



# 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

*Presidente:*

**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**

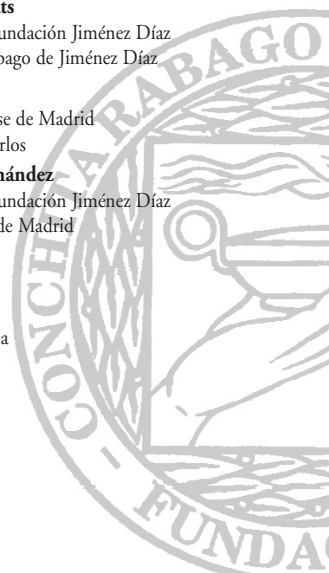
Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz  
Universidad Autónoma de Madrid

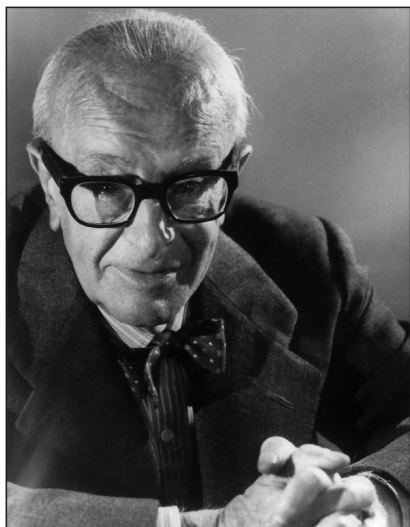
**Carlos Suárez Nieto**

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 trascendente en la Medicina Española.

## Prof.<sup>a</sup> 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 Pavía (Italia) y Directora Científica del Instituto Clínico Científico Maugeri (ICS), además dirige el Laboratorio de Cardiología Molecular en el ICS Maugeri en Pavía. 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.<sup>a</sup> 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.<sup>a</sup> 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*, *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)  
CNIC, Madrid, España

**“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](http://www.fundacionconchitarabago.net)

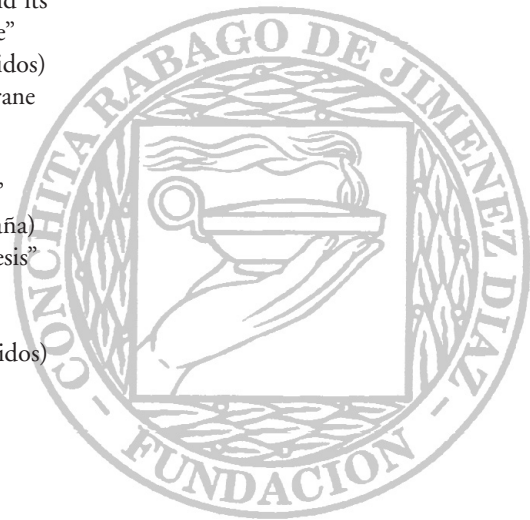


## Lección Conmemorativa Jiménez Díaz

- 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'Hematologie 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](mailto:info@fundacionconchitarabago.net)

