



Hepatología molecular



Actividad de Investigación

Publicaciones

- Fischler B, Baumann U, D'Agostino D, D'Antiga L, Dersofi A, Debray D, Durmaz O, Evans H, Frauca E, Hadzic N, Jahnel J, Loveland J, McLin V, Ng VL, Nobili V, Pawlowska J, Sharif K, Smets F, Verkade HJ, Hsu E, Horslen S, Bucuvalas J. Similarities and differences in allocation policies for pediatric liver transplantation across the world. *J Pediatr Gastr Nutr.* 2019; 68(5): 700-5. Article. IF: 2.937; Q1
- Indolfi, G; Bailey, H; Serranti, D; Giaquinto, C; Thorne, C; Indolfi, G; Bailey, H; Serranti, D; Giaquinto, C; Thorne, C; Jahnel, J; Sokal, E; Lamireau, T; Laccaille, F; Debray, D; Girard, M; Feiterna-Sperling, C; Wirth, S; Vassiliki, P; Dezsofi, A; Guidi, R; Verucchi, G; D'Antiga, L; Nicastro, E; Maggiore, G; Trapani, S; Ricci, S; Resti, M; Giacomet, V; Benincaso, AR; Nebbia, G; Iorio, R; Cananzi, M; Riva, S; Bossi, G; Dodi, I; Nobili, V; Comparcola, D; Garazzino, S; Calvo, PL; Pokorska-Spiewak, M; Pawlowska, M; Goncalves, C; Goncalves, I; Tudor, AM; Noguera-Julian, A; Hierro, L; Ramos, JT; Fischler, B; McLin, V; Kansu, A; Brown, M; Kelly, D; Davison, S; Turkova, A; Bamford, A. Treatment and monitoring of children with chronic hepatitis C in the Pre-DAA era: A European survey of 38 paediatric specialists. *J Viral Hepatitis.* 2019; 26(8): 961-8. Article. IF: 3.561; Q2
- Medrano C, Vega A, Navarrete R, Ecay MJ, Calvo R, Pascual SI, Ruiz-Pons M, Toledo L, García-Jiménez I, Arroyo I, Campo A, Couce ML, Domingo-Jiménez MR, García-Silva MT, González-Gutiérrez-Solana L, Hierro L, Martín-Hernández E, Martínez-Pardo M, Roldan S, Tomás M, Cabrera JC, Martínez-Bugallo F, Martín-Viota L, Vitoria-Minana I, Lefeber DJ, Giros ML, Gimare MS, Ugarte M, Pérez B, Pérez-Cerdá C. Clinical and molecular diagnosis of non-phosphomannomutase 2 N-linked congenital disorders of glycosylation in Spain. *Clin Genet.* 2019; 95(5): 615-26. Article. IF: 3.578; Q2
- Miserachs M, Parmar A, Bakula A, Hierro L, D'Antiga L, Goldschmidt I, Debray D, McLin VA, Casotti V, Pawlowska J, Camarena C, Otley AR, Baumann U, Ng VL. Health-related quality of life in pre-adolescent liver transplant recipients with biliary atresia: A cross-sectional study. *Clin Res Hepatol Gas.* 2019; 43(4): 427-35. Article. IF: 2.718; Q3
- Mohring T, Karch A, Falk CS, Laue T, D'Antiga L, Debray D, Hierro L, Kelly D, McLin V, McKiernan P, Pawlowska J, Czubkowski P, Mikolajczyk RT, Baumann U, Goldschmidt I. Immune status in children before liver transplantation A cross sectional analysis within the ChilsSFree Multicentre Cohort Study. *Front Immunol.* 2019; 10: 52. Article. IF: 5.085; Q1
- Mónico A, Duarte S, Pajares MA, Pérez-Sala D. Vimentin disruption by lipoxidation and electrophiles: Role of the cysteine residue and filament dynamics. *Redox Biol.* 2019; 23: 101098. Article. IF: 9.986; D1
- Partearroyo T, Murillo-Cuesta S, Vallecillo N, Bermúdez-Muñoz JM, Rodríguez-de la Rosa L, Mandruzzato G, Celaya AM, Zeisel SH, Pajares MA, Varela-Moreiras G, Varela-Nieto I. Betaine-homocysteine S-methyltransferase deficiency causes



increased susceptibility to noise-induced hearing loss associated with plasma hyperhomocysteinemia. *Faseb J.* 2019; 33(5): 5942-56. Article. IF: 4.496; D1

- Puga, AM; Pajares, MA; Varela-Moreiras, G; Partea-rroyo, T. Interplay between nutrition and hearing loss: State of Art. *Nutrients.* 2019; 11(1): 35. Review. IF: 4.546; Q1
- Webb NJA, Baumann U, Camino M, Frauca E, Undre N, García-Guereta L, Tonshoff B, Reding R, Rubik J, Di-Filippo S, Deschenes G. Pharmacokinetics of tacrolimus granules in pediatric de novo liver, kidney, and heart transplantation: The OPTION study. *Pediatr Transplant.* 2019; 23(1): e13328. Article. IF: 1.425; Q3.

Proyectos de investigación

Hierro Llanillo L. Desarrollo de métodos de diagnóstico molecular de enfermedades hepáticas infantiles de carácter hereditario. Fundación Pfizer. 2005-Ongoing.

Centro de gestión: FIBHULP

Hierro Llanillo L. Diagnóstico molecular de enfermedades hepáticas infantiles de carácter hereditario. Fundación ACS. 2012-Ongoing.

Centro de gestión: FIBHULP

Hierro Llanillo L. Estableciendo una base de datos como parte de la red europea de referencia en enfermedades raras hepáticas R-Liver. Asociación Nacional para la Defensa y Ayuda de Afectados por Hepatitis C. 2019-Ongoing.

Centro de gestión: FIBHULP

Hierro Llanillo L. Identificación de causas genéticas y epigenéticas en enfermedades colestásicas infantiles idiopáticas (PI15/01127). ISCIII. 2016-2019.

Centro de gestión: FIBHULP

Hierro Llanillo L. Identificación de nuevos genes responsables de enfermedades hepáticas infantiles. Fundación ACS. 2015-Ongoing.

Centro de gestión: FIBHULP

Hierro Llanillo L. Tomoxliver: estudio de la disfunción del hepatólogo desde un abordaje multidisciplinar (S2017/BMD-3817). CM. 2018-2019.

Centro de gestión: FIBHULP

Vicent López D. Caracterización clínica del nuevo factor de riesgo cardiovascular trimetilamina-N-OXIDO en pacientes diabéticos obesos. Sección de Endocrinología y Nutrición Severo Ochoa. 2015-Ongoing.

Centro de gestión: FIBHULP

Vicent López D. Contrato Miguel Servet Establizado I2. ISCIII. 2018-2025.

Centro de gestión: FIBHULP

Vicent López D. Contrato de garantía juvenil técnico de laboratorio (PEJ-2017-TL/BMD-5661). CM. 2018-2020.

Centro de gestión: FIBHULP

Cibers y Retics

Hierro Llanillo L. European reference Network on hepatological diseases. UE. 2016-2020.

Centro de gestión: FIBHULP

Jara Vega P. ERN - TransplantChild support core systems for IT platforms services. UE. 2018-2019.

Centro de gestión: FIBHULP

Jara Vega P. European reference Network on transplantation in children. UE. 2018-2019.

Centro de gestión: FIBHULP

Ensayos clínicos

Camarena Grande C. Registro observacional de enfermedad y resultados clínicos de pacientes con deficiencia de lipasa ácida lisosomal (LAL) (Enfermedad de Wolman y enfermedad por almacenamiento de ésteres de colesterol) y portadores del trastorno. Type: ESTUDIOS, phase NO-EPA.

Código HULP: ANEXO-I PI-2497.

Código de protocolo patrocinado: LAL DEFICIENCY.

Patrocinado por: Pharmaceuticals, Inc.

Fecha de firma: 23/01/2019

Díaz Fernández MC. Estudio abierto y a largo plazo con un periodo de retirada farmacológica aleatorizado, controlado con placebo y doble ciego de LUM001, un inhibidor del transportador apical de ácidos biliares dependiente de sodio (ASBTI), en pacientes con síndrome de Alagille. Type: EECC, phase III.

Código HULP: ANEXO-IV 4187.

Código de protocolo patrocinado: LUM001-304.

Patrocinado por: Mirum Pharmaceutical, Inc.

Fecha de firma: 28/06/2019

Hierro Llanillo L. Estudio abierto de extensión para evaluar la eficacia y la seguridad a largo plazo de A4250 en niños con colestasis intra-hepática familiar progresiva de tipo 1 y 2 (Pedic 2). Type: EECC, phase III.

Código HULP: ANEXO-I 4970.

Código de protocolo patrocinado: A4250-008.

Patrocinado por: Albireo AB.

Fecha de firma: 01/08/2019

Hierro Llanillo L. Estudio abierto, multicéntrico para evaluar la farmacocinética, la seguridad y la eficacia de Ombitasvir (OBV), Paritaprevir (PTV), Ritonavir (RTV), con o sin Dasabuvir (DSV) y con o sin Ribavirina (RBV) en pacientes pediátricos con infección crónica por el virus de la hepatitis C (VHC) genotipo 1 o 4 (ZIRCON). Type: EECC, phase III.

Código HULP: ANEXO-II 4533.

Código de protocolo patrocinado: M14-748.

Patrocinado por: Abbvie Deutschland GMBH.

Fecha de firma: 21/05/2019

Hierro Llanillo L. Estudio de cohorte prospectivo y retrospectivo para perfeccionar y ampliar el conocimiento de pacientes con formas crónicas de deficiencia de esfingomielinasa ácida (ASMD). Type: ESTUDIOS, phase NO-EPA.

Código HULP: PI-3786.

Código de protocolo patrocinado: PIR16783.

Patrocinado por: Sanofi Aventis, S.A.

Fecha de firma: 17/09/2019

