

**UNIDAD CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO**

**A: GRUPO DE INVESTIGACIÓN:**

**CIBER CV: CB16/11/00261**

Fundación para la Investigación del Hospital la Fe

**Miembros de la Unidad que participan en el grupo:**

Joaquín Rueda Soriano (Coordinador de la Unidad)

Óscar Cano Pérez (Electrofisiólogo de la Unidad)

Grupo de Investigación

MARTINEZ DOLZ, LUIS - CB16/11/00261



**» Institución**

Fundación para la Investigación del Hospital la Fe

**» Contacto**

Avenida Fernando Abril Martorell 106, Torre A 7ª planta  
46026 - VALENCIA | VALENCIA  
Tel. 96 124 67 00  
info@iislafe.es  
[Web del Grupo](#)

PERSONAL	LÍNEAS DE INVESTIGACIÓN	PUBLICACIONES	DESCRIPCIÓN
<b>Apellido, Nombre</b>			<b>Modalidad</b>
Almenar Bonet, Luis			Adscrito
Cano Pérez, Óscar			Adscrito
MARTINEZ DOLZ, LUIS			Jefe de Grupo
PORTOLES SANZ, MANUEL			Adscrito
ROSELLO LLETI, ESTHER			Adscrito
Rueda Soriano, Joaquín			Adscrito
Sánchez Lázaro, Ignacio José			Adscrito
Sepúlveda Sanchis, Pilar			Colaborador
TARAZON MELGUIZO, ESTEFANIA			Contratado
Zorio Grima, Esther			Colaborador

« 1 »

Formamos un grupo multidisciplinar de investigadores clínicos y básicos con el objetivo de integrar, dentro del IIS La Fe, una investigación dirigida al esclarecimiento de los mecanismos de las enfermedades cardiovasculares y a los beneficios trasladables al diagnóstico, la prevención y el tratamiento de esta patología y sus secuelas. Dentro del CIBERCV nuestra investigación se desarrolla en los programas 1, 2 y 4, colaborando dentro de las siguientes líneas: caracterización clínica y pronóstica de la insuficiencia cardíaca, daño miocárdico de causa genética y adquirida, identificación y validación a pequeña escala de nuevos biomarcadores de rechazo y pronóstico en los pacientes con trasplante cardíaco e insuficiencia cardíaca avanzada, enfermedad valvular y cardiopatías congénitas.

Nuestras líneas de investigación son:

- Bases moleculares, modelos animales e investigación traslacional en insuficiencia cardíaca.
- Investigación clínica y traslacional en insuficiencia cardíaca avanzada, asistencia circulatoria y trasplante cardíaco. Diagnóstico del rechazo. Complicaciones tras el trasplante cardíaco.
- Cardiotoxicidad: bases biológicas, diagnóstico precoz y tratamiento.
- Imagen aplicada al diagnóstico, progresión y tratamiento de enfermedades cardiovasculares.
- Investigación clínica y traslacional en cardiopatía isquémica. Investigación experimental basada en modelos de isquemia e infarto porcinos. Diseño de estrategias para la prevención del daño inducido por reperfusión. Bases moleculares en cardiopatía isquémica (miRNA, exosomas e inflamación)
- Investigación clínica y experimental en electrofisiología. Predicción de respuesta favorable en terapia de resincronización cardíaca y terapia ablativa. Análisis de la tecnología en el estudio y tratamiento de las arritmias cardíacas.
- Terapia celular e ingeniería tisular
- Investigación en cardiopatías congénitas en el niño y el adulto. Fisiología del ejercicio: rehabilitación y metabolismo. Ventrículo derecho sistémico: fisiología y biomarcadores predictores de desarrollo de disfunción sistólica e insuficiencia cardíaca. Generación de iPSC de pacientes con cardiopatías congénitas
- Muerte súbita: Estadísticas, epidemiología y causas de la muerte súbita en nuestro entorno, enfoque de género.
- Cardiopatías familiares: Mecanismos fisiopatogénicos y posibilidades de mejoras diagnósticas en miocardiopatía arritmogénica. Investigación clínica, pronóstica y de la correlación genotipo-fenotipo en general en todas las cardiopatías familiares
- Estudio y modelado del síndrome de Marfán
- Investigación clínica y traslacional en enfermedad valvular y patología de aorta. Etiología, fisiopatología e historia natural de la cardiopatía valvular. Impacto pronóstico de los procesos diagnósticos y terapéuticos. Identificación de los mecanismos biomoleculares y biomecánicos que determinan la dilatación aórtica y las complicaciones asociadas.

## **B: MEMORIA CIENTÍFICA**

### **-1. COMUNICACIONES EN CONGRESOS**

#### **CONGRESOS INTERNACIONALES**

##### **→8 th European Meeting on Adult Congenital Heart Disease. Lausanne (5-6 May, 2017)**

-Risk Factors of Mortality among Adult Patients with Congenital Heart Disease.

Joaquín Rueda Soriano(1), Francisco Buendía Fuentes(1), , Ana M. Osa Sáez(1), Juan José Jiménez Aguilera(1), Alba Cerveró Rubio(1), Pablo Jover Pastor(1), Silvia Lozano Edo(1), Víctor Donoso Trenado(1), y Luis Martínez Dolz(1) de (1) Servicio de Cardiología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia,

##### **→ World Symposium on pulmonary hypertension. Niza (27 feb-1 Mar 2018)**

- Initial clinical results with Macitentan in congenital heart diseases patients with arterial pulmonary hypertension.

Rueda J (1), Melero J (2), Chamorro C (3), Buendía F (1), Osa A (1), Martínez Dolz L(1). (1) Servicio de Cardiología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia. (2) Servicio de Cardiología. Hospital de Manises (3) Hospital Virgen de los Lirios, Alcoy.

##### **→10th European Meeting on Adult Congenital Heart Disease. Zagreb (5-6 Abril 2019)**

-Aortic Regurgitation after arterial switch operations: Long term follow-up and predictors.

Francisco Buendía Fuentes, María José Rodríguez Puras, Joaquín Rueda Soriano, Amadeo Wals Rodríguez, Ana Osa Saez, Ildfonso Pulido, Jaime Agüero Ramón-Llin, Begoña Manso García, Beatriz Insa, Albert, Silvia Navarro, Luis Martínez-Dolz y Pastora Gallego.

-Event free survival, associated comorbidities and use of Health care resources in patients with aortic coarctation.

Josep Lluís Melero, Tatiana Fernández Portilla, Joaquín Rueda Soriano, Francisco Buendía Fuentes, Ana Osa Saez y Luis Martínez-Dolz

-Long term neo-aortic root growth after arterial switch operation.

Joaquín Rueda Soriano, María José Rodríguez Puras, Francisco Buendía Fuentes, Amadeo Wals Rodríguez, Ana Osa Saez, Ildfonso Pulido, Jaime Agüero Ramón-Llin, Begoña Manso García, Beatriz Insa Albert, Silvia Navarro, Luis Martínez-Dolz y Pastora Gallego.

→ **European Society of Cardiology Congress: Paris (31 Agost – 4 Sept 2019)**

-Lesion-specific risk for sudden cardiac death or life-threatening ventricular arrhythmias in adult congenital heart disease

P Gallego, AE Gonzalez, P Avila, A Alonso, D Garcia Hamilton, R Peinado, L Dos Subira, A Pijuan-Domenech, J Rueda Soriano, MJ Rodriguez-Puras, R Garcia-Orta, E Martinez-Quintana, J Bermejo, F Fernandez-Aviles, JM Oliver

European Heart Journal 2019, 40, Supplement 1: 748.

**CONGRESOS NACIONALES:**

→ **SEC 2017 - El Congreso de las Enfermedades Cardiovasculares,**

ANÁLISIS DE COMORBILIDADES, CONSUMO DE RECURSOS SANITARIOS Y SUPERVIVENCIA LIBRE DE EVENTOS CARDIOVASCULARES EN PACIENTES CON TETRALOGÍA DE FALLOT

Tatiana Fernández Portilla(1), Josep Lluís Melero Ferrer(2), Joaquín Rueda Soriano(3), María Rodríguez Serrano(4), Ana M. Osa Sáez(3), María Ferré Vallverdú(3), Juan José Jiménez Aguilera(3) y Luis Martínez Dolz(3) de (1)Servicio de Urgencias. Hospital Lluís Alcanyis, Xàtiva (Valencia), (2) Fundación para la Investigación del Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, (3)Servicio de Cardiología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia y (4) Servicio de Cardiología. Hospital de Manises

RESULTADOS CLÍNICOS INICIALES DEL TRATAMIENTO CON MACITENTAN EN HIPERTENSIÓN PULMONAR ASOCIADA A CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Josep Lluís Melero Ferrer(1), Joaquín Rueda Soriano(2), Carlos Israel Chamorro Fernández(3), Francisco Buendía Fuentes(4), Herminio Morillas Climent(2), Víctor Pérez Roselló(2), Ana M. Osa Sáez(2) y Luis Martínez Dolz(2) de (1)Fundación para la Investigación del Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, (2)Servicio de Cardiología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia, (3)Servicio de Cardiología. Hospital Virgen de los Lirios. Alcoy y (4) Servicio de Cardiología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia

SEGURIDAD Y VIABILIDAD DE UNA ESTRATEGIA DE MÍNIMA ESCOPIA EN PACIENTES CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS SOMETIDOS A PROCEDIMIENTOS DE ABLACIÓN CON CATÉTER

Óscar Cano Pérez(1), Assumpció Saurí Ortiz(1), Diego Plaza López(1), Joaquín Osca Asensi(1), Joaquín Rueda Soriano(2), Ana M. Osa Sáez(2), María-José Sancho-Tello(1) y Luis Martínez-Dolz(3) de (1)Unidad de Arritmias, Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia, (2)Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto, Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia y (3)Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia

UTILIDAD DEL LEVOSIMENDAN EN PACIENTES CON INSUFICIENCIA CARDIACA DERECHA AISLADA

Josep Lluís Melero Ferrer(1), Ignacio Sánchez Lázaro(2), Joaquín Rueda Soriano(2), Raquel López Vilella(2), Alba Cerveró Rubio(2), Jorge Sanz Sánchez(2), Víctor Donoso Trenado(2) y Luis Martínez Dolz(2) de (1)Fundación para la Investigación del Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia y (2)Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia

## → SEC 2018 - El Congreso de las Enfermedades Cardiovasculares,

### CAMBIOS EN LA EXPRESIÓN DE ADRENOCEPTOR B2 Y GRK-2 EN PACIENTES CON INSUFICIENCIA PULMONAR TRAS RECAMBIO VALVULAR

María Rodríguez Serrano(1), Joaquín Rueda Soriano(2), Francisco Buendía Fuentes(2), Ana M. Osa Sáez(2), Fermí Montó Guillot(3), Pilar D'Ócon Navaza(3), Jaime Agüero Ramón-Llin(2), Óscar Cano Pérez(2), Félix Serrano(2) y Luis Martínez-Dolz(2) de (1)Hospital de Manises (Valencia), (2)Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia y (3)Departamento de Farmacología. Facultad de Farmacia. Universitat de Valencia.

### CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y SUPERVIVENCIA DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR ASOCIADA AL ACEITE TOXICO DE COLZA. DATOS DEL REGISTRO ESPAÑOL DE HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR (REHAP)

Beatriz Martín García(1), Carlos Andrés Quezada Loaiza(1), Inés Ponz de Antonio(2), María Lázaro Salvador(3), Joan Albert Barberá Mir(4), Josefa Jiménez Arjona(4), Joaquín Rueda Soriano(5) y M. Pilar Escribano Subias(2) de (1)Servicio de Neumología, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, (2)Unidad Multidisciplinar de Hipertensión Pulmonar. Centro de Referencia Nacional de Hipertensión Pulmonar Compleja. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, (3)Servicio de Cardiología. Hospital Virgen de la Salud, Toledo, (4)Servicio de Neumología. Hospital Clínic-Universidad de Barcelona y (5)Servicio de Cardiología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

### CAUSAS Y FACTORES PREDICTORES DE MORTALIDAD EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO

Juan José Jiménez Aguilera(1), Alba Cerveró Rubio(1), Gemma María Canales Esteve(1), Pablo Jover Pastor(1), Silvia Lozano Edo(1), Víctor Donoso Trenado(1), Francisco Buendía Fuentes(1), Joaquín Rueda Soriano(1), Ana M. Osa Sáez(1) y Luis Martínez Dolz(1) de (1)Hospital Universitario La Fe, Valencia

### DILATACIÓN E INSUFICIENCIA NEOAÓRTICA EN TRASPOSICIÓN DE GRANDES VASOS CORREGIDA CON CIRUGÍA SWITCH ARTERIAL

Juan José Jiménez Aguilera(1), Alba Cerveró Rubio(1), Gemma María Canales Esteve(1), Pablo Jover Pastor(1), Silvia Lozano Edo(1), Joaquín Rueda Soriano(1), Ana M. Osa Sáez(1), Jaime Agüero Ramón-Llin(1) y Luis Martínez Dolz(1) de (1)Hospital Universitario La Fe, Valencia

### ELASTOGRAFÍA COMO HERRAMIENTA PARA MONITORIZAR LA AFECTACIÓN HEPÁTICA EN PACIENTES FONTAN

Francisco Buendía Fuentes(1), Joaquín Rueda Soriano(1), Josep Lluís Melero Ferrer(2), Ana M. Osa Sáez(1), Jorge Sanz Sánchez(1), María Ferré Vallverdú(1), Alba Cerveró Rubio(1), Pilar Calvillo Batllés(1), Carles Fonfría Esparcia(1) y Luis Martínez Dolz(1) de (1)Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia y (2)Consortio Hospital General Universitario, Valencia

### FACTORES PREDICTIVOS DE SUSTITUCIÓN DE AORTA ASCENDENTE POR ANEURISMA DE AORTA EN PACIENTES CON COARTACIÓN DE AORTA

Begoña Igual Muñoz(1), Francisco José Valera Martínez(2), Diana Domingo Valero(2), Joaquín Rueda Soriano(2), José Ignacio Carrasco Moreno(2), Alejandro Sánchez Vázquez(2), Rafael Payá Serrano(1) y Anastasio Montero-Argudo(3) de (1)Consortio Hospital General Universitario, Valencia, (2)Hospital Universitario La Fe, Valencia y (3)Fundación para la Investigación del Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia

INFLUENCIA DE LA INSUFICIENCIA TRICÚSPIDE EN LA EVOLUCIÓN FUNCIONAL DEL VENTRÍCULO DERECHO A LARGO PLAZO EN LOS PACIENTES VALVULADOS QUIRÚRGICAMENTE POR INSUFICIENCIA PULMONAR

Víctor Donoso Trenado(1), Joaquín Rueda Soriano(1), Ana M. Osa Sáez(1), Francisco Buendía Fuentes(1), Víctor Pérez Roselló(1), María Rodríguez Serrano(2), Juan José Jiménez Aguilera(1), Félix Serrano Martínez(1), Óscar Cano Pérez(1) y Luis Martínez Dolz(1) de (1)Hospital Universitario La Fe, Valencia y (2)Hospital de Manises, Valencia

NUESTRA EXPERIENCIA CON MACITENTÁN EN PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PULMONAR TRAS CORRECCIÓN DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Alba Cerveró Rubio(1), Juan José Jiménez Aguilera(1), Joaquín Rueda Soriano(1), Josep Lluís Melero Ferrer(1), Gemma María Canales Esteve(1), Ana M. Osa Sáez(1), Patricia Arenas Martín(1), Silvia Lozano Edo(1), Pablo Jover Pastor(1) y María Ferré Vallverdú(1) de (1)Hospital Universitario La Fe, Valencia

TRASPLANTE CARDIOPULMONAR EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS, EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Víctor Pérez Roselló(1), Raquel López Vilella(1), Joaquín Rueda Soriano(1), Víctor Donoso Trenado(1), Luis Almenar Bonet(1), J. Anastasio Montero Argudo(1) y Luis Martínez Dolz(1) de (1)Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia

→ **SEC 2019 - El Congreso de las Enfermedades Cardiovasculares,**

ESTRATIFICACIÓN PRONÓSTICA AL DIAGNÓSTICO DE LOS PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PULMONAR EN ESPAÑA. ¿SEGUIMOS LAS RECOMENDACIONES TERAPÉUTICAS?

Águeda Aurtenetxe Pérez(1), Pedro Caravaca Pérez(1), Manuel López Meseguer(2), E. Sala(3), Joaquín Rueda Soriano(4), S. Alcolea(5), P. Álvarez Vega(6), J. Ortiz de Saracho(7), Paula Martínez Santos(8), F. J. García Hernández(9), Carlos Andrés Quezada Loaiza(10), J. Jiménez Arjona(11), Joan Gil Carbonell(12) e Isabel Blanco(13) de (1)Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, (2)Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, (3)Hospital Son Espases, Palma de Mallorca (Illes Illes), (4)Hospital Universitario La Fe, Valencia, (5)Hospital Universitario La Paz, Madrid, (6)Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, (7)Hospital del Bierzo, Ponferrada (León), (8)Hospital Clínico San Carlos, Madrid, (9)Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, (10)Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, (11)Hospital de Jerez, Cádiz, (12)Hospital General Universitario de Alicante y (13)Hospital Clínic, Barcelona

REALIDAD DE LA HIPERTENSIÓN PORTOPULMONAR EN ESPAÑA. DATOS DEL REGISTRO ESPAÑOL DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR (REHAP)

Carlos Andrés Quezada-Loaiza(1), María Lázaro Salvador(2), Luis Rodríguez Padial(2), Nuria Ochoa Parra(3), Joan Albert Barbera Mir(4), Antonio Román Broto(5), Raquel López Reyes(6), Gregorio Pérez Peñate(7), Ernest Sala Llinas(8), Teresa Elías Hernández(9), Juan Antonio Domingo Morera(10), Joaquín Rueda Soriano(6), Isabel Blanco Vich(4) y M. Pilar Escribano Subias(3) de (1)Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, (2)Hospital Virgen de la Salud, Toledo, (3)Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, (4)Hospital Clínic, Barcelona, (5)Hospital Universitario Vall d'Hebrón, Barcelona, (6)Hospital Universitario La Fe, Valencia, (7)Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas), (8)Hospital Son Espases, Palma de Mallorca (Illes Balears), (9)Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla y (10)Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS: IMPACTO PRONÓSTICO DEL TIPO Y LOCALIZACIÓN DEL SHUNT

Julia Playán Escribano(1), Teresa Segura de la Cal(2), Francisco José García Hernández(3), Joaquín Rueda(4), Elvira Garrido-Lestache(5), Efrén Martínez Quintana(6), Amaya Martínez Meñaca(7), Silvia García García(8), Teresa Mombiola(9), Verónica Suberviola(10), María Soledad Alcasena(11), Álvaro Álvarez Vega(12), Isabel Blanco(13), Pilar Escribano Subias(2) e Investigadores de REHAP(14) de (1)Servicio de Cardiología. Hospital Clínico de San Carlos. Madrid, (2)Unidad de Hipertensión Pulmonar, Servicio de Cardiología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, (3)Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla, (4)Servicio de Cardiología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia, (5)Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid, (6)Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Las Palmas, (7)Servicio de Neumología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Cantabria, (8)Servicio de Neumología. Hospital de León, (9)Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid, (10)Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid, (11)Servicio de Cardiología. Hospital de Navarra, (12)Servicio de Neumología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca (CAUSA). Salamanca, (13)Servicio de Neumología. Hospital Clínic de Barcelona. Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS). Barcelona. Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Respiratorias (CIBERES). Madrid y (14)Registro Español de Hipertensión Arterial Pulmonar

## **-2. PUBLICACIONES CIENTÍFICAS**

### **2017**

-Alonso P, Osca J, Rueda J, Cano O, Pimenta P, Andres A, Sancho MJ, Martinez L. Conventional and right-sided screening for subcutaneous ICD in a population with congenital heart disease at high risk of sudden cardiac death. *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2017; 22. doi: 10.1111/anec.12461.

-Arce C, Vicente D, Segura V, Flacco N, Montó F, Almenar L, Agüero J, Rueda J, Jiménez-Altayó F, Vila E, Noguera MA, D'Ocon P, Ivorra MD. Activation of  $\alpha$ 1A-adrenoceptors desensitizes the rat aorta response to phenylephrine through a neuronal NOS pathway, a mechanism lost with ageing. *Br J Pharmacol.* 2017; 174: 2015-2030.

-Alonso P; Osca J; Cano O; Pimenta P; Andrés A; Yagüe J; Millet J; Rueda J; Sancho Tello MJ. The Role of Conventional and Right-Sided ECG Screening for Subcutaneous ICD in a Tetralogy of Fallot Population. *Pacing and clinical electrophysiology: Pacing Clin Electrophysiol.* 2017; 40: 145-153.

-Cano Ó, Andrés A, Alonso P, Osca J, Sancho-Tello MJ, Rueda J, Osa A, Martínez-Dolz L. Essential ECG clues in patients with congenital heart disease and arrhythmias. *J Electrocardiol.* 2017;50:243-250.

### **2018**

R Lopez Vilella, J Sanz Sanchez, I Sanchez Lazaro, E Marques-Sule, J Rueda Soriano, L Almenar Bonet Reversal of anticoagulation with idarucizumab. Initial experience in heart and heart-and-lung transplantation. *European Journal of Heart Failure* 2018; 20: 320-321

Buendía-Fuentes F, Melero-Ferrer JL, Plaza-López D, Rueda-Soriano J, Osa-Saez A, Agüero J, Calvillo-Batlles P, Fonfria-Esparcia C, Ballesta-Cuñat A, Martí-Bonmatí L, Martínez-Dolz L. Noninvasive Liver Assessment in Adult Patients With Fontan Circulation Using Acoustic Radiation Force Impulse Elastography and Hepatic Magnetic Resonance Imaging. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2018; 9:22-30.

López-Vilella R, Sanz-Sánchez J, Sánchez-Lázaro I, Marques-Sule E, Rueda-Soriano J, Almenar-Bonet L. Idarucizumab in High-risk Thoracic Surgery. *Int J Organ Transplant Med.* 2018; 9:97-100.

RUEDA SORIANO J. EXPERIENCIA Y BENEFICIO DEL MACITENTÁN EN LOS PACIENTES CON HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR POSCIRUGÍA ASOCIADA A CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS. MONOGRAFÍAS SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA. VOLUMEN 6, NÚMERO 1, ENERO 2018. ISSN: 2340-7352

### **2019**

Rodríguez Serrano M, Rueda J, Buendía F, Monto F, Agüero J, Osa A, Cano O, Martínez Dolz L, D'Ocon P. B2-Adrenoceptors and GRK2 as Potential Biomarkers in Patients With Chronic Pulmonary Regurgitation. *Front pharmacol* 2019, 10: 1-11.

Cano O; Saurí A; Plaza D; Osa J; Sancho Tello MJ; Rueda J; Osa A; Martínez Dolz L Evaluation of a near-zero fluoroscopic approach for catheter ablation in patients with congenital heart disease. *J Interv Card Electrophysiol.* 2019; 56: 259-269.

*Rodríguez-Serrano M, Rueda J, Buendía Fuentes F, Osa Sáez A, Montó Guillot F, D'Ocon P, Agüero J, Oliver E, Serrano F, Martínez Dolz L. Changes in adrenoceptor and GRK expression in patients with chronic pulmonary regurgitation. Rev. Esp. Cardiol 2019 (English ed.) 72: 569-576*

Rueda Soriano J. Adult Congenital Heart Disease. *Oxford Specialist Handbook. Rev. Esp. Cardiol 2019 (English ed.) 71, 505-506.*

### **-3. PONENCIAS / MODERACIONES**

#### **2017**

-Sesiones de Formación en Cardiología. Hospital de Alcoy. 8-06-2017

Coartación de Aorta: Joaquín Rueda

-II Congreso Nacional de Cardiopatías Congénitas del Adulto. Sevilla: 26-27 Mayo 2017

SESIÓN TEMÁTICA. ACTUALIZACIÓN EN MUERTE SÚBITA

Predicción del riesgo y decisiones sobre prevención primaria. Joaquín Rueda

Presentación de casos clínicos. Ana Osa

#### **2018**

-XXXV Congreso Sociedad Valenciana de Cardiología: Valencia 31/05/2018

Ponencia: Hipertensión pulmonar en Cardiopatías Congénitas. Joaquín Rueda.

- Jornadas Andaluzas de Cardiopatías Congénitas del Adulto: Sevilla 30/11/2018

Ponencia: Switch arterial. Ventrículo izquierdo, aorta y arterias coronarias. Evolución en el adulto: isquemia miocárdica, insuficiencia aórtica y muerte súbita. Joaquín Rueda.

-III FORO DE GESTIÓN DE LA SOCIEDAD VALENCIANA DE CARDIOLOGÍA: Valencia 2/3/2018

Ponencia: Organización asistencial de las cardiopatías congénitas del adulto. Joaquín Rueda.

- *12º Congreso Nacional de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. San Sebastián 17-19 Mayo 2018.*

Ponencias:

Arritmias en el Fallot. Oscar Cano.

El Fallot de mayor... ¿cuándo y cómo lo valvulamos...? María Rodríguez.

Fontán y su patología hepática...protocolo de seguimiento. Francisco Buendía

Moderación:

Mesa Tricúspide: Ana Osa

Mesa Fontan: Joaquín Rueda

-Sesiones de Formación en Cardiología. Hospital de Alcoy. 21-06-2017

Embriología de las Cardiopatías Congénitas: Joaquín Rueda

-16º Curso de Cardiología Pediátrica y 9º Curso de Cardiopatías Congénitas del Adulto Hospital Universitari Vall D´Hebron Barcelona. 8-10 Febrero de 2018.

Dilatación neoaórtica e insuficiencia neoaórtica en TGA-switch arterial. Ponencia: Joaquín Rueda

Mesa Ventrículo derecho sistémico. Moderador: Joaquin Rueda Soriano.

- Congreso de las Enfermedades Cardiovasculares, Sevilla 25-27 octubre 2018

Comité científico:

Oscar Cano Pérez, Representante Área de Arritmias-Estimulación Cardíaca

Joaquin Rueda Soriano, Representante Área de Cardiología Clínica

Ponencia: Manejo de la insuficiencia cardíaca en las cardiopatías congénitas del adulto: Tratamiento de las arritmias. Oscar Cano Pérez.

## **2019**

- IX CURSO "BMV" SOBRE EXCELENCIA CLÍNICA EN CARDIOLOGÍA de los Hospitales Universitarios Vall d´Hebron de Barcelona, Gregorio Marañón de Madrid y Clínico-Universitario de Valladolid 31 DE ENERO Y 1 DE FEBRERO DE 2019

Ausencia de síntomas en DTGA con switch arterial: ¿sinónimo de ausencia de complicaciones?

Moderador-Ponente: Joaquín Rueda Soriano

- III Congreso virtual de la Sociedad Española de cardiología, Marzo 2019

Comité científico:

Joaquín Rueda Soriano, Representante Área de Cardiología Clínica y sección de cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas

Ponencia: Comunicación interauricular. Problemas frecuentes. Francisco Buendía Fuentes.

-III Congreso Nacional de Cardiopatías Congénitas del Adulto.

Valencia: 31 Mayo- 1 Junio 2019 Valencia

Manejo de la insuficiencia tricúspide asociada a Insuficiencia Pulmonar grave en paciente con Tetralogía de Fallot. Ana Osa Sáez.

Controversia: Comunicación interauricular e hipertensión arterial pulmonar con resistencias elevadas. *¿Sólo tratar?* Francisco Buendía Fuentes.

-17º Curso de Cardiología Pediátrica y 10º Curso de Cardiopatías Congénitas del Adulto Hospital Universitari Vall D´Hebron Barcelona. 25-26 Octubre de 2019.

MESA CIRCULACIÓN DE FONTAN. PROBLEMAS ESPECÍFICOS. Moderador: Joaquín Rueda Soriano.

- Congreso de las Enfermedades Cardiovasculares, Barcelona 17-19 octubre 2019

Comité científico:

Oscar Cano Pérez, Representante Área de Arritmias-Estimulación Cardíaca

Joaquín Rueda Soriano, Representante Área de Cardiología Clínica

Ponencia: Manejo de la insuficiencia cardíaca en las cardiopatías congénitas del adulto: Tratamiento de las arritmias. Oscar Cano Pérez.

-REUNIÓN NACIONAL DE HIPERTENSIÓN PULMONAR. Madrid. 10-11 Mayo 2019

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS: DEL NIÑO AL ADULTO

Ponencia: Síndrome de Eisenmenger: Joaquín Rueda

- X CORSO SULLE CARDIOPATIE CONGENITE DELL'ADULTO. Nápoles 9 Octubre 2019

Ponencia: "Tachyarrhythmias in ACHD: Ablation therapy beyond the suture lines":

Óscar Cano

#### **-4. DOCENCIA EN CURSOS/MASTERS:**

##### **- Organización del II CURSO DE ECOCARDIOGRAFÍA EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO**

Valencia: 16-23 Mayo 2017 (Acreditado por la SEC)

Directores: Ana Osa y Joaquín Rueda

Ponentes: Ana Osa, Francisco Buendía, José Miguel Saez, Anastasio Quesada, Jaime Agüero, Diana Domingo y Joaquín Rueda

##### **CURSO ECOCARDIOGRAFÍA EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS en Hospital Morales Meseguer 9/05/2018:**

1. Aproximación a la ecocardiografía en las cardiopatías congénitas. Francisco Buendía
2. Transposición de las grandes arterias. Francisco Buendía
3. Valoración del ventrículo derecho general + Valoración del VD en la insuficiencia pulmonar (Fallot): Ana Osa.
4. VD en la Hipertensión Pulmonar por cortocircuitos. Joaquín Rueda
5. Valoración de la CIA OS. Ana Osa

##### **- Organización del III Congreso Nacional de Cardiopatías Congénitas del Adulto.**

Valencia: 31 Mayo- 1 Junio Valencia 2019

Directores: Ana Osa y Joaquín Rueda

Comité Organizador: Joaquín Rueda Soriano, Francisco Buendía Fuentes, Ana Osa Saez, Óscar Cano Pérez, Luis Andrés Lalaguna, Beatriz Insa Albert

- Curso on-line de la Sociedad Española de Cardiología de Cardiopatías Congénitas del Adulto (1ª edición, Junio 2017)

Ponentes:

Introducción a las Cardiopatías Congénitas del Adulto. Joaquín Rueda

Cardiopatías congénitas que podemos diagnosticar en el adulto. Francisco Buendía

- Curso on-line de la Sociedad Española de Cardiología de Cardiopatías Congénitas del Adulto (2ª edición, Marzo 2019)

Ponentes:

Introducción a las Cardiopatías Congénitas del Adulto. Joaquín Rueda

Cardiopatías congénitas que podemos diagnosticar en el adulto. Francisco Buendía

- Curso on-line de la Sociedad Española de Cardiología de Ecocardiografía en Cardiopatías Congénitas (1ª edición, Noviembre de 2018)

Director: Joaquín Rueda

Ponencia: Patología del tracto de salida del ventrículo derecho. Ana Osa.

- Curso on-line de la Sociedad Española de Cardiología de Ecocardiografía en Cardiopatías Congénitas (2ª edición, Noviembre de 2019)

Director: Joaquín Rueda

Ponencia: Patología del tracto de salida del ventrículo derecho. Ana Osa.

- Curso on-line de la Sociedad Española de Cardiología de Imagen en el ventrículo derecho. (bril 2019)

Ponencia: Análisis del ventrículo derecho subpulmonar: VD en cardiopatías con defectos septales. Ana Osa.

- Participación como profesor en el Máster Oficial “Investigación y Uso Racional del Medicamento”. Cadiopatía Isquémica (12/4/2017). Facultat de Farmacia.

Universitat de València.

Joaquín Rueda

- Participación como profesor en el Máster Oficial “Investigación y Uso Racional del Medicamento”. Cadiopatía Isquémica (16/4/2018). Facultat de Farmacia.

Universitat de València.

Joaquín Rueda

- Participación como profesor en el Máster Oficial “Investigación y Uso Racional del Medicamento”. Cadiopatía Isquémica (15/4/2019). Facultat de Farmacia.

Universitat de València.

Joaquín Rueda

-Promoción de salud cardiovascular desde las asociaciones. Programa Mihsalud.

Valencia 12/11/2019. Centro de Apoyo a la Inmigración.

Ponencia: Joaquín Rueda

## **-5. PROYECTOS DE TESIS DOCTORALES:**

- TÍTULO DEL PLAN DE INVESTIGACIÓN: DETERMINACIÓN DE MARCADORES MOLECULARES EN LA INSUFICIENCIA VALVULAR PULMONAR GRAVE DE PACIENTES ADULTOS CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA. ¿SON ÚTILES PARA LA INDICACIÓN QUIRÚRGICA?

María Rodríguez Serrano. Tutores: Ana Osa y Joaquín Rueda

-Título: Análisis de supervivencia, comorbilidades y consumo de recursos sanitarios en pacientes adultos portadores de cardiopatías congénitas de complejidad moderada (Tetralogía de Fallot y estenosis pulmonares)

Tatiana Fernández Portilla. Tutores: Ana Osa y Joaquín Rueda

## C. PROYECTOS DE INVESTIGACIÓN VIGENTES

### **-Proyecto FIS: Factores de Riesgo de Muerte Súbita en Adultos con Cardiopatías Congénitas. Implicaciones para la Implantación de Desfibriladores Automáticos.**

Fecha de inicio: 01/01/2015 Fecha de finalización: 31/12/2018

Entidad financiadora: Instituto de Salud Carlos III (PI14/02099)

Investigador principal: José María Oliver.

Investigador colaborador: Joaquín Rueda

Descripción del proyecto: estudio de los parámetros clínicos, anatómicos, electrocardiográficos y ecocardiográficos asociados a la aparición de muerte súbita en pacientes con cardiopatías congénitas.

### **-Proyecto FIS: Bases genético-moleculares de la hipertensión arterial pulmonar y su expresión fenotípica en la población española**

Entidad financiadora: Instituto de Salud Carlos III Expediente: PI15/02012 Duración 3 años

Investigador principal: Pilar Escribano.

Investigador Colaborador: Joaquín Rueda Soriano

Descripción del proyecto: La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una enfermedad rara que afecta a las pequeñas arterias pulmonares, produciendo obliteración gradual de la luz arterial que conduce al aumento progresivo de la resistencia vascular pulmonar y, en última instancia, el fallo del ventrículo derecho y la muerte. La HAP es una enfermedad rara que en España afecta a cerca de 16 personas adultas por millón de personas, con una incidencia global de 3,7 casos por año/ por millón de personas. Los objetivos de este PI son 1) la caracterización de la expresividad y penetrancia de las distintas alteraciones genéticas (según gen afectado, tipo y localización de mutación) relacionadas con la HAP y su implicación pronóstica; 2) el diseño (a través de secuenciación de nueva generación), validación, aplicación y patente de un panel molecular de genes relacionados con HAP, incluyendo todos los genes conocidos hasta la fecha; 3) la caracterización funcional de las nuevas mutaciones detectadas para establecer el papel del gen en la patogenia de la enfermedad (minigenes, localización celular, ensayos de luciferasa y ensayos in vivo). Además, en el subgrupo de pacientes con HAP y un perfil diferenciado (por ejemplo, peor evolución de la enfermedad) sin ninguna mutación en los genes conocidos, el objetivo será realizar una secuenciación del exoma para buscar nuevas variantes en genes que pueden estar involucrados en el desarrollo y la progresión de la enfermedad.

**-Fibrosis miocárdica intersticial en tetralogía de Fallot reparada: valoración mediante biomarcadores moleculares y de imagen y asociación con eventos adversos.**

Nº Fund: 2019\_0331 F.Ini.: 2020 Duración 3 años

Entidad financiadora: Instituto de Salud Carlos III

Proyecto ligado a Beca FIS: Expediente Nº PI17/00149

Investigador principal: Joaquín Rueda Soriano

Investigador Colaborador: Buendia Fuentes, Francisco y Fonfria Espacia, Carles

Descripción del proyecto: El estudio pretende ahondar en el conocimiento de la fibrosis intersticial en pacientes con tetralogía de Fallot reparada. Para ello se propone determinar el grado de fibrosis intersticial medida mediante biomarcadores serológicos y de imagen (T1-mapping), estudiar la correlación entre ambos tipos de medición, su relación con parámetros morfológicos y de función ventricular medidos por RMC, la asociación con eventos clínicos previos y estudiar el valor pronóstico de estos biomarcadores de fibrosis como predictores de eventos en el seguimiento.

**-Registro español de cardiopatías congénitas.**

Nº Fund: 2019\_0331 F.Ini.: 17/01/2018 Indefinido

Sin financiación

Investigador principal: Joaquín Rueda Soriano

Investigador Colaborador: Ana Osa Saez

Descripción del proyecto: registro multicéntrico de ámbito nacional en cardiopatías congénitas abierto a la participación de todos los centros del país. Se propone la consolidación de la investigación en red en cardiopatías congénitas mediante la creación de un Registro Nacional que no solo sirva como aglutinador de la información clínica de este colectivo de pacientes, sino que, a través de un comité ejecutivo y mediante un plan de gobernanza establecido, sirva de plataforma para mantener y potenciar la investigación en este terreno evitando la dispersión y fragmentación de los grupos de investigación.

**-Registro de Pacientes con Hipertensión Pulmonar Arterial. REHAP**

Fecha de inicio: 2007 Fecha de finalización: en curso

Entidad financiadora: sin financiación

Investigador principal: Dra. Pilar Escribano Subías

Investigador colaborador: Joaquín Rueda Soriano

Descripción del proyecto: El Registro Español de Pacientes con Hipertensión Arterial Pulmonar (REHAP) es un proyecto multidisciplinar que tiene como misión la obtención de un registro español de datos de pacientes con hipertensión arterial pulmonar, donde se sitúan las cardiopatías congénitas e hipertensión pulmonar tromboembólica crónica. (Grupos 1 y 4 de la clasificación). Los objetivos del registro son: Facilitar el intercambio de información entre especialistas. Disponer de una fuente de datos que permita obtener una aproximación a la

situación de la enfermedad en nuestro país. Conocer la incidencia y prevalencia de la hipertensión arterial pulmonar en España Homogeneizar los criterios diagnósticos. Evaluar el manejo de la enfermedad en nuestro medio. Posibilitar la futura realización de estudios conjuntos que permitan avanzar en el manejo de la enfermedad. Además, las muestras biológicas (suero, sangre, ADN) vinculadas a los datos clínicos del REHAP se preparan y almacenan en el Biobanco de ámbito nacional situado en las instalaciones del Hospital Clinic de Barcelona-Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (HCB-IDIBAPS).

**-ALTERACIONES EN LOS MECANISMOS DE COAGULACIÓN Y FIBRINÓLISIS EN PACIENTES ADULTOS CON CIRCULACIÓN DE FONTAN. ESTUDIO CUANTITATIVO Y FUNCIONAL DE FACTORES PROCOAGULANTES Y ANTICOAGULANTES.**

Nº Fund: 2017/0140 Sin financiación.

F.Ini.: 19/09/2018 fecha Fin: 19/09/2023

Investigador principal: Joaquín Rueda Soriano

Investigador Colaborador: Buendia Fuentes, Francisco, Bonanad Boix, Santiago

Descripción del proyecto: Estudio descriptivo de las alteraciones de los mecanismos de coagulación y fibrinólisis que presentan los pacientes univentriculares paliados con técnica de Fontan. El estudio se realiza en colaboración con la Unidad de hemostasia y trombosis de nuestro hospital.

**-Comprehensive Long-term Follow up of Adults with Arterial Switch Operation – European Collaboration for Prospective Outcome research in Congenital Heart disease (EPOCH-ASO) – Study Design and Protocols. 2019**

Inicio 2019. Duración 5 años.

Sin financiación.

Francisco Javier Ruperti-Repilado,<sup>1\*</sup>, Magalie Ladouceur<sup>2\*</sup>, Pastora Gallego<sup>3</sup>, Laura Dos<sup>4</sup>, Joaquin Rueda Soriano<sup>5</sup>, Berto Bouma<sup>6</sup>, Harald Gabriel<sup>7</sup>, Markus Schwerzmann<sup>1</sup>, Judith Bouchardy<sup>8,9</sup>, Daniel Tobler<sup>10\*</sup>, Matthias Greutmann<sup>11\*</sup> on behalf of EPOCH<sup>†</sup>

1. Center for Congenital Heart Disease, Cardiology, University Hospital Inselspital, University of Bern, Switzerland
2. Service de cardiologie, CHU Paris IdF Ouest - HEGP Hôpital Européen Georges Pompidou Paris, France
3. Adult congenital heart disease unit, Department of Cardiology, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Instituto de BioMedicina de Sevilla (IBIS) and CIBERCV, Sevilla, Spain.
4. Unitat Integrada de Cardiopaties Congènites de l'Adolescent i Adulto Vall d'Hebron - Sant Pau, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, Spain

5. Adult congenital heart disease unit, Department of Cardiology, Hospital Universitari i Politècnic La Fe and CIBERCV, València. Spain.
6. Department of Cardiology, Academic Medical Center, Amsterdam, the Netherlands
7. Ambulanz für angeborene Herzfehler im Erwachsenenalter. Univ. Klinik für Innere Medizin II / Klin. Abteilung für Kardiologie, Vienne, Austria
8. Department of Cardiology and Cardiac Surgery, University Hospital Lausanne, Lausanne, Switzerland
9. Division of Cardiology, University Hospital Geneva, Geneva, Switzerland
10. Division of Cardiology, University Hospital of Basel, Basel, Switzerland
11. University Heart Center, Department of cardiology, University of Zurich, Switzerland

Descripción del proyecto: Estudio multicéntrico diseñado para analizar la supervivencia y eventos clínicos principales de los pacientes con transposición de grandes vasos e intervenidos con técnica de switch de grandes vasos.

**Registro de pacientes con cardiopatía congénita del adulto portadores de un sistema de terapia de resincronización cardiaca (retracca).**

PI-2733

Fecha de inicio: Marzo 2017 Fecha de finalización: una vez terminado el reclutamiento

Entidad financiadora: patrocinado por Abbott Medical España Sa.

Investigador principal: Dr. Rafael Peinado Peinado

Investigadores vinculados con la Unidad: Dr Óscar Cano.

Descripción del proyecto: registro multicéntrico de pacientes con cardiopatía congénita en los que se indica terapia de resincronización cardiaca. De esta manera se pretende: 1. Conocer las principales indicaciones de implante de TRC en pacientes con cardiopatías congénitas del adulto (tipo de cardiopatía, tipo de ventrículo disfuncionante, grado de disfunción ventricular, clase funcional, anchura del QRS y morfología del mismo). 2. Analizar las características técnicas del implante: posición de los electrodos, abordaje para el implante de los mismos, tiempo de procedimiento y complicaciones. 3. Estudiar la respuesta clínica a la TRC: cambios en clase funcional y calidad de vida, ingresos hospitalarios y mortalidad cardiaca. 4. Estudiar la respuesta de los marcadores bioquímicos de insuficiencia cardiaca y de los parámetros de función ventricular: cambios en los diámetros diastólico y sistólico así como en la función sistólica del ventrículo sistémico y cambios en el grado de disfunción de la válvula AV sistémica

## **D. ENSAYOS CLÍNICOS**

Título: Valoración de la evolución de pacientes con insuficiencia valvular pulmonar como secuela tras cirugía de cardiopatías congénitas

IP: Joaquín Rueda Soriano

Entidad financiadora: Laboratorios Menarini, Astrazeneca Farmaceutica Spain, S.A y ACTELION

Periodo: 10/09/2013-09/09/2018

Código de Protocolo: ACT-MAC-2015-01      Fecha Inicio: 15/05/2017

Título: ESTUDIO RETROSPECTIVO, POSAUTORIZACIÓN DE TIPO OBSERVACIONAL (EPA-OD), MULTICÉNTRICO, EN PACIENTES CON HAP TRATADOS CON OPSUMIT® (MACITENTAN) SEGÚN PRÁCTICA CLÍNICA HABITUAL EN ESPAÑA. PRACMA.

Promotor: Actelion Pharmaceuticals Ltd

Investigador Principal: Luis Almenar Bonet y Joaquín Rueda Soriano.

Código de Protocolo: ACT-UPT-2017-01      Fecha Inicio: 22/02/2018

POST-AUTHORISATION SAFETY STUDY (PASS): OBSERVATIONAL COHORT STUDY OF PAH PATIENTS NEWLY TREATED WITH EITHER UPTRAVI® (SELEXIPAG) OR ANY OTHER PAH-SPECIFIC THERAPY, IN CLINICAL PRACTICE. EXPOSURE. (EUROPEAN OBSERVATIONAL STUDY OF UPTRAVI IN REAL-LIFE).

Promotor: Actelion Pharmaceuticals Ltd

Investigador Principal: Joaquín Rueda Soriano y Raquel López Reyes

Código de Protocolo: WGT3XPBT      Fecha Inicio: 28/08/2019

OBSERVATIONAL REAL-LIFE STUDY TO ASSESS THE USE OF THE WGT3XPBT ACCELEROMETER AS A MONITORING TOOL OF THE PHYSICAL PERFORMANCE IN PATIENTS WITH PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION.

Promotor: Actelion Pharmaceuticals Ltd

Investigador Principal: Joaquín Rueda Soriano y Raquel López Reyes