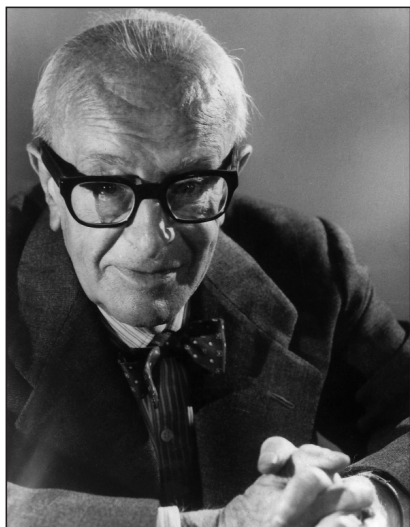
Carlos Suárez Nieto

Universidad de Oviedo

Rafael Yuste Rojas

Universidad de Columbia





Prof. Carlos Jiménez Díaz

El **Prof. D. Carlos Jiménez Díaz** (1898-1967) fue algo más que el médico español más destacado del siglo XX, fue la persona que cerró un ciclo de una Medicina escasamente científica y dogmática y abrió la nueva era de su modernización y acercamiento a la nueva Medicina mundial en sus vertientes de asistencia, docencia e investigación. Fue, sin duda, el último gran clínico total, "sabedor de todos los saberes", le llamó Laín Entralgo. Abarcó en estas tres vertientes toda la Medicina, por entonces surgida y aportó tratamiento inmunosupresor con mostaza nitrogenada, anterior a la utilización de esteroides, en lo que llamó enfermedades por "auto-plasmonocividad", hoy, "autoinmunes". Defendió la teoría e hizo trabajo experimental sobre la transcendencia del papel de la secreción de sustancias activas por el endotelio vascular, en la hipertensión arterial, revolucionó el concepto de aler-

gia, hizo el segundo cateterismo cardíaco del mundo y fue el único médico español que alcanzó el honor de presidir dos sociedades internacionales: la de Medicina Interna y la de Alergia.

En España creó el primer instituto de investigaciones médicas que permitía una dedicación exclusiva a esta labor en sus aspectos básico y clínico y, posteriormente, tras el trágico paréntesis de la Guerra Civil, tras la que hubo de empezar de cero, llegó a su sueño de un centro total, que aunara todas las vertientes: "**La Clínica de la Concepción**", luego en su honor **Fundación Jiménez Díaz**, que inició una fructífera etapa en la transformación del viejo concepto de hospital en un lugar de ciencia desarrollando en él todas las especialidades con servicios propios, que en su mayoría fueron pioneros en el país. También allí modernizó la docencia tanto de alumnos como de posgraduados, dando los primeros pasos de especialización reglada para los nuevos licenciados. Su enseñanza conllevaba una verdadera práctica, a la cabecera de los enfermos e integrada sin teorizar separadamente en los temas, sino abordándolos por él o las personas adecuadas en sus distintos matices.

La Lección Conmemorativa Jiménez Díaz, por la que ha pasado una impresionante lista de científicos mundiales de primera línea, supone para la Fundación Conchita Rábago uno de sus más preciados orgullos y el mejor recuerdo de un hombre transcendente en la Medicina Española.

Prof.^a Silvia G. Priori

Silvia G. Priori (Turín, 1960), cardióloga-investigadora italiana, es referente mundial en el estudio y tratamiento de las enfermedades cardíacas con base genética. En 1986 se licenció en Medicina en la Universidad de Milán (Italia), en 1990 se especializó en Cardiología y en 1995 obtuvo su doctorado en Patología Cardíaca. En la actualidad es Profesora de Cardiología en la Universidad de Pavia (Italia) y Directora Científica del Instituto Clínico Científico Maugeri (ICS), además dirige el Laboratorio de Cardiología Molecular en el ICS Maugeri en Pavia. La Dra. Priori es también Directora del Laboratorio de Genética Cardiovascular en el Centro Nacional de Investigaciones Cardiovasculares (CNIC) de Madrid.

El centro de Enfermedades Arritmogénicas Hereditarias que dirige la Prof.^a Priori en el ICS Maugeri es un centro de referencia para pacientes con síndromes asociados a la muerte súbita, como son el síndrome del QT largo, el síndrome del QT corto, el síndrome de Brugada, la taquicardia ventricular catecolaminérgica, las miocardiopatías dilatada e hipertrófica y la cardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho.

En los últimos 20 años, la Prof.^a Priori ha participado activamente en el estudio de los mecanismos de las arritmias cardíacas, contribuyendo a la definición de la relación entre el Sistema Nervioso Central Autónomo y la actividad arrítmica cardíaca. La Dra. Priori implantó el Registro Europeo de Paradas Cardíacas (UCARE) que incluye la mayor serie a nivel mundial de supervivientes a una parada cardíaca con fibrila-

ción ventricular y corazón anatómicamente normal. Desde 1995, la Profesora Priori ha trabajado principalmente en el estudio de los mecanismos genéticos de los síndromes arritmogénicos hereditarios. Esta actividad le ha permitido obtener importantes resultados en la comprensión de la asociación genotipo-fenotipo, tanto in vivo como in vitro, así como en la definición de las consecuencias electrofisiológicas de las mutaciones de genes codificantes de proteínas de canales iónicos.

Entre sus mayores logros destaca la identificación del primer gen (RyR2) asociado a unas arritmias altamente malignas, la taquicardia ventricular catecolaminérgica y el descubrimiento de que las mutaciones resultando en ganancia de función del gen KCNJ2 son responsables del síndrome del QT corto tipo 3. La Dra. Priori fue la responsable de la creación del primer algoritmo de estratificación del riesgo arrítmico en pacientes con síndrome de QT largo basado en el genotipo. También ha realizado contribuciones fundamentales en la estratificación del riesgo en el síndrome de Brugada basado en un ensayo clínico liderado por ella.

A nivel de investigación básica, su laboratorio ha desarrollado diferentes modelos de ratón transgénico que han contribuido de



manera fundamental a la caracterización de aspectos fundamentales de la fisiopatología de la taquicardia ventricular catecolaminérgica. La Dra. Priori ha desarrollado de manera pionera una estrategia basada en terapia génica para revertir las manifestaciones clínicas de la taquicardia ventricular catecolaminérgica y, recientemente, ha abierto una unidad de terapia génica para el tratamiento de enfermedades arritmogénicas hereditarias.

Silvia Priori es miembro de numerosas sociedades científicas, como la Sociedad Europea de Cardiología, la Sociedad Italiana de Cardiología y del Panel Científico para la Salud de la Comunidad Europea, que sirve como órgano consultivo para la identificación de áreas de investigación y de brechas que impiden la traslación de los descubrimientos científicos a la clínica práctica. Además, ha sido presidenta de la European Heart Rhythm Association. Actualmente, la Dra. Priori es responsable de la organización del congreso mundial de

cardiología de mayor envergadura, el congreso del ESC. También es editora asociada de la prestigiosa revista *Circulation Research*, así como miembro del comité editorial de otras revistas como *Circulation*, *European Heart Journal*, *Journal of Cardiovascular Electrophysiology*, *Pacing and*



Clinical Electrophysiology y *Journal of Cardiovascular Pharmacology and Therapeutics*.

La Dra. Priori ha conseguido financiación competitiva nacional e internacional de manera continuada en las últimas décadas y actualmente es receptora de una de las becas más prestigiosas a nivel europeo, la “ERC Advanced Grant”.

Silvia Priori ha publicado más de 450 artículos en revistas internacionales, teniendo un índice H de 127, siendo una de los “Investigadores Altamente Citados” por el ISI Thomson-Reuters desde el año 2014.

Symposium “Cardiología molecular y muerte súbita: del síntoma a los genes”

8:30 **Acreditación**

9:00 **Introducción y moderación**

Domingo Pascual Figal. Jefe del Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Profesor de Medicina, Universidad de Murcia

Carmen Ayuso García. Jefa de Departamento de Genética, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid

9:10 **Estudios genéticos en el diagnóstico y prevención de la muerte súbita cardiovascular**

Lorenzo Monserrat Iglesias. Especialista en cardiología. Doctor Europeo en Medicina. Director de Health in Code. A Coruña

9:40 **¿Cómo usar el estudio genético en la Miocardiopatía Dilatada?**

Pablo García Pavía. Unidad de Cardiopatías Familiares. Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid

10:10 **Manejo farmacológico de las canalopatías: perspectiva mecanicista**

Juan Tamargo Menéndez. Catedrático de Farmacología, Facultad de Medicina, Universidad Complutense de Madrid y CIBERCV, Madrid

10:40 **Cardiopatías familiares: perspectiva del genetista**

Rosa Riveiro Álvarez. Servicio de Genética, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid

11:10 **Discusión**

Comité de Honor: Eusebio Jiménez Arroyo, Pedro de Rábago González, Gregorio de Rábago Juan-Aracil, Rosa de Rábago Sociats, Margarita Salas Falgueras, Manuel Serrano Ríos

Comité Científico: Carmen Ayuso García, Borja Ibáñez Cabeza, Marta Jiménez Arroyo, Domingo Pascual Figal

LI Lección Conmemorativa Jiménez Díaz

Silvia G. Priori

Profesora de Cardiología, Universidad de Pavía (Italia)

Directora de Cardiología Molecular, Istituti Clinici Scientifici Maugeri,
Pavía (Italia)

Directora del Laboratorio de Genética Cardiovascular, CNIC, Madrid

**“Genetic engineering: towards
molecular medicine in cardiology”**

12:00 horas

Aula Magna

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz

Avda. Reyes Católicos, 2

Madrid

*Solicitada acreditación a la Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias
de la Comunidad de Madrid.*

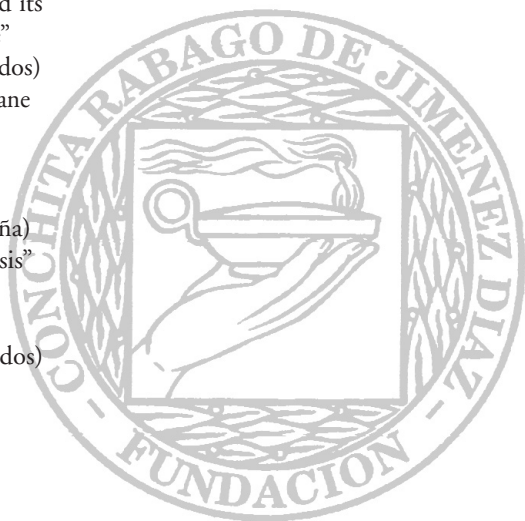
Inscripción gratuita: www.fundacionconchitarabago.net



Lección Conmemorativa Jiménez Díaz

- 1969 Severo Ochoa** (España)
“Polinucleótido-Fosforilasa y sus aplicaciones”
- 1970 André Cournand** (Estados Unidos)
“Le Cathéterisme cardiaque. Evolution historique et son application en physiologie et clinique humaine”
- 1971 Hans A. Krebs** (Reino Unido)
“Inter-relation between the metabolism of carbohydrates, fat and ketone bodies”
- 1972 Jan Waldeström** (Suecia)
“Depression of one protein forming template”
- 1973 Luis F. Leloir** (Argentina)
“Biosíntesis de glicoproteínas”
- 1974 Donald S. Fredrickson** (Estados Unidos)
“Lessons about plasma lipoproteins learned from Tangier disease and other mutants”
- 1975 Feodor Lynen** (Alemania)
“Multienzyme complexes involved in the biosynthesis of polycetate compounds”
- 1976 Jean Bernard** (Francia)
“L'Hématologie Géographique”

- 1977 Sune Bergström** (Suecia)
 “The prostaglandins-bioregulators with clinical and economic implications”
- 1978 Francisco Vivanco** (España)
 “Influencia del sexo y de las suprarrenales sobre la secreción de hormonas gonadales”
- 1979 Osamu Hayaishi** (Japón)
 “Indolamine 2,3-Dioxygenase. Properties and function”
- 1980 Dame Sheila Sherlock** (Reino Unido)
 “The Immunology of Liver Disease”
- 1981 César Milstein** (Reino Unido)
 “Derivación y uso de anticuerpos monoclonales”
- 1982 René Favaloro** (Argentina)
 “Cirugía de revascularización miocárdica: Análisis crítico de quince años de evolución”
- 1983 Arthur Kornberg** (Estados Unidos)
 “Genetic chemistry and the future of Medicine”
- 1984 Francisco Grande Covián** (España)
 “Dieta, lipoproteínas y aterosclerosis”
- 1985 Christian de Duve** (Bélgica)
 “Lysosomes and Medicine”
- 1986 Ruth Arnon** (Israel)
 “Basic research in Immunology and its impact on the fight against disease”
- 1987 George E. Palade** (Estados Unidos)
 “Control of Protein and the membrane traffic in Eukaryotic cells”
- 1988 Luc Montagnier** (Francia)
 “The strategies of the AIDS virus”
- 1989 Antonio García Bellido** (España)
 “Análisis genético de la morfogénesis”
- 1990 Jean Dausset** (Francia)
 “L'Aventure HLA”
- 1991 Roberto J. Poljak** (Estados Unidos)
 “La estructura tridimensional, la especificidad y la idiotipia de los anticuerpos”



- 1992 Sir Roy Calne** (Reino Unido)
“Liver Transplantation”
- 1993 Paul M. Nurse** (Reino Unido)
“Eucaryotic Cell Cycle Control”
- 1994 Barry M. Brenner** (Estados Unidos)
“Chronic Renal Disease: A disorder of adaptation”
- 1995 Yasutomi Nishizuka** (Japón)
“Protein Kinase C and lipid mediators for intracellular signalling network”
- 1996 Valentín Fuster** (España)
“Tres mecanismos de la progresión de la enfermedad coronaria y nuevas orientaciones sobre su regresión terapéutica”
- 1997 Salvador Moncada** (Reino Unido)
“Conjeturas, bioensayo y descubrimiento”
- 1998 Manuel Serrano Ríos** (España)
“Diabetes Mellitus: epidemiología, genes y medio ambiente”
- 1999 Gerald M. Edelman** (Estados Unidos)
“Displacing metaphysics: Consciousness research and the future of Neuroscience”
- 2000 Norman E. Shumway** (Estados Unidos)
“Past, present and future of thoracic organ transplantation”
- 2001 Mario R. Capecchi** (Estados Unidos)
“Gene targeting into the 21st Century”
- 2002 Mariano Barbacid** (España)
“Genómica funcional y Cáncer”
- 2003 S.G.O. Johansson** (Suecia)
“The discovery of IgE and impacts on allergy”
- 2004 Catherine M. Verfaillie** (Estados Unidos)
“Old cells can learn new tricks: mechanisms and possible applications”
- 2005 Joan Massagué** (España)
“Sociología de nuestras células y su descontrol”
- 2006 Juan Rodés Teixidor** (España)
“Síndrome hepatorenal”
- 2007 Francis Collins** (Estados Unidos)
“Genomics, Medicine and Society”



- 2008 Margarita Salas Falgueras** (España)
"Replicación del ADN en virus modelo y su aplicación en medicina"
- 2009 J. Craig Venter** (Estados Unidos)
"Sequencing the Human Genome and the future of genomics"
- 2010 Carlos López-Otín** (España)
"Cáncer y envejecimiento: nuevas claves genómicas y degradómicas"
- 2011 José M. Mato** (España)
"Metabolismo, metabolómica y el descubrimiento de nuevos biomarcadores y medicinas"
- 2012 Antonio Damasio** (Portugal)
"Feelings and Sentience"
- 2013 Manuel Serrano Marugán** (España)
"Nuevas fronteras en la reprogramación celular"
- 2014 Venki Ramakrishnan** (Reino Unido)
"Antibiotics and the ribosome, the cell's protein factory"
- 2015 Rafael Yuste** (España)
"El proyecto BRAIN: mapeo de la conectividad neuronal y su relevancia clínica"
- 2016 Luigi Naldini** (Italia)
"Turning foes into friends: exploiting HIV for the gene therapy of inherited diseases and cancer"
- 2017 Jesús Egido de los Ríos** (España)
"Diabetes, hipertensión y enfermedad renal. La tormenta perfecta"
- 2018 Juan Carlos Izpisua Belmonte** (España)
"Medicina regenerativa, enfermedad y envejecimiento"





Fundación Conchita Rábago de Jiménez Díaz

Príncipe de Vergara, 9 - 28001 Madrid
Telfs: 914 354 431 - 619 277 640
e-mail: info@fundacionconchitarabago.net

