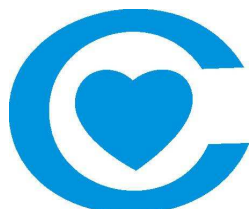


**INSTYTUT**  
**„Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”**



**SPRAWOZDANIE**

**Z DZIAŁALNOŚCI IP-CZD**  
**w roku 2005**

**(NAUKOWEJ, SZKOLENIOWEJ I LECZNICZEJ)**

Warszawa 2006

**DYREKCJA INSTYTUTU  
„POMNIK – CENTRUM ZDROWIA DZIECKA”**

DYREKTOR  
Maciej Piróg

ZASTĘPCA DYREKTORA ds. KLINICZNYCH  
Sławomir Janus  
Zbigniew Kułaga

ZASTĘPCA DYREKTORA ds. NAUKI  
Mieczysław Litwin

NACZELNA PIEŁĘGNIARKA  
Grażyna Piegdoń

ZASTĘPCA DYREKTORA ds. EKONOMICZNO-FINANSOWYCH  
Halina Lachowska

ZASTĘPCA DYREKTORA ds. TECHNICZNO-ADMINISTRACYJNYCH  
Wojciech Starczyński

*Redakcja:*

*Doc. dr hab. n. med. **Mieczysław Litwin***

*Sprawozdanie opracowano  
w Dziale Organizacji Nauki i Szkoleń IP-CZD*

*przez:*

*Elżbietę Morawską, Barbarę Siwierską, Annę Maliszewską, Ilonę Olszewską,  
Barbarę Gajową, Joannę Chudek, Emilię Floriańczyk, Iwonę Nowak,  
Iwonę Marek, Bożenę Łukomską-Tyll*

---

Skład komputerowy,

druk i oprawa: DjaF, ul. Kmiotowicza 1/1, 30-092 Kraków tel.: 012 636 32 40, [www.djaf.pl](http://www.djaf.pl)

## SPIS TREŚCI

|      |                                                                                                                                                                                                                        |     |
|------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| I.   | DZIAŁALNOŚĆ LECZNICZA .....                                                                                                                                                                                            | 5   |
| II.  | DZIAŁALNOŚĆ NAUKOWA.....                                                                                                                                                                                               | 35  |
|      | Działalność Rady Naukowej .....                                                                                                                                                                                        | 36  |
|      | Tytuły i stopnie naukowe .....                                                                                                                                                                                         | 38  |
|      | Stopnie naukowe uzyskane w innych placówkach .....                                                                                                                                                                     | 40  |
|      | Samodzielni pracownicy nauki .....                                                                                                                                                                                     | 41  |
|      | Projekty naukowo-badawcze (granty) .....                                                                                                                                                                               | 44  |
|      | Badania kliniczne .....                                                                                                                                                                                                | 113 |
|      | Udział w zagranicznych zjazdach i konferencjach naukowych .....                                                                                                                                                        | 120 |
|      | Wyjazdy naukowo-szkoleniowe .....                                                                                                                                                                                      | 121 |
|      | Wykaz naukowych konferencji zagranicznych .....                                                                                                                                                                        | 122 |
|      | Wizyty zagranicznych naukowców w IPCZD .....                                                                                                                                                                           | 127 |
|      | Krajowe konferencje naukowe .....                                                                                                                                                                                      | 136 |
|      | Konferencje naukowe zorganizowane przez IPCZD .....                                                                                                                                                                    | 142 |
|      | Udział pracowników IPCZD w krajowych konferencjach<br>i sympozjach naukowych .....                                                                                                                                     | 148 |
|      | Członkostwo zagranicznych towarzystw naukowych,<br>zarządów polskich towarzystw naukowych,<br>komitetów i komisji PAN, rad naukowych w innych placówkach<br>redakcji czasopism naukowych, innych ważnych gremiów ..... | 149 |
|      | Nagrody naukowe .....                                                                                                                                                                                                  | 165 |
|      | Działalność Biblioteki Naukowej .....                                                                                                                                                                                  | 167 |
| III. | DZIAŁALNOŚĆ SZKOLENIOWA .....                                                                                                                                                                                          | 169 |
| IV.  | PUBLIKACJE .....                                                                                                                                                                                                       | 190 |

# **DZIAŁALNOŚĆ LECZNICZA**

## **Wstęp do prezentacji działalności klinicznej IPCZD w 2005r.**

W 2005 r. w IPCZD hospitalizowano 30 858 pacjentów. W stosunku do 2004 r. nastąpił wzrost liczby hospitalizowanych o 12,8% oraz wzrost liczby osobodni o 5 %. Jednocześnie utrzymuje się tendencja skracania średniego czasu pobytu chorego (w 2003 r. - 7,4; w 2004 r. - 5,8; w 2005 r. - 5,0 dni) oraz wzrost wskaźnika przelotowości (w 2003 r. – 42,3; w 2004 r. – 51,6; w 2005 r. – 61,8). Tendencja ta związana jest możliwością realizacji świadczeń medycznych w trybie hospitalizacji jednodniowej oraz optymalizacją czasu hospitalizacji.

Ogólna liczba łóżek w IPCZD w 2005 r. wynosiła 554 i nie zwiększyła się w stosunku do ogólnej liczby łóżek w roku 2004.

W poradniach Instytutu udzielono 172 600 porad, o 3,6% mniej niż w roku ubiegłym. Najwięcej porad udzielono w Poradni Kardiologicznej (14034 porady). Niewielki spadek liczby porad w 2005 r. spowodowany jest możliwością realizacji niektórych świadczeń, realizowanych w 2004 r. jako porady ambulatoryjne, w trybie hospitalizacji jednodniowej.

W roku 2005 nie nastąpiły zmiany w strukturze organizacyjnej poradni specjalistycznych.

W 2005 r. w Instytucie realizowano programy polityki zdrowotnej, m. in.:

- „Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu Noworodków” zainicjowany przez Wielką Orkiestrę Świątecznej Pomocy,
- Polski Rejestr Wrodzonych Wad Rozwojowych w IPCZD,
- Program stworzenia Europejskiego Rejestru Wrodzonego Zespołu Hipowentylacji Pochodzenia Centralnego (European CCHS Registry),
- „Narodowy Program Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego na lata 2003-2005” - POLKARD.

W 2005 r. w klinikach i zakładach Instytutu wdrożono 28 nowych technologii medycznych. Nowe technologie wdrożyły: Klinika Neurochirurgii, Klinika Okulistyki, Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii, Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, Klinika Neurologii i Epileptologii, Klinika Kardiologii, Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów oraz Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej.

W ramach świadczeń wysokospecjalistycznych finansowanych z budżetu państwa, w 2005 r. realizowano następujące procedury:

- przeszczepy wątroby,
- przeszczepy nerki,
- operacje wad wrodzonych serca u niemowląt,
- operacje wad wrodzonych serca u niemowląt i aorty piersiowej w krążeniu pozaustrojowym,
- diagnostyczne cewnikowanie serca, biopsja mięśnia sercowego u dzieci do lat 18,
- kardiologiczne zabiegi interwencyjne u dzieci do lat 18, w tym przezskórne zamykanie przecieków z użyciem zestawów zamykających.

Realizatorami tych procedur były: Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, Klinika Nefrologii i Transplantacji Nerek, Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, Klinika Kardiologii, Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii oraz Pracownia Cewnikowania Serca i Angiografii Kliniki Kardiologii.

**Działalność szpitala w 2005r.**

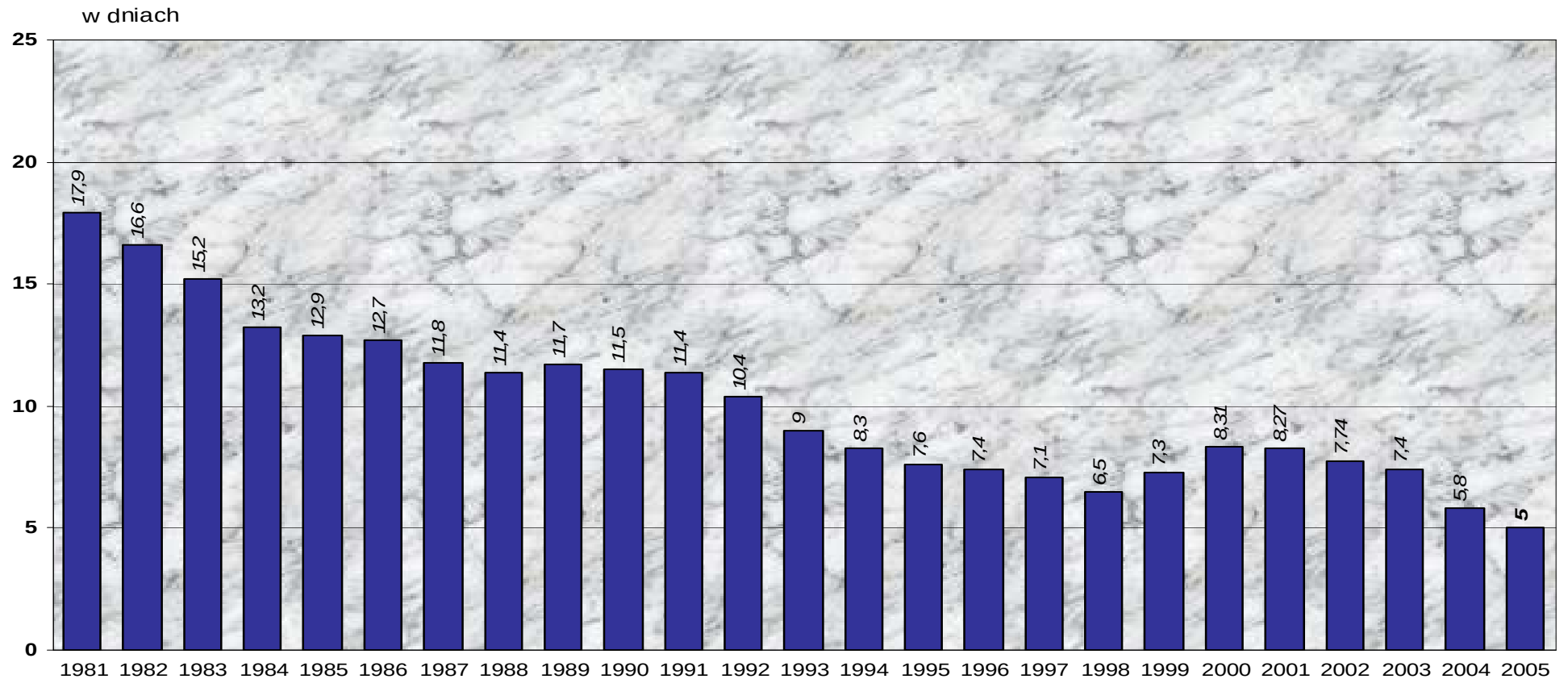
| ODDZIAŁ                                  | LICZBA ŁÓŻEK                  |                   | LICZBA    |          |            |          | WSKAŹNIKI           |       |               |                            |
|------------------------------------------|-------------------------------|-------------------|-----------|----------|------------|----------|---------------------|-------|---------------|----------------------------|
|                                          | Stan na dzień<br>31.12.2005r. | Średnia<br>w roku | Leczonych | Osobodni | Wypisanych | Osobodni | Wykorzystania łóżka |       | przelotowości | pobytu chorego<br>w dniach |
|                                          |                               |                   |           |          |            |          | w dniach            | %     |               |                            |
| OGÓŁEM                                   | 542                           | 552               | 32614     | 157818   | 30858      | 154358   | 285,9               | 78,3% | 59,1          | 5,0                        |
| Chirurgii Ogólnej i Transpl.Narz.        | 40                            | 40                | 1872      | 10923    | 1575       | 10760    | 273,1               | 74,8% | 46,8          | 6,8                        |
| Chorób Metabolicznych                    | 10                            | 10                | 919       | 2968     | 912        | 2951     | 296,8               | 81,3% | 91,9          | 3,2                        |
| Diabetologii                             | 8                             | 8                 | 320       | 1575     | 317        | 1565     | 196,9               | 53,9% | 40,0          | 4,9                        |
| Dializ                                   |                               |                   | 1603      | 0        | 1603       | 0        | 0,0                 | 0,0%  | 0,0           | 0,0                        |
| Dziennej Rehabilitacji *                 |                               |                   | 1074      | 4878     | 1074       | 4878     | 0,0                 | 0,0%  | 0,0           | 4,5                        |
| Dzienny Chemioterapii                    |                               |                   | 1555      | 0        | 1555       | 0        | 0,0                 | 0,0%  | 0,0           | 0,0                        |
| Endokrynologii                           | 12                            | 12                | 977       | 2524     | 973        | 2519     | 210,3               | 57,6% | 81,4          | 2,6                        |
| Gastroenterologii i Hepatologii          | 40                            | 40                | 2755      | 11791    | 2718       | 11642    | 294,8               | 80,8% | 68,9          | 4,3                        |
| Immunologii                              | 8                             | 8                 | 882       | 2621     | 873        | 2497     | 327,6               | 89,8% | 110,3         | 2,9                        |
| Kardiochirurgii                          | 24                            | 24                | 794       | 4909     | 470        | 4755     | 204,5               | 56,0% | 33,1          | 10,1                       |
| Kardiologii                              | 48                            | 48                | 2033      | 11084    | 1916       | 11011    | 230,9               | 63,3% | 42,4          | 5,7                        |
| Nefrologii, Transpl.Nerek i Nadciś Tętn. | 40                            | 40                | 2098      | 9421     | 2014       | 9269     | 235,5               | 64,5% | 52,5          | 4,6                        |
| Neurochirurgii                           | 25                            | 25                | 1928      | 8182     | 1607       | 8055     | 327,3               | 89,7% | 77,1          | 5,0                        |
| Neurologii i Epileptologii               | 12                            | 22                | 1139      | 5917     | 1123       | 5885     | 269,0               | 73,7% | 51,8          | 5,2                        |
| Niemowlęcy                               | 20                            | 20                | 1047      | 5682     | 1035       | 5571     | 284,1               | 77,8% | 52,4          | 5,4                        |
| OIT1                                     | 10                            | 10                | 250       | 2946     | 209        | 2252     | 294,6               | 80,7% | 25,0          | 10,8                       |
| OIT2                                     | 20                            | 20                | 1397      | 4141     | 1273       | 3954     | 207,1               | 56,7% | 69,9          | 3,1                        |
| Okulistyki                               | 24                            | 24                | 1353      | 5649     | 1328       | 5625     | 235,4               | 64,5% | 56,4          | 4,2                        |
| Onkologii                                | 57                            | 57                | 3136      | 18778    | 3049       | 18554    | 329,4               | 90,3% | 55,0          | 6,1                        |
| Patologii Noworodka                      | 13                            | 13                | 477       | 4549     | 417        | 4251     | 349,9               | 95,9% | 36,7          | 10,2                       |
| Pediatrici Ogólnej                       | 20                            | 20                | 1440      | 5619     | 1422       | 5534     | 281,0               | 77,0% | 72,0          | 3,9                        |
| Rehab. Neurologicznej                    | 35                            | 35                | 585       | 10346    | 565        | 10143    | 295,6               | 81,0% | 16,7          | 18,0                       |
| Rehab. Ogólnej i Narządu Ruchu           | 35                            | 35                | 714       | 11424    | 703        | 11374    | 326,4               | 89,4% | 20,4          | 16,2                       |
| Urologii                                 | 26                            | 26                | 1882      | 6876     | 1779       | 6714     | 264,5               | 72,5% | 72,4          | 3,8                        |
| Żywienia                                 | 15                            | 15                | 384       | 5015     | 348        | 4599     | 334,3               | 91,6% | 25,6          | 13,2                       |

Dane statystyczne gromadzone w oparciu o wielokrotny ruch międzyoddziałowy (dot.leczonych , osobodni i wskaźników wykorzystania łóżka oraz przelotowości).

Dane statystyczne gromadzone w oparciu o jednokrotny ruch wypisowy (dot.wypisanych, osobodni i wskaźnika pobytu chorego).

\* Od 01.10.2005r.

**ŚREDNIA LICZBA DNI POBYTU CHOREGO W SZPITALU  
W LATACH 1981-2005**



Ogółem w roku:

|             |             |             |             |                   |
|-------------|-------------|-------------|-------------|-------------------|
| 1981 - 17,9 | 1986 - 12,7 | 1991 - 11,4 | 1996 - 7,4  | 2001 - 8,27       |
| 1982 - 16,6 | 1987 - 11,8 | 1992 - 10,4 | 1997 - 7,1  | 2002 - 7,74       |
| 1983 - 15,2 | 1988 - 11,4 | 1993 - 9,0  | 1998 - 6,5  | 2003 - 7,4        |
| 1984 - 13,2 | 1989 - 11,7 | 1994 - 8,3  | 1999 - 7,3  | 2004 - 5,8        |
| 1985 - 12,9 | 1990 - 11,5 | 1995 - 7,6  | 2000 - 8,31 | <b>2005 - 5,0</b> |

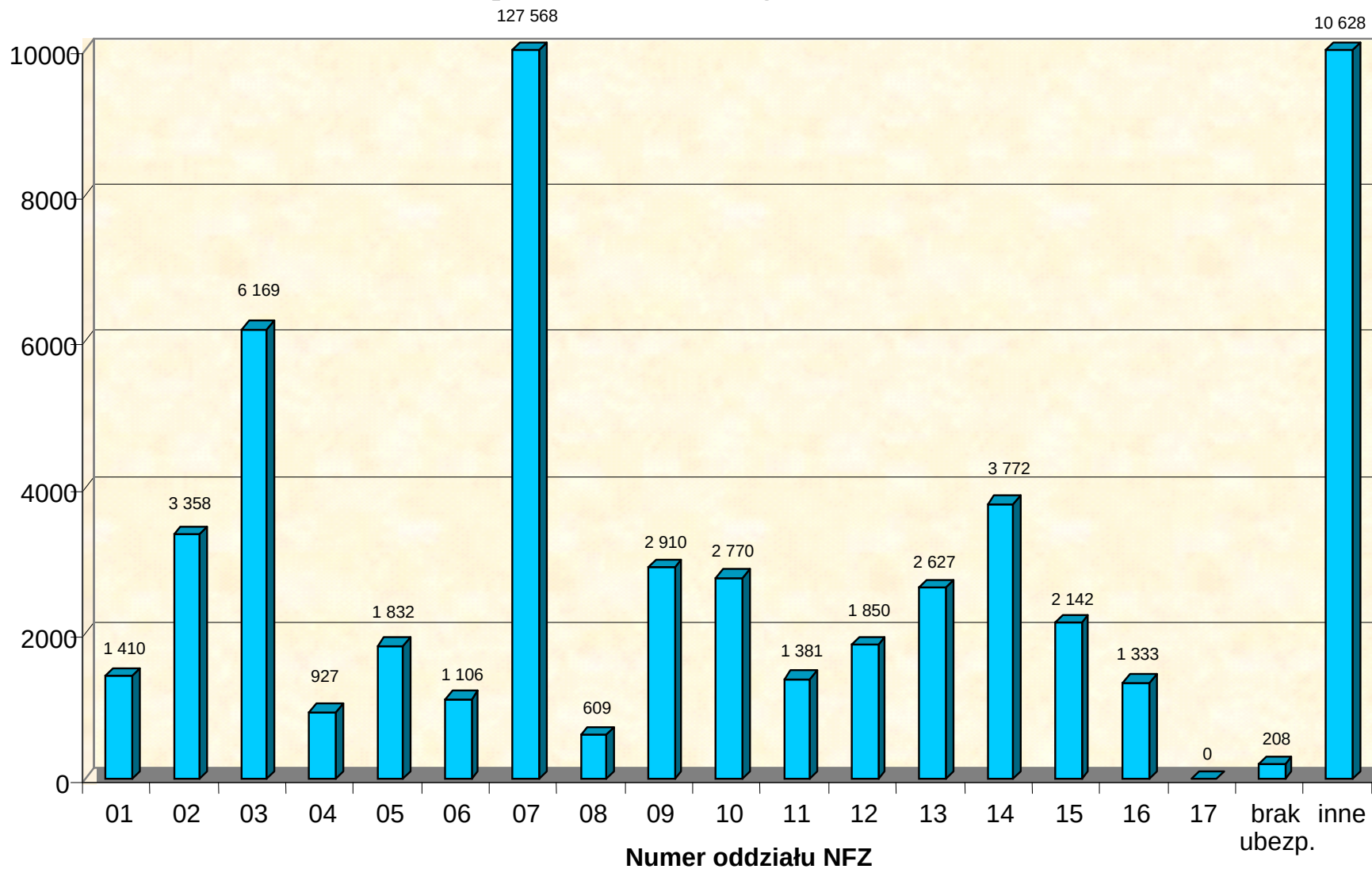


LICZBA PORAD WEDŁUG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01.-31.12.2005R.

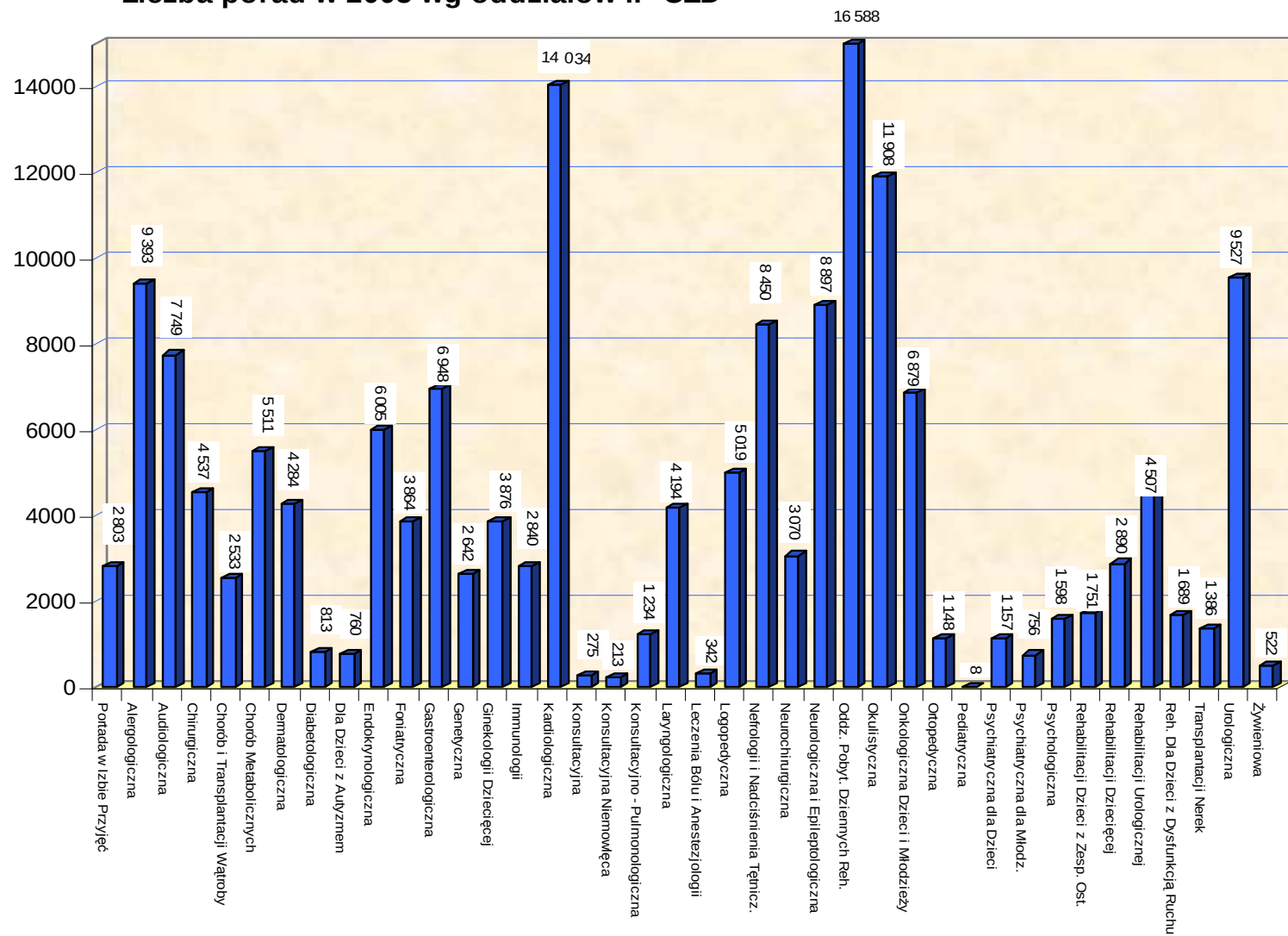
| L.P. | NAZWA PORADNI                        | 01  | 02  | 03   | 04  | 05  | 06  | 07    | 08 | 09  | 10  | 11  | 12  | 13  | 14  | 15  | 16  | 17 | brak | inne | razem |
|------|--------------------------------------|-----|-----|------|-----|-----|-----|-------|----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|----|------|------|-------|
| 1    | PORADA W IZBIE PRZYJĘĆ               | 9   | 14  | 41   | 2   | 10  | 4   | 2620  | 6  | 6   | 18  | 5   | 7   | 13  | 16  | 11  | 9   | 0  | 10   | 2    | 2803  |
| 2    | ALERGOLOGICZNA                       | 8   | 37  | 203  | 5   | 39  | 4   | 8567  | 1  | 36  | 50  | 9   | 17  | 61  | 56  | 54  | 17  | 0  | 28   | 201  | 9393  |
| 3    | AUDIOLOGICZNA                        | 14  | 42  | 164  | 11  | 52  | 46  | 6451  | 8  | 156 | 73  | 37  | 51  | 58  | 79  | 25  | 19  | 0  | 8    | 455  | 7749  |
| 4    | CHIRURGICZNA                         | 31  | 51  | 166  | 21  | 43  | 10  | 3175  | 13 | 72  | 79  | 35  | 50  | 80  | 81  | 45  | 50  | 0  | 1    | 534  | 4537  |
| 5    | CHORÓB I TRANSPLANTACJI WĄTROBY      | 92  | 79  | 122  | 40  | 163 | 160 | 916   | 21 | 91  | 59  | 103 | 214 | 72  | 84  | 177 | 88  | 0  | 1    | 51   | 2533  |
| 6    | CHORÓB METABOLICZNYCH                | 132 | 163 | 157  | 62  | 77  | 91  | 3823  | 39 | 165 | 83  | 61  | 124 | 88  | 98  | 114 | 77  | 0  | 1    | 156  | 5511  |
| 7    | DERMATOLOGICZNA                      | 9   | 31  | 102  | 7   | 21  | 13  | 3376  | 6  | 15  | 31  | 16  | 16  | 47  | 28  | 27  | 23  | 0  | 8    | 508  | 4284  |
| 8    | DIABETOLOGICZNA                      | 2   | 10  | 23   | 0   | 1   | 0   | 737   | 0  | 10  | 2   | 4   | 1   | 6   | 7   | 2   | 3   | 0  | 0    | 5    | 813   |
| 9    | DLA DZIECI Z AUTYZMEM                | 5   | 5   | 43   | 8   | 4   | 0   | 660   | 2  | 16  | 4   | 1   | 0   | 3   | 5   | 1   | 2   | 0  | 0    | 1    | 760   |
| 10   | ENDOKRYNOLOGICZNA                    | 70  | 266 | 247  | 56  | 64  | 68  | 3892  | 60 | 127 | 135 | 69  | 113 | 123 | 351 | 110 | 59  | 0  | 10   | 185  | 6005  |
| 11   | FONIATRYCZNA                         | 3   | 22  | 74   | 9   | 22  | 4   | 3451  | 2  | 20  | 16  | 7   | 13  | 6   | 20  | 9   | 5   | 0  | 4    | 177  | 3864  |
| 12   | GASTROENTEROLOGICZNA                 | 76  | 139 | 307  | 61  | 127 | 59  | 5033  | 48 | 136 | 167 | 87  | 126 | 140 | 156 | 156 | 109 | 0  | 10   | 11   | 6948  |
| 13   | GENETYCZNA                           | 56  | 106 | 147  | 25  | 30  | 32  | 1450  | 23 | 111 | 57  | 44  | 59  | 86  | 102 | 47  | 61  | 0  | 2    | 204  | 2642  |
| 14   | GINEKOLOGII DZIECIĘCEJ               | 16  | 62  | 74   | 17  | 41  | 17  | 2999  | 14 | 43  | 63  | 25  | 35  | 60  | 91  | 35  | 34  | 0  | 6    | 244  | 3876  |
| 15   | IMMUNOLOGII                          | 16  | 63  | 136  | 18  | 30  | 6   | 1663  | 6  | 43  | 80  | 30  | 92  | 51  | 79  | 131 | 22  | 0  | 0    | 374  | 2840  |
| 16   | KARDIOLOGICZNA                       | 99  | 813 | 1124 | 90  | 100 | 64  | 9139  | 34 | 324 | 538 | 68  | 74  | 374 | 814 | 109 | 83  | 0  | 6    | 181  | 14034 |
| 17   | KONSULTACYJNA                        | 1   | 9   | 0    | 1   | 5   | 0   | 247   | 0  | 5   | 0   | 0   | 1   | 0   | 5   | 0   | 0   | 0  | 0    | 1    | 275   |
| 18   | KONSULTACYJNA NIEMOWLĘCIA            | 1   | 7   | 3    | 0   | 0   | 0   | 176   | 0  | 0   | 1   | 1   | 4   | 2   | 4   | 0   | 0   | 0  | 0    | 14   | 213   |
| 19   | KONSULTACYJNO- PULMONOLOGICZNA       | 10  | 24  | 55   | 2   | 10  | 0   | 908   | 0  | 6   | 15  | 1   | 7   | 7   | 24  | 27  | 7   | 0  | 2    | 129  | 1234  |
| 20   | LARYNGOLOGICZNA                      | 10  | 13  | 51   | 10  | 22  | 4   | 2369  | 1  | 12  | 31  | 1   | 6   | 17  | 17  | 11  | 6   | 0  | 2    | 1611 | 4194  |
| 21   | LECZENIA BÓLU i ANESTEZJOLOGII       | 0   | 0   | 0    | 0   | 0   | 0   | 1     | 2  | 3   | 2   | 0   | 0   | 0   | 0   | 0   | 0   | 0  | 0    | 334  | 342   |
| 22   | LOGOPEDYCZNA                         | 6   | 18  | 73   | 4   | 16  | 3   | 4596  | 0  | 18  | 12  | 23  | 24  | 3   | 12  | 3   | 6   | 0  | 2    | 200  | 5019  |
| 23   | NEFROLOGII I NADCIŚNIENIA TĘTNICZEGO | 73  | 216 | 293  | 25  | 100 | 44  | 6667  | 42 | 195 | 124 | 34  | 79  | 175 | 183 | 115 | 42  | 0  | 6    | 37   | 8450  |
| 24   | NEUROCHIRURGICZNA                    | 96  | 100 | 185  | 74  | 41  | 41  | 1347  | 20 | 170 | 150 | 120 | 44  | 78  | 170 | 80  | 54  | 0  | 0    | 300  | 3070  |
| 25   | NEUROLOGICZNA i EPILEPTOLOGICZNA     | 81  | 154 | 430  | 78  | 81  | 58  | 6977  | 45 | 202 | 155 | 72  | 60  | 141 | 139 | 95  | 104 | 0  | 11   | 14   | 8897  |
| 26   | ODDZ.POBYT.DZIENNYCH REH.            | 44  | 88  | 269  | 10  | 62  | 13  | 15453 | 0  | 70  | 93  | 126 | 71  | 96  | 34  | 57  | 64  | 0  | 32   | 6    | 16588 |
| 27   | OKULISTYCZNA                         | 108 | 242 | 280  | 77  | 146 | 40  | 8387  | 16 | 209 | 151 | 137 | 42  | 268 | 336 | 182 | 108 | 0  | 13   | 1166 | 11908 |
| 28   | ONKOLOGICZNA DZIECI I MŁODZIEŻY      | 75  | 132 | 218  | 110 | 207 | 71  | 2837  | 63 | 195 | 171 | 86  | 131 | 126 | 372 | 180 | 66  | 0  | 10   | 1829 | 6879  |
| 29   | ORTOPEDYCZNA                         | 0   | 1   | 12   | 2   | 2   | 0   | 997   | 0  | 6   | 10  | 1   | 2   | 7   | 2   | 1   | 1   | 0  | 5    | 99   | 1148  |
| 30   | PEDIATRYCZNA                         | 0   | 0   | 0    | 0   | 0   | 0   | 8     | 0  | 0   | 0   | 0   | 0   | 0   | 0   | 0   | 0   | 0  | 0    | 0    | 8     |
| 31   | PSYCHIATRYCZNA DLA DZIECI            | 6   | 11  | 52   | 2   | 6   | 2   | 909   | 5  | 19  | 20  | 3   | 0   | 13  | 7   | 10  | 15  | 0  | 2    | 75   | 1157  |

|    |                                             |      |      |      |     |      |      |        |     |      |      |      |      |      |      |      |      |   |     |       |        |
|----|---------------------------------------------|------|------|------|-----|------|------|--------|-----|------|------|------|------|------|------|------|------|---|-----|-------|--------|
| 32 | PSYCHIATRYCZNA DLA MŁODZ.                   | 6    | 6    | 51   | 2   | 7    | 1    | 521    | 3   | 14   | 17   | 16   | 2    | 18   | 12   | 4    | 2    | 0 | 1   | 73    | 756    |
| 33 | PSYCHOLOGICZNA                              | 6    | 14   | 76   | 5   | 8    | 4    | 1370   | 3   | 20   | 13   | 7    | 10   | 20   | 13   | 12   | 5    | 0 | 6   | 6     | 1598   |
| 34 | REHABILITACJI DZIECI Z ZESPOŁEM OSTEOPOROZY | 26   | 56   | 68   | 15  | 11   | 6    | 1190   | 3   | 41   | 50   | 17   | 42   | 36   | 87   | 20   | 22   | 0 | 2   | 59    | 1751   |
| 35 | REHABILITACJI DZIECIĘCEJ                    | 4    | 9    | 49   | 3   | 19   | 11   | 2544   | 10  | 11   | 16   | 7    | 14   | 14   | 19   | 14   | 14   | 0 | 5   | 127   | 2890   |
| 36 | REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ                | 11   | 18   | 80   | 3   | 18   | 7    | 4232   | 3   | 11   | 23   | 18   | 7    | 13   | 22   | 19   | 13   | 0 | 2   | 7     | 4507   |
| 37 | REH.DLA DZIECI Z DYSFUNKCJĄ RUCHU           | 8    | 8    | 24   | 5   | 8    | 6    | 1556   | 5   | 9    | 6    | 2    | 5    | 21   | 14   | 4    | 3    | 0 | 0   | 5     | 1689   |
| 38 | TRANSPLANTACJI NEREK                        | 63   | 73   | 66   | 11  | 93   | 106  | 448    | 14  | 52   | 52   | 29   | 110  | 60   | 29   | 77   | 40   | 0 | 4   | 59    | 1386   |
| 39 | UROLOGICZNA                                 | 129  | 233  | 690  | 54  | 134  | 99   | 5576   | 82  | 257  | 192  | 70   | 169  | 236  | 187  | 156  | 77   | 0 | 6   | 1180  | 9527   |
| 40 | ŻYWIENIOWA                                  | 8    | 23   | 14   | 2   | 12   | 12   | 300    | 9   | 14   | 11   | 9    | 28   | 8    | 17   | 22   | 23   | 0 | 2   | 8     | 522    |
|    | RAZEM                                       | 1410 | 3358 | 6169 | 927 | 1832 | 1106 | 127568 | 609 | 2910 | 2770 | 1381 | 1850 | 2627 | 3772 | 2142 | 1333 | 0 | 208 | 10628 | 172600 |

## Liczba porad w 2005 roku wg oddziałów NFZ



## Liczba porad w 2005 wg oddziałów IP-CZD



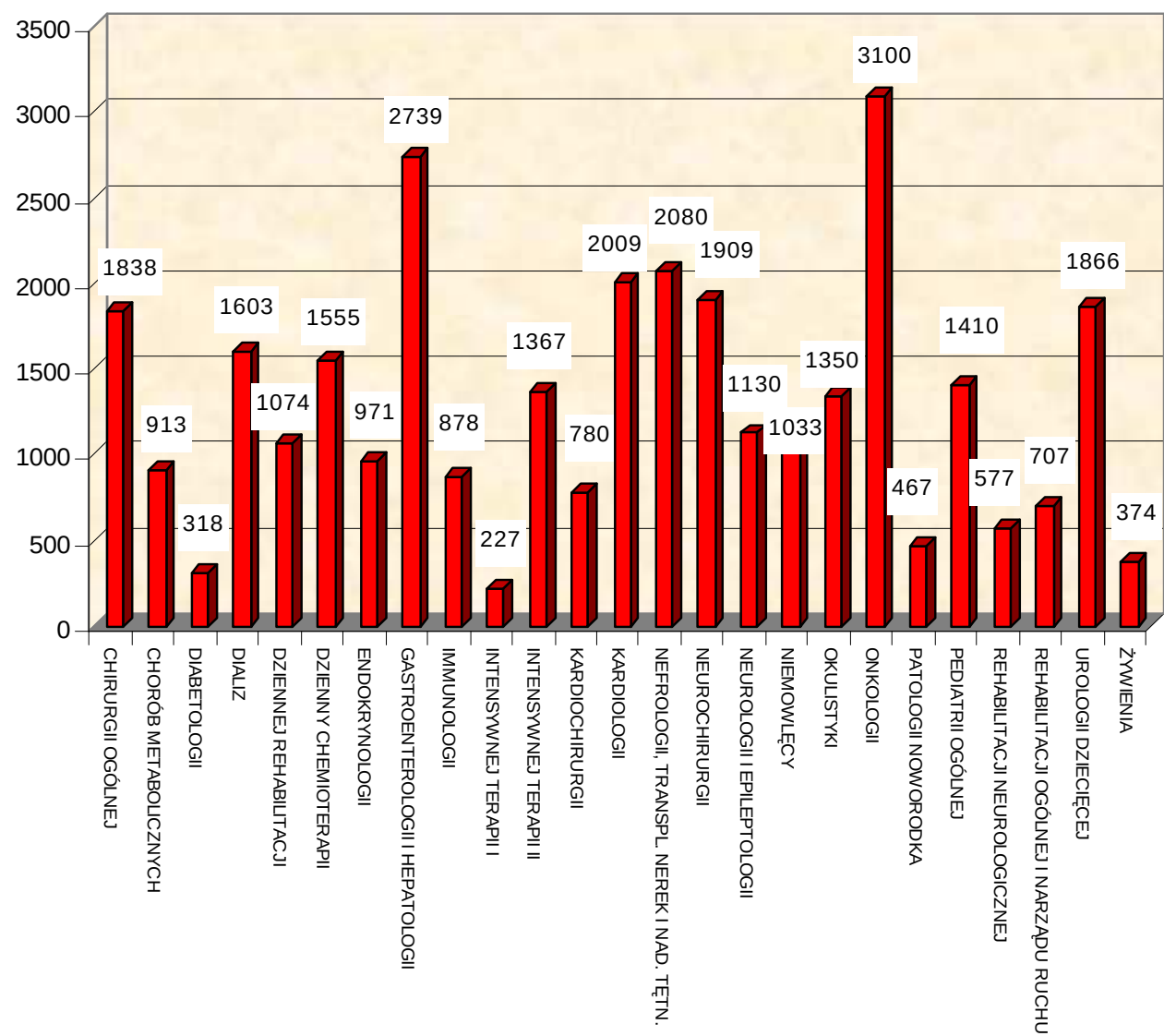
## **WYJAŚNIENIE DO UŻYTYCH W TABELACH SKRÓTÓW:**

- 01 – Dolnośląski Oddział Wojewódzki Narodowego Funduszu Zdrowia
- 02 – Kujawsko-Pomorski Oddział Wojewódzki Narodowego Funduszu Zdrowia
- 03 – Lubelski Oddział Wojewódzki Narodowego Funduszu Zdrowia
- 04 – Lubuski Oddział Wojewódzki Narodowego Funduszu Zdrowia
- 05 – Łódzki Oddział Wojewódzki Narodowego Funduszu Zdrowia
- 06 – Małopolski Oddział Wojewódzki Narodowego Funduszu Zdrowia
- 07 – Mazowiecki Oddział Wojewódzki Narodowego Funduszu Zdrowia
- 08 – Opolski Oddział Wojewódzki Narodowego Funduszu Zdrowia
- 09 – Podkarpacki Oddział Wojewódzki Narodowego Funduszu Zdrowia
- 10 – Podlaski Oddział Wojewódzki Narodowego Funduszu Zdrowia
- 11 – Pomorski Oddział Wojewódzki Narodowego Funduszu Zdrowia
- 12 – Śląski Oddział Wojewódzki Narodowego Funduszu Zdrowia
- 13 – Świętokrzyski Oddział Wojewódzki Narodowego Funduszu Zdrowia
- 14 – Warmińsko-Mazurski Oddział Wojewódzki Narodowego Funduszu Zdrowia
- 15 – Wielkopolski Oddział Wojewódzki Narodowego Funduszu Zdrowia
- 16 – Zachodniopomorski Oddział Wojewódzki Narodowego Funduszu Zdrowia
- 17 – była Branżowa Kasa Chorych dla Służb Mundurowych
- brak – Brak Ubezpieczenia w Narodowym Funduszu Zdrowia

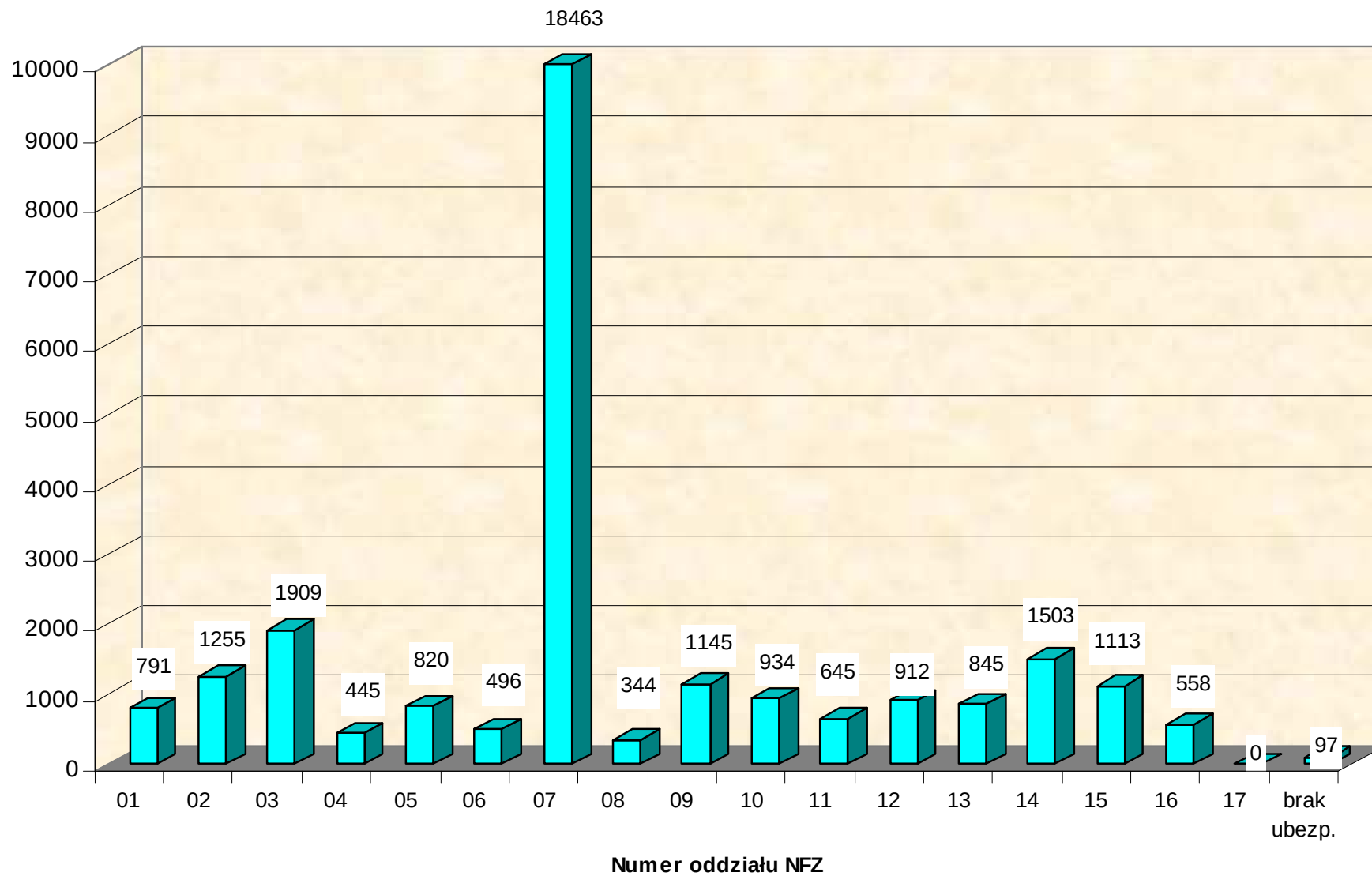
LICZBA PRZYJĘTYCH WG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01. - 31.12.2005R. (RUCH JEDNOKROTNY)

| L.P. | NAZWA ODDZIAŁU                          | 01  | 02   | 03   | 04  | 05  | 06  | 07    | 08  | 09   | 10  | 11  | 12  | 13  | 14   | 15   | 16  | 17 | brak | razem |
|------|-----------------------------------------|-----|------|------|-----|-----|-----|-------|-----|------|-----|-----|-----|-----|------|------|-----|----|------|-------|
| 1    | CHIRURGII OGÓLNEJ                       | 38  | 40   | 118  | 32  | 45  | 21  | 1007  | 32  | 64   | 43  | 26  | 82  | 62  | 101  | 56   | 66  | 0  | 5    | 1838  |
| 2    | CHOROÓB METABOLICZNYCH                  | 116 | 47   | 17   | 6   | 39  | 70  | 262   | 24  | 57   | 32  | 34  | 65  | 11  | 21   | 63   | 49  | 0  | 0    | 913   |
| 3    | DIABETOLOGII                            | 3   | 3    | 9    | 2   | 1   | 0   | 274   | 2   | 8    | 0   | 0   | 3   | 3   | 4    | 4    | 2   | 0  | 0    | 318   |
| 4    | DIALIZ                                  | 1   | 0    | 0    | 0   | 0   | 0   | 1566  | 0   | 0    | 0   | 0   | 0   | 2   | 0    | 34   | 0   | 0  | 0    | 1603  |
| 5    | DZIENNEJ REHABILITACJI                  | 3   | 2    | 12   | 0   | 7   | 2   | 1024  | 2   | 4    | 1   | 6   | 1   | 3   | 5    | 2    | 0   | 0  | 0    | 1074  |
| 6    | DZIENNY CHEMIOTERAPII                   | 21  | 25   | 107  | 21  | 78  | 3   | 918   | 37  | 57   | 14  | 23  | 38  | 24  | 126  | 59   | 2   | 0  | 2    | 1555  |
| 7    | ENDOKRYNOLOGII                          | 20  | 52   | 64   | 8   | 9   | 16  | 604   | 13  | 29   | 31  | 22  | 18  | 13  | 40   | 21   | 9   | 0  | 2    | 971   |
| 8    | GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII         | 87  | 97   | 164  | 45  | 101 | 74  | 1196  | 36  | 118  | 92  | 89  | 162 | 71  | 118  | 150  | 125 | 0  | 14   | 2739  |
| 9    | IMMUNOLOGII                             | 4   | 17   | 34   | 12  | 33  | 9   | 514   | 8   | 20   | 22  | 18  | 65  | 21  | 40   | 53   | 8   | 0  | 0    | 878   |
| 10   | INTENSYWNEJ TERAPII I                   | 9   | 11   | 12   | 3   | 3   | 2   | 123   | 4   | 9    | 9   | 4   | 9   | 7   | 11   | 9    | 2   | 0  | 0    | 227   |
| 11   | INTENSYWNEJ TERAPII II                  | 50  | 122  | 125  | 27  | 23  | 28  | 558   | 12  | 38   | 64  | 37  | 41  | 55  | 103  | 43   | 33  | 0  | 8    | 1367  |
| 12   | KARDIOCHIRURGII                         | 8   | 142  | 119  | 10  | 0   | 7   | 283   | 2   | 16   | 33  | 7   | 4   | 51  | 80   | 6    | 6   | 0  | 6    | 780   |
| 13   | KARDIOLOGII                             | 23  | 216  | 256  | 19  | 14  | 23  | 897   | 15  | 75   | 107 | 20  | 17  | 96  | 168  | 23   | 34  | 0  | 6    | 2009  |
| 14   | NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN. | 36  | 85   | 76   | 19  | 46  | 48  | 1264  | 8   | 111  | 62  | 24  | 76  | 70  | 44   | 57   | 45  | 0  | 9    | 2080  |
| 15   | NEUROCHIRURGII                          | 100 | 69   | 143  | 48  | 29  | 31  | 886   | 16  | 101  | 100 | 93  | 33  | 62  | 94   | 73   | 27  | 0  | 4    | 1909  |
| 16   | NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII              | 19  | 21   | 49   | 20  | 16  | 6   | 822   | 7   | 28   | 32  | 15  | 13  | 24  | 21   | 14   | 20  | 0  | 3    | 1130  |
| 17   | NIEMOWLĘCY                              | 6   | 17   | 25   | 1   | 3   | 7   | 883   | 3   | 10   | 17  | 2   | 24  | 4   | 23   | 2    | 4   | 0  | 2    | 1033  |
| 18   | OKULISTYKI                              | 37  | 70   | 54   | 27  | 50  | 22  | 704   | 4   | 66   | 33  | 45  | 16  | 65  | 67   | 70   | 18  | 0  | 2    | 1350  |
| 19   | ONKOLOGII                               | 132 | 77   | 133  | 97  | 219 | 64  | 1130  | 69  | 195  | 107 | 84  | 141 | 86  | 281  | 240  | 34  | 0  | 11   | 3100  |
| 20   | PATOLOGII NOWORODKA                     | 2   | 17   | 12   | 4   | 2   | 3   | 331   | 1   | 14   | 15  | 7   | 5   | 8   | 35   | 10   | 1   | 0  | 0    | 467   |
| 21   | PEDIATRII OGÓLNEJ                       | 17  | 9    | 52   | 2   | 14  | 2   | 1161  | 7   | 24   | 10  | 13  | 13  | 19  | 34   | 22   | 6   | 0  | 5    | 1410  |
| 22   | REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ            | 7   | 16   | 53   | 5   | 14  | 6   | 393   | 5   | 10   | 11  | 16  | 6   | 5   | 12   | 11   | 4   | 0  | 3    | 577   |
| 23   | REHABILITACJI OGÓLNEJ I NARZĄDU RUCHU   | 16  | 18   | 51   | 8   | 20  | 9   | 437   | 14  | 20   | 18  | 18  | 20  | 11  | 15   | 11   | 11  | 0  | 10   | 707   |
| 24   | UROLOGII DZIECIĘCEJ                     | 35  | 68   | 209  | 21  | 45  | 36  | 1026  | 20  | 53   | 75  | 29  | 45  | 63  | 45   | 60   | 31  | 0  | 5    | 1866  |
| 25   | ŻYWIENIA                                | 1   | 14   | 15   | 8   | 9   | 7   | 200   | 3   | 18   | 6   | 13  | 15  | 9   | 15   | 20   | 21  | 0  | 0    | 374   |
|      | RAZEM                                   | 791 | 1255 | 1909 | 445 | 820 | 496 | 18463 | 344 | 1145 | 934 | 645 | 912 | 845 | 1503 | 1113 | 558 | 0  | 97   | 32275 |

**Liczba przyjętych wg oddziałów IP-CZD (ruch jednokrotny)**



### Liczba przyjętych wg oddziałów NFZ (ruch jednokrotny)





**LICZBA PRZYJĘTYCH WG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01-31.12.2005R. (RUCH WIELOKROTNY)**

| L.P. | NAZWA ODDZIAŁU                          | 01  | 02   | 03   | 04  | 05  | 06  | 07    | 08  | 09   | 10  | 11  | 12  | 13  | 14   | 15   | 16  | 17 | brak | razem |
|------|-----------------------------------------|-----|------|------|-----|-----|-----|-------|-----|------|-----|-----|-----|-----|------|------|-----|----|------|-------|
| 1    | CHIRURGII OGÓLNEJ                       | 39  | 41   | 118  | 33  | 45  | 21  | 1011  | 32  | 64   | 43  | 26  | 82  | 62  | 102  | 58   | 66  | 0  | 5    | 1848  |
| 2    | CHORÓB METABOLICZNYCH                   | 116 | 47   | 17   | 6   | 39  | 70  | 262   | 24  | 57   | 32  | 34  | 66  | 11  | 21   | 63   | 49  | 0  | 0    | 914   |
| 3    | DIABETOLOGII                            | 3   | 3    | 9    | 2   | 1   | 0   | 275   | 2   | 8    | 0   | 0   | 3   | 3   | 4    | 4    | 2   | 0  | 0    | 319   |
| 4    | DIALIZ                                  | 1   | 0    | 0    | 0   | 0   | 0   | 1566  | 0   | 0    | 0   | 0   | 0   | 2   | 0    | 34   | 0   | 0  | 0    | 1603  |
| 5    | DZIENNEJ REHABILITACJI                  | 3   | 2    | 12   | 0   | 7   | 2   | 1024  | 2   | 4    | 1   | 6   | 1   | 3   | 5    | 2    | 0   | 0  | 0    | 1074  |
| 6    | DZIENNY CHEMIOTERAPII                   | 21  | 25   | 107  | 21  | 78  | 3   | 918   | 37  | 57   | 14  | 23  | 38  | 24  | 126  | 59   | 2   | 0  | 2    | 1555  |
| 7    | ENDOKRYNOLOGII                          | 20  | 53   | 64   | 8   | 9   | 16  | 604   | 13  | 29   | 31  | 22  | 18  | 13  | 40   | 21   | 9   | 0  | 2    | 972   |
| 8    | GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII         | 87  | 98   | 164  | 45  | 101 | 74  | 1197  | 36  | 118  | 92  | 89  | 162 | 71  | 118  | 150  | 125 | 0  | 14   | 2741  |
| 9    | IMMUNOLOGII                             | 4   | 17   | 34   | 12  | 33  | 9   | 514   | 8   | 20   | 22  | 18  | 65  | 21  | 40   | 53   | 8   | 0  | 0    | 878   |
| 10   | INTENSYWNEJ TERAPII I                   | 9   | 13   | 13   | 3   | 3   | 2   | 131   | 4   | 9    | 10  | 4   | 10  | 7   | 12   | 9    | 2   | 0  | 0    | 241   |
| 11   | INTENSYWNEJ TERAPII II                  | 51  | 124  | 127  | 28  | 23  | 28  | 563   | 12  | 39   | 64  | 38  | 42  | 55  | 105  | 44   | 34  | 0  | 8    | 1385  |
| 12   | KARDIOCHIRURGII                         | 8   | 143  | 121  | 10  | 0   | 7   | 287   | 2   | 16   | 33  | 7   | 4   | 51  | 80   | 6    | 6   | 0  | 6    | 787   |
| 13   | KARDIOLOGII                             | 23  | 217  | 258  | 19  | 14  | 23  | 905   | 15  | 75   | 107 | 20  | 17  | 97  | 169  | 23   | 34  | 0  | 6    | 2022  |
| 14   | NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN. | 36  | 85   | 76   | 19  | 46  | 48  | 1264  | 8   | 111  | 62  | 24  | 76  | 70  | 44   | 57   | 46  | 0  | 9    | 2081  |
| 15   | NEUROCHIRURGII                          | 100 | 69   | 143  | 48  | 29  | 31  | 889   | 16  | 101  | 100 | 94  | 33  | 62  | 95   | 73   | 27  | 0  | 4    | 1914  |
| 16   | NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII              | 19  | 21   | 50   | 20  | 16  | 6   | 825   | 7   | 28   | 32  | 15  | 13  | 24  | 21   | 14   | 20  | 0  | 3    | 1134  |
| 17   | NIEMOWLĘCY                              | 6   | 17   | 25   | 1   | 3   | 7   | 883   | 3   | 10   | 17  | 2   | 24  | 4   | 23   | 2    | 4   | 0  | 2    | 1033  |
| 18   | OKULISTYKI                              | 37  | 70   | 54   | 27  | 50  | 22  | 704   | 4   | 66   | 33  | 45  | 16  | 65  | 67   | 70   | 18  | 0  | 2    | 1350  |
| 19   | ONKOLOGII                               | 132 | 70   | 133  | 97  | 220 | 64  | 1139  | 69  | 195  | 107 | 84  | 141 | 86  | 280  | 240  | 34  | 0  | 11   | 3102  |
| 20   | PATOLOGII NOWORODKA                     | 2   | 17   | 12   | 4   | 2   | 3   | 333   | 1   | 14   | 15  | 7   | 5   | 8   | 35   | 10   | 1   | 0  | 0    | 469   |
| 21   | PEDIATRII OGÓLNEJ                       | 17  | 9    | 53   | 2   | 15  | 2   | 1171  | 7   | 24   | 10  | 14  | 13  | 19  | 34   | 22   | 6   | 0  | 5    | 1423  |
| 22   | REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ            | 7   | 16   | 53   | 5   | 14  | 6   | 395   | 5   | 10   | 12  | 16  | 6   | 5   | 12   | 11   | 4   | 0  | 3    | 580   |
| 23   | REHABILITACJI OGÓLNEJ I NARZĄDU RUCHU   | 16  | 18   | 51   | 8   | 20  | 9   | 439   | 14  | 20   | 18  | 18  | 20  | 11  | 15   | 11   | 11  | 0  | 10   | 709   |
| 24   | UROLOGII DZIECIĘCEJ                     | 35  | 68   | 212  | 21  | 45  | 36  | 1027  | 20  | 55   | 75  | 29  | 45  | 63  | 46   | 60   | 31  | 0  | 5    | 1873  |
| 25   | ŻYWIENIA                                | 1   | 14   | 15   | 9   | 9   | 7   | 200   | 3   | 18   | 6   | 13  | 15  | 9   | 15   | 20   | 21  | 0  | 0    | 375   |
|      | RAZEM                                   | 793 | 1257 | 1921 | 448 | 822 | 496 | 18526 | 344 | 1148 | 936 | 648 | 915 | 846 | 1509 | 1116 | 560 | 0  | 97   | 32382 |

**LICZBA OSOBODNI 01.01. - 31.12.2005R. (PRZYJĘCI)**

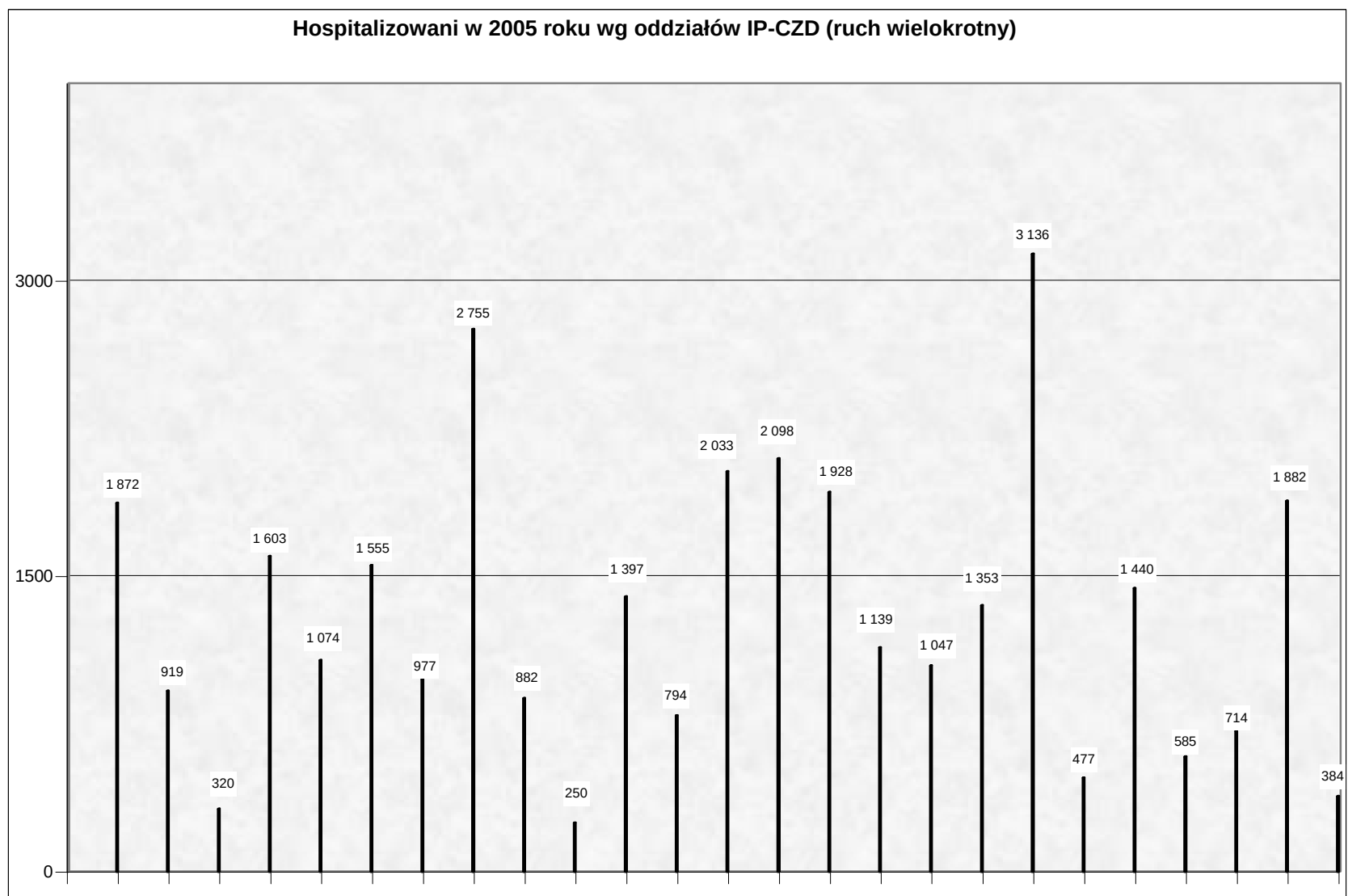
| L.P. | NAZWA ODDZIAŁU                          | 01   | 02   | 03   | 04   | 05   | 06   | 07    | 08   | 09   | 10   | 11   | 12   | 13   | 14   | 15   | 16   | 17 | brak | razem  |
|------|-----------------------------------------|------|------|------|------|------|------|-------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|----|------|--------|
| 1    | CHIRURGII OGÓLNEJ                       | 231  | 233  | 625  | 364  | 360  | 168  | 5139  | 366  | 342  | 271  | 138  | 478  | 337  | 553  | 337  | 497  | 0  | 44   | 10483  |
| 2    | CHORÓB METABOLICZNYCH                   | 218  | 129  | 125  | 46   | 55   | 191  | 737   | 192  | 101  | 213  | 139  | 321  | 42   | 86   | 218  | 69   | 0  | 0    | 2882   |
| 3    | DIABETOLOGII                            | 16   | 9    | 36   | 21   | 3    | 0    | 1286  | 25   | 43   | 0    | 0    | 26   | 19   | 31   | 36   | 5    | 0  | 0    | 1556   |
| 4    | DIALIZ                                  | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0     | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0  | 0    | 0      |
| 5    | DZIENNEJ REHABILITACJI                  | 14   | 9    | 57   | 0    | 33   | 10   | 4637  | 10   | 23   | 5    | 30   | 5    | 15   | 20   | 10   | 0    | 0  | 0    | 4878   |
| 6    | DZIENNY CHEMIOTERAPII                   | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0     | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0  | 0    | 0      |
| 7    | ENDOKRYNOLOGII                          | 52   | 159  | 165  | 8    | 21   | 45   | 1288  | 34   | 143  | 111  | 73   | 99   | 44   | 155  | 38   | 17   | 0  | 1    | 2453   |
| 8    | GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII         | 334  | 428  | 500  | 354  | 598  | 188  | 4404  | 120  | 432  | 332  | 322  | 677  | 598  | 671  | 796  | 788  | 0  | 78   | 11620  |
| 9    | IMMUNOLOGII                             | 11   | 117  | 256  | 35   | 70   | 30   | 993   | 177  | 40   | 35   | 70   | 209  | 91   | 138  | 177  | 12   | 0  | 0    | 2461   |
| 10   | INTENSYWNEJ TERAPII I                   | 69   | 181  | 122  | 25   | 13   | 60   | 1681  | 27   | 42   | 130  | 23   | 37   | 46   | 78   | 125  | 5    | 0  | 0    | 2664   |
| 11   | INTENSYWNEJ TERAPII II                  | 97   | 540  | 348  | 58   | 47   | 52   | 1604  | 17   | 71   | 223  | 58   | 154  | 107  | 382  | 207  | 68   | 0  | 13   | 4046   |
| 12   | KARDIOCHIRURGII                         | 59   | 816  | 716  | 49   | 0    | 41   | 1791  | 17   | 73   | 243  | 38   | 32   | 337  | 472  | 37   | 30   | 0  | 88   | 4839   |
| 13   | KARDIOLOGII                             | 141  | 1437 | 1365 | 72   | 65   | 199  | 4701  | 80   | 376  | 610  | 97   | 87   | 401  | 938  | 131  | 207  | 0  | 12   | 10919  |
| 14   | NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN. | 202  | 431  | 233  | 166  | 284  | 305  | 4527  | 42   | 528  | 213  | 149  | 537  | 389  | 251  | 410  | 312  | 0  | 60   | 9039   |
| 15   | NEUROCHIRURGII                          | 560  | 363  | 599  | 220  | 97   | 133  | 3158  | 77   | 457  | 452  | 534  | 162  | 215  | 441  | 385  | 104  | 0  | 33   | 7990   |
| 16   | NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII              | 86   | 115  | 291  | 100  | 39   | 12   | 4195  | 13   | 89   | 325  | 66   | 100  | 183  | 129  | 36   | 74   | 0  | 1    | 5854   |
| 17   | NIEMOWLĘCY                              | 31   | 161  | 300  | 2    | 5    | 63   | 4251  | 8    | 72   | 123  | 8    | 183  | 39   | 215  | 4    | 34   | 0  | 22   | 5521   |
| 18   | OKULISTYKI                              | 193  | 330  | 284  | 178  | 180  | 53   | 2624  | 4    | 353  | 112  | 262  | 52   | 312  | 297  | 315  | 77   | 0  | 5    | 5631   |
| 19   | ONKOLOGII                               | 860  | 371  | 698  | 811  | 1231 | 341  | 6390  | 379  | 1421 | 678  | 528  | 923  | 430  | 1738 | 1359 | 202  | 0  | 102  | 18462  |
| 20   | PATOLOGII NOWORODKA                     | 16   | 206  | 110  | 18   | 21   | 57   | 2896  | 14   | 121  | 163  | 165  | 101  | 81   | 276  | 129  | 46   | 0  | 0    | 4420   |
| 21   | PEDIATRII OGÓLNEJ                       | 210  | 49   | 290  | 13   | 55   | 4    | 4042  | 75   | 150  | 59   | 36   | 36   | 143  | 76   | 160  | 12   | 0  | 44   | 5454   |
| 22   | REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ            | 128  | 268  | 1032 | 122  | 235  | 82   | 6841  | 91   | 227  | 179  | 356  | 100  | 87   | 204  | 191  | 57   | 0  | 74   | 10274  |
| 23   | REHABILITACJI OGÓLNEJ I NARZĄDU RUCHU   | 261  | 269  | 733  | 108  | 364  | 101  | 7106  | 246  | 374  | 279  | 284  | 466  | 184  | 220  | 206  | 97   | 0  | 35   | 11333  |
| 24   | UROLOGII DZIECIĘCEJ                     | 185  | 239  | 845  | 118  | 238  | 153  | 3121  | 102  | 215  | 454  | 130  | 135  | 211  | 158  | 288  | 185  | 0  | 39   | 6816   |
| 25   | ŻYWIENIA                                | 22   | 121  | 202  | 131  | 150  | 31   | 1893  | 7    | 612  | 84   | 273  | 182  | 43   | 124  | 301  | 342  | 0  | 0    | 4518   |
|      | RAZEM                                   | 3996 | 6981 | 9932 | 3019 | 4164 | 2319 | 79305 | 2123 | 6305 | 5294 | 3779 | 5102 | 4354 | 7653 | 5896 | 3240 | 0  | 651  | 154113 |

**HOSPITALIZOWANI WEDŁUG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01-31.12.2005R. (RUCH JEDNOKROTNY)**

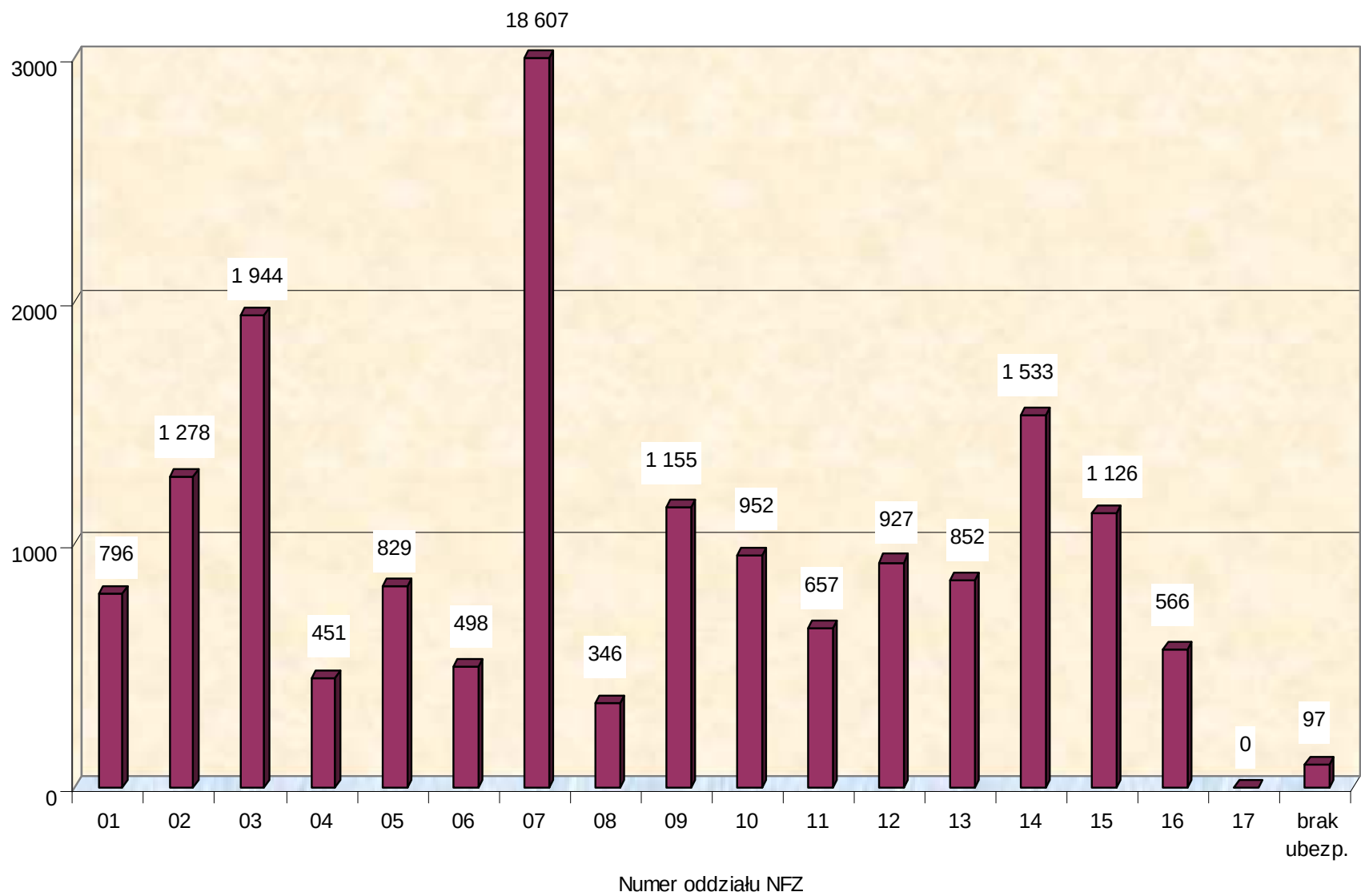
| L.P | NAZWA ODDZIAŁU                          | 01         | 02          | 03          | 04         | 05         | 06         | 07           | 08         | 09          | 10         | 11         | 12         | 13         | 14          | 15          | 16         | 17       | inne      | razem        |
|-----|-----------------------------------------|------------|-------------|-------------|------------|------------|------------|--------------|------------|-------------|------------|------------|------------|------------|-------------|-------------|------------|----------|-----------|--------------|
| 1   | CHIRURGII OGÓLNEJ                       | 30         | 38          | 101         | 29         | 40         | 17         | 866          | 29         | 53          | 38         | 23         | 71         | 58         | 87          | 53          | 54         | 0        | 5         | 1592         |
| 2   | CHORÓB METABOLICZNYCH                   | 114        | 48          | 18          | 6          | 40         | 70         | 261          | 24         | 57          | 33         | 35         | 66         | 11         | 21          | 63          | 49         | 0        | 0         | 916          |
| 3   | DIABETOLOGII                            | 3          | 3           | 9           | 2          | 1          | 0          | 276          | 2          | 8           | 0          | 0          | 3          | 3          | 4           | 4           | 2          | 0        | 0         | 320          |
| 4   | DIALIZ                                  | 1          | 0           | 0           | 0          | 0          | 0          | 1566         | 0          | 0           | 0          | 0          | 0          | 2          | 0           | 34          | 0          | 0        | 0         | 1603         |
| 5   | DZIENNEJ REHABILITACJI                  | 3          | 2           | 12          | 0          | 7          | 2          | 1024         | 2          | 4           | 1          | 6          | 1          | 3          | 5           | 2           | 0          | 0        | 0         | 1074         |
| 6   | DZIENNY CHEMIOTERAPII                   | 21         | 25          | 107         | 21         | 78         | 3          | 918          | 37         | 57          | 14         | 23         | 38         | 24         | 126         | 59          | 2          | 0        | 2         | 1555         |
| 7   | ENDOKRYNOLOGII                          | 20         | 54          | 62          | 8          | 9          | 16         | 606          | 13         | 29          | 31         | 22         | 18         | 13         | 41          | 21          | 9          | 0        | 2         | 974          |
| 8   | GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII         | 88         | 98          | 164         | 44         | 100        | 74         | 1192         | 36         | 118         | 94         | 89         | 163        | 71         | 117         | 150         | 122        | 0        | 14        | 2734         |
| 9   | IMMUNOLOGII                             | 4          | 17          | 34          | 12         | 33         | 9          | 510          | 8          | 21          | 22         | 18         | 67         | 22         | 40          | 53          | 9          | 0        | 0         | 879          |
| 10  | INTENSYWNEJ TERAPII I                   | 8          | 13          | 13          | 2          | 3          | 2          | 116          | 4          | 9           | 9          | 5          | 10         | 6          | 12          | 8           | 2          | 0        | 0         | 222          |
| 11  | INTENSYWNEJ TERAPII II                  | 49         | 118         | 116         | 27         | 22         | 25         | 533          | 12         | 37          | 59         | 38         | 38         | 53         | 98          | 42          | 31         | 0        | 8         | 1306         |
| 12  | KARDIOCHIRURGII                         | 4          | 87          | 75          | 5          | 0          | 4          | 186          | 1          | 9           | 18         | 3          | 2          | 29         | 47          | 3           | 3          | 0        | 3         | 479          |
| 13  | KARDIOLOGII                             | 22         | 195         | 249         | 18         | 13         | 17         | 872          | 15         | 75          | 101        | 20         | 16         | 93         | 161         | 23          | 34         | 0        | 6         | 1930         |
| 14  | NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN. | 31         | 79          | 78          | 17         | 41         | 41         | 1256         | 7          | 110         | 62         | 22         | 68         | 68         | 44          | 52          | 39         | 0        | 8         | 2023         |
| 15  | NEUROCHIRURGII                          | 74         | 58          | 123         | 38         | 24         | 24         | 771          | 12         | 86          | 86         | 73         | 26         | 51         | 86          | 57          | 26         | 0        | 2         | 1617         |
| 16  | NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII              | 19         | 21          | 51          | 20         | 16         | 6          | 820          | 6          | 28          | 29         | 15         | 13         | 24         | 21          | 14          | 20         | 0        | 3         | 1126         |
| 17  | NIEMOWLĘCY                              | 6          | 17          | 25          | 1          | 3          | 7          | 891          | 3          | 10          | 17         | 2          | 26         | 4          | 23          | 3           | 4          | 0        | 2         | 1044         |
| 18  | OKULISTYKI                              | 37         | 68          | 55          | 26         | 50         | 22         | 693          | 4          | 66          | 32         | 45         | 16         | 65         | 63          | 70          | 16         | 0        | 2         | 1330         |
| 19  | ONKOLOGII                               | 133        | 78          | 133         | 96         | 219        | 64         | 1116         | 67         | 193         | 109        | 83         | 138        | 85         | 280         | 239         | 34         | 0        | 11        | 3078         |
| 20  | PATOLOGII NOWORODKA                     | 2          | 15          | 10          | 3          | 2          | 3          | 325          | 2          | 12          | 10         | 6          | 4          | 7          | 22          | 9           | 1          | 0        | 0         | 433          |
| 21  | PEDIATRII OGÓLNEJ                       | 17         | 9           | 54          | 2          | 15         | 2          | 1169         | 7          | 26          | 13         | 14         | 13         | 20         | 35          | 22          | 7          | 0        | 5         | 1430         |
| 22  | REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ            | 7          | 16          | 53          | 5          | 14         | 6          | 397          | 5          | 11          | 12         | 16         | 6          | 5          | 12          | 11          | 4          | 0        | 3         | 583          |
| 23  | REHABILITACJI OGÓLNEJ I NARZĄDU RUCHU   | 16         | 18          | 53          | 8          | 20         | 9          | 441          | 14         | 20          | 18         | 18         | 20         | 11         | 15          | 11          | 11         | 0        | 10        | 713          |
| 24  | UROLOGII DZIECIĘCEJ                     | 31         | 63          | 199         | 20         | 45         | 36         | 988          | 18         | 54          | 70         | 27         | 44         | 59         | 45          | 55          | 29         | 0        | 4         | 1787         |
| 25  | ŻYWIENIA                                | 1          | 14          | 14          | 9          | 9          | 7          | 194          | 3          | 17          | 5          | 13         | 13         | 9          | 17          | 17          | 22         | 0        | 0         | 364          |
|     | <b>RAZEM</b>                            | <b>741</b> | <b>1154</b> | <b>1808</b> | <b>419</b> | <b>804</b> | <b>466</b> | <b>17987</b> | <b>331</b> | <b>1110</b> | <b>883</b> | <b>616</b> | <b>880</b> | <b>796</b> | <b>1422</b> | <b>1075</b> | <b>530</b> | <b>0</b> | <b>90</b> | <b>31112</b> |

**HOSPITALIZOWANI WEDŁUG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01-31.12.2005R (RUCH WIELOKROTNY)**

| L.P | NAZWA ODDZIAŁU                          | 01  | 02   | 03   | 04  | 05  | 06  | 07    | 08  | 09   | 10  | 11  | 12  | 13  | 14   | 15   | 16  | 17 | brak | razem |
|-----|-----------------------------------------|-----|------|------|-----|-----|-----|-------|-----|------|-----|-----|-----|-----|------|------|-----|----|------|-------|
| 1   | CHIRURGII OGÓLNEJ                       | 39  | 42   | 120  | 35  | 46  | 21  | 1022  | 32  | 64   | 46  | 27  | 82  | 63  | 103  | 59   | 66  | 0  | 5    | 1872  |
| 2   | CHORÓB METABOLICZNYCH                   | 116 | 48   | 18   | 6   | 40  | 70  | 262   | 24  | 57   | 33  | 35  | 66  | 11  | 21   | 63   | 49  | 0  | 0    | 919   |
| 3   | DIABETOLOGII                            | 3   | 3    | 9    | 2   | 1   | 0   | 276   | 2   | 8    | 0   | 0   | 3   | 3   | 4    | 4    | 2   | 0  | 0    | 320   |
| 4   | DIALIZ                                  | 1   | 0    | 0    | 0   | 0   | 0   | 1566  | 0   | 0    | 0   | 0   | 0   | 2   | 0    | 34   | 0   | 0  | 0    | 1603  |
| 5   | DZIENNEJ REHABILITACJI                  | 3   | 2    | 12   | 0   | 7   | 2   | 1024  | 2   | 4    | 1   | 6   | 1   | 3   | 5    | 2    | 0   | 0  | 0    | 1074  |
| 6   | DZIENNY CHEMIOTERAPII                   | 21  | 25   | 107  | 21  | 78  | 3   | 918   | 37  | 57   | 14  | 23  | 38  | 24  | 126  | 59   | 2   | 0  | 2    | 1555  |
| 7   | ENDOKRYNOLOGII                          | 20  | 55   | 64   | 8   | 9   | 16  | 606   | 13  | 29   | 31  | 22  | 18  | 13  | 41   | 21   | 9   | 0  | 2    | 977   |
| 8   | GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII         | 88  | 100  | 166  | 45  | 101 | 74  | 1200  | 36  | 118  | 94  | 90  | 163 | 72  | 118  | 151  | 125 | 0  | 14   | 2755  |
| 9   | IMMUNOLOGII                             | 4   | 17   | 34   | 12  | 33  | 9   | 513   | 8   | 21   | 22  | 18  | 67  | 22  | 40   | 53   | 9   | 0  | 0    | 882   |
| 10  | INTENSYWNEJ TERAPII I                   | 9   | 13   | 13   | 3   | 3   | 2   | 136   | 4   | 9    | 10  | 5   | 11  | 8   | 13   | 9    | 2   | 0  | 0    | 250   |
| 11  | INTENSYWNEJ TERAPII II                  | 51  | 127  | 128  | 28  | 23  | 28  | 570   | 12  | 39   | 64  | 38  | 42  | 55  | 105  | 45   | 34  | 0  | 8    | 1397  |
| 12  | KARDIOCHIRURGII                         | 8   | 143  | 122  | 10  | 0   | 7   | 292   | 2   | 16   | 33  | 7   | 4   | 51  | 81   | 6    | 6   | 0  | 6    | 794   |
| 13  | KARDIOLOGII                             | 23  | 218  | 262  | 19  | 14  | 23  | 907   | 15  | 75   | 107 | 20  | 17  | 97  | 173  | 23   | 34  | 0  | 6    | 2033  |
| 14  | NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN. | 36  | 85   | 78   | 20  | 47  | 49  | 1267  | 8   | 112  | 63  | 25  | 79  | 70  | 45   | 58   | 47  | 0  | 9    | 2098  |
| 15  | NEUROCHIRURGII                          | 100 | 69   | 145  | 48  | 29  | 31  | 894   | 16  | 101  | 101 | 97  | 33  | 62  | 97   | 73   | 28  | 0  | 4    | 1928  |
| 16  | NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII              | 19  | 21   | 51   | 20  | 16  | 6   | 828   | 7   | 28   | 32  | 15  | 13  | 25  | 21   | 14   | 20  | 0  | 3    | 1139  |
| 17  | NIEMOWLĘCY                              | 6   | 17   | 25   | 1   | 3   | 7   | 893   | 3   | 10   | 18  | 2   | 26  | 4   | 23   | 3    | 4   | 0  | 2    | 1047  |
| 18  | OKULISTYKI                              | 37  | 71   | 55   | 27  | 50  | 22  | 705   | 4   | 66   | 33  | 45  | 16  | 65  | 67   | 70   | 18  | 0  | 2    | 1353  |
| 19  | ONKOLOGII                               | 134 | 79   | 135  | 97  | 223 | 65  | 1141  | 69  | 196  | 110 | 84  | 143 | 86  | 286  | 242  | 35  | 0  | 11   | 3136  |
| 20  | PATOLOGII NOWORODKA                     | 2   | 18   | 12   | 4   | 2   | 3   | 337   | 2   | 14   | 16  | 7   | 5   | 8   | 36   | 10   | 1   | 0  | 0    | 477   |
| 21  | PEDIATRII OGÓLNEJ                       | 17  | 9    | 55   | 2   | 15  | 2   | 1175  | 8   | 26   | 13  | 14  | 14  | 20  | 36   | 22   | 7   | 0  | 5    | 1440  |
| 22  | REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ            | 7   | 16   | 53   | 5   | 14  | 6   | 399   | 5   | 11   | 12  | 16  | 6   | 5   | 12   | 11   | 4   | 0  | 3    | 585   |
| 23  | REHABILITACJI OGÓLNEJ I NARZĄDU RUCHU   | 16  | 18   | 53   | 8   | 20  | 9   | 442   | 14  | 20   | 18  | 18  | 20  | 11  | 15   | 11   | 11  | 0  | 10   | 714   |
| 24  | UROLOGII DZIECIĘCEJ                     | 35  | 68   | 212  | 21  | 46  | 36  | 1031  | 20  | 55   | 75  | 30  | 45  | 63  | 48   | 61   | 31  | 0  | 5    | 1882  |
| 25  | ŻYWIENIA                                | 1   | 14   | 15   | 9   | 9   | 7   | 203   | 3   | 19   | 6   | 13  | 15  | 9   | 17   | 22   | 22  | 0  | 0    | 384   |
|     | <b>RAZEM</b>                            | 796 | 1278 | 1944 | 451 | 829 | 498 | 18607 | 346 | 1155 | 952 | 657 | 927 | 852 | 1533 | 1126 | 566 | 0  | 97   | 32614 |



### Hospitalizowani w 2005 roku wg oddziałów NFZ (ruch wielokrotny)



**LICZBA OSOBODNI 01.01-31.12.2005R. (HOSPITALIZOWANI)**

| L.P. | NAZWA ODDZIAŁU                          | 01   | 02   | 03    | 04   | 05   | 06   | 07    | 08   | 09   | 10   | 11   | 12   | 13   | 14   | 15   | 16   | 17 | brak | razem  |
|------|-----------------------------------------|------|------|-------|------|------|------|-------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|----|------|--------|
| 1    | CHIRURGII OGÓLNEJ                       | 231  | 232  | 658   | 449  | 534  | 168  | 5249  | 366  | 342  | 299  | 140  | 478  | 339  | 558  | 339  | 497  | 0  | 44   | 10923  |
| 2    | CHORÓB METABOLICZNYCH                   | 218  | 135  | 153   | 46   | 90   | 191  | 737   | 192  | 101  | 219  | 150  | 321  | 42   | 86   | 218  | 69   | 0  | 0    | 2968   |
| 3    | DIABETOLOGII                            | 16   | 9    | 36    | 21   | 3    | 0    | 1305  | 25   | 43   | 0    | 0    | 26   | 19   | 31   | 36   | 5    | 0  | 0    | 1575   |
| 4    | DIALIZ                                  | 0    | 0    | 0     | 0    | 0    | 0    | 0     | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0  | 0    | 0      |
| 5    | DZIENNEJ REHABILITACJI                  | 14   | 9    | 57    | 0    | 33   | 10   | 4637  | 10   | 23   | 5    | 30   | 5    | 15   | 20   | 10   | 0    | 0  | 0    | 4878   |
| 6    | DZIENNY CHEMIOTERAPII                   | 0    | 0    | 0     | 0    | 0    | 0    | 0     | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0  | 0    | 0      |
| 7    | ENDOKRYNOLOGII                          | 52   | 174  | 165   | 8    | 21   | 45   | 1332  | 34   | 143  | 111  | 73   | 99   | 44   | 167  | 38   | 17   | 0  | 1    | 2524   |
| 8    | GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII         | 352  | 444  | 521   | 354  | 598  | 188  | 4431  | 120  | 432  | 393  | 331  | 689  | 598  | 671  | 803  | 788  | 0  | 78   | 11791  |
| 9    | IMMUNOLOGII                             | 11   | 117  | 256   | 35   | 70   | 30   | 1123  | 177  | 40   | 35   | 70   | 239  | 91   | 138  | 177  | 12   | 0  | 0    | 2621   |
| 10   | INTENSYWNEJ TERAPII I                   | 69   | 181  | 122   | 25   | 13   | 60   | 1919  | 27   | 42   | 130  | 54   | 41   | 47   | 86   | 125  | 5    | 0  | 0    | 2946   |
| 11   | INTENSYWNEJ TERAPII II                  | 97   | 559  | 351   | 58   | 47   | 52   | 1675  | 17   | 71   | 223  | 58   | 154  | 107  | 382  | 209  | 68   | 0  | 13   | 4141   |
| 12   | KARDIOCHIRURGII                         | 59   | 816  | 725   | 49   | 0    | 41   | 1849  | 17   | 73   | 243  | 38   | 32   | 337  | 475  | 37   | 30   | 0  | 88   | 4909   |
| 13   | KARDIOLOGII                             | 141  | 1455 | 1413  | 72   | 65   | 199  | 4725  | 80   | 376  | 610  | 97   | 87   | 401  | 1013 | 131  | 207  | 0  | 12   | 11084  |
| 14   | NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN. | 202  | 431  | 280   | 189  | 302  | 323  | 4714  | 42   | 531  | 243  | 174  | 553  | 389  | 251  | 420  | 317  | 0  | 60   | 9421   |
| 15   | NEUROCHIRURGII                          | 560  | 363  | 636   | 220  | 97   | 133  | 3266  | 77   | 457  | 462  | 554  | 162  | 215  | 454  | 385  | 108  | 0  | 33   | 8182   |
| 16   | NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII              | 86   | 115  | 299   | 100  | 39   | 12   | 4237  | 13   | 89   | 325  | 66   | 100  | 196  | 129  | 36   | 74   | 0  | 1    | 5917   |
| 17   | NIEMOWLĘCY                              | 31   | 161  | 300   | 2    | 5    | 63   | 4339  | 8    | 72   | 129  | 8    | 230  | 39   | 215  | 24   | 34   | 0  | 22   | 5682   |
| 18   | OKULISTYKI                              | 193  | 340  | 287   | 178  | 185  | 53   | 2624  | 4    | 353  | 112  | 262  | 52   | 312  | 297  | 315  | 77   | 0  | 5    | 5649   |
| 19   | ONKOLOGII                               | 879  | 336  | 699   | 811  | 1277 | 345  | 6501  | 379  | 1453 | 682  | 528  | 934  | 430  | 1839 | 1381 | 202  | 0  | 102  | 18778  |
| 20   | PATOLOGII NOWORODKA                     | 16   | 219  | 110   | 18   | 21   | 57   | 2942  | 19   | 121  | 173  | 165  | 101  | 81   | 331  | 129  | 46   | 0  | 0    | 4549   |
| 21   | PEDIATRII OGÓLNEJ                       | 210  | 49   | 303   | 13   | 55   | 4    | 4123  | 127  | 152  | 59   | 36   | 53   | 143  | 76   | 160  | 12   | 0  | 44   | 5619   |
| 22   | REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ            | 128  | 268  | 1032  | 122  | 235  | 82   | 6893  | 91   | 247  | 179  | 356  | 100  | 87   | 204  | 191  | 57   | 0  | 74   | 10346  |
| 23   | REHABILITACJI OGÓLNEJ I NARZĄDU RUCHU   | 261  | 269  | 807   | 108  | 364  | 101  | 7123  | 246  | 374  | 279  | 284  | 466  | 184  | 220  | 206  | 97   | 0  | 35   | 11424  |
| 24   | UROLOGII DZIECIĘCEJ                     | 185  | 239  | 845   | 118  | 242  | 153  | 3152  | 102  | 215  | 454  | 136  | 135  | 211  | 171  | 294  | 185  | 0  | 39   | 6876   |
| 25   | ŻYWIENIA                                | 22   | 121  | 202   | 131  | 150  | 31   | 1954  | 7    | 736  | 84   | 273  | 182  | 43   | 347  | 370  | 362  | 0  | 0    | 5015   |
|      | <b>RAZEM</b>                            | 4033 | 7042 | 10257 | 3127 | 4446 | 2341 | 80850 | 2180 | 6486 | 5449 | 3883 | 5239 | 4370 | 8161 | 6034 | 3269 | 0  | 651  | 157818 |

**LICZBA WYPISANYCH WEDŁUG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01-31.12.2005R. (RUCH JEDNOKROTNY)**

| L.P. | NAZWA ODDZIAŁU                          | 01  | 02   | 03   | 04  | 05  | 06  | 07    | 08  | 09   | 10  | 11  | 12  | 13  | 14   | 15   | 16  | 17 | brak | razem |
|------|-----------------------------------------|-----|------|------|-----|-----|-----|-------|-----|------|-----|-----|-----|-----|------|------|-----|----|------|-------|
| 1    | CHIRURGII OGÓLNEJ                       | 30  | 36   | 101  | 28  | 40  | 17  | 856   | 28  | 53   | 38  | 23  | 70  | 58  | 86   | 53   | 54  | 0  | 4    | 1575  |
| 2    | CHORÓB METABOLICZNYCH                   | 113 | 48   | 18   | 6   | 40  | 69  | 259   | 24  | 57   | 33  | 35  | 66  | 11  | 21   | 63   | 49  | 0  | 0    | 912   |
| 3    | DIABETOLOGII                            | 3   | 3    | 9    | 2   | 1   | 0   | 273   | 2   | 8    | 0   | 0   | 3   | 3   | 4    | 4    | 2   | 0  | 0    | 317   |
| 4    | DIALIZ                                  | 1   | 0    | 0    | 0   | 0   | 0   | 1565  | 0   | 0    | 0   | 0   | 0   | 2   | 0    | 34   | 0   | 0  | 1    | 1603  |
| 5    | DZIENNEJ REHABILITACJI                  | 3   | 2    | 12   | 0   | 7   | 2   | 1024  | 2   | 4    | 1   | 6   | 1   | 3   | 5    | 2    | 0   | 0  | 0    | 1074  |
| 6    | DZIENNY CHEMIOTERAPII                   | 21  | 25   | 107  | 21  | 78  | 3   | 918   | 37  | 57   | 14  | 23  | 38  | 24  | 126  | 59   | 2   | 0  | 2    | 1555  |
| 7    | ENDOKRYNOLOGII                          | 20  | 54   | 62   | 8   | 9   | 16  | 605   | 13  | 29   | 31  | 22  | 18  | 13  | 41   | 21   | 9   | 0  | 2    | 973   |
| 8    | GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII         | 87  | 98   | 164  | 44  | 99  | 74  | 1186  | 36  | 116  | 94  | 89  | 161 | 69  | 116  | 149  | 122 | 0  | 14   | 2718  |
| 9    | IMMUNOLOGII                             | 4   | 17   | 32   | 12  | 32  | 9   | 511   | 8   | 21   | 22  | 18  | 66  | 21  | 40   | 53   | 7   | 0  | 0    | 873   |
| 10   | INTENSYWNEJ TERAPII I                   | 8   | 13   | 13   | 1   | 3   | 2   | 107   | 4   | 8    | 9   | 5   | 9   | 6   | 11   | 8    | 2   | 0  | 0    | 209   |
| 11   | INTENSYWNEJ TERAPII II                  | 49  | 115  | 113  | 24  | 22  | 25  | 519   | 12  | 36   | 57  | 38  | 36  | 53  | 94   | 42   | 31  | 0  | 7    | 1273  |
| 12   | KARDIOCHIRURGII                         | 4   | 86   | 74   | 5   | 0   | 4   | 181   | 1   | 9    | 18  | 3   | 2   | 29  | 45   | 3    | 3   | 0  | 3    | 470   |
| 13   | KARDIOLOGII                             | 22  | 193  | 249  | 18  | 13  | 17  | 864   | 15  | 72   | 100 | 20  | 16  | 93  | 161  | 23   | 34  | 0  | 6    | 1916  |
| 14   | NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN. | 31  | 77   | 78   | 16  | 40  | 41  | 1253  | 7   | 110  | 62  | 22  | 67  | 68  | 43   | 52   | 39  | 0  | 8    | 2014  |
| 15   | NEUROCHIRURGII                          | 74  | 58   | 122  | 37  | 23  | 24  | 767   | 12  | 86   | 86  | 73  | 26  | 51  | 84   | 57   | 26  | 0  | 1    | 1607  |
| 16   | NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII              | 19  | 21   | 51   | 20  | 16  | 6   | 817   | 6   | 28   | 29  | 15  | 13  | 24  | 21   | 14   | 20  | 0  | 3    | 1123  |
| 17   | NIEMOWLĘCY                              | 6   | 17   | 25   | 1   | 3   | 7   | 883   | 3   | 10   | 17  | 2   | 26  | 4   | 22   | 3    | 4   | 0  | 2    | 1035  |
| 18   | OKULISTYKI                              | 37  | 68   | 55   | 26  | 51  | 22  | 691   | 4   | 65   | 32  | 45  | 16  | 65  | 63   | 70   | 16  | 0  | 2    | 1328  |
| 19   | ONKOLOGII                               | 132 | 70   | 130  | 94  | 216 | 64  | 1119  | 67  | 191  | 107 | 82  | 137 | 84  | 276  | 237  | 33  | 0  | 10   | 3049  |
| 20   | PATOLOGII NOWORODKA                     | 2   | 13   | 10   | 3   | 2   | 3   | 317   | 2   | 11   | 8   | 5   | 3   | 7   | 21   | 9    | 1   | 0  | 0    | 417   |
| 21   | PEDIATRII OGÓLNEJ                       | 17  | 9    | 54   | 2   | 15  | 2   | 1170  | 7   | 25   | 10  | 14  | 13  | 19  | 33   | 22   | 5   | 0  | 5    | 1422  |
| 22   | REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ            | 7   | 16   | 52   | 5   | 13  | 6   | 383   | 5   | 11   | 11  | 15  | 6   | 5   | 12   | 11   | 4   | 0  | 3    | 565   |
| 23   | REHABILITACJI OGÓLNEJ I NARZĄDU RUCHU   | 16  | 18   | 53   | 8   | 19  | 9   | 433   | 14  | 20   | 18  | 18  | 19  | 11  | 15   | 11   | 11  | 0  | 10   | 703   |
| 24   | UROLOGII DZIECIĘCEJ                     | 31  | 63   | 197  | 20  | 45  | 36  | 983   | 18  | 54   | 69  | 27  | 44  | 59  | 45   | 55   | 29  | 0  | 4    | 1779  |
| 25   | ŻYWIENIA                                | 1   | 14   | 14   | 9   | 9   | 7   | 189   | 3   | 12   | 5   | 12  | 11  | 9   | 17   | 15   | 21  | 0  | 0    | 348   |
|      | RAZEM                                   | 738 | 1134 | 1795 | 410 | 796 | 465 | 17873 | 330 | 1093 | 871 | 612 | 867 | 791 | 1402 | 1070 | 524 | 0  | 87   | 30858 |



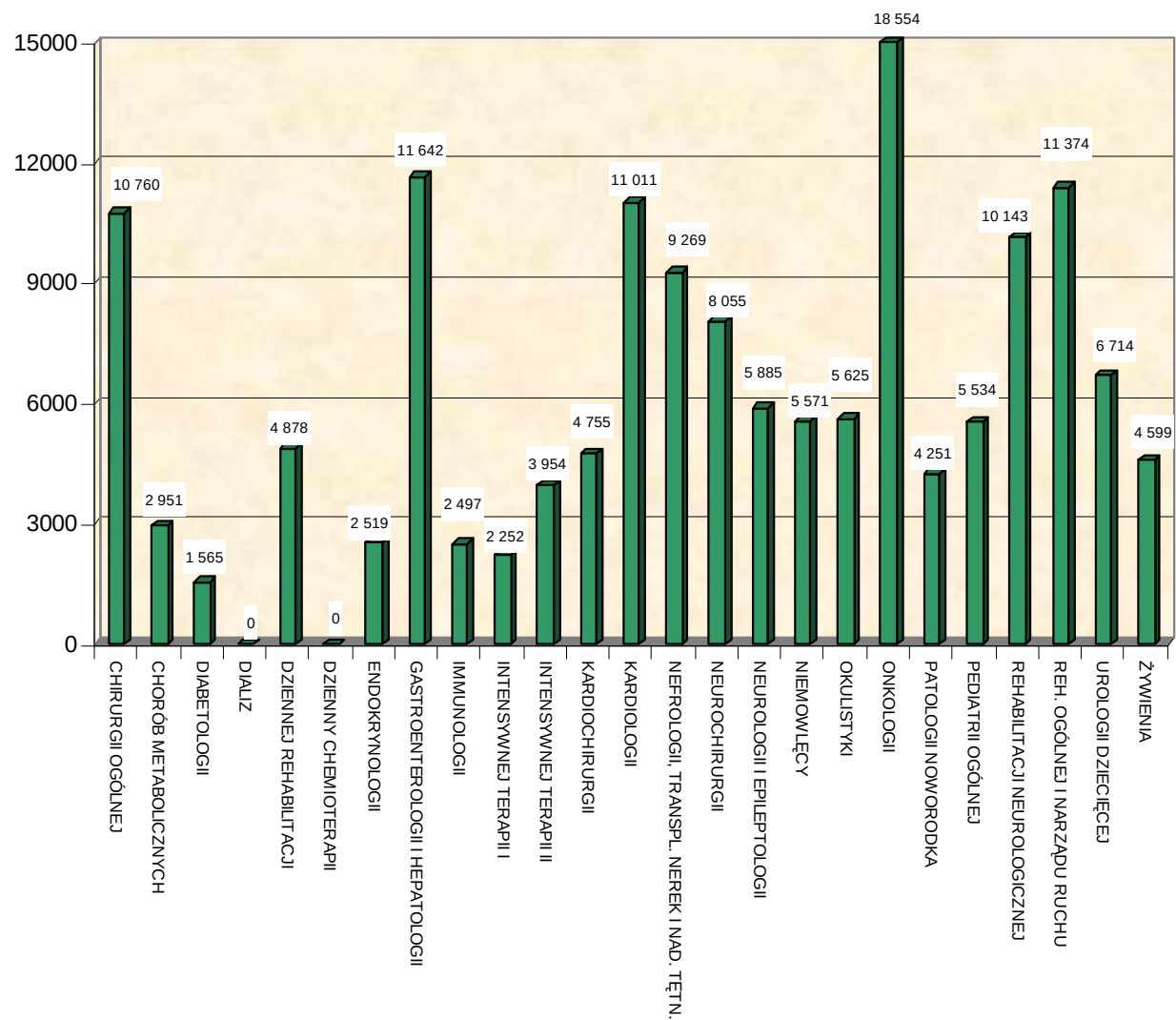
LICZBA WYPISANYCH WG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01. - 31.12.2005R. (RUCH WIELOKROTNY)

| L.P. | NAZWA ODDZIAŁU                          | 01  | 02   | 03   | 04  | 05  | 06  | 07    | 08  | 09   | 10  | 11  | 12  | 13  | 14   | 15   | 16  | 17 | brak | razem |
|------|-----------------------------------------|-----|------|------|-----|-----|-----|-------|-----|------|-----|-----|-----|-----|------|------|-----|----|------|-------|
| 1    | CHIRURGII OGÓLNEJ                       | 39  | 40   | 120  | 33  | 46  | 21  | 1005  | 31  | 64   | 46  | 27  | 80  | 63  | 101  | 59   | 66  | 0  | 4    | 1845  |
| 2    | CHORÓB METABOLICZNYCH                   | 115 | 48   | 18   | 6   | 40  | 69  | 260   | 24  | 57   | 33  | 35  | 66  | 11  | 21   | 63   | 49  | 0  | 0    | 915   |
| 3    | DIABETOLOGII                            | 3   | 3    | 9    | 2   | 1   | 0   | 273   | 2   | 8    | 0   | 0   | 3   | 3   | 4    | 4    | 2   | 0  | 0    | 317   |
| 4    | DIALIZ                                  | 1   | 0    | 0    | 0   | 0   | 0   | 1566  | 0   | 0    | 0   | 0   | 0   | 2   | 0    | 34   | 0   | 0  | 0    | 1603  |
| 5    | DZIENNEJ REHABILITACJI                  | 3   | 2    | 12   | 0   | 7   | 2   | 1024  | 2   | 4    | 1   | 6   | 1   | 3   | 5    | 2    | 0   | 0  | 0    | 1074  |
| 6    | DZIENNY CHEMIOTERAPII                   | 21  | 25   | 107  | 21  | 78  | 3   | 918   | 37  | 57   | 14  | 23  | 38  | 24  | 126  | 59   | 2   | 0  | 2    | 1555  |
| 7    | ENDOKRYNOLOGII                          | 20  | 55   | 64   | 8   | 9   | 16  | 605   | 13  | 29   | 31  | 22  | 18  | 13  | 41   | 21   | 9   | 0  | 2    | 976   |
| 8    | GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII         | 87  | 100  | 166  | 45  | 100 | 74  | 1194  | 36  | 116  | 94  | 90  | 161 | 70  | 117  | 150  | 125 | 0  | 14   | 2739  |
| 9    | IMMUNOLOGII                             | 4   | 17   | 32   | 12  | 32  | 9   | 514   | 8   | 21   | 22  | 18  | 66  | 21  | 40   | 53   | 7   | 0  | 0    | 876   |
| 10   | INTENSYWNEJ TERAPII I                   | 9   | 13   | 13   | 1   | 3   | 2   | 125   | 4   | 8    | 10  | 5   | 10  | 8   | 11   | 9    | 2   | 0  | 0    | 233   |
| 11   | INTENSYWNEJ TERAPII II                  | 51  | 124  | 123  | 25  | 23  | 28  | 554   | 12  | 38   | 62  | 38  | 40  | 55  | 101  | 45   | 34  | 0  | 7    | 1360  |
| 12   | KARDIOCHIRURGII                         | 8   | 142  | 120  | 10  | 0   | 7   | 285   | 2   | 16   | 33  | 7   | 4   | 51  | 76   | 6    | 6   | 0  | 6    | 779   |
| 13   | KARDIOLOGII                             | 23  | 216  | 262  | 19  | 14  | 23  | 897   | 15  | 72   | 106 | 20  | 17  | 97  | 173  | 23   | 34  | 0  | 6    | 2017  |
| 14   | NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN. | 36  | 82   | 78   | 16  | 46  | 49  | 1264  | 8   | 112  | 63  | 25  | 78  | 70  | 44   | 58   | 47  | 0  | 9    | 2085  |
| 15   | ODDZIAŁ                                 | 100 | 69   | 144  | 46  | 28  | 31  | 889   | 16  | 101  | 101 | 97  | 33  | 62  | 94   | 73   | 28  | 0  | 2    | 1914  |
| 16   | NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII              | 19  | 21   | 51   | 20  | 16  | 6   | 825   | 7   | 28   | 32  | 15  | 13  | 25  | 21   | 14   | 20  | 0  | 3    | 1136  |
| 17   | NIEMOWLĘCY                              | 6   | 17   | 25   | 1   | 3   | 7   | 885   | 3   | 10   | 18  | 2   | 26  | 4   | 22   | 3    | 4   | 0  | 2    | 1038  |
| 18   | OKULISTYKI                              | 37  | 71   | 55   | 27  | 51  | 22  | 703   | 4   | 65   | 33  | 45  | 16  | 65  | 67   | 70   | 18  | 0  | 2    | 1351  |
| 19   | ONKOLOGII                               | 133 | 78   | 132  | 95  | 220 | 65  | 1136  | 69  | 194  | 108 | 83  | 142 | 85  | 283  | 240  | 34  | 0  | 10   | 3107  |
| 20   | PATOLOGII NOWORODKA                     | 2   | 16   | 12   | 4   | 2   | 3   | 329   | 2   | 13   | 13  | 6   | 4   | 8   | 35   | 10   | 1   | 0  | 0    | 460   |
| 21   | PEDIATRII OGÓLNEJ                       | 17  | 9    | 55   | 2   | 15  | 2   | 1176  | 8   | 25   | 10  | 14  | 14  | 19  | 34   | 22   | 5   | 0  | 5    | 1432  |
| 22   | REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ            | 7   | 16   | 52   | 5   | 13  | 6   | 385   | 5   | 11   | 11  | 15  | 6   | 5   | 12   | 11   | 4   | 0  | 3    | 567   |
| 23   | REHABILITACJI OGÓLNEJ I NARZĄDU RUCHU   | 16  | 18   | 53   | 8   | 19  | 9   | 434   | 14  | 20   | 18  | 18  | 19  | 11  | 15   | 11   | 11  | 0  | 10   | 704   |
| 24   | UROLOGII DZIECIĘCEJ                     | 35  | 68   | 206  | 21  | 46  | 36  | 1025  | 20  | 55   | 73  | 30  | 45  | 63  | 48   | 61   | 31  | 0  | 5    | 1868  |
| 25   | ŻYWIENIA                                | 1   | 14   | 15   | 9   | 9   | 7   | 198   | 3   | 12   | 6   | 12  | 13  | 9   | 17   | 20   | 21  | 0  | 0    | 366   |
|      | RAZEM                                   | 793 | 1264 | 1924 | 436 | 821 | 497 | 18469 | 345 | 1136 | 938 | 653 | 913 | 847 | 1508 | 1121 | 560 | 0  | 92   | 32317 |

**LICZBA OSOBODNI 01.01-31.12.2005R. (WYPISANI)**

| L.P. | NAZWA ODDZIAŁU                          | 01   | 02   | 03    | 04   | 05   | 06   | 07    | 08   | 09   | 10   | 11   | 12   | 13   | 14   | 15   | 16   | 17 | brak | razem  |
|------|-----------------------------------------|------|------|-------|------|------|------|-------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|----|------|--------|
| 1    | CHIRURGII OGÓLNEJ                       | 231  | 216  | 658   | 441  | 534  | 168  | 5153  | 346  | 342  | 299  | 140  | 460  | 339  | 557  | 339  | 497  | 0  | 40   | 10760  |
| 2    | CHORÓB METABOLICZNYCH                   | 214  | 135  | 153   | 46   | 90   | 187  | 728   | 192  | 101  | 219  | 150  | 321  | 42   | 86   | 218  | 69   | 0  | 0    | 2951   |
| 3    | DIABETOLOGII                            | 16   | 9    | 36    | 21   | 3    | 0    | 1295  | 25   | 43   | 0    | 0    | 26   | 19   | 31   | 36   | 5    | 0  | 0    | 1565   |
| 4    | DIALIZ                                  | 0    | 0    | 0     | 0    | 0    | 0    | 0     | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0  | 0    | 0      |
| 5    | DZIENNEJ REHABILITACJI                  | 14   | 9    | 57    | 0    | 33   | 10   | 4637  | 10   | 23   | 5    | 30   | 5    | 15   | 20   | 10   | 0    | 0  | 0    | 4878   |
| 6    | DZIENNY CHEMIOTERAPII                   | 0    | 0    | 0     | 0    | 0    | 0    | 0     | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0    | 0  | 0    | 0      |
| 7    | ENDOKRYNOLOGII                          | 52   | 174  | 165   | 8    | 21   | 45   | 1327  | 34   | 143  | 111  | 73   | 99   | 44   | 167  | 38   | 17   | 0  | 1    | 2519   |
| 8    | GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII         | 343  | 444  | 521   | 354  | 550  | 188  | 4394  | 120  | 398  | 393  | 331  | 677  | 595  | 668  | 800  | 788  | 0  | 78   | 11642  |
| 9    | IMMUNOLOGII                             | 11   | 117  | 192   | 35   | 57   | 30   | 1118  | 177  | 40   | 35   | 70   | 200  | 91   | 138  | 177  | 9    | 0  | 0    | 2497   |
| 10   | INTENSYWNEJ TERAPII I                   | 69   | 181  | 122   | 19   | 13   | 60   | 1245  | 27   | 41   | 130  | 54   | 39   | 47   | 75   | 125  | 5    | 0  | 0    | 2252   |
| 11   | INTENSYWNEJ TERAPII II                  | 97   | 551  | 346   | 51   | 47   | 52   | 1583  | 17   | 70   | 220  | 58   | 148  | 107  | 318  | 209  | 68   | 0  | 12   | 3954   |
| 12   | KARDIOCHIRURGII                         | 59   | 802  | 705   | 49   | 0    | 41   | 1771  | 17   | 73   | 243  | 38   | 32   | 337  | 433  | 37   | 30   | 0  | 88   | 4755   |
| 13   | KARDIOLOGII                             | 141  | 1448 | 1413  | 72   | 65   | 199  | 4690  | 80   | 348  | 607  | 97   | 87   | 401  | 1013 | 131  | 207  | 0  | 12   | 11011  |
| 14   | NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN. | 202  | 415  | 280   | 71   | 296  | 323  | 4702  | 42   | 531  | 243  | 174  | 553  | 389  | 251  | 420  | 317  | 0  | 60   | 9269   |
| 15   | NEUROCHIRURGII                          | 560  | 363  | 617   | 215  | 93   | 133  | 3241  | 77   | 457  | 462  | 554  | 162  | 215  | 404  | 385  | 108  | 0  | 9    | 8055   |
| 16   | NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII              | 86   | 115  | 299   | 100  | 39   | 12   | 4205  | 13   | 89   | 325  | 66   | 100  | 196  | 129  | 36   | 74   | 0  | 1    | 5885   |
| 17   | NIEMOWLĘCY                              | 31   | 161  | 300   | 2    | 5    | 63   | 4254  | 8    | 72   | 129  | 8    | 230  | 39   | 189  | 24   | 34   | 0  | 22   | 5571   |
| 18   | OKULISTYKI                              | 193  | 340  | 287   | 178  | 185  | 53   | 2620  | 4    | 333  | 112  | 262  | 52   | 312  | 297  | 315  | 77   | 0  | 5    | 5625   |
| 19   | ONKOLOGII                               | 876  | 332  | 671   | 795  | 1265 | 345  | 6460  | 379  | 1430 | 640  | 526  | 928  | 424  | 1823 | 1372 | 202  | 0  | 86   | 18554  |
| 20   | PATOLOGII NOWORODKA                     | 16   | 189  | 110   | 18   | 21   | 57   | 2768  | 19   | 112  | 160  | 163  | 48   | 81   | 314  | 129  | 46   | 0  | 0    | 4251   |
| 21   | PEDIATRII OGÓLNEJ                       | 210  | 49   | 303   | 13   | 55   | 4    | 4042  | 127  | 152  | 59   | 36   | 53   | 143  | 76   | 160  | 8    | 0  | 44   | 5534   |
| 22   | REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ            | 128  | 268  | 1019  | 122  | 230  | 82   | 6740  | 91   | 247  | 174  | 329  | 100  | 87   | 204  | 191  | 57   | 0  | 74   | 10143  |
| 23   | REHABILITACJI OGÓLNEJ I NARZĄDU RUCHU   | 261  | 269  | 807   | 108  | 359  | 101  | 7083  | 246  | 374  | 279  | 284  | 461  | 184  | 220  | 206  | 97   | 0  | 35   | 11374  |
| 24   | UROLOGII DZIECIĘCEJ                     | 185  | 239  | 790   | 118  | 242  | 153  | 3068  | 102  | 215  | 431  | 136  | 135  | 211  | 171  | 294  | 185  | 0  | 39   | 6714   |
| 25   | ŻYWIENIA                                | 22   | 121  | 202   | 131  | 150  | 31   | 1898  | 7    | 588  | 84   | 239  | 147  | 43   | 347  | 308  | 281  | 0  | 0    | 4599   |
|      | RAZEM                                   | 4017 | 6947 | 10053 | 2967 | 4353 | 2337 | 79022 | 2160 | 6222 | 5360 | 3818 | 5063 | 4361 | 7931 | 5960 | 3181 | 0  | 606  | 154358 |

### Liczba osobodni wg oddziałów IP-CZD (wypisani)



**WYKAZ PROGRAMÓW ZDROWOTNYCH FINANSOWANYCH PRZEZ MINISTERSTWO ZDROWIA REALIZOWANYCH W 2005 R**

|   | <b>Nazwa programu</b>                                                                                                                                                                                                                                                 | <b>NUMER UMOWY</b> | <b>realizator</b>   |
|---|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------|---------------------|
| 1 | "Narodowy Program Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego na lata 2003-2005"- w zakresie zadania obejmującego realizację projektu mającego na celu poprawę opieki kardiologicznej nad dzieckiem z patologią układu krążenia, ze szczególnym        | 8/27/05/100/221    | Klinika Kardiologii |
| 4 | Umowa o współpracy w <b>zakresie zadań związanych z koordynacją i</b> realizacją programu polityki zdrowotnej"Narodowy Program Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego na lata 2003-2005"- w zakresie koordynacji realizacji programu w dziedzinie |                    | Klinika Kardiologii |
| 2 | "Narodowy Program Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego na lata 2003-2005"- REJESTR OPERACJI<br><b>KARDIOCHIRURGICZNYCH (KROK)</b>                                                                                                               | 8/34/100/2504      | Klinika Kardiologii |
| 3 | "Narodowy Program Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego na lata 2003-2005"- w zakresie zakupu aparatury medycznej<br><b>ZAKUP ECHOKARDIOGRAFU</b>                                                                                                | 8/54/100/2525      | Klinika Kardiologii |

**Wykaz wdrożonych w IPCZD nowych technologii medycznych w ciągu 2005r.**

| Lp. | Wdrożone technologie medyczne                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | Realizator                                   |
|-----|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------|
| 1.  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Metoda implantacji inwazyjnej elektrod głębinowych poprzez otwór owalny w podstawie czaszki do przewlekłego monitorowania patologicznej czynności EEG z obrębu głębokich struktur płata skroniowego obustronnie.</li> <li>• Leczenie wad wrodzonych kręgosłupa oraz skolioz pochodzenia „nerwowo – mięśniowego” u dzieci w różnych grupach wiekowych.</li> <li>• Wdrożenie do rutynowej pracy systemów neuronawigacji śródoperacyjnej:               <ul style="list-style-type: none"> <li>- zabiegi neuroendoskopowe w nawigacji elektromagnetycznej,</li> <li>- nawigowalne operacje stabilizacji kręgosłupa, a w szczególności po raz pierwszy w Polsce stabilizacje złącza czaszkowo-szyjnego u dzieci poniżej 10 roku życia,</li> <li>- śródoperacyjna nawigacja mikroskopowa z nałożeniem obrazu zmiany patologicznej na pole operacyjne,</li> <li>- stereotaktyczne nawigowalne biopsje bezramowe,</li> <li>- śródoperacyjna lokalizacja ognisk padaczkowych na podstawie badań obrazowych i fuzji obrazów przy użyciu systemu nawigacji i zintegrowanego z nim mikroskopu operacyjnego.</li> </ul> </li> <li>• Nowe techniki chirurgiczne zespołów czołowo – podstawnych w zabiegach rekonstrukcyjnych przedniego dołu czaszki - wprowadzenie płytek stabilizujących wykonanych z materiałów wchłanianych.</li> </ul> | Klinika Neurochirurgii                       |
| 2.  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Udoskonalono metodę diagnostyki ultrasonograficznej o biomikroskopię ultrasonograficzną (UBM), niezwykle przydatną do oceny zmian (nowotworowe, zapalne, ciało obce) tylnej powierzchni tęczówki, ciała rzęskowego i ciała szklistego.</li> <li>• Uzyskano możliwość kalkulacji mocy soczewki, w czasie znieczulenia, przed operacją usunięcia zaćmy, na bloku operacyjnym (zakup nowoczesnej aparatury).</li> <li>• Rozpoczęto stosowanie do wszczepów wewnątrzgałkowych po operacji usunięcia zaćmy, soczewek zwijalnych, co umożliwia przeprowadzenie operacji z wykonaniem otwarcia komory przedniej oka za pomocą mikrocięcia.</li> <li>• Wprowadzono metodę przeztwardówkowej laseroterapii w wybranych przypadkach retinopatii wcześniaków.</li> <li>• Poszerzono diagnostykę jaskry o możliwość oceny pomiarów grubości rogówki (pachymetria).</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | Klinika Okulistyki                           |
| 3.  | Wdrożono do standardowego leczenia jedną z metod zmniejszających ryzyko następstw stosowania oddechu zastępczego – wentylację nieinwazyjną.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii |

|    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                        |
|----|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------|
| 4. | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Wprowadzenie endoskopowej koagulacji argonowej w leczeniu schorzeń przewodu pokarmowego.</li> <li>• Wprowadzenie metod izotopowych (znakowane mikroalbuminy) w celu diagnostyki jelitowej ucieczki białka.</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii   |
| 5. | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Miejscowe zastosowanie botuliny w dystonii uogólnionej w chorobie Hallervordena-Spatza (NBIA – neurodegeneracja z wewnątrzmoźgowym gromadzeniem żelaza).</li> <li>• Zastosowanie pompy baklofenowej w spastyczności uogólnionej.</li> <li>• Zastosowanie terapii dożylnej Dexavenem w porażeniu obwodowym nerwu VII.</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | Klinika Neurologii i Epileptologii                     |
| 6. | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Diagnostyka echokardiograficzna – badanie 3D.</li> <li>• Diagnostyka zaburzeń rytmu – rejestracja 24 godzinna EKG z 12 odprowadzeń metodą Holtera.</li> <li>• Niefarmakologiczne leczenie zaburzeń rytmu serca – ablacja prądem zmiennym ognisk arytmii komorowej.</li> <li>• Wszczepienie układu stymulującego serce u wcześniaka z masą ciała 1500g.</li> <li>• Profilaktyka zakażeń wirusami RS u niemowląt z wadami wrodzonymi serca.</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | Klinika Kardiologii                                    |
| 7. | <ul style="list-style-type: none"> <li>• We współpracy z Zakładem Mikrobiologii IP-CZD wdrożono nową metodę oznaczania ilościowego genomów wirusa Epstein-Barr we krwi metodą PCR.</li> <li>• Po raz pierwszy na świecie zastosowano metodę termoresekcji w laparoskopowo wykonywanych zabiegach częściowych resekcji wątroby i śledziony.</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów |
| 8. | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Wykrywanie obecności cząstek HLA I klasy na limfocytach metodą cytometrii przepływowej (diagnostyka niedoboru cząstek MHC klasy I).</li> <li>• Wykrywanie aktywności oksydazy NADPH (tzw. wybuch tlenowy) metodą cytometrii przepływowej (diagnostyka choroby ziarniniakowej).</li> <li>• Wykrywanie obecności perforyny metodą cytometrii przepływowej (diagnostyka rodzinnego zespołu hemofagocytarnego).</li> <li>• Wykrywanie obecności wspólnego łańcucha gamma receptorów dla interleukin metodą cytometrii przepływowej (diagnostyka ciężkiego złożonego niedoboru odporności typu T-B+NK-).</li> <li>• Wykrywanie receptora CD95 metodą cytometrii przepływowej (diagnostyka zespołów limfoproliferacyjnych związanych z autoimmunizacją).</li> <li>• Wykrywanie obecności cząsteczek CD11b na powierzchni granulocytów stymulowanych myristynianem forbolu (diagnostyka niedoboru cząsteczek adhezyjnych).</li> </ul> | Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej                      |
| 9. | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Wdrożenie chemiluminescencyjnej metody automatycznej (aparatus Liaison) do oznaczania czynników wzrostowych IGF i IGFBP użytecznych w algorytmach wczesnej oceny</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej             |

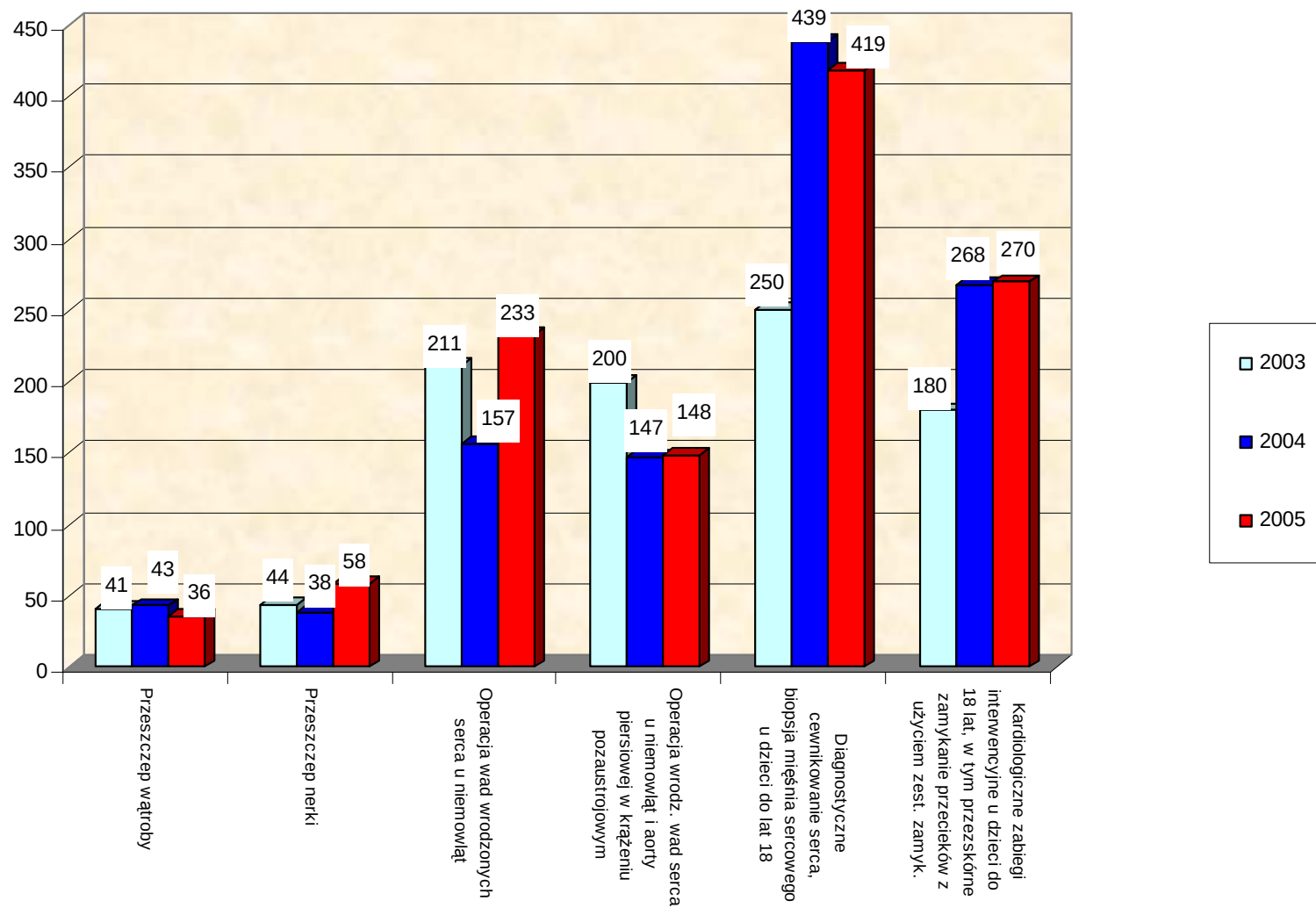
|  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |  |
|--|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
|  | <p>na leczenie hormonem wzrostu.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Wdrożenie chemiluminescencyjnej metody automatycznej oznaczania markera kościotworzenia, syntezy kolagenu – PINP ważnego wskaźnika metabolizmu kostnego oraz leczenie antykataboliczne w chorobach kości.</li> </ul> |  |
|--|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|

| PROCEDURY WYSOPKOSPECJALISTYCZNE ROZLICZONE W 2005 |                        |              |               |                                                                                                                                  |
|----------------------------------------------------|------------------------|--------------|---------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Nazwa Procedury                                    | NUMER UMOWY            | nr procedury | wkonana ilość | realizator                                                                                                                       |
| Przeszczep wątroby                                 | 43/100/4/14/2005/230   | 4.1          | 24            | Klinika Chirurgii Dziecięcej i Trnsplantacji Narządów                                                                            |
|                                                    |                        | 4.2          | 12            | Klinika Chirurgii Dziecięcej i Trnsplantacji Narządów i Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii                     |
| Przeszczep nerki                                   | 60/100/5/14/2005/251   | 5.1          | 51            | Klinika Chirurgii Dziecięcej i Trnsplantacji Narządów Ogólna i Klinika Nefrologii Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego |
|                                                    |                        | 5.2          | 7             | Klinika Chirurgii Dziecięcej i Trnsplantacji Narządów Ogólna i Klinika Nefrologii Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego |
| Operacje wad wrodzonych serca u niemowląt          | 132/100/14/14/2005/252 | 14.1         | 79            | Klinika Kardiochirurgii i Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii                                                           |
|                                                    |                        | 14.2         | 130           |                                                                                                                                  |
|                                                    |                        | 14.3         | 1             |                                                                                                                                  |
|                                                    |                        | 14.4         | 0             |                                                                                                                                  |
|                                                    |                        | 14.5         | 23            |                                                                                                                                  |



|                                                                                                                                 |                        |      |     |                                                                           |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------|------|-----|---------------------------------------------------------------------------|
| Operacje wad wrodzonych serca u niemowląt i aorty piersiowej w krążeniu pozaustrojowym                                          | 155/100/15/14/2005/253 | 15.1 | 53  | <b>Klinika Kardiologii i Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii</b> |
|                                                                                                                                 |                        | 15.2 | 2   |                                                                           |
|                                                                                                                                 |                        | 15.3 | 66  |                                                                           |
|                                                                                                                                 |                        | 15.4 | 27  |                                                                           |
| Diagnostyczne cewnikowanie serca, biopsja mięśnia sercowego u dzieci do lat 18                                                  | 170/100/16/14/2005/256 | 16.1 | 419 | <b>Pracownia Angiografii Cewnikowania Serca</b>                           |
| Kardiologiczne zabiegi interwencyjne u dzieci do lat 18, w tym przezskórne zamykanie przecieków z użyciem zestawów zamykających | 179/100/17/14/2005/255 | 17.1 | 213 | <b>Pracownia Angiografii Cewnikowania Serca</b>                           |
|                                                                                                                                 |                        | 17.2 | 57  |                                                                           |

Procedury wysokospecjalistyczne wykonywane w IP-CZD w latach 2003 - 2005



# **DZIAŁALNOŚĆ NAUKOWA**

## DZIAŁALNOŚĆ RADY NAUKOWEJ

### **Skład Rady Naukowej III kadencji**

*(wg stanu na dzień 31.12.2005 r.)*

#### **Prezydium Rady Naukowej:**

**Prof. dr hab. n. med. Ryszard Grenda** - Przewodniczący Rady Naukowej

**Prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec** - Zastępca Przewodniczącego Rady Naukowej

**Prof. dr hab. n. med. Józef Ryżko** - Zastępca Przewodniczącego Rady Naukowej

**Prof. dr hab. n. med. Piotr Kaliciński** - Przewodniczący Komisji ds. Nauki

**Prof. dr hab. n. med. Marcin Roszkowski** - Przewodniczący Komisji ds. Klinicznych (Rady Ordynatorów)

**Prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek** - Przewodnicząca Komisji ds. Egzaminów  
Doktorskich i Kształcenia Podyplomowego

**Doc. dr hab. n. med. Mieczysław Litwin** – Zastępca Dyrektora ds. Nauki

**Mgr Magdalena Dyga-Konarska** - Przewodnicząca Podkomisji ds. Regulaminowych

#### **Pozostali członkowie Rady Naukowej:**

Doc. dr hab. n. med. Katarzyna Bieganowska

Doc. dr hab. n. med. Grażyna Brzezińska-Rajszys

Lek. med. Krzysztof Bogucki

Doc. dr hab. n. med. Piotr Burczyński,

Doc. dr hab. n. med. Krystyna Chrzanowska

Mgr Jolanta Czeszko

Doc. dr hab. n. med. Anna Dobrzańska

Andrzej Dorosiewicz

Lek. med. Grażyna Grabska

Dr hab. n. med. Jacek Grygalewicz prof. CMKP

Prof. dr hab. n. med. Sergiusz Józwiak

Lek. med. Andrzej Kościeszka

Mgr Kazimierz Kozłowski

Prof. dr hab. n. med. Bohdan Maruszewski

Prof. dr hab. n. med. Michał Matysiak

Prof. dr hab. n. med. Tadeusz Mazurczak

Dr n. med. Marek Migdał

Prof. dr hab. n. med. Bogumiła Milewska-Bobula

Doc. dr hab. n. med. Joanna Pawłowska

Prof. dr hab. n. med. Danuta Perek

Prof. dr hab. n. med. Ewa Pronicka

Mgr Jacek Podogrodzki

Prof. dr hab. n. med. Maria Roszkowska-Blaim

Prof. dr hab. n. med. Krystyna Rowecka-Trzebicka

Mgr Bogumiła Różycka

Prof. dr hab. n. med. Barbara Rymkiewicz-Kluczyńska

Prof. dr hab. n. med. Jerzy Socha

Prof. dr hab. n. med. Czesław Szymkiewicz

Mgr Agnieszka Walecka

Mgr Zbigniew Wawer  
Prof. dr hab. n. med. Teresa Wyszyńska  
Mgr Jolanta Zagulska

Posiedzenia Rady Naukowej:

- ☐ 10. posiedzenie - 20 stycznia
- ☐ 11. posiedzenie - 17 lutego
- ☐ 12. posiedzenie - 17 marca
- ☐ 13. posiedzenie - 21 kwietnia
- ☐ 14. posiedzenie - 19 maja
- ☐ 15. posiedzenie - 23 czerwca
- ☐ 16. posiedzenie - 20 października
- ☐ 17. posiedzenie - 17 listopada
- ☐ 18. posiedzenie - 15 grudnia

## TYTUŁY I STOPNIE NAUKOWE

### HABILITACJE

#### a/ wszczęte przewody habilitacyjne

| Data       | Imię i nazwisko habilitanta | Miejsce zatrudnienia                                 | Tytuł rozprawy habilitacyjnej                                                                                                     |
|------------|-----------------------------|------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 17.03.2005 | Marek Woynarowski           | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii | Polski Dziecięcy Program Interferonowy leczenia przewlekłego zapalenia wątroby typu B u dzieci.<br>Koncepcja, realizacja i efekty |

#### b/ zakończone

| Data       | Imię i nazwisko habilitanta | Miejsce zatrudnienia                                 | Tytuł rozprawy habilitacyjnej                                                                                                                                                                 |
|------------|-----------------------------|------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 17.02.2005 | Maciej Pronicki             | Zakład Patologii                                     | Choroby mitochondrialne.<br>Diagnostyka patomorfologiczna u dzieci z deficytami kompleksów łańcucha oddechowego o poznanym i nieustalonym tle molekularnym – badania przyżyciowe i pośmiertne |
| 20.10.2005 | Marek Woynarowski           | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii | Polski Dziecięcy Program Interferonowy leczenia przewlekłego zapalenia wątroby typu B u dzieci.<br>Koncepcja, realizacja i efekty                                                             |

### DOKTORATY

#### a/ wszczęte przewody

| Data       | Imię i nazwisko doktoranta | Miejsce zatrudnienia                                               | Tytuł rozprawy doktorskiej                                                                                                                         | Promotor               |
|------------|----------------------------|--------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------|
| 20.01.2005 | Beata Kocyła-Karczmarewicz | Klinika Okulistyki                                                 | Ocena leczenia operacyjnego wrodzonej niedrożności dróg łzowych u dzieci                                                                           | Prof. Mirosława Grałek |
| 20.01.2005 | Ewa Śmirska                | Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego | Porównanie skuteczności i bezpieczeństwa dwóch schematów profilaktyki potransplantacyjnej osteopenii/osteoporozy u dzieci po przeszczepieniu nerki | Prof. Ryszard Grenda   |
| 17.03.2005 | Anna Chmielik              | Klinika Rehabilitacji Pediatricznej                                | Jakość życia związana ze stanem zdrowia u dzieci i młodzieży z mózgowym porażeniem dziecięcym                                                      | Prof. Sergiusz Józwiak |

**b/ zakończone**

| <b>Data</b>                                 | <b>Imię i nazwisko<br/>doktoranta</b> | <b>Miejsce<br/>zatrudnienia</b>                                    | <b>Tytuł rozprawy</b>                                                                                                                                         | <b>Promotor</b>           |
|---------------------------------------------|---------------------------------------|--------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------|
| 20.01.2005                                  | Elżbieta<br>Szymaniak                 | Klinika<br>Kardiologii                                             | Dysfunkcja węzła zatokowego u<br>dzieci – problemy diagnostyczne i<br>terapeutyczne                                                                           | Prof. Krystyna<br>Kubicka |
| 20.01.2005                                  | Róża Ewa<br>Kliszczewska-<br>Kacprzak | Klinika<br>Kardiologii                                             | Ocena wiarygodności rozpoznania<br>wypadania płatka zastawki<br>dwudzielnej u dzieci kierowanych do<br>poradni kardiologicznej                                | Prof. Krystyna<br>Kubicka |
| 19.05.2005                                  | Anna Kamińska                         | Zakład<br>Medycyny<br>Nuklearnej                                   | Przydatność oceny ilościowej funkcji<br>komórki wątrobowej wyznaczonej za<br>pomocą wskaźnika ekstrakcji w<br>różnicowaniu przyczyn cholestazy<br>niemowlęcej | Doc. Joanna<br>Pawłowska  |
| 23.06.2005                                  | Katarzyna<br>Iwanicka                 | Zakład<br>Audiologii,<br>Foniatry i<br>Laryngologii                | Wartość diagnostyczna<br>wykładników morfologicznych<br>stłuszczenia wątroby u dzieci                                                                         | Doc. Janusz<br>Książyk    |
| 17.11.2005                                  | Beata Kocyła-<br>Karczmarewicz        | Klinika<br>Okulistyki                                              | Ocena leczenia operacyjnego<br>wrodzonej niedrożności dróg<br>łzowych u dzieci                                                                                | Prof. Mirosława<br>Grałek |
| 17.11.2005                                  | Dorota<br>Broniszczyk                 | Klinika<br>Chirurgii<br>Dziecięcej i<br>Transplantacji<br>Narządów | Ocena wpływu wybranych<br>parametrów klinicznych i<br>biochemicznych dawców na wczesną<br>czynność wątroby przeszczepionej                                    | Doc. Andrzej<br>Kamiński  |
| 15.12.2005<br><br><b>z<br/>wyróżnieniem</b> | Marek Szymczak                        | Klinika<br>Chirurgii<br>Dziecięcej i<br>Transplantacji<br>Narządów | Porównanie wyników różnych<br>sposobów rekonstrukcji przełyku z<br>jelita u dzieci                                                                            | Doc. Andrzej<br>Kamiński  |

## STOPNIE NAUKOWE UZYSKANE W INNYCH PLACÓWKACH

### HABILITACJE

1. Agnieszka Maryniak, dr hab.n.hum.  
Tytuł rozprawy habilitacyjnej: „Dzieci z guzami mózdzku . Udział mózdzku w regulacji procesów poznawczych i emocjonalnych”.  
Uchwała Rady Wydziału Psychologii Uniwersytetu Warszawskiego  
z dnia 12.03.2005 r.
2. Jan Patzer, dr hab.n.med.  
Tytuł rozprawy habilitacyjnej: „Występowanie opornych na imipenem pałeczek *Pseudomonas aeruginosa* u hospitalizowanych dzieci; wykrycie metalo-beta-laktamazy VIM-4”.  
Uchwała Rady Naukowej Państwowego Zakładu Higieny w Warszawie  
z dnia 12.04.2005 r.

### DOKTORATY

1. Dorota Abramczuk-Piekutowska, dr n.med.  
Tytuł pracy: „Badania nad udziałem mutacji *SURF1* w patogenezie zespołu Leigha w populacji polskiej”.  
Promotor: prof.dr hab.n.med. Ewa Pronicka  
Uchwała Rady I Wydziału Lekarskiego AM w Warszawie z dnia 20.10.2005 r.  
(praca wyróżniona)
2. Dorota Jurkiewicz, dr n.med.  
Tytuł pracy: „Identyfikacja i charakterystyka mutacji w genie *JAG1* u chorych z zespołem Allagille’a”.  
Promotor: prof.dr hab.n.med. Małgorzata Krajewska-Walasek  
Uchwała Rady I Wydziału Lekarskiego AM w Warszawie z dnia 17.11.2005 r.  
(praca wyróżniona)
3. Paweł Płudowski, dr n.med.  
Tytuł pracy: „Zastosowanie densytometrii dwuwiązkowej (DEXA) w diagnostyce układu kostnego u dzieci o młodości”.  
Promotor: prof.dr hab.n.med. Roman S.Lorenc  
Uchwała Rady Naukowej Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego  
z dnia 23.11.2005 r.



## **SAMODZIELNI PRACOWNICY NAUKI**

### **A/ Osoby z tytułem naukowym profesora, zatrudnione na stanowisku profesora mianowanego (zatrudnienie na pełnym etacie w IP-CZD)**

1. Prof.dr hab.n.med. Ewa Bernatowska – Kierownik Oddziału Immunologii
2. Prof.dr hab.n.med. Danuta Dzierżanowska – Kierownik Zakładu Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
3. Prof.dr hab.n.med. Mirosława Grałek – Kierownik Kliniki Okulistyki
4. Prof.dr hab.n.med. Ryszard Grenda – Kierownik Kliniki Nefrologii i Transplantacji Nerek
5. Prof.dr hab.n.med. Sergiusz Jóźwiak – Kierownik Kliniki Neurologii i Epileptologii
6. Prof.dr hab.n.med. Piotr Kaliciński – Kierownik Kliniki Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
7. Prof.dr hab.n.med. Wanda Kawalec – Kierownik Kliniki Kardiologii
8. Prof.dr hab.n.med. Małgorzata Krajewska-Walasek – Kierownik Zakładu Genetyki Medycznej
9. Prof.dr hab.n.med. Roman Lorenc – Kierownik Zakładu Biochemii i Medycyny Doświadczalnej
10. Prof.dr hab.n.med. Bohdan Maruszewski – Kierownik Kliniki Kardiologii
11. Prof.dr hab.n.med. Bogumiła Milewska-Bobula – Kierownik Kliniki Niemowlęcej
12. Prof.dr hab.n.med. Danuta Perek – Kierownik Kliniki Onkologii
13. Prof.dr hab.n.med. Elżbieta Piontek – Kierownik Oddziału Diabetologii
14. Prof.dr hab.n.med. Ewa Pronicka – Kierownik Oddziału Chorób Metabolicznych
15. Prof.dr hab.n.med. Marcin Roszkowski – Kierownik Kliniki Neurochirurgii
16. Prof.dr hab.n.med. Józef Ryżko – Z-ca Kierownika Kliniki Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
17. Prof.dr hab.n.med. Jerzy Socha – Kierownik Kliniki Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
18. Prof.dr hab.n.med. Anna Tylki-Szymańska – Profesor w Oddziale Chorób Metabolicznych

### **B/ Emerytowani profesorowie, zatrudnieni na etatach klinicznych**

1. Prof.dr hab.n.med. Tadeusz Szreter – konsultant d/s szkoleń z anestezjologii w Klinice Anestezjologii i Intensywnej Terapii
2. Prof.dr hab.n.med. Bogdan Woźniewicz – konsultant patomorfolog dziecięcy w Zakładzie Patologii

### **C/ Osoby ze stopniem naukowym doktora habilitowanego, zatrudnione na stanowisku docenta mianowanego**

1. Dr hab.n.med. Małgorzata Baka-Ostrowska – Kierownik Kliniki Urologii Dziecięcej
2. Dr hab.n.med. Katarzyna Bieganska – Kierownik Pracowni Diagnostyki Zaburzeń Rytmu Serca w Klinice Kardiologii
3. Dr hab.n.med. Grażyna Brzezińska-Rajszys – Kierownik Pracowni Cewnikowania Serca i Angiografii w Zakładzie Diagnostyki Obrazowej
4. Dr hab.n.med. Piotr Burczyński – Z-ca Kierownika Kliniki Kardiologii
5. Dr hab.n.med. Danuta Celińska Cedro – Kierownik Pracowni Diagnostyki Gastroenterologii w Klinice Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
6. Dr hab.n.med. Krystyna Chrzanowska – Kierownik Poradni Genetycznej
7. Dr hab.n.med. Bożena Cukrowska – Kierownik Pracowni Immunologii w Zakładzie Patologii
8. Dr hab.n.med. Elżbieta Czarnowska – Kierownik Pracowni Mikroskopii Elektronowej w Zakładzie Patologii
9. Dr hab.n.med. Tomasz Dangel – Kierownik Zakładu Opieki Paliatywnej
10. Dr hab.n.med. Anna Dobrzańska – Kierownik Kliniki Patologii Noworodka
11. Dr hab.n.med. Roman Janas – Kierownik Zakładu Radioimmunologii
12. Dr hab.n.med. Janusz Książyk – Kierownik Kliniki Pediatrii
13. Dr hab.n.med. Joanna Książyk – Docent w Pracowni Cewnikowania Serca i Angiografii w Zakładzie Diagnostyki Obrazowej
14. Dr hab.n.med. Mieczysław Litwin – Z-ca Dyrektora ds. Nauki
15. Dr hab.n.med. Ewa Małunowicz – Kierownik Pracowni Zaburzeń Metabolicznych w Zakładzie Diagnostyki Laboratoryjnej
16. Dr hab.n.med. Agnieszka Maryniak – Kierownik Pracowni Psychologicznej Szpitala
17. Dr hab.n.med. Jacek Michałkiewicz – Docent w Zakładzie Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
18. Dr hab.n.med. Joanna Pawłowska – Kierownik Poradni Chorób i Transplantacji Wątroby w Klinice Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
19. Dr hab.n.med. Maciej Pronicki – Kierownik Zakładu Patologii
20. Dr hab.n.med. Piotr Socha – Docent w Klinice Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
21. Dr hab.n.med. Janusz Świetliński – Kierownik Kliniki Anestezjologii i Intensywnej Terapii

**(wykaz wg stanu na dzień 31.12.2005 r.)**

Fig. 1 Liczba habilitacji przeprowadzonych przez Radę Naukową IP-CZD w latach 2001 - 2005

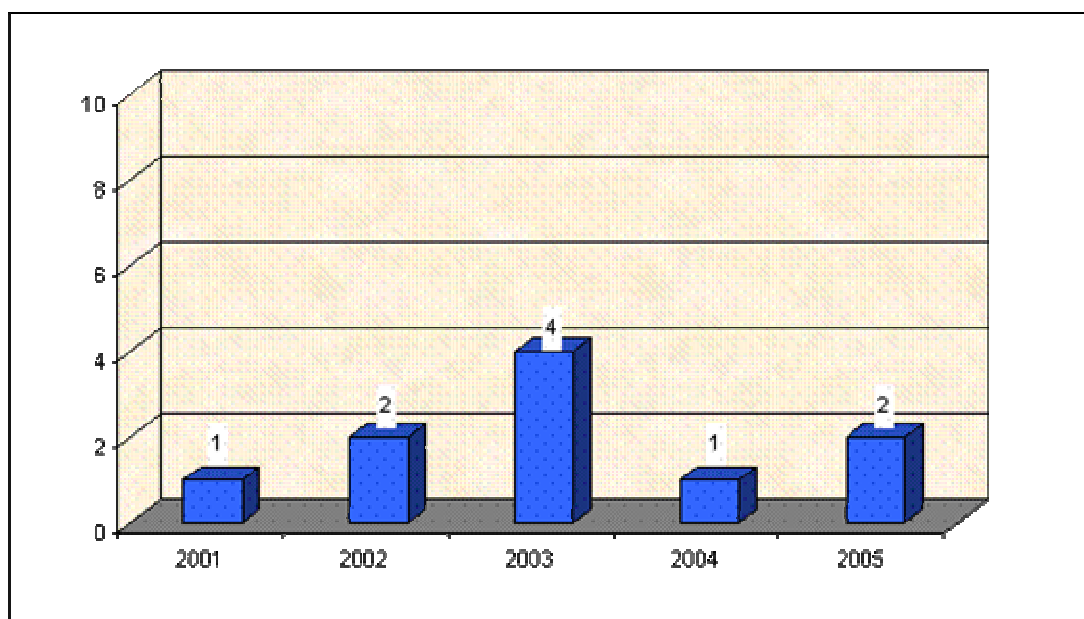


Fig. 2 Liczba doktoratów przeprowadzonych przez Radę Naukową IP-CZD w latach 2001 - 2005

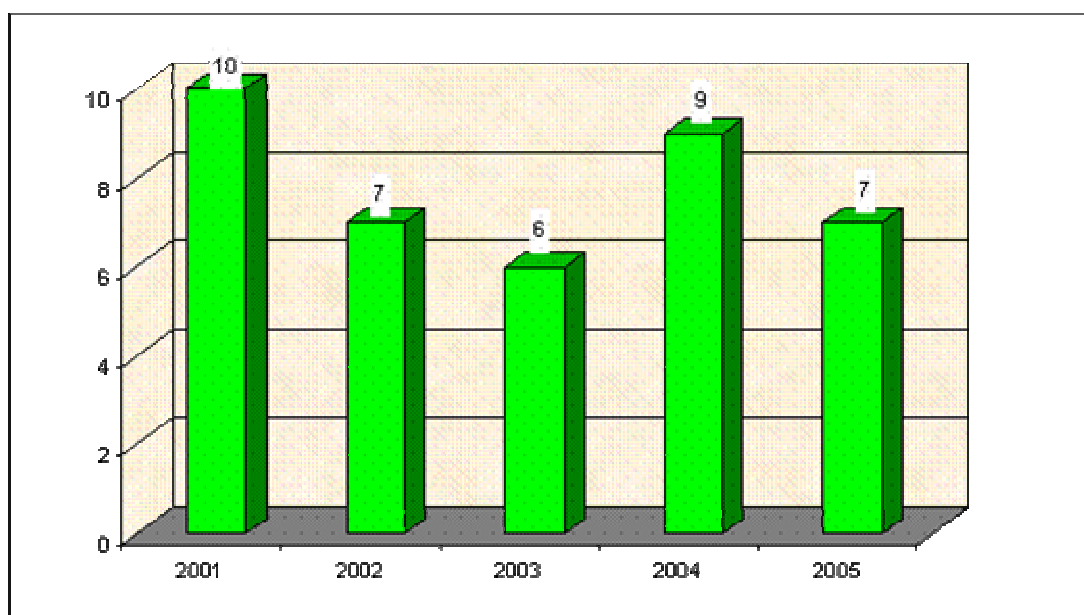


Fig.3 Średni czas trwania przewodu habilitacyjnego

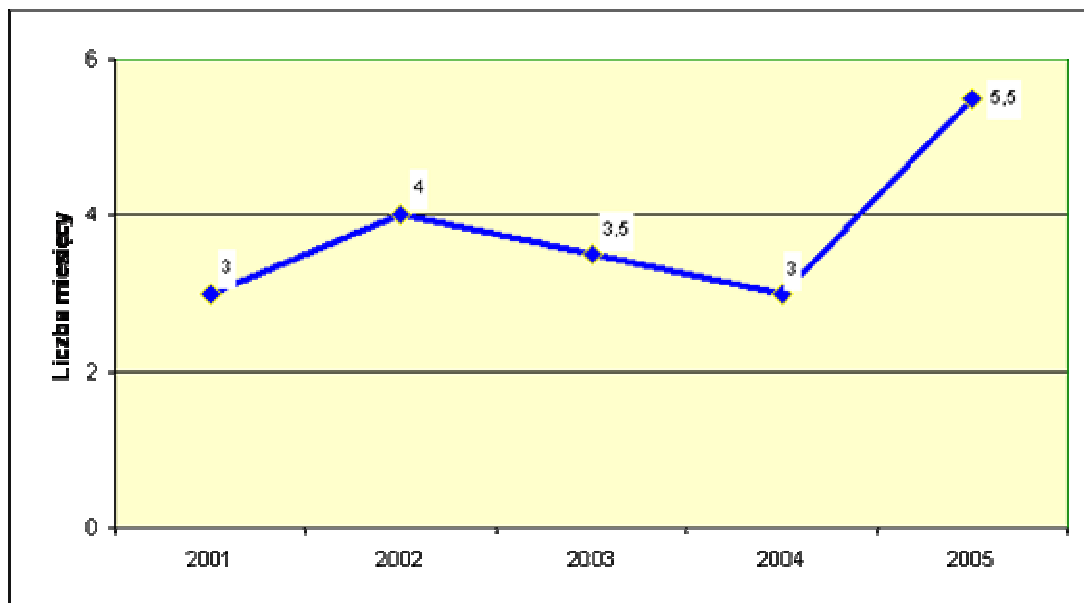
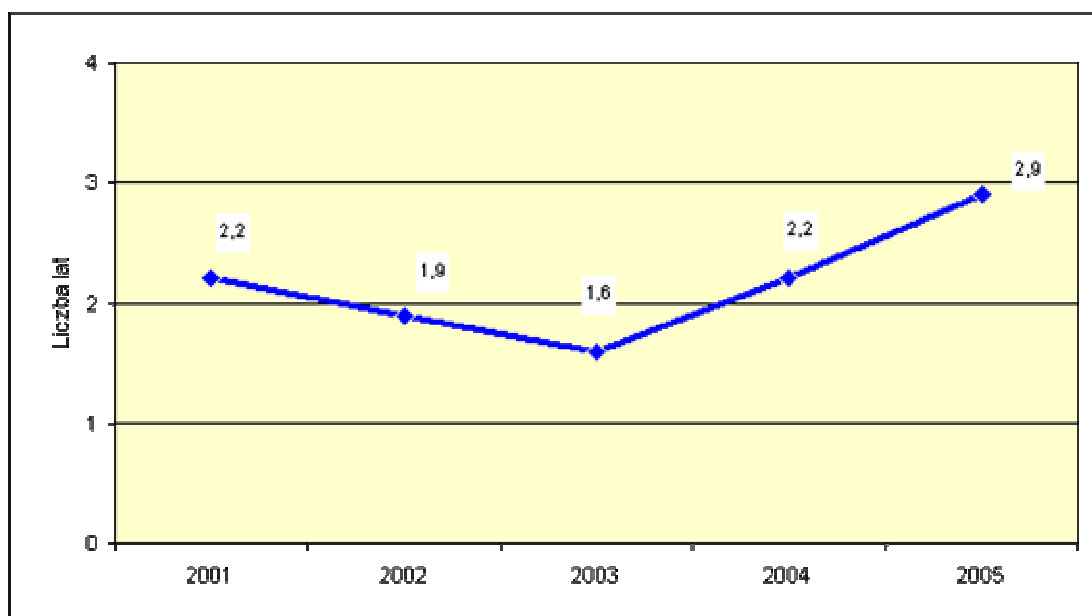


Fig. 4 Średni czas trwania przewodu doktorskiego



## PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE

W 2005 roku realizowano 47 projektów badawczych tzw. grantów finansowanych głównie przez Ministerstwo Edukacji i Nauki oraz Ministerstwo Zdrowia., w tym w 12 grantach zakończono prace badawcze. W wyniku rozstrzygnięcia XXVIII i XXIX konkursu ogłoszonego przez Ministerstwo Edukacji i Nauki przyznano 19 grantów na realizację badań naukowych, w tym 6 grantów promotorских. Rozpoczęto prace badawcze w ramach dwóch projektów zamawianych realizowanych we współpracy z Instytutem Matki i Dziecka oraz Akademią Medyczną w Poznaniu. Przeprowadzono także dwie ekspertyzy naukowe w ramach umów z Ministerstwem Zdrowia:

- „Zasady postępowania w zakażeniach wirusem zapalenia wątroby typu B (HBV) i typu C (HCV) u dzieci z przewlekłą niewydolnością wątroby lub/i nerki oraz po transplantacji narządowej”
- „Leczenie zmian zakrzepowych u dzieci z patologią układu krążenia – teoria i praktyka”

W 2005 roku w IP-CZD realizowano ogółem 101 zadań statutowych i 13 projektów badawczych tzw. grantów wewnętrznych, finansowanych z dotacji Ministerstwa Edukacji i Nauki na działalność statutową Instytutu.

W 2005 roku kontynuowano realizację 5 grantów przyznanych w latach 2001-2004 ze środków Unii Europejskiej w ramach 5 i 6 PR oraz rozpoczęto badania w 3 nowych grantach w ramach 6 PR.

W roku 2005 realizowano także 4 granty sponsorowane przez firmę Fujisawa oraz Fundację Badawczą Ovita Nutricia i Fundację Promocji Zdrowego Żywienia Instytut Danone.

## PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE - WYKRESY

Fig. 1 Granty realizowane w Instytucie "Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka" w latach 2001 -2005, finansowane ze środków MEiN i MZ

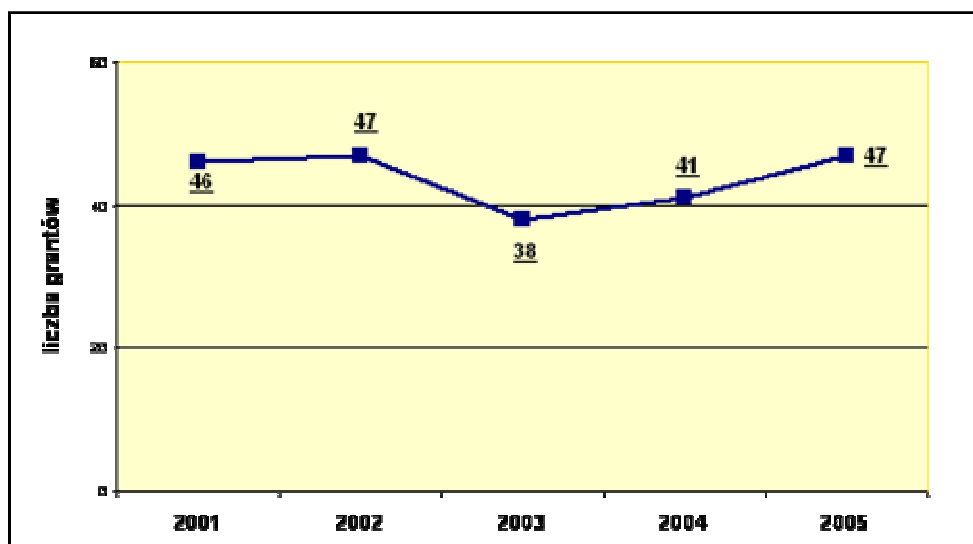
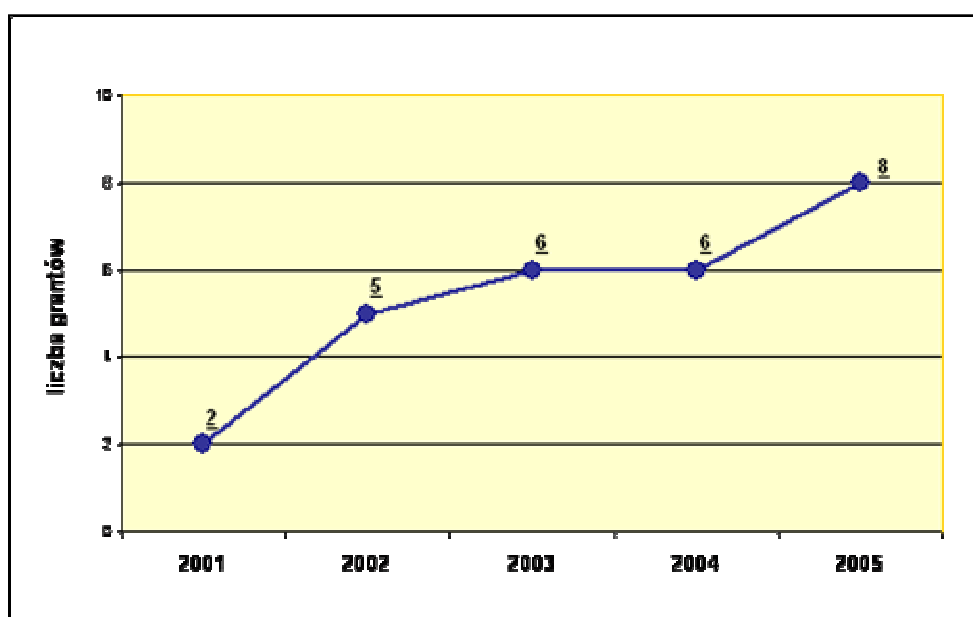


Fig. 2 Granty realizowane w Instytucie "Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka" , w latach 2001-2005, współfinansowane ze środków UE w ramach 5 i 6 Programu Ramowego



**Projekty naukowo-badawcze - granty MNIŁ, MZ**

**a/ rozpoczęte w 2005 roku**

| <b>L.p.</b> | <b>Numer umowy</b>         | <b>Data rozpoczęcia</b> | <b>Data zakończenia</b> | <b>Kierownik grantu</b>      | <b>Tytuł grantu</b>                                                                                                                                                                                                                                 |
|-------------|----------------------------|-------------------------|-------------------------|------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>1</b>    | <b>2</b>                   | <b>3</b>                | <b>4</b>                | <b>5</b>                     | <b>6</b>                                                                                                                                                                                                                                            |
| <b>1</b>    | <b>PB 0593/P05/2005/28</b> | 05-05-10                | 08-05-09                | Małgorzata Krajewska-Walasek | Identyfikacja subtelomerowych przegrupowań chromosomowych u pacjentów z opóźnieniem rozwoju psychoruchowego, dysmorfia i /lub wadami wrodzonymi o niewyjaśnionej etiologii.                                                                         |
| <b>2</b>    | <b>PB 0718/P05/2005/28</b> | 05-05-09                | 06-11-08                | Małgorzata Krajewska-Walasek | Historia naturalna zespołu Pradera i Willego - badania korelacji pomiędzy genotypem a fenotypem choroby (Promotorski).                                                                                                                              |
| <b>3</b>    | <b>PB 0720/P05/2005/28</b> | 05-05-09                | 06-11-08                | Krystyna Chrzanowska         | Ocena rozwoju somatycznego i dojrzewania płciowego w zespole nijmegen (Promotorski)                                                                                                                                                                 |
| <b>4</b>    | <b>PB 0712/P05/2005/28</b> | 05-05-09                | 07-05-08                | Joanna Książek               | Ocena skuteczności farmakologicznej profilaktyki rozwoju naczyniowych zmian miażdżycowych, rozwijających się na podłożu genetycznie uwarunkowanych i wtórnych zaburzeń gospodarki lipidowej u dzieci z ciężkim, idiopatycznym zespołem nerczycowym. |
| <b>5</b>    | <b>PB 0589/P05/2005/28</b> | 05-05-10                | 06-12-09                | Roman Lorenc                 | Poliformizm genów VDR, COL1a1 i ER a status kostny u osób dorosłych w populacji polskiej (Promotorski).                                                                                                                                             |
| <b>6</b>    | <b>PB 0732/P05/2005/28</b> | 05-05-13                | 07-05-12                | Józef Ryżko                  | Analiza przyczyn przewlekłego zapalenia trzustki u dzieci i ich wpływ na przebieg kliniczny (Promotorski).                                                                                                                                          |
| <b>7</b>    | <b>PB 0692/P05/2005/29</b> | 05-12-09                | 08-12-08                | Krystyna Chrzanowska         | Charakterystyka zaburzeń procesów rekombinacji genów Ig/TCR u pacjentów z zespołem Nijmegen - zastosowanie do wczesnej diagnostyki chorób rozrostowych                                                                                              |

|           |                            |          |          |                       |                                                                                                                                                                                                                                                |
|-----------|----------------------------|----------|----------|-----------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|           |                            |          |          |                       | układu krwiotwórczego i poprawy opieki nad chorymi.                                                                                                                                                                                            |
| <b>8</b>  | <b>PB 0899/P05/2005/29</b> | 05-11-28 | 07-05-27 | Ewa Bernatowska       | Ocena wyników leczenia i rekonstrukcji układu immunologicznego u pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności po przeszczepieniu macierzystych komórek krwiotwórczych (Promotorski).                                                         |
| <b>9</b>  | <b>PB 0862/P05/2005/29</b> | 05-11-28 | 07-11-27 | Teresa Stradomska     | Poziom D-/L arabinitolu oraz obecność materiału genetycznego grzyba w moczu, jako markery wczesnego wykrywania zakażeń drożdżakowych u wcześniaków i noworodków.                                                                               |
| <b>10</b> | <b>PB 0888/P05/2005/29</b> | 05-11-28 | 08-11-27 | Katarzyna Bieganowska | Leczenie częstoskurczu u dzieci metodą przeskrónej ablacji prądem o częstotliwości radiowej - ocena skuteczności metody i powikłań.                                                                                                            |
| <b>11</b> | <b>PB 0916/P05/2005/29</b> | 05-12-12 | 07-12-11 | Ryszard Grenda        | Genetyczne i kliniczne czynniki prognostyczne skuteczności i bezpieczeństwa różnych schematów immunosupresji oraz odległej czynności alloprzeszczepu nerki u dzieci.                                                                           |
| <b>12</b> | <b>PB 0890/P05/2005/29</b> | 05-12-12 | 08-12-11 | Ewa Pronicka          | Molekularne podłoże zaburzeń funkcji łańcucha oddechowego u dzieci, ze szczególnym uwzględnieniem mutacji w genach jądrowego DNA oraz deplecji mitochondrialnego DNA; nowe implikacje diagnostyczne i epidemiologiczne dla populacji polskiej. |
| <b>13</b> | <b>PB 0883/P05/2005/29</b> | 05-11-28 | 08-11-27 | Ryszard Grenda        | Porównanie skuteczności i bezpieczeństwa dwóch schematów profilaktyki potransplantacyjnej osteopenii/osteoporozy u dzieci po przeszczepieniu nerki (Promotorski).                                                                              |

|    |                       |          |          |                              |                                                                                                                                                                                                                           |
|----|-----------------------|----------|----------|------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 14 | PB 0842/P05/2005/29   | 05-11-28 | 08-11-27 | Danuta Dzierżanowska         | Szpitalne szczepy Klebsiella pneumoniae izolowane od pacjentów trzech szpitali pediatrycznych w Polsce:epidemiologia oraz charakterystyka występujących u nich beta-laktamaz o rozszerzonym spektrum substratowym (ESBL). |
| 15 | PB 1138/T08/2005/29   | 05-12-01 | 08-11-30 | Elżbieta Czarnowska          | Kształtowanie właściwości stopu tytanu Ti6Al4V w zspekcie zastosowań na implanty kostne poprzez wytwarzanie warstw kompozytowych.                                                                                         |
| 16 | PB 0889/P05/2005/29   | 05-11-28 | 08-05-27 | Wanda Kawalec                | Ocena układu krążenia u dzieci ze zwężeniem zastawki aortalnej (Promotorski)                                                                                                                                              |
| 17 | PB 0693/P05/2005/29   | 05-12-09 | 08-06-08 | Ewa Popowska                 | Heterogeny charakter klasycznej formy i wariantów zespołu Retta - badanie udziału genów MECP2 i CDKL5 (STK9) w patogenezie choroby.                                                                                       |
| 18 | PB 0848/P05/2005/29   | 05-11-28 | 08-11-27 | Elżbieta Rożynek             | Ocena wrażliwości i molekularnych mechanizmów oporności na antybiotyki szczepów Campylobacter jejuni i Campylobacter coli izolowanych z materiału klinicznego oraz innych źródeł - badania wielośrodkowe.                 |
| 19 | PB 0887/P05/2005/29   | 05-11-28 | 08-11-27 | Dorota Olczak-Kowalczyk      | Ocena ryzyka rozwoju, przebiegu klinicznego i skuteczności profilaktyki zmian przyzębia i śluzówek jamy ustnej u dzieci po transplantacji narządów unaczynionych leczonych różnymi formami immunosupresji.                |
| 20 | PBZ-KBN-122/P05/01-10 | 05-12-12 | 08-11-30 | Małgorzata Krajewska-Walasek | Badanie nad częstością występowania zespołu Smitha,Lemlego i Opitza.                                                                                                                                                      |
| 21 | PBZ/KBN-119/P05/04    | 05-12-18 | 08-12-01 | Ewa Bernatowska              | Opracowanie standardów immunodiagnostycznych i terapeutycznych dla pierwotnych niedoborów odporności.                                                                                                                     |



|    |                                 |          |          |                  |                                                                                                                                                                                                                               |
|----|---------------------------------|----------|----------|------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 22 | 92/Eks/24/2005/100/29<br>15/KBN | 05-01-01 | 05-12-01 | Wanda Kawalec    | Leczenie zmian zakrzepowych u dzieci z patologią układu krążenia - teoria i praktyka.                                                                                                                                         |
| 23 | 93/Eks/24/2005/100/29<br>16/KBN | 05-01-01 | 05-12-01 | Joanna Pawłowska | Zasady postępowania w zakażeniach wirusem zapalenia wątroby typu B(HBV) i typu C (HCV) u dzieci z przewlekłą niewydolnością wątroby lub/ i nerki oraz po transplantacji wątroby.                                              |
| 24 | 1/2005                          | 05-05-16 | 05-12-31 | Bożena Cukrowska | Aktywności enzymów rąbka szczerzkowego jelita szczurów:laktozy, gamma-glutamylotranspeptydazy i alkalicznej fosfatazy oraz analizy „Struktur morfologicznych jelita u szczurów metodami mikroskopii świetlnej i elektronowej. |

**b/ kontynuowane w 2005 roku**

| Lp. | Numer umowy         | Data rozpoczęcia | Data zakończenia | Kierownik grantu     | Tytuł grantu                                                                                                  |
|-----|---------------------|------------------|------------------|----------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1   | 2                   | 3                | 4                | 5                    | 6                                                                                                             |
| 1   | C028/P05/2002       | 02-12-01         | 06-03-31         | Danuta Perek         | Opracowanie procedur diagnostyczno-terapeutycznych w nowotworach ośrodkowego układu nerwowego (OUN) u dzieci. |
| 2   | PB 0621/P05/2003/24 | 03-05-07         | 06-05-06         | Małgorzata Syczewska | Ocena funkcjonalna stawu biodrowego człowieka po alloplastyce z zastosowaniem indywidualnych endoprotez.      |
| 3   | PB 0583/P05/2003/24 | 03-05-07         | 06-05-06         | Andrzej Kamiński     | Ocena neurologiczna dzieci z niewydolnością wątroby zakwalifikowanych i leczonych przeszczepem wątroby.       |

|    |                               |          |          |                      |                                                                                                                                                                                                                          |
|----|-------------------------------|----------|----------|----------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 4  | <b>PB 0590/P05/2003/25</b>    | 03-08-21 | 06-08-20 | Sergiusz Józwiak     | Stwardnienie guzowate - od mutacji genu do rozwoju zmian narządowych.                                                                                                                                                    |
| 5  | <b>PBZ/KBN-17</b>             | 03-11-25 | 06-10-31 | Krystyna Chrzanowska | Ustalenie częstości występowania heterozygotycznego nosicielstwa mutacji w genie NBS1 w populacji dzieci i młodzieży z rozpoznaną chorobą nowotworową, ze szczególnym uwzględnieniem guzów ośrodkowego układu nerwowego. |
| 6  | <b>PB 0777/P05/2004/26</b>    | 04-04-20 | 07-04-19 | Bożena Cukrowska     | Wpływ doustnego podawania probiotycznych bakterii Lactobacillus na skład ekosystemu jelitowego, układ odpornościowy oraz przebieg alergii pokarmowych u niemowląt.                                                       |
| 7  | <b>PB 0793/P05/2004/26</b>    | 04-04-20 | 06-04-19 | Małgorzata Pac       | Charakterystyka niektórych parametrów odporności typu komórkowego u chorych z agammaglobulinemią sprzężoną z płcią (XLA) i pospolitym zmiennym niedoborem odporności (CVID) - podobieństwa i różnice.                    |
| 8  | <b>1/CZD/PBZ-097/P06/2003</b> | 04-06-01 | 07-02-28 | Jerzy Socha          | Opracowanie klinicznych zaleceń projektowania diet w żywieniu osób wrażliwych lub uzależnionych od białek alergizujących lub toksycznych.                                                                                |
| 9  | <b>PB 0733/P05/2004/27</b>    | 04-10-04 | 07-04-03 | Piotr Socha          | Ocena czynników ryzyka stłuszczenia wątroby u dzieci.                                                                                                                                                                    |
| 10 | <b>PB 0722/P05/2004/27</b>    | 04-10-15 | 06-10-14 | Joanna Pawłowska     | Ocena wartości czynników prognostycznych u dzieci z niedrożnością dróg żółcowych (promotorski)                                                                                                                           |

|    |                            |          |          |                              |                                                                                                                                                     |
|----|----------------------------|----------|----------|------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 11 | <b>PB 0732/P05/2004/27</b> | 04-10-04 | 06-10-03 | Katarzyna Semczuk            | Charakterystyka cech utrwalających zakażenia u szczepów <i>Staphylococcus aureus</i> izolowanych od chorych na mukowiscydozę                        |
| 12 | <b>PB 0688/P05/2004/27</b> | 04-10-11 | 07-04-10 | Wanda Kamińska               | Epidemiologia zakażeń grzybiczych u dzieci z grup ryzyka tj. po przeszczepie wątroby, hospitalizowanych na OIT oraz chorobą nowotworową.            |
| 13 | <b>PB 0734/P05/2004/27</b> | 04-10-04 | 06-05-03 | Małgorzata Krajewska-Walasek | Rola badań klinicznych, biochemicznych i genetycznych w pre- i postnatalnym rozpoznawaniu i leczeniu zespołu Smitha, Lemlego i Opitza (promotorski) |
| 14 | <b>PB 0757/P05/2004/27</b> | 04-11-02 | 07-11-01 | Joanna Cielecka-Kuszyk       | Ocena czynników progresji włóknienia wątroby u dzieci z przewlekłym uszkodzeniem narządu.                                                           |

**c/ ukończone w 2005 roku**

| <b>Lp.</b> | <b>Numer umowy</b>         | <b>Data rozpoczęcia</b> | <b>Data zakończenia</b> | <b>Kierownik grantu</b>      | <b>Tytuł grantu</b>                                                                                                                                                           |
|------------|----------------------------|-------------------------|-------------------------|------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>1</b>   | <b>2</b>                   | <b>3</b>                | <b>4</b>                | <b>5</b>                     | <b>6</b>                                                                                                                                                                      |
| 1          | <b>PB 699/P05/2001/21</b>  | 01-09-17                | 05-03-16                | Bogumiła Wołoszczuk-Gębicka  | Wpływ sewofluranu na blok przewodnictwa nerwowo-mięśniowego u dzieci: model farmakokinetyczno - farmakodynamiczny.                                                            |
| 2          | <b>PB 0548/P05/2002/22</b> | 02-03-01                | 05-08-31                | Grażyna Brzezińska - Rajszyś | Nieprawidłowości anatomiczne tętnic wieńcowych u dzieci po operacji anatomicznej przestawienia wielkich tętnic - ocena częstości występowania i wpływu na przebieg kliniczny. |

|    |                                         |          |          |                                   |                                                                                                                                                                                  |
|----|-----------------------------------------|----------|----------|-----------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 3  | <b>PB 0544/P05/2002/22</b>              | 02-04-01 | 05-09-30 | Anna Tylki -<br>Szymańska         | Badanie mutacji w genie MECP2 u osób z postacią klasyczną i wariantami Zespołu Retta. Próba korelacji między fenotypem a genotypem.                                              |
| 4  | <b>PB 0553/P05/2002/22</b>              | 02-03-01 | 05-02-28 | Lidia Ziółkowska                  | Zespół mikrodelecji 22q11.2: badania kliniczne i genetyczne.                                                                                                                     |
| 5  | <b>PB 0376/P05/2002/23</b>              | 02-10-22 | 05-04-21 | Krystyna<br>Chrzanowska           | Próba wyodrębnienia szczególnych cech immuno- i genotypowych w chłoniakach występujących u pacjentów z zespołem Nijmegen - jako modelu patogenezy molekularnej.                  |
| 6  | <b>PB 0379/P05/2002/23</b>              | 02-10-31 | 05-04-30 | Beata Oralewska                   | Próba określenia podłoża molekularnego oraz relacji fenotyp-genotyp w przewlekłym zapaleniu trzustki                                                                             |
| 7  | <b>PB 0371/P05/2002/23</b>              | 02-11-05 | 05-04-04 | Elżbieta Rozynek                  | Analiza występowania niektórych genów, molekularnych markerów zjadliwości w szczepach klinicznych i środowiskowych <i>Campylobacter jejuni/coli</i> .                            |
| 8  | <b>PB 0600/P05/2003/25</b>              | 03-10-08 | 05-07-07 | Ewa Pronicka                      | Zespół Leigha: Ustalenie częstości nosicielstwa mutacji genu SURF1 w populacji polskiej (Promotorski)                                                                            |
| 9  | <b>PB 0609/P05/2003/25</b>              | 03-10-08 | 05-04-07 | Małgorzata<br>Krajewska - Walasek | Identyfikacja i charakterystyka mutacji w genie JAG1 u chorych z zespołem Alagille'a (Promotorski)                                                                               |
| 10 | <b>92/Eks/24/2005/100/29<br/>15/KBN</b> | 05-01-01 | 05-12-31 | Wanda Kawalec                     | Leczenie zmian zakrzepowych u dzieci z patologią układu krążenia - teoria i praktyka.                                                                                            |
| 11 | <b>93/Eks/24/2005/100/29<br/>16/KBN</b> | 05-01-01 | 05-12-31 | Joanna Pawłowska                  | Zasady postępowania w zakażeniach wirusem zapalenia wątroby typu B(HBV) i typu C (HCV) u dzieci z przewlekłą niewydolnością wątroby lub/ i nerki oraz po transplantacji wątroby. |

|    |               |          |          |                  |                                                                                                                                                                                                                                                    |
|----|---------------|----------|----------|------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 12 | <b>1/2005</b> | 05-05-16 | 05-12-31 | Bożena Cukrowska | Aktywności enzymów rąbka<br>szczoteczkowego jelita szczurów: laktozy,<br>gamma-glutamylotranspeptydazy i<br>alkalicznej fosfatazy oraz analizy<br>„Struktur morfologicznych jelita<br>u szczurów metodami mikroskopii świetlnej<br>i elektronowej. |
|----|---------------|----------|----------|------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

**Projekty naukowo-badawcze - granty 5 PR i 6 PR UE**

| <b>L.p.</b> | <b>Numer kontraktu</b>       | <b>Data rozpoczęcia</b> | <b>Okres realizacji</b> | <b>Kierownik grantu</b>        | <b>Tytuł grantu</b>                                                                                                                                                       |
|-------------|------------------------------|-------------------------|-------------------------|--------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>1</b>    | <b>2</b>                     | <b>3</b>                | <b>4</b>                | <b>5</b>                       | <b>6</b>                                                                                                                                                                  |
| <b>1</b>    | QLG1-CT-2000-01091           | 01-01-2001              | 60 miesięcy             | Elżbieta Czarnowska            | Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy / Dysplasia: Clinical registry and data base, evaluation of therapies, pathology registry, DNA banking. (akronim: ARVC/D) |
| <b>2</b>    | QLK1-CT-2001 - 00389         | 01-03-2002              | 54 miesiące             | Jerzy Socha<br>Anna Dobrzańska | Childhood obesity: early programming by infant nutrition. (akronim: CHOPIN)                                                                                               |
| <b>3</b>    | QLG1-CT- 2002 - 00908        | 01-09-2002              | 45 miesięcy             | Ryszard Grenda                 | Molecular mechanisms of disease progression and renoprotective pharmacotherapy in children with chronic renal failure. (akronim: ESCAPE_TRIAL)                            |
| <b>4</b>    | QLG1-CT-2002-90358           | 01-01-2003              | 36 miesięcy             | Ewa Pronicka                   | Paediatric Research Centre - Focusing on Effective Child Treatment. (akornim: PERFECT)                                                                                    |
| <b>5</b>    | LSHM-CT-2004-503430          | 01-06-2004              | 48 miesięcy             | Piotr Socha                    | Wilson Disease: Creating European Clinical Database and designing randomised controlled clinical trials (akronim: EuroWilson).                                            |
| <b>6</b>    | 006411 (SP23-CT-2005-006411) | 01-02-2005              | 36 miesięcy             | Ewa Bernatowska                | Policy-oriented and harmonising research activities in the field of primary immunodeficiency diseases (PIDs). (akronim: EURO-POLICY-PID)                                  |
| <b>7</b>    | 512131 (LSHM-CT-2005-512131) | 01-02-2005              | 48 miesięcy             | Maciej Adamowicz               | Congenital Disorders of Glycosylation: a European network for the advancement of research, diagnosis and treatment of a growing group of rare disorders.                  |

|          |        |            |                |             |                                                                                                                                                                           |
|----------|--------|------------|----------------|-------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|          |        |            |                |             | (akronim: EUROGLYCANET )                                                                                                                                                  |
| <b>8</b> | 007036 | 15-04-2005 | 60<br>miesiące | Jerzy Socha | Early Nutrition programming - long term Efficacy and Safety Trials and integrated epidemiological, genetic, animal, consumer and economic research.<br>(akronim: EARNEST) |

## Projekty naukowo-badawcze - granty sponsorowane przez firmy i fundacje

| L.p. | Sponsor badania                                        | Kierownik grantu         | Data rozpoczęcia | Data zakończenia                      | Tytuł grantu                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|------|--------------------------------------------------------|--------------------------|------------------|---------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1    | 2                                                      | 3                        | 4                | 5                                     | 6                                                                                                                                                                                                                                                                            |
| 1    | Ovita Nutricia<br>Fundacja Badawcza                    | Małgorzata<br>Łyszkowska | 01-03-19         | 05-02-28                              | Ocena wpływu różnych sposobów leczenia żywieniowego na mineralizację kości u dzieci z niewydolnością wątroby.                                                                                                                                                                |
| 2    | FUJISAWA GmbH                                          | Piotr Kaliciński         | 02-11-15         | do momentu wykonania przedmiotu umowy | Porównanie skuteczności dwóch protokołów immunosupresji takrolimusem z lub bez dodatku mykofenolanu mofetilu po przeszczepie wątroby u dzieci, mających na celu wczesne, całkowite odstawienie sterydoterapii. Otwarte, randomizowane, prospektywne, jednoośrodkowe badanie. |
| 3    | Instytut Danone<br>Fundacja Promocji Zdrowego Żywienia | Joanna Pawłowska         | 04-06-01         | 06-03-28                              | Ocena skuteczności wpływu probiotycznych bakterii Lactobacillus na ekosystem jelitowy u dzieci z artrezią dróg żółciowych po transplantacji wątroby.                                                                                                                         |
| 4    | Instytut Danone<br>Fundacja Promocji Zdrowego Żywienia | Bożena Cukrowska         | 04-03-29         | 06-02-28                              | Modulacja ekosystemu jelitowego na drodze doustnego podawania probiotycznych bakterii Lactobacillus u dzieci z alergią pokarmową.                                                                                                                                            |



**PB 699/P05/2001/21**

**Tytuł „Wpływ sewofluranu na blok przewodnictwa nerwowo-mięśniowego u dzieci: model farmakokinetyczno-farmakodynamiczny”**

**Kierownik grantu: dr n.med. Bogumiła Wołoszczuk-Gębicka**

Zakończone w roku 2005 badania nad wpływem sewofluranu na blok przewodnictwa nerwowo-mięśniowego wywołanego przez rokuronium i miwakurium u dzieci potwierdziły, że w obecności sewofluranu działanie obu środków zwiotczających jest silniejsze, a powrót przewodnictwa nerwowo-mięśniowego po zakończeniu ich podawania następuje wolniej. W przypadku rokuronium ma to istotne znaczenie kliniczne. W przypadku miwakurium, które jest szybko rozkładane w osoczu ( $t_{1/2\beta}$  około 2 min.) efekt ten jest mniej wyraźny.

Modelowanie farmakokinetyczno-farmakodynamiczne pozwoliło wyjaśnić, że potencjalizacja działania środków zwiotczających przez wziewne anestetyki zachodzi na poziomie złącza nerwowo-mięśniowego i nie jest związana ze zmianą parametrów farmakokinetycznych żadnego z nich.

Zakończenie projektu było możliwe dzięki współpracy z dr farm. Elżbietą Wyską z Zakładu Farmakokinetyki i Farmacji Fizycznej *Collegium Medicum* Uniwersytetu Jagiellońskiego, z dr farm. Tomaszem Grabowskim i wsp. z Centrum Badań Farmakokinetycznych  $\Phi$ LAB z Łajska k. Warszawy oraz z mgr Marianem Filipkiem z Zakładu Diagnostyki Laboratoryjnej IP-CZD.

Trzy publikacje, cztery prezentacje zjazdowe (dwie prace prezentowane na XV Międzynarodowym Zjeździe Polskiego Towarzystwa Anestezjologii i Intensywnej Terapii w Poznaniu zostały wyróżnione II nagrodą za najlepsze doniesienia przedstawione na zjeździe)

**PB 0544/P05/2002/22**

**Tytuł: „Badanie mutacji w genie MECP2 u osób z postacią klasyczną i wariantami zespołu Retta. Próba korelacji między fenotypem a genotypem”**

**Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Anna Tyłki-Szymańska**

Przeprowadzone zostały badania molekularne genu *MECP2* u pacjentek z zespołem Retta lub zespołem Retto-podobnym. Badania składały się z amplifikacji 8 amplikonów, obejmujących sekwencję eksonów 2 – 4, a następnie analizy SSCP i sekwencjonowania zmutowanych fragmentów genu *MECP2*.

Przeprowadzone badania ujawniły obecność różnych mutacji patogennych w genie *MECP2* u 5 pacjentek. Wszystkie wykryte mutacje: c.C316>T (p.R106W), c.C473>T (p.T158M), c.C880>T (p.R294X), c.916C>T (p.R306C), c.1163\_1206del44, należą do zmian, które były już uprzednio opisane u innych naszych pacjentek.

Podsumowując uzyskane wyniki z całego okresu realizacji tematu należy stwierdzić, że badaniami objęto 136 pacjentów, wśród których występowało 78 pacjentek z klasyczną formą zespołu Retta, 38 pacjentek z podejrzeniem zespołu Retta/zespołu Angelmana, 8 pacjentek z nietypową formą zespołu Retta oraz 12 pacjentów z upośledzeniem umysłowym. Analiza SSCP a następnie sekwencjonowanie wykazało obecność zmian w budowie genu *MECP2* u 56 pacjentek (45,2%), pochodzących z wszystkich analizowanych grup, przy czym mutacje patogenne w sekwencji kodującej genu zidentyfikowano u 45 pacjentek (36,3% wszystkich badanych chorych dziewczynek), zmiany w regionie 3'UTR u 3 pacjentek (2,4%) i zmiany polimorficzne u 8 pacjentek (6,5%). Ogółem zidentyfikowano 24 różne mutacje, wynikające z substytucji nukleotydowych (12), delecji (9), insercji (2) lub delecjo-insercji (1). Dziewięć mutacji (p.K305Q, p.E472Q, c.329delA, c.506\_519dup14, c.697\_701del5, c.883delT, c.975\_1186del212ins18, c.1162\_1178del17, c.1353\_1354insA) jest specyficznych dla populacji polskiej i nie było dotychczas opisywanych w piśmiennictwie światowym. Większość mutacji zlokalizowana jest w eksonie 4, głównie w regionie kodującym domenę supresorową transkrypcji (TRD) a także w regionie kodującym domenę wiążącą metylo-CpG (MBD) i C-końcowy fragment białka MeCP2. Siedem zidentyfikowanych mutacji (R106W, T158M, R168X, R255X, R270X, R294X, R306C) miało charakter mutacji powtarzalnych i

wystąpiło na ok. 60% wszystkich zmutowanych alleli. W grupie badanych pacjentek wykryto 8 substytucji nukleotydowych o charakterze zmian polimorficznych, które występują w sekwencji kodującej genu: c.897C>T (p.T299T), c.942C>T (p.I314I), c.1126C>T (p.P376S), c.1140G>T (p.V380V), c.1189G>A (p.E397K), c.1282G>A (p.G428S), c.1326C>T (p.T442T) i w konserwowanej sekwencji 3'UTR: c.1553C>T.

Stwierdzono pewną korelację między rodzajem i lokalizacją mutacji a objawami klinicznymi choroby – mutacje zmieniające informację pojedynczych kodonów w domenie MBD powodowały łżejszą formę choroby w porównaniu z mutacjami terminacyjnymi w domenie TRD a szczególnie w regionie NLS.

Grant zakończono 30 września 2005 roku, rozliczenia i sprawozdania do KBN-u przesłano w wymaganym terminie.

Trzy prezentacje zjazdowe.

**PB 0553/P05/2002/22**

**Tytuł: „Zespół mikrodelecji 22q11.2: badania kliniczne i genetyczne”**

**Kierownik grantu: dr n. med. Lidia Ziółkowska**

**Celem badań było:** (1) Ustalenie częstości występowania mikrodelecji 22q11.2 u pacjentów z wrodzonymi wadami serca dotyczącymi podziału stożka i pnia naczyniowego oraz innymi wadami serca takim jak: VSD, ASD, PDA, CoA, współistniejącymi z cechami fenotypowymi zespołu DG/VCF. (2) Ustalenie czy mikrodelecja 22q11 u dzieci z wadami serca jest mutacją powstałą *de novo*, czy została przekazana od rodziców. (3) Określenie spektrum anomalii i cech fenotypowych występujących u dzieci z wadami serca i mikrodelecją 22q11.2. (4) Ocena przebiegu klinicznego, okołoperacyjnego oraz wczesnych wyników leczenia kardiochirurgicznego u dzieci z i bez zespołu DG/VCF.

**Materiał i metody:** Badania kliniczne i genetyczne wykonano u 310 dzieci, w wieku od 0 do 20 rż . W celu wykrycia mikrodelecji 22q11.2 stosowano technikę FISH z użyciem znakowanej bezpośrednio sondy DiGeorge VCFS N25 (D22S75). Badania kliniczne u dzieci z del(22)(q11.2) przeprowadzano zgodnie z opracowanym szczegółowym protokołem badań klinicznych.

**Wyniki:** Badania kliniczne i genetyczne wykonano u 310 dzieci, w wieku od 0 do 20 roku życia. Spośród 310 pacjentów obecność del(22)(q11.2) stwierdzono u 17 (5,5%) dzieci. U 15 (88%) spośród 17 pacjentów z del(22)(q11.2) występowały wady stożka i pnia naczyniowego. W grupie 17 dzieci z mikrodelecją 22q11.2 wywiad rodzinny w kierunku występowania wad wrodzonych serca w rodzinie był dodatni u 9 dzieci (52,9%), opóźniony rozwój psychoruchowy u wszystkich 17 pacjentów. Problemy kliniczne w okresie noworodkowym stwierdzano u wszystkich 17 pacjentów (100%). Dysmorfia twarzy oraz wady układu kostnego występowały u 17 (100%) dzieci. Zaburzenia mowy stwierdzano u 13 pacjentów (76,5%). Zaburzenia immunologiczne występowały u 17 (100%), w tym u 3 aplazja grasicy (17,7%). Zaburzenia endokrynologiczne występowały u 15 (88,2%) pacjentów. Zaburzenia zachowania stwierdzono u 10 (58,9%) a trudności w nauce u 3 (17,7%) dzieci. Problemy psychologiczne występowały u 6 (35,2%) pacjentów z del(22)(q11.2). Rozszczep podśluzówkowy podniebienia twardego stwierdzono u 9 (52,9%), niewydolność podniebienno-gardłową u 9 (52,9%), natomiast upośledzenie słuchu u 4 (23,5%) pacjentów. Zaburzenia gospodarki wapniowo-fosforanowej występowały u 15 (88,2%) dzieci, a u 7 (41,2%) wady układu moczowo-płciowego i pokarmowego. Spośród 17 dzieci, u 3 (17,6%) pacjentów mikrodelecja 22q11.2 została dziedziczona od jednego z rodziców. U pacjentów z wadą stożka i pnia naczyniowego współistniejącą z objawami fenotypowymi i mikrodelecją

22q11.2 częściej występował powikłany okres pooperacyjny po korekcji wady serca w porównaniu z dziećmi z taką samą wadą serca współistniejącą z objawami fenotypowymi, ale bez mikrodelecji 22q11.2. Spośród badanych 310 pacjentów zmarło 13 dzieci (4,2%), 3 pacjentów z mikrodelecją 22q11.2 (23%) oraz 10 dzieci bez mikrodelecji 22q11.2 (77%). Spośród 17 pacjentów z mikrodelecją 22q11.2 zmarło 3 dzieci (17,6%).

**Wnioski:** (1). Obecność mikrodelecji 22q11.2 stwierdzono u 17 (5,5%) badanych dzieci. (2). Nie stwierdzono istnienia zauważalnej zależności pomiędzy występowaniem del(22)(q11.2) a izolowaną wadą stożka i pnia naczyniowego lub inną wadą serca, bez współistniejących objawów fenotypowych. (3). U 3 (17,6%) pacjentów mikrodelecja 22q11.2 została dziedziczona od jednego z rodziców. (4) Stwierdzono istnienie zależności pomiędzy występowaniem mikrodelecji 22q11.2 a problemami klinicznymi w okresie noworodkowym, dysmorfia twarzy, wadami układu kostnego, zaburzeniami immunologicznymi, endokrynologicznymi, gospodarki wapniowo-fosforanowej, zaburzeniami mowy, zachowania, rozszczepem podśluzówkowym podniebienia twardego, niewydolnością podniebienno-gardłową, upośledzeniem słuchu, problemami psychologicznymi, trudnościami w nauce. (5) U pacjentów z wadą serca dotyczącą zaburzeń podziału stożka i pnia naczyniowego współistniejącą z objawami fenotypowymi i mikrodelecją 22q11.2 częściej występował powikłany okres pooperacyjny po korekcji wady serca w porównaniu z dziećmi z tą samą wadą serca, ale bez mikrodelecji 22q11.2. (6) Śmiertelność w grupie dzieci z mikrodelecją 22q11.2 wynosiła 17,6%, u pacjentów bez mikrodelecji 3,4% .

Jedna publikacja, 3 prezentacje zjazdowe.

**PB 0548/P05/2002/22**

**Tytuł: „Nieprawidłowości anatomiczne tętnic wieńcowych u dzieci po operacji anatomicznej przestawienia wielkich tętnic - ocena częstości występowania i wpływu na przebieg kliniczny”**

**Kierownik: doc. dr hab. n. med. Grażyna Brzezińska-Rajsyzs**

W okresie od 01.03.2002 do 31.08.2005 roku, 42 miesiące prowadzenia projektu, przebadano 51 pacjentów po anatomicznej korekcji przełożenia wielkich pni tętniczych (TGA) oraz wykonano atriioseptostomię balonową i aortografię okluzyjną u 61 pacjentów z nieinwazyjnym rozpoznaniem TGA przed korekcją anatomiczną wady.

Grupa pooperacyjna

Materiał i metody

U 51 pacjentów (wiek 12-180 mies., med. 60 mies.) po korekcji anatomicznej TGA wykonano diagnostyczne badania kardiologiczne, w tym angiograficzne. Rozpoznanie przedoperacyjne: izolowane TGA -30 pacjentów, TGA z ubytkiem/ubytkami przegrody międzykomorowej -16 pacjentów, z dodatkowo mięśniowym zwężeniem drogi odpływu lewej komory - 2 pacjentów oraz TGA z koarktacją aorty u trzech.

Dla oceny nieprawidłowości anatomicznych w zakresie tętnic wieńcowych po operacji anatomicznej TGA i ich wpływu na przebieg kliniczny wykorzystano dane z wywiadu i badania przedmiotowego, zapisy elektrokardiograficzne (standardowe i 24 godzinne), badania echokardiograficzne, angiokardiografię izotopową oraz angiografię tętnic wieńcowych.

Wyniki

Aortografia i koronarografia były wykonane u wszystkich pacjentów z dostępu od tętnicy udowej w znieczuleniu ogólnym dotchawiczym. U wszystkich pacjentów tętnice wieńcowe były drożne, ujścia nie zwężone. Nie stwierdzono podgięć ani zaciągnięć tętnic wieńcowych które powodowałyby nawet łagodne zwężenia ze zmniejszeniem światła naczynia > 50%. W żadnym przypadku nie stwierdzono krążenia obocznego w zakresie tętnic wieńcowych. Rozpoznana u jednego pacjenta przed operacją hipoplazja prawej tętnicy wieńcowej i dystalnych rozgałęzień lewej tętnicy wieńcowej pozostała bez zmian w okresie pooperacyjnej obserwacji. U jednego pacjenta doszło w okresie pooperacyjnym do

hipoplazji lewej tętnicy wieńcowej, najprawdopodobniej wtórnie do utrudnienia napływu spowodowanego przez zmieniony płatek zastawki neoaorty. Ze względu na anatomie przedoperacyjną wady i tętnic wieńcowych u 6 pacjentów tętnice wieńcowe zostały przeszczepione wysoko (ponad zatoką Valsalvy). Odejście tętnic wieńcowych przeszczepionych w jednym fragmencie ściany (ujście „B” i „C”) znajduje się pod ostrym kątem w stosunku do ściany neoaorty, co aktualnie nie powoduje zaburzeń przepływu, jednak u jednego pacjenta współistnieje z istotną niedomykalnością zastawki neoaorty.

W bezpośrednim okresie pooperacyjnym u 9 pacjentów wykonano 9 zabiegów przezskórnej embolizacji kolaterali, 3 angioplastyki balonowe zwężonych tętnic płucnych oraz jedną angioplastykę balonową koarktacji aorty. W wyniku zabiegów u wszystkich pacjentów było możliwe odłączenie respiratora i wypisanie z oddziału pooperacyjnego. W dalszym okresie pooperacyjnym u 4 pacjentów w wieku od 10 do 72 miesięcy po korekcji anatomicznej TGA wykonano interwencyjne poszerzanie zwężeń tętnic płucnych i aorty.

#### Grupa pacjentów przedoperacyjnych

W okresie od marca 2002 do sierpnia 2005 roku, 42 miesiące prowadzenia projektu, u 61 pacjentów w wieku 2,7 +/- 6,3 dni (zakres od 1 do 47 dni) z nieinwazyjnym rozpoznaniem TGA wykonano zabiegi przezskórnej atrioseptostomii balonowej metodą Rashkinda oraz aortografię okluzyjną, w celu wykazania anatomii tętnic wieńcowych. Wykazano typ A anatomii tętnic wieńcowych u 48 pacjentów (78,7%), typ B u 2 pacjentów (3,3%), typ D u 10 pacjentów (16,4%) i typ E u jednego pacjenta (1,6%). W badanej grupie nie stwierdzono typu C anatomii tętnic wieńcowych u żadnego pacjenta.

W czasie anatomicznej korekcji przełożenia wielkich pni tętniczych u wszystkich pacjentów anatomia tętnic wieńcowych została potwierdzona śródoperacyjnie.

#### **Wnioski:**

1. Wyniki wczesne i średnioterminowe anatomicznej korekcji przełożenia wielkich pni tętniczych w zakresie anatomii tętnic wieńcowych są bardzo dobre bez względu na ich typ anatomiczny.
2. Istotne pooperacyjne zmiany anatomiczne tętnic wieńcowych występują sporadycznie.
3. W istotnej grupie pacjentów po anatomicznej operacji przełożenia wielkich pni tętniczych występują wczesne i późne pozawieńcowe powikłania anatomiczno-hemodynamiczne wymagające diagnostyki inwazyjnej i terapii interwencyjnej.

Dwie publikacje.

**PB 0371/P05/2002/23**

**Tytuł: „Analiza występowania niektórych genów, molekularnych markerów zjadliwości w szczepach klinicznych i środowiskowych *Campylobacter jejuni/coli*”**

**Kierownik grantu: dr n. med. Elżbieta Rożynek**

#### **Materiał i metody.**

Materiał do badań stanowiły 204 szczepy *Campylobacter*. 82 szczepy kliniczne wyizolowano z próbek kału od dzieci z objawami biegunki ostrej i przewlekłej, w tym 64 szczepy *C.jejuni* i 18 *C.coli*. Wymazy z tusz kurzych posiewano w Zakładzie Bezpieczeństwa Żywności i Żywienia Instytutu Żywności i Żywienia w Warszawie według Polskiej Normy PN-ISO10272 wyodrębniając 122 szczepy *Campylobacter*, w tym 74 należało do gatunku *C.jejuni*, a 48 do gatunku *C.coli*. Próbkę kału od dzieci posiewano zgodnie z wytycznymi WHO. Identyfikację gatunkową prowadzono metodą klasyczną oraz w oparciu o technikę multiplex PCR. W przypadkach wątpliwych stosowano reakcję PCR z użyciem swoistych starterów potwierdzających przynależność do gatunku *C.jejuni* lub *C.coli*. Wykrywanie genów *cadF*, *cdtA*, *cdtB*, *cdtC* oraz regionu *iam* prowadzono przy użyciu techniki PCR ze specyficznymi starterami amplifikującymi poszukiwane geny. W badaniach naszych prowadziliśmy analizę porównawczą populacji szczepów klinicznych i kurzych oceniając polimorfizm regionu *iam* metodą PCR-RFLP i pokrewieństwo szczepów przez porównanie całych genomów bakteryjnych stosując typowanie genetyczne metodą PCR-RAPD.

#### **Uzyskane wyniki.**

W prowadzonych badaniach stwierdziliśmy 100% obecność genu *cadF* w szczepach *C.jejuni* i *C.coli* klinicznych i izolowanych od kurcząt, co może świadczyć o niezbędności tego genu w rozwoju

zakażenia. Geny cytotoksyny *cdtA*, *cdtB*, *cdtC* i kluster *ABC* oraz region *iam* (invasion associated marker) występowały w badanych szczepach *C.jejuni* i *C.coli* z odmienną częstością. Znacznie wyższą częstość występowania wszystkich badanych genów obserwowano w szczepach kurzych, co sugeruje ich potencjalnie większą zjadliwość oraz odmienność wobec populacji szczepów klinicznych. Badania nasze wykazały również, że pojawienie się objawów biegunkowych u badanych dzieci nie było zależne wyłącznie od obecności genów cytotoksyny jak również od obecności regionu *iam*. Dlatego też geny te nie mogą być traktowane jako markery diagnostyczne. Wstępnie ocenioną odrębność badanych populacji szczepów kurzych i klinicznych zweryfikowano poprzez zastosowanie typowania genetycznego metodą PCR-RFLP i PCR-RAPD. Przeprowadzona analiza restrykcyjna regionu *iam* metodą PCR\_RFLP wykazała większy poliforyzm tego regionu w szczepach kurzych. Uzyskane wzory typowania RAPD dla szczepów *C.coli* wykazały częściowe pokrewieństwo szczepów klinicznych i kurzych. Odmienne wyniki uzyskaliśmy dla gatunku *C.jejuni*, bowiem uzyskane wzory RAPD w typowaniu genetycznym dla szczepów klinicznych i kurzych znacznie różniły się i pokazały heterogenność badanych populacji. Potwierdzenie tych obserwacji uzyskaliśmy w opracowanych w ostatnim zadaniu dendrogramach umożliwiających ocenę stopnia pokrewieństwa. Podsumowując, wyniki typowania genetycznego oraz udziału badanych genów w szczepach *C.jejuni* i *C.coli* wykazały, że szczepy kliniczne w znacznym stopniu różniły się od szczepów izolowanych od kurcząt. Można więc przypuszczać, że szczepy *Campylobacter* pochodzące z zanieczyszczonego mięsa kurczego nie są głównym źródłem zakażeń pałeczką *Campylobacter* u dzieci. Jedna publikacja.

**PB 0379/P05/2002/23**

**Tytuł: „Próba określenia podłoża molekularnego oraz relacji fenotyp-genotyp w przewlekłym zapaleniu trzustki”**

**Kierownik grantu: dr n.med. Beata Oralewska**

Celem pracy była próba określenia podłoża molekularnego oraz relacji fenotyp-genotyp w przewlekłym zapaleniu trzustki.

W latach 2002-2005 hospitalizowano 97 dzieci z PZT. Wszystkie dzieci miały wykonane badania genetyczne mutacji CFTR, PRSS1, SPINK1 i AAT. Mutacje predysponujące do PZT stwierdzono u 29 chorych. Mutacje CFTR obecne były u 10 pacjentów, mutacje PRSS1 u 13, mutacje SPINK1 u 14, a mutację AAT u 1 osoby. Pierwszy epizod zapalenia trzustki w grupie chorych z mutacją genetyczną wystąpił średnio w wieku 8,9 lat, a u chorych bez mutacji genetycznej w wieku 8,6 lat; NS. W grupie dzieci z mutacjami przeważały duże zmiany zapalne w ECPW (2,2° w skali Cambridge), podczas gdy u chorych bez mutacji dominowały zmiany o niewielkim i średnim nasileniu (1,5°);  $p < 0.5$ . Dzieci z mutacjami częściej wymagały protezowania przewodów trzustkowych i zabiegów ESWL.

**Wnioski:**

1. Mutacje genetyczne należą do najczęstszych czynników predysponujących do PZT u dzieci. Dzieci z PZT związanym z mutacjami genetycznymi mają cięższy przebieg choroby w porównaniu do chorych bez mutacji genetycznych, mimo tego samego wieku ujawnienia się choroby.

**PB 0376/P05/2002/23**

**Tytuł: „Próba wyodrębnienia szczególnych cech immuno- i genotypowych w chłoniakach występujących u pacjentów z zespołem Nijmegen – jako modelu patogenezy molekularnej”**

**Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Krystyna H. Chrzanowska**

W roku 2005 zakończono zaplanowane zdania badawcze. W ramach realizowanego projektu przeanalizowano łącznie 600 odczynów immunofenotypowych, ponad 550 reakcji PCR, SB i sekwencjonowania z próbek DNA z chłoniaków uzyskanych od 16 pacjentów z zespołem Nijmegen. Na podstawie uzyskanych wyników wyciągnięto następujące wnioski:

1. Spektrum morfologiczne chłoniaków w grupie chorych z NBS było inne niż w standardowej populacji w wieku rozwojowym:
  - Dominowały chłoniaki typu DLBCL, rzadko występujące w wieku rozwojowym, typowe raczej dla zespołów niedoborów odpornościowych, jednak bez wariantów charakterystycznych dla

- tych zespołów takich jak wariant plazmablastyczny oraz wariant immunoblastyczny/Burkitt z różnicowaniem plazmacytoidalnym.
- Nie stwierdzono polimorficznego rozrostu limfoproliferacyjnego (PLPD).
2. Najczęściej występującym typem chłoniaka był DLBCL (50%), który cechował się:
    - Monoklonalnością w analizach immunogenetycznych.
    - Lokalizacją węzłową.
    - Immunofenotypem źle rokującym (non GCB-like).
    - Brakiem polimorfizmu i różnicowania plazmacytoidalnego.
  3. Stwierdzono następujące podobieństwa z rozrostami występującymi w zaburzeniach odporności, takie jak:
    - Klonalność EBV w dwóch przypadkach DLBCL.
    - Bardzo agresywny przebieg kliniczny.
    - Obecność rozrostów o nietypowym immunofenotypie wymagających analiz immunogenotypowych.
  4. Charakterystyczną cechą immunogenotypową była monoklonalność proliferacji B-komórkowej, co sugeruje, że analiza rearanżacji genów dla immunoglobulin i TCR z sekwencjonowaniem jest:
    - Konieczna do przeprowadzenia różnicowania pomiędzy wznową a rozwojem drugiego odrębnego nowotworu.
    - Ułatwia określenie histogenezy, z czym wiąże się odmienne leczenie onkologiczne.
  5. Analiza immunogenotypu metodą multiplex PCR-HD z użyciem starterów Biomed-2 Concerted Action była porównywalna z metodą hybrydyzacji Southern'a.
  6. Analiza molekularna klonalnej obecności EBV w NHL wykazała związek rozrostów w NBS z zakażeniem EBV, podobnie jak w innych zespołach zaburzeń odporności, co uzasadnia konieczność prospektywnej oceny zakażenia tym wirusem u pacjentów z zespołem Nijmegen.
- Uzyskane wyniki opracowano w postaci publikacji (wysłana do druku).

**CO28/P05/2002**

**Tytuł: „Opracowanie procedur diagnostyczno-terapeutycznych w nowotworach ośrodkowego układu nerwowego (OUN) u dzieci”**

**Kierownik grantu: prof. dr hab. n med. Danuta Perek**

Nowotwory oun u dzieci występują równie często jak ostra białaczka limfoblastyczna, przy czym wyniki leczenia w tej grupie pacjentów są najgorsze spośród wszystkich nowotworów wieku dziecięcego, a powikłania choroby i leczenia są najcięższe.

Wobec tego głównym celem programu była poprawa wyników leczenia dzieci z nowotworami o.u.n. i jakości życia tej grupy pacjentów.

Cel realizowano poprzez:

Ustalenie częstości i rodzaju występowania nowotworów OUN w Polsce; prowadzono badania epidemiologiczne nad zachorowalnością na nowotwory mózgu w ramach polskiego szpitalnego rejestru nowotworów u dzieci poszerzając go o pacjentów leczonych wyłącznie neurochirurgicznie.

Opracowano elektroniczną bazę danych dla pacjentów z nowotworami o.u.n. zawierającą szczegóły rozpoznania, leczenia, jego wyników oraz powikłań. Bazę tę przekazano do użytku do wszystkich 10 ośrodków prowadzących kompleksowe leczenie pacjentów z guzami oun. W okresie badawczym zarejestrowano 680 pacjentów ze wszystkich współpracujących ośrodków.

Opracowano ujednolicone procedury diagnostyczno-terapeutycznych ze szczególnym uwzględnieniem chemioterapii w poszczególnych rodzajach nowotworów i grupach wiekowych. Procedury opracowano na podstawie najskuteczniejszych międzynarodowych programów diagnostyczno-terapeutycznych oraz dotychczasowego doświadczenia własnego. Ponadto opracowano schemat kontroli pacjentów po leczeniu kompleksowym pod kątem monitorowania choroby zasadniczej i zapobiegania niektórym powikłaniom po leczeniu. We współpracy z Pracownią Diagnostyki Narządu Ruchu i Zakładem Patologii Jamy Ustnej prowadzono badania dotyczące wpływu radio- i chemioterapii na postawę i chód oraz uzębienie i jamę ustną u pacjentów w trakcie i po leczeniu guzów mózgu. Opracowano ankietę standaryzującą ocenę jakości życia tych pacjentów.

Zorganizowano interdyscyplinarne zespoły zajmujące się diagnozowaniem i leczeniem nowotworów oun u dzieci skupiających radiologów, neurochirurgów, patomorfologów,

radioterapeutów oraz onkologów dziecięcych. Powstało 11 takich współpracujących zespołów. W czasie realizacji projektu zorganizowano 3 spotkania robocze specjalistów wchodzących w skład tych zespołów, podczas których omawiano problemy wynikające z realizacji programu.

Opracowane procedury wdrożono w IP CZD i w ośrodkach zajmujących się kompleksowym leczeniem guzów oon (Białystok, Bydgoszcz, Gdańsk, Katowice, Kraków, Lublin, Łódź, Poznań, Szczecin, Wrocław).

W wyniku podjętych działań uzyskano poprawę trzyletnich przeżyć bez wznowy u pacjentów z medulloblastoma, złośliwymi glejakami i guzami pnia mózgu. U pacjentów z guzami zarodkowymi o.u.n. i u pacjentów z medulloblastoma poniżej 3-go roku życia nie pogarszając wyników leczenia udało się ograniczyć radioterapię. Wyniki te przedstawiono w trakcie IV Ogólnopolskiego Sympozjum Neuroonkologii Dziecięcej i III Zjazdu Polskiego Towarzystwa Onkologii i Hematologii Dziecięcej i XXVII Ogólnopolskiego Zjazdu Pediatrów w Bydgoszczy. W toku prowadzonych badań stwierdzono znaczne opóźnienia w diagnostyce nowotworów oon w Polsce. Z tego względu zorganizowano dwa szkolenia dla lekarzy rodzinnych z całej Polski w trakcie których informowano o objawach nowotworów oon u dzieci oraz o schemacie postępowania z takim pacjentem, ogólnych zasadach leczenia i rokowaniu. Wydany w styczniu 2005 numer „Pediatrii Polskiej” został w całości poświęcony problemom nowotworów oon u dzieci, a szczególny nacisk położono na objawy kliniczne w zależności od lokalizacji nowotworu.

Wyniki opublikowano dotychczas w postaci 15 artykułów i 43 abstraktów w czasopismach krajowych i zagranicznych.

Wyniki leczenia w poszczególnych grupach nowotworów oon u dzieci zaprezentowano na czterech zjazdach międzynarodowych: 11th International Symposium on Pediatric Neuro-Oncology w Bostonie (czerwiec 2004), XXXVI Meeting of International Society of Pediatric Oncology w Oslo (wrzesień 2004), XXXVII Meeting of International Society of Pediatric Oncology w Vancouver (wrzesień 2005), 2nd International CNS GCT Symposium w Los Angeles (listopad 2005). Zaowocowało to propozycją współpracy w ramach podkomitetu Międzynarodowego Towarzystwa Onkologów Dziecięcych (SIOP) ds. leczenia guzów mózgu (grupy ds. leczenia złośliwych glejaków, carcinoma plexus chorioidei, łagodnych glejaków, guzów zarodkowych) oraz zaproszenie naszego ośrodka do uczestnictwa w międzynarodowym badaniu klinicznym dotyczącym leczenia łagodnych glejaków, a także zaproszenie kierownika projektu do udziału w Komitecie naukowym 2nd International CNS GCT Symposium w Los Angeles. Nawiązano również współpracę z dwoma renomowanymi ośrodkami europejskimi prowadzącymi badania genetyczne i molekularne: Northern Institute for Cancer Research, University of Newcastle w Wielkiej Brytanii (prof. Dawid Ellison) i Departament of Human Genetics, Academic Medical Centem w Amsterdamie w Holandii (dr Marcel Kool).

**PB 0583/P05/2003/24**

**Tytuł: „Ocena neurologiczna dzieci z niewydolnością wątroby zakwalifikowanych i leczonych przeszczepem wątroby”**

**Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Andrzej Kamiński (07.05.2003 - 28.11.2005)**

**prof. dr hab. n. med. Piotr Kaliciński (od 28.11.2005)**

Badania wykonywane były u dzieci będących pod opieką Kliniki Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, Kliniki Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii oraz Poradni Niewydolności Wątroby IP CZD. Badaniem objęte zostały dzieci z przewlekłą niewydolnością wątroby, które zostały zakwalifikowane do przeszczepu wątroby i to zarówno dzieci do przeszczepu rodzinnego jak również do przeszczepu wątroby ze zwłok (badanie prospektywne) oraz dzieci po wykonanym przeszczepie wątroby co najmniej 12 miesięcy przed włączeniem do badania (badania retrospektywne).

Badania obejmowały wykonanie badania podmiotowego i przedmiotowego neurologicznego oraz badania elektroneurofizjologicznego, zgodnie z zatwierdzonym protokołem.

W grupie dzieci przed przeszczepem wątroby badanie zaplanowane jest u 25 chorych. Do końca 2005 roku do projektu włączono 23 chorych (z 25 zaplanowanych), u których we wszystkich przypadkach wykonano następnie przeszczep wątroby. W grupie tej badanie wykonane było 3 krotnie u 11 dzieci, a 6 zakończyło cykl badań. Dzieci zakwalifikowane do badań prospektywnych uczestniczą w wielu dodatkowych badaniach klinicznych, co utrudnia wykonanie badań zgodnie z przyjętym harmonogramem. Powoduje to opóźnienie zakończenia badań w tej grupie chorych.

W grupie dzieci objętych odległą oceną neurologiczną po wykonanym przeszczepie wątroby, badanie wykonano u 23 dzieci (z 25 zaplanowanych) w tym u 13 dwukrotnie w odstępie rocznym.

W związku z powstałym opóźnieniem wystąpiono do MEiN o przedłużenie terminu realizacji grantu o 16 miesięcy oraz o wyrażenie zgody na zmianę kierownika grantu w związku ze zmianą pracy przez doc. dr hab. med. Andrzeja Kamińskiego. Na obie prośby MEiN odpowiedziało pozytywnie i nowym kierownikiem projektu badawczego został Prof. Piotr Kaliciński

Jednocześnie analizowana jest dokumentacja medyczna badanych pacjentów oraz tworzone są bazy danych będące podstawą do dalszej analizy danych.

W chwili obecnej na tym etapie prac nie można analizować jeszcze uzyskanych wyników ani przedstawić wstępnych wniosków. Jednak analiza dokumentacji pacjentów z ostrą niewydolnością wątroby, u których wykonano przeszczep wątroby, zaowocowała napisaniem pracy pt *Neurological complications after liver transplantation due to acute liver failure in children*. Jednocześnie pracę tę w formie artykułu zakwalifikowano do druku w renomowanym czasopiśmie transplantologicznym *Transplantation Proceedings* i ukaze się ona w 2006 roku.

Jedna prezentacja zjazdowa.

#### **PB 0621/P05/2003/24**

Tytuł: „Ocena funkcjonalna stawu biodrowego człowieka po alloplastyce z zastosowaniem indywidualnych endoprotez”

**Kierownik grantu: dr inż. Małgorzata Syczewska**

W 2005 roku zostało wykonanych 28 badań analizy chodu, były to głównie badania pacjentów drugie (po wstępnym okresie rehabilitacji) oraz trzecie (po ponad roku od zabiegu operacyjnego wszczępienia endoprotezy).

Wyniki były prezentowane na 3 konferencjach (dwie międzynarodowe, jedna krajowa). Na XXII Konferencji Naukowo-Szkoleniowej Ortopedów Wojska Polskiego, 11-13 maja, w Bydgoszczy – praca zdobyła I miejsce w prezentacji ustnej tematu wolnego.

Stwierdzono różnice pomiędzy grupami pacjentów po wszczępieniu indywidualnych endoprotez oraz po wszczępieniu protez standardowych:

- w grupie pacjentów „standardowych” poprawie uległy prędkość chodu oraz częstość kroków, podczas gdy w grupie pacjentów „indywidualnych” parametry nie zmieniły się;
- w grupie pacjentów „standardowych” zmniejszeniu (poprawie) uległy udziały procentowe fazy podparcia oraz podwójnego podparcia w cyklu chodu, podczas gdy w grupie „indywidualnej” nie stwierdzono zmian;
- w obu grupach poprawie (zwiększeniu) uległ zakres ruchu w stawach biodrowych w pł. strzałkowej, ale podczas gdy w grupie „standardowej” poprawa wystąpiła w obu stawach biodrowych w „indywidualnej” w kd operowanej;
- w obu grupach zmniejszeniu (poprawie) uległ zakres ruchu miednicy w płaszczyznach strzałkowej i poprzecznej;
- w obu grupach poprawiła się (wzrosła) długość kroków, ale wzrost ten jest zdecydowanie większy w grupie pacjentów „standardowych”;
- w grupie pacjentów „standardowych” zmniejszeniu uległa szerokość kroków, w przeciwieństwie do grupy „indywidualnej”;
- w obu grupach zwiększyło się (poprawiło) maksymalne zgięcie kolan w fazie wymachu (w obu kkd);
- w obu grupach utrzymuje się nieprawidłowy współskurcz mięśni antagonistycznych prostego uda i dwugłowego uda.

Trzy prezentacje zjazdowe.

#### **PBZ-KBN-090/P05/17**

Tytuł: „Ustalenie częstości występowania heterozygotycznego nosicielstwa mutacji w genie *NBS1* w populacji dzieci i młodzieży z rozpoznaną chorobą nowotworową, ze szczególnym uwzględnieniem guzów ośrodkowego układu nerwowego”

**Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Krystyna H. Chrzanowska**



W II okresie realizacji projektu (1.01.–31.12.2005) w Zakładzie Genetyki Medycznej IP-CZD kontynuowano badania molekularne mające na celu ustalenie częstości występowania heterozygotycznego nosicielstwa wybranych mutacji genu *NBS1* u pediatrycznych pacjentów z rozpoznaną chorobą nowotworową, ze szczególnym uwzględnieniem guzów ośrodkowego układu nerwowego. Materiał uzyskano od pacjentów hospitalizowanych w Klinice Onkologii oraz w Klinice Neurochirurgii IP-CZD.

W badaniach molekularnych wykorzystano metodę izolacji DNA z suchej kropli krwi utrwalonej na bibule Guthrie'a od 253 chorych, z wycinka mrożonej tkanki nowotworowej od 59 chorych oraz z wycinka tkanki nowotworowej zatopionej w parafinie od 20 chorych. Badanych pacjentów podzielono na trzy grupy w zależności od rodzaju choroby nowotworowej:

grupa I – chorzy z różnymi nowotworami (krew od 253 pacjentów);

grupa II – chorzy z nowotworami OUN (komórki guza od 79 pacjentów);

grupa III – chorzy z rdzeniakami zarodkowymi mózgu – *medulloblastoma* (komórki guza od 40 pacjentów).

W grupie I wykonano 253 reakcje amplifikacji eksonu 6 genu *NBS1*. Analizie SSCP poddano wszystkie produkty reakcji PCR. W trzech przypadkach wykryto zmiany w stosunku do preparatu kontrolnego. Wszystkie zmiany wykryto w formie heterozygotycznej.

W grupie II wykonano 79 reakcji amplifikacji eksonu 6 genu *NBS1*, a następnie wszystkie produkty reakcji PCR poddano analizie SSCP. W jednym przypadku wykryto zmiany w ruchliwości elektroforetycznej w żelu poliakrylamidowym w stosunku do preparatu kontrolnego. U pozostałych 79 badanych pacjentów nie stwierdzono zmian w analizie SSCP. Ponad połowa pacjentów z tej grupy (n = 46) miała wykonane badania molekularne w preparatach DNA z krwi (w ramach badania pacjentów grupy I).

Spośród pacjentów z nowotworami OUN wyselekcjonowano 40 chorych z *medulloblastoma* (grupa III). Wszyscy pacjenci tej grupy poddani byli skriningowi na obecność zmian w eksonie 6 (w ramach badania pacjentów grupy II).

W III grupie wykonano 240 reakcji amplifikacji odpowiednio dla eksonów: 3, 5, 7, 8, 10 i 13. W eksonie 5 wykryto 3 różne wzory konformacyjne w stosunku do preparatu kontrolnego. Analiza SSCP eksonu 10 wykazała zmieniony wzór konformacyjny w dwóch przypadkach. W eksonie 13 zidentyfikowano dwa odmienne od kontroli wzory konformacyjne. Obie zmiany były ze sobą sprzężone i występowały w formie hetero- lub homozygotycznej. W eksonach 3, 7 i 8 nie wykryto żadnych zmian w ruchliwości elektroforetycznej w żelu poliakrylamidowym w stosunku do preparatu kontrolnego.

Równolegle prowadzone były badania w Zakładzie Patologii IP-CZD. W roku 2005 przebadano 91 przypadków pierwotnych nowotworów ośrodkowego układu nerwowego uzyskanych od pacjentów operowanych w Klinice Neurochirurgii.

Badania immunohistochemiczne przeprowadzono na skrawkach parafinowych używając panelu przeciwciał monoklonalnych/poliklonalnych (GFAP, Synaptofizyna, Neurofilament, Ki67, AE1/AE3, EMA, c-myc, c-erbB1, nibryna) w celu określenia immunofenotypu komórek nowotworowych. We wszystkich przypadkach Mbl wykonano reakcje immunohistochemiczne z synaptofizyną i neurofilamentem otrzymując wyniki pozytywne w większości badanych guzów. Rozpoczęto opracowanie parametrów reakcji immunohistochemicznych z użyciem przeciwciał c-myc i c-erbB. W 33 przypadkach Mbl wykonano reakcję immunohistochemiczną z użyciem przeciwciał przeciw nibrynie. W 30 przypadkach uzyskano silną ekspresję nibryny w jądrach komórkowych badanych rdzeniaków, w 2 przypadkach reakcja była ogniskowa (przypadki z nieprawidłowościami w genie *NBS1*); w jednym przypadku rdzeniaka pochodzącego od dziecka z zespołem Nijmegen nie stwierdzono immunoekspresji nibryny (kontrola negatywna). Jedna prezentacja zjazdowa.

**PB 0590/P05/2003/25**

**Tytuł: „Stwardnienie guzowate - od mutacji genu do rozwoju zmian narządowych”**

**Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Sergiusz Jóźwiak**

**W projekcie założono realizację w 2005 roku następujących zadań badawczych:**

1. Wykonanie badania klinicznego wraz z badaniami USG j. brzusznej, ECHO serca i TK/MR mózgu u około 120 chorych ze stwardnieniem guzowatym. W przypadku konieczności usunięcia zmian narządowych – zabezpieczenie materiału tkankowego i DNA (około 10 guzów mózgu lub innych narządów).

*Zrealizowano:*

Wykonano badania kliniczne wraz z badaniami USG j. brzusznej, ECHO serca i TK/MR mózgu u około 120 chorych ze stwardnieniem guzowatym.

Wykonano badania histologiczne i immunohistochemiczne pod kątem ekspresji tuberyny, hamartyny, białka p35, Bcl-2 i Bax na materiale tkankowym z 4 guzów mózgu (SEGA), 3 guzów serca rhabdomyoma, 2 guzów nerek, 3 guzów skóry, zabezpieczonym w 2005 roku. W zabezpieczonym materiale wykonano również oznaczenia innych białek uczestniczących w regulacji szlaku mTOR (Akt, pAkt, Erk, pErk, mTOR, beta-katenina, wnt, S6K, pS6K).

Wykonano badania materiału zabezpieczonego z ognisk dysplazji korowej mózgu, imitujących zmiany w SG uzyskany w trakcie operacyjnego leczenia padaczki w 2004 roku.

W części materiału, która dostępna była w formie świeżo zamrożonej (1 guz serca, 4 guzy SEGA, 1 guz nerki) wykonano oznaczenia tych samych białek metodą Western blot)

Sześć publikacji, dziesięć prezentacji.

**PB 0600/P05/2003/25 (Promotorski)**

**Tytuł: „Zespół Leigh: ustalenie częstości nosicielstwa mutacji genu *SURF1* w populacji polskiej”**

**Kierownik grantu: prof.dr hab. n.med. Ewa Pronicka**

Doktorant: mgr Dorota Piekutowska-Abramczuk

W okresie sprawozdawczym 01.2005 – 07.2005 zakończono badania molekularne i iopracowano uzyskane wyniki.

Badania miały na celu określenie częstości występowania *SURF1*-zależnego zespołu Leigha w Polsce, poprzez oszacowanie częstości nosicielstwa powszechnej mutacji 845delCT. Włączenie się w światowy nurt badań nad patogenezą i epidemiologią choroby było możliwe dzięki nagromadzonej dużej liczbie pacjentów z klinicznie rozpoznanym zespołem Leigha, znajdujących się pod opieką Kliniki (Oddziału) Chorób Metabolicznych IP-CZD.

W realizowanym projekcie materiał badawczy stanowiły próbki krwi pobrane od losowo wybranych noworodków, pochodzących z różnych regionów, obejmujących obszar całej Polski, urodzonych w 1998r, przechowywane na bibułach Guthrieego. Łącznie, w całym okresie realizacji projektu przebadano 2890 anonimowych noworodków.

Badania molekularne objęły:

- miniizolację preparatów DNA z suchej kropli krwi z zastosowaniem żywicy Chelex 100 lub inkubacji metanolowej,
- reakcję amplifikacji eksonu 9, obejmującego fragment genu *SURF1* ze zmutowanym kodonem 845. Źródłem genomowego DNA były fragmenty bibuły z naniesioną suchą kroplą krwi lub wyizolowane preparaty DNA,
- analizę polimorfizmu konformacji pojedynczych nici (SSCP) badanego fragmentu genu,
- identyfikację próbek DNA niosących uszkodzony ekson 9 genu *SURF1* w oparciu o porównanie wzoru konformacyjnego badanego DNA noworodka z wzorem konformacyjnym DNA kontrolnego (bez mutacji) oraz wzorami konformacyjnymi preparatów DNA wyizolowanych od pacjentów posiadających mutację 845delCT na jednym i na obu allelach,
- potwierdzenie obecności mutacji poprzez zsekwencjonowanie produktów.

Porównanie zastosowanych technik izolacji genomowego DNA z suchej kropli krwi doprowadziło do uzyskania podobnych rezultatów. Otrzymano roztwory DNA, o porównywalnym stężeniu i jakości, które mogły być wykorzystane w reakcji PCR. Najłatwiejsza i najszybsza okazała

się metoda, polegająca na bezpośrednim wykorzystaniu w reakcji PCR skrawka bibuły z naniesioną kroplą krwi, jako matrycy genomowego DNA i zastosowaniu denaturacji termicznej (50 minut w temperaturze 95°C). Została ona uznana za najbardziej optymalną technikę, wykorzystywaną do badań skriningowych.

W badanej grupie 2890 próbek ujawniono łącznie obecność 8 heterozygotycznych nosicieli zmutowanego genu *SURF1* wśród. Nie zidentyfikowano żadnego przypadku występowania mutacji w formie homozygotycznej wśród badanych preparatów. Badania nosicielstwa mutacji c.841\_842delCT genu *SURF1* doprowadziły do określenia nosicielstwa frekwencji zmutowanego genu na 1: 290, a oszacowana średnia częstość  $LS^{COX-}$  wynosi 1: 336400. Według wiedzy autora prezentowane wyniki stanowią pierwsze tego typu doniesienie. W literaturze światowej nie ma danych na temat badań epidemiologicznych nosicielstwa zmutowanego genu *SURF1*. Istnieje zaledwie kilka prac, donoszących o całkowitej częstości zespołu Leigha, określonej na podstawie liczby rozpoznanych klinicznie pacjentów.

Nosiciele mutacji c.841\_842delCT zostali wykryci w trzech rejonach kraju, a ich rozmieszczenie tylko nieznacznie różni się od siebie. Najwięcej heterozygot zidentyfikowanych zostało, zgodnie z oczekiwaniami, w rejonie centralno-wschodniej Polski (1: 243), co prawdopodobnie ma związek z dużą liczbą rozpoznanych tu przypadków choroby. W grupie, która została wyselekcjonowana z obszaru południowo-wschodniego (również w oparciu o stosunkowo dużą liczbę chorych urodzonych na tym terenie) częstość nosicieli okazała się niższa (1: 350). Łącznie w obu rejonach częstość występowania nosicieli wynosi 1: 288. Na północy kraju wykryto jednego nosiciela (1: 300), a na ziemiach zachodnich nie stwierdzono obecności żadnego.

Jedna publikacja, jedna prezentacja.

**PB 0609/P05/2003/25 (Promotorski)**

**Tytuł: „Identyfikacja i charakterystyka mutacji w genie *JAG1* u chorych z zespołem Alagille’a”**

**Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek**

Doktorant: mgr Dorota Jurkiewicz

W roku 2005 zakończono realizację projektu pt: „Identyfikacja i charakterystyka mutacji w genie *JAG1* u chorych z zespołem Alagille’a” (termin realizacji projektu: 08.10.2003-07.04.2005).

Badaniami objęto grupę 48 pacjentów (pochodzących z 47 rodzin) z klinicznie rozpoznanym zespołem Alagille’a i członków ich rodzin oraz grupę kontrolną złożoną z 40 zdrowych osób. Materiał biologiczny do badań stanowiły próbki krwi obwodowej, z których izolowano preparaty DNA i RNA.

Badania molekularne obejmowały identyfikację i analizę mutacji oraz polimorfizmów w obrębie genu *JAG1* przy użyciu analizy SSCP i sekwencjonowania, poszukiwanie dużych delecji w regionie 20p12 za pomocą analizy polimorfizmu sekwencji mikrosatelitarnych oraz badanie ekspresji mutacji w genie *JAG1* za pomocą testu PTT.

Przeprowadzone badania wykazały, że u 29 pacjentów pochodzących z 28 rodzin występują zmiany patogenne (60,4% badanych pacjentów), a u 32 pacjentów 9 różnych zmian polimorficznych w genie *JAG1*. Zidentyfikowano 10 mutacji (34%) powodujących przesunięcie ramki odczytu, 6 mutacji (21%) powodujących zmianę sensu kodonu na kodon terminalny, 7 mutacji (24%) zaburzających prawidłowe wycinanie intronów oraz 6 mutacji (21%) powodujących zmianę informacji kodonu i w konsekwencji wprowadzenie niespecyficznego aminokwasu w strukturę białka. Osiemnaście z wykrytych 26 różnych mutacji stanowią zmiany specyficzne dla polskich pacjentów, nie opisywane do tej pory w innych populacjach. Poza mutacją w intronie 3 (c.439+1G>A) i mutacją w eksonie 4 (c.551G>A), które wystąpiły dwukrotnie u nie spokrewnionych pacjentów, nie

zaobserwowano obecności mutacji powtarzalnych. Wykryte mutacje są zlokalizowane wzdłuż całego regionu genu *JAG1*, kodującego zewnątrzkomórkową domenę białka *JAG1*. Czterdzieści osiem procent wszystkich mutacji występowało we fragmencie genu obejmującym obszar od eksonu 2 do eksonu 4, który koduje region pomiędzy peptydem sygnałnym a domeną DSL. W polskiej grupie pacjentów wszystkie zidentyfikowane mutacje zmiany sensu kodonu (p.Ile120Asn, p.Arg184His, p.Cys187Tyr, p.Trp224Cys) występują w silnie konserwowanych fragmentach genu *JAG1*, kodujących obszar 5' od domeny DSL i domenę DSL. U dwóch polskich pacjentów wykryto mutacje zmiany sensu w kodonie 184. Kodon 184 jest miejscem wysoce mutagennym, gdyż poza naszymi przypadkami wykryto w nim substytucje nukleotydowe u 7 pacjentów pochodzących z innych populacji. W badanej grupie pacjentów przeważają mutacje terminacyjne (55%). Patogeny charakter tego typu mutacji może wynikać zarówno z niedoboru prawidłowej formy białka, jak i dominującego negatywnego oddziaływania skróconych form białka.

W rodzinach, w których nie zidentyfikowano żadnej mutacji w genie *JAG1*, przeprowadzono analizę markerów mikrosatelitarnych regionu 20p12, w celu wykrycia obecności większych delecji obejmujących cały gen *JAG1*. U wszystkich pacjentów stwierdzono obecność sekwencji heterozygotycznych przynajmniej w jednym *locus*, co pozwoliło wykluczyć obecność większych delecji w tym rejonie.

Badania wykazały, że tylko w 9 z 24 przebadanych rodzin (37,5%) specyficzna mutacja została odziedziczona od rodziców, co wskazuje, że w większości przypadków mutacje powstają *de novo*. W grupie dwudziestu czterech rodzin u dwóch rodziców pochodzących z różnych rodzin (8,3%) zidentyfikowano obecność mutacji w postaci mozaiki, której towarzyszyły łagodne objawy chorobowe.

Preparaty całkowitego RNA wyizolowane z leukocytów krwi, pochodzące od dziesięciu pacjentów z wykrytymi mutacjami terminacyjnymi, poddano analizie PTT. Analiza produktów translacji wykazała obecność jedynie prawidłowych fragmentów polipeptydowych. Brak obecności fragmentów białek pochodzących ze zmutowanych alleli był prawdopodobnie spowodowany niskim poziomem transkrypcji w leukocytach i degradacją transkryptów niosących przedwczesny kodon terminacji translacji, zachodzącą w procesie NMD (ang. nonsense mediated mRNA decay). Z tego względu uznano, że analiza PTT, wykonana dla preparatów RNA wyizolowanych z próbek krwi, nie jest optymalną metodą analizy molekularnej genu *JAG1*.

Przeprowadzone badania pozwoliły stworzyć schemat molekularnego postępowania diagnostycznego dla pacjentów z podejrzeniem zespołu Alagille'a. Ustalono, że analiza SSCP jest efektywną metodą wstępnej identyfikacji zmian w genie *JAG1*, a sekwencjonowanie wytypowanych próbek pozwala na dokładne scharakteryzowanie wykrytej mutacji lub polimorfizmu.

Opracowane metody analizy molekularnej genu *JAG1* umożliwiają weryfikację klinicznego rozpoznania choroby u pacjentów z AGS. Identyfikacja mutacji potwierdza obecność AGS i stanowi podstawę do podjęcia odpowiedniego postępowania terapeutycznego i udzielenia prawidłowej porady genetycznej członkom rodziny pacjenta. Molekularne rozpoznanie choroby jest niezwykle istotne, ze względu na fakt, że ryzyko przekazania zmutowanego genu *JAG1* potomstwu wynosi 50%.

Mutacje w genie *JAG1* zidentyfikowano tylko u 60,4% polskich pacjentów z klinicznie rozpoznany zespołem Alagille'a, co jest zgodne z częstością wykrywania mutacji w tym genie w innych populacjach (60-70%). U pacjentów bez wykrytej mutacji w genie *JAG1* prawdopodobny jest udział innych genów, kodujących białka drogi sygnałowej Notch, w patogenezie zespołu Alagille'a.

Dwie publikacje, dwie prezentacje zjazdowe.

**1/CZD/PBZ-097/P06/2003**

**Tytuł: „Opracowanie klinicznych zaleceń projektowania diet w żywieniu osób wrażliwych lub uzależnionych od białek alergizujących lub toksycznych”.**

**Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Jerzy Socha**

W patogenezie celiakii odgrywają rolę predyspozycje genetyczne, działania toksyczne glutenu oraz aktywacja reakcji autoimmunologicznych. Obraz kliniczny celiakii zmienił się w ostatnim 20-leciu w kierunku przewagi postaci atypowych, często z manifestacją kliniczną poza przewodem pokarmowym.

Celem pracy była ocena występowania celiakii atypowej u dzieci. Obecnie przebadano 638 dzieci w wieku od 9/12 do 17,5 r.ż., które podzielono na grupy badawcze w zależności od rozpoznania klinicznego: zespół nadwrażliwego jelita (n=219), padaczka (n=74), zaburzenia hiperkinetyczne (n=92), autyzm (n=62), niedobór masy ciała i/lub wzrostu (n=104) oraz grupa dzieci z innymi schorzeniami, w tym niedokrwistość, autoimmunologiczne zapalenie wątroby, izolowana hypertransaminazemia, bóle głowy, idiopatyczna osteoporoza (n=87). Objawy nietolerancji pokarmowej na zboża zawierające gluten oceniono na podstawie kwestionariusza. U wszystkich dzieci wykonano testy przesiewowe w kierunku celiakii na obecność przeciwciał przeciwko endomyzium (EmA) metodą immunofluorescencji pośredniej oraz przeciwko rekombinowanej ludzkiej transglutaminazie tkankowej (hrtTG - Ab) metodą immunoenzymatyczną (ELISA)

Dodatnie testy przesiewowe (EmA i hrtTg-Ab) stwierdzono u 11-ga dzieci. U 10-ga dzieci wykonano biopsję jelita cienkiego. U 4-ga dzieci badanie histopatologiczne wykazało III stopień zaniku wg skali Marsha, i po jednym dziecku I i II stopień. U trójki dzieci stwierdzono prawidłowy obraz śluzówki jelitowej. Jedno z dzieci oczekuje na biopsję jelitową. U pacjentów z dodatnimi badaniami przesiewowymi zaplanowano przeprowadzenie pogłębionego wywiadu żywieniowego w kierunku nietolerancji glutenu. Na obecnym etapie badania stwierdzamy, że atypowa celiakia występuje u dzieci z zespołem nadwrażliwego jelita grubego, u dzieci z zaburzeniami hiperkinetycznymi oraz u dzieci z niedoborem masy ciała i wzrostu, niedokrwistością, jadłowstrętem.

Nasze badania pokazują, że celiakia może przebiegać z objawami atypowymi zarówno związanymi z przewodem pokarmowym, jak również spoza przewodu pokarmowego. Nie stwierdzono natomiast występowania celiakii w schorzeniach neurologiczno-psychiatrycznych, takich jak padaczka i autyzm.

**PB 0793/P05/2004/26**

**Tytuł: „Charakterystyka niektórych parametrów odporności typu komórkowego u chorych z agammaglobulinemią sprzężoną z płcią (XLA) i pospolitym zmiennym niedoborem odporności (CVID) – podobieństwa i różnice”.**

**Kierownik grantu: dr n. med. Małgorzata Pac**

Zgodnie z założeniami w/w projektu badawczego kontynuowano badania fenotypu i funkcji limfocytów i monocytów krwi obwodowej 20 pacjentów z CVID, 10 z XLA oraz 15 dzieci grupy kontrolnej.

Badania fenotypu limfocytów i monocytów (dwubarwna fluorescencja) wykonywano przy zastosowaniu techniki cytometrii przepływowej (cytometr typu Coulter XL-MCL). Określano następujące parametry:

- odsetek komórek pozytywnych dla danego markera błonowego
- intensywność fluorescencji.

Oceniano ekspresję markerów błonowych komórek w bramce limfocytarnej (CD45+/CD14-) oraz monocytarnej (CD45+/CD14+). Wykonywano oznaczenia ekspresji następujących receptorów błonowych limfocytów: CD3, CD4, CD8, CD56, oraz CD4/CD45RA, CD8/CD45RA i CD4/CD45RO oraz CD8/CD45RO.

W populacji monocytów określano ekspresję receptorów HLA-DR, CD54, CD11a, CD86, CD1, CD16, CD18.

Rozpoczęto także badania jednoczesnej ekspresji innych markerów błonowych limfocytów (CD45RB, CD45RA oraz CD27 i CD28) w populacji limfocytów T CD4+ oraz T CD8+) w obu grupach chorych.

Badania czynnościowe obejmowały:

- określenie zakresu proliferacji limfocytów T indukowanych przeciwciałami anty-CD3 i PHA
- ocenę poziomu cytokin (IFN-gamma, IL-10, TNF-alfa, IL-12 i IL-13) w supernatantach hodowli limfocytów indukowanych przeciwciałami anty-CD3.

U 5 chłopców z agammaglobulinemią potwierdzono mutację w genie *Btk*

Dotychczasowe wyniki wskazują na zmiany w dystrybucji czynnościowo różnych populacji limfocytów:

- CD4/CD45RA+ (spadek ich liczby u chorych z CVID, połączony ze zmianami w zakresie intensywności fluorescencji izoformy CD45RA oraz receptora CD4)
- CD4/CD45RO (wzrost ich liczby u chorych z CVID oraz wzrost ekspresji izoformy CD45RO i receptora CD4)
- wzrost populacji limfocytów CD8+/CD45RO u chorych z CVID wraz ze zmianami w zakresie ekspresji receptora CD8 i CD45RO (wysoka intensywność fluorescencji tych markerów błonowych).

Także w populacji monocytów wykazano różnice w zakresie ekspresji receptora CD16 i CD14 (u chorych z CVID) w porównaniu do chorych z XLA i kontrolą (tendencja do wzrostu populacji tzw. „prozapalnych” monocytów z ekspresją CD14/CD16).

Część chorych z CVID wykazywała spadek odpowiedzi proliferacyjnej limfocytów na stymulację przez przeciwciała anty-CD3 oraz PHA.

Profil syntezy cytokin in vitro wykazywał (u części chorych z CVID) zmiany w zakresie ich syntezy; badania te są obecnie w trakcie wykonywania.

Po skompletowaniu wyników badań genetycznych (XLA) dokonana będzie analiza wyników w obu grupach chorych, dla wykazania ewentualnych różnic w zakresie parametrów fenotypowych limfocytów i monocytów oraz badań czynnościowych.

Trzy prezentacje zjazdowe.

**PB 0777/P05/2004/26**

**Tytuł:** „Wpływ doustnego podawania probiotycznych bakterii *Lactobacillus* na skład ekosystemu jelitowego, układ odpornościowy oraz przebieg alergii pokarmowych u niemowląt”

**Kierownik grantu:** doc. dr hab. n. med. Bożena Cukrowska

**Cel:** Celem projektu było wykazanie wpływu nowych bakterii probiotycznych typu *Lactobacillus casei/paracasei* na stan kliniczny, układ immunologiczny oraz skład ekosystemu jelitowego u dzieci z alergią pokarmową.

**Materiał i metody:** Badaniami przeprowadzonymi w sposób randomizowany jako podwójnie ślepa próba objęto 50 dzieci w wieku do 18 miesiąca życia z alergią na białka mleka krowiego objawiającą się atopowym zapaleniem skóry. Dzieciom przez okres 3 miesięcy podawano doustnie mieszaninę 3 szczepów bakterii zawieszonych w preparacie mlekozastępczym Nutramigen w dawce dziennej  $10^9$ . Grupa kontrolna otrzymała placebo (Nutramigen). Ocenę kliniczną, immunologiczną i mikrobiologiczną wykonano trzykrotnie: przed podaniem bakterii, po zakończeniu podawania oraz 5 miesięcy później. Stan kliniczny dzieci oceniono w skali SCORAD. W surowicy krwi badano poziom całkowitej IgE oraz poziomy cytokin prozapalnych (IFN-gamma, IL-12, IL-18), proalergicznym (IL-4, IL-5) oraz regulujących odpowiedź immunologiczną (TGF-beta). Skład mikroflory jelitowej badano za pomocą mikrobiologicznych metod hodowlanych.

**Wyniki:** W obu badanych grupach stan kliniczny dzieci poprawił się, ale tylko w grupie otrzymującej probiotyki poprawa osiągnęła znamienność statystyczną. W grupie leczonej probiotykami indeks SCORAD spadł z 31,6 do 15,1 ( $p=0.0159$ ) po zakończeniu terapii i do 7,36 ( $p=0.0004$ ) po 5-miesięcznej obserwacji, podczas gdy w grupie placebo wartość indeksu SCORAD spadała z 33,4 do 26,3 ( $p=0.64$ ) i 16,8 ( $p=0.135$ ). Całkowita ilość IgE w surowicy u dzieci przyjmujących probiotyki znacząco statystycznie spadła w ciągu 8-miesięcznej obserwacji z poziomu 222,68 do 71,04 UL/mL ( $p=0.0164$ ). W grupie placebo ilość IgE wzrosła do 345,24 UL/mL. Poziomy cytokin w surowicy nie wykazały różnic pomiędzy badanymi grupami z wyjątkiem IL-18. Ilość IL-18 w grupie otrzymującej probiotyki nie uległa zmianie podczas 8-miesięcznej obserwacji, podczas gdy w grupie kontrolnej

systematycznie spadała wraz z poprawą stanu klinicznego z poziomu 335,38 pg/mL do 174,7 pg/mL ( $p=0.016$ ). Ocena składu mikroflory jelitowej nie wykazała różnic ilościowych pomiędzy grupą placebo i otrzymującą probiotyki. W obu grupach zaobserwowano znaczny spadek ilości *Bifidobacterium* i *Lactobacillus*, a wzrost *Bacteroides* i *Clostridium* podczas 8-miesięcznej obserwacji.

**Wnioski:** Nasze badania pokazują, że nowe szczepy probiotycznych bakterii *Lactobacillus casei/paacasei* poprawiają stan kliniczny pacjentów z alergią pokarmową i korzystnie wpływają na przebieg atopowego zapalenia skóry. Obserwowany efekt kliniczny wynika z bezpośredniego wpływu bakterii *Lactobacillus* na anty-alergiczne reakcje immunologiczne, w których aktywacja prozapalnej cytokiny IL-18 odgrywa podstawową rolę.

Sześć prezentacji.

**PB 0757/P05/2004/27**

**Tytuł : „Ocena czynników progresji włóknienia wątroby u dzieci z przewlekłym uszkodzeniem narządu”.**

**Kierownik grantu: dr n. med. Joanna Cielecka-Kuszyk**

Kontynuując rozpoczętą realizację projektu od 01.10.2004 w roku 2005 kontynuowano prace badawcze dotyczącego włóknienia wątroby. Do programu zakwalifikowano 47 dzieci, u których stwierdzono przewlekłą niewydolność narządu, podwyższone próby wątrobowe oraz obecność żylaków przełyku. Materiał tkankowy oceniano histopatologicznie za pomocą skali wg Batts i Ludwig: 15 biopłatów wykazywało zmiany charakterystyczne dla atrezji dróg żółciowych, 7 biopłatów - nacieki zapalne limfoidalne i mostki włókniste w przebiegu zakażenia HCV i HBV, 15 biopłatów – nacieki zapalne i zmiany martwicze w przebiegu autoimmunologicznego zapalenia wątroby. Zabezpieczono również materiał do badań z 8 wątrób wyszczepionych z dokonaną marskością wątroby oraz 2 biopłaty od dzieci z wrodzonym włóknieniem narządu. Na wszystkich skrawkach parafinowych wykonywano następujące barwienia: H&E, PAS, PAS<sup>+</sup>, Azan, Gomori. Ocenę morfologiczną komórek gwiaździstych przeprowadzano w preparatach utrwalonych w aldehydzie glutarowym i barwionych błękitem toluidyny. Ilość komórek gwiaździstych porównywano ze stopniem włóknienia narządu. Badania immunohistochemiczne przeprowadzono za pomocą przeciwciał mono i poliklonalnych: SMA, SMAD1, SMAD2, SMAD1/2/3, SMAD4, TGFβ<sub>2</sub>, Laminin, TIMP, PIINP, kwas hialuronowy. Jednocześnie pobierano krew od pacjentów: po odwirowaniu zabezpieczono surowicę celem przesłania jej do Białegostoku i wykonania odpowiednich badań w oczekiwaniu na zakup odczynników umożliwiających przeprowadzenie reakcji (otrzymaliśmy surowice w styczniu 2006 i materiał przesyłamy do Białegostoku). Korelacja parametrów morfologicznych z poziomem lamininy, kwasu hialuronowego, TGF β<sub>1</sub>, TIMP, PIINP, TGF-β<sub>1</sub> w surowicy pacjentów będzie wykonana po otrzymaniu wyników z Białegostoku. Dotychczasowe badania in situ materiału biopłytowego wskazują na istnienie zależności pomiędzy lamininą i ekspresją SMAD4.

Jedna publikacja, dwie prezentacje.

**PB 0688/PO5/2004/27**

**Tytuł: „Epidemiologia zakażeń grzybiczych u dzieci z grup ryzyka tj. po przeszczepie wątroby, hospitalizowanych na OIT oraz z chorobą nowotworową”**

**Kierownik grantu: dr n. biol. Wanda Kamińska**

W roku 2005 skolekcjonowano szczepy drożdżaków wyhodowane z materiałów klinicznych odpowiedzialne za zakażenia grzybicze i kolonizację, pacjentów hospitalizowanych na OIT, po przeszczepie wątroby oraz chorobą nowotworową. Wszystkie szczepy grzybicze zidentyfikowano i klasyfikowano na podstawie cech biochemicznych tj. zdolności do asymilacji cukrów na podstawie API ID 32C oraz określano ich wrażliwość na leki przeciwgrzybicze tj. amfoterycynę B, flukonazol, itraconazol oraz flucytozynę. Ponadto dla szczepów chorobotwórczych *Candida albicans* wykrywano

enzymy hydrolityczne w celu określenia biotopów *C.albicans* w oparciu o klasyfikację wg Williamsona zmodyfikowaną przez Kurnatowską i Kurnatowskiego w 1998r. aby wyodrębnić podtypy bardziej zjadliwe spośród wszystkich szczepów odpowiedzialnych za układowe grzybice. Aktywność enzymatyczną wszystkich szczepów *Candida* ustalano stosując test API ZYM.

Ogółem sklasyfikowano 85 szczepów drożdżaków od pacjentów po przeszczepie wątroby i 63 szczepy od pacjentów hospitalizowanych na OIT. Izolaty kliniczne stanowiły *C.albicans*, *C.glabrata*, *C.parapsilosis*, *C.krusei* i *C.tropicalis*. Analiza biochemiczna (aktywność enzymatyczna) poszczególnych izolatów *C.albicans* wykazała obecność 3 biotypów (biotyp A, biotyp C i biotyp E). Dla szczepów *C.glabrata* zakażających chorych wykazano zwiększoną aktywność enzymatyczną dla kwaśnej fosfatazy, aryamidazy leucyny oraz esterazy. Podobną aktywność enzymatyczną zaobserwowano w przypadku szczepów *C.krusei*. Analiza lekowrażliwości wykazała zmniejszoną wrażliwość na azole szczepów drożdżaków kolonizujących błony śluzowe pacjentów w trakcie leczenia i profilaktyki. W przypadku szczepów *C.albicans* – 86 % wrażliwych było na flukonazol a 89 % wrażliwych na itraconazol. Szczepy *C.tropicalis* i *C.parapsilosis* były w 94 % wrażliwe na flukonazol i w 96 % na itraconazol.

W celu określenia potencjalnego źródła zakażenia oraz badania pokrewieństwa, szczepy drożdżaków typowano techniką RAPD z zastosowaniem starterów 1290, 1254 i 1247. Typowanie genetyczne grzybów z rodzaju *Candida* potwierdziło klonalny charakter zakażeń grzybiczych. Analiza wzorów genotypowych izolatów klinicznych wykazała obecność 5 klonów - 3 – *C.albicans*, 2 - *C.glabrata*. Analiza poszczególnych prążków wykazała bliskie pokrewieństwo szczepów *C.albicans* pochodzących od różnych pacjentów po przeszczepie wątroby hospitalizowanych w IP CZD co może świadczyć o przeniesieniu klonu do środowiska szpitalnego i jego trwałej obecności. Natomiast w przypadku szczepów odpowiedzialnych za kolonizację błon śluzowych chorych analiza poszczególnych wzorów restrykcyjnych izolatów drożdżaków potwierdziła długotrwałą obecność tego samego szczepu na błonach śluzowych w trakcie hospitalizacji i późniejszej profilaktyki przeciwwgrzybiczej.

W roku 2005 podjęto próby typowania genetycznego metodą PFGE, stosując metody opisane w literaturze, a następnie zestaw odczynników firmy BioRad. Ze względu na trudności w izolacji DNA grzybiczego, trwa ustawianie metody polegające na doświadczalnym doborze odpowiedniego stężenia i czasu działania litykazy, enzymu trawiącego ścianę drożdżaków, oraz wielkości i wieku inokulum

**PB 0722/P05/2004/27** (Promotorski)

**Tytuł: „Ocena wartości czynników prognostycznych u dzieci z niedrożnością dróg żółciowych”**

**Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Joanna Pawłowska**

**Doktorant: lek.med. Piotr Czubkowski**

#### **Streszczenie:**

Praca ma charakter retrospektywny i jest oparta o 5-cio letnią obserwację pacjentów leczonych w IPCZD w latach 1983-2003 z rozpoznaniem niedrożności dróg żółciowych. Oprócz dokładnej oceny parametrów klinicznych i biochemicznych praca jest skupiona na określeniu prognostycznych czynników histopatologicznych w oparciu o dodatkowe barwienia preparatów w kierunku cytokeratyn oraz markerów oceniających charakter zmian zapalnych. Zgromadzone dane poddane zostaną szczegółowej analizie statystycznej, a wyciągnięte wnioski będą miały bezpośredni wpływ na postępowanie kliniczne oraz prognozowanie u dzieci z NDŻ, poprawiając odległe wyniki leczenia, jakość życia oraz ekonomiczne aspekty opieki zdrowotnej w tej grupie pacjentów.

#### **Aktualne zaawansowanie realizacji grantu:**

Została stworzona baza danych w której gromadzone są dane kliniczne pacjentów na podstawie dokumentacji archiwum IPCZD. W trakcie oceny są preparaty histopatologiczne z dodatkowymi barwieniami.

Dwie publikacje.

**PB 0732/P05/2004/27**



**Tytuł: „Charakterystyka cech utrwalających zakażenia u szczepów *Staphylococcus aureus* izolowanych od chorych na mukowiscydozę”**

**Kierownik grantu: mgr Katarzyna Semczuk**

Od 32 pacjentów z mukowiscydozą leczonych w IP-CZD od 1997 do 2005 roku podczas rutynowych konsultacji pulmonologicznych pobierane były materiały z dróg oddechowych do badań bakteriologicznych. Z materiałów tych uzyskano 286 szczepów *Staphylococcus aureus*, które skatalogowano i zakwalifikowano do dalszych badań.

Z 286 szczepów *S. aureus* wyizolowano chromosomalne DNA. Dla 221 szczepów przeprowadzono reakcję PCR z zaprojektowanymi starterami wykrywającymi gen *icaA* i *icaD*. Wszystkie zbadane szczepy wykazywały obecność obu genów, które wchodzą w skład operonu *icaADBC*, odpowiadającego za produkcję biofilmu u *Staphylococcus*.

U 85 szczepów gronkowca złocistego (od 12 pacjentów) z użyciem podłoża z czerwieni Kongo (wg. metody Freemana) zbadano zdolność do wytwarzania zewnątrzkomórkowego śluzu. U ponad 95% przebadanych szczepów po 48 godz. zaobserwowano charakterystyczną morfologię kolonii gronkowca (czarne kolonie), która wskazuje, że szczepy te mają zdolność do produkcji śluzu. Zaplanowane jest dwukrotne przeprowadzenie prób z możliwością modyfikowania składu podłoża.

Dla 85 szczepów *S. aureus* od 12 pacjentów przeprowadzono analizę genotypową opartą na wynikach metody elektroforezy pulsacyjnej (PFGE). U 5 pacjentów kolonizacja jednym typem gronkowca utrzymywała się, co najmniej przez 4 lata mimo leczenia antybiotykowego. U 5 pacjentów ujawniła się stała obecność dwóch różnych klonów, które izolowane były naprzemian. U pozostałych 3 pacjentów izolowano więcej niż dwa różne klony gronkowca.

Wyniki te wskazują na to, że w drogach oddechowych pacjentów z mukowiscydozą może egzystować jednocześnie kilka klonów gronkowca. W rutynowej diagnostyce mikrobiologicznej materiałów z dróg oddechowych, nie zawsze udaje się wyizolować różne klony z uwagi na niewidoczne różnice w morfologii kolonii gronkowca na podłożach mikrobiologicznych. Izolowana jest najczęściej jedna czysta kolonia, która poddawana jest dalszej diagnostyce. Zdarza się również, że oba szczepy nie różnią się również profilem wrażliwości na oznaczane antybiotyki, lub różnice te są niewielkie. Uzyskanie takich wyników spowodowało, że od 2005 roku diagnostyka posiewów z dróg oddechowych od pacjentów z mukowiscydozą jest prowadzona bardziej szczegółowo. Do rutynowych posiewów oprócz Columbia agar i podłoża Chapmana wprowadzono dodatkowe podłoże BHI agar z dodatkiem NaCl, które ma na celu zahamować wzrost pałeczek *Pseudomonas*.

Do wykrywania form small-colony variants (SCV) od 2004 roku do rutynowej diagnostyki pacjentów z CF zostało wprowadzone dodatkowo podłoże Schedlera, które inkubowane jest w warunkach mikroaerofilnych. Stosowana jest również wydłużona inkubacja, zwłaszcza w przypadku badań, w których po 24 godz. nie obserwuje się wzrostu gronkowca. W objętej badaniem grupie pacjentów, jedynie u dwojga udało się wyizolować formy SCV. Szczepy takie charakteryzują się zmienioną morfologią oraz większą opornością min. na aminoglikozydy (MIC dla gentamycyny wynosił 4.0 i 12.0 mg/l) niż szczepy pierwotne (MIC dla gentamycyny odpowiednio 1.0 i 2.0 mg/l).

U 52 szczepów gronkowca złocistego (od 7 pacjentów) zbadano zdolność do indukowanego przechodzenia w formę SCV pod wpływem subinhibicyjnych stężeń gentamycyny (wg. Sadowska B.). Ponad 50% zbadanych gronkowców wykazywało zdolność do przechodzenia w formę SCV. Próby indukcyjnego działania aminoglikozydów na gronkowce złociste będą przeprowadzone dla każdego szczepu dwukrotnie.

Dla szczepów *S. aureus* wstępnie określona została wrażliwość na podstawie wyników metody jakościowej (krążkowej). Większość gronkowców wykazuje dość dobrą wrażliwość na oznaczane antybiotyki. Tylko 4% szczepów było typu MRSA. Szczepy te pochodziły od 3 pacjentów.

**PB 0734/P05/2004/27 (Promotorski)**

**Tytuł: „Rola badań klinicznych, biochemicznych i genetycznych w pre-i postnatalnym rozpoznawaniu i leczeniu zespołu Smitha, Lemlego i Opitza”**

**Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek**

Doktorant: lek.med. Aleksandra Jezela-Stanek

W okresie od stycznia 2005 r. opracowano zebrane uprzednio dane kliniczne dotyczące pacjentów z zespołem Smitha, Lemlego i Opitza, którzy zostali zdiagnozowani w Zakładzie Genetyki Medycznej IP-CZD. Jest to ostatecznie grupa 50 chorych, pochodzących z 47 rodzin.

Opracowany materiał obejmuje:

- dane z wywiadu ciąży-porodowego,
- analizę wad wrodzonych,
- dane na temat stanu klinicznego i historii naturalnej choroby,
- wyniki badań biochemicznych surowicy krwi, tj. stężenia cholesterolu oraz 7- i 8-dehydrocholesterolu,
- wyniki badań molekularnych, tj. mutacje zidentyfikowane w genie *DHCR7*,
- wyniki badań prenatalnych 12 ciąż ryzyka.

Rozpoczęto ponadto opracowywanie danych dotyczących efektu stosowanej u chorych terapii dietą bogatocholesterolową oraz wykonano oznaczenia wybranych parametrów równowagi wolnorodnikowej (aktywność GSH-PX i stężenia MDA) i układu immunologicznego.

**PB 0733/P05/2004/27**

**Tytuł: „Ocena czynników ryzyka stłuszczenia wątroby u dzieci”.**

**Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Piotr Socha**

Zgodnie z planem badania zrekrutowano grupę 45 dzieci ze stłuszczeniem wątroby. Ponadto oceniono w ramach niniejszego projektu 12 dzieci zdrowych i 10 dzieci z otyłością bez stłuszczenia wątroby.

U wszystkich badanych wykonano ocenę parametrów: cholesterol, trójglicerydy, lipoproteiny: LDL, VLDL, HDL, lipoproteiny w rozkładzie elektroforetycznym  $\beta$ , pre $\beta$ ,  $\alpha$ , apolipoproteiny, AI, B, E, wykładniki bariery antyoksydacyjnej (glutathion, peroksydaza glutathionowa, selen), generacji wolnych rodników (nadtlenki lipidowe), i oporności na insulinę (wskaźnik HOMA IR, test z obciążeniem glukozą doustnie i pomiarem glikemii, insuliny i proinsuliny) oraz profil kwasów tłuszczowych w fosfolipidach.. Zgodnie ze standardami klinicznymi u pacjentów, u których wzrost transaminaz utrzymywał się powyżej 6 miesięcy wykonana była biopsja wątroby (potwierdzenie histologiczne stłuszczenia).

W opracowaniu pozostają oznaczenia leptyny, adiponektyny, kwasów tłuszczowych w fosfolipidach oraz biopsja wątroby.

W roku 2006 planowane jest podsumowanie wszystkich badań, ich analiza i przygotowanie publikacji. Trzy prezentacje.

**PB 0712/P05/2005/28**

**Tytuł: „Ocena skuteczności farmakologicznej profilaktyki rozwoju naczyniowych zmian miażdżycowych rozwijających się na podłożu genetycznie uwarunkowanych i wtórnych zaburzeń gospodarki lipidowej u dzieci z ciężkim idiopatycznym zespołem nerczycowym”.**

**Kierownik grantu: dr n. med. Joanna Książek**

Badaniami objęto 50 dzieci (34 chłopców i 16 dziewczynek) w wieku od 5,83 do 16,58, średnia wieku 10,8 lat (mediana 10,41, S+/-D 3,038), ze steroidozależnym lub steroidoopornym zespołem nerczycowym. Okres trwania choroby u badanych chorych wynosił od 2,58 do 13,83, średnio 7,81 lat (mediana 7.67, SD+/- 2,827).

Średni okres trwania choroby i leczenia glikokortykoidami u 23 (46%) dzieci poniżej 10 r.ż. wynosił 6,21 lat; u 16 (32%) dzieci pomiędzy 10-14 r.ż. 11,93 lat, a u 11 (22%) dzieci powyżej 14 r.ż. 4,27 lat. Wszyscy pacjenci w przewlekłej terapii otrzymywali glikokortykoidy, 16 dzieci w monoterapii, 32 dzieci z cyklosporyną A (CsA) i 2 dzieci z Cell-Septem (C-C). Czynność nerek u 49 chorych była

prawidłowa, u 1 dziewczynki chorującej od 12 lat, upośledzona. U dzieci leczonych CsA i C-C jednocześnie stosowano leki renoprotekcyjne: Enarenal lub Enarenal łącznie z Xartanem.

U wszystkich dzieci wykonano wstępne badania biochemiczne oceniające czynność nerek, gospodarkę białkową i lipidową, prowadzono ambulatoryjne monitorowanie ciśnienia tętniczego oraz przeprowadzono ocenę ultrasonograficzną kompleksu błona wewnętrzna-sródbłonek naczyń tętniczych typu elastycznego: szyjnych wspólnych (cIMT) i typu mięśniowego: udowych powierzchownych (fIMT). Pogrubienie cIMT stwierdzono ogółem u 39 (78%), w tym u 26/34 (76,47%) chłopców i 13/16 (81,25%) dziewczynek. Pogrubienie fIMT stwierdzono u 13 (26%) chorych, w tym u 12/34 (35,29%) chłopców i u 1/16 (6,25%) dziewczynek. W grupie dzieci poniżej 10 roku życia (średni okres leczenia 6,21 lat), pogrubienie cIMT stwierdzono u 19/23 (82,6%), a pogrubienie fIMT stwierdzono u 5/23 (21,73%) chorych, w tym u 1 (4,34%) bez pogrubienia cIMT. W grupie dzieci pomiędzy 10-14 r.ż. (średni okres leczenia 11,93 lat) pogrubienie cIMT stwierdzono u 13/16 (81,25%), a pogrubienie fIMT stwierdzono u 4/16 (25%) chorych. W grupie dzieci powyżej 14 roku życia (średni okres leczenia 4,27 lat) pogrubienie cIMT stwierdzono u 7/11 (63,63%) a pogrubienie fIMT stwierdzono u 4/11 (36,36%) chorych, w tym u 1 (9,09%) bez pogrubienia cIMT.

Dane obrazuje tabela.

| Pacjenci<br>n<br>(%)            | <10 roku życia<br>n= 23<br>(46) | 10-14 rok życia<br>n=16<br>(32%) | <14 roku życia<br>n=11<br>(22%) | Ogółem<br>n=50<br>(100%) |
|---------------------------------|---------------------------------|----------------------------------|---------------------------------|--------------------------|
| Pogrubienie<br>cIMT             | 19<br>(82,6%)                   | 13<br>(81,25%)                   | 7<br>(63,63%)                   | 39<br>(78%)              |
| Pogrubienie<br>fIMT             | 5<br>(21,73%)                   | 4<br>(25%)                       | 4<br>(36,36%)                   | 13<br>(26%)              |
| Pogrubienie tylko fIMT          | 1<br>(4,34%)                    | 0                                | 1<br>(9,09%)                    | 2<br>(4%)                |
| Łącznie pogrubienie cIMT i fIMT | 4<br>(8,69%)                    | 4<br>(25%)                       | 3<br>(27,27%)                   | 11<br>(22%)              |

Ciśnienie tętnicze u chorych z i bez renoprotekcji jest prawidłowe.

Wstępne badania gospodarki lipidowej (stężenie w surowicy cholesterolu całkowitego (C), frakcji LDL-C, VLDL-C, HDL-C, triglicerydów, apoB, apoA1, apoE, Lp(a), LCAT, LPX, glutationu, peroksydazy glutationu, oksydowanych LDL) wykonano u wszystkich dzieci. Do obecnej chwili otrzymano pełne wyniki badań lipidowych 39 pacjentów. Ze względu na brak odczynnika do oznaczenia oksydowanej frakcji LDL-C, zabezpieczono surowicę do badań.

U 38 dzieci z oznaczonym pełnym profilem lipidowym w surowicy, zaburzenia lipidowe utrzymują się także w okresie remisji. U tych chorych włączono leczenie farmakologiczne simwastatyną (Vasilip). Pozostałych 12 chorych otrzymuje wielonienasycone kwasy tłuszczowe w postaci preparatu Omega3. Wszystkie dzieci pozostają w dalszej obserwacji, z okresowym monitorowaniem parametrów czynności nerek i gospodarki lipidowej oraz objawów ubocznych stosowanego leczenia. Po 3-miesięcznym leczeniu statynami planowana także ponowna ocena grubości cIMT i fIMT.

Po nawiązaniu współpracy z Samodzielną Pracownią Patobiochemii i Biologii Molekularnej Katedry Biochemii Klinicznej i Diagnostyki Laboratoryjnej PAM otrzymano sprawozdanie z opracowania metod identyfikacji polimorfizmu epsilon 2/3/4 genu apoE oraz polimorfizmów V771M, V825I i R1587K genu ABCA1, które będą łącznie z polimorfizmem CETP oznaczane u wszystkich badanych dzieci. Zebrany już został zestaw 50 surowic do wykonania planowanych badań genetycznych.

Częstkowa publikacja dotycząca wyników wstępnej oceny występowania pogrubienia kompleksu błona wewnętrzna-sródbłonek naczyń tętniczych sugerującego obecność zmian miażdżycowych u dzieci z zespołem nerczycowym wymagającym wieloletniego leczenia, planowana do przedstawienia na IV Zjeździe Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej w kwietniu b.r., następnie w czasopiśmie pediatrycznym.

**PB 0718/P05/2005/28** (Promotorski)

**Tytuł: „Historia naturalna zespołu Pradera i Willego: badania nad korelacją pomiędzy genotypem a fenotypem choroby”**

**Kierownik projektu: prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek**

Doktorant: lek. med. Krystyna Spodar

W okresie od maja 2005 opracowano zebrane uprzednio dane kliniczne dotyczące pacjentów z zespołem Pradera i Willego, którzy zostali zdiagnozowani w Zakładzie Genetyki Medycznej IP-CZD. Wspomniana grupa obejmuje 70 pacjentów z potwierdzonym za pomocą badania molekularnego rozpoznaniem zespołu Pradera i Willego, uwarunkowanym mikrodelecją 15q bądź jednorodzicielską disomią. Opracowane również zostały dane kliniczne dotyczące 40 pacjentów z grupy kontrolnej, u których badania molekularne wykluczyły występowanie zespołu Pradera i Willego.

Opracowany materiał obejmuje:

- Historię naturalną choroby, dane dotyczące stanu klinicznego i rozwoju psychoruchowego
- Wywiad ciążyowo-okołoporodowy
- Szczegółową analizę fenotypu pacjenta
- Wyniki badań molekularnych oraz cytogenetycznych metodą GTG oraz przy użyciu techniki FISH

Oprócz tego opracowano szczegółowy kwestionariusz wypełniany przez rodziców chorych dzieci, uwzględniający wielorakie aspekty obrazu klinicznego zespołu Pradera i Willego, w tym: historię naturalną choroby oraz obecny stan kliniczny pacjenta, charakterystykę rozwoju psychoruchowego oraz odrębność behawioralną pacjentów dotkniętych schorzeniem, a także aspekty społeczne choroby, takie jak jej wpływ na funkcjonowanie całej rodziny.

**PB 0720/P05/2005/28 (Promotorski)**

**Tytuł: „Ocena rozwoju somatycznego i dojrzewania płciowego płciowego pacjentów z zespołem Nijmegen”.**

**Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Krystyna H. Chrzanowska**

Doktorant: lek.med. Maria Gajdulewicz

W roku 2005 uzupełniono i opracowano zebrane wcześniej retrospektywne dane kliniczne dotyczące grupy pacjentów z zespołem Nijmegen, u których rozpoznanie potwierdzone zostało analizą mutacji w genie *NBS1*, i którzy zostali objęci opieką Poradni Genetycznej IP-CZD. Grupa ta została poszerzona o 7 nowych przypadków choroby zdiagnozowanych w roku 2005. Łącznie grupa objęta analizą liczy 60 pacjentów, w tym 38 żyjących (22 pacjentów zmarło z powodu nowotworu lub powikłań związanych z jego leczeniem).

Opracowanie obejmuje:

- Analizę danych dotyczących rozwoju somatycznego na podstawie systematycznie wykonywanych pomiarów antropologicznych (pomiaru ciągłej wysokości i masy ciała, obwodu głowy i klatki piersiowej oraz 18 cech somatycznych odnoszących się do tułowia i kończyn oraz 15 cech głowy).
- Ocenę kliniczną stadiów dojrzewania (w odpowiednich grupach wiekowych).
- Bieżące monitorowanie postępów dojrzewania płciowego, w szczególności u dziewcząt poddawanych substytucji hormonalnej.
- Ocenę funkcjonowania osi podwzgórze-przysadka-gonady u pacjentów w różnym wieku.
- Badania przesiewowe w kierunku celiakii.

Część opracowania przedstawiono na 4 konferencjach naukowych w formie plakatów lub prezentacji ustnych:

**PB 0732/P05/2005/28 (Promotorski)**

**Tytuł: „Analiza przyczyn przewlekłego zapalenia trzustki u dzieci i ich wpływ na przebieg kliniczny”**

**Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Józef Ryżko**

Doktorant: lek.med. Grzegorz Oracz

Przewlekłe zapalenie trzustki (PZT) jest rzadko spotykaną chorobą u dzieci. Przebiega ona z okresami remisji i zaostrzeń, mogąc w rezultacie doprowadzić do niewydolności wewnątrz- i

zewnątrzwydzielniczej trzustki. Celem pracy jest retrospektywna analiza przebiegu klinicznego PZT u dzieci w zależności od czynnika etiologicznego.

**Materiał i metody:** Badaniem objęto 108 dzieci w wieku 3,6-18 lat (średnia wieku 8,87 lat) z PZT hospitalizowanych w Klinice Gastrologii, Hepatologii i Immunologii IP-CZD w latach 1990-2005. U dzieci tych na podstawie danych z historii choroby /wywiad chorobowy oraz rodzinny, stan odżywienia, badania biochemiczne, badania obrazowe, w tym ECPW/ został ustalony czynnik etiologiczny oraz odtworzony retrospektywnie przebieg choroby.

**Wszystkie dzieci miały wykonane badania mutacji genów związanych z przewlekłym zapaleniem trzustki.**

**Wyniki:** Mutacje genów związanych z przewlekłym zapaleniem trzustki stwierdzono u 34 (32%) chorych. U 17 (16%) chorych prawdopodobną przyczyną PZT była wada anatomiczna przewodu trzustkowego, w tym trzustka dwudzielna (pancreas divisum) u 14 dzieci, pętla przewodu trzustkowego (ansa pancreatica) u 2 dzieci. U 10 (9,3%) dzieci wykazano patologię dróg żółciowych (torbiel dróg żółciowych, PSC, dyskinetyczny pęcherzyk żółciowy, kamice przewodów żółciowych). U 19 (8,7%) pacjentów stwierdzono zaburzenia gospodarki lipidowej. Średni poziom trójglicerydów w badanej grupie wyniósł 592 mg/dl (od 206 do 1780 mg/dl). Średni poziom cholesterolu w badanej grupie wyniósł 282 mg/dl (od 236 do 482 mg/dl). U 5 (4,7%) dzieci pierwszy epizod zapalenia trzustki był wyraźnie związany z urazem brzucha. U 2 chorych prawdopodobną przyczyną PZT było przewlekłe stosowanie leków przeciwpadaczkowych. U 4 chorych stwierdzono lambliozę. U jednego dziecka zapalenie trzustki mogło być wywołane zakażeniem glistą ludzką.

U 3 chorych PZT mogło być związane z przewlekłą chorobą układową. U jednego z dermatomiositis, a u 2 kolejnych z wrzodziejącym zapaleniem jelit. U 18 (17,8%) pacjentów udało się zidentyfikować więcej niż jedną potencjalną przyczynę PZT.

Okres obserwacji naszych pacjentów wyniósł od 1 roku do 16 lat. Wszyscy pacjenci mieli wykonane badanie USG, większość miała wykonane badanie ECPW. Pierwszy epizod zapalenia trzustki w całej grupie chorych wystąpił średnio w wieku 8,92 lat (od 2 do 16,6 lat). Każdy pacjent miał średnio 3,2 epizody zaostrzenia PZT w okresie obserwacji. Średnie nasilenie zmian zapalnych w ECPW oceniane w skali Cambridge wynosiło dla całej grupy 1,71 stopni. 41 dzieci wymagało protezowania przewodów trzustkowych. 10 chorych poddano zabiegowi litotrypsji zewnątrzustrojową falą uderzeniową /ESWL/. 12 dzieci było operowanych, z tego 3 miało wykonaną subtotalną resekcję trzustki.

**Wstępne wnioski:**

1. Do najczęstszych przyczyn PZT u dzieci należą mutacje genetyczne, wady anatomiczne przewodu trzustkowego, zaburzenia lipidowe oraz patologie dróg żółciowych.
2. Badania genetyczne pozwalają na wykazanie przyczyny choroby u dzieci z „idiopatycznym” PZT.

Dwie publikacje, pięć prezentacji.

**PB 0589/P05/2005/28 (Promotorski)**

**Tytuł: „Polimorfizm genów VDR, COL1a1 i ER a status kostny u osób dorosłych w populacji polskiej”.**

**Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Roman Lorenc**

Doktorant: mgr Marcin Kruk

Osteoporoza jest chorobą charakteryzującą się obniżonymi wartościami gęstości minerału kostnego (BMD), upośledzeniem mikroarchitektury tkanki kostnej i podwyższonym ryzykiem złamań. Pomimo, że głównie dotyczy ona kobiet, cierpią na nią także mężczyźni. Osteoporoza nie jest chorobą genetyczną, jednakże wielogenowe podłoże tej choroby odgrywa istotną rolę w patogenezie osteoporozy i wiele badań wykazało związki pomiędzy zmiennością genetyczną i parametrami kostnymi. Do trzech najlepiej poznanych genów należą: VDR, COL1A1, ERα.

Celem pracy było zbadanie wpływu częstotliwości występowania polimorfizmów w obrębie genów kodujących: VDR (receptor witaminy D), COL1A1 (łańcuch α kolagenu typu I) i ERα (receptor estrogenowy α) u osób dorosłych w populacji polskiej na parametry opisujące status kostny grupy badanej takie jak: dane densytometryczne, ultradźwiękowe, markery obrotu kostnego, złamania.

Grupa badana liczy 1603 osoby, dorosłych mężczyzn i kobiet w wieku 20-80 lat, rekrutowanych losowo w 7 ośrodkach z populacji polskiej. DNA izolowano z leukocytów krwi obwodowej z użyciem zestawów Gentra. Polimorfizmy były oznaczane z wykorzystaniem technik PCR i RFLP. Zastosowano enzymy restrykcyjne determinujące polimorfizmy: BsmI (VDR), Van91 (COLIA1), PvuII i XbaI (ERα). Badania densytometryczne prowadzono z wykorzystaniem DPX-L (Lunar), parametry ultradźwiękowe z wykorzystaniem aparatu Achilles, markery obrotu kostnego oznaczano metodą automatyczną (Elecsys 1010). Analizy statystyczne prowadzono z wykorzystaniem analizy wariancji (ANOVA, Statistica v.5.5).

Wyniki uzyskane w roku 2005 obejmują analizy częstości występowania genotypów, analizy densytometryczne i ultradźwiękowe. Częstość występowania genotypów VDR wynosiła dla kobiet [bb]38,6%, [Bb]38,9%, [BB]22,5% (allel „b” 58,1%, allel „B” 41,9%) i dla mężczyzn [bb]37%, [Bb]40,6%, [BB]22,4% (allel „b” 57,2%, allel „B” 52,8%). Częstość występowania genotypów COLIA1 w grupie kobiet była [GG]67%, [GT]30,3%, [TT]2,7% (allel „G” 82,1%, allel „T” 17,9%) oraz w grupie mężczyzn [GG]65,9%, [GT]30,7%, [TT]3,4% (allel „G” 81,2%, allel „T” 18,8%). Częstość występowania genotypów ERα wynosiła dla kobiet [px,px]26%, [px,PX]36,3%, [PX,PX]13,4%, [PX, Px]7,5%, [Px,px]14,8%, [Px,Px]2% (haplotyp „px” 51,5%, haplotyp „PX” 35,3%, haplotyp „Px” 13,2%) i dla mężczyzn [px,px]23,6%, [px,PX]37,5%, [PX,PX]16,3%, [PX, Px]9,6%, [Px,px]12,1%, [Px,Px]0,9% (haplotyp „px” 48,4%, haplotyp „PX” 39,8%, haplotyp „Px” 11,8%). Nie stwierdzono występowania haplotypu „pX” w populacji polskiej.

Genotypy VDR wykazują najbardziej równomierny rozkład w populacji polskiej. Przeciwną sytuację można zaobserwować w rozkładzie genotypów COLIA1, gdzie genotyp [GG] zdecydowanie dominuje w populacji polskiej (śr.66,6%), natomiast nosicielami genotypu [TT] jest jedynie niewielki odsetek populacji (śr.3%). Różnice w częstości występowania genotypów pomiędzy kobietami i mężczyznami są największe dla genotypów ERα, natomiast w przypadku VDR i COLIA1 są one niewielkie. Częstość występowania genotypów w populacji polskiej jest zbliżona do innych populacji europejskich.

Analizy parametrów ultradźwiękowych dla genu ERα wykazały, że najwyższe wartości Stiffness miały osoby z genotypem [PX,Px], a najniższe osoby z genotypem [px,px]. Różnica między tymi dwiema grupami wynosi 4,34% (p=0,07) po normalizacji na wiek i płeć. Analiza haplotypów ERα wykazała, że haplotyp PX jest związany ze znamienne większymi wartościami Stiffness w porównaniu do innych haplotypów (p<0.05). Haplotyp PX reprezentuje osoby bez zmian polimorficznych (Wild type), które stanowią 36,9% polskiej populacji. Ponadto wykazano, że wartości Stiffness u kobiet z historią złamań w porównaniu do grupy kontrolnej (kobiety bez historii złamań) są znamienne niższe (p<0.001). Także wartości Stiffness u mężczyzn z historią złamań są znamienne niższe (p<0.001) w porównaniu do grupy kontrolnej (mężczyźni bez historii złamań). Różnica w wartościach Stiffness między grupą ze złamaniami i bez złamań wynosiła 4.58% dla kobiet i 6.04% dla mężczyzn.

Analiza badanych polimorfizmów i wartości BMD w populacji mężczyzn nie wykazała związków dla zmienności w obrębie genu VDR. Dla genu COLIA1 stwierdzono u mężczyzn związek między polimorfizmem Sp1 a wartościami BMD w lokalizacji femoral neck. Osoby będące nosicielem allelu G miały o 8.4% wyższe BMD w porównaniu do osób nie będących nosicielami tego allelu (p<0.05). Analiza genu ERα u mężczyzn wykazała, że nosiciele haplotypu 2(PX) mają o 3.6% wyższe BMD w lokalizacji Total Hip (p<0.05) oraz o 4.6% wyższe BMD w lokalizacji krętarza (p<0.05) w porównaniu do osób nie będących nosicielami tego haplotypu. Nie obserwowano znamienych statystycznie zależności między polimorfizmami PvuII i XbaI a wartościami BMD u kobiet.

Prace w ramach projektu w roku 2006 dotyczyć będą dalszych analiz densytometrycznych, markerów obrotu kostnego oraz analiz morfometrycznych (analiza wzrostu).

Cztery prezentacje.

**PB 0593/P05/2005/28**

**Tytuł: „Identyfikacja subtelomerycznych przegrupowań chromosomowych u pacjentów z opóźnieniem rozwoju psychoruchowego, dysmorfia i/lub wadami wrodzonymi o niewyjaśnionej etiologii”.**

**Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek**

W okresie sprawozdawczym obejmującym 2005 r. przeprowadzono analizę danych klinicznych pacjentów podejrzanych o aberrację subtelomerową. Do badań zakwalifikowano pacjentów, u których nie udało się dotychczas ustalić przyczyny choroby, a u których w obrazie klinicznym dominowały następujące objawy kliniczne: niska waga urodzeniowa, zaburzenia w odżywianiu, niski wzrost, dysmorfia, towarzyszyły wady oraz opóźnienie rozwoju umysłowego.

U wszystkich tych pacjentów badanie cytogenetyczne wykonane za pomocą standardowych technik wykazało prawidłową liczbę i strukturę chromosomów. Badania zostały przeprowadzone u 25 pacjentów za pomocą zestawu Chromoprobe Multiprobe – T system. U 8 pacjentów wykryto zmiany w okolicach subtelomerowych: trzykrotnie delecję tel2q, delecję tel2p, delecję tel7q, delecje tel1q, der2, t(2;5).

Obecnie trwają badania rodziców w celu ustalenia pochodzenia stwierdzonych zmian. Jedna prezentacja.

#### **ARVC/D QLG1-CT-2000-01091**

**Tytuł w języku polskim: „Arytmogenne Kardiomiotopia/Dysplazja Prawej Komory: rejestr kliniczny i baza danych, ocena terapii, rejestr patologii, bank DNA”**

**Kierownik grantu: doc. dr hab. n. wet. Elżbieta Czarnowska**

*Realizowane zadanie: Elektron Microscopy Registry*

Patogeneza arytmogennej kardiomiopatii/dysplazji prawej komory (AK/DPK) nie jest znana, chociaż rozważane jest uszkodzenie połączeń międzykomórkowych (jako efekt mutacji desmoplakiny, plakoglobiny lub plakofiliny, elementów strukturalnych desmosomów i/lub fascia adherens) lub funkcji siateczki śródplamacyjnej związanej z uwalnianiem jonów  $Ca^{2+}$  do cytoplazmy (jako efekt mutacji białka receptorowego RyR2) i ich rola w nasilonej apoptozie kardiomiocytów. Jednak poznane mutacje białek nie wyjaśniają wszystkich aspektów zmian strukturalnych obserwowanych w kardiomiocytach takich jak powstawanie uwypukleń błony komórkowej, powiększenie przestrzeni okołojądrowej i gromadzenia w niej mitochondriów, miocytoliza aparatu kurczliwego oraz cech świadczących np. o ich odróżnicowaniu lub transróżnicowaniu w komórki tłuszczowe. Zmieniona struktura kardiomiocytów może być związana z uszkodzeniem ich cytoszkieletu. Weryfikacja hipotezy, że w patogenezie AK/DPK ważną rolę odgrywa uszkodzenie cytoszkieletu kardiomiocytów było celem obecnego etapu badań.

*Materiał i metody.* Badano tkankę mięśnia sercowego pobranego w celach diagnostycznych metodą biopsji endomiokardialnej z prawej komory serca u chorych z podejrzeniem AK/DPK (15 pacjentów, 6M, 9F) w wieku 5 – 57 lat (średnia wieku  $28,6 \pm 29,4$ ). Materiał tkankowy zabezpieczono rutynowo do badań ultrastrukturalnych i histologicznych. W mikroskopie elektronowym analizowano skrawki ultracienkie rutynowo kontrastowane i dodatkowo barwione chlorkiem bizmutu. Na skrawkach parafinowych wykonano reakcje immunohistochemiczne z zastosowaniem przeciwciał monoklonalnych anti- desmina, titna, tubulina i winkulina. Kontrolę stanowiły biopsje mięśnia sercowego chorych z kardiomiopatią przerostową (HCM, 3 pacjentów, wiek 11 – 17 lat) i niewydolnością serca (HF, 4 pacjentów, wiek 35 – 57 lat).

*Wyniki.* Analiza ultrastrukturalna wykazała w sercach z AK/DPK występowanie w wielu kardiomiocytach wpukleń błony komórkowej tworzących kanaliki T w różnych rejonach sarkomerów. W obrazach mikroskopowo-elektronowych cytoszkielet kardiomiocytów był słabo widoczny lub tworzył nieregularny układ w rejonie linii Z, kanalików T i w obszarze okołojądrowym. Jednocześnie w tych samych komórkach licznie występowały struktury odpowiadające płytkom przylegania. Fibrile aparatu kurczliwego w rejonie linii M często były ułożone w różnych kierunkach. Badania immunohistochemiczne wykazały w tkance mięśnia sercowego PK chorych z AK/DPK słabą ekspresję lub brak ekspresji titiny (białka cytoszkieletu sarkomerów). Natomiast w niektórych kardiomiocytach występowała wysoka ekspresja desminy i tubuliny („prawdziwych” białek cytoszkieletu komórkowego) oraz winkuliny (białka płytek przylegania). Komórki te tworzyły zwarte grupy zlokalizowane w tkance o prawidłowej morfologii i w tkance włóknistej. Natomiast w tkance mięśniowej graniczącej z tkanką tłuszczową jedynie pojedyncze kardiomiocyty charakteryzowała nieprawidłowa ekspresja białek cytoszkieletowych. Grupy kardiomiocytów o zmienionej strukturze cytoszkieletu występowały zarówno w sercach chorych w wieku rozwojowym jak i u dorosłych z

AK/DPK. W sercach z HCM i HF kardiomiocyty z cechami uszkodzenia cytoszkieletu były jednorodnie rozmieszczone w badanej tkance.

*Wnioski.* Uzyskane wyniki wskazują na bardzo charakterystyczne rozmieszczenie kardiomiocytów charakteryzujących się uszkodzeniem cytoszkieletu komórkowego w sercach z AK/DPK. Uszkodzenie dotyczyło zarówno elementów utrzymujących sarkomery jak i inne organella komórkowe oraz pośredniczących w przekazywaniu sygnałów z macierzy pozakomórkowej do komórki. Nie można wykluczyć, że zmiany w cytoszkielecie komórki mogą prowadzić do uruchomienia procesów związanych ze zmianą fenotypu kardiomiocytów na płodowy (odróżnicowanie) lub ich transróżnicowania w komórki tłuszczowe. Występowanie skupisk komórek z uszkodzonym cytoszkieletem wśród prawidłowych kardiomiocytów może wskazywać, że jego uszkodzenie nie jest efektem przebudowy mięśnia sercowego towarzyszącego rozwojowi choroby i zaburzeń w kontakcie macierz pozakomórkowa – receptor integrynowy, a cechą charakterystyczną AK/DPK. Na obecnym etapie badań nie wiadomo co inicjuje zmiany w cytoszkielecie komórkowym.

#### **CHOPIN QLK1-CT-2001-00389**

**Tytuł w języku polskim: „Otyłość u dzieci - programowana przez żywienie niemowląt”**

**Kierownik grantu: prof. d hab. n.med. Jerzy Socha**

**Doc. dr hab.n.med. Anna Dobrzańska**

Rekrutacja zakończona w czerwcu 2004 roku.

W chwili obecnej pozostaje w badaniu 120 dzieci w grupie karmionej sztucznie oraz 37 dzieci w grupie karmionej piersią.

Ze względu na wysoki wskaźnik wypadania dzieci z badania (sytuacja przedstawia się analogicznie we wszystkich europejskich ośrodkach) zdecydowano się rozpocząć działania mające na celu zachęcenie do ponownego przystąpienia do projektu (tym razem w ramach EARNEST). Zaplanowano i przeprowadzono:

- Wysyłanie pocztówek okolicznościowych, listów informacyjnych
- Stałe telefoniczne kontakty z rodziną
- Rozważane są również wizyty w domach z przeprowadzeniem pomiarów antropometrycznych przy pomocy przenośnego sprzętu pomiarowego
- Z pomocą sponsorów uzyskano drobne upominki dla dzieci biorących udział w projekcie (maskotki, kredki, bloki rysunkowe, plecaki, zabawki itp.). Wciąż prowadzimy starania o pozyskanie dodatkowych środków lub sponsorów
- Przygotowania do zorganizowania współdziału uczestników projektu CHOP w obchodach Dnia Dziecka w 2006 roku

W odniesieniu do dzieci pozostających w projekcie wszystkie wizyty w Instytucie CZD, pomiary antropometryczne oraz ankiety przewidziane harmonogramem zostały wykonane.

Wszystkie badania laboratoryjne (poza oznaczeniami z próbek pobranego DNA) zostały wykonane, a rezultaty badań umieszczone w centralnej bazie danych.

Przeprowadzano kilkakrotnie kontrolę jakości pomiarów antropometrycznych, za standardowej procedury postępowania.

W dn. 20-22.12.2005 odbyła się wizyta 2 audytorów z ośrodka koordynującego w Monachium mająca na celu kontrolę zgodności sposobu przeprowadzania pomiarów i zbierania ankiet dietetycznych z założeniami projektu. Polski ośrodek został dobrze oceniony.

Zaplanowano na 30 czerwca 2006 „odświeżenie” bazy danych zawierającej:

- Wyniki pomiarów antropometrycznych
- Rezultaty badań laboratoryjnych próbek krwi i moczu
- Wyniki ankiet na temat żywienia i zachowań żywieniowych
- Szczegółowe dane o ilości spożywanych makro i mikroelementów w diecie

Od tego momentu, aż do oficjalnego zakończenia finansowania projektu czyli do dnia 31 sierpnia 2006 będzie możliwe przeprowadzenie niezbędnych analiz statystycznych i wstępnych podsumowań.

#### **Trudności napotkane w realizacji zadań projektu:**

W chwili obecnej podstawowym problemem dla wszystkich partnerów w projekcie jest utrzymanie w badaniu dzieci zrandomizowanych aby umożliwić dalszy follow-up do wieku 6 lat w ramach kolejnego projektu EARNEST



## **PERFECT QLG1-CT-2002-90358**

**Tytuł w języku polskim: „Pediatriczne Centrum Badawcze – efektywność leczenia dzieci”**

**Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Ewa Pronicka**

Wykonywany w latach 2003-2005 projekt badawczo-rozwojowy finansowany w ramach 5 Ramowego Programu Badań i Rozwoju Komisji Europejskiej był jedynym projektem badawczym koordynowanym w całości przez IP CZD. Trzyletni budżet projektu wyniósł 300 tysięcy Euro.

Przyznanie w 2002 grantu badawczego w ramach konkursu na tzw. centra „doskonałości” czy „kompetencji” w krajach kandydujących do Unii Europejskiej było równoznaczne z nominacją naszego Instytutu i szpitala jako Centrum Doskonałości w pediatrii. Instytut był jedynym ogólnokrajowym szpitalem pediatrycznym, który uzyskał takie finansowanie w ramach danego konkursu.

W przygotowanie i realizację projektu zaangażowane były w pełnym wymiarze zespoły naukowe sześciu klinik i oddziałów Instytutu (genetyka, metabolizm, immunologia, kardiologia, gastrologia i onkologia) oraz dorywczo także inne ośrodki organizacyjne (dział nauki, dział administracyjno-finansowy, endokrynologia, diagnostyka laboratoryjna, intensywna terapia, patologia, rehabilitacja, psychologia, zdrowie publiczne i inne).

Głównymi celami projektu pod akronimem PERFECT były:

- poprawa integracji środowiska naukowego Instytutu z europejskimi ośrodkami akademickimi działającymi w ramach tzw. Europejskiej Przestrzeni Badawczej (ERA) i zajmującymi się diagnostyką i leczeniem rzadkich chorób u dzieci.
- wprowadzenie nowych metod diagnostycznych (i leczniczych) stwarzających warunki do prowadzenia wspólnych europejskich zadań badawczych, baz danych i sieci,
- poprawa edukacji młodych badaczy i upowszechnienie wiedzy o rzadkich chorobach w społeczeństwie,
- zapoczątkowanie współpracy naukowej z ośrodkami pediatrycznymi Europy środkowej i wschodniej w zakresie badań nad rzadkimi chorobami u dzieci.

W trzyletnim okresie sprawozdawczym działania PERFECTU objęły 124 zaproszenia do Polski naukowców i ekspertów europejskich, którzy wizytowali Instytut, konsultowali pacjentów, wygłaszali wykłady, obradowali nad wspólnymi publikacjami naukowymi i projektami badawczymi. Równocześnie pracownicy Instytutu odbyli 118 wizyt, treningów i misji w najlepszych europejskich ośrodkach pediatrycznych. Szczególnie trwałe kontakty nawiązano z uniwersytetami w Aarhus (Dania), w Nijmegen i Amsterdamie (Holandia), w Londynie i Sheffield (Wielka Brytania), w Leuven (Belgia), w Pradze (Czechy) i w Paryżu (Francja).

Zorganizowano 11 warsztatów na tematy związane z rzadkimi chorobami u dzieci, z wykładowym językiem angielskim, i 30 innych posiedzeń i konferencji szkoleniowych i naukowych, w których uczestniczyli przedstawiciele pediatrii i nauki z całego kraju (30 do 200 uczestników). Wydano ponad tysiąc certyfikatów uczestnictwa. Materiały z konferencji i wykładów (ponad 70 różnych publikacji) wydawane były w materiałach zjazdowych, czasopismach naukowych (w tym „Standardy Medyczne”), jako odrębne broszury (np. „Szczepienia u dzieci”) oraz podręczniki (pierwsze polskie wydanie „Vademecum Metabolicum”).

Działania w celu upowszechnienia w społeczeństwie wiedzy o rzadkich chorobach u dzieci polegały na publikacjach prasowych o projekcie PERFECT oraz czynnym uczestnictwie Instytutu w dwóch ostatnich edycjach Festiwalu Nauki Polskiej.

Nawiązane zostały systematyczne i obiecujące kontakty zawodowe i naukowe w dziedzinie genetyki, metabolizmu, kardiologii i gastroenterologii z akademickimi ośrodkami pediatrycznymi Litwy, Łotwy, Estonii, Czech i Ukrainy.

W ramach trzyletniej działalności projektu PERFECT na zjazdach europejskich przedstawiono 17 komunikatów, przygotowano do publikacji 5 artykułów oryginalnych (dwa z nich zostały już opublikowane, w tym w czasopiśmie *Pediatric Research*), kilka innych publikacji jest w końcowym opracowaniu. Nawiązano wartościowe kontakty naukowe, które owocować powinny uzyskaniem finansowania wspólnych projektów badawczych Komisji Europejskiej w nadchodzącym 7 Programie Ramowym Badań i Rozwoju UE.

#### **ESCAPE TRIAL QLG1-CT-2002-00908**

**Tytuł w języku polskim: „Badania komórkowych mechanizmów postępu choroby i farmakoterapia przewlekłej niewydolności nerek u dzieci”**

**Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Ryszard Grenda**

#### **Part WP5: Effect of ACE inhibition and intensified blood pressure control on renal endothelin turnover in children with chronic renal failure**

##### **Realizacja zadań badawczych w 2005 r.**

- Ocena wydania z moczem endoteliny (ET- 1) oraz aktywności dwóch degradujących peptydaz
- Ocena stężenia w moczu naczyniowego czynnika wzrostowego ( vascular endothelial growth factor ;VEGF)
- Ocena stężenia w moczu czynnika wzrostowego TGFβ
- Ocena ultrasonograficzna kompleksu *intima-media* IMT w tętnicach szyjnych wspólnych (cIMT) i tt. udowych powierzchownych (fIMT)
- Analiza korelacji klinicznych
- Wyniki przedstawiono w formie 3 prezentacji zjazdowych i dwóch publikacji .

#### **EUROWILSON LSHM-CT-2004-503430**

**Tytuł w języku polskim: „Choroba Wilsona: stworzenie europejskiej klinicznej bazy danych i opracowanie projektu dobranych losowo kontrolowanych badań klinicznych”**

**Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Piotr Socha**

Stworzono listę ekspertów w zakresie hepatologii, neurologii i pediatrii, którzy zajmują się pacjentami z chorobą Wilsona – wykorzystano kontakty osobiste członków konsorcjum, publikacje, adresy będące w posiadaniu laboratoriów molekularnych (H. Schmidt, P. Oferenci, G. Loudianos) itp. Przedstawiono założenia projektu wszystkim ekspertom. W niektórych krajach system opieki nad pacjentami z chorobą Wilsona jest zcentralizowany i ustalenie kontaktów z ekspertami przekazującymi dane o nowo rozpoznanych pacjentach nie stanowiło problemu (np. w Polsce). W innych krajach (jak w Niemczech) nawet lekarze rodzinni obejmują opieką pacjentów z chorobą Wilsona i tworzenie sieci ekspertów napotyka na szczególne trudności.

Od ponad roku uruchomiona jest ogólnodostępna strona internetowa [www.eurowilson.org](http://www.eurowilson.org), na której przedstawiono informacje dla pacjentów z chorobą Wilsona (w tym wersja językowa polska), informacje dla lekarzy oraz informacje o projekcie (w tym lista ekspertów w całej Europie). Pod kierunkiem prof. Anny Członkowskiej stworzono skalę oceny neurologicznej w chorobie Wilsona. Niezależnie uruchomiona została na początku roku 2005 internetowa baza danych z dostępem zastrzeżonym (hasłem i specjalną kartą dostępu) tylko dla grupy lekarzy upoważnionych do wprowadzania danych. W Polsce trzech ekspertów odpowiada za zbieranie danych o pacjentach z chorobą Wilsona: prof. Anna Członkowska, prof. Andrzej Habior, doc. Piotr Socha. Wszystkim zainteresowanym udostępniamy formularz diagnostyki i oceny klinicznej pacjentów z chorobą Wilsona oraz służymy pomocą z udostępnianiem badań molekularnych oraz oznaczenia stężeń miedzi w tkance wątrobowej.

#### **EUROGLYCANET 512131 (LSHM-CT-2005-512131)**

**Tytuł w języku polskim: "Wrodzone Zaburzenia Glikozylacji: Europejska Sieć rozwoju badań, diagnostyki i leczenia rosnącej grupy rzadkich zaburzeń”**

**Kierownik grantu: mgr Maciej Adamowicz**

W roku 2005 zrealizowano następujące zadania zawarte w trzech pakietach pracy:

##### **1/ WP-3 - rekrutacja pacjentów, uzyskiwanie próbek do badań i ich analiza:**

Izoformy transferyny oznaczono w 1068 surowicach pacjentów kierowanych do laboratorium z klinik i poradni IP Centrum Zdrowia Dziecka (792 pacjentów) oraz z ośrodków pediatrycznych z obszaru całego

kraju (276 pacjentów). Wzór izoform transferyny oceniano metodą immuno-elektroogniskowania w żelu agarozowym. Nieprawidłowy wzór izoform znaleziono u 9 pacjentów. U pacjentki S.A. z chronicznym zapaleniem wątroby, zespołem Pierre Robina i kardiomiopatią (Klinika Gastrologii CZD) wykryto bardzo rzadko występujący wzór typu II który sugeruje wrodzony defekt glikozylacji w obrębie aparatu Golgiego. Materiał biologiczny pacjentki (fibroblasty, surowica) zostały wysłane do europejskich laboratoriów w celu rozpoznania defektu. U młodszego brata (H.R.) pacjentki H.J., z rozpoznaniem już wcześniej w CZD wrodzonym zaburzeniem glikozylacji typu Ib (CDG Ib), obserwowano typ I wzoru izoform, co wskazuje na występowanie u chłopca defektu metabolicznego, pomimo braku klinicznych objawów choroby. Dziewczynka jest obecnie leczona mannozą, leczenia jej brata jest dyskutowane. Przejściowy charakter nieprawidłowego wzoru izoform transferyny u kolejnego pacjenta (O.M. Klinika Gastrologii) jest prawdopodobnie wynikiem przetrwałej infekcji EBV. Ustalono że przyczyną nieprawidłowych wzorów izoform transferyny u kolejnych pacjentów były wtórne zaburzenia glikozylacji: galaktozemia u dziewczynki S.G. i chłopca S.T. oraz wrodzona nietolerancja fruktozy u pacjentów G.K. , R.D., Ś.M. i O.J. Izoformy transferyny w w/w grupie dzieci normalizowały się w trakcie odpowiedniego leczenia dietetycznego. Oznaczenie izoform transferyny umożliwiło rozpoznania galaktozemii i fruktozemii w tej grupie pacjentów.

W wyniku poszerzonej diagnostyki dwójki dzieci (K.P. i D.P.) ze wstępnym rozpoznaniem wrodzonego zaburzenia glikozylacji typu I o nieznanym przyczynie (CDG-Ix) rozpoznanie zostało zmienione. U chłopca (K.P.), test dietetyczny a następnie badania molekularne pozwoliły rozpoznać wrodzoną nietolerancję fruktozy, a u D.P. wyniki testu dietetycznego wskazują również na fruktozemię.

## **2/ WP-4 – rozpowszechnianie wiedzy o wrodzonych zaburzeniach glikozylacji.**

Do współpracy w ramach grantu zaproszono 20 pediatrów zainteresowanych medycyną metaboliczną, uczestników spotkania „Wrodzone Wady Metabolizmu” organizowanego co roku w Pułtuskach przez Oddział Chorób Metabolicznych IP CZD. Lekarze dostali krótki opis poszczególnych podtypów wrodzonych zaburzeń glikozylacji wraz z listą objawów klinicznych sugerujących oznaczenie izoform transferyny oraz formularze skierowania na badanie izoform.

Na zjazdach i spotkaniach w kraju i za granicą przedstawiono przypadek chłopca G.C. z wrodzonym zaburzeniem glikozylacji typu II o nietypowym obrazie klinicznym i nieustalonej przyczynie (naśladuje chorobę Wilsona).

Na podstawie badań nad grupą pacjentów z typem II wzoru izoform transferyny podjęto próbę konstrukcji algorytmu biochemicznego w celu rozpoznawania późnych defektów glikozylacji w obrębie aparatu Golgiego (CDG typu II). Wyniki zostały przedstawione w formie prezentacji ustnej na SSIEM 42st Annual Symposium, Paris France 6-9 September 2005

## **3/ WP-9 – koordynacja aktywności ośrodków peryferyjnych i działania mające na celu stopniowe zwiększenie liczby ośrodków uczestniczących w realizacji projektu z Europy i innych krajów.**

Pracownica Laboratorium Zakładu Genetyki Medycznej Wileńskiego Uniwersytetu Wileńskiego odbyła dwutygodniowy staż w Pracowni Zaburzeń Metabolizmu i Oddziale Chorób Metabolicznych IP Centrum Zdrowia Dziecka (zaproszenie w ramach projektu Perfect) gdzie zapoznała się z laboratoryjnymi procedurami wykrywania oraz kliniką wrodzonych zaburzeń glikozylacji.

Jedna publikacja, 6 prezentacji.

## **EURO-POLICY-PID 006411 (SP23-CT-2005-006411)**

**Tytuł w języku polskim: „Strategia i harmonizacja badań naukowych w dziedzinie pierwotnych niedoborów odporności (PNO)”.**

**Kierownik prof. dr hab. n.med. Ewa Bernatowska**

### **1. Wykonane zadania w ramach projektu**

Współdział w tworzeniu Paneuropejskiego rejestru pierwotnych niedoborów odporności, ESID on line patient and research database network.

Od 02. 2005 wprowadzono do rejestru dane kliniczne i laboratoryjne 142 pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności. Zgłosiliśmy akces do udziału w tworzeniu XLA-

database , Europejskiego Rejestru Agammaglobulinemii Sprzężonej z Chromosomem X, typu Brunona, przypadków potwierdzonych genetycznie (mutacja Btk ).

### **I. Standardy diagnostyczne pierwotnych niedoborów odporności**

Zaadaptowano w chwili obecnej 14 opracowanych i zaakceptowanych przez European Society for Immunodeficiencies ( ESID) standardów diagnostycznych pierwotnych niedoborów odporności oraz stworzono nowy standard diagnostyczny dotyczący kryteriów diagnostycznych uogólnionego zakażenia prątkiem *Mycobacterium bovis* ( szczepienie BCG) u pacjentów z ciężkimi niedoborami odporności ; ciężkim złożonym niedoborem odporności, niedoborem receptora dla INF- gamma, niedoborem receptora dla IL-12 oraz z innymi ciężkimi wrodzonymi niedoborami. Standard ten stanowi część przygotowanej do druku pracy:

Disseminated BCG infection and other adverse events following vaccination against tuberculosis in children with primary immunodeficiencies registered in Children's Memorial Health Institute, Warsaw in years 1980 – 2005.

Standard ten jako autorskie opracowanie: **Diagnostic Criteria for BCG disseminated infections in Primary Immunodeficiencies** będzie częścią opracowania ekspertów WHO "Review of BCG vaccine-related adverse events", Work HQ/05/050246 for World Health Organization, Genewa.

### **II. Współpraca z Europejskimi Ośrodkami Diagnostyki i Leczenia Pierwotnych Niedoborów Odporności**

Współpraca z Zakładem Immunologii, Uniwersytetu w Rotterdamie kierowanym przez profesora J.J. van Dongena pozwoliła zdiagnozować 12 dzieci z pierwotnych niedoborów odporności. Pozostałe 8 dzieci bez postawionego rozpoznania jest przedmiotem badań obu ośrodków.

### **III. Organizacja sympozjów edukacyjnych dla młodych immunologów z Europy Centralnej i Wschodniej.**

The 3rd Autumn - Winter School of Clinical Immunology :

Integration for primary immunodeficiencies.

Sympozjum zorganizowane w Gdańsku, wrzesień 22 – 24, 2005 zgromadziło ponad 60 uczestników z Ukrainy, Estonii, Litwy, Łotwy, Czech, Polski, Niemiec, Anglii, Hiszpanii, Izraela, Szwecji i Holandii.

Stworzenie **Polskiej Grupy Roboczej ds Pierwotnych Niedoborów Odporności**

**(PNO)** - sieci współpracujących krajowych ośrodków diagnostyki i leczenia PNO stanowi integralną część realizacji działań w ramach projektu . **Polskiej Grupy Roboczej ds Pierwotnych Niedoborów Odporności** została zaakceptowana i jest wspierana przez Towarzystwa Naukowe. Obecnie działa pod patronatem Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego oraz Polskiego Towarzystwa Immunologii Doświadczalnej i Klinicznej.

Pierwsze zebranie organizacyjne Grupy odbyło się podczas sympozjum w Gdańsku. Polskę podzielono na 6 regionów. Prowadzone będą szkolenia dla lekarzy pierwszego kontaktu mające na celu podniesienia wiedzy o PNO.

W dniu 10.12.2005 zorganizowano sympozjum edukacyjne nt. Pierwotnych Zaburzeń Odporności" w Białym Stoku. Uczestnikami byli pediatrzy i lekarze rodzinni.

### **EARNEST 007036**

**Tytuł w języku polskim: „Wczesne programowanie żywieniowe – długofalowa ocena skuteczności i bezpieczeństwa badań klinicznych, badania epidemiologiczne, eksperymentalne, genetyczne oraz ocena ich efektów ekonomicznych”**

**Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Jerzy Socha**

Od momentu rozpoczęcia projektu CHOPIN planowano kontynuowanie obserwacji klinicznej istniejącej już kohorty pacjentów. W 2004 r. złożono aplikację do Komisji Europejskiej w ramach

6 Programu Ramowego o współfinansowanie przez UE kolejnego projektu o akronimie **EARNEST: „Early Nutrition Programming– long term efficacy and safety trials and integrated epidemiological, genetic, animal, consumer and economic research”**

W części dotyczącej kontynuacji badań klinicznych nad międzynarodową kohortą dzieci włączonych do projektu CHOPIN powierzono naszemu ośrodkowi zadanie utworzenia protokołu badań na okres 5 lat, powierzono nam także ponownie zadanie wykonania badań laboratoryjnych.

W dn. 15 kwietnia 2005 r projekt został oficjalnie rozpoczęty („kick of meeting” w Monachium). Podpisano Consortium Agreement. W projekcie bierze udział łącznie 46 partnerów, w tym Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”.

W ciągu pierwszych 6 miesięcy (do października 2005) przygotowano po konsultacjach z pozostałymi partnerami szczegółowy protokół projektu na okres 5 lat (60 miesięcy).

Opracowano metodologię, szczegółową treść ankiet, zakres zaplanowanych badań laboratoryjnych.

W kwietniu 2005 rozpoczęto przyjmowanie dzieci zgłaszających się na wizytę w wieku 30 m.-cy (T30 - pierwsza wizyta w ramach EARNEST)

Począwszy od października 2005 pierwsze ze zrandomizowanych dzieci zgłosiły się na 2 wizytę w ramach projektu EARNEST (T36).

#### **Danone TW**

**Tytuł : Ocena skuteczności wpływu probiotycznych bakterii *Lactobacillus* na ekosystem jelitowy u dzieci z atrezią dróg żółciowych po transplantacji wątroby**

**Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Joanna Pawłowska**

U pacjentów po transplantacji wątroby mikroflora jelitowa, w skutek długotrwałego podawania antybiotyków oraz leków immunosupresyjnych może ulec znacznym zaburzeniom. Celem podawania probiotyków jest przywrócenie homeostazy w ekosystemie jelitowym, stymulacja lokalnych komórek immunokompetentnych w śluzówce jelita do produkcji sIgA oraz pobudzenie systemowego układu odpornościowego zarówno humoralnego, jak i komórkowego.

**Celem pracy jest ocena:**

1. W jakim stopniu u pacjentów z atrezią dróg żółciowych po transplantacji wątroby istnieją zaburzenia w składzie i funkcji ekosystemu jelitowego
2. Czy doustne podawanie szczepów *Lactobacillus* wpłynie na modulację ekosystemu jelitowego i układu immunologicznego
3. Czy zasiedlenie tymi szczepami wpłynie na częstość występowania infekcji jelitowych.

#### **Materiał**

Do badań zostało zakwalifikowanych dzieci 40 dzieci z atrezią dróg żółciowych będących co najmniej rok po transplantacji wątroby. Pacjenci losowo podzieleni na dwie grupy otrzymają doustnie wyselekcjonowane szczepy *Lactobacillus casei* oraz *Lactobacillus casei/paracasei* w dziennej dawce  $10^{10}$  bakterii w formie liofilizowanej przez okres 2 miesięcy lub „placebo” (glukozę).

Badania modulacji ekosystemu jelitowego bakteriami probiotycznymi obejmują: (1) ocenę metabolizmu bakterii jelitowych (2) ocenę aktywności enzymów fekalnych (3) ilościową ocenę składu mikroflory jelitowej (4) oznaczenia poziomu alfa-1-antytrypsyny w kale. Badania układu immunologicznego obejmą (5) oznaczanie cytokin oraz poziomu sIgA w kale.

U 25 pacjentów oznaczono aktywność enzymów fekalnych przed rozpoczęciem podawania preparatu probiotycznego lub placebo. Aktywność  $\beta$ -glukuronidazy wynosiła od 0,065 do 0,669 A/mg, aktywność  $\beta$ -glukurozydazy od 0,041 do 0,727 A/mg i aktywność ureazy od 0,8 do 35,3 A/l. Stężenie  $\alpha$ -1-antytrypsyny w kale nie odbiegało od normy i wahało się w granicach 0,256 do 1,783 mg/g suchego kału. Ocena bakteriologiczna wykazała obecność w kale bakterii *Escherichia coli*, *Lactobacillus* oraz *Bacteroides* (*ovatus*, *fragilis*, *distasonis* i *thetaiotaomicron*). Nie stwierdzono wyraźniej korelacji między liczbą bakterii a aktywnością enzymów fekalnych.

Dwie publikacje.

#### **Projekt: Danone AP**

**Tytuł:** Modulacja ekosystemu jelitowego na drodze doustnego podawania probiotycznych bakterii *Lactobacillus* u dzieci z alergią pokarmową  
**Kierownik:** doc. dr hab. n. med. Bożena Cukrowska

**Cel:** Celem projektu była ocena ilościowa i jakościowa mikroflory przewodu pokarmowego u dzieci z alergią pokarmową w porównaniu do dzieci zdrowych oraz ocena zdolności nowych bakterii probiotycznych typu *Lactobacillus* do zasiedlania przewodu pokarmowego i modulacji ekosystemu jelitowego u dzieci alergicznych.

**Materiał i metody:** Zdolność nowych bakterii probiotycznych typu *Lactobacillus casei/paaccasei* do zasiedlania przewodu pokarmowego badano na sterylnych myszach Balb/c. Bakterie podawano zwierzętom jednorazowo w dawce  $10^9$  sondą dożołądkową. Po 7 dniach oceniono ilość bakterii metodą hodowlaną. Badano również translokację bakteryjną przez barierę jelitową, wykonując hodowle na agarze MRS z homogenatów krezkowych węzłów chłonnych, wątroby, śledziony oraz całej krwi. W celu kompleksowej analizy ekosystemu jelitowego u dzieci pobrano próbki kału od 22 dzieci z alergią na białka mleka krowiego, objawiającą się atopowym zapaleniem skóry w wieku do 18 m.ż. (średnia 10/12) oraz 7 zdrowych dzieci (średnia wieku 9/12). Ocenę modulacji ekosystemu jelitowego przez bakterie probiotyczne przeprowadzono podając w sposób randomizowany dzieciom z atopowym zapaleniem skóry mieszaninę 3 szczepów bakterii zawieszonych w preparacie mlekozastępczym Nutramigen w dawce dziennej  $10^9$ . Grupa kontrolna otrzymała placebo (Nutramigen). W próbkach kału pobranych trzykrotnie przed i po podaniu bakterii oraz 5 miesięcy później badano ilość bakterii *Lactobacillus*, *Bifidobacterium*, *Enterobacteriaceae*, *Enterococci*, *Bacteroides*, *Clostridium* i całkowitą ilość grzybów metodami hodowlanymi, natomiast metodą spektrofotometryczną oceniono aktywność enzymów fekalnych (beta-glukuronidazy, beta-glukozydazy).

**Wyniki:** Bakterie *Lactobacillus* zasiedlały przewód pokarmowy eksperymentalnych myszy w ilości  $10^9$ /g kału. W grupie myszy zasiedlanych bakteriami wykazano pojedyncze kolonie bakterii (ok. 200 kolonii) jedynie w krezkowych węzłach chłonnych. Nie wyhodowano bakterii z organów wewnętrznych ani z krwi. Analiza ilościowa mikroflory jelitowej nie wykazała różnic pomiędzy dziećmi zdrowymi i alergicznymi. Nie zaobserwowano również różnic w aktywności enzymów fekalnych. Ich wartości w obu grupach dzieci były podobne i wynosiły średnio ok. 0.020 mMol/mg białka dla beta-glukuronidazy i 0.013 dla beta-glukozydazy. Podawanie probiotyków pomimo korzystnego wpływu na stan kliniczny badanych dzieci (znamienny spadek indeksu SCORAD) nie miało wpływu na skład ilościowy ekosystemu jelitowego. Zarówno w grupie dzieci otrzymującej probiotyki, jak i placebo po 3 miesiącach doszło do obniżenia całkowitej ilości bakterii *Bifidobacterium* i *Lactobacillus* oraz do wzrostu bakterii typu *Clostridium* i *Bacteroides*. Nie wykazano również znamienych statystycznie różnic w aktywności enzymów fekalnych pomiędzy badanymi grupami, chociaż w obu grupach obserwowano wzrost aktywności zarówno beta-glukuronidazy, jak i beta-glukozydazy.

**Wnioski:** Nasze badania pokazują, że nowe szczepy probiotycznych bakterii *Lactobacillus casei/paaccasei* mają zdolność zasiedlania przewodu pokarmowego i nie przenikają przez barierę jelitową. Wydaje się, że mechanizm korzystnego wpływ tych bakterii na przebieg atopowego zapalenia skóry u dzieci nie jest bezpośrednio związany z modulacją ekosystemu jelitowego.

Cztery prezentacje zjazdowe.

#### **Mineralizacja (RG 3/2001)**

**Tytuł:** "The assessment of different nutritional therapies on bone mineralization in children with gut insufficiency"

**Kierownik grantu:** dr med. Małgorzata Łyszkowska

Projekt badawczy rozpoczęto w czerwcu 2001r. Do końca badania włączono 53 chorych (ponad 100% zaplanowanej liczby badanych) w wieku od 5 do 22 lat (śr. 9 lat). Wszyscy chorzy byli leczeni z powodu przewlekłej niewydolności jelit. Żaden pacjent nie został wykluczony z grupy objętej badaniem. Wszyscy chorzy ukończyli badanie. Ostatnie wyniki badań laboratoryjnych zostały opracowane i wprowadzone do bazy danych w 2005r.

Dzieci były podzielone na grupy zależnie od sposobu leczenia żywieniowego (gr. 1 – całkowite żywienie drogą przewodu pokarmowego i gr. 2 – żywienie pozajelitowe) oraz ze względu na wynik gęstości kości (DEXA) (gr. A - prawidłowy wynik densytometrii i gr. B – obniżona gęstość kości < -1SD).

Wszyscy pacjenci mieli przeprowadzone badania laboratoryjne, wodorowy test oddechowy oraz densytometrię zgodnie z wymogami zawartymi w protokole badań.

Wstępne wyniki zostały przedstawione na zjazdach i opublikowane w streszczeniach zjazdowych w latach wcześniejszych.

Przedstawione prace dotyczyły analizy połowy obecnie zgromadzonego materiału. Wyniki uzyskane w analizie danych były powodem do zwiększenia liczebności grupy, niż to planowana na początku badania (planowano włączenie 25 pacjentów) po to by uzyskać bardziej wiarygodne wyniki.

Ostatecznie opracowany materiał będzie opublikowany w 2006 r.

#### **Fujisawa GmbH**

**Tytuł: „Porównanie skuteczności dwóch protokołów immunosupresji takrolimusem z lub bez dodatku mykofenolanu mofetilu po przeszczepie wątroby u dzieci mających na celu wczesne, całkowite odstawienie sterydoterapii. Otwarte, randomizowane, prospektywne, jednośrodkowe badanie”**

**Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Piotr Kaliciński**

Celem pracy jest porównanie bezpieczeństwa i skuteczności 2 metod leczenia immunosupresyjnego z użyciem tacrolimusu w połączeniu z mykofenolanem mofetilu lub steroidami oraz wdrożenie docelowego schematu leczenia immunosupresyjnego bez steroidów u dzieci po przeszczepie wątroby. Jest to badanie otwarte, prospektywne, randomizowane, jednośrodkowe, z grupą kontrolną. Oceniane są następujące wybrane parametry: występowanie i ilość epizodów ostrego odrzucania w tym epizody odrzucania sterydopornego, obraz histologiczny przeszczepionej wątroby po roku leczenia, aktywność enzymów : ASPAT, ALAT, GGTP, poziom glukozy, funkcja nerek, ciśnienie tętnicze.

Rekrutację pacjentów do badania zakończono 30 06 2005. W grupie A (tacrolimus z mykofenolanem mofetilu, bez steroidów) jest 20 dzieci w wieku 0,4 – 18 lat, w grupie B

( tacrolimus ze steroidami) jest 24 dzieci w wieku 0,4 – 18,1 lat. Z badania wykluczono 4 dzieci z grupy B. Do 31 12 2005 zakończono 1-roczną obserwację u 14 dzieci z grupy A i u 14 dzieci z grupy B. Wstępną końcową analizę wyników przeprowadzono u 22 chorych (po 11 z każdej grupy). W grupie A były 3 epizody ostrego odrzucania natomiast w grupie B- 6. Wybrane parametry laboratoryjne w badanych grupach A vs B przedstawiają się następująco: ASPAT 70 vs 50 iu/ml, ALAT 67 vs 36 iu/ml, poziom glukozy 89 vs 82mg/dl, GFR 85 vs 98 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>, RR 116/71 vs 124/68 mmHg. 4 dzieci z grupy B wymagało systematycznego leczenia. nia hypodensyjnego w chwili zakończenia jednorocznej obserwacji. Wyniki biopsji wątroby wykonanej 1 rok po przeszczepie: w grupie A 3 prawidłowe, 5 niesprecyzowane, minimalne zmiany, 2 przewlekłe zapalenie wątroby (1 nawrót zakażenia HCV, 1 nawrót zakażenia HBV), w grupie B 1 prawidłowa, 6 zmiany niesprecyzowane, 2 przewlekłe zapalenie wątroby( nawrót zakażenia HCV).

Ustalenie końcowych wniosków nastąpi po zakończeniu 1 rocznej obserwacji wszystkich pacjentów czyli po 30 06 2006 roku.

**Umowa 1/2005** (realizowana ramach grantu zamawianego PBZ-KBN-094/P06/2003)

**Tytuł: „ Aktywności enzymów rąbka szczoteczkowego jelita szczurów: laktozy, gramma-glutamylotranspeptydazy i alkalicznej fosfatazy oraz analizy struktur morfologicznych jelita u szczurów metodami mikroskopii świetlnej i elektronowej”.**

**Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Bożena Cukrowska**

**Celem** badań była ocena wpływu soku z buraka ćwikłowego utrwalanego na drodze fermentacyjnej przez probiotyczne bakterie Lactobacillus pochodzenia jelitowego na:

- 1) struktury układu GALT (gut associated lymphoid tissue) jelita cienkiego,
- 2) ultrastrukturę jelita cienkiego,

3) aktywność enzymów rąbka szczoteczkowego jelita cienkiego.

#### **Materiał i metody**

Badania przeprowadzono w 8 eksperymentalnych grupach szczurów rasy Wistar. Zwierzętom, otrzymującym dietę kazeinową z dodatkiem celulozy (grupy A, B, C i D) lub otrzymującym dietę kazeinową z dodatkiem raftiozy (grupy E, F, G i H) podawano sok z buraka ćwikłowego w 3 różnych dawkach. Grupa D i F otrzymała 1,5 ml soku, grupa C i G – 3 ml, a grupa D i H - 6 ml. Grupy A i E stanowiły grupy kontrolne pozbawione soku.

Do badań histologicznych i ultrastrukturalnych pobrano wycinki z jelita czczego. Ocena aktywności enzymów rąbka szczoteczkowego wykonano w zeszkobinach ściany jelita cienkiego. Rąbek szczoteczkowy wyizolowano używając metodę precypitacji z chlorkiem wapnia. Aktywność glukozylazy, laktazy, gamma-glutamyl-transpeptydazy, fosfatazy alkalicznej, dipeptyl-peptydazy, sacharazy badano przy pomocy metod biochemicznych u użyciem swoistych substratów.

#### **Wyniki**

W grupie szczurów kontrolnych (A i E) obserwowano prawidłową błonę śluzową jelita cienkiego, bez cech zaniku kosmków jelitowych i zapalenia. U większości badanych zwierząt obraz morfologiczny jelita nie odbiegał od normy, jedynie w grupach otrzymujących najwyższe dawki soku buraczanego (6 ml), tj. w grupie D i H znaleziono cechy zwiększonej limfocytozy w blaszce właściwej oraz obecność licznych komórek tucznych i eozynofili. Analiza ultrastrukturalna komórek nabłonka jelitowego (enterocytów) pokazała, że w grupie otrzymującej najwyższe dawki soku (H i D) występowały specyficzne różnice w budowie rąbka szczoteczkowego, siateczki granicznej i szorstkiej siateczki śródplazmatycznej (RER) oraz ilości polirybosomów, lipoprotein i mikropecherzyków, a także szczelin między połączeniami międzykomórkowymi w porównaniu do grup kontrolnych. W grupie otrzymującej najwyższe dawki soku buraczanego (H i D) dochodziło do uszkodzenia struktury mikrososmków i uszkodzenia bariery jelitowej. Enterocyty (głównie w grupie H) tworzyły skrócone i nieregularny rąbek szczoteczkowy (mikrososmki były nierównej długości i były nieregularnie rozmieszczone). W cytoplazmie enterocytów nie były widoczne siateczka graniczna i lizosomy, natomiast RER i polirybosomy były nieliczne i tworzyły krótkie profile. Ponadto wydaje się, że szczelina między błonami sąsiednich komórek była powiększona, zarówno w obszarze tight junction, jak i zona adherens oraz desmosomu.

Ocena enzymów rąbka szczoteczkowego pokazała nieznaczne różnice pomiędzy grupami. Najbardziej jednorodne wyniki, nie wykazujące różnic w aktywności enzymatycznej pomiędzy grupami otrzymano dla laktazy i dipeptydyl-peptydazy. Inne enzymy, pomimo różnic pomiędzy grupami nie wykazały znaczącej zmienności statystycznej z wyjątkiem gammaglutamylotranspeptydazy. Grupa otrzymująca najwyższe dawki soku i prebiotyku (H) wykazała znamienne statystycznie wzrost aktywności enzymatycznej gamma-glutamyl-transpeptydazy w porównaniu do grupy kontrolnej E ( $p=0.003$ ) oraz grupy otrzymującej najniższe dawki soku (grupa F).

**Umowa: 93/Eks/24/2005/100/2916/KBN**

**Tytuł: „Zasady postępowania w zakażeniach wirusem zapalenia wątroby typu B (HBV) i typu C (HCV) u dzieci kwalifikowanych do leczenia przeszczepem wątroby lub/i nerki oraz po transplantacji”**

**Kierownik projektu: doc. dr hab. n. med. Joanna Pawłowska**

#### **Wnioski:**

1. Pacjenci z niewydolnością narządową (wątroba/nerki) zakażeni wirusami hepatotropowymi stanowią nieliczną, ale szczególną grupę. Ze względu na trudności w prowadzeniu terapii po przeszczepieniu narządu oraz wpływ immunosupresji na obniżenie skuteczności terapii przeciwwirusowej - należy u nich bezwzględnie dążyć do zahamowania replikacji wirusa HBV/HCV przed transplantacją.
2. Zarówno diagnostyka jak i leczenie tych pacjentów są bardziej kosztowne niż leczenie tzw. *naive patients*.



3. Programy lekowe NFZ nie zawierają środków na pokrycie kosztów monitorowania leczenia, a jest to jednocześnie wymóg stawiany przez płatnika ośrodkom prowadzącym dany program.
4. Przyjęte przez NFZ programy lekowe nie uwzględniają swoistych problemów występujących u dzieci po transplantacji narządów. Ograniczenia: wieku, długości terapii oraz brak rejestracji niektórych preparatów praktycznie uniemożliwiają skuteczne leczenie tych chorych.
5. U pacjentów leczonych ribawiryną należy się liczyć z możliwością wystąpienia powikłań ze strony układu krwiotwórczego i koniecznością zastosowania wspomagającego leczenia erytropoetyną, co wymaga dodatkowego, odrębnego finansowania lub zgody na objęcie tych chorych programem przewlekłej terapii EPO, wykorzystywanym w leczeniu chorych z przewlekłą (przeddializacyjną) niewydolnością nerek.
6. Przyjęte obecnie finansowanie z programów lekowych NFZ nie pokrywa rzeczywistych kosztów poniesionych na leczenie tych pacjentów.
7. Leczenie pacjentów po transplantacji narządowej ze współistniejącym zakażeniem wirusowym HBV/HCV powinno być odrębnie finansowane.

Cztery publikacje, trzy prezentacje zjazdowe.

**Umowa: 93/Eks/24/2005/100/2915/KBN**

**Tytuł: „Leczenie zmian zakrzepowych u dzieci z patologią układu krążenia - teoria i praktyka”.**

**Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec**

**Cele:** W części teoretycznej – ocena odrębności układu krzepnięcia oraz patogenezы zakrzepicy u dzieci, przegląd danych dotyczących stosowania leków przeciwzakrzepowych (heparyna, heparyny drobnocząsteczkowe, doustne antykoagulanty, leki przeciwplatekcyjne) oraz leków trombolitycznych u dzieci na podstawie danych z piśmiennictwa. W części praktycznej – analiza retrospektywna schematów leczenia zmian zakrzepowych w materiale własnym oraz propozycja standardów leczenia zmian zakrzepowych u dzieci ze zmianami w układzie krążenia.

**Metoda:** Część teoretyczną opracowano na podstawie przeglądu aktualnego piśmiennictwa dotyczącego leczenia przeciwzakrzepowego i trombolitycznego u dzieci. Część praktyczną opracowano na podstawie analizы retrospektywnej danych z historii chorób dzieci z patologią układu krążenia i zmianami zakrzepowymi. Propozycje standardów leczenia zmian zakrzepowych u dzieci z patologią układu krążenia na podstawie przeglądu aktualnego piśmiennictwa.

**Materiał:** W latach 1992 – 2005 w Klinice Kardiologii zastosowano leczenie zmian zakrzepowych u 39 dzieci. U 4 dzieci leczenie to było stosowane co najmniej dwukrotnie. Wiek dzieci w chwili leczenia wynosił od 14 dnia do 17 roku życia, mediana wieku wynosiła - 2 lata. Najliczniejszą grupę stanowiły dzieci poniżej 1 roku życia. W grupie analizowanych pacjentów było 19 dziewcząt i 20 chłopców. Zmiany zakrzepowe wystąpiły w przebiegu różnych patologii układu krążenia i w różnych sytuacjach klinicznych. Wskazaniami do leczenia były: skrzepliny w jamach serca, głównie w jamie lewej komory, zatorowość płucna, zmiany zakrzepowe w tętniakach tętnic wieńcowych w zespole Kawasaki, zmiany zakrzepowe w naczyniach żylnych, zmiany zakrzepowe w naczyniach tętniczych

**Wyniki:** W całej grupie 39 dzieci wymagających leczenia zmian zakrzepowych, aż 4 dzieci (10.3%) wymagało co najmniej dwukrotnie leczenia zmian zakrzepowych. Leczenie fibrynolityczne i przeciwzakrzepowe stosowano w 85%, tylko leczenie przeciwzakrzepowe w 10% przypadków, natomiast wyłącznie leczenie fibrynolityczne w 5% przypadków. W przeważającej liczbie dzieci w pierwszej kolejności stosowano lek trombolityczny, który następnie łączono z heparyną niefrakcjonowaną i/ lub heparynami drobnocząsteczkowymi oraz acenokumarolem i aspiryną. Alteplazę stosowano w dawce od 0.02 do 0.125mg/kg mc/godz., mediana – 0.05mg/kg mc/godz. przez 1 do 13 dni, mediana – 5 dni. W kilku przypadkach lek podawano bezpośrednio do miejsca skrzepliny, w tym do tętnic wieńcowych i tętnicy płucnej. Wyjątkowo rzadko stosowano tiklopidynę i abciximab. Stosowane leczenie było skuteczne w średnio 80% przypadków i było różne w poszczególnych

grupach. Najwyższą skuteczność obserwowano w grupie pacjentów ze zmianami zakrzepowymi w jamach serca (88%), najniższą u dzieci ze zmianami zakrzepowymi w naczyniach żylnych (67%). Leczenie było nieskuteczne w średnio 20% przypadków. Niewielkie objawy niepożądane obserwowano w średnio 18% przypadków. Większość dzieci otrzymywała profilaktyczne leczenie przeciwzakrzepowe po wypisie do domu (średnio 61.5% dzieci). Dane dotyczące sposobu leczenia, jego skuteczności, objawów niepożądanych i kontynuacji leczenia przeciwzakrzepowego w domu przedstawiono w tabeli 1.

**Tabela 1**

Dane dotyczące leczenia zmian zakrzepowych w prezentowanym materiale

| Lokalizacja zmian zakrzepowych | Liczba dzieci | Leczenie trombolityczne | Leczenie przeciwzakrzepowe | Leczenie trombolityczne i przeciwzakrzepowe | Skuteczność       | Nieskuteczność   | Objawy niepożądane | Kontynuacja leczenia |
|--------------------------------|---------------|-------------------------|----------------------------|---------------------------------------------|-------------------|------------------|--------------------|----------------------|
| JS                             | 16            | X                       | 3 (18.7%)                  | 13 (81.3%)                                  | 14 (87.5%)        | 2 (12.5%)        | 4 (25%)            | 7 (43.8%)            |
| TP                             | 5             | 1 (20%)                 | X                          | 4 (80%)                                     | 4 (80%)           | 1 (20%)          | 1 (20%)            | 3 (60%)              |
| ZK                             | 6             | X                       | X                          | 6 (100%)                                    | 4 (66.7%)         | 2 (33.3%)        | X                  | 6 (100%)             |
| ZZ                             | 6             | X                       | 1 (16.7%)                  | 5 (83.4%)                                   | 4 (66.7%)         | 2 (33.3%)        | 1 (16.7%)          | 4 (66.6%)            |
| ZT                             | 6             | 1 (16.7%)               | X                          | 5 (83.4%)                                   | 5 (83.4%)         | 1 (16.7%)        | X                  | 4 (66.6%)            |
| <b>R</b>                       | <b>39</b>     | <b>2 (5.1%)</b>         | <b>4 (10.3%)</b>           | <b>33 (84.6%)</b>                           | <b>31 (79.5%)</b> | <b>8 (20.5%)</b> | <b>7 (17.9%)</b>   | <b>24 (61.5%)</b>    |

Legenda: JS – zmiany zakrzepowe w jamach serca, TP – zmiany zakrzepowe w tętnicach płucnych, ZK – zmiany zakrzepowe w tętniakach tętnic wieńcowych w przebiegu zespołu Kawasaki, ZZ – zmiany zakrzepowe w naczyniach żylnych, ZT – zmiany zakrzepowe w naczyniach tętniczych, R – razem, X – nie stosowano tego typu leczenia lub nie obserwowano objawów niepożądanych

**Wnioski:** 1. Brak jest jednolitych standardów postępowania w zmianach zakrzepowych u dzieci. Stosowane są różne protokoły łączenia leków fibrynolitycznych i przeciwzakrzepowych. 2. Zastosowane leczenie zmian zakrzepowych u dzieci było bezpieczne i cechowało się wysoką skutecznością.

### Statutowe zadania badawcze realizowane w 2005 roku

| Lp. | Tytuł zadania                                                                                                                                                                | Kierownik zadania                    | Jednostka organizacyjna                              |
|-----|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------|------------------------------------------------------|
| 1   | Zapobieganie uszkodzeniu płuc występującemu jako następstwo stosowania oddechu zastępczego w pediatrycznym oddziale intensywnej terapii.                                     | dr n. med. Marek Migdał              | Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii         |
| 2   | Diagnostyka i leczenie chirurgiczne wad rozwojowych u noworodków. Nie było realizowane w 2003r - będzie realizowane od 2004 roku.                                            | Dr n med. Jolanta Ganowicz           | Klinika Chirurgii i Transplant.Narząd.               |
| 3   | Choroba Crohn'au dzieci - ocena planowanego leczenia.                                                                                                                        | dr n. med. Hor Ismail                | Klinika Chirurgii i Transplant.Narząd.               |
| 4   | Ocena mechanizmów wolnorodnikowych uszkodzenia wątroby w chorobie Wilsona.                                                                                                   | doc dr hab. Piotr Socha              | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii |
| 5   | Ocena udziału zakażenia wirusem cytomegalii w patogenezie uszkodzenia wątroby u dzieci do 3 roku życia: efekty leczenia cytomegalii gancyklowirem w obserwacji długofalowej. | dr n. med. Elżbieta Świątkowska      | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii |
| 6   | Ocena jakości życia dzieci z postępującą rodzinną cholestazą wewnątrzwątrobową z przetoką żółciową.                                                                          | dr n. med. Irena Jankowska           | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii |
| 7   | Odległe wyniki leczenia interferonem alfa dzieci z HBV.                                                                                                                      | dr n. med. Marek Woynarowski         | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii |
| 8   | Ocena historii naturalnej niedoboru alfa1 - antytrypsyny w zależności od sposobu żywienia w okresie niemowlęcym oraz narażenia na dym tytoniowy.                             | doc dr hab. Piotr Socha              | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii |
| 9   | Postępowanie diagnostyczno-lecznicze w polipach jelita grubego u dzieci i młodzieży.                                                                                         | dr n. med. Mikołaj Teisseyre         | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii |
| 10  | Skuteczność stosowania cyklosporyny w leczeniu nieswoistych zapaleń jelit u dzieci.                                                                                          | prof. dr hab. Józef Ryżko            | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii |
| 11  | Opracowanie standardów diagnostyczno - terapeutycznych w jelitowej ucieczce białka u dzieci.                                                                                 | prof. dr hab. Jerzy Socha            | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii |
| 12  | Przydatność endoskopowego opaskowania żyłaków przełyku w zapobieganiu wystąpienia pierwszego krwotoku z żyłaków przełyku.                                                    | dr hab. n med. Danuta Celińska-Cedro | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii |
| 13  | Ocena czynników ryzyka procesów miażdżycy u pacjentów po transplantacji wątroby.                                                                                             | doc dr hab. Joanna Pawłowska         | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii |
| 14  | Długofalowa obserwacja pacjentów z autoimmunologicznym zapaleniem wątroby i różnymi fenotypami CTLA-4.                                                                       | dr Marek Woynarowski                 | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii |

|    |                                                                                                                                                                  |                                       |                                                      |
|----|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------|------------------------------------------------------|
| 15 | Niedobór alfa-1 antytrypsyny - odległe obserwacje kliniczne w odniesieniu do objawów wyjściowych i fenotypu alfa-1-at.                                           | doc dr hab. Piotr Socha               | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii |
| 16 | Profilaktyka zakażeń u osób z brakiem lub dysfunkcją śledziony                                                                                                   | prof. dr hab. Ewa Bernatowska         | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii |
| 17 | Ocena wybranych parametrów układu sercowo-naczyniowego u dzieci po operacji koarktacji aorty w latach 1996-2000 metodą koniec do końca.                          | prof. dr hab. Wanda Kawalec           | Klinika Kardiologii                                  |
| 18 | Ocena wyników leczenia choroby Kawasaki ze zmianami w tętnicach wieńcowych.                                                                                      | prof. dr hab. Wanda Kawalec           | Klinika Kardiologii                                  |
| 19 | Kardiomiopatia przerostowa - obraz kliniczny, czynniki ryzyka i markery uszkodzenia mięśnia sercowego w populacji dziecięcej.                                    | prof. dr hab. Wanda Kawalec           | Klinika Kardiologii                                  |
| 20 | Niewydolność serca u dzieci z wadami wrodzonymi serca a mechanizmy neurohumoralne, komórkowe i molekularne.                                                      | prof. dr hab. Wanda Kawalec           | Klinika Kardiologii                                  |
| 21 | Ocena układu krążenia u dzieci z zespołem Alagille'a.                                                                                                            | dr n. med. Anna Turska-Kmieć          | Klinika Kardiologii                                  |
| 22 | Zmiany zapalne w mięśniu sercowym - diagnostyka i leczenie.                                                                                                      | dr n. med. Lidia Ziółkowska           | Klinika Kardiologii                                  |
| 23 | Ocena częstości występowania arytmii i wyników terapii we wczesnym okresie po kardiochirurgicznym leczeniu wrodzonych wad serca u dzieci.                        | dr n. med. Joanna Rękawek             | Klinika Kardiologii                                  |
| 24 | Leczenie noworodków i niemowląt stałą stymulacją serca - ocena przebiegu klinicznego ze szczególnym uwzględnieniem problemów i powikłań.                         | doc. dr hab. Katarzyna Bieganowska    | Klinika Kardiologii                                  |
| 25 | Optymalizacja diagnostyki i leczenia zaburzeń czynności cewek nerkowych we wrodzonych i nabytych tubulopatiach.                                                  | doc dr hab. med. Jan Zawadzki         | Klinika Nefrologii i Transplantacji Nerek            |
| 26 | Nieinwazyjna ocena strukturalnych i czynnościowych zmian naczyniowych oraz czynników ryzyka u dzieci i młodzieży z nadciśnieniem tętniczym pierwotnym i wtórnym. | doc. dr hab. n med. Mieczysław Litwin | Klinika Nefrologii i Transplantacji Nerek            |
| 27 | Diagnostyka i leczenie nadciśnienia tętniczego pierwotnego w oparciu o ocenę fenotypu biochemiczno-klinicznego i wybranych markerów genetycznych.                | doc. dr hab. n med. Mieczysław Litwin | Klinika Nefrologii i Transplantacji Nerek            |
| 28 | Ocena wpływu leczenia Cyklosporyną A na zmiany morfologiczne kłębuszka nerkowego oraz postęp choroby u dzieci z idiopatycznym zespołem nerczycowym.              | dr n. med. Joanna Książek             | Klinika Nefrologii i Transplantacji Nerek            |
| 29 | Nieinwazyjna ocena zmian naczyniowych u dzieci z hiperlipidemią i korelacja z fenotypem biochemicznym i genotypem.                                               | doc. dr hab. n med. Mieczysław Litwin | Klinika Nefrologii i Transplantacji Nerek            |
| 30 | Zastosowanie dożylnego kacytriolu w leczeniu wtórnej nadczynności przytarczyc u dzieci hemodializowanych.                                                        | prof. dr hab. Ryszard Grenda          | Klinika Nefrologii i Transplantacji Nerek            |

|    |                                                                                                                                                                                                                                      |                                      |                                    |
|----|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------|------------------------------------|
| 31 | Opracowanie algorytmu postępowania i określenie czynników ryzyka w nowotworach pnia mózgu u dzieci.                                                                                                                                  | dr n. med. Paweł Daszkiewicz         | Klinika Neurochirurgii             |
| 32 | Ocena skuteczności terapii metodą stymulacji nerwu błędnego u chorych z zaburzeniami rozwojowymi kory mózgowej.                                                                                                                      | dr n. med. Piotr Zwoliński           | Klinika Neurochirurgii             |
| 33 | Zastosowanie różnych typów zespołonośnych czołowo-podstawowych w wadach czaszki i operacjach rekonstrukcyjnych.                                                                                                                      | dr Sławomir Barszcz                  | Klinika Neurochirurgii             |
| 34 | Korelacja fenotypu i genotypu u dzieci z encefalopatią z odkładaniem żelaza typu 1 (dawnej zespół Hallervordena-Spatza).                                                                                                             | dr n. med. Tomasz Kmiec              | Klinika Neurologii i Epileptologii |
| 35 | Badania nad mechanizmami nowotworzenia w stwardnieniu guzowatym.                                                                                                                                                                     | prof. dr hab. Sergiusz Józwiak       | Klinika Neurologii i Epileptologii |
| 36 | Wpływ utraty heterozygotyczności w linii tsc2 ang1 - mysim modelu stwardnienia guzowatego - na szereg kinazy mTOR.                                                                                                                   | prof. dr hab. Sergiusz Józwiak       | Klinika Neurologii i Epileptologii |
| 37 | Ocena stanu refrakcji w oczach po operacji usunięcia zaćmy z wszczepem sztucznej soczewki wewnątrzgałkowej u dzieci.                                                                                                                 | prof. dr hab. Mirosława Gralek       | Klinika Okulistyki                 |
| 38 | Ocena wyników operacji usunięcia gałki ocznej z wszczepem oczodołowym u dzieci.                                                                                                                                                      | prof. dr hab. Mirosława Gralek       | Klinika Okulistyki                 |
| 39 | Poprawa diagnostyki i leczenia guzów litych u dzieci i młodzieży zlokalizowanych poza ośrodkowym układem nerwowym poprzez standaryzację diagnostyki obrazowej oraz optymalizację i standaryzację programów i kompleksowego leczenia. | prof. dr hab. Danuta Perek           | Klinika Onkologii                  |
| 40 | Wprowadzenie badań molekularnych w nowotworach złośliwych u dzieci.                                                                                                                                                                  | Dr n med. Bożenna Dembowska-Bagińska | Klinika Onkologii                  |
| 41 | Badania odległych następstw skojarzonego leczenia przeciwnowotworowego u dzieci. Organizacja poradnictwa.                                                                                                                            | Dr n med. Bożenna Dembowska-Bagińska | Klinika Onkologii                  |
| 42 | Poprawa diagnostyki i leczenia systemowego i miejscowego retinoblastoma u dzieci w jedno - i obuocznym postaciach.                                                                                                                   | prof. dr hab. Danuta Perek           | Klinika Onkologii                  |
| 43 | Ocena ilości DNA cytomegalowirusa w płynach ustrojowych u noworodków.                                                                                                                                                                | doc dr hab. Anna Dobrzańska          | Klinika Patologii Noworodka        |
| 44 | Ocena stężenia białka S100B we krwi i płynie mózgowo-rdzeniowym noworodków po przebytych urazach OUN                                                                                                                                 | dr n. med. Dariusz Gruszczyński      | Klinika Patologii Noworodka        |
| 45 | Zasoby ustrojowe żelaza u noworodków urodzonych przedwcześnie wymagających hospitalizacji.                                                                                                                                           | dr n. med. Jacek Witwicki            | Klinika Patologii Noworodka        |
| 46 | Ocena markerów metabolizmu kostnego u noworodków urodzonych przedwcześnie.                                                                                                                                                           | doc dr hab. Anna Dobrzańska          | Klinika Patologii Noworodka        |

|    |                                                                                                                                                                                     |                                    |                             |
|----|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------|-----------------------------|
| 47 | Ocena zastosowania immunoblottingu we wczesnym rozpoznaniu toksoplazmozy wrodzonej.                                                                                                 | doc dr hab. Anna Dobrzańska        | Klinika Patologii Noworodka |
| 48 | Ocena bezpieczeństwa stosowania diety ketogennej jako leczenia uzupełniającego w padaczce odpornej na leki u dzieci, ze szczególnym uwzględnieniem parametrów gospodarki lipidowej. | dr inż. Anna Stolarczyk            | Klinika Pediatrii           |
| 49 | Ocena wyników enzymatycznego leczenia substytucyjnego chorych z mukopolisacharydozą typu I, I/V (ch. Hurler/Scheie)                                                                 | prof. dr hab. Anna Tyłki-Szymańska | Klinika Pediatrii           |
| 50 | Wpływ <i>Saccharomyces boulardii</i> na przywrócenie i utrzymanie prawidłowego ekosystemu jelitowego u dzieci z przewlekłą kolonizacją jelita cienkiego florą patogenną.            | dr n. med. Małgorzata Łyszkowska   | Klinika Pediatrii           |
| 51 | Ocena bilansu azotowego i przepuszczalności jelitowej u dzieci w okresie bezpośrednio po zabiegach chirurgicznych, nie otrzymujących żywienia drogą przewodu pokarmowego.           | doc dr hab. Janusz Książczyk       | Klinika Pediatrii           |
| 52 | Badanie bezpieczeństwa steroidów wziewnych w astmie oskrzelowej u dzieci - ocena wpływu leków na skład ciała i tempo wzrostu.                                                       | dr Ewa Najberg                     | Klinika Pediatrii           |
| 53 | Zastosowanie stałego monitorowania poziomu glukozy (CGMS) - continuous glucose monitoring system) z oceną sekrecji insuliny u dzieci żywieniowych pozajelitowo.                     | doc dr hab. Janusz Książczyk       | Klinika Pediatrii           |
| 54 | Diagnostyka przyczyn acydurii etylomalonowej w materiale Oddziału Chorób Metabolicznych Kliniki Pediatrii IP-CZD.                                                                   | dr n. med. Jolanta Sykut-Cegielska | Klinika Pediatrii           |
| 55 | Analiza kliniczno-morfologiczno-enzymatyczna przypadków wtórnego zaburzenia funkcji mitochondriów.                                                                                  | dr n. med. Hanna Mierzewska        | Klinika Pediatrii           |
| 56 | Ocena kosztów, korzyści i niepowodzeń wczesnej identyfikacji chorób metabolicznych metodą skriningu selektywnego na podstawie 15 lat prowadzenia programu w Polsce (1989-2003)      | prof. dr hab. Ewa Pronicka         | Klinika Pediatrii           |
| 57 | Ocena wpływu podaży mannozy na przebieg kliniczny w deficycie fosfomannoizomerazy (CDGS Ib) na podstawie analizy klinicznej i biochemicznej.                                        | prof. dr hab. Ewa Pronicka         | Klinika Pediatrii           |
| 58 | Porównanie wpływu fruktozy na stężenie lipoprotein o wysokiej gęstości (HDL) u osób będących na diecie ubogofruktozowej (tzw. dieta optymalna) z populacją chorych na fruktozemię.  | prof. dr hab. Ewa Pronicka         | Klinika Pediatrii           |
| 59 | Ocena stężenia karnityny u dzieci przewlekle żywionych pozajelitowo.                                                                                                                | dr n. med. Katarzyna Popińska      | Klinika Pediatrii           |
| 60 | Ocena polimorfizmu genu kodującego receptor witaminy D3 i gospodarki Ca-P u dzieci z otyłością prostą.                                                                              | doc dr hab. Janusz Książczyk       | Klinika Pediatrii           |
| 61 | Wpływ podania dożylnych emulsji tłuszczowych na leczenie atopowego zapalenia skóry u dzieci.                                                                                        | dr Anna Wieteska-Klimczak          | Klinika Pediatrii           |

|    |                                                                                                                                                                                                                             |                                            |                                            |
|----|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------|--------------------------------------------|
| 62 | Przebieg kliniczny i markery immunologiczne remisji w cukrzycy typu 1 u dzieci w zależności od sposobu rozpoczęcia insulinoterapii.                                                                                         | Prof. dr hab. Elżbieta Piontek             | Klinika Pediatrii                          |
| 63 | Charakterystyka występowania wrodzonych zaburzeń glikozylacji (CDG, Congenital Disorders of Glycosylation) w populacji polskiej. Opracowanie standardu diagnostycznego dla potrzeb całego kraju.                            | Prof. dr hab. Ewa Pronicka                 | Klinika Pediatrii                          |
| 64 | Ocena funkcjonalna pacjentów ze skrzywieniami kręgosłupa podczas procesu leczenia zachowawczego.                                                                                                                            | dr inż. Małgorzata Syczewska               | Klinika Rehabilitacji Pediatricznej        |
| 65 | Zastosowanie obiektywnych i jakościowych metod oceny spastyczności do ustalenia kryteriów kwalifikacji do różnych metod leczenia i monitorowania stanu pacjentów.                                                           | dr inż. Małgorzata Syczewska               | Klinika Rehabilitacji Pediatricznej        |
| 66 | Patologiczne wzorce chodu w wybranych jednostkach chorobowych u dzieci: zastosowanie funkcjonalnej obiektywnej analizy chodu do monitorowania stanu pacjenta, oceny sposobów leczenia i wspomagania diagnostyki różnicowej. | Dr inż. Małgorzata Syczewska               | Klinika Rehabilitacji Pediatricznej        |
| 67 | Zastosowanie dostępu przedniego strzałkowego do rekonstrukcji przetrwałego steku.                                                                                                                                           | doc dr hab. Małgorzata Baka-Osrowska       | Klinika Urologii                           |
| 68 | Ocena późnych wyników autoaugmentacji pęcherza neurogennego pod kątem trzymania moczu, ciśnienia śródpecherzowego oraz pojemności pęcherza.                                                                                 | dr n. med. Lidia Skobejko-Włodarska        | Klinika Urologii                           |
| 69 | Ocena wpływu diagnostyki prenatalnej na postępowanie chirurgiczne i wyniki leczenia chłopców z zastawkami cewki tylnej.                                                                                                     | dr n. med. Piotr Gastoł                    | Klinika Urologii                           |
| 70 | Opracowanie różnych sposobów leczenia chirurgicznego dzieci z pęcherzem neurogennym.                                                                                                                                        | Doc dr hab. med. Małgorzata Baka-Ostrowska | Klinika Urologii                           |
| 71 | Ocena odległych wyników rekonstrukcji zewnętrznych narządów płciowych u dzieci obojnaczych.                                                                                                                                 | Doc dr hab. med. Małgorzata Baka-Ostrowska | Klinika Urologii                           |
| 72 | Ocena specyficzności badań przesiewowych słuch wykonywanych u noworodków w ramach "Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu Noworodków w Polsce".                                                                   | lek med. Katarzyna Iwanicka                | Zakład Audiologii Foniatrii i Laryngologii |
| 73 | Monitorowanie zmian kostnych i interpretacja badań seryjnych nieinwazyjnymi metodami oznaczania masy kostnej i jakości kości u dzieci.                                                                                      | dr Maciej Jaworski                         | Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej |
| 74 | Udział IGF-1 i leptyny w zmianach metabolizmu kostnego przed i po przeszczepie wątroby u dzieci.                                                                                                                            | dr n. przyr. Elżbieta Karczmarewicz        | Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej |
| 75 | Diagnostyka rzadkich wrodzonych zespołów utraty soli u noworodków.                                                                                                                                                          | Doc dr hab. Ewa Małunowicz                 | Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej          |
| 76 | Ocena zaburzeń gospodarki lipidowej i wolnorodnikowej u dzieci z nadciśnieniem tętniczym.                                                                                                                                   | mgr Aldona Wierzbicka                      | Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej          |

|    |                                                                                                                                                                   |                                            |                                               |
|----|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------|-----------------------------------------------|
| 77 | Badanie poziomu D-/L-Arabinitolu w moczu u dzieci z zespołem Downa z wrodzoną wadą serca.                                                                         | dr n. med. Teresa Stradomska               | Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej             |
| 78 | Przezskórna implantacja stentów wewnątrznaczyniowych do aorty - ocena wyników bezpośrednich i wczesnych.                                                          | doc dr hab. Grażyna Brzezińska-Rajszyś     | Zakład Diagnostyki Obrazowej                  |
| 79 | Przezskórne zabiegi interwencyjne u dzieci z powikłanym przebiegiem po operacjach wad wrodzonych serca - ocena wyników bezpośrednich i wczesnych.                 | dr Maria Zubrzycka                         | Zakład Diagnostyki Obrazowej                  |
| 80 | Profil bakteriologiczny aparatury do badań czynności układu oddechowego w cyklu dwuletnim.                                                                        | doc dr hab. Piotr Gutkowski                | Zakład Fizjologii Oddychania                  |
| 81 | Ocena dynamiki rozwoju umysłowego u chorych z zespołem Nijmegen.                                                                                                  | doc dr hab. Krystyna Chrzanowska           | Zakład Genetyki                               |
| 82 | Ocena częstości występowania "nieoczekiwanych" aberracji chromosomowych w diagnostyce prenatalnej.                                                                | dr n. med. Bożenna Goryluk-Kozakiewicz     | Zakład Genetyki                               |
| 83 | Poszukiwanie zmian subtelomerowych przy pomocy techniki FISH u pacjentów z opóźnieniem umysłowym i cechami dysmorfii.                                             | dr n. med. Anna Gutkowska                  | Zakład Genetyki                               |
| 84 | Rozpoznawanie pre- i postnatalne zespołu Smitha, Lemlega i Opitza: badania kliniczne, biochemiczne i genetyczne.                                                  | prof. dr hab. Małgorzata Krajewska-Walasek | Zakład Genetyki                               |
| 85 | Opracowanie i wdrożenie metody identyfikacji najczęstszej mutacji, 1528G>C, w genie <i>HADHA</i> u chorych z podejrzeniem deficytu LCHAD.                         | dr n. przyr. Ewa Popowska                  | Zakład Genetyki                               |
| 86 | Wytwarzanie matalo-beta-laktamaz przez szczepy <i>Pseudomonas aeruginosa</i> i inne Gram-ujemne pałeczki izolowane od dzieci.                                     | dr Jan Patzer                              | Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej |
| 87 | Analiza transrearanżacji Ig/TCR u pacjentów z zespołem Nijmegen.                                                                                                  | dr n. med. Katarzyna Dzierżanowska-Fangrat | Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej |
| 88 | Ocena molekularnych mechanizmów oporności pałeczek <i>Campylobacter jejuni/coli</i> na antybiotyki makrolidowe.                                                   | dr n. przyr. Elżbieta Rożynek              | Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej |
| 89 | Charakterystyka szczepów pałeczek <i>Klebsiella</i> sp. oraz <i>Escherichia coli</i> wytwarzających enzymy o szerokim profilu substratowym typu ESBL w IP-CZD     | Prof. dr hab. Danuta Dzierżanowska         | Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej |
| 90 | Epidemiologia szpitalnych zakażeń grzybiczych u pacjentów hospitalizowanych na OIT, z żywieniem parenteralnym, po przeszczepie narządów oraz chorobą nowotworową. | Prof. dr hab. Danuta Dzierżanowska         | Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej |
| 91 | Określenie właściwości immunomodulacyjnych różnych gatunków drobnoustrojowych <i>Lactobacillus</i> sp. w warunkach in vitro.                                      | Dr hab. Jacek Michałkiewicz                | Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej |
| 92 | Wczesna diagnostyka i monitorowanie gammapatii monoklonalnych u dzieci z pierwotnym (NBS) i wtórnym (po przeszczepie wątroby) niedoborem odporności.              | Dr n. farm. Hanna Gregorek                 | Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej |



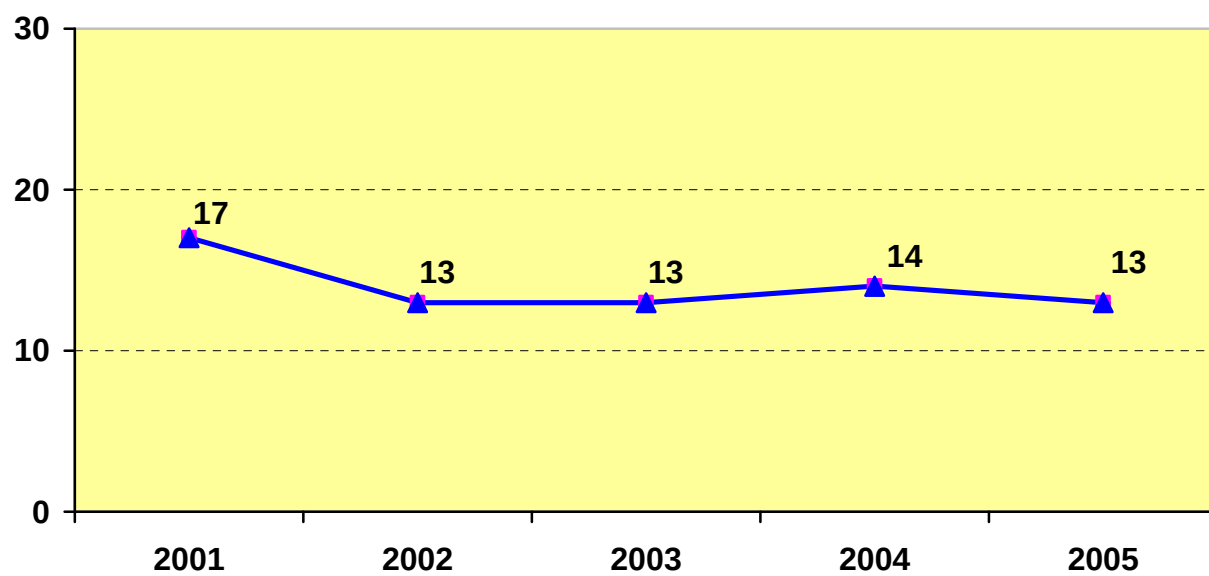
|     |                                                                                                                                                          |                                    |                                         |
|-----|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------|-----------------------------------------|
| 93  | Diagnostyka nefropatii związanej z infekcją wirusem <i>Polyoma hominis</i> I (BKV) u dzieci po przeszczepie nerki.                                       | doc. dr hab. Bożena Cukrowska      | Zakład Patologii                        |
| 94  | Ocena wybranych parametrów histopatologicznych i molekularnych jako czynników prognostycznych w rdzeniakach u dzieci.                                    | Dr n. med. Wiesława Grajkowska     | Zakład Patologii                        |
| 95  | Wskaźniki włóknienia wątroby u dzieci na podstawie immunohistochemicznej i molekularnej analizy cząsteczek biorących udział w fibrylogenezie.            | Dr Joanna Cielecka-Kuszyk          | Zakład Patologii                        |
| 96  | Immunomorfologiczna ocena występowania merozyno-ujemnej wrodzonej dystrofii mięśniowej we własnym materiale archiwalnym biopsatów mięśnia szkieletowego. | dr Maciej Pronicki                 | Zakład Patologii                        |
| 97  | Zmiany w jamie ustnej u dzieci poddanych immunosupresji farmakologicznej po transplantacji organów                                                       | dr n. med. Dorota Olczak-Kowalczyk | Zakład Patologii Jamy Ustnej            |
| 98  | Postawy wobec choroby u dzieci ze zwężeniem zastawki aortalnej (S.A.)                                                                                    | mgr Magdalena Dyga-Konarska        | Zakład Psychologii Klinicznej           |
| 99  | Opracowanie metody oznaczania stężenia TGF-beta-1 (Transforming Growth Factor) w moczu dzieci chorych na niewydolność nerek.                             | doc dr hab. Roman Janas            | Zakład Radioimmunologii                 |
| 100 | Prowadzenie oceny stopnia samokontroli przez dzieci i młodzież z cukrzycą typu I.                                                                        | mgr Grażyna Piegdoń                | Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej |

### Projekty badawcze – granty wewnętrzne

| Lp. | Nr grantu wew. | Data rozpoczęcia | Data zakończenia | Kierownik grantu                       | Tytuł grantu                                                                                                                                                                                |
|-----|----------------|------------------|------------------|----------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1   | S 79/2003      | 03-06-01         | 05-12-31         | Lek med. Anna Kamińska                 | Przydatność oceny ilościowej funkcji komórki wątrobowej wyznaczonej za pomocą wskaźnika ekstrakcji w różnicowaniu przyczyn cholestazy niemowlęcej.                                          |
| 2   | S 80/2003      | 03-06-01         | 05-06-30         | Doc dr hab. Małgorzata Baka-Ostrowska  | Model postępowania diagnostyczno-terapeutycznego u noworodka z prenatalnie rozpoznaną wadą układu moczowo-płciowego.                                                                        |
| 3   | S 81/2003      | 03-06-01         | 05-10-31         | Doc. dr hab. Joanna Książyk            | Ocena zabiegów kardiologii interwencyjnej wykonywanych u dzieci z wadami w układzie sercowo-naczyniowym w stanach zagrożenia życia.                                                         |
| 4   | S 82/2003      | 03-06-01         | 05-12-31         | Dr n med. Katarzyna Jobs               | Ocena niektórych parametrów układu antyoksydacyjnego u dzieci po przeszczepieniu nerki leczonych różnymi schematami immunosupresji.                                                         |
| 5   | S 84/2003      | 03-06-01         | 05-09-30         | Doc dr hab. Ewa Małunowicz             | Nieinwazyjna, biochemiczna diagnostyka prenatalna zespołu Smitha, Lemlego i Opitza - ocena wartości diagnostycznej oznaczenia płodowych metabolitów steroidowych w moczu ciężarnej kobiety. |
| 6   | S 86/2003      | 03-06-01         | 05-12-31         | Lek med. Katarzyna Iwanicka            | Stłuszczenie wątroby u dzieci - retrospektywna oraz bieżąca analiza histopatologiczna i kliniczna.                                                                                          |
| 7   | S 87/2003      | 03-06-01         | 05-12-31         | Prof. dr hab. Piotr Kaliciński         | Ocena znaczenia monitorowania liczby kopii wirusa Epstein-Barra jako czynnika ryzyka rozwoju choroby rozrostowej układu limfatycznego u dzieci po transplantacji wątroby.                   |
| 8   | S 88/2004      | 04-05-01         | 06-06-30         | Doc. dr hab. Małgorzata Baka-Ostrowska | Opracowanie kryterii wyboru płci oraz zasad postępowania chirurgicznego u dzieci z obojnactwem rzekomym męskim i obojnaczymi narządami płciowymi zewnętrznymi.                              |

|    |           |          |          |                                         |                                                                                                                                                                                              |
|----|-----------|----------|----------|-----------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 9  | S 89/2004 | 04-05-01 | 06-05-30 | Doc. dr hab.n. wet. Elżbieta Czarnowska | Mechanizm procesów naprawczych i regeneracyjnych zachodzących w mięśniu sercowym z doświadczalnie wywołanym niedokrwieniem serca.                                                            |
| 10 | S 90/2004 | 04-05-01 | 06-04-14 | Dr biol. Elżbieta Arasimowicz           | Budowa, proporcje głowy i ciała osób z wybranymi typami dysplazji kostno-chrząstkowej. Próba dyskryminacji wybranych typów dysplazji kostno-chrząstkowej na podstawie badań auktologicznych. |
| 11 | S 91/2004 | 04-05-01 | 06-12-31 | Dr n. farm. Hanna Gregorek              | Obecność wybranych czynników zakazanych (EBV, HBV, HCV) a rozwój klonalnej ekspansji limfocytów B krwi obwodowej u chorych z zespołem NBS.                                                   |
| 12 | S 92/2004 | 04-11-15 | 07-04-15 | Lek med. Agnieszka Rudzka-Kocjan        | Otyłość prosta u dzieci i młodzieży: ocena czynników ryzyka i zaburzeń gospodarki węglowodanowej oraz próba leczenia insulinooporności.                                                      |
| 13 | S 93/2005 | 05-07-01 | 06-12-31 | doc dr hab. Piotr Socha                 | Ocena wartości nieinwazyjnych testów diagnostycznych w chorobie Wilsona                                                                                                                      |

Fig. 3 Liczba grantów wewnętrznych realizowanych w latach 2001-2005



S79/2003

**Tytuł: „Przydatność oceny ilościowej funkcji komórki wątrobowej wyznaczonej za pomocą wskaźnika ekstrakcji w różnicowaniu przyczyn cholestazy niemowlęcej”.**

**Kierownik grantu: Anna Kamińska**

Zadania badawcze zawarte w w/wymienionym projekcie zostały zrealizowane. Zebrany materiał i uzyskane wyniki będące efektem realizacji w/w zadania badawczego posłużyły do przygotowania rozprawy na stopień doktora nauk medycznych, która została obroniona w maju 2005r.

*Wstęp:* Diagnostyka różnicowa cholestaz wieku niemowlęcego stanowi nadal złożony problem. Żadna z dostępnych metod nie pozwala na jednoznaczne ustalenie rozpoznania, co umożliwiłoby podjęcie odpowiedniego leczenia.

Badanie cholescyntygraficzne jest uznaną metodą w różnicowaniu cholestazy wewnątrz- i zewnątrzwątrobowej. W cholescyntygrafii obecność pasażu żółci do jelit wyklucza możliwość atrezji dróg żółciowych, natomiast brak pasażu nie daje pewnego rozpoznania, gdyż nie wyklucza możliwości ciężkiej cholestazy wewnątrzwątrobowej. Nowatorską metodą jest analiza wątrobowego wskaźnika ekstrakcji (HEF) uzyskiwanego za pomocą metody dekonwolucyjnej wykorzystując rutynowo wykonywane badanie cholescyntygraficzne. Wątrobowy wskaźnik ekstrakcji jest parametrem odzwierciedlającym funkcję komórki wątrobowej. W pierwotnych chorobach miąższu wątroby HEF wyraźnie spada, natomiast w chorobach dróg żółciowych pozostaje prawidłowy aż do momentu wystąpienia wtórnych zmian miąższowych.

*Cel pracy*

1. Ilościowa ocena funkcji komórki wątrobowej wyznaczonej za pomocą wskaźnika ekstrakcji uzyskiwanego w oparciu o metodę analizy dekonwolucyjnej w czasie rutynowo wykonywanego badania wątroby.
2. Określenie czy ilościowa ocena zwiększa specyficzność badania cholescyntygraficznego w różnicowaniu cholestaz okresu niemowlęcego.

*Materiał i metoda:* Badaniami objęto 35 niemowląt z hiperbilirubinemią związaną powyżej 2mg%. Badane dzieci podzielono retrospektywnie na dwie grupy. W grupie I znalazły się 22 niemowlęta w wieku od 14 do 76 dni (śred. wiek 40,8 dnia) z rozpoznaniem niedrożności dróg żółciowych potwierdzonym operacyjnie, a w grupie II znalazło się 13 niemowląt w wieku od 28 do 103 dni (śred.wiek 70 dni) z rozpoznaniem cholestazy wewnątrzwątrobowej potwierdzonym dalszą obserwacją kliniczną.

Diagnostyka różnicowa przedłużającej się żółtaczki obejmowała rutynowo wykonywane badania biochemiczne, badanie histopatologiczne, badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej oraz badanie cholescyntygraficzne z ilościową oceną funkcji komórki wątrobowej.

U wszystkich dzieci po zarejestrowaniu badania cholescyntygraficznego dokonano ilościowej oceny funkcji komórki wątrobowej obliczając wątrobowy wskaźnik ekstrakcji (HEF).

Obliczono średnie wartości HEF dla każdej grupy oraz czułość i specyficzność dla badanej metody.

Uzyskane wartości HEF korelowano w obu grupach z wiekiem badanych dzieci, stężeniem bilirubiny związanej, bilirubiny bezpośredniej oraz aktywnością GGTP, AspAT i AlAT w surowicy krwi.

**Wyniki:** Średnia wartość wątrobowego wskaźnika ekstrakcji HEF była wyraźnie wyższa w grupie I niż w grupie II, a różnica ta była statystycznie istotna. Stwierdzono, że dla wartości odcięcia HEF=80% czułość metody wynosi 81,8%, specyficzność 76,8% a dodatnia przewidywana wartość wynosi 85,7%.

Zakresy wartości HEF w badanych grupach były szerokie i nakładały się na siebie. Jednak zaobserwowano, że w grupie I HEF wynosił powyżej 90% u 16 dzieci (72%) w przeciwieństwie do grupy II, w której HEF wynosił powyżej 90% tylko u 2 dzieci (22%).

W grupie I nie znaleziono istotnej korelacji pomiędzy HEF a bilirubina związaną i bilirubina całkowitą. W grupie II wykazano istotną statystycznie korelację pomiędzy HEF i bilirubina związaną oraz bilirubina całkowitą. Wysokie wartości HEF stwierdzano przy niskich stężeniach zarówno bilirubiny związanej jak i bezpośredniej, a wartość HEF malała ze wzrostem stężenia obu rodzajów bilirubiny we krwi.

Nie znaleziono statystycznie istotnej zależności pomiędzy wartością HEF a aktywnością AspAT, AlAT, GGTP ani wiekiem badanych dzieci w grupie I ani w grupie II.

#### *Wnioski:*

1.Ocena wątrobowego wskaźnika ekstrakcji (HEF) powinna stanowić integralną część badania cholescyntygraficznego u dzieci. Jest to prosta, nieinwazyjna metoda, odzwierciedlająca funkcję hepatocytów, którą można wykorzystać podczas rutynowo wykonywanego badania cholescyntygraficznego.

2.Ilościowa ocena funkcji komórki wątrobowej uzyskana w oparciu o metodę dekonwolucyjną zwiększa specyficzność cholescyntygrafii w różnicowaniu cholestaz okresu niemowlęcego.

*Dwie prezentacje zjazdowe.*

#### **S 80/2003**

**Tytuł: „Model postępowania diagnostyczno-terapeutycznego u noworodka z prenatalnie rozpoznaną wadą układu moczowego”.**

**Kierownik grantu: doc. dr hab. Małgorzata Baka-Ostrowska**

W trakcie realizowaniu grantu wewnętrznego S 80/2003 opracowano model postępowania diagnostyczno – terapeutycznego u noworodka z prenatalnie rozpoznaną wadą układu moczowo-płciowego:

1. schemat postępowania z noworodkiem z prenatalnie rozpoznanym **wodonerczem jednostronnym** – badanie USG powinno być wykonane w 2 – 3 dobie życia, a następnie w zależności od stopnia poszerzenia miedniczki nerkowej należy wykonać:
  - a. gdy miedniczka jest bez poszerzenia, kontrolne USG nerek po 1 miesiącu życia
  - b. gdy miedniczka jest poszerzona do 2 cm, badanie renoscytygraficzne po 1 miesiącu życia
  - c. gdy miedniczka ma wymiary 2 – 4 cm, badanie renoscytygraficzne w 2 – 3 tygodniu życia
  - d. gdy miedniczka jest powyżej 4 cm, nefrostomię przezskórną

W trakcie obserwacji należy u tych dzieci wykonywać naprzemiennie USG nerek oraz badanie czynnościowe (renoscytygrafia) co 6 miesięcy. Do leczenia zachowawczego kwalifikowane są dzieci z dobrą funkcją nerki (powyżej 40% udziału w oczyszczaniu) oraz stabilną funkcją w badaniach kontrolnych (nie zwiększa się poszerzenie UKM w USG oraz nie obniża się funkcja w badaniu scytygraficznym). Do leczenia chirurgicznego (plastyka miedniczkowo-moczowodowa) kwalifikowane są dzieci z dużym wodonerczem (miedniczka powyżej 4 cm) oraz z narastaniem objawów przeszkody (powiększanie się rozmiarów UKM, obniżeniem funkcji nerki poniżej 40% w badaniu wyjściowym lub spadek o 5% w badaniach kontrolnych).

2. schemat postępowania z noworodkiem po prenatalnym rozpoznaniu **poszerzenia obu układów kielichowo-miedniczkowych** należy wykonać kontrolne badanie USG w 2 – 3 dobie życia; po potwierdzeniu obustronnego poszerzenia, diagnostyka powinna być poszerzona o cystografię i ewentualnie badanie izotopowe nerek. W przypadku rozpoznania odpływów pęcherzowo-moczowodowych dzieci te kwalifikują się do leczenia zachowawczego; w przypadkach masywnych V° odpływów, z nawracającymi zakażeniami należy rozważyć wykonanie czasowego obarczenia za pomocą przetoki pęcherzowo-skórnej (vesicostomii).
3. schemat postępowania z noworodkiem z prenatalnie rozpoznany **poszerzeniem UKM i moczowodu**, postnatalnie należy wykonać USG i cystografię; w zależności od rozpoznania postępowanie jest następujące:
  - a. zastawki cewki tylnej –przecewkowe przecięcia zastawek z/bez przetok moczowodowo-skórnych;
  - b. zdwojenie górnych dróg moczowych z ureterocele – wykonać usunięcie górnego hipofunkcyjnego bieguna nerki
4. inne wady:
  - a. wady powłok brzucha – **wynicowanie pęcherza moczowego, kloaki**, wymaga diagnostyki i leczenia chirurgicznego w pierwszych dniach życia: wynicowanie pęcherza – pierwotne zamknięcie pęcherza, wynicowanie kloaki – oddzieleni przewodu pokarmowego od moczowego (końcowa colostomia);
  - b. wady rozwojowe obejmujące układ moczowy, pokarmowy i płciowy (**przetrwała kloaka, przetrwała zatoka moczowo-płciowa**) wymagają diagnostyki w pierwszych dniach życia (badanie kontrastowe, endoskopie), w przypadku przetrwałej kloaki należy wykonać czasową colostomię;
  - c. **wady rozwojowe narządów płciowych** wymagają diagnostyki endokrynologicznej (kariotyp, badania hormonalne) oraz urologicznej (endoskopie) w nieco późniejszym okresie życia.

*Dwie prezentacje zjazdowe.*

S 81/2003

**Tytuł: “Ocena zabiegów kardiologii interwencyjnej wykonanych u dzieci z wadami w układzie sercowo-naczyniowym w stanach zagrożenia życia”.**

**Kierownik grantu: doc. dr hab. Joanna Książyk**

W roku 2005 w Pracowni Cewnikowania Serca Angiografii IP-CZD wykonano ogółem 75 zabiegów kardiologii interwencyjnej u dzieci z wadami wrodzonymi serca w stanach zagrożenia życia.

W tej grupie było 69 noworodków i 6 niemowląt. U 48 noworodków i 1 niemowlęcia z przewodozależnymi sinicznymi wadami serca wykonano zabieg Raskhinda, umożliwiający mieszanie krwi na poziomie przegrody międzyprzedsionkowej (21 noworodków z przełożeniem wielkich pni tętniczych, 12 z zarośnięciem zastawki trójdzielnej, 6 z izolowanym zarośnięciem pnia płucnego, 2 z całkowitym nieprawidłowym spływem żył płucnych, 8 z innymi złożonymi wadami serca).

Walwuloplastykę krytycznego zwężenia zastawki aortalnej wykonano u 8 noworodków. Wszyscy byli w ciężkim stanie ogólnym, z niewydolnością serca, wszystkie wymagały ciągłego wlewu prostinu celem utrzymania drożności przewodu tętniczego. Niedomykalność aortalna II stopnia wystąpiła u 1 pacjenta, a u kolejnego zabieg interwencyjny okazał się nieskuteczny. Po zabiegu u 7 nastąpiła poprawa stanu ogólnego. Noworodek po nieskutecznym zabiegu interwencyjnym został zakwalifikowany do zabiegu kardiochirurgicznego. Pacjenci po balonowej walwuloplastyce aortalnej podlegają obserwacji kardiologicznej i w zależności od rozwoju wady będą podejmowane dalsze decyzje lecznicze. Walwuloplastykę krytycznego zwężenia zastawki płucnej wykonano u 5 noworodków z izolowaną stenozą płucną i 1 niemowlęcia z zespołem Fallota i hypoplazją pierścienia płucnego. Wszystkie zabiegi przeprowadzono z dobrym efektem leczniczym.

Angioplastykę balonową zwężonej lewej tętnicy płucnej w złożonych sinicznych wadach serca przy zamykającym się przewodzie tętniczym, co groziło zamknięciem lewej tętnicy płucnej w trybie pilnym wykonano u 2 noworodków. U 6 tygodniowego niemowlęcia z tych samych powodów założono stent do lewej tętnicy płucnej. U 7 noworodków i 2 niemowląt po operacjach kardiochirurgicznych, w bezpośrednim okresie pooperacyjnym zamknięto aortalno-płucne naczynia krążenia obocznego, co umożliwiło odłączenie od respiratora i przejście z oddechu kontrolowanego na oddech własny. U 1 niemowlęcia z zespołem Fallota, po zmodyfikowanym zespoleniu Blalock-Taussig, w trybie pilnym z powodów gwałtownego spadku saturacji obwodowej poniżej 65% HbO<sub>2</sub> udrożniono interwencyjnie zespolenie chirurgiczne. U 1 niemowlęcia po operacji kardiochirurgicznej z rozwiniętym zespołem żyły głównej górnej z powodu zakrzepicy zastosowano aktylizę, a następnie wykonano balonową angioplastykę i ostateczne z dobrym efektem klinicznym założono stent do żyły głównej górnej.

Ogółem w latach 2004-2005 w Pracowni Cewnikowania Serca i Angiografii IP-CZD wykonano 146 zabiegów interwencyjnych w stanach zagrożenia życia. Najliczniejszą grupę 78% stanowiły noworodki, następnie niemowlęta 16.5%, a dzieci powyżej 1 roku życia 5.5%. U 111 pacjentów, co stanowi 76% całości grupy wykonano zabiegi paliatywne, konieczne do przygotowania pacjenta do operacji kardiochirurgicznej, u 35 dzieci (24%) zabieg interwencyjny był ostatecznym zabiegiem leczniczym. Wyniki wskazują, że kardiologia interwencyjna ma ugruntowane miejsce w procesie leczenia dzieci w stanach zagrożenia życia z wadami wrodzonymi serca. Krótkoterminowa obserwacja pacjentów oraz podsumowanie wyników pozwoliło na wyciągnięcie wniosków oraz sformułowanie standardów postępowania w tej grupie pacjentów.

*Trzy publikacje.*

**S 82/2003**

**Tytuł: „ Ocena niektórych parametrów układu antyoksydacyjnego u dzieci po przeszczepieniu nerki leczonych różnymi schematami immunosupresji”;**

**Kierownik grantu: dr n. med. Katarzyna Jobs**

Celem pracy była próba oceny wybranych parametrów układu antyoksydacyjnego i stopnia peroksydacji lipidów w wybranych grupach pacjentów w zestawieniu z odpowiednimi



wartościami w kontrolnej grupie zdrowych dzieci. Materiał stanowiło po 20 dzieci w wieku 8-18 lat po transplantacji nerki, z dobrą czynnością przeszczepu (poziom kreatyniny w surowicy ok. 2 mg%) leczonych cyklosporyną (grupa 1), takrolimusem (grupa 2) oraz 11 dzieci z przewlekłą niewydolnością nerek o niewielkim stopniu zaawansowania (także poziom kreatyniny do 2 mg%), które nie były leczone sterydami (grupa 3) oraz 20osobowa grupa kontrolna w adekwatnym wieku. Zakończono rekrutację do grup, wykonano wszystkie planowane oznaczenia laboratoryjne. Aktualnie dane są w trakcie opracowań statystycznych. Metody i uzyskane etapowe wyniki są cytowane w załączonych publikacjach zjazdowych. Całość wyników grantu będzie w najbliższym czasie opracowana i przygotowana do publikacji

*Cztery prezentacje zjazdowe.*

### **S84/2003**

**Tytuł: „Nieinwazyjna, biochemiczna diagnostyka prenatalna zespołu Smitha, Lemlego i Opitza -ocena wartości diagnostycznej oznaczania płodowych metabolitów steroidowych w moczu ciężarnej kobiety”**

**Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Ewa Małunowicz**

#### **Wyniki:**

Zespół Smitha-Lemlego i Opitza (SLO) jest dziedziczną autosomalnie-recesywnie chorobą, spowodowaną przez obniżoną aktywność reduktazy 7-dehydrocholesterolu. Rezultatem tego jest obniżony poziom cholesterolu a zwiększony poziom 7-dehydrocholesterolu i 8-dehydrocholesterolu w płynach ustrojowych i tkankach. Charakteryzują tą chorobę liczne cechy dysmorfii, mnogie wady rozwojowe oraz opóźnienie rozwoju psychoruchowego. Częstość występowania w Polsce oszacowana jest na 1:2000 do 1: 4000 urodzeń, co czyni zespół SLO jedną z najczęstszych wrodzonych wad genetycznych.

*Celem pracy* była ocena diagnostyczna oznaczania metodą GC/MS w moczu ciężarnej matki z grupy ryzyka (25%) urodzenia dziecka z zespołem SLO, 7-dehydrometabolitów steroidowych pochodzenia płodowego, syntetyzowanych w nadnerczach płodu z 7-dehydrocholesterolu. Dostają się one do krążenia matczyngo a jest to 7-dehydropregnantriol oraz 8-dehydroestriol. Analiza taka mogłaby znaleźć zastosowanie jako nieinwazyjna diagnostyka prenatalna zespołu SLO, możliwa do wykonania około 12 tygodnia ciąży.

11 ciąż z grupy ryzyka zespołu SLO było ocenianych prenatalnie. Były to seryjne oznaczania estriolu (E3), 8-dehydroestriolu (8-DHE3), pregnantriolu (PT) i 7-dehydropregnantriolu (7-DHPT) w jednorazowym moczu matki zbieranym pomiędzy 9 a 20 tygodniem ciąży. Jako jednoczesną inwazyjną diagnostykę u 8 pacjentek zastosowano analizę mutacji genu *7-DHCR* w kosmówce łożyska (11-12 tydzień ciąży) lub oznaczenie 7-dehydrocholesterolu w płynie owodniowym (1 pacjentka-18 tydzień ciąży). Wszystkie zastosowane metody były diagnostyczne i potwierdziły 9 zdrowych płodów (w tym 7 heterozygot), oraz 2 chore płody od tej samej matki, z 2 kolejnych ciąż. U tej ostatniej pacjentki (1 ciąża- 18 tydzień) w płynie owodniowym stwierdzono zwiększone stężenie 7-dehydrocholesterolu tzn. 9.87 µg/ml (nasz zakres referencyjny dla n=39 wynosi  $0.0026 \pm 0.0015$ ). Natomiast w moczu potwierdzono jednocześnie zwiększone stosunki 7-DHPT/PT oraz 8-DHE3/E3, odpowiednio 0.74 i 1.7 (ustalony zakres referencyjny dla n=48 wynosi odpowiednio 0-0.0147 i 0-0.019). W drugiej ciąży u tej pacjentki już w 10 i 12 tygodniu potwierdzono zwiększone stosunki 7-DHPT/PT (0.0195: 0.0482) i w 12 tygodniu 8-DHE3/E3 (0.0643). Badania genetyczne w bioptacie kosmówki potwierdziły mutacje genu *7-DHCR*.

U heterozygot stosunki 7-DHPT/PT i 8-DHE3/E3 nie przekroczyły wartości ustalonych w grupie kontrolnej ciężarnych kobiet (n=48). Przedstawione wyniki stanowią zastosowanie po raz pierwszy prenatalnej diagnostyki dla zespołu SLO, podczas której jednocześnie zastosowano nieinwazyjną biochemiczną diagnostykę z badaniami inwazyjnymi. Oznaczanie 7-dehydrometabolitów w moczu matki może być zastosowane jako wiarygodna, nieinwazyjna diagnostyka prenatalna zespołu SLO.

*Jedna publikacja.*

### **S87/2003**

**Tytuł: „Ocena monitorowania liczby kopii wirusa Epstein-Barra jako czynnika ryzyka rozwoju choroby rozrostowej układu limfatycznego u dzieci po transplantacji wątroby”.**

**Kierownik grantu: prof. Dr hab.n.med. P.Kaliciński**

*Wstęp:* Rozwój programu przeszczepiania wątroby u dzieci w IPCZD, a zwłaszcza zwiększenie liczby wykonywanych transplantacji u małych dzieci (program przeszczepów narządów pobranych ze zwłok) wiąże się z istotnym wzrostem częstości występowania choroby limfoproliferacyjnej (PTLD) (jak do tej pory w materiale pacjentów po przeszczepie wątroby 8 przypadków PTLD).

*Cel badań:*

1. wczesne rozpoznanie pacjentów należących do grupy ryzyka rozwoju PTLD w tym ocena statusu styczności z wirusem Epstein-Barr (EBV) przed transplantacją
2. Ocena przydatności monitorowania liczby kopii EBV
3. wdrożenie metody ilościowego oznaczania kopii genomów EBV w IP-CZD
4. Wczesne zdefiniowanie pacjentów należących do grupy ryzyka rozwoju PTLD
5. Opracowanie algorytmu postępowania diagnostyczno-leczniczego u pacjentów po LTx

*Metodyka:*

1. Oznaczenie statusu wirusologicznego dawców i biorców
2. Oznaczanie liczby kopii wirusa 2, 4, 6, 9, 12 mies po LTx
3. W przypadku zwiększenia liczby kopii wirusa do 40 (pacjenci seronegatywni przed LTx) i 400 (pacjenci seropozytywni przed LTx) zminimalizowanie immunosupresji oraz kontrola wirerii co 4 tygodnie
4. W razie rozpoznania PTLD wdrożenie leczenia

*Dotychczasowa realizacja projektu:*

Badanie rozpoczęto w czerwcu 2003. Projekt zakończono w lipcu 2005.

1. Do końca 2003 włączono do badań 11 dzieci – 5 dziewczynek, 6 chłopców w wieku 9m-9 lat (śr.3,5)
2. W 2004 włączono do badań kolejne 11 dzieci – 9 dziewczynek i 2 chłopców, w wieku 5 m-8,5 lat (średnio 2 lata i 1 miesiąc)
3. Dwoje dzieci wyłączono z projektu:
  - a. jedno z powodu nagłego zgonu (prawdopodobnie z powodu cytopatii mitochondrialnej)
  - b. jedno dziecko z powodu wyjazdu za granicę
4. Status wirusologiczny przed przeszczepem:
  - a. Biorcy: 7 EBV seronegatywni, 15 EBV seropozytywnych
  - b. Dawcy: 2 – seronegatywnych, 16 – seropozytywnych, 4 – status nieznany

5. Spośród wszystkich badanych dzieci u 9 stwierdzono znaczny wzrost liczby kopii wirusa. U dwójki z nich stwierdzono jednocześnie wzrost aktywności transaminaz. U wszystkich pacjentów zredukowano leczenie immunosupresyjne i jak dotąd nie stwierdzono cech PTLT. W czasie trwania projektu u żadnego pacjenta nie stwierdzono PTLT wobec 7 przypadków rozpoznanych do roku 2002.

*Dwie prezentacje zjazdowe.*

#### **S88/2004**

Tytuł: „Opracowanie kryteriów wyboru płci oraz zasad postępowania chirurgicznego u dzieci z obojactwem rzekomym męskim i obojaczymi narządami płciowymi zewnętrznymi”

**Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Małgorzata Baka-Ostrowska**

W 2005 roku kontynuowano analizę danych pacjentów z rozpoznaniem obojactwem rzekomym męskim. Spośród grupy 273 dzieci z zaburzeniami różnicowania płci pod postacią obojactwa rzekomego męskiego (kariotyp 46,XY, obecność gonad zróżnicowanych w kierunku męskim) leczonych w Klinice Urologii Dziecięcej IP CZD od 1981 roku, wydzielono grupę 100 pacjentów, u których okres obserwacji od zakończenia leczenia wynosił minimum 5 lat. Pacjentów tych podzielono na dwie grupy. W grupie I umieszczono dzieci wychowywane w linii żeńskiej, a w grupie II wychowywane w linii męskiej. Retrospektywnie analizowano dane z badania przedmiotowego przed rozpoczęciem rekonstrukcji zewnętrznych narządów płciowych. Przeprowadzono również aktualną ocenę narządów płciowych. Gromadzono także dane pochodzące z badań genetycznych, obrazowych, hormonalnych i endoskopowych.

W uzupełnieniu do wyników pacjentów grupy I uzyskanych w 2004 roku, analizowano wyniki biopsji skóry pobranej w celu identyfikacji zaburzeń struktury i funkcji receptora androgenowego. Mutacje w obrębie jego genu objawiające się zanikiem lub spadkiem powinowactwa receptora do ligandu, stanowią jeden z wariantów patogenetycznych obojactwa rzekomego męskiego. Do chwili obecnej biopsję taką pobrano u jedenastu wyselekcjonowanych z tej grupy pacjentów. Kwalifikacja do biopsji odbywała się na podstawie wyników badań hormonalnych. Mutacje w obrębie genu kodującego receptor androgenowy wykryto u trojga pacjentów. W dwóch przypadkach materiał okazał się niediagnostyczny (zakażenie hodowli fibroblastów), w kolejnych dwóch nie wykryto mutacji receptora androgenowego. Cztery wycinki znajdują się w opracowaniu. Planowane są dalsze biopsje i badania zmierzające do poznania zależności pomiędzy rodzajem mutacji a strukturą i funkcją receptora androgenowego.

Brano również pod uwagę identyfikację płciową pacjenta. Większość pacjentek tej grupy wykazuje prawidłową żeńską orientację seksualną za wyjątkiem jednej, która wystąpiła z wnioskiem o zmianę płci. Przy użyciu anonimowej ankiety poddano między innymi analizie kwestię akceptacji przez pacjentów wyników leczenia chirurgicznego. W ramach tej samej ankiety analizowano również przekonania pacjentów na temat słuszności przyjętej strategii leczenia, optymalnego czasu rozpoczęcia leczenia chirurgicznego i jakości życia po zakończeniu leczenia. W ankiecie zawarto również pytanie dotyczące sugestii i propozycji zmian zastosowanej terapii. Obecnie wyniki te znajdują się w opracowaniu.

Podobnie jak w przypadku pacjentów grupy pierwszej, także w grupie drugiej w wyselekcjonowanych przypadkach analizowano mutacje w obrębie receptora androgenowego. Dotychczas biopsję pobrano u 7 pacjentów tej grupy. Materiał opracowano w pięciu

przypadkach – u wszystkich wykryto mutację genu kodującego receptor androgenowy. Materiał pochodzący z dwóch pozostałych biopsji jest obecnie opracowywany.

Chłopcy tej grupy wykazywali prawidłową męską identyfikację płciową. Część pacjentów wypełniła ankietę dotyczącą akceptacji wyników leczenia chirurgicznego, przyjętej strategii postępowania terapeutycznego, jakości życia oraz sugerowanych przez nich propozycji zmian w terapii. Obecnie gromadzone i sumowane są dane uzyskane z ankiet.

**S89/2004**

**Tytuł: „Mechanizm procesów naprawczych i regeneracyjnych zachodzących w mięśniu sercowym z doświadczalnie wywołanym niedokrwieniem serca”**

**Kierownik grantu: doc. dr hab. Elżbieta Czarnowska**

Wyniki badań ostatnich lat wskazują, że potencjalne możliwości regeneracyjne mięśnia sercowego są związane z obecnością wewnątrzsercowych, rezydentnych i/lub rekrutowanych z obwodu komórek macierzystych (KM). Sugeruje się, że sygnałem dla rekrutacji KM jest produkowana przez uszkodzoną tkankę chemokina SDF-1. Z ostatnich badań wynika, że SDF-1 działa chemotaktyczne na KM CXCR4(+) (CXCR4, receptor dla SDF-1), dzięki czemu wędrują one do miejsca uszkodzenia. Celem tego etapu badań była weryfikacja hipotez, że (i) obecność i lokalizacja komórek CXCR4(+) jest uzależniona od poziomu ekspresji SDF-1, (ii) endogenne KM biorą udział w procesach angiogenezy i/lub waskulogenezy zachodzącej w mięśniu sercowym we wczesnym okresie pozawałowym.

Zawał wywoływano przez podwiązanie tętnicy wieńcowej przedniej zstępującej. Serca szczurów z zawałem, oraz poddanych operacji pozorowanej (tzw. sham), pobierano do badań histologicznych i immunohistochemicznych w 2, 7, 16, 21 lub 28 dobie po operacji. Badano lokalizację SDF-1, komórek z receptorami CXCR4(+), CD34 i CD133. W sercach kontrolnych analizowano morfometrycznie ekspresję SDF-1, CD34 i CD133, w obszarze podnasierdziowym, podwsierdziowym i w przegrodzie międzykomorowej, w sercach z zawałem dodatkowo w obszarze blizny zawałowej i mięśnia graniczącego z blizną. Gęstość naczyń oceniano w preparatach barwionych lektyną. W sercach mierzono także średnicę kardiomiocytów w ścianie lewej komory i przegrodzie, a w sercach z zawałem dodatkowo znajdujących w obszarze blizny i na granicy z blizną.

W sercach kontrolnych ekspresja SDF-1 i komórki z receptorem CXCR4(+) występowały jedynie w obszarze podnasierdziowym zrostu nasierdza z opłucną. W sercach z zawałem największa ekspresja SDF-1 występowała w obszarze blizny osiągając najwyższą wartość w 7 dobie zawału. W tym samym czasie obserwowano silną ekspresję CXCR4 na śródbłonkach. Śródbłonki naczyniowe CXCR4(+) tworzyły naczynia kapilarne lub były wbudowane w ścianę naczyń pomiędzy śródbłonkami CXCR4(-). Najwięcej naczyń kapilarnych z śródbłonkami CXCR4(+) występowało na granicy z blizną zawałową i podnasierdziową w okresie 7 - 21 doba po zabiegu operacyjnym. Natomiast największą gęstość naczyń z receptorem CD34(+) (receptor komórek macierzystych i młodych śródbłonek) i CD133 (receptor młodych śródbłonek) obserwowano na granicy z blizną w 7 dobie zawału. Gęstość naczyń charakteryzujących się obecnością młodych śródbłonek malała w ciągu kolejnych 28 dni. W okresie pozawałowym systematycznie rosła średnica kardiomiocytów z 20,89  $\mu\text{m}$  w 2 dobie zawału do 26,37  $\mu\text{m}$  w 28 dobie zawału. Sercach kontrolnych średnica kardiomiocytów wynosiła średnio 16,40  $\mu\text{m}$  w 2 dobie i nie zwiększała się w 28 dobie po zabiegu operacyjnym.

Podsumowując, w sercu z zawałem endogenne KM macierzyste różnicowały się w śródbłonki naczyń. I chociaż ten proces był nasilony w okresie największej ekspresji SDF-1 w obszarze blizny to jednak nowe naczynia nie powstawały w jej obszarze, bo prawdopodobnie KM nie znajdowały odpowiedniego mikrośrodowiska dla osiedlenia się. Ponadto występująca w mięśniu graniczącym z blizną angiogeneza i/lub waskulogeneza nie chroniła kardiomiocytów przed patologicznym przerostem. Zatem, być może badania nad opracowaniem skutecznej terapii mięśnia uszkodzonego niedokrwieniem powinny być ukierunkowane na modulację czynników mikrośrodowiska w obszarze zawału.

*Dwie prezentacje zjazdowe.*

S90/2004

**Tytuł: „Budowa proporcje głowy i ciała osób z wybranymi typami dysplazji kostno-chrząstkowej. Próba dyskryminacji wybranych typów dysplazji kostno-chrząstkowej na podstawie badań aukuologicznych”.**

**Kierownik grantu: dr n. med. Elżbieta Arasimowicz**

**1. Wykonanie, wdrożenie oraz przyuczanie pracowników pracowni do obsługi programu komputerowego sporządzonego przez firmę dad Digital Art. Division, której przedstawicielem jest pan Konrad Kongracki**

**2. Dalsze zbieranie norm kontrolnych w terenie dla porównania dzieci w temacie „Budowa proporcje głowy i ciała osób z wybranymi typami dysplazji kostno-chrząstkowej. Próba dyskryminacji wybranych typów dysplazji kostno-chrząstkowej na podstawie badań aukuologicznych”. (S90/2004)**

**3. Zbieranie danych antropologicznych i archiwizowanie materiału dzieci z dysplazją kostno-chrząstkową.**

**4. Przygotowanie ankiet aukuologicznych, rozesłanie ich wśród dorosłych pacjentów.**

**5. Weryfikacja kliniczne zebranego materiału.**

S91/2004

**Tytuł: „Obecność wybranych czynników zakaźnych (EBV, HBV, HCV) a rozwój klonalnej ekspansji limfocytów B krwi obwodowej u chorych z zespołem NBS.”**

**Kierownik grantu: dr n. farm. Hanna Gregorek**

Celem prowadzonych badań jest uzyskanie odpowiedzi na następujące pytania:

- czy istnieje związek między obecnością serologicznych wskaźników trwającego zakażenia EBV, HBV, i/lub HCV a występowaniem białka mono/oligoklonalnego, świadczącego o klonalnej transformacji limfocytów B;
- czy istnieje związek między występowaniem określonego zakażenia wirusowego, wczesną gammopatią monoklonalną a rozwojem chłoniaków u pacjentów z zespołem Nijmegen (NBS).

W naszych dotychczasowych badaniach prowadzonych u chorych z głębokimi zaburzeniami układu odporności wykazaliśmy, że u pewnego odsetka pacjentów pojawia się

w surowicy białko monoklonalne bez towarzyszących, uchwytnych zmian w układzie limfoidalnym. Systematyczne monitorowanie narastającego w czasie białka monoklonalnego potwierdziło przypuszczenie, że jest ono bardzo wczesnym markerem rozwijającego się chłoniaka. Jedną z istotnych przyczyn rozwoju niekontrolowanej, nowotworowej proliferacji limfocytów, zwłaszcza u chorych z głębokimi zaburzeniami odporności, mogą być przewlekłe zakażenia wirusowe. Wykazanie związku między określonymi zakażeniami wirusowymi i wczesną stymulacją klonalnej proliferacji limfocytów B oraz rozwojem chłoniaka w okresie późniejszym (kilka miesięcy a nawet lat po pojawieniu się białka monoklonalnego) może stanowić cenny marker prognostyczny i, dzięki systematycznemu monitorowaniu, może przyczynić się do jego rozpoznawania we wczesnym stadium rozwoju, co ma niebagatelne znaczenie dla opracowania właściwej strategii leczenia.

## **Materiał**

Materiałem do badań była krew żylna, pobrana standardową metodą próżniową bez dodatku antykoagulantów, w okresie, gdy nie stwierdzono dostępnymi technikami diagnostycznymi i badaniami klinicznymi rozrostu nowotworowego układu krwiotwórczego. Po wykrzepieniu i odwirowaniu, otrzymaną surowicę rozdzielano na małe porcje (po ok. 200 $\mu$ l) i przechowywano w temp. -56<sup>0</sup> C do momentu wykonania badań.

Dotychczas badaniami objęto 53 chorych z NBS (21 chłopców i 32 dziewczynki), od których zebrano łącznie 110 próbek surowic.

Materiał badany stanowiły próbki surowic pobrane od pacjentów żyjących oraz próbki przechowywane w naszym banku surowic, pobrane od chorych w okresie poprzedzającym zgon (badania retrospektywne).

## **Metody**

W poszczególnych próbkach surowic sukcesywnie wykonywane są następujące badania:

Oznaczenie stężenia całkowitych immunoglobulin met. nefelometryczną;

Oznaczenie stężenia markerów zakażenia HBV met. EIA (AxSYM, Abbott Lab.;

Oznaczenie przeciwciał anti-HCV met. EIA (AxSYM, Abbott Lab.);

Oznaczenie przeciwciał anti EBV IgM i IgG met. ELISA (Biomedica Gruppe);

Elektroforeza białek (EF) i w przypadku obecności białka monoklonalnego jego charakterystyka met. immunofiksacji (IF) (Sebia Corp.).

W każdym przypadku wykazania obecności przeciwciał anti-HCV, zakażenie potwierdzano badaniem HCV-RNA met. RT-PCR.

Od końca roku 2004, w miejsce oznaczania przeciwciał anti-EBV, wprowadzono badanie EBV-DNA met. RT-PCR. U kilkunastu pacjentów wykonano pilotażowe badanie CMV-DNA met. PCR

## **Uzyskane wyniki**

Wyniki dotychczas prowadzonych badań u pacjentów z NBS potwierdzają nasze wcześniejsze obserwacje, na podstawie których wykazaliśmy znaczne zróżnicowanie niedoborów odporności w tej grupie pacjentów, z tendencją do ich pogłębiania się w czasie trwania choroby. Systematycznie prowadzone badania kontrolne ( w odstępach 3-6 mies.) wykazały, że nagły i narastający w czasie wzrost poziomu IgM związany jest z syntezą białka monoklonalnego tego izotypu.

Powyższa obserwacja oraz bardzo wysoka śmiertelność chorych z NBS związana z rozwojem chłoniaków, głównie typu non-Hodgkin's (NHL), skłoniła nas do przeprowadzenia pełnej analizy surowic krwi pobieranych podczas bieżących badań kontrolnych od żyjących pacjentów, oraz próbek znajdujących się w naszym banku surowic, pobranych w okresie poprzedzającym zgon.

Obecność białka monoklonalnego wykazaliśmy u 18 z 46 (40 %) dotychczas zbadanych pacjentów, w jednej lub kilku pobranych próbkach surowic, w tym: samo IgG  $\kappa$  lub  $\lambda$  występowało u 6; IgM  $\kappa$  lub  $\lambda$  u 8 chorych, natomiast u 4 badanych wykazano obecność białka biklonalnego: IgG  $\kappa$ /IgM  $\lambda$  – u 2/46; IgM  $\kappa$ /IgA  $\lambda$  – u 1/46 oraz IgG  $\lambda$ /IgG  $\kappa$  – u 1/46. W przypadku obecności białka monoklonalnego klasy IgM, obserwowaliśmy 1.5 do 4-krotny wzrost poziomu całkowitych IgM ponad górny zakres wartości prawidłowych dla wieku. Inny obraz towarzyszył gammapatii IgG, gdzie nawet 2-4 krotny wzrost poziomu całkowitych IgG w stosunku do wartości wyjściowych, nadal mieścił się w granicach normy dla wieku i byłby niezauważony, gdyby nie systematyczna obserwacja poziomów immunoglobulin podczas kolejnych wizyt kontrolnych. Obecność HBsAg wykryto u 8/38 (21%), HCV – 3/38 (7.9%) i CMV 4/28 (14.3%) badanych. Testem ilościowym RT-PCR EBV-DNA wykryto u 15 z 22 badanych (68%) w ilości 117-5660 kopii/ $\mu$ g DNA genomowego. U 3 pacjentów wykazano obecność przeciwciał anti-EBV w klasie IgM, jednakże dotychczas są niedostępni dla badań molekularnych.

Z grupy 53 chorych z NBS, których materiał dostępny był do obecnie prowadzonych badań, zmarło 18 (34%), w tym z powodu chłoniaka typu B – 9 dzieci (B-NHL), ostrej białaczki limfoblastycznej – 2 dzieci (TLBL/ALL), choroby Hodgkina – 3 dzieci (HL), medulloblastoma – 1 i pozostałe dzieci prawdopodobnie z powodu niewydolności krążenia. U 12 spośród nich na wiele miesięcy przed rozpoznaniem chłoniaka obecne było w surowicy białko monoklonalne. Są to w większości badania retrospektywne. Obecnie 3 dzieci z wcześniej wykrytym białkiem monoklonalnym i zdiagnozowanym chłoniakiem poddanych jest skutecznemu leczeniu, natomiast 4 z obecnym białkiem monoklonalnym, ale bez potwierdzonego rozrostu limfoproliferacyjnego, znajduje się pod ścisłą, systematyczną kontrolą onkologa.

W celu dokonania korelacji parametrów immunologicznych, biochemicznych i wirusologicznych konieczna jest kontynuacja badań w roku następnym.

**W trakcie prowadzonych badań, u jednego z chorych podejrzewanych o NBS ten zespół nie potwierdził się, a uzyskane wyniki pozwalają przypuszczać, że mamy do czynienia z nowym wariantem AT.**

*Jedna prezentacja zjazdowa.*

#### **S 92/2004:**

**Tytuł: „Otyłość prosta u dzieci i młodzieży: ocena czynników ryzyka i zaburzeń gospodarki węglowodanowej oraz próba leczenia insulinooporności”**

**Kierownik grantu: lek. med. Agnieszka Rudzka-Kocjan**

*Realizowane zadanie/a badawcze, w tym: materiał, metody, uzyskane wyniki*

Dotychczas analizą objęto ok. 50 pacjentów z otyłością prostą, opracowano ankietę oraz przygotowano bazę danych. W kolejnym etapie realizacji badania oceniono częstość i rodzaj zaburzeń gospodarki węglowodanowej i lipidowej u dzieci z otyłością prostą. U wszystkich dzieci wykonano test doustnego obciążenia glukozą (OGTT), obliczono wskaźnik Homa oraz wskaźnik FGIR, oznaczono stężenia cholesterolu całkowitego (ChC), LDL, HDL i TG i obliczono wskaźniki aterogenności (ChC/HDL, LDL/HDL).

W badanym materiale prawie 75 % dzieci z otyłością prostą powyżej 10 roku życia wykazuje różnego stopnia cechy zespołu metabolicznego, głównie pod postacią zaburzeń gospodarki węglowodanowej. Zaburzeń gospodarki węglowodanowej i lipidowej prawie nie obserwowano u dzieci otyłych poniżej 10 roku życia, co może być związane z brakiem cech dojrzewania płciowego.

Zabezpieczono surowice krwi celem oznaczenia hormonalnych czynników ryzyka rozwoju insulinooporności. Badana grupa pacjentów jest w trakcie leczenia dietetycznego, opracowana zostały materiały dotyczące zdrowej diety dla pacjentów.  
*Jedna prezentacja zjazdowa.*

S93/200

**Tytuł: „Ocena wartości nieinwazyjnych testów diagnostycznych w chorobie Wilsona”,  
Kierownik grantu: dr hab. n. med. Piotr Socha,.**

W roku 2005 prowadzono w obrębie realizacji powyższego projektu badawczego następujące zadania badawcze:

- Rekrutacja pacjentów do grupy badanej
- Badania diagnostyczne u pacjentów z grupy badanej
- Rekrutacja pacjentów do grup kontrolnych
- Badania diagnostyczne u pacjentów z grup kontrolnych
- Wstępna analiza wyników u pacjentów z grupy badanej

Wstępne wyniki uzyskane w trakcie realizacji projektu badawczego:

Choroba Wilsona (WD) to dziedziczne autosomalnie recesywnie zaburzenie metabolizmu miedzi. Odpowiedzialna za jej występowanie jest mutacja genu (ATP7B) kodującego wiążącą miedź ATP-azę zlokalizowanego na chromosomie 13 q14-q21. Diagnostyka WD opiera się na ocenie badań nieinwazyjnych (ceruloplazmina, miedź w surowicy i dobowej zbiórce moczu (DZM)), inwazyjnych (miedź w tkance wątroby) oraz genetycznych (analiza mutacji). Celem pracy była ocena czułości testów nieinwazyjnych w diagnostyce choroby Wilsona. Do oceny włączono 27 pacjentów (16 chłopców, 11 dziewcząt, w wieku 9-18 lat) z potwierdzoną WD. Wyniki: Za wartości charakterystyczne dla WD przyjęto: ceruloplazmina <20 [mg/dl], miedź w surowicy <70 [µg/dl], miedź w DZM >100 [µg/24h]. Wyniki testów w grupie badanej były następujące [średnia±SD; 95% CI]: ceruloplazmina 9,12±8,14; 5,60-12,64 [mg/dl], miedź w surowicy 34,69±19,83; 26,11-43,27[µg/dl], miedź w DZM 267,95±452,77; 67,20-468,70 [µg/24h]. Czułość testów określono na: 87% (20/23) - ceruloplazmina, 96% (22/23) - miedź w surowicy oraz 73% (16/22) - miedź w DZM. Żaden z naszych pacjentów nie miał trzech wyników badań w zakresie norm, a jeden 2 z 3 prawidłowe.

Wnioski wstępne z realizacji projektu:

1. Badanie miedzi w surowicy wydaje się charakteryzować najwyższą czułością.
2. Czułość stężenia ceruloplazminy i wydalania miedzi w DZM wydaje się być zbyt niska aby stosować te badania jako przesiewowe.
3. W diagnostyce różnicowej chorób wątroby konieczne jest wykonanie wszystkich trzech badań.

*Cztery prezentacje zjazdowe.*



**Sponsorowane badania kliniczne produktów leczniczych  
prowadzone w Instytucie „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”  
w roku 2005**

**Zestawienie ilościowo-finansowe**

| <i>Łączna<br/>ilość<br/>badań</i> | <i>Badania<br/>zakończone<br/>w 2005 roku</i> | <i>Badania<br/>kontynuowane<br/>w latach<br/>następnych</i> | <i>Kwota wpływów (wg. wystawionych faktur) (zł)</i> |
|-----------------------------------|-----------------------------------------------|-------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------|
| 39                                | 11                                            | 28                                                          | 1.254.243,66                                        |

**Rejestr badań**

| <b>L<br/>p</b> | <b>Rok rozp.<br/>/rok zak.</b> | <b>Temat</b>                                                                                                                                                                                                                                               | <b>Sponsor/CRO</b>                                                      | <b>Jednostka<br/>organizacyjna</b>                                     | <b>Uwagi</b>          |
|----------------|--------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------|-----------------------|
| 1.             | 2001/2005                      | Ocena skuteczności i bezpieczeństwa stosowania badanego produktu leczniczego w leczeniu dzieci z "Zespołem Turnera" B9R-MC-GDFN                                                                                                                            | Eli Lilly Polska<br>Sp. z o.o.<br>Warszawa                              | Klinika<br>Endokrynologii                                              | Badanie<br>zakończone |
| 2.             | 2002/2005                      | Wpływ badanego preparatu na gęstość kości u młodych dorosłych z niedoborem hormonu wzrostu wieku dziecięcego, podczas dwuletniej terapii tym preparatem. Międzynarodowe, randomizowane, otwarte, kontrolowane, równoległe badanie kliniczne. GHLIQUID 1369 | Novo Nordisk<br>Pharma<br>Sp. z o.o.<br>Warszawa                        | Klinika<br>Endokrynologii/<br>Klinika Pediatrii - O.<br>Endokrynologii | Badanie<br>zakończone |
| 3.             | 2002/2005                      | Otwarte, wieloośrodkowe, badanie III fazy oceniające skuteczność i bezpieczeństwo stosowania badanego produktu leczniczego w leczeniu dzieci z deficytem wzrostu na skutek niedostatecznego endogenicznego wydzielania hormonu wzrostu. EP2K-02-PhIII-Lyo  | Biochemie<br>GmbH, Austria /<br>Imform Polska<br>Sp. z o.o.<br>Warszawa | Klinika<br>Endokrynologii/<br>Klinika Pediatrii - O.<br>Endokrynologii | Badanie<br>zakończone |
| 4.             | 2002/2006                      | Wieloośrodkowe, randomizowane, kontrolowane, z podwójną ślepą próbą badanie porównawcze stosowania badanego produktu leczniczego u pacjentów z rozpoznanyim czynnym autoimmunologicznym zapaleniem wątroby. BUC-38/AIH                                     | PAREXEL<br>Polska Sp.z o.o.<br>Warszawa                                 | Klinika<br>Gastroenerologii                                            | Badanie w<br>trakcie  |
| 5.             | 2002/2005                      | Ocena wpływu trzech sposobów rocznego stosowania badanego produktu leczniczego na wzrost w leczeniu dzieci z zespołem IUGR                                                                                                                                 | Novo Nordisk<br>Pharma<br>Sp. z o.o.<br>Warszawa                        | Klinika<br>Endokrynologii/Klinik<br>a Pediatrii - O.<br>Endokrynologii | Badanie w<br>trakcie  |

|     |           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                      |                                                                                    |                    |
|-----|-----------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------|--------------------|
|     |           | (Intrauterine Growth Retardation) będących w wieku od 3 do 8 lat w momencie rozpoczęcia leczenia. Randomizowane, równoległe, międzynarodowe badanie kliniczne fazy IIb"; GHLIQUID-1424                                                                                                                                                              |                                                                                                                                      |                                                                                    |                    |
| 6.  | 2002/2006 | Ocena skuteczności i bezpieczeństwa stosowania badanego produktu leczniczego, podawanego przez 18 miesięcy w celu zapobieżenia wystąpienia astmy u dzieci w wieku 12-24 miesięcy, u których występuje atopowe zapalenie skóry z wrażliwością na alergen pyłków traw i/lub roztoczy kurzu domowego". RPCE01G1701                                     | UCB S.A., Pharma Sector - Bruksela (Belgia)                                                                                          | Klinika Pediatrii – Poradnia Alergologiczna                                        | Badanie w trakcie  |
| 7.  | 2003/2006 | Podwójne, ślepe, randomizowane, wieloośrodkowe badanie III fazy następującym 6-cio miesięcznym leczeniem lekiem o ujawnionej nazwie w celu oceny reakcji na dawkę i bezpieczeństwa podawania pacjentom pediatrycznym z nadciśnieniem tętniczym. CVAL489A2302                                                                                        | Novartis Pharmaceuticals Corporation/ Novartis Pharma AG (Szwajcaria)/ Pharmaceutical Research Associates (UK) Ltd., Wielka Brytania | Klinika Nefrologii                                                                 | Badanie w trakcie  |
| 8.  | 2003/2005 | II faza randomizowanego, nie-porównawczego badania produktów leczniczych, stosowanych u dzieci w wieku 1-21 lat z guzami litymi opornymi na leczenie. BMS CA 124002                                                                                                                                                                                 | Bristol-Myers Squibb Pharmaceutical Research Institute / PPD Development - Warszawa                                                  | Klinika Onkologii                                                                  | Badanie zakończone |
| 9.  | 2003/2006 | Wieloośrodkowe otwarte badanie kliniczne II/III fazy stosowania małej dawki badanego produktu leczniczego, podtrzymującej terapię zastępczą u pacjentów z chorobą Faby'ego. AGAL-017-01                                                                                                                                                             | Genzyme Europe B.V. (Holandia)/ IMFORM Polska Sp. z o.o. Warszawa                                                                    | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych                                  | Badanie w trakcie  |
| 10. | 2003/2005 | Prot.TERA-PEDROW001-Poland-12.2003                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | Teragenix Corporation (USA)                                                                                                          | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii/ Oddział Gastro.              | Badanie zakończone |
| 11. | 2003/2006 | Międzynarodowe, wieloośrodkowe otwarte badanie z losowym podziałem na grupy, z grupami równoległymi: ocena skuteczności i bezpieczeństwa stosowania badanego produktu leczniczego w postaci dożylniej w porównaniu do komparatora w postaci dożylniej u dzieci z ciężką postacią wrodzonej łamliwości kości (osteogenesis imperfecta). CZOL446H2202 | Novartis Poland Sp. z o.o. Warszawa                                                                                                  | Zakład Biochemii/Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej-O.Rehabilitacji Ortopedycznej | Badanie w trakcie  |

|     |           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                           |                                                                           |                                             |
|-----|-----------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------|
| 12. | 2003/2005 | Wieloośrodkowe otwarte badanie enzymatycznego leczenia substytucyjnego badanego produktu leczniczego u dzieci z zespołem Fabryego - I/II faza. AGAL-016-01                                                                                                                                                                                                                     | Genzyme Europe B.V. (Holandia)/Chiltern International GmbH (Niemcy) (CRO) | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych                         | Badanie zakończone                          |
| 13. | 2003/2005 | Obserwacja długookresowa pacjentów pediatrycznych z przewlekłym zapaleniem wątroby typu B, leczonych badanym produktem leczniczym. NUC 40040                                                                                                                                                                                                                                   | GlaxoSmithKline Pharmaceuticals S.A. Poznań                               | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii/ Oddział Gastro.     | Badanie zakończone                          |
| 14. | 2003/2006 | Faza II/IIIA częściowo ślepe, randomizowane, aktywnie kontrolowane, wieloośrodkowe, prowadzone w grupach równoległych badanie bezpieczeństwa, skuteczności i farmakokinetyki/farmakodynamiki produktu leczniczego, podawanego u dzieci z zaburzeniami wzrostu spowodowanymi niedoborem hormonu wzrostu. BPLG-003                                                               | BioPartners, GmbH Szwajcaria/ Accelsiors, Budapest, Węgry – (CRO)         | Klinika Pediatrii - Oddział Endokrynologii                                | Badanie w trakcie                           |
| 15. | 2003/2007 | Wieloośrodkowe randomizowane badanie, prowadzone w grupach równoległych z zastosowaniem podwójnej ślepej próby, mające na celu wykazanie równoważności odpowiedzi na szczepienie w grupie leczonej badanym produktem leczniczym i w grupie leczonej porównawczym produktem leczniczym u dzieci z atopowym zapaleniem skóry o nasileniu umiarkowanym do znacznego. FG-506-06-27 | Fujisawa GmbH/ Quintiles GesmbH, Wiedeń, Austria (CRO)                    | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii/ Oddział Immunologii | Badanie w trakcie                           |
| 16. | 2004/2005 | Ocena wrażliwości bakterii Gram+ i Gram- na określony zestaw antybiotyków. MYSTIC                                                                                                                                                                                                                                                                                              | AsstraZeneca sp. z o.o. Warszawa                                          | Zakład Mikrobiologii Klinicznej                                           | Badanie zakończone                          |
| 17. | 2004/2005 | Badania równoważności biologicznej sześciu (6) produktów leczniczych produkcji Polfa Trachomin w odniesieniu do odpowiednich leków referencyjnych.                                                                                                                                                                                                                             | Tarchomińskie Zakłady Farmaceutyczne "Polfa" S.A. Warszawa                | IP-CZD                                                                    | Badanie zakończone (przebadano 5 produktów) |
| 18. | 2004/2005 | Wieloośrodkowe, otwarte badanie bezpieczeństwa i skuteczności badanego produktu leczniczego u pacjentów z chorobą Fabryego. AGAL 02503                                                                                                                                                                                                                                         | PAREXEL Polska Sp.z o.o. Warszawa                                         | Klinika Pediatrii/ Oddział Chorób Metabolicznych                          | Badanie zakończone                          |
| 19. | 2004/2006 | Randomizowane, podwójnie ślepe, kontrolowane placebo, ze stopniowaną dawką, prowadzone w równoległych grupach badanie produktu leczniczego                                                                                                                                                                                                                                     | Pfizer Polska Sp. z o.o. Warszawa                                         | Klinika Kardiologii                                                       | Badanie w trakcie                           |

|     |           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                       |                                                                                    |                   |
|-----|-----------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------|-------------------|
|     |           | podawanego doustnie w leczeniu dzieci w wieku od 1 do 16 lat z tętniczym nadciśnieniem płucnym. A148131                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                       |                                                                                    |                   |
| 20. | 2004/2007 | Wieloośrodkowe, długoterminowe badanie otwartej fazy w celu oceny bezpieczeństwa doustnego stosowania produktu leczniczego u pacjentów, którzy ukończyli poprzednie badanie. A148156                                                                                                                                                                                                                                                                                               | Pfizer Polska Sp. z o.o. Warszawa                                                                     | Klinika Kardiologii                                                                | Badanie w trakcie |
| 21. | 2004/2006 | 1-roczone, wieloośrodkowe, randomizowane, kontrolowane placebo badanie kliniczne z zastosowaniem podwójnej ślepej próby, w grupach równoległych, z następczym 2-letnim okresem leczenia w warunkach próby otwartej, oceniające bezpieczeństwo i skuteczność działania doustnego badanego produktu leczniczego, podawanego w odpowiednich dobowych dawkach dzieciom z chorobą łamliwych kości (osteogenesis imperfecta) w przedziale wiekowym od 4 do 16 lat. 2003100-HMR4003I/3001 | Aventis Pharma Sp. z o.o. Warszawa                                                                    | Zakład Biochemii/Klinika Rehabilitacji Pediatricznej-O.Rehabilitacji Ortopedycznej | Badanie w trakcie |
| 22. | 2004/2006 | Prospektywne, nie randomizowane badanie kliniczne zastosowania badanych zastawek leczeniu dzieci z wodogłowie.0671.9985                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | Medtronic, Inc., Minneapolis, Minnesota,USA (przedst. w Polsce: Medtronic Poland Sp. z o.o. Warszawa) | Klinika Neurochirurgii                                                             | Badanie w trakcie |
| 23. | 2004/2006 | Skuteczność kliniczna i bezpieczeństwo stosowania badanego produktu leczniczego w czopkach dooptycznych w leczeniu wrzodziejącego zapalenia odbytnicy u dzieci: Wieloośrodkowa, otwarta próba z udziałem równolegle leczonych grup. ASPD01-CUS01                                                                                                                                                                                                                                   | AXAN PHARMA INC.,(Canada)/ Bonne Sante Sp. z o.o.Warszawa (CRO)                                       | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii/ Oddział Gastro.              | Badanie w trakcie |
| 24. | 2004/2006 | Randomizowane, wieloośrodkowe badanie z podwójną próbą: porównanie działania badanego produktu leczniczego w leczeniu otyłości pochodzenia podwzgórzowego u dzieci. CSMS995B2403                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Novartis Poland Sp. z o.o. Warszawa                                                                   | Klinika Pediatrii - Oddział Endokrynologii                                         | Badanie w trakcie |

|     |           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                              |                                                                       |                    |
|-----|-----------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------|--------------------|
| 25. | 2004/2005 | Międzynarodowe, wieloośrodkowe randomizowane badanie III fazy, prowadzone przy użyciu grup równoległych pod kontrolą placebo, porównujące - w krótkiej fazie ostrej, z zastosowaniem ślepej dla oceniającego próby - skuteczność działania badanego produktu leczniczego oraz porównawczego produktu leczniczego w stanach silnego zaostrzenia się objawów astmy u dzieci, oraz ustalające bezpieczeństwo stosowania - w fazie podtrzymującej, z zastosowaniem pojedynczej próby ślepej - badanego produktu leczniczego u dzieci wymagających 12-tygodniowej kontynuacji leczenia kortykosteroidem w aerozolu. MA/BudNeb/E-01 | Ivax Pharmaceuticals (Wielka Brytania) /Quintiles GesmbH, Austria (CRO)                                      | Klinika Pediatrii - Poradnia Alergologii                              | Badanie zakończone |
| 26. | 2004/2006 | Otwarte, prospektywne, randomizowane, kontrolowane, wieloośrodkowe badanie kliniczne porównujące schemat podawania ustalonych dawek badanego produktu leczniczego, ze schematem leczenia pod kontrolą stężenia leku we krwi u pacjentów bezpośrednio po przeszczepieniu nerki. FDCC                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | Roche Polska Sp. z o.o., Warszawa                                                                            | Klinika Nefrologii i Transplantacji Nerek                             | Badanie w trakcie  |
| 27. | 2004/2006 | Faza 4, wieloośrodkowe randomizowane porównujące częstotliwość dawkowania, badanie bezpieczeństwa i skuteczności wlewów z zastosowaniem badanego produktu leczniczego, podawanych, co 4 tygodnie w porównaniu do podawania co 2 tygodnie w leczeniu podtrzymującym u dorosłych z chorobą Gauchera'a typu I. CZ-011-01                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | Genzyme Corporation, Cambridge, USA/ Chiltern International GmbH (Niemcy)                                    | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych                     | Badanie w trakcie  |
| 28. | 2004/2007 | Wieloośrodkowe, otwarte, porównawcze badanie dwóch postaci badanego produktu leczniczego (лиофилизованого proszku i postaci płynnej) u dzieci z niedoborem wzrostu. EPK2K-00-PhIIIAQ                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | SANDOZ/Biochemie GmbH, Kundl/ Austria/ IMFORM Polska Sp. z o.o.                                              | Klinika Pediatrii - Poradnia Endokrynologii                           | Badanie w trakcie  |
| 29. | 2004/2006 | Badanie 3 fazy, podwójnie zaślepione, randomizowane, kontrolowane placebo, oceniające bezpieczeństwo i skuteczność badanego produktu leczniczego, stosowanego u dzieci i młodzieży (w wieku od 2 do 18 r.ż.) z przewlekłym zapaleniem wątroby typu B. GS-US-103-0518                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | Gilead Sciences Inc. (USA)/ Kendle International Inc.; Kendle Branches Sp. z o.o. Oddział w Polsce, Warszawa | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii/ Oddział Gastro. | Badanie w trakcie  |

|     |           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                     |                                                                                    |                   |
|-----|-----------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------|-------------------|
| 30. | 2004/2007 | Ocena długoterminowej skuteczności i bezpieczeństwa stosowania badanego produktu leczniczego podawanego przez dodatkowy 18 miesięczny okres w zapobieganiu astmie u dzieci. UCB RPCE04B0203                                                                                                                                                                    | UCB S.A. - Pharma Sector (Belgia); /Quintiles Poland Sp. z o.o. Warszawa            | Klinika Pediatrii - Poradnia Alergologiczna                                        | Badanie w trakcie |
| 31. | 2005/2006 | Międzynarodowe, wieloośrodkowe randomizowane, otwarte badanie oceniające skuteczności i bezpieczeństwa stosowania badanego produktu podawanego w postaci dożylniej jednokrotnie lub dwukrotnie w ciągu roku, u dzieci z ciężką postacią wrodzonej łamliwości kości (osteogenesis imperfecta), roczna faza przedłużenia (extension) badania. CZOL446H2202E1     | Novartis Poland Sp. z o.o. Warszawa                                                 | Zakład Biochemii/Klinika Rehabilitacji Pediatricznej-O.Rehabilitacji Ortopedycznej | Badanie w trakcie |
| 32. | 2005/2006 | Otwarte badanie III fazy oceniające skuteczność i bezpieczeństwo dodatkowej dwunastomiesięcznej terapii badanym preparatem u dzieci z niedoborem hormonu wzrostu. BP-EU-003-RO                                                                                                                                                                                 | BioPartners GmbH/ Accelsiors Warszawa                                               | Klinika Pediatrii/Oddział Endokrynologii                                           | Badanie w trakcie |
| 33. | 2005/2006 | Wieloośrodkowe, randomizowane badanie, prowadzone metodą podwójnej ślepej próby, poprzedzającej 12-to miesięczne badanie prowadzone metodą otwartej próby, oceniające bezpieczeństwo i odpowiedź na różne dawki badanego produktu u dzieci w wieku 1-5 lat. CVAL489A2307                                                                                       | Novartis Pharmaceuticals Corporation/Novartis Pharma AG/ Quintiles Poland Sp. z o.o | Klinika Nefrologii i Transplantacji Nerek                                          | Badanie w trakcie |
| 34. | 2005/2006 | Badanie oceniające bezpieczeństwo, tolerancję, farmakokinetykę oraz immunogenność badanego produktu, humanizowanego przeciwciała monoklonalnego o zwiększonym powinowactwie w stosunku do wirusa (o ulepszonym działaniu przeciwko wirusowi) syncytium nabłonka dróg oddechowych (RSV) u dzieci z hemodynamicznie istotnymi, wrodzonymi wadami serca. MI-CP124 | MedImmune, Inc. USA/ PPD Development, Warszawa                                      | Klinika Pediatrii                                                                  | Badanie w trakcie |
| 35. | 2005/2007 | Otwarte, wieloośrodkowe, badanie III fazy mające na celu wykazanie skuteczności i bezpieczeństwa stosowania produktu leczniczego w leczeniu dzieci z niedoborem hormonu wzrostu spowodowanym niedostatecznym wydzielaniem endogennego hormonu wzrostu. Amendment 3. EP2K-02-PhIII-Lyo (MI-02-04)                                                               | Sandoz GmbH/ IMFORM Polska Sp. z o.o., (CRO)                                        | Klinika Pediatrii/ Oddział Endokrynologii                                          | Badanie w trakcie |

|     |           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                   |                                                    |                   |
|-----|-----------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------|-------------------|
| 36. | 2005/2007 | Kluczowe badanie fazy 3 preparatu, humanizowanego monoklonalnego przeciwciała o zwiększonym powinowactwie w stosunku do antygenu wirusa RS (RSV) a stosowanego w profilaktyce ciężkich infekcji wirusem RS w grupie wysokiego ryzyka. MI-CP110                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | MedImmune, Inc.<br>USA/ PPD<br>Development,<br>Warszawa                                                           | Klinika Pediatrii                                  | Badanie w trakcie |
| 37. | 2005/2007 | Otwarte, randomizowane, wieloośrodkowe badanie kliniczne w celu oceny bezpieczeństwa oraz skuteczności odstawienia sterydów w połączeniu z badanym produktem i innym stosowanym, w porównaniu z badanym produktem i sterydami u dzieci po przeszczepie nerki. G-506-02-43 TWIST                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | Fujisawa GmbH,<br>Niemcy                                                                                          | Klinika nefrologii i Transplantacji Nerek          | Badanie w trakcie |
| 38. | 2005/2007 | Randomizowane, prowadzone metodą podwójnej ślepej próby, kontrolowane za pomocą placebo badanie z zastosowaniem stałych dawek leku, mające na celu ocenę bezpieczeństwa leczenia oraz tolerancji i skuteczności badanego produktu w postaci płynnej do stosowania doustnego oraz w postaci proszku konfekcjonowanego w otwieranych kapsułkach jako leczenia dodanego do innych leków przeciwdrgawkowych u dzieci w wieku od 1 do 23 miesiąca życia włącznie, z nawracającymi, częściowymi napadami padaczkowymi, wraz z fazą przedłużoną badania o charakterze otwartej próby. Prot. TOPMAT-PEP-3001(Aneks nr 2) | Johnson & Johnson<br>Pharmaceutical<br>Research &<br>Development<br>L.L.C. / PPD<br>Poland Sp. z o.o.<br>Warszawa | Klinika Neurologii i Epileptologii                 | Badanie w trakcie |
| 39. | 2005/2010 | Ocena skuteczności i bezpieczeństwa stosowania badanego produktu leczniczego w leczeniu dzieci z "Zespołem Turnera" (faza przedłużona)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | Eli Lilly Polska<br>Sp. z o.o.<br>Warszawa                                                                        | Klinika<br>Pediatrii/Poradnia<br>Endokrynologiczna | Badanie w trakcie |

**UDZIAŁ PRACOWNIKÓW IP-CZD**  
w zagranicznych zjazdach, sympozjach i konferencjach naukowych w 2005 r.

| L.p.         | Kraj                     | Liczba zjazdów/sympozjów/konferencji | Liczba uczestników | Sposób udziału |                   |           |                       |
|--------------|--------------------------|--------------------------------------|--------------------|----------------|-------------------|-----------|-----------------------|
|              |                          |                                      |                    | plakat         | ustna prezentacja | wykład    | przewodniczenie sesji |
| 1.           | Argentyna                | 1                                    | 9                  | 4              | 2                 | 1         | -                     |
| 2.           | Austria                  | 8                                    | 18                 | 4              | 12                | 1         | 2                     |
| 3.           | Belgia                   | 6                                    | 11                 | 2              | -                 | 1         | -                     |
| 4.           | Chile                    | 1                                    | 1                  | -              | -                 | 2         | 1                     |
| 5.           | Czechy                   | 6                                    | 15                 | 6              | 2                 | 3         | 2                     |
| 6.           | Dania                    | 2                                    | 7                  | 1              | -                 | 1         | 1                     |
| 7.           | Egipt                    | 1                                    | 1                  | 1              | 2                 | -         | -                     |
| 8.           | Estonia                  | 1                                    | 12                 | -              | 5                 | 4         | 3                     |
| 9.           | Finlandia                | 1                                    | 2                  | -              | 1                 | -         | 1                     |
| 10.          | Francja                  | 9                                    | 29                 | 16             | 5                 | 1         | 1                     |
| 11.          | Grecja                   | 4                                    | 5                  | 1              | 3                 | 1         | -                     |
| 12.          | Hiszpania                | 6                                    | 13                 | 4              | 5                 | -         | -                     |
| 13.          | Holandia                 | 2                                    | 3                  | 5              | -                 | -         | -                     |
| 14.          | Irlandia                 | 3                                    | 6                  | 2              | 1                 | -         | -                     |
| 15.          | Kanada                   | 3                                    | 9                  | 12             | 1                 | -         | -                     |
| 16.          | Kuba                     | 1                                    | 1                  | -              | -                 | 1         | -                     |
| 17.          | Luksemburg               | 2                                    | 3                  | 1              | -                 | -         | -                     |
| 18.          | Niemcy                   | 12                                   | 21                 | 7              | 1                 | 3         | -                     |
| 19.          | Norwegia                 | 2                                    | 4                  | 2              | 3                 | -         | -                     |
| 20.          | Portugalia               | 1                                    | 9                  | 5              | 2                 | -         | -                     |
| 21.          | Republika Połudn. Afryki | 1                                    | 1                  | -              | -                 | -         | -                     |
| 22.          | Rosja                    | 1                                    | 1                  | -              | -                 | 2         | -                     |
| 23.          | Singapur                 | 1                                    | 1                  | -              | -                 | -         | -                     |
| 24.          | Słowacja                 | 1                                    | 1                  | -              | -                 | -         | -                     |
| 25.          | Szwajcaria               | 5                                    | 7                  | 3              | 1                 | -         | 1                     |
| 26.          | Szwecja                  | 5                                    | 7                  | 3              | 1                 | -         | 1                     |
| 27.          | Tajlandia                | 1                                    | 1                  | 1              | -                 | 1         | -                     |
| 28.          | Turcja                   | 4                                    | 12                 | 12             | 7                 | 1         | 1                     |
| 29.          | Ukraina                  | 5                                    | 8                  | -              | 1                 | 5         | 2                     |
| 30.          | USA                      | 12                                   | 15                 | 9              | 1                 | 1         | 2                     |
| 31.          | Węgry                    | 2                                    | 2                  | -              | 1                 | 1         | 1                     |
| 32.          | Wielka Brytania          | 4                                    | 4                  | 2              | -                 | -         | -                     |
| 33.          | Włochy                   | 10                                   | 14                 | 5              | 3                 | 4         | 2                     |
| <b>RAZEM</b> |                          | <b>124</b>                           | <b>253</b>         | <b>108</b>     | <b>60</b>         | <b>34</b> | <b>21</b>             |



**WYJAZDY NAUKOWO-SZKOLENIOWE \* w 2005 r.**  
*pracowników IP-CZD*

| <b>L.p.</b>  | <b>Kraj</b>     | <b>Liczba uczestników</b> | <b>Liczba dni</b> |
|--------------|-----------------|---------------------------|-------------------|
| 1.           | Austria         | 2                         | 11                |
| 2.           | Belgia          | 4                         | 83                |
| 3.           | Bułgaria        | 1                         | 2                 |
| 4.           | Chiny           | 1                         | 7                 |
| 5.           | Czechy          | 9                         | 89                |
| 6.           | Estonia         | 1                         | 2                 |
| 7.           | Francja         | 8                         | 85                |
| 8.           | Grecja          | 1                         | 3                 |
| 9.           | Hiszpania       | 4                         | 21                |
| 10.          | Holandia        | 8                         | 88                |
| 11.          | Litwa           | 3                         | 12                |
| 12.          | Łotwa           | 3                         | 9                 |
| 13.          | Niemcy          | 16                        | 50                |
| 14.          | Norwegia        | 1                         | 6                 |
| 15.          | Szwecja         | 4                         | 16                |
| 16.          | USA             | 2                         | 9                 |
| 17.          | Węgry           | 1                         | 1                 |
| 18.          | Wielka Brytania | 13                        | 217               |
| 19.          | Włochy          | 8                         | 36                |
| <b>RAZEM</b> |                 | <b>90</b>                 | <b>747</b>        |

\* szkolenia, kursy, staże, prace badawcze, inne cele naukowe

**WYKAZ NAUKOWYCH KONFERENCJI I ZJAZDÓW ZAGRANICZNYCH w 2005 r.  
w których uczestniczyli pracownicy IP-CZD**

1. The EFGCP 2005 Annual Conference, Paediatrics, Belgium, Brussels, 25-26 January 2005
2. International Symposium "Focus on Neuropediatrics", Germany, Fulda, January 12-14, 2005
3. Epilepsy Summit 2005, Cape Town, South Africa, 21-24 January 2005
4. 8th International Kawasaki Disease Symposium, San Diego, USA, February 17-20, 2005
5. European High-Grade Glioma Meeting, Regensburg, Germany, 25-26 February 2005
6. ISCD Annual Meeting, New Orleans, USA, 16-19 February, 2005
7. 2005 Early Hearing Detection Intervention (EHDI) Conference, Atlanta, USA, March 3-4, 2005
8. 2nd Symposium on Lysosomal Storage Disorders, Athens, Greece, 2-4 March, 2005
9. 10th Asian European Workshop on Inborn Errors of Metabolism (AEWIEM) Cairo, Egypt, 16-21 March, 2005
10. The Dietary Management of Inborn Errors of Metabolism, London, UK, 18 March, 2005
11. B Cell Development, Function and Disease, Steamboat Springs, USA, March 28 - 3 April, 2005
12. VII Sympozjum "Aktualności w endokrynologii dziecięcej", Flattach, Austria, 12-16.03.2005
13. 5th International Workshop on Interventional Pediatric Cardiology, Milan, Italy, 31 March - 2 April, 2005
14. 1st ELTA-ELTR Wintermeeting, Obergurgl, Austria, 16-20 April, 2005
15. TSC/LAM Research Symposium, Cincinnati, USA, April 8-10, 2005
16. 3rd World Conference on the Prevention and Treatment of Caustic Esophageal Burns in Children, Izmir, Turkey, April 15-16, 2005
17. 7th Fabry Registry EU Board of Advisors Meeting, Madrid, Spain, 22 April, 2005
18. Congress of Osteology and Mineral Metabolism, Santiago, Chile, 8-9 April, 2005
19. DG RTD Workshop on Rare Diseases Research, Brussels, Belgium, 12-13 April, 2005
20. Primary Immunodeficiencies in Europe, Nice, France, 8-13 April, 2005
21. Patient Safety - Making it happen - The European Perspective, Luxembourg, 4-5 April, 2005
22. International Workshop on Advances in Paediatrics-Metabolomics, Tartu, Estonia, 29-30 April, 2005
23. 8th Prague Workshop on Catheter Ablation, Prague, Czech Republic, 03-05.04.2005
24. 40th Annual Meeting of the Association for European Paediatric Cardiology, Denmark, Copenhagen, 18-21 May, 2005
25. European Human Genetics Conference, Prague, Czech Republic, 7-10 May, 2005
26. 16th IFCC-FESCC European Congress of Clinical Chemistry and Laboratory Medicine, Glasgow, UK, 8-12 May, 2005
27. Euroanaesthesia 2005 Meeting, Vienna, Austria, 28-31 May, 2005
28. Third International Conference on Children's Bone Health, Sorrento, Italy, 11-14 May, 2005
29. 13th International Conference on Health Promoting Hospitals (HPH), Dublin, Ireland, May 18-20, 2005
30. 38th Annual Meeting of the ESPGHAN, Porto, Portugal, 1-4 June, 2005
31. 5th Annual ICGG International Coordinators Meeting, 9th Annual LSD Registries Meeting, Phoenix, USA, 20-21 May, 2005

32. 14th Annual Congress for Endosurgery in Children, Venice, Italy, June 1-4, 2005
33. 6th Congress of the European Hepato-Pancreato-Biliary Association Meeting, Heidelberg, Germany, 26-28 May, 2005
34. VIIth Symposium on Paediatric Ophthalmology, Litomysl, Czech Republic, May 19-21, 2005
35. 3rd International Conference on Children's Bone Health, Sorrento, Italy, May 11-14, 2005
36. I Wspólny Kongres Kardiochirurgów Ukrainy i Polski "Aktualne problemy kardiochirurgii" Lwów, Ukraina, 26-28 Maj, 2005
37. ESID Prague Spring Meeting, Prague, Czech Republic, May 9-10, 2005
38. Conference "Assistance to Gaucher Patients in Russia", Moskwa, Rosja, 15-18 Maj, 2005
39. 5th European Cytogenetics Conference, Spain, Madrid, June 4-7, 2005
40. The 2005 International Workshop on Ataxia-Telangiectasia, ATM and the DNA Damage Response, Belgirate, Italy, 8-11 June, 2005
41. ESPU/AAP 2nd Joint meeting, Uppsala, Sweden, June 15-18, 2005
42. 6th International Congress on Fatty Acid Oxidation, Egmond aan Zee, Netherlands, June 8-10, 2005
43. 8th European Congress of Neuropathology, Amsterdam, Netherlands, June 25-28, 2005
44. IERASG Biennial Symposium, Hawana, Kuba, April 30, 2005
45. SIOP Brain Tumor Subcommittee Meeting, Tromsø, Norwegia, 9-11 June, 2005
46. World Allergy Congress, Munich, Germany, June 26-July 1, 2005
47. 2nd Joint Meeting of the ECTS-IBMS, Geneva, Switzerland, 25-29 June, 2005
48. European Conference on Rare Diseases, Luxembourg, 21-22 June 2005 r.
49. Epilepsy Expert Meeting "Role of Valproate Across the Ages", Göteborg, Sweden, 6-8 June, 2005
50. Meeting on Infectious Diseases in Immunocompromised Patients, Geneva, Switzerland, 8-12 June, 2005
51. 2nd PEDIRHYTHM-Pediatric Rhythm Congress, Antalya, Turkey, 15-18 June, 2005
52. ESIOP Neuroblastoma Group Nuclear Medicine & Physics Sub-committee Meeting, Sutton, UK, 10-12 June, 2005
53. 28th European Cystic Fibrosis Conference, Creta Maris, Greece, 22-25 June, 2005
54. 2nd CEE Expert Meeting, Salzburg, Austria, June 30 - July 2, 2005
55. 52nd Annual International Congress, Dublin, Ireland, 12-15 July, 2005
56. 37th Meeting of the EPC, Graz, Austria, 6-8 July 2005
57. 5th International Symposium on Inherited Diseases of Pancreas, Graz, Austria, 9 July 2005
58. ISCD 2005 Position Development Conference and Associated ISCD Activities, Vancouver, Canada, July 13-17, 2005
59. 6th DBI European Conference on Deafblindness, Presov, Slovakia, 2-7 August, 2005
60. 6th European Congress of Paediatric Anaesthesia, Cologne, Germany, 1-3 September, 2005
61. 27th ESPEN Congress, Brussels, Belgium, 27-30 August, 2005
62. 10th International Congress on Pseudomonas, Marseille, France, 27-31 August, 2005
63. 19th Annual Conference of the European Health Psychology Society, Galway, Ireland, 31 August - 3 September 2005
64. 3rd World Congress of the International Pediatric Transplant Association, Innsbruck, Austria, August 6-9, 2005
65. Paediatric Pathology Meeting SPP-PPS Joint Meeting, Tours, France, 31 August - 3 September, 2005

66. MI-CP110 Numax Lessons Learned Meeting, Roma, Italy, 31 August-2 September, 2005
67. 26th International Epilepsy Congress, Paris, France, 28th August-1st September, 2005
68. 5th Baltic Bone and Cartilage Conference, Naantali, Finland, 1-3 September, 2005
69. European Pompe Investigators' Meeting, Roma, Italy, 29-30 August, 2005
70. 37th Congress of the International Society of Paediatric Oncology, Vancouver, Canada, September 20-24, 2005
71. European Society of Cardiology, Stockholm, Sweden, 3-7 September, 2005
72. 39th Annual Meeting of the ESPN, Istanbul, Turkey, September 10-13, 2005
73. SSIEM 2005 - 42nd Annual Symposium, Paris, France, 6-9 September, 2005
74. EPNS Congress in Göteborg, Sweden, 14-17 September 2005
75. 20th European Congress of Pathology, Paris, France, September 3-8, 2005
76. The Joint ESPE/LWPES Meeting, Lyon, France, September 21-24, 2005
77. EACTS/ESTS 4th Joint Meeting, Barcelona, Spain, 24-28 September, 2005
78. 16th ESPNIC Medical and Nursing Annual Congress, Antwerp, Belgium, September 15-17, 2005
79. 6th European Paediatric Neurology Society Congress, Göteborg, Sweden, 14-17 September, 2005
80. 16th European Meeting on Dysmorphology, Strasbourg, France, September 08-09, 2005
81. World Congress of Gastroenterology, Montreal, Canada, September 10-14, 2005
82. 27th Annual Meeting ASBMR, Nashville, USA, September 23-27, 2005
83. Xth ISPCAN European Conference on Child Abuse and Neglect, Berlin, Germany, 11-14 September, 2005
84. 4th World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Buenos Aires, Argentina, September 18-22, 2005
85. 14th Annual Meeting of ESMAC, Barcelona, Spain. 22-24 September, 2005
86. ESPGHAN Nutrition Summer School 2005, Anavyssos, Greece, 4-9 September, 2005
87. 34th Annual Meeting of the Child Neurology Society, Los Angeles, USA, 28 September - 1 October, 2005
88. New Approaches to Vaccine Development, Berlin, Germany, 8-10 September, 2005
89. European Study Group on Lysosomal Diseases, Oslo, Norway, 15-18 September, 2005
90. Międzynarodowa Konferencja dla Pielęgniarek EDTNA/ERCA, Wiedeń, Austria, 10-14 wrzesień, 2005
91. The Ketogenic Diet From Molecular Mechanisms to Clinical Effects, Pavia, Italy, 24 September, 2005
92. 7th International Conference of Pediatric Otorhinolaryngology, Brussel, Belgium, 30 September - 5 October, 2005
93. American Society of Anesthesiologists, New Orleans, USA, 23-27 October, 2005
94. Joint Workshop of the European and North American Research Projects of ARVC/D, Venice, Italy, October 3, 2005
95. 9th International Workshop on Cardiac Arrhythmias, Venice, Italy, October 2-5, 2005
96. Annual Congress of the European Association of Nuclear Medicine, Istanbul, Turkey, October 15-19, 2005
97. 2nd International Conference on the Quality of the Indoor Environment in Hospitals, Prague, Czech Republic, 6-7 October, 2005
98. Prevention of Congenital Toxoplasmosis: Results of the EUROTOXO Initiative, Bordeaux, France, October 26th, 2005
99. 13th United European Gastroenterology Week "UEGW 2005", Copenhagen, Denmark, 15-19 October, 2005
100. 2nd Trends in Medical Mycology, Berlin, Germany, 23-26 October, 2005

101. 1st Bi-annual GA Meeting, Tarragona, Spain, 14-15 October, 2005
102. 12th Congress of the European Society for Organ Transplantation (ESOT), Geneva, Switzerland, 15-19 October, 2005
103. Sympozjum naukowe "Rehabilitacja dziecięca", Równe, Ukraina, 20-21.10.2005
104. ESPU Educational Committee Course with International Conference on Pediatric Urology, Prague, Czech Republic, 15-16 October, 2005
105. ESPU "The Pelvic Floor Congenital Anomalies from Children to Adults", Orvieto, Italy, 23-25 October 2005
106. II Ukrainian Congress Clinical Genetics with International Participation "Inherited Metabolic Diseases", Kharkiv, Ukraine, 4-7 October, 2005
107. EPPOSI "Sixth Workshop on Partnering for Rare Disease Therapy Development", London, UK, 25-27 October, 2005
108. The Second Ukrainian-Polish Symposium European Respiratory Society School Symposium, Kiev, Ukraine, 7 October, 2005
109. 5th Central European Meeting, Budapest, Hungary, 7-8 October, 2005
110. FG-506-06-27 Investigator Meeting, München, Germany, 7 October, 2005
111. 5th International Symposium on Trace Elements in Human: New Perspectives, Athens, Greece, 12-15 October, 2005
112. 4th International Symposium on Obesity and Hypertension, Berlin, Germany, 27-29 October, 2005
113. European Workshop on Paediatric Research, Brussels, Belgium, 20 October, 2005
114. ESID Summer School 2005. On Primary Immunodeficiency, Palma de Mallorca, Spain, 19-23 October, 2005
115. 5th Congress of the ECACN, Budapest, Hungary, 28-29 October, 2005
116. Codex Committee on Nutrition and Foods for Special Dietary Uses (CCNFSDU), 27th session, Bonn, Germany, 21-25 November, 2005
117. 14 Workshop "HPE im Kindes-und Jugendalter", Frankfurt, Germany, 3-4 November, 2005
118. The Second International Symposium on CNS Germ Cell Tumors, Los Angeles, USA, 18-21 November, 2005
119. 8th Annual Asia LSD Symposium, Bangkok, Thailand, 10-12 November, 2005
120. International SHS Symposium on Galactosaemia, Fulda, Germany, 16-18 November, 2005
121. Meeting of the Global Advisory Committee on Vaccine Safety, Geneva, Switzerland, 1-2 December, 2005
122. Hot Topics in Neonatology, Washington, USA, 4-6 December, 2005
123. Diagnostics and Treatment of Primary Immunodeficiencies, Lviv, Ukraine, 25 November, 2005
124. Radiological Society of North America 91st Scientific Assembly and Annual Meeting, Chicago, USA, November 27 - December 2, 2005

Fig. 4 Liczba zagranicznych wyjazdów pracowników IP CZD w latach 2000 - 2005  
(udział w konferencjach, sympozjach, zjazdach, szkoleniach)

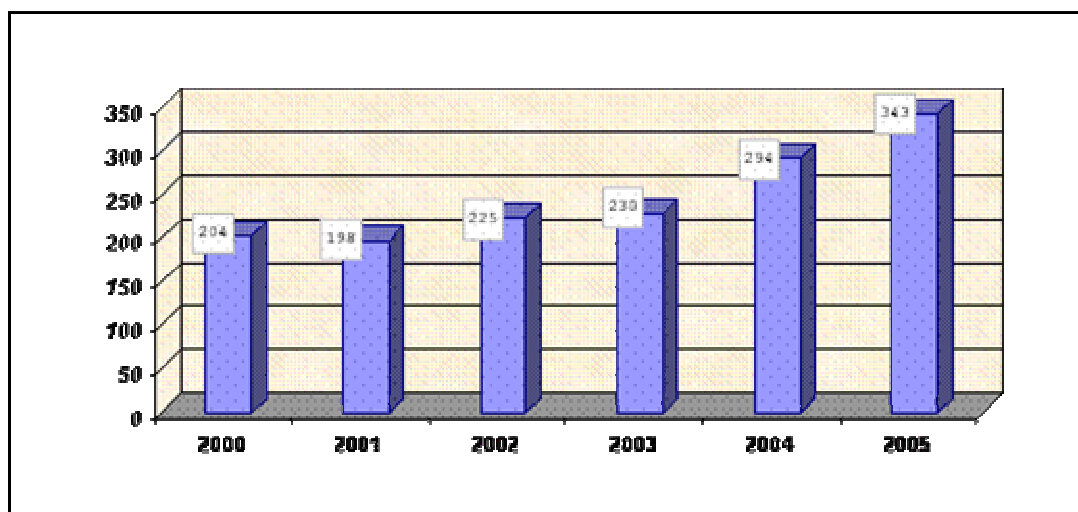
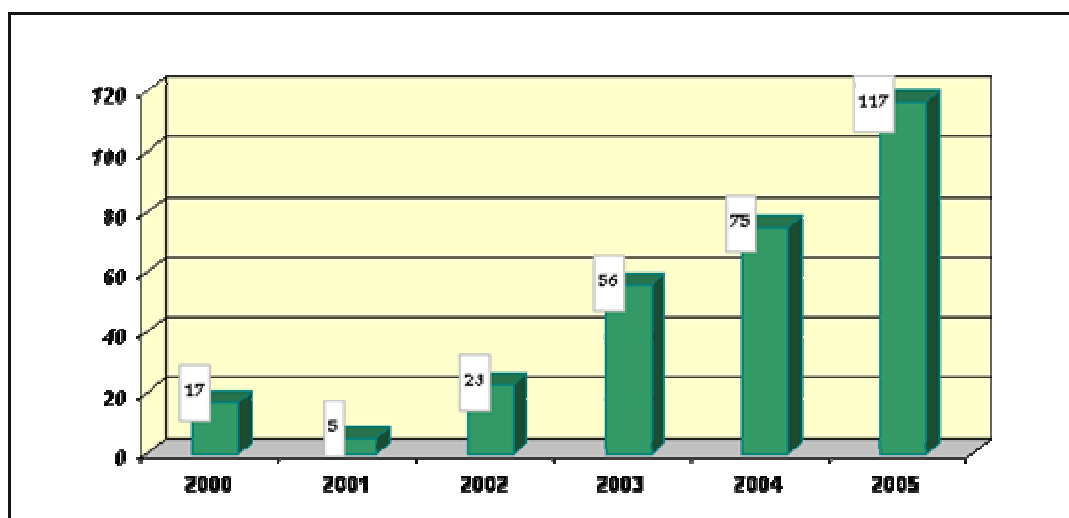


Fig. 5 Liczba wizyt zagranicznych naukowców w IP-CZD w latach 2000-2005



**Wizyty zagranicznych naukowców, w tym pobyty naukowo-szkoleniowe, w IP-CZD w 2005r.***(wizyty w ramach projektu PERFECT przedstawia odrębna tabela)*

| Lp  | Imię i nazwisko          | Kraj               | Nazwa Ośrodka                                                     | Termin pobytu    | Jednostka zapraszająca                                    |
|-----|--------------------------|--------------------|-------------------------------------------------------------------|------------------|-----------------------------------------------------------|
| 1.  | Meral Barlas             | Turcja             | Department of Pediatric Surgery,<br>University Hospital in Ankara | 31.01-04.02.2005 | Klinika Urologii Dziecięcej                               |
| 2.  | Nili Peyrlman<br>Ramu    | Izrael             | Hadassa Hospital                                                  | 04-14.02.2005    | Klinika Onkologii                                         |
| 3.  | David Ellison            | Wielka<br>Brytania | University of Newcastle                                           | 04-14.02.2005    | Klinika Onkologii                                         |
| 4.  | Paul Govers              | Belgia             | Department of Audiology,<br>Antwerpia                             | 23.04.2005       | Klinika Niemowlęca                                        |
| 5.  | Stavros<br>Hatzopoulos   | Włochy             | Department of Audiology,<br>University of Ferrara                 | 23.04.2005       | Klinika Niemowlęca                                        |
| 6.  | Liam Donaldson           | Wielka<br>Brytania | Department of Health                                              | 13-14.04.2005    | Zakład Zdrowia Publicznego                                |
| 7.  | Pirjo Pennanen           | Finlandia          | National Authority for Medicolegal<br>Affairs                     | 13-17.04.2005    | Zakład Zdrowia Publicznego                                |
| 8.  | Susan Burnett            | Wielka<br>Brytania | National Patient Safety Agency                                    | 13-17.04.2005    | Zakład Zdrowia Publicznego                                |
| 9.  | Hans Heinrich<br>Brunner | Szwajcaria         | Federalne Biuro Zdrowia<br>Publicznego - BAG                      | 13-14.04.2005    | Zakład Zdrowia Publicznego                                |
| 10. | Beth Lilja Pedersen      | Dania              | Copenhagen Hospital Corp.                                         | 13-15.04.2005    | Zakład Zdrowia Publicznego                                |
| 11. | Paul van Ostenberg       | Francja            | Joint Commission International                                    | 13-15.04.2005    | Zakład Zdrowia Publicznego                                |
| 12. | Ernö Dárdaj              | Węgry              | St.Stephen's Hospital, Dept.<br>Anesthesiology                    | 13-16.06.2005    | Klinika Anestezjologii i Intensywnej<br>Terapii           |
| 13. | Jean Michon              | Francja            | Instytut Marie Curie, Paris                                       | 08-11.06.2005    | Klinika Onkologii                                         |
| 14. | Wiktor Woronkow          | Białoruś           | Klinika Neurochirurgii Szpitala<br>w Brześciu                     | 15-30.08.2005    | Klinika Neurochirurgii                                    |
| 15. | Urbonas Vaidotas         | Litwa              | Vilnius University Children's<br>Hospital Centre for Paediatrics  | 29.08-12.09.2005 | Klinika Chirurgii Dziecięcej<br>i Transplantacji Narządów |

|     |                            |                    |                                                                       |               |                                                                              |
|-----|----------------------------|--------------------|-----------------------------------------------------------------------|---------------|------------------------------------------------------------------------------|
| 16. | T.L.Pippi Salle            | Kanada             | The Hospital for Sick Children,<br>Department of Pediatric Urology    | 26-30.09.2005 | Klinika Urologii Dziecięcej                                                  |
| 17. | Helen Chapel               | Wielka<br>Brytania | Department of Immunology, John<br>Radcliffe Hospital Oxford           | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 18. | Christine Kinnon           | Wielka<br>Brytania | Department of Immunology, GOSH,<br>London                             | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 19. | Bodo Grimbacher            | Niemcy             | Department of Reumatology<br>and Immunology University<br>of Freiburg | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 20. | Alison Jones               | Wielka<br>Brytania | Department of Immunology, GOSH,<br>London                             | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 21. | Esther de Vries            | Holandia           | Department of Immunology<br>Hospital s-Hertogenbosch                  | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 22. | Anna Durandy               | Francja            | Department of Immunology,<br>Hospital Necker                          | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 23. | C.I. Edvard Smith          | Szwecja            | Department of Immunogenetics,<br>Karolinska Institutet                | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 24. | Anna Berglöf               | Szwecja            | Department of Immunogenetics,<br>Karolinska Institutet                | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 25. | Amos Etzioni               | Izrael             | Department of Pediatrics<br>and Immunology, Haifa                     | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 26. | Mauno Vihinen              | Finlandia          | Department of Immunogenetics,<br>University Medical, Tampere          | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 27. | Teresa Español             | Hiszpania          | Department of Immunology,<br>University of Barcelona                  | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 28. | Yaryna Boyko               | Ukraina            | Department of Immunology<br>Children's Hospital, Lwów                 | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 29. | Anna Yaryna<br>Vasylchenko | Ukraina            | Department of Immunology<br>Children's Hospital, Lwów                 | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 30. | Rasa Duobiene              | Litwa              | Department of Pediatrics<br>and Immunology, University<br>Hospital    | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |



|     |                            |          |                                                                                            |               |                                                                              |
|-----|----------------------------|----------|--------------------------------------------------------------------------------------------|---------------|------------------------------------------------------------------------------|
| 31. | Alla Volokha               | Ukraina  | Department of Immunology,<br>University Hospital, Kijów                                    | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 32. | Pavel Rozsival             | Czechy   | Department of Immunology,<br>University Hospital                                           | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 33. | Krista Ress                | Estonia  | Department of Immunology,<br>University of Tallinn                                         | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 34. | Anne Marie<br>Hades-Perner | Niemcy   | Department of Reumathology<br>and Immunology, University<br>of Freiburg                    | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 35. | Viviane Knerr              | Niemcy   | Department of Reumathology<br>and Immunology, University<br>of Freiburg                    | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 36. | Benjamin<br>Gathmann       | Niemcy   | Department of Reumathology<br>and Immunology, University<br>of Freiburg                    | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 37. | Silvi Plado                | Estonia  | Department of Immunology,<br>University of Tallinn                                         | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 38. | Larysa<br>Kostychenko      | Ukraina  | Department of Immunology<br>Children's Hospital, Lwów                                      | 23-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii Hepatologii<br>i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 39. | Andreas Urban              | Niemcy   | Deutsches Kinderzentrum<br>Paediatric Cardiac Surgery<br>Kinderklinik, St. Augustin        | 19-22.10.2005 | Klinika Kardiologii                                                          |
| 40. | Grażyna<br>Kleinotiene     | Litwa    | Vilnius University Hospital<br>Centre for Pediatrics Children<br>Onkohematology Department | 04-08.11.2005 | Klinika Pediatrii – Oddział Chorób<br>Metabolicznych                         |
| 41. | Shlomi Konstantini         | Izrael   | Dept. Pediatric Neurosurgery,<br>Tel Aviv Sourasky Medical Center                          | 15.11.2005    | Klinika Neurochirurgii                                                       |
| 42. | Jean Christophe<br>Mercier | Francja  | Service d'Accueil des Urgences<br>pédiatriques, Hôpital Robert Debré,<br>Paris             | 25-27.11.2005 | Klinika Anestezjologii i Intensywnej<br>Terapii                              |
| 43. | Anton Gerinec              | Słowacja | Pediatric Ophtalmology Dept.<br>University Children Hospital                               | 04.11.2005    | Klinika Okulistyki                                                           |

|     |                  |                 |                                                    |                  |                                                   |
|-----|------------------|-----------------|----------------------------------------------------|------------------|---------------------------------------------------|
| 44. | Vytautas Bilius  | Litwa           | Vilnius University Childrens Hospital              | 07.11-02.12.2005 | Klinika Urologii Dziecięcej                       |
| 45. | Klaus Rose       | Szwajcaria      | F. Hoffmann-La Roche Ltd; Pharmaceuticals Division | 15-17.12.2005    | Zakład Zdrowia Publicznego                        |
| 46. | Elin Davies-Pope | Wielka Brytania | Great Ormond Street Hospital London                | 27-29.12.2005    | Klinika Pediatrii – Oddział Chorób Metabolicznych |

**Wizyty zagranicznych naukowców w IP-CZD, w ramach projektu PERFECT w 2005 r.**

| Lp | Imię i nazwisko       | Kraj            | Nazwa Ośrodka                                                                               | Termin pobytu | Jednostka zapraszająca                                                     |
|----|-----------------------|-----------------|---------------------------------------------------------------------------------------------|---------------|----------------------------------------------------------------------------|
| 1. | Tanner Stuart         | Wielka Brytania | Institute of Child Health, University of Sheffield, Children's Hospital                     | 10-13.03.2005 | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii                       |
| 2. | Dhawan Anil           | Wielka Brytania | King's College Hospital, Denmark Hill, London                                               | 10-13.03.2005 | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii                       |
| 3. | Schmidt Hartmut       | Niemcy          | Med. Klinik Gastroenterologie, Hepatologie und Endokrynologie, Humboldt Universitat, Berlin | 10-13.03.2005 | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii                       |
| 4. | Van Dongen Jacques    | Holandia        | Dept. of Immunology, Erasmus University Medical Centre in Rotterdam                         | 18-21.05.2005 | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 5. | Zdzienicka Małgorzata | Holandia        | Dept. of Immunology, University Medical Center, Leiden                                      | 18-22.05.2005 | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii – Oddział Immunologii |
| 6. | Español Teresa        | Hiszpania       | Vall d' Hebron, Hospital General, Unitat d'Immunologia, Barcelona                           | 22-24.09.2005 | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii – Oddział Immunologii |

|     |                     |                    |                                                                                                    |                  |                                                      |
|-----|---------------------|--------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------|------------------------------------------------------|
| 7.  | Stellin Giovanni    | Włochy             | Dipartimento di Scienze<br>Cardiologiche, Toraciche, Vascolari<br>Università degli Studi di Padova | 19-22.10.2005    | Klinika Kardiocirurgii                               |
| 8.  | Kułyk Lubomir       | Ukraina            | Klinika Kardiocirurgii, Lwów                                                                       | 19-22.10.2005    | Klinika Kardiocirurgii                               |
| 9.  | Protsyk Igor        | Ukraina            | Klinika Kardiocirurgii, Lwów                                                                       | 19-22.10.2005    | Klinika Kardiocirurgii                               |
| 10. | Wilson David        | Wielka<br>Brytania | Human Genetics Division,<br>University of Southampton                                              | 19-22.10.2005    | Klinika Kardiologii                                  |
| 11. | Janda Ales          | Czechy             | Uniwersytet Karola, II Wydział<br>Akademii Medycznej, Praga                                        | 20-22.10.2005    | Klinika Kardiologii                                  |
| 12. | Szatmàri Andreàs    | Węgry              | Hungarian Center of Pediatric<br>Cardiology, Budapest                                              | 19-20.10.2005    | Klinika Kardiologii                                  |
| 13. | Nyankovskyy Serhiy  | Ukraina            | Dept. of Faculty an Hospital<br>Pediatrics Danylo Halytskiy Lviv<br>State Med. University          | 19-22.10.2005    | Klinika Kardiologii                                  |
| 14. | Prodan Zsolt        | Węgry              | Hungarian Center of Pediatric<br>Cardiology, Budapest                                              | 19-20.10.2005    | Klinika Kardiologii                                  |
| 15. | Ablonczy Laszlo     | Węgry              | Hungarian Center of Pediatric<br>Cardiology, Budapest                                              | 19-20.10.2005    | Klinika Kardiologii                                  |
| 16. | Grill Jacques       | Francja            | Institut Gustave Roussy, Villejuif                                                                 | 09-11.05.2005    | Klinika Onkologii                                    |
| 17. | Puget Stephanie     | Francja            | L' Hopital Necker des Enfants<br>Malades, Paris                                                    | 09-11.05.2005    | Klinika Onkologii                                    |
| 18. | Micule Ieva         | Łotwa              | Latvian State Medical Genetics<br>Center                                                           | 28.04-01.05.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 19. | Kornejeva Liene     | Łotwa              | Latvian State Medical Genetics<br>Center                                                           | 28.04-01.05.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 20. | Songailiene Jurgita | Litwa              | Vilnius University Hospital                                                                        | 28.04-01.05.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 21. | Tumiene Birute      | Litwa              | Vilnius University Hospital                                                                        | 28.04-01.05.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 22. | Matuleviciene Ausra | Litwa              | Vilnius University Hospital                                                                        | 28.04-01.05.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób<br>Metabolicznych |

|     |                      |                    |                                                                                           |                  |                                                      |
|-----|----------------------|--------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------|------------------|------------------------------------------------------|
| 23. | Hietala Marja        | Finlandia          | Dept. of Medical Genetics,<br>University of Turku                                         | 28.04-01.05.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 24. | Duran Marius         | Holandia           | Academic Medical Centre, Lab.<br>Genetic Metabolic Diseases,<br>Amsterdam                 | 28.04-01.05.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 25. | Soucek Radek         | Czechy             | Instytut Wad Metabolizmu,<br>Uniwersytet Karola, Praga                                    | 28.04-01.05.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 26. | Cimbalistiene Loreta | Litwa              | Vilnius University Hospital                                                               | 28.04-01.05.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 27. | Jakobs Cornelis      | Holandia           | Dept. of Clinical Chemistry<br>and Pediatrics, VU University<br>Medical Center, Amsterdam | 24.04-01.05.2005 | Klinika Pediatrii – Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 28. | Carchon Hubert       | Belgia             | Lab Metabolic Disease, Campus<br>Gasthuisberg, O&N, Leuven                                | 18-21.04.2005    | Klinika Pediatrii – Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 29. | Jaeken Jaak          | Belgia             | Center for Metabolic Disease<br>University Hospital<br>Gasthuisberg, Leuven               | 18-21.04.2005    | Klinika Pediatrii – Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 30. | Tyni Tiina           | Finlandia          | Pediatric Neurology Hospital<br>for Children and Adolescent                               | 28.04-01.05.2005 | Klinika Pediatrii – Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 31. | Balode Ieva          | Łotwa              | Latvian State Medical Genetics<br>Center                                                  | 28.04-01.05.2005 | Klinika Pediatrii – Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 32. | Vevere Parsla        | Łotwa              | Latvian State Medical Genetics<br>Center                                                  | 28.04-01.05.2005 | Klinika Pediatrii – Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 33. | Beauchamp Nickolas   | Wielka<br>Brytania | Institute of Child Health, University<br>of Sheffield, Children's Hospital                | 19-22.09.2005    | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 34. | Tanner Stuart        | Wielka<br>Brytania | Institute of Child Health, University<br>of Sheffield, Children's Hospital                | 19-22.09.2005    | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 35. | Krumina Zita         | Łotwa              | Latvian State Medical Genetics<br>Center                                                  | 16-19.10.2005    | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób<br>Metabolicznych |
| 36. | Vevere Parsla        | Łotwa              | Latvian State Medical Genetics<br>Center                                                  | 16-19.10.2005    | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób<br>Metabolicznych |

|     |                      |                 |                                                                        |               |                                                   |
|-----|----------------------|-----------------|------------------------------------------------------------------------|---------------|---------------------------------------------------|
| 37. | Daneberga Zanda      | Łotwa           | Latvian State Medical Genetics Center                                  | 16-19.10.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 38. | Leonard James        | Wielka Brytania | University College London                                              | 16-20.10.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 39. | Carminati Mario      | Włochy          | Universita Degli Studi di Milano, Policlinico San Donato               | 18-19.10.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 40. | Daniels Otto         | Holandia        | University Hospital, Nijmegen                                          | 18-20.10.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 41. | Cimbalistiene Loreta | Litwa           | Vilnius University Hospital                                            | 16-19.10.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 42. | Songailiene Jurgita  | Litwa           | Vilnius University Hospital                                            | 16-19.10.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 43. | Smirnowa Maria       | Litwa           | Vilnius University Hospital                                            | 16-19.10.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 44. | Joost Kairit         | Estonia         | Tallinn Children's Hospital                                            | 16-19.10.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 45. | Ounap Katrin         | Estonia         | Medical Genetics Center, United Laboratories, Tartu University Clinics | 16-19.10.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 46. | Kall Kristina        | Estonia         | Tallinn Children's Hospital                                            | 16-19.10.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 47. | Hussain Khalid       | Wielka Brytania | Institute of Child Health, London                                      | 16-18.10.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 48. | Jaeken Jacques       | Belgia          | University Hospital, Leuven                                            | 17-18.10.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 49. | Duran Marius         | Holandia        | Academic Medical Centre, Lab. Genetic Metabolic Diseases, Amsterdam    | 16-20.10.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 50. | Gregersen Niels      | Dania           | University Hospital of Aarhus                                          | 18-20.10.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 51. | Koletzko Berthold    | Niemcy          | Klinikum der Universität München, Div. Metabolic Diseases              | 18-20.10.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |

|     |                                |                 |                                                                                                 |               |                                                   |
|-----|--------------------------------|-----------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------|---------------------------------------------------|
|     |                                |                 | and Nutrition                                                                                   |               |                                                   |
| 52. | Wevers Ron                     | Holandia        | University Medical Center Pediatrics & Neurology Laboratory, Nijmegen                           | 25-30.11.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 53. | Van den Heuvel Bert            | Holandia        | University Medical Center, Nijmegen                                                             | 23-25.11.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 54. | Smeitink Jan                   | Holandia        | Nijmegen Mitochondrial Diagnostic Centre                                                        | 22-25.11.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 55. | Bindoff Laurence               | Norwegia        | Institute of Clinical Medicine Haukeland University Hospital, Bergen                            | 22-25.11.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 56. | Gustafsson Claes               | Szwecja         | Karolinska Institutet, Department of Laboratory Medicine, Division of Metabolic Diseases, NOVUM | 22-24.11.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 57. | Suomalainen<br>Wartiovaara Anu | Finlandia       | University of Helsinki                                                                          | 23-25.11.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 58. | Joost Kairit                   | Estonia         | Tallinn Children's Hospital                                                                     | 22-25.11.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 59. | Ounap Katrin                   | Estonia         | Medical Genetics Center, United Laboratories, Tartu University Clinics                          | 22-25.11.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 60. | Krumina Zita                   | Łotwa           | Latvian State Medical Genetics Center                                                           | 22-25.11.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 61. | Ayme Segolene                  | Francja         | Inserm SC11- Orphanet, Hôpital Broussais, Paris                                                 | 16-17.11.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Chorób Metabolicznych |
| 62. | Wudy Stefan                    | Niemcy          | Center of Child and Adolescent Medicine, Justus Liebig University of Giessen                    | 14-20.11.2005 | Klinika Pediatrii - Oddział Endokrynologii        |
| 63. | Gibbs Sheila                   | Wielka Brytania | Institute of Motion Analysis & Research TORT Centre Ninewells Hospital Dundee                   | 07-09.04.2005 | Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej               |

|     |                       |                 |                                                                                |               |                                                          |
|-----|-----------------------|-----------------|--------------------------------------------------------------------------------|---------------|----------------------------------------------------------|
| 64. | Becher Jules          | Holandia        | Dept. Rehabilitation Medicine VU Univ. Medical Centre, Amsterdam               | 07-09.04.2005 | Klinika Rehabilitacji Pediatricznej                      |
| 65. | Nyström-Eek Meta      | Szwecja         | Regional Rehab.Ctr for Children & Adolsc., Sahlgrenska Univ. Hospital Göteborg | 07-10.04.2005 | Klinika Rehabilitacji Pediatricznej                      |
| 66. | Tumiene Birute        | Litwa           | Vilnius University Hospital                                                    | 08-21.05.2005 | Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej-Pracownia Metaboliczna |
| 67. | Hartmann Michaela     | Niemcy          | Steroid Laboratory, Justus Liebig University of, Giessen                       | 14-20.11.2005 | Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej                        |
| 68. | Wijmenga Cisca        | Holandia        | University Medical Center Utrecht                                              | 09-12.06.2005 | Zakład Patologii                                         |
| 69. | Llinares Garcia Jordi | Wielka Brytania | European Medicines Agency                                                      | 15-16.12.2005 | Zakład Zdrowia Publicznego                               |
| 70. | Van Dongen Jacques    | Holandia        | Dept. of Immunology, Erasmus MC, University Medical Center Rotterdam           | 15-17.12.2005 | Z-d Genetyki Medycznej                                   |
| 71. | Langerak Anton        | Holandia        | Dept. of Immunology, Erasmus MC, University MedicalCenter Rotterdam            | 15-17.12.2005 | Z-d Genetyki Medycznej                                   |

**KRAJOWE KONFERENCJE NAUKOWE**  
**w których uczestniczyli pracownicy IP CZD**

1. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Oddziału Mazowieckiego Towarzystwa Medycyny Perinatalnej, Warszawa, 6.01.05
2. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego nt. „Szczepienia u dzieci”, Warszawa, 8.01.05
3. Sympozjum Hepatologiczne nt. „5 lat lamivudyny w Polsce”, Falenty, 10-11.01.05
4. XVI Sympozjum Polskiej Grupy ERS, Szklarska Poręba, 13-15.01.05
5. Konferencja Naukowa Polskiego Towarzystwa Kierowanego Nauczania nt. „Usprawnianie dziecka z mózgowym porażeniem dziecięcym w wieku przedszkolnym 3-6,8 lat w systemie Kierowanego Nauczania”, Warszawa, 14-15.01.05
6. IV Annual Postgraduate Course Surgery of the aortic root – stentless valves and aortic repair, Katowice, 17-18.01.05
7. Konferencja nt. "Zapobieganie chorobom sercowo-naczyniowym w praktyce klinicznej. Aktualne wytyczne postępowania", Warszawa, 22.01.05
8. Konferencja Neonatologiczna, Warszawa, 25.01.05
9. Konferencja naukowa pt. „Medycyna molekularna. Zmiany genomu człowieka w patomechanizmie i ekspresji klinicznej chorób dziedzicznych”, Warszawa, 27.01.05
10. Konferencja Neonatologiczno-Położnicza, Zielonka, 28.01.05
11. IV Konferencja Naukowa „Postępy w ocenie zaburzeń rozwoju fizycznego: Niedobór wzrostu, Warszawa, 4.02.05
12. Konferencja Kardiologiczna nt. „Co lekarz pierwszego kontaktu wiedzieć powinien”, Warszawa, 12.02.05
13. V Sympozjum Naukowe nt. „Postępy w Gastroenterologii i Żywieniu”, Wrocław, 25.02.05
14. Konferencja nt. "Profilaktyka zdrowotna od 0 do 100 lat – żywienie i szczepienia", Gdańsk, 26.02.05
15. VI Ogólnopolska Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Sekcji Znieczulenia Ambulatoryjnego Polskiego Towarzystwa Anestezjologii i Intensywnej Terapii, Szczyrk, 2-5.03.05
16. 79th ICB Seminar „Biomechanics of tissue, computer aided surgery and micromechanics”, Warszawa, 4-5.03.05
17. II Sympozjum Neurochirurgii Dziecięcej Polskiego Towarzystwa Neurochirurgów “Trudne przypadki oraz powikłania w neurochirurgii dziecięcej”, Szczyrk, 9-12.03.05
18. Workshop "Fatty Liver. Wilson Disease", Miedzeszyna k/Warszawy, 11-12.03.05 r.
19. Konferencja nt. „Możliwości i ograniczenia w ortodoncji”, Poznań, 12.03.05
20. XI Konferencja Pediatrów i Lekarzy Rodzinnych nt. „Aktualne standardy diagnostyki i leczenia w pediatrii oraz medycynie rodzinnej”, Zakopane, 14-18.03.05
21. Regionalna Konferencja dla Pielęgniarek i Położnych nt. „Profilaktyka a zdrowie dzieci”, Kraków, 17.03.05
22. Konferencja nt. „Subsydia Profesorskie FNP Edycja 2000 – nauki przyrodnicze i medyczne, spotkanie laureatów”, Jachranka, 18-19.03.05
23. II Sympozjum Polskiego Towarzystwa Rehabilitacji Neurologicznej nt. „Kompleksowa rehabilitacja w stwardnieniu rozsianym”, Zakopane, 18-20.03.05
24. VIII Ogólnopolski Zjazd Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Epidemiologicznych, Warszawa, 31.03-02.04.05
25. VII Konferencja Naukowo-Szkoleniowa pt. „Encefalopatie mitochondrialne. Selenopatie”, Katowice-Ligota, 1.04.05
26. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Sekcji Okulistyki Dziecięcej Polskiego Towarzystwa Okulistycznego nt. „Enzymatyczna terapia zastępcza w chorobach metabolicznych”, Warszawa, 2.04.05
27. Workshop „Use of objective movement analysis for assessment of rehabilitation treatment – with special emphasis on rare and chronic diseases in children”, Warszawa, 8.04.05



28. II Krajowa Konferencja Pielęgniarek i Położnych Podstawowej Opieki Zdrowotnej, Warszawa, 12.04.05
29. Konferencja nt. "Bezpieczeństwo pacjenta jako wyzwanie europejskie", Warszawa, 14-15.04.05
30. The XXVIIth Symposium Retinologicum, Poznań, 14-16.04.05
31. Konferencja Akademii po Dyplomie pt. "Problemy kardiologiczne u dzieci", Warszawa, 15-16.04.05
32. II Ogólnopolska Konferencja Pediatrii po Dyplomie i Oddziału Warszawskiego PTP, „Stany Zapalne w Pediatrii”, Warszawa, 15-16.04.05
33. II Regionalne Forum Medycyny Zakażeń pt. „Od teorii do praktyki. Zakażenia w chirurgii – zagrożenia i wyzwania”, Ełk, 15-16.04.05
34. Konferencja nt. „Homocysteina a zdrowie człowieka”, Warszawa, 16.04.05
35. Konferencja Ogólnopolska pt. „Studenckie Dni Edukacji Medycznej”, Warszawa, 16.04.05
36. VII Sympozjum Nefrologii Dziecięcej, Ustroń, 21-23.04.05
37. XIV Wiosenna Konferencja Sekcji Rytmu Serca pt. „ Nagła śmierć sercowa. Postępy w prewencji i terapii”, Jachranka, 21-23.04.05
38. Sympozjum pt. "Szczepienia ochronne", Warszawa, 22.04.05
39. VI Podkarpackie Dni Onkologiczno-Chirurgiczne, Krasiczyn, 22-23.04.05
40. I Międzynarodowa Konferencja pt. „Wczesne wykrywanie i Rehabilitacja Zaburzeń Słuchu u Dzieci”, Warszawa, 22-23.04.05
41. Konferencja Polskiej Grupy Roboczej Mukowiscydozy, Galindia k/Rucianego Nidy, 22-24.04.05
42. I Ogólnopolska Konferencja Naukowa Psychologii Klinicznej Dziecka Polskiego Towarzystwa Psychologicznego, Konstancin Jeziorna, 22-24.04.05
43. X Jubileuszowe Warsztaty Hepatologiczne, Jurata, 27-30.04.05
44. III Ogólnopolskie Sympozjum Naukowo-Szkoleniowe „Zakażenia Odcewnikowe”, Olsztyn, 4-6.05.05
45. III Łódzkie Forum Okulistyczne, Łódź, 5-7.05.05
46. Konferencja nt. „Wybrane zagadnienia dotyczące diagnostyki i leczenia w audiologii i foniatrii”, Ustronie Leśne k/Gorzowa Wielkopolskiego, 6.05.05
47. X Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Postępy w leczeniu dializą otrzewnową”, Spała, 6-8.05.05
48. Transplant Histocompatibility Workshop. The University of Texas, Medical School at Houston/ Instytut Transplantologii AM, Warszawa, 9.05.05
49. Conference „Long-term and late effects of childhood nervous system tumors”, Warszawa, 10.05.05
50. IV Mazowiecka Konferencja Diagnostów Laboratoryjnych, Warszawa, 11.05.05
51. I Zjazd Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek w Diabetologii, Warszawa, 11-12.05.05
52. XXII Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Ortopedów Wojska Polskiego, Bydgoszcz, 11-13.05.05
53. XIII Konferencja Stowarzyszenia Neuropatologów Polskich, Warszawa, 12-14.05.05
54. X Jubileuszowy Zjazd Naukowy Polskiego Towarzystwa Diabetologicznego, Warszawa, 12-14.05.05
55. II Konferencja nt. „Medycyny Podróży”, Białystok, 12-14.05.05
56. Ogólnopolskie Sympozjum Neonatologiczno-Radiologiczne, Ciechanów, 12-14.05.05
57. VII Międzynarodowy Kongres Polskiego Towarzystwa Transplantacyjnego, Wisła, 12-14.05.05
58. XIV Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Sekcji Foniatrycznej PTOChGiSz, Katowice, 12-14.05.05
59. Konferencja Kardiologiczna z okazji XV-lecia Zespołu Kardiologiczno-Kardiochirurgicznego ICZMP pt. „Noworodek z wadą serca”, Łódź, 13-14.05.05
60. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Oddziału Warszawskiego PTP oraz PTGHiZD, Warszawa, 14.05.05

61. V Ogólnopolska Konferencja Medycyny Paliatywnej - Hospicjum 2005 oraz III Ogólnopolskie Forum Onkologii i Psychoonkologii, Toruń, 14–15.05.05
62. Ogólnopolska Konferencja nt. „Żywnienie pozaustrojowe”, Warszawa, 18.05.05
63. Międzynarodowa Konferencja Naukowa nt. „Dni medycyny społecznej i zdrowia Publicznego”, Popowo, 18-20.05.05
64. II Polsko-Węgierskie Sympozjum Operacyjnego Leczenia Padaczki, Warszawa, 19-21.05.05
65. XIX Konferencja Naukowa na temat Padaczki PTE, Warszawa, 19-21.05.05
66. Sympozjum Sekcji Urologicznej PTChDz, Mierzęcin, 19-21.05.05
67. 12 th Congress of Polish Society of Clinical and Experimental Immunology, Lublin, 19-22.05.05
68. I Ogólnopolskie Sympozjum Neonatologiczne pt. „Szkola żywienia noworodka i małego dziecka”, Stare Drawsko, 20-22.05.05
69. XXXV Kongres Naukowy Polskiego Towarzystwa Urologicznego, Lublin, 23-25.05.05
70. 6th European Congress of Paediatric Surgery, Gdańsk, 25-28.05.05
71. XVIII Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą, Spytkowice, 26-28.05.05
72. I Sympozjum Neurookulistyki i Elektrofizjologii Klinicznej, Międzyzdroje, 27-28.05.05
73. Konferencja Międzynarodowa nt. ‘Działania na rzecz zdrowia reprodukcyjnego oraz seksualnego kobiet stosujących narkotyki w drodze iniekcji: sytuacja w nowych krajach członkowskich UE oraz krajach sąsiadujących’, Warszawa, 30-31.05.05
74. XXIII Dni Farmacji Szpitalnej pt. „Postępy w farmakoterapii”, Jurata, 31.05.01.06.05
75. XXII Konferencja Toksykologów Sądowych, Popowo, 1-3.06.05
76. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa pt. "Blok operacyjny - organizacja i funkcjonowanie", Warszawa, 2-3.06.05
77. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Diagnostyka i terapia izotopowa w onkologii, Szklarska Poręba, 2-4.06.05
78. XIV Dni Otolaryngologii Dziecięcej, Poznań, 2-4.06.05
79. 32 Międzynarodowy Kongres International Society For Holter And Noninvasive Electrocardiology (Istne) oraz 11 Konferencja Sekcji Elektrokardiologii Nieinwazyjnej Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego, Gdańsk, 2-4.06.05
80. VII Sympozjum nt. “Progress in clinical and forensic toxicology”, Kraków, 2-4.06.05
81. VII konferencja Naukowo-Szkoleniowa Polskiego Towarzystwa Hepatologicznego nt. „Postępy w Hepatologii”, Mikołajki, 5-7.06.05
82. VII Konferencja Naukowo-Szkoleniowa nt. „Alergia Astma Immunologia Kliniczna Łódź 2005”, Łódź, 8-9.06.05
83. III Zjazd Polskiego Towarzystwa Onkologii i Hematologii Dziecięcej nt. „Osiągnięcia i wyzwania”, Warszawa, 8-11.06.05
84. The 8th European Symposium Prevention of Congenital Anomalies, Warszawa, 9-10.06.05
85. VII Ogólnopolskie Dni Neurologii Dziecięcej, Lublin, 9-11.06.05
86. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Polkard-Prenatal, pt. „Opracowanie i wdrożenie zasad kardiologicznej diagnostyki prenatalnej”, Łódź, 10.06.05
87. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa nt. „Diagnostyka i leczenie chorób alergicznych skóry”, Warszawa, 11.06.05
88. XVI Wielodyscyplinarne Forum Osteoporotyczne, Warszawa, 11.06.05
89. Konferencja pt. „Postępy w badaniach nad podłożem molekularnym upośledzenia umysłowego”, Warszawa, 14.06.05
90. XXVIII Ogólnopolski Zjazd Pediatrów, Rzeszów, 16-18.06.05
91. V Zjazd Polskiego Medycznego Towarzystwa Rezonansu Magnetycznego, Szczyrk, 17-19.06.05
92. VII Zjazd i XIX Międzynarodowa Konferencja Polskiego Towarzystwa Pozajelitowego i Dojelitowego, Jachranka, 17-19.06.05

93. V Sympozjum pt. „Postępy w diagnostyce molekularnej leczeniu nowotworów o podłożu genetycznym u dzieci”, Stryków k/Łodzi, 20-21.06.05
94. Konferencja naukowa pt. „O ład informacyjny w ochronie zdrowia”, Kiermusy, 27-28.06.05
95. I Krajowa Konferencja Naukowa nt. "Alergeny i Składniki Powodujące Nietolerancje Pokarmowe Występujące w Surowcach Roślinnych i Żywności", Olsztyn, 27-28.06.05
96. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa nt. „Molecular Endokrynology”, Gliwice 30.06.05
97. Konferencja rodzinna dzieci chorych na mukopolisacharydozę i choroby pokrewne, Jachranka, 8-10.07.05
98. Sympozjum Naukowe pt. „Zakażenia pneumokokowe w Polsce i na świecie – epidemiologia i profilaktyka”, Warszawa, 31.08.05
99. IV Ogólnopolska Konferencja Sekcji Kardiologii Dziecięcej Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego nt. „Problemy po operacjach kardiologicznych i zabiegach interwencyjnych u pacjentów z wadami wrodzonymi serca. Co kardiolog dziecięcy powinien przekazać kardiologowi dorosłemu?”, Toruń, 1-3.09.05
100. 4th Word Congress of the Word Society for Pediatric Infectious Diseases – WSPID, Warszawa, 1-4.09.05
101. II Sympozjum Szkliskowo-Siatkówkowe, Łódź, 2-3.09.05
102. I Międzynarodowa Konferencja Logopedyczna pt. „Afazja i autyzm – zaburzenia mowy oraz myślenia”, Wrocław, 2-4.09.05
103. Zjazd Polskiego Towarzystwa Badań Układu Nerwowego, Kraków, 7-10.09.05
104. XV Konferencja Polskiego Towarzystwa Nefrologicznego, Kielce, 8-9.09.05
105. Sympozjum pt. „15-lecie Diagnostyki Dopplerowskiej w Polsce”, Miłomłyn, 8-11.09.05
106. XV Międzynarodowy Zjazd Polskiego Towarzystwa Anestezjologii i Intensywnej Terapii, Poznań, 14-17.09.05
107. IX Conference on Cell Biology, Łódź, 15-17.09.05
108. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa pt. „Współczesne zagrożenia ze strony chorób zakaźnych”, Bydgoszcz, 15-17.09.05
109. VI Sympozjum Sekcji Kontaktologicznej PTO, Warszawa, 15-17.09.05
110. Zjazd Polskiego Towarzystwa Neurochirurgów, Jastrzębia Góra, 16-18.09.05
111. Konferencja Szkoleniowa pt. "Opieka paliatywna nad dziećmi", Rynia k/Warszawy, 16-20.09.05
112. III Ogólnopolski Zjazd Lekarzy Medcover, Mrągowo, 17.09.05
113. IX Ogólnopolskie Sympozjum Diabetologiczne DIABETICA EXPO 2005. III Ogólnopolskie Forum profilaktyki Leczenia otyłości, Toruń, 17-18.09.05
114. Festiwal Nauki Polskiej, Warszawa, 17–24.09.05
115. XVIII Zjazd Polskiego Towarzystwa Endokrynologicznego, Kraków 22.09.05
116. An Encounter with Paediatric Palliative Care – International Course on Paediatric Palliative Care, Warszawa, 21-23.09.05
117. IX Międzynarodowy Kongres Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego, Katowice, 22-24.09.05
118. XXXII Zjazd Naukowy Polskiego Towarzystwa Psychologicznego pt. „Żyć wspólnie, odkrywać innego, przeciwdziałać zniewoleniu, realizować wspólne cele”, Kraków, 22-25.09.05
119. Konferencja nt. "Progress in Education in Clinical Immunology: Integration for Primary Immunodeficiencies", Gdańsk, 23-24.09.05
120. VII Konferencja Sekcji Radiologii Pediatrycznej PLTR, Ustroń, 23-25.09.05
121. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa pt. „Profilaktyka zdrowotna od 0 do 100 lat – żywienie i szczepienia”, Warszawa, 24.09.05
122. Konferencja Naukowa pt. „Żywność i żywienie – metodologia, ocena, zdrowie”, Puszczykowo k/Poznania, 26-27.09.05
123. XIX Zjazd Polskiego Towarzystwa Neurologicznego, Łódź, 28.08-1.09.05

124. Konferencja Warszawska pt. „Oświata Zdrowotna i profilaktyka dla Matek i Dzieci”, Warszawa, 29.09.05
125. XVI Krajowe Sympozjum Audiologiczne, Cetniewo, 29.09-1.10.05
126. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa nt. "Regulacje prawne i zasady formułowania zaleceń żywienia dzieci w Polsce", Jabłonna k/Warszawy, 30.09.05
127. IX Zjazd Naukowo-Szkoleniowy Polskiego Towarzystwa Onkologii Klinicznej pt. "Mechanizmy genetyczne i immunologiczne w guzach litych. Nowe leki i nowe podejścia", Warszawa, 5-7.10.05
128. Konferencja pt. "Powikłania żywienia pozajelitowego i dojelitowego", Warszawa, 6-7.10.05
129. II Międzynarodowy Kongres Polskiego Towarzystwa Traumatologii Sportowej, Warszawa, 6-10.10.05
130. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa pt. „Patologia i problemy kliniczne guzów glejowych OUN”, Warszawa, 7.10.05
131. Europejska Konferencja na temat probiotyków i ich zastosowania pt. „Europrobio 2005”, Kraków, 6-8.10.05
132. III Zjazd – XV Sympozjum Polskiego Towarzystwa Endokrynologów Dziecięcych, Międzyzdroje, 6-8.10.05
133. I Środkowo-Europejski Kongres Osteoporozy i Osteoartrozy, XIII Zjazd Polskiego Towarzystwa Osteoartrologii i Polskiej Fundacji Osteoporozy, Kraków, 6-8.10.05
134. V Ogólnopolska Konferencja Naukowo-Szkoleniowa dla Pielęgniarek i Położnych nt. "Współczesne zagrożenia zdrowotne populacji wieku rozwojowego", Warszawa, 10.10.05
135. II Międzynarodowe Sympozjum pt. „Liver transplantation”, Szczecin, 10.10.05
136. Konferencja pt. „Szpital i jego apteka”, Warszawa, 11.10.05
137. X Krajowa Konferencja Automatyzacji i eksploatacji systemów sterowania i łączności, Gdynia-Jastarnia, 12-14.10.05
138. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Neonatologicznego, Oronsk k/Radomia, 13.10.05
139. XV Konferencja pt. „Biomateriały w Medycynie i Weterynarii”, Ryto, 13-16.10.05
140. XIX Konferencja Naukowa Sekcji Strabologicznej Polskiego Towarzystwa Okulistycznego, Kraków, 14-15.10.05
141. X Polskie Sympozjum Wrodzonych Wad Metabolizmu, Pułtusk, 17-18.10.05
142. X Sympozjum Sekcji Kariologii Eksperymentalnej PTK, Komisji Krążenia i Oddychania Komitetu Nauk Fizjologicznych PAN, Komisji Kardiologii Komitetu Patofizjologii Klinicznej PAN, Kiekrz, 20-22.10.05
143. XXI Konferencja Kardiologiczna pt. "Postępy w diagnostyce i leczeniu wad wrodzonych serca i zaburzeń rytmu serca u dzieci. Biologia molekularna w wadach wrodzonych serca u dzieci. Aktualna wiedza i praktyczne wskazówki dla klinicysty", Warszawa, 21.10.05
144. XI Toruńska Konferencja Stomatologiczna, Toruń, 21-22.10.05
145. Międzynarodowa Konferencja: pt. „Społeczeństwo obywatelskie w polityce spójności Unii Europejskiej – aspekty promocji zdrowia i prewencji chorób”, Ożarów Mazowiecki, 21-24.10.05
146. Międzynarodowa Konferencja Naukowa pt. „Nowe kierunki i możliwości w pracy z osobami z autyzmem”, Warszawa, 22-23.10.05
147. II Ogólnopolska Konferencja pt. „Pomoc dzieciom – ofiarom przestępstw”, Warszawa, 24-25.10.05
148. V Ogólnopolski Zjazd Szkół Rodzenia, Jurata, 24-26.10.05
149. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa pt. „Człowiek mały i duży w obliczu śmierci – o roli opieki paliatywnej”, Wrocław, 28-29.10.05
150. IV Kongres Polskiego Towarzystwa Medycyny Perinatalnej, Warszawa, 28-29.10.05
151. VIII Forum Okulistyki Dziecięcej Sekcji Okulistyki Dziecięcej PTO, Warszawa, 3.11.05
152. II Ogólnopolskie Sympozjum pt. "Oddział Intensywnej Terapii, Oddział Pooperacyjny - organizacja i funkcjonowanie", Warszawa, 3-4.11.05

153. Konferencja pt. "XXV lat antropologii w IP CZD. Rola antropologii klinicznej w medycynie", Warszawa, 4.11.05
154. IV Seminarium pt. „Enzymatyczne leczenie substytucyjne w chorobach lizosomalnych”, Warszawa, 4-5.11.05
155. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego, Warszawa, 5.11.05
156. II Konferencja Naukowa pt. "Powikłania neurologiczno-psychiatryczne zespołu dziecka krzywdzonego. Zastępczy zespół Munchausena", Warszawa, 5-6.11.05
157. Sympozjum Onkologiczne, Popowo, 11-12.11.05
158. Konferencja naukowa pt. "Poprawa jakości środowiska i zapobiegania czynnikom ryzyka wynikającym z zanieczyszczenia środowiska i nieodpowiedniego stylu życia", Warszawa, 17.11.05
159. III Sympozjum Chirurgiczno-Neonologiczne pt. "Optymalizacja i leczenie chirurgiczne wad wrodzonych u noworodków", Miedzeszyn k/Warszwy, 18-19.11.05
160. III Forum Muzykoterapeutów, Wrocław, 18-19.11.05
161. Pierwsze Sympozjum pt. "Standardy gastroenterologiczne, hepatologiczne i żywieniowe w praktyce lekarza rodzinnego i pediatrii", Warszawa, 18-19.11.05
162. IV Konferencja Otolaryngologów Polskich i Francuskich, Warszawa, 18-19.11.05
163. Międzynarodowa Konferencja pt. „Diagnostyka i leczenie chorób ucha wewnętrznego”, IV Konferencja Otolaryngologów Polskich i Francuskich, Warszawa, 18-19.11.05
164. IV Gdańskie Warsztaty Nefrologiczne, Sopot, 19-20.11.05
165. Workshop pt. „Treatment of congenital heart disease – interventional cardiology and cardiosurgery cyanotic congenital heart diseases – tetralogy of Fallot”, Warszawa, 21.11.05
166. 2nd PERFECT Workshop on „Advances in Paediatrics” - Mitochondrial Medicine, Konstancin Jeziorna, 23-24.11.05
167. VIII Ogólnopolska Konferencja Naukowa im. prof. Franciszka Venuleta pt. „Tytoń albo zdrowie”, Radom, 24-25.11.05
168. VII Ogólnopolska Sesja Naukowa pt. „Rytmika w kształceniu muzyków, aktorów, tancerzy i w rehabilitacji”, Łódź, 24-26.11.05
169. I Sympozjum nt. "Postępy w leczeniu oddechem zastępczym niewydolności oddechowej u noworodków i dzieci - od oddziału intensywnej terapii do leczenia domowego", Warszawa, 25.11.05
170. XXII Ogólnopolskie Sympozjum Neonatologiczne pt. „Problemy żywienia noworodków i małego dziecka”, Kiekrz, 25-26.11.05
171. Konferencja nt. „Nabyte wady serca – postępy w diagnostyce i leczeniu”, Warszawa, 26.11.05
172. Sympozjum rekomendowane przez Kolegium Lekarzy Rodzinnych w Polsce pt. „Lekarz podstawowej opieki zdrowotnej a problemy wieku dziecięcego”, Bydgoszcz, 26.11.05
173. IV Sympozjum Naukowe pt. „Dziecko łódzkie. Problemy dzieci niepełnosprawnych”, Łódź, 29.11.05
174. III Zjazd Polskiego Towarzystwa Chirurgii Podstawy Czaszki, Falenty, 2-4.12.05
175. II Krajowe Forum Kynologiczne, Warszawa, 2-4.12.05
176. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa pt. „Wady wrodzone serca – diagnostyka i leczenie od poczęcia do starości”, Zamość, 3.12.05
177. Konferencja Naukowa pt. „Od propedeutyki pediatrii do gastroenterologii”, Poznań, 3.12.05
178. Zjazd Regionalny Małopolskiego Oddziału Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego, Rzeszów, 3-4.12.05
179. Konferencja pt. „Nowotwory dziedziczne – profilaktyka, diagnostyka, leczenie”, Szczecin, 8-9.12.05
180. Konferencja pt. „Diagnostyka pierwotnych niedoborów odporności”, Białystok, 10.12.05
181. III Konferencja Laryngologiczno-Foniatryczno-Audiologiczna, Zielona Góra, 10.12.05

182. Konferencja pt. "Rzadkie choroby. Medyczne, prawne, etyczne i ekonomiczne aspekty udzielania świadczeń zdrowotnych w świetle aktualnego stanu wiedzy", Warszawa, 16.12.05

**KONFERENCJE NAUKOWE**  
**zorganizowane przez IP CZD w roku 2005**

|                |                                                            |
|----------------|------------------------------------------------------------|
| /tytuł/:       | <b>Workshop</b><br><b>„Fatty Liver. Wilson Disease”</b>    |
| /data/:        | 11-12 marca 2005 r.                                        |
| /organizator/: | Klinika Gastroenterologii Hepatologii i Immunologii IP CZD |

|                          |    |                 |    |
|--------------------------|----|-----------------|----|
| liczba uczestników:      | 70 | w tym z IP CZD: | 37 |
| ilość referatów:         | 19 | w tym z IP CZD: | 6  |
| przewodniczących sesjom: | 1  | w tym z IP CZD: | 1  |

|                |                                                                                           |
|----------------|-------------------------------------------------------------------------------------------|
| /tytuł/:       | <b>Konferencja</b><br><b>nt. „Bezpieczeństwo pacjenta jako wyzwanie europejskie”</b>      |
| /data/:        | 14 - 15 kwietnia 2005 r.                                                                  |
| /organizator/: | IP CZD i Ministerstwo Zdrowia<br><i>pod auspicjami Sekretarza Generalnego Rady Europy</i> |

|                          |     |                 |    |
|--------------------------|-----|-----------------|----|
| liczba uczestników:      | 196 | w tym z IP CZD: | 40 |
| ilość referatów:         | 35  | w tym z IP CZD: | 4  |
| przewodniczących sesjom: | 15  | w tym z IP CZD: | 5  |

|                |                                                            |
|----------------|------------------------------------------------------------|
| /tytuł/:       | <b>Symposium</b><br><b>nt. „Szczepienia Ochronne”</b>      |
| /data/:        | 22 kwietnia 2005 r.                                        |
| /organizator/: | Klinika Gastroenterologii Hepatologii i Immunologii IP CZD |

|                          |     |                 |    |
|--------------------------|-----|-----------------|----|
| liczba uczestników:      | 300 | w tym z IP CZD: | 10 |
| ilość referatów:         | 10  | w tym z IP CZD: | 1  |
| przewodniczących sesjom: | 3   | w tym z IP CZD: | 1  |

|                                                                                              |  |
|----------------------------------------------------------------------------------------------|--|
| /tytuł:/<br><b>International Workshop</b><br><b>“Advances in Paediatrics - Metabolomics”</b> |  |
| /data:/<br>29 – 30 kwietnia 2005 r.                                                          |  |
| /organizator:/<br>Klinika Pediatrii, Oddział Chorób Metabolicznych IP CZD                    |  |

|                          |    |                 |   |
|--------------------------|----|-----------------|---|
| liczba uczestników:      | 77 | w tym z IP CZD: | 8 |
| ilość referatów:         | 25 | w tym z IP CZD: | 9 |
| przewodniczących sesjom: | 12 | w tym z IP CZD: | 3 |

|                                                                                                         |  |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
| /tytuł:/<br><b>Conference</b><br><b>„Long-term and late effects of childhood nervous system tumors”</b> |  |
| /data:/<br>10 maja 2005 r.                                                                              |  |
| /organizator:/<br>Klinika Onkologii IP CZD                                                              |  |

|                          |    |                 |   |
|--------------------------|----|-----------------|---|
| liczba uczestników:      | 35 | w tym z IP CZD: | 4 |
| ilość referatów:         | 5  | w tym z IP CZD: | 3 |
| przewodniczących sesjom: | 1  | w tym z IP CZD: | 1 |

|                                                                                                                              |  |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
| /tytuł:/<br><b>III Zjazd Polskiego Towarzystwa Onkologii i Hematologii Dziecięcej</b><br><b>nt. „Osiągnięcia i wyzwania”</b> |  |
| /data:/<br>8-11 czerwca 2005 r.                                                                                              |  |
| /organizator:/<br>Klinika Onkologii IP CZD, Instytut Matki i Dziecka i Akademia Medyczna w Warszawie                         |  |

|                          |     |                 |    |
|--------------------------|-----|-----------------|----|
| liczba uczestników:      | 150 | w tym z IP CZD: | 25 |
| ilość referatów:         | 47  | w tym z IP CZD: | 6  |
| przewodniczących sesjom: | 27  | w tym z IP CZD: | 3  |
| ilość plakatów:          | 164 | w tym z IP CZD: | 8  |

|                                                                           |  |
|---------------------------------------------------------------------------|--|
| /tytuł/:                                                                  |  |
| <b>XI Konferencja Szkoleniowa<br/>nt. „Opieka paliatywna nad dziećmi”</b> |  |
| /data/:                                                                   |  |
| 16-20 września 2005                                                       |  |
| /organizator/:                                                            |  |
| Zakład Opieki Paliatywnej IP CZD                                          |  |

|                          |    |                 |   |
|--------------------------|----|-----------------|---|
| liczba uczestników:      | 97 | w tym z IP CZD: | 1 |
| ilość referatów:         | 28 | w tym z IP CZD: | 3 |
| przewodniczących sesjom: | 8  | w tym z IP CZD: | 3 |

|                                                                                                                  |  |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
| /tytu <sup>3</sup> /:                                                                                            |  |
| <b>Conference<br/>„Progress in Education in Clinical Immunology: Integration for Primary Immunodeficiencies”</b> |  |
| /data/:                                                                                                          |  |
| 23 - 24 września 2005 r.                                                                                         |  |
| /organizator/:                                                                                                   |  |
| Klinika Gastroenterologii Hepatologii i Immunologii IP CZD                                                       |  |

|                          |    |                 |   |
|--------------------------|----|-----------------|---|
| liczba uczestników:      | 55 | w tym z IP CZD: | 6 |
| ilość referatów:         | 19 | w tym z IP CZD: | 3 |
| przewodniczących sesjom: | 6  | w tym z IP CZD: | 1 |

|                                                                                                                          |  |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
| /tytuł/:                                                                                                                 |  |
| <b>Konferencja Naukowo-Szkoleniowa<br/>nt. „Regulacje prawne i zasady formułowania zaleceń żywienia dzieci w Polsce”</b> |  |
| /data/:                                                                                                                  |  |
| 30 września 2005 r.                                                                                                      |  |
| /organizator/:                                                                                                           |  |
| Klinika Pediatrii IP CZD                                                                                                 |  |

|                          |    |                 |    |
|--------------------------|----|-----------------|----|
| liczba uczestników:      | 90 | w tym z IP CZD: | 19 |
| ilość referatów:         | 14 | w tym z IP CZD: | 5  |
| przewodniczących sesjom: | 5  | w tym z IP CZD: | 2  |



|                                                                                           |  |
|-------------------------------------------------------------------------------------------|--|
| /tytuł/<br><b>Konferencja<br/>nt. „Powikłania żywienia pozajelitowego i dojelitowego”</b> |  |
| /data/<br>6 - 7 października 2005 r.                                                      |  |
| /organizator/<br>Klinika Pediatrii, Oddział Żywienia IP CZD                               |  |

|                          |     |                 |    |
|--------------------------|-----|-----------------|----|
| liczba uczestników:      | 110 | w tym z IP CZD: | 25 |
| ilość referatów:         | 25  | w tym z IP CZD: | 13 |
| przewodniczących sesjom: | 15  | w tym z IP CZD: | 10 |

|                                                                                                                                                 |  |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
| /tytuł/<br><b>V Ogólnopolska Konferencja Pielęgniarek Pediatrycznych<br/>nt. „Współczesne zagrożenia zdrowotne populacji wieku rozwojowego”</b> |  |
| /data/<br>10 października 2005 r.                                                                                                               |  |
| /organizator/<br>Zespół Naczelnej Pielęgniarki IP CZD                                                                                           |  |

|                          |     |                 |    |
|--------------------------|-----|-----------------|----|
| liczba uczestników:      | 180 | w tym z IP CZD: | 40 |
| ilość referatów:         | 7   | w tym z IP CZD: | 4  |
| przewodniczących sesjom: | 4   | w tym z IP CZD: | 2  |

|                                                                          |  |
|--------------------------------------------------------------------------|--|
| /tytuł/<br><b>X Polskie Sympozjum Wrodzonych Wad Metabolizmu</b>         |  |
| /data/<br>17 – 18 października 2005 r.                                   |  |
| /organizator/<br>Klinika Pediatrii, Oddział Chorób Metabolicznych IP CZD |  |

|                          |    |                 |    |
|--------------------------|----|-----------------|----|
| liczba uczestników:      | 93 | w tym z IP CZD: | 16 |
| ilość referatów:         | 24 | w tym z IP CZD: | 8  |
| przewodniczących sesjom: | 9  | w tym z IP CZD: | 3  |

|                                                                                                                                                                                         |  |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
| /tytuł <sup>3</sup> /<br><b>Workshop „Treatment of congenital heart disease – interventional cardiology and cardiosurgery cyanotic congenital heart diseases – tetralogy of Fallot”</b> |  |
| /data/<br>20 października 2005 r.                                                                                                                                                       |  |
| /organizator/<br>Klinika Kardiologii, Klinika Kardiochirurgii<br>i Pracownia Cewnikowania IP CZD                                                                                        |  |

|                     |     |                 |    |
|---------------------|-----|-----------------|----|
| liczba uczestników: | 160 | w tym z IP CZD: | 30 |
| ilość referatów:    | 12  | w tym z IP CZD: | 6  |

|                          |   |                 |   |
|--------------------------|---|-----------------|---|
| przewodniczących sesjom: | 6 | w tym z IP CZD: | 4 |
|--------------------------|---|-----------------|---|

|                                                                                                                     |  |  |  |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|--|--|
| /tytuł/:                                                                                                            |  |  |  |
| <b>XXI Konferencja Kardiologiczna</b>                                                                               |  |  |  |
| <b>„Postępy w diagnostyce i leczeniu wad wrodzonych serca i zaburzeń rytmu u dzieci. Kardiologia interwencyjna”</b> |  |  |  |
| /data/:                                                                                                             |  |  |  |
| 21 października 2005 r.                                                                                             |  |  |  |
| /organizator/:                                                                                                      |  |  |  |
| Klinika Kardiologii i Klinika Kardiochirurgii IP CZD                                                                |  |  |  |

|                          |     |                 |    |
|--------------------------|-----|-----------------|----|
| liczba uczestników:      | 160 | w tym z IP CZD: | 30 |
| ilość referatów:         | 26  | w tym z IP CZD: | 5  |
| przewodniczących sesjom: | 12  | w tym z IP CZD: | 4  |

|                                                        |  |  |  |
|--------------------------------------------------------|--|--|--|
| /tytuł/:                                               |  |  |  |
| <b>Konferencja nt. „XXV lat antropologii w IP CZD.</b> |  |  |  |
| <b>Rola antropologii klinicznej w medycynie”</b>       |  |  |  |
| /data/:                                                |  |  |  |
| 4 listopada 2005 r.                                    |  |  |  |
| /organizator/:                                         |  |  |  |
| Klinika Pediatrii, Pracownia Antropologii IP CZD       |  |  |  |

|                          |     |                 |    |
|--------------------------|-----|-----------------|----|
| liczba uczestników:      | 115 | w tym z IP CZD: | 50 |
| ilość referatów:         | 19  | w tym z IP CZD: | 7  |
| przewodniczących sesjom: | 1   | w tym z IP CZD: | 1  |
| ilość plakatów:          | 12  | w tym z IP CZD: | 3  |

|                                                                     |  |  |  |
|---------------------------------------------------------------------|--|--|--|
| /tytuł <sup>3</sup> /:                                              |  |  |  |
| <b>2<sup>nd</sup> PERFECT Workshop on „Advances in Paediatrics”</b> |  |  |  |
| <b>- Mitochondrial Medicine</b>                                     |  |  |  |
| /data/:                                                             |  |  |  |
| 23-24 listopada 2005 r.                                             |  |  |  |
| /organizator/:                                                      |  |  |  |
| Klinika Pediatrii, Oddział Chorób Metabolicznych IP CZD             |  |  |  |

|                          |    |                 |    |
|--------------------------|----|-----------------|----|
| liczba uczestników:      | 60 | w tym z IP CZD: | 18 |
| ilość referatów:         | 11 | w tym z IP CZD: | 10 |
| przewodniczących sesjom: | 1  | w tym z IP CZD: | 1  |

|                                                                                                                                                                                  |  |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
| /tytuł/<br><b>I Sympozjum nt. „Postępy w leczeniu oddechem zastępczym niewydolności oddechowej u noworodków i dzieci – od oddziału intensywnej terapii do leczenia domowego”</b> |  |
| /data/<br>25 listopada 2005 r.                                                                                                                                                   |  |
| /organizator/<br>Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii IP CZD                                                                                                             |  |

|                          |    |                 |   |
|--------------------------|----|-----------------|---|
| liczba uczestników:      | 80 | w tym z IP CZD: | 8 |
| ilość referatów:         | 7  | w tym z IP CZD: | 3 |
| przewodniczących sesjom: | 4  | w tym z IP CZD: | 3 |

|                                                                                                                                                                 |  |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
| /tytuł/<br><b>Konferencja nt. „Rzadkie choroby. Medyczne, prawne i ekonomiczne aspekty udzielania świadczeń zdrowotnych w świetle aktualnego stanu wiedzy.”</b> |  |
| /data/<br>16 grudnia 2005 r.                                                                                                                                    |  |
| /organizator/<br>Zakład Zdrowia Publicznego IP CZD                                                                                                              |  |

|                          |     |                 |    |
|--------------------------|-----|-----------------|----|
| liczba uczestników:      | 180 | w tym z IP CZD: | 90 |
| ilość referatów:         | 12  | w tym z IP CZD: | 5  |
| przewodniczących sesjom: | 8   | w tym z IP CZD: | 5  |

**UDZIAŁ PRACOWNIKÓW IP CZD**  
w krajowych konferencjach i sympozjach naukowych w 2005 r.

|                                                           |     |     |
|-----------------------------------------------------------|-----|-----|
| - ilość imprez, w których uczestniczyli pracownicy IP CZD | 182 |     |
| - liczba pracowników uczestniczących                      |     | 910 |
| - ilość wygłoszonych referatów                            |     | 401 |
| - ilość prezentowanych plakatów                           |     | 65  |
| - liczba przewodniczących sesjom                          |     | 108 |

w tym w konferencjach i sympozjach zorganizowanych przez IP CZD

|                                                           |    |       |
|-----------------------------------------------------------|----|-------|
| - ilość konferencji i sympozjów                           |    | 18    |
| - liczba uczestników - ogółem                             |    | 2.208 |
| - liczba uczestników z IP CZD                             |    | 451   |
| - ilość referatów wygłoszonych - ogółem                   |    | 345   |
| - ilość referatów wygłoszonych przez pracowników IP CZD   |    | 101   |
| - ilość prezentowanych plakatów - ogółem                  |    | 176   |
| - liczba plakatów prezentowanych przez pracowników IP CZD |    | 11    |
| - liczba przewodniczących sesjom - ogółem                 |    | 138   |
| - liczba przewodniczących sesjom z IP CZD                 | 53 |       |

**CZŁONKOSTWO**  
**zagranicznych towarzystw naukowych,**  
**zarządów polskich towarzystw naukowych,**  
**komitetów i komisji PAN,**  
**rad naukowych w innych placówkach,**  
**redakcji czasopism naukowych,**  
**innych ważnych gremiów**

**Bacewicz Ludmiła**

- Polska Misja Medyczna – Specjalista Krajowy ds ratownictwa medycznego Państwowej Straży Pożarnej

**Baka-Ostrowska Małgorzata**

- European Society for Paediatric Urology - członek
- Educational Committee European Society for Paediatric Urology – członek
- American Academy of Pediatrics Section on Urology - członek
- Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych - członek
- Polskie Towarzystwo Urologiczne - członek
- Urologia Polska - członek komitetu naukowego
- Konsultant krajowy w dziedzinie urologii dziecięcej – od 2002 r.

**Bernatowska Ewa**

- European Society for Immunodeficiencies - członek Zarządu
- Polskie Towarzystwo Wakcynologiczne – członek Zarządu
- Polskie Towarzystwo Immunologii Doświadczalnej i Klinicznej - członek Zarządu
- Polskie Towarzystwo Pediatryczne - członek
- Komisja Immunologii Klinicznej PAN - członek od 1998 r.
- Komisja Immunoterapii PAN - członek od 1994 r.
- Przegląd Pediatryczny - członek Rady Naukowej
- Pediatria Polska - członek Komitetu Naukowego
- Medycyna po Dyplomie – członek redakcji
- Międzynarodowy Komitet Doradczy Pacjentów z Niedoborami Odporności - członek Rady Naukowej
- od 1998 r.
- Światowy Komitet Doradczy ds. Bezpieczeństwa Szczepień WHO – członek od 2002 r.
- Konsultant Wojewódzki w dziedzinie immunologii klinicznej dla województwa mazowieckiego

**Bieganowska Katarzyna**

- Association of European Paediatric Cardiology (AEPC) - członek
- Polskie Towarzystwo Kardiologiczne - członek Komisji Rewizyjnej - od 2004 r.
- Sekcja Elektrokardiologii Nieinwazyjnej i Telemedycyny PTK –skarbnik od 2004 r.
- Rada Naukowa Instytutu Kardiologii – członek od 2004 r.
- Konsultant Wojewódzki w dziedzinie kardiologii dziecięcej dla województwa mazowieckiego - od 2001 r.

**Birbach Mariusz**

- Polskie Towarzystwo Kardio-Torakochirurgów – członek
- Polskie Stowarzyszenia Bankowania Tkanek - członek
- Polskie Towarzystwo Transplantacyjne – członek

**Broniszcak Dorota**

- European Pediatric Surgical association - członek

**Brzezińska-Rajszyś Grażyna**

- Association of European Paediatric Cardiology (AEPC) - członek
- European Society of Cardiology - członek
- Międzynarodowe Towarzystwo Kardiologii Interwencyjnej Wad Wrodzonych Serca - członek
- Polskie Towarzystwo Kardiologiczne - członek Zarządu

**Burczyński Piotr**

- European Association of Cardiothoracic Surgery (EACTS) - członek
- Sekcja Torakochirurgiczna Polskiego Towarzystwa Chirurgów - członek Zarządu
- Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych – członek
- Polskie Towarzystwo Kardio-Torakochirurgów – członek założyciel

**Celińska-Cedro Danuta**

- ESPGHAN (European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) – członek grupy

roboczej ds. Zakażeń *Helicobacter*

*pylori*

- Polskie Towarzystwo Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci - skarbnik od 1998 r.
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologii – członek
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia - członek

**Chmielińska Elżbieta**

- European Society of Human Genetics - członek

**Chrzanowska Krystyna**

- European Association for Cancer Research – przedstawiciel Polski od 2002 r., członek Rady
- European Society of Human Genetics - członek
- Oddział Warszawski Polskiego Towarzystwa Genetycznego - członek Komisji Rewizyjnej od 1999 r.
- Komisja Neurogenetyki Komitetu Nauk Neurologicznych PAN – członek od 1999 r.
- Komisja Genetyki Medycznej Komitetu Genetyki Człowieka i Patologii Komórkowej PAN – członek od 2003 r.

**Chyżyńska Anna**

- European Pediatric Surgical association - członek

**Ciara Elżbieta**

- European Society of Human Genetics - członek

**Cielecka-Kuszyk Joanna**

- Pediatric Pathology Society - członek
- Polskie Towarzystwo Patologii Dziecięcej – członek Zarządu
- Annals of Diagnostic Paediatric Pathology – członek Kolegium Redakcyjnego

**Cukrowska Bożena**

- Polskie Towarzystwo Patologów Dziecięcych - skarbnik
- Annals of Diagnostic Paediatric Pathology - współwydawca

### **Czarnowska Elżbieta**

- Nucleus Working Group on Developmental Anatomy and Pathology of the European Society of Cardiology – członek Zarządu 2004 – 2010 r.
- Polskie Towarzystwo Patologów Dziecięcych - członek
- Sekcja Biomateriałów Komitetu Nauki o Materiałach PAN – członek 2003-2006 r.
- Annals of Paediatric Pathology – członek editorial board od 2004 r.

### **Czubkowski Piotr**

- IPTA (International Pediatric Transplant Association - członek

### **Czyż Jerzy**

- Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych - członek

### **Dangel Tomasz**

- Special Interest Group Pain in Childhood – International Association for the Study of Pain - członek Zarządu SIG – od 2002 r.
- Fundacja Warszawskie Hospicjum dla Dzieci – przewodniczący Rady od 2002 r.

### **Dembowska-Bagińska Bożenna**

- International Society of Paediatric Oncology (SIOP) - członek

### **Dmeńska Hanna**

- European Respiratory Society – członek

### **Dobrzańska Anna**

- Komitet Rozwoju Człowieka PAN – członek 2003 - 2006
- Pediatria Polska - członek Komitetu Naukowego
- Przewodnik Lekarza - członke Rady Naukowej
- Standardy Medyczne - członek Rady Naukowej
- Postępy Neonatologii - członek Rady Naukowej
- Biuletyn Krajowych Konsultantów Medycznych – członek Rady Naukowej
- Journal of Pediatrics and Neonatology – członek Rady Naukowej
- Konsultant Krajowy w dziedzinie Pediatrii - od 2002 r.
- Krajowa Rada Egzaminów Lekarskich – członek
- Komisja Egzaminacyjna w egzaminie testowym ustnym i praktycznym na Ilo specjalizacji z zakresu pediatrii – przewodnicząca
- Zespół do spraw Koordynacji Zadań Wynikających z Pilotażu Programu Rządowego „Wczesna wielospecjalizacyjna, kompleksowa, skoordynowana i ciągła pomoc dziecku zagrożonemu niepełnosprawnością lub niepełnosprawnemu oraz jego rodzinie” – członek - powołanie przez Ministra Edukacji
- Zespół roboczy do spraw kwalifikacji placówek do programu pilotażowego WWKSC – członek - powołanie przez Ministra Edukacji Narodowej i Sport
- Zespół Ekspertów ds. Szczepień Ochronnych przy Ministerstwie Zdrowia – członek
- Zespół Ekspertów ds. opracowywania kryteriów śmierci mózgu - członek - powołanie przez Ministra Zdrowia
- Zespół ds. produktów leczniczych przeznaczonych do stosowania w medycynie wieku rozwojowego – członek
- Zespół Ekspertów ds. fortyfikowania żywności kwasem foliowym - członek - powołanie przez Ministra Zdrowia

**Drewniak Tomasz**

- International Pediatric Transplant Association - członek

**Drobczyński Łukasz**

- Polskie Lekarskie Towarzystwo Radiologiczne - członek

**Dunin-Wąsowicz Dorota**

- International Evoked Response Audiometry Study Group – od 2003 r.

**Dzierżanowska Danuta**

- FESCI (Federation of European Society of Chemotherapy and Infection) - członek
- American Society for Microbiology - członek
- European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases – reprezentant Polski od 2002 r.
- International Society of Chemotherapy - członek
- Polskie Towarzystwo Mikrobiologów – członek honorowy
- Sekcja Chemioterapii PTL - wiceprezes
- Komitet Etiopatogenezy i Zakażeń Człowieka PAN - członek
- Rada Naukowa Wojskowego Instytutu Higieny i Epidemiologii - członek od 1996 r.
- Rada Naukowa Państwowego Zakładu Higieny - członek od 1996 r.
- Rada Naukowa Narodowego Instytutu Zdrowia Publicznego – członek
- Postępy Mikrobiologii - członek Rady Redakcyjnej od 1997 r.
- Medycyna Praktyczna - Pediatria - członek Rady Redakcyjnej
- Medical Science Monitor - członek redakcji
- Klinika Pediatria - członek redakcji
- Pediatria Polska – członek redakcji
- Centralna Komisja do Spraw Tytułu Naukowego i Stopni Naukowych – członek 2003 – 2005
- Sekcja Zdrowia Publicznego i Kultury Fizycznej Ministerstwa Nauki i Informatyzacji – członek (2 kadencje)

**Dzierżanowska-Fangrat Katarzyna**

- Polskie Towarzystwo Immunologii Doświadczalnej i Klinicznej - członek

**Felberg Karina**

- Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych - członek

**Gastol Piotr**

- European Society for Paediatric Urology - członek
- Sekcja Urologii Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych – członek Zarządu
- Oddział Warszawski Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych - członek Zarządu
- Sekcja Videochirurgii PTChDz – członek Zarządu
- Polskie Towarzystwo Urologiczne – członek
- Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych - członek

**Ginalska-Malinowska Maria**

- The European Society for Paediatric Endocrinology - członek od 1996 r.
- Polskie Towarzystwo Endokrynologów Dziecięcych – członek Zarządu od 1998 r.

**Goryluk-Kozakiewicz Bożena**

- European Society of Human Genetics – członek

**Gradowska Wanda**



- Society for the Study of Inborn Errors of Metabolism (SSIEM) – członek od 1996 r.

### **Grajkowska Wiesława**

- European Confederation of Neuropathological Societies - członek
- Polskie Towarzystwo Patologów – wiceprzewodnicząca Oddziału Warszawskiego od 2004 r.
- Komisja Neuropatologii i Neuroonkologii Komitetu Nauk Neurologicznych PAN – członek 2003 – 2006 r.
- Stowarzyszenie Neuropatologów Polskich – członek zarządu od 2005 r.

### **Grałek Mirosława**

- European Contact Lens Society of Ophthalmologists – członek od 1993 r.
- European Society of Cataract and Refractive Surgeons – członek od 1994 r.
- European Retina, Macula and Vitreous Society – członek od 2000 r.
- European Paediatric Ophthalmology Society – członek od 2004 r.
- Polskie Towarzystwo Okulistyczne – członek Zarządu Oddziału Łódzkiego od 2004 r.
- Polskie Towarzystwo Okulistyczne – członek Zarządu od 2003 r.
- Sekcja Kontaktologiczna Polskiego Towarzystwa Okulistycznego –przewodnicząca od 2004 r.
- Komisja Narządów Zmysłów Komitetu Patofizjologii PAN – od 2003 r.
- Uniwersytet Medyczny w Łodzi – członek Rady Katedry Pediatrii od 1999 r. od 2001 r.
- Medycyna Praktyczna - Pediatria – członek Rady Naukowej od 2004 r.
- Zespół ekspertów do zaopiniowania wniosków lekarzy o uznanie specjalizacji w dziedzinie okulistyki CMKP - od 2001 r.
- Komisja egzaminacyjna w dziedzinie okulistyki CEM (egzamin ustny) – od 2004 r.

### **Gregorek Hanna**

- Word journal of Gastroenterology – członek Editorial Board od 2005 r.

### **Grenda Ryszard**

- European Society of Organ Transplantation (ESOT) - członek od 1995 r.
- International Pediatric Nephrology Association (IPNA) - członek od 1998 r.
- International Society of Nephrology (ISN) - członek od 1997 r.
- European Society of Pediatric Nephrology (ESPN) – członek od 2001 r.
- International Pediatric Transplantation Association (IPTA) – członek od 2002 r.
- European Dialysis and Transplantation Association/ European Renal Association (EDTA/ERA) - od 1993 r.
- Polskie Towarzystwo Nefrologiczne - członek Komisji Rewizyjnej od 2004 r..
- Polskie Towarzystwo Transplantacyjne- członek Zarządu Głównego od 2003 r.
- Komisja Nefrologiczna Komitetu Patofizjologii Klinicznej Wydziału VI Nauk Medycznych PAN - od 1997 r.
- Pediatric Transplantation, New York - członek Rady Naukowej
- Nefrologia i Dializoterapia Polska - redaktor Działu: Nefrologia Dziecięca od 1997 r.
- Standardy Medyczne - członek Rady Naukowej od 1999 r.
- Nefrologia i Nadciśnienie Tętnicze - członek Rady Naukowej
- Klinika Pediatryczna - członek Rady Naukowej
- Dializa i Ty - członek Rady Naukowej

### **Gubrynowicz Ryszard**

- Advisory Council of the International Speech Communication Association - członek
- Instytut Podstawowych Problemów Techniki PAN - członek Rady Naukowej
- Archives of Acoustics - członek redakcji od 1967 r.

- International Students Electronic Journal on Speech Communication - członek redakcji od 1996 r.

**Gutkowska Anna**

- European Society of Human Genetics - członek

**Gutkowski Piotr**

- European Respiratory Society – członek  
- Polskie Towarzystwo Ftyzjopneumonologiczne – członek Zarządu Oddziału Warszawsko-Otwockiego

**Hautz Wojciech**

- Sekcja Kontaktologiczna Polskiego Towarzystwa Okulistycznego – sekretarz od 2005 r.

**Heropolitańska-Pliszka Edyta**

- Polskie Towarzystwo Pediatryczne - członek

**Ismail Hor**

- International Pediatric Surgical Association – członek  
- European Pediatric Surgical Association - członek

**Janas Roman**

- Mayo Clinic Alumni Association – członek od 1991 r.

**Jankowska Irena**

- ESPGHAN (European Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) - członek

**Jobs Katarzyna**

- European Dialysis&Transplantation Association – European Renal Association (EDTA/ERA) - członek  
- International Society of Nephrology (ISN) - członek

**Józwiak Sergiusz**

- Europejskie Towarzystwo Neurologów Dziecięcych – członek Komisji Kształcenia od 2001 r.  
- Polskie Towarzystwo Neurologów Dziecięcych - Przewodniczący Zarządu Głównego od 2003 r.  
- Polskie Towarzystwo Rehabilitacji Neurologicznej – członek Zarządu Głównego od 2002 r.  
- Komisja Neurologii Rozwojowej Komitetu Nauk Neurologicznych PAN - od 1996 r.  
- Komisja Neurogenetyki PAN - członek  
- Journal of Child Neurology - członek redakcji  
- Klinika Pediatryczna - członek redakcji  
- Neurologia Dziecięca - członek redakcji  
- Neurologica – członek redakcji  
- Medycyna Praktyczna – członek redakcji

**Jurkiewicz Dorota**

- European Society of Human Genetics - członek

**Kaliciński Piotr**

- International Pediatric Transplant Association - członek
- European Pediatric Surgical Association - członek
- British Association of Pediatric Surgeons - członek
- Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych – członek Zarządu
- Polskie Towarzystwo Transplantacyjne – członek Zarządu
- Pediatric Transplantation - członek Komitetu Redakcyjnego od 1996 r.
- European Journal of Pediatric Surgery – Editor for Eastern Europe
- Annals of Transplantation - członek Komitetu Redakcyjnego od 1995 r.
- Standardy Medyczne - członek Komitetu Redakcyjnego
- Chirurgia Dziecięca – członek Komitetu Redakcyjnego
- Krajowa Rada Transplantacyjna przy Ministrze Zdrowia - przewodniczący

#### **Kawalec Wanda**

- Association for European Pediatric Cardiology (AEPC) - delegat krajowy kardiologów dziecięcych z Polski
- Komisja ds. specjalizacji AEPC - członek
- Sekcja Kardiologii Dziecięcej Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego – członek Zarządu od 2004 r.
- Komisja Planowania i Rozwoju Pol.Tow.Kardiologicznego – członek od 2004 r.
- Biblioteka Pediatrii Wydawnictwa Lekarskiego PZWL – przewodnicząca Komitetu Redakcyjnego
- Konsultant krajowy w dziedzinie kardiologii dziecięcej - od 2001 r.
- Rada „Narodowego Programu Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo Naczyniowego POLKARD – członek 2003 – 2005
- Kapituła Orderu Przyjaciół IP CZD - członek

#### **Kierkuś Jarosław**

- Komisja Żywienia Dzieci i Młodzieży Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka PAN – członek

#### **Kmieć Tomasz**

- Polskie Towarzystwo Neurologów Dziecięcych – członek Komisji Rewizyjnej
- Polskie Towarzystwo Rehabilitacji Neurologicznej – członek Zarządu Głównego od 2002 r.
- Komisja Neurologii Rozwojowej Komitetu Nauk Neurologicznych PAN – członek 2003 – 2006 r.

#### **Kowalik Agnieszka**

- Oddział Warszawski Polskiego Towarzystwa Dietetyki – członek
- Polskie Towarzystwo Nauk Żywnościowych - członek
- Ogólnopolska Sekcja Wrodzonych Wad Metabolizmu Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego - członek

#### **Krajewska-Walasek Małgorzata**

- European Society of Human Genetics - członek
- Polskie Towarzystwo Genetyki Człowieka - v-ce przewodnicząca od 2002 r.
- Komisja Genetyki Medycznej Komitetu Genetyki Człowieka i Patologii Komórkowej PAN – przewodnicząca od 1996 r.
- Komisja Neurogenetyki Komitetu Nauk Neurologicznych PAN - członek od 1994 r.
- Komisja Wrodzonych Wad Rozwojowych Komitetu Rozwoju Człowieka PAN – członek od 1997 r.
- Rada Naukowa Instytutu Genetyki Człowieka w Poznaniu – członek od 2001 r.

**Książek Joanna**

- International Society of Nephrology (ISN) - członek

**Książyk Janusz**

- ESPGHAN (Eur.Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) – członek z wyboru
- ESPEN (European Society of Parenteral and Enteral Nutrition) - członek
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci – przewodniczący Sekcji Żywienia Dzieci od 2003 r.
- Komisja Fizjologii Żywienia Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka PAN – członek
- Medycyna Praktyczna – Pediatria – członek Rady Naukowej
- Klinika Pediatryczna – członek Rady Naukowej
- Journal of Pediatrics and Neonatology – członek Komitetu Redakcyjnego
- Rada do Spraw Monitoringu (zgodnie z Ustawą z dnia 11 maja 2001 r. o warunkach zdrowotnych żywności i żywienia - członek

**Książyk Joanna**

- Association of European Paediatric Cardiology (AEPC) - członek od 1992 r.
- European Society of Cardiology - członek od 1997 r.
- Polskie Towarzystwo Kardiologiczne - członek
- Sekcja Kardiologii Inwazyjnej Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego - członek od 1997 r.
- Sekcja Dziecięca Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego - przewodnicząca

**Kurenko-Deptuch Magdalena**

- European Society for Immunodeficiencies - członek
- Polskie Towarzystwo Pediatryczne - członek
- Polskie Towarzystwo Immunologii Doświadczalnej i Klinicznej – członek

**Latoszyńska Joanna**

- International Society of Nephrology (ISN) - członek

**Litwin Mieczysław**

- International Society of Nephrology (ISN) – członek
- International Pediatric Nephrology Association (IPNA) – członek
- Polskie Towarzystwo Nadciśnienia Tętniczego - członek
- Standardy Medyczne – Redaktor
- Hypertension – wydanie polskie – członek Rady Naukowej
- Pediatric Nephrology - recenzent
- Pediatria Polska - recenzent

**Lorenc Roman**

- Polish Biochemical Society - członek od 1965 r.
- Polish Biochemistry Society - członek od 1982 r.
- President of Calcium and Phosphate Metabolism Acting Group European Society for Clinical Investigation - członek od 1976 r.
- American Society for Bone Mineral Research - członek od 1979 r.
- Bone and Tooth (UK) - członek od 1981 r.
- European Foundation for Osteoporosis and Bone Diseases - reprezentant Polski
- Multidisciplinary Osteoporotic Forum - przewodniczący od 1990 r.

- International Federation of Societies of Skeletal Diseases Member of Advisory Council. - od 1974 r.
- European Foundation for Osteoporosis and Bone Diseases - członek Rady Naukowej od 1997 r.
- International Society for Clinical Densitometry up to now 1994 r.
- Certified Clinical Densitometrist - członek od 2000 r.

#### **Łyszkowska Małgorzata**

- Eur.Society of Parenteral and Enteral Nutrition - członek grupy roboczej Home Artificial Nutr. od 2003 r.
- Polskie Towarzystwo Żywienia Pozajelitowe i Dojelitowego – wiceprezes od 2002 r.
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci – sekretarz Sekcji Żywienia od 2004 r.
- Home Artificial Nutrition przy ESPEN – członek grupy roboczej

#### **Madaliński Kazimierz**

- Komitet Etiopatogenezy i Zakażeń PAN – członek
- Państwowy Zakład Higieny – członek Rady Naukowej
- Instytut Hematologii – członek Rady Naukowej

#### **Majak Dorota**

- Polskie Lekarskie Towarzystwo Radiologiczne - członek

#### **Małunowicz Ewa**

- The European Society for Paediatric Endocrinology (ESPE) - członek od 1996 r.

#### **Markiewicz Małgorzata**

- European Pediatric Surgical Association - członek

#### **Maruszewski Bohdan**

- Europejskie Towarzystwo Kardio - Torakochirurgów (EATS)
- Europejski Komitet Wad Wrodzonych Serca EACTS - przewodniczący
- Komisja Bazy Danych EACTS - członek
- Europejska Baza Danych Wad Wrodzonych Serca u Dzieci - dyrektor
- Europejskie Towarzystwo Kardiochirurgów Dziecięcych - członek Zarządu
- Amerykańskie Towarzystwo Torakochirurgów (Society of Thoracic Surgeons - STS) - przedstawiciel EACTS w Komitecie Wad Wrodzonych Serca STS
- Międzynarodowy Komitet Nomenklatury Wad Wrodzonych Serca – członek i współprzewodniczący
- Polskie Towarzystwo Kardio-Torakochirurgów - członek Zarządu i Sekretarz Generalny Elekt
- Klub Kardiochirurgów Polskich - prezes

#### **Maryniak Agnieszka**

- International Neuropsychological Society - członek
- Sekcja Psychologii Klinicznej Dziecka Pol.Tow.Psychologicznego – wiceprzewodnicząca od 2004 r.
- Zeszyty Sekcji Psychologii Klinicznej Dziecka Pol.Tow.Psychologicznego – członek kolegium red.

#### **Michałkiewicz Jacek**

- Polskie Towarzystwo Immunologii Klinicznej i Doświadczalnej - członek

- Polskie Towarzystwo Cytometrii Przepływowej – członek

#### **Mierzewska Hanna**

- Polskie Towarzystwo Pediatryczne – sekretarz Sekcji Wrodzonych Wad Metabolicznych
- Polskie Towarzystwo Genetyki Człowieka – członek
- Polskie Towarzystwo Neurologów Dziecięcych - członek

#### **Migdał Marek**

- European Respiratory Society - członek
- European Society of Intensive Care Medicine – członek
- European Register of Congenital Central Hypoventilation Syndrome – krajowy koordynator

#### **Mikołajczyk Kinga**

- Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych - członek

#### **Milewska-Bobula Bogumiła**

- International Evoked Response Audiometry Study Group – członek 2003 – 2005 r.
- European Forum for Good Clinical Practice – od 2005 r.
- Oddział Warszawski Pol.Tow. Medycyny Perinatalnej - przewodnicząca Zarządu 2003 – 2005 r.
- Komitet Parazytologii PAN – członek od 2003 r.
- Komisja ds. Toksoplazmozy wrodzonej Komitetu Parazytologii PAN – przewodnicząca od 2003 r.
- Magazyn Lekarza Rodzinnego – członek Rady Naukowej
- Zespół Ekspertów ds. akredytacji w dziedzinie pediatrii przy Ministrze Zdrowia – członek od 2002 r.
- Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u noworodków przy Fundacji Wielkiej Orkiestry Świątecznej Pomocy – wiceprzewodnicząca Rady Programowej - od 2004 r
- Zespół Ekspertów do zaopiniowania wniosków o skrócenie szkolenia specjalizacyjnego w dziedzinie neonatologii 0 od 2003 r.

#### **Olczak-Kowalczyk Dorota**

- Polskie Towarzystwo Stomatologiczne – członek

#### **Oracz Grzegorz**

- European Pancereatic Club – członek

#### **Pac Małgorzata**

- European Society for Immunodeficiencies - członek
- Polskie Towarzystwo Pediatryczne - członek
- Polskie Towarzystwo Immunologii Doświadczalnej i Klinicznej – członek

#### **Pawińska Alicja**

- Polskie Towarzystwo Mikrobiologów – członek Komisji Rewizyjnej od 2004 r.

#### **Pawłowska Joanna**

- ESPGHAN (European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) - od 1999 r.
- International Pediatric Transplant Association IPTA – członek od 2002 r.
- Polskie Towarzystwo Hepatologiczne – członek Zarządu

- Polskie Tow. Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci - Przewodnicząca Sekcji Hepatologicznej
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologiczne – członek
- Polskie Towarzystwo Transplantologiczne - członek
- Komisja Żywienia Dzieci i Młodzieży Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka PAN - członek
- Pediatria Współczesna, Gastroenterologia, Hepatologia i Żywienie - czł. Komitetu Naukowego od 1999 r.
- Medycyna po Dyplomie - członek Komitetu Naukowego
- Clinical and Experimental Hepatology – członek Komitetu Naukowego

#### **Patzer Jan**

- Hospital Infection Society - członek

#### **Perek Danuta**

- International Society of Pediatric Oncology (SIOP) - członek od 1988 r.
- Polskie Towarzystwo Onkologii I Hematologii Dziecięcej – V-ce Prezes
- Komisja Onkologii Wieków rozwojowych PAN - członek
- Polska Unia do Walki z Rakiem - członek założyciel i członek Zarządu
- Polska Unia dla Onkologii - członek Rady Naukowej
- Pediatria Polska - członek Komitetu Redakcyjnego
- Pediatria & Medycyna Rodzinna – członek redakcji

#### **Perek-Polnik Marta**

- International Society of Paediatric Oncology (SIOP) – członek

#### **Piątosa Barbara**

- European Federation of Immunogenetics - członek

#### **Piegoń Grażyna**

- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych – członek od 1996 r.
- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Epidemiologicznych – członek od 1995 r.
- Krajowa Rada Akredytacyjna Szkolnictwa Medycznego przy Ministrze Zdrowia – członek 2001 – 2005 r.
- FORUM - Ogólnopolski Biuletyn Stowarzyszenia Pielęgniarek Pediatrycznych – redaktor naczelny
- Magazyn Pielęgniarki i Położnej – członek Rady Programowo-Naukowej

#### **Pietraszek Ewa**

- Polskie Towarzystwo Diagnostyki Laboratoryjnej – członek od 1980 r.
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych – członek korporacji od 2002 r.

#### **Pietrucha Barbara**

- European Society for Immunodeficiencies - członek
- Polskie Towarzystwo Pediatryczne - członek
- Polskie Towarzystwo Immunologii Doświadczalnej i Klinicznej - członek

#### **Piontek Elżbieta**

- Endokrynologia Pediatryczna - członek Komitetu Redakcyjnego od 2002 r.
- Nowa Klinika - członek Rady Naukowej
- Klinika Pediatryczna - członek Rady Naukowej od 1994 r.
- Endokrynologia, Diabetologia i Choroby Przemiany Materii Wieków rozwojowych – członek red.

- Zespół Ekspertów ds. Akredytacji z pediatrii - członek
- Zespół ds. uznania specjalizacji z pediatrii uzyskanek za granicą – członek
- Komisja Egzaminacyjna do przeprowadzania państwowego egzaminu z pediatrii – członek 2003 r.

- Konsultant medyczny programu edukacyjno-epidemiologicznego „Wolność Oddechu, Zapobiegaj astmie.”

realizowanego przez Departament Promocji Zdrowia i Oświaty Zdrowotnej Głównego Inspektoratu Sanitarnego

### **Piróg Maciej**

- Polskie Stowarzyszenie Dyrektorów Szpitali – wiceprezydent

### **Polnik Dariusz**

- European Pediatric surgical Association - członek
- International Society of Pediatric Surgical Oncology - członek

### **Popowska Ewa**

- European Society of Human Genetics - członek

### **Prokurat Sylwester**

- European Dialysis&Transplantation Association/ European Renal Association (EDTA/ERA)
- od 1993 r.
- International Society of Nephrology (ISN) - członek od 1997 r.
- International Pediatric Transplantation association (IPTA) - członek

### **Pronicka Ewa**

- The Society for the Study of Inborn Errors of Metabolism (SSIEM) - corresponding member

of the SSIEM Council responsive for Poland and Eastern Europe (z wyjątkiem Czech Republic

and Slovakia) - do września 2005

- Ogólnopolska Sekcja Wrodzonych Wad Metabolizmu Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego - przewodnicząca od 2002 r.

- Komitet Rozwoju Człowieka PAN - v-ce przewodnicząca od 1998 (3 kadencja)
- Komisja Endokrynologii Komitetu Rozwoju Człowieka PAN – członek
- Komisja Onkologii Komitetu Patofizjologii Komórki PAN – członek
- Komisja Genetyki Komitetu Patofizjologii Komórki PAN
- Komisja Europejska – niezależny ekspert programów naukowych
- Przegląd Pediatryczny - członek Rady Naukowej
- Klinika Pediatryczna - członek redakcji
- Medycyna Praktyczna – Pediatra – członek redakcji
- Pediatra Polska – członek redakcji
- Endokrynologia, Diabetologia i Choroby Przemiany Materii Wiekowej – członek redakcji

### **Radziszewska-Konopka Marzanna**

- International Society of Audiology – członek

### **Rokicki Dariusz**

- Klinika Pediatryczna – członek redakcji

### **Roszkowski Marcin**



- European Society for Pediatric Neurosurgery - członek Komitetu Wykonawczego, prezes Komitetu 2004 – 2006 r.
- Polskie Towarzystwo Neurochirurgów - członek Zarządu Głównego 2001–2005 r.
- Polskie Towarzystwo Neurochirurgów – redaktor stron internetowych od 2005 r.
- Sekcja Neurochirurgii Dziecięcej PTNch - z-ca przewodniczącego Sekcji od 1992 r.
- Komisja Nadciśnienia Śródczaszkowego i Obrzęku Mózgu PAN od 1996 r.
- Neurologia i Neurochirurgia Polska - członek Kolegium Redakcyjnego

### **Różycka Bogumiła**

- Biuletyn FORUM Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Pediatrycznych – członek redakcji
- Mazowiecka Sieć Szpitali Promujących Zdrowie – vice przewodnicząca
- Polska Federacja Edukacji w Diabetologii - członek zarządu od 2005 r.

### **Rutynowska Olga**

- International Society of Paediatric Oncology (SIOP) - członek

### **Ryżko Józef**

- Polskie Towarzystwo Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci – przewodniczący
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologii - członek
- Komisja Żywienia Dzieci i Młodzieży Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka PAN - członek
- Pediatria Współczesna, Gastroenterologia, Hepatologia i Żywienie - Z-ca Redaktora Naczelnego od 1999 r.
- Pediatria Polska - członek Komitetu Naukowego
- Standardy Medyczne - członek Komitetu Naukowego
- Medycyna Praktyczna – Pediatria – członek Komitetu Naukowego
- Twój Lekarz Rodzinny – członek Komitetu Naukowego

### **Serafinowicz Maryla**

- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych – członek Zarządu

### **Skobejko-Włodarska Lidia**

- European Society for Paediatric Urology - członek
- Polskie Towarzystwo Urologiczne - członek
- Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych – członek

### **Socha Jerzy**

- ESPGHAN (European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) – członek
- ESPEN (European Society of Parenteral and Enteral Nutrition) - członek
- Polskie Towarzystwo Hepatologiczne - członek
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologiczne – członek Zarządu Koła Warszawskiego
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia – prezes honorowy
- Polskie Towarzystwo Pediatryczne - członek
- Komitet Żywienia Człowieka PAN – V-ce przewodniczący .
- Komisja Żywienia Dzieci i Młodzieży Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka PAN - przewodniczący
- Komitet Epidemiologii, Profilaktyki Chorób i Żywienia Człowieka PAN – członek 2003 - 2006
- Instytut Żywności i Żywienia – członek Rady Naukowej – II kadencja
- Pediatria Współczesna, Gastroenterologia, Hepatologia i Żywienie - członek Komitetu Naukowego od 1999 r.

- Nowa Pediatria - członek Komitetu Naukowego
- Standardy Medyczne – członek Komitetu Naukowego
- Klinika Pediatria - członek Komitetu Naukowego
- Pediatria Praktyczna – członek Komitetu Naukowego
- Biblioteka Pediatrii Wydawnictwa Lekarskiego PZWL – członek Komitetu Naukowego

#### **Socha Piotr**

- ESPGHAN (Eur.Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutr.) Liver Committee – członek
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci – sekretarz
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologiczne – członek
- Polskie Towarzystwo Pediatryczne – członek
- Polskie Towarzystwo Hepatologiczne - członek
- Komisja Żywienia Dzieci i Młodzieży Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka PAN - członek
- Standardy Medyczne - Redaktor Naczelny od 2000 r.
- Journal of Pediatrics and Neonatology – członek Komitetu Naukowego

#### **Stolarczyk Anna**

- Warszawski Oddział Polskiego Towarzystwa Dietetyki - członek
- Komisja Żywienia Dzieci i Młodzieży Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka PAN - sekretarz od 1997 r.

#### **Stradomska Teresa**

- European Study Group of Lysosomal Diseases (ESGLD) – członek od 1999 r.

#### **Syczewska Małgorzata**

- European Society for Movement Analysis in Adults and Children – członek Zarządu od 2005 r.

#### **Sykut-Cegielska Jolanta**

- The Society for the Study of Inborn Errors of Metabolism (SSIEM) – członek od 2000 r.
- SSIEM – członek korespondent (z wyboru) na Polskę, Węgry i Rosję – od września 2005 r.
- Sekcja Wrodzonych Wad Metabolizmu PTP – członek Zarządu

#### **Szewczyk Alicja**

- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek w Diabetologii – członek Zarządu
- Ministerialny Zespół ds. Programu Polityki Zdrowotnej dot. Prewencji leczenia cukrzycy - członek

#### **Szufladowicz-Woźniak Jolanta**

- SIGIA (Seksja Ginekologii Dziecięcej) – członek
- EFSUMB (Europejskie Towarzystwo Ultrasonograficzne - członek

#### **Śmigielski Mieczysław**

- Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych - członek

#### **Śmirska Ewa**

- International Society of Nephrology (ISN) – członek

#### **Toth Krzysztof**

- Nuclear Medicine Review – członek Komitetu Redakcyjnego
- Problemy Medycyny Nuklearnej – członek Komitetu Redakcyjnego

- European Board of Nuclear Medicine – przedstawiciel Polski z ramienia Naczelnej Izby Lekarskiej

**Turska-Kmieć Anna**

- Association for European Pediatric Cardiology (AEPC) - członek
- Sekcja Wad Serca Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego - skarbnik od 2004 r.
- Sekcja Kardiologii Dziecięcej Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego – sekretarz od 2004 r.
- Konsultant wojewódzki w dziedzinie kardiologii dziecięcej dla województwa świętokrzyskiego - do 2002 r.

**Tylki-Szymańska Anna**

- European Study Group on Lysosomal Disease - członek od 1994 r.
- European Study Group on Gaucher Disease - członek od 1996 r.

**Walewska-Wolf Małgorzata**

- SIGIA (Seksja Ginekologii Dziecięcej) – członek
- Polskie Towarzystwo Endokrynologiczne – członek
- Polskie Towarzystwo Ginekologiczne - członek

**Wawer Zbigniew**

- International Association Therapeutic Drug Monitoring & Clinical Toxicology (Kanada) – członek od 1999 r.
- Polskie Towarzystwo Toksykologiczne – członek od 2001 r.
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych – członek korporacji od 2003 r.

**Wierzbicka Aldona**

- International Atherosclerosis Society (IAS) – członek od 2002 r.
- Polskie Towarzystwo Badań nad Miażdżycą – członek od 1999 r.
- Polskie Towarzystwo Diagnostyki Laboratoryjnej – członek od 1999 r.
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych – członek korporacji od 2002 r.

**Wiśniewska Barbara**

- Sekcja Logopedyczna Towarzystwa Kultury Języka - członek Zarządu od 1998 r.

**Wolska-Kuśnierz Beata**

- European Society for Immunodeficiencies - członek
- Polskie Towarzystwo Pediatryczne - członek
- Polskie Towarzystwo Immunologii Doświadczalnej i Klinicznej - członek

**Wołoszczuk-Gębicka Bogumiła**

- European Society of Anaesthesiologists – członek
- Polskie Towarzystwo Anestezjologii i Intensywnej Terapii - członek

**Woynarowski Marek**

- ESPGHAN (European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) – członek

**Woźniewicz Bogdan**

- European Society of Pathology – członek
- Pediatric Pathology Society - członek
- Polskie Towarzystwo Patologii Dziecięcej - prezes od 1997 r.
- Annals of Diagnostic Pediatric Pathology - Redaktor Naczelny od 1997 r.

- Kardiochirurgia Torakochirurgia Polska – członek kolegium redakcyjnego

**Ziółkowska Lidia**

- Association of European Paediatric Cardiology (AEPC) - członek od 2005 r.

**Zubrzycka Maria**

- Association of European Paediatric Cardiology (AEPC) - członek od 1998 r.
- European Society of Cardiology - członek
- Polskie Towarzystwo Kardiologiczne - członek
- Sekcja Kardiologii Inwazyjnej Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego – członek

**Zwoliński Piotr**

- Komisja Neurofizjologii Klinicznej Komitetu Nauk Neurologicznych PAN – członek od 1993 r.
- Epi Świat dla Lekarzy – redaktor naczelny od 2003 r.

## NAGRODY NAUKOWE

| Lp. | Nazwisko i imię                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | Nazwa nagrody                                                                                                              | Kto przyznał                                                                                         | Nagrodzona praca                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
|-----|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1.  | Ryszard Grenda i zespół:<br>Teresa Wyszyńska,<br>Zofia Konopielko,<br>Czesław Szymkiewicz,<br>Bogdan Woźniewicz,<br>Mieczysław Litwin,<br>Jan Zawadzki, Joanna Książek, Andrzej Borowski, Małgorzata Gorzkowska-Paczwa, Alicja Tysarowska, Danuta Perek, Borzenna Dembowska-Bagińska, Lidia Skobejko-Włodarska, Anna Jakubowska-Winecka | Zespołowa Nagroda za III tomowy podręcznik                                                                                 | Minister Zdrowia                                                                                     | „Nefrologia dziecięca”, pod red. M.Sieniawskiej i T.Wyszyńskiej. Wyd. OINPHARMA Sp. z o.o. Warszawa 2004                                                                                                                                                                                                                               |
| 2.  | Elżbieta Czarnowska                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     | Zespołowa Nagroda I <sup>0</sup>                                                                                           | Rektor Politechniki Warszawskiej                                                                     | Osiągnięcia naukowe w 2004 r. w pracach zespołu Wydziału Inżynierii Materiałowej                                                                                                                                                                                                                                                       |
| 3.  | Grzegorz Oracz                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | Wyróżnienie za plakat                                                                                                      | Komitet Naukowy World Congress of Gastroenterology, Montreal                                         | Oracz G., Oralewska B., Teisseyre M., Bak D.: Analysis of etiological factors predisposing to chronic pancreatitis in childhood.                                                                                                                                                                                                       |
| 4.  | Grzegorz Oracz                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | Wyróżnienie za plakat                                                                                                      | Komitet Naukowy 13th United European gastroenterology Week, Kopenhaga                                | Oracz G., Oralewska B., Sobczyńska-Tomaszewska A., Teisseyre M., Bak D.: The clinical course of chronic pancreatitis in children associated with N34S – SPINK1 mutation.                                                                                                                                                               |
| 5.  | Ilona Rosiak                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | Wyróżnienie za plakat                                                                                                      | Komitet Naukowy Europejskiej Konferencji nt. Probiotyków i ich zastosowania, Europrobio 2005, Kraków | Rosiak I. i wsp.: The influence of probiotic Lactobacillus strains on the level of total IgE and IL-18 in the sera of children with atopic dermatitis.                                                                                                                                                                                 |
| 6.  | Olga Rutynowska-Pronicka                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | II nagroda w dziedzinie nauk klinicznych za pracę przedstawioną na III Zjeździe Pol.Tow.Onkologii i Hematologii Dziecięcej | Pol. Towarzystwo Onkologii i Hematologii Dziecięcej                                                  | Rutynowska-Pronicka O., Hautz W., Brożyna A., Dembowska-Bagińska B., Drogosiewicz M., Stypińska M., Perek D.: Próba leczenia zachowawczego u pacjentów z jednooczną postacią retinoblastoma                                                                                                                                            |
| 7.  | Marcin Kruk                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | Nagroda za najlepszy merytorycznie plakat XVI Wielodyscyplinarnego Forum Osteoporotycznego                                 | moderatorzy sesji plakatowej                                                                         | Kruk M., Jaworski M., Łukaszkiwicz J., Karczmarewicz E., Biliński P., Czerwiński E., Lewiński A., Marcinowska-Suchowierska E., Milewicz A., Spaczyński M., Uitterlinden A., Lorenc RS. I grupa EPOLOS: Częstość występowania genotypów VDR, COL1a1 i Era $\alpha$ u dorosłych mężczyzn i kobiet w populacji polskiej – badanie EPOLOS. |
| 8.  | Elżbieta Karczmarewicz                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | Nagroda za najlepszy merytorycznie plakat XVI Wielodyscypli-                                                               | moderatorzy sesji plakatowej                                                                         | Czech-Kowalska J., Dobrzańska A., Pleskaczyńska A., Niezgoda A., Gołkowska M., Witwicki J.,                                                                                                                                                                                                                                            |

|     |                                      |                                                                                                                                    |                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                  |
|-----|--------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|     |                                      | narnego Forum Osteoporotycznego                                                                                                    |                                                       | Gruszfeld D., Jędrzejczak A., Karczmarewicz E.: Zasoby ustrojowe witaminy D a homeostaza wapniowo-foforanowa u wcześniaków z masą urodzeniową poniżej 1500 g.                                                                                                    |
| 9.  | Justyna Czech-Kowalska               | III miejsce za plakat na V Neonatologicznej Szkole Zimowej w Zakopanem                                                             | moderatorzy sesji plakatowej                          | Czech-Kowalska J., Dobrzańska A., Kornacka K., Gruszfeld D.: Ilościowe badanie ultrasonograficzne kości piszczelowej w ocenie mineralizacji kości u noworodków urodzonych przedwcześnie.                                                                         |
| 10. | Małgorzata Syczewska                 | Dyplom za zdobycie I miejsca w prezentacji ustnej na XXII Konferencji Naukowo-Szkoleniowej Ortopedów Wojska Polskiego w Bydgoszczy | Komitet Naukowy                                       | Wolny temat                                                                                                                                                                                                                                                      |
| 11. | Alina Kępka                          | Zespołowa nagroda I stopnia                                                                                                        | Rektor Akademii Medycznej w Białymstoku               | Osiągnięcia naukowe w roku akademickim 2004/2005                                                                                                                                                                                                                 |
| 12. | Joanna Pietrusińska, Alicja Szewczyk | Nagroda za projekt programu edukacyjnego                                                                                           | Polskie Towarzystwo Diabetologiczne                   | Metody edukacyjne i psychologiczne w leczeniu cukrzycy u dzieci i młodzieży.                                                                                                                                                                                     |
| 13. | Dariusz Polnik                       | Nagroda za najlepszy plakat na Annual Conference of the Int.Society of Pediatric Surgical Oncology, Vancouver                      | International Society of Paediatric Surgical Oncology | Polnik D., Bacewicz L., Kowalewska E., Czajńska A., Grajkowska W., Kaliciński P., Perek D.: Broviac catheter insertion-own.                                                                                                                                      |
| 14. | Bogumiła Wołoszczuk-Gębicka          | II nagroda za prace przedstawione na XV Międzynarodowym Zjeździe Pol.Tow. Anestezjologii i Intensywnej Terapii w Poznaniu          | Fundacja na Rzecz Bezpiecznego Znieczulenia           | 1/ Wołoszczuk-Gębicka B., Wyska E., Grabowski T., Świerczewska A., Sawicka R.: Interakcja sewofluranu-rokuronium zachodzi na poziomie złącza nerwowo-mięśniowego.<br>2/ Wołoszczuk-Gębicka B.: Interakcja rokuronium-sewofluran u dzieci – implikacje kliniczne. |

# SPRAWOZDANIE Z DZIAŁALNOŚCI BIBLIOTEKI NAUKOWEJ W 2005 ROKU.

## I. Księgozbiór

Stan inwentarza na dzień 31.12.2005 r.: 12.897 vol. Książek o wartości 379.270,09 zł. W okresie sprawozdawczym przybyło 222 vol. książek, broszur i skryptów o łącznej wartości 24.578,62 zł.

## II. Czasopisma

W 2005 r. wpłynęło do Biblioteki Naukowej 136 tytułów czasopism medycznych w tym: 34 tytuły zagraniczne i 102 tytuły krajowe.

Na dzień 31.12.2005 roku Biblioteka posiadała 7104 vol. czasopism ( 366 tytułów).

## III. Udostępnianie zbiorów

Na dzień 31.12.2005 r. zarejestrowanych było w Bibliotece Naukowej 1924 czytelników. W ciągu roku przybyło 73 czytelników, ubyło 41. Odnotowano 1887 odwiedzin w czytelni ( w tym: udostępniono na miejscu 804 książki i 11.134 czasopisma). 1367 osób skorzystało w czytelni z dostępu do baz medycznych i internetu.

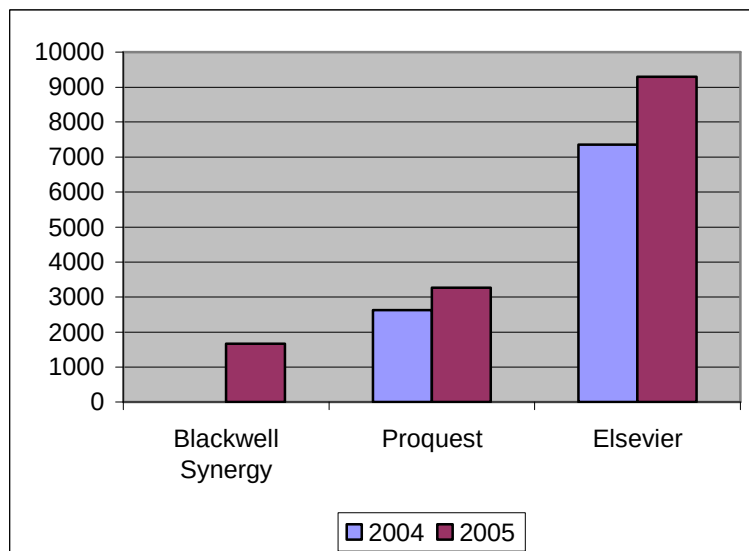
Sporządzono 357 wydruków Polskiej Bibliografii Lekarskiej i Medline.

Na zewnątrz wypożyczono 1558 książek i 1322 czasopisma.

Biblioteka posiada aktualnie dostęp do baz Elsevier (ScienceDirect), Blackwell Synergy, Proquest i Cochrane Library, oraz do większości prenumerowanych czasopism.

### Stopień wykorzystania baz w latach 2004-2005

| Baza                        | 2004        | 2005         |
|-----------------------------|-------------|--------------|
| Blackwell Synergy           | -           | 1671         |
| Proquest                    | 2628        | 3267         |
| Elsevier<br>(ScienceDirect) | 7356        | 9295         |
| <b>Razem -</b>              | <b>9984</b> | <b>14233</b> |



#### IV. Wypożyczenia międzybiblioteczne

W 2005 r. Biblioteka Naukowa otrzymała zamówienia na ok. 4.000 artykuły.

Większość udostępniono ze zbiorów własnych i bezpłatnych wersji elektronicznych.

Pozostałe zamówiono w Głównej Bibliotece Lekarskiej i innych bibliotekach krajowych 201, poprzez system doc@med 679 i system SUBITO 28.

Z innych bibliotek wypożyczono 1 pracę habilitacyjną i 2 prace doktorskie, do innych bibliotek wysłano 102 kopie artykułów, 3 prace doktorskie i 2 prace habilitacyjne.

#### V. Działalność informacyjna Biblioteki Naukowej

1. Pracownicy Instytutu są na bieżąco informowani o nowościach bibliotecznych za pośrednictwem komunikatów i strony internetowej.
2. Na miejscu lub telefonicznie pracownicy biblioteki udzielają instruktaży korzystania z baz elektronicznych.
3. Dla wszystkich pracowników Instytutu zorganizowane zostało szkolenie z przeszukiwania bazy Proquest Medical Library przeprowadzone przez pracownika firmy Akme Archive, oraz szkolenie dotyczące korzystania z czasopism elektronicznych przeprowadzone przez pracownika firmy ABE Marketing w czasie wystawy książek medycznych.



# **DZIAŁALNOŚĆ SZKOLENIOWA**

**SPRAWOZDANIE**  
**Z DZIAŁALNOŚCI SZKOLENIOWEJ WYŻSZEJ KADRY MEDYCZNEJ**

**SPECJALIZACJE LEKARZY**

**1. Stary tryb odbywania specjalizacji**

(wg zarządzenia MZiOS z 1983r.)

**Liczba ogółem osób specjalizujących się - 7**

w tym

\* specjalizujących się na II stopień z:

|                            |     |
|----------------------------|-----|
| rehabilitacji medycznej    | - 2 |
| protetyki stomatologicznej | - 1 |
| chorób zakaźnych           | - 1 |
| seksuologii                | - 1 |
| pediatrii                  | - 2 |

**Liczba ogółem osób, które ukończyły specjalizację - 3**

w tym

\* specjalizację I stopnia - 2  
\* specjalizację po II stopniu (szczegółową) - 1

**2. Nowy tryb odbywania specjalizacji**

(wg rozporządzenia MZiOS z 1999r.)

**Miejsca akredytacyjne przyznane przez Ministra Zdrowia dla poszczególnych klinik IPCZD**

**W PEDIATRII**

| Nazwa Kliniki / Zakładu                              | Liczba przyznanych miejsc szkoleniowych | Liczba miejsc wykorzystanych |                        |
|------------------------------------------------------|-----------------------------------------|------------------------------|------------------------|
|                                                      |                                         | przez pracowników            | przez osoby z zewnątrz |
| Klinika Onkologii                                    | 6                                       | 8                            | 3                      |
| Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii | 25                                      | 8                            | 11                     |
| Klinika Niemowlęca                                   | 12                                      | 2                            | 9                      |
| Klinika Patologii Noworodka                          | 4                                       | 1                            | 3                      |
| Klinika Neurologii i Epileptologii                   | 4                                       | 2                            | 2                      |
| Klinika Pediatrii                                    | 30                                      | 6                            | 14                     |
| Klinika Kardiologii                                  | 10                                      | 1                            | 8                      |
| Klinika Nefrologii i Transplantacji Nerek            | 2                                       | 1                            | 0                      |

**W POZOSTAŁYCH DZIEDZINACH**

| Nazwa Kliniki / Zakładu                                                                                                | Nazwa specjalizacji                                               | Liczba przyznanych miejsc szkoleniowych | Liczba miejsc wykorzystanych |                        |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------|------------------------------|------------------------|
|                                                                                                                        |                                                                   |                                         | przez pracowników            | przez osoby z zewnątrz |
| Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii                                                                           | anestezjologia i intensywna terapia                               | 25                                      | 17                           | 8                      |
| Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów                                                                 | chirurgia dziecięca<br>transplantologia                           | 8<br>4                                  | 4<br>4                       | 4<br>0                 |
| Klinika Kardiologii                                                                                                    | kardiologia<br>dziecięca                                          | 16                                      |                              |                        |
| W TYM DLA WOJEWÓDZTW:                                                                                                  |                                                                   |                                         |                              |                        |
| mazowieckiego                                                                                                          | kardiologia<br>dziecięca                                          | 11                                      | 7                            | 5                      |
| lubelskiego                                                                                                            |                                                                   | 2                                       |                              |                        |
| podkarpackiego                                                                                                         |                                                                   | 2                                       |                              |                        |
| świętokrzyskiego                                                                                                       |                                                                   | 1                                       |                              |                        |
| Klinika Kardiochirurgii                                                                                                | kardiochirurgia                                                   | 5                                       | 3                            | 1                      |
| Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, w tym:<br>1) Oddział Gastroenterologii<br>2) Oddział Immunologii | gastroenterologia<br>transplantologia<br>immunologia<br>kliniczna | 4<br>4<br>6                             | 0<br>0<br>1                  | 4<br>0<br>8            |
| Klinika Onkologii                                                                                                      | onkologia i hematologia<br>dziecięca                              | 6                                       | 5                            | 0                      |
| Klinika Neurologii i Epileptologii                                                                                     | neurologia<br>dziecięca                                           | 6                                       | 2                            | 3                      |
| Klinika Nefrologii i Transplantacji Nerek                                                                              | nefrologia<br>transplantologia                                    | 8<br>2                                  | 1<br>1                       | 1<br>0                 |
| Klinika Patologii Noworodka                                                                                            | neonatologia                                                      | 6                                       | 0                            | 7                      |
| Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej                                                                                    | rehabilitacja<br>medyczna                                         | 14                                      | 1                            | 9                      |
| Zakład Genetyki Klinicznej                                                                                             | genetyka<br>kliniczna                                             | 6                                       | 1                            | 3                      |
| Zakład Medycyny Nuklearnej                                                                                             | medycyna<br>nuklearna                                             | 4                                       | 0                            | 1                      |
| Zakład Patologii Jamy Ustnej                                                                                           | stomatologia<br>dziecięca                                         | 4                                       | 3                            | 0                      |
| Klinika Pediatrii, w tym :<br>1) Oddział Endokrynologii                                                                | endokrynologia                                                    | 3                                       | 1                            | 0                      |
| Klinika Urologii Dziecięcej                                                                                            | urologia<br>dziecięca                                             | 5                                       | 0                            | 0                      |

**Liczba lekarzy, którzy złożyli wniosek o otwarcie wybranej dziedziny specjalizacji - 20**

Liczba osób, które uzyskały zgodę na rozpoczęcie specjalizacji - 13  
w tym

- \* rozpoczynających specjalizację od początku - 4
- \* kontynuujących po I stopniu specjalizacji - 1
- \* otwierających specjalizację po II stopniu (szczegółową) - 8

**Liczba ogółem lekarzy specjalizujących się - 80**

w tym

- \* rozpoczynających specjalizację od początku - 39
- \* kontynuujących po I stopniu specjalizacji - 41

**Liczba lekarzy, którzy kontynuują specjalizację poza IP CZD w ramach przyznanych miejsc akredytacyjnych w innych placówkach - 7**

w tym

- \* w psychiatrii - 2
- \* w neurologii - 1
- \* w położnictwie i ginekologii - 1
- \* w diabetologii - 2
- \* w mikrobiologii lekarskiej - 1

**Liczba lekarzy, którzy ukończyli specjalizację - 38**

w tym

- w alergologii - 1
- w anestezjologii i intensywnej terapii - 5
- w chirurgii dziecięcej - 3
- w dermatologii i wenerologii - 1
- w gastroenterologii - 2
- w genetyce medycznej - 1
- w immunologii klinicznej - 1
- w medycynie nuklearnej - 1
- w nefrologii - 3
- w pediatrii - 11
- w radiologii i diagnostyce obrazowej - 1
- w rehabilitacji medycznej - 2
- w urologii dziecięcej - 6

## II. SPECJALIZACJE LEKARZY SPOZA IPCZD

(zatrudnionych w innych placówkach; odbywających specjalizację w IPCZD na podstawie skierowania z Wojewódzkiego Ośrodka Doskonalenia Kadr Medycznych - w ramach przyznanych dla IPCZD przez Ministra Zdrowia miejsc akredytacyjnych )

**Liczba ogółem specjalizujących się ( w tym także lekarze rezydenci ) - 104**

w tym

\* rozpoczynających specjalizację od początku - 60

\* kontynuujących po I stopniu specjalizacji - 44

**Liczba osób, które ukończyły specjalizację - 15**

w tym

w pediatrii - 13

w chirurgii dziecięcej - 1

w rehabilitacji medycznej - 1

*Liczba lekarzy – rezydentów, zatrudnionych w poszczególnych klinikach - 43*

| Nazwa kliniki                                          | Nazwa specjalizacji                 | Liczba rezydentów |
|--------------------------------------------------------|-------------------------------------|-------------------|
| Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii           | anestezjologia i intensywna terapia | 3                 |
| Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów | chirurgia dziecięca                 | 2                 |
| Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii   | immunologia kliniczna               | 1                 |
| Zakład Genetyki Medycznej                              | genetyka medyczna                   | 2                 |
| Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej                    | rehabilitacja medyczna              | 6                 |
| Klinika Patologii Noworodka                            | neonatologia                        | 4                 |
|                                                        |                                     |                   |
| Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii   | pediatria                           | 5                 |
| Klinika Patologii Noworodka                            |                                     | 3                 |
| Klinika Neurologii                                     |                                     | 2                 |
| Klinika Niemowlęca                                     |                                     | 3                 |
| Klinika Pediatrii                                      |                                     | 8                 |
| Klinika Kardiologii                                    |                                     | 3                 |
| Klinika Onkologii                                      |                                     | 1                 |

### III. STAŻ PODYPLOMOWY

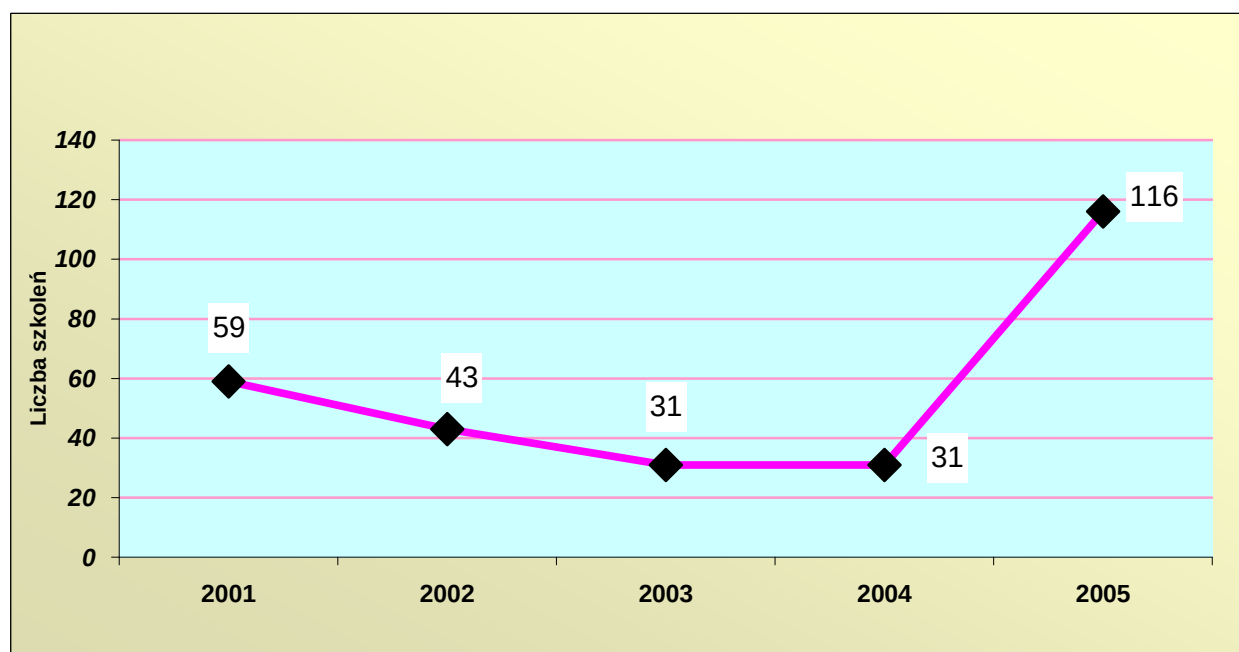
W ramach stażu podyplomowego przyjęto ogółem na staż cząstkowy w pediatrii **21** lekarzy:  
w tym: *neonatologia* - 3 lekarzy

### IV. SZKOLENIA WEWNĄTRZODDZIAŁOWE

W klinikach i zakładach zorganizowano **116** szkoleń wewnętrznych, w tym :

|                                                      |      |
|------------------------------------------------------|------|
| Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej           | - 20 |
| Klinika Pediatrii                                    | - 16 |
| Zakład Patologii                                     | - 10 |
| Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii | - 13 |
| Klinika Niemowlęca                                   | - 26 |
| Klinika Neurologii                                   | - 12 |
| Klinika Kardiologii                                  | - 5  |
| Zakład Patologii Jamy Ustnej                         | - 6  |
| Klinika Patologii Noworodka                          | - 8  |

Fig. 1 Liczba szkoleń wewnątrzoddziałowych zorganizowanych W IPCZD w latach 2001-2005

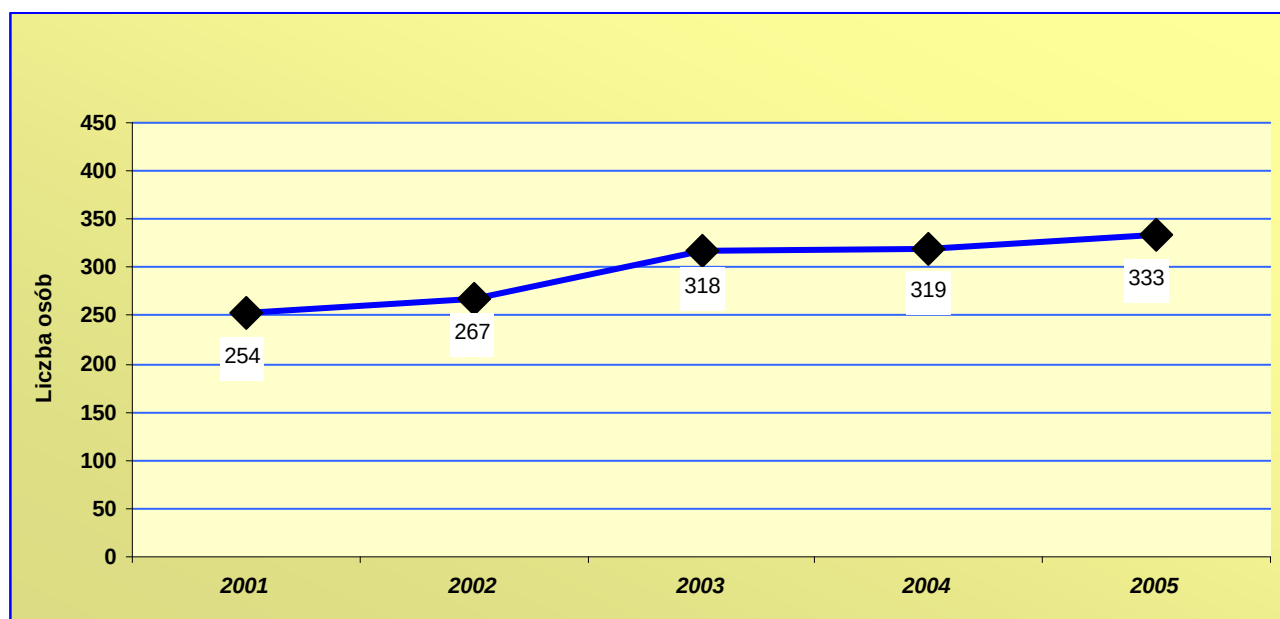


## V. SZKOLENIA INDYWIDUALNE

W klinikach i zakładach diagnostycznych przeszkolono ogółem **333** lekarzy:

|                                                        |                                      |     |
|--------------------------------------------------------|--------------------------------------|-----|
| Klinika Okulistyki                                     |                                      | -73 |
| Klinika Kardiologii                                    |                                      | -70 |
| Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii           |                                      | -36 |
| Klinika Urologii                                       |                                      | -29 |
| Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii   |                                      | -26 |
|                                                        | <i>Oddział Gastroenterologii i</i>   |     |
| w tym:                                                 | <i>Hepatologii</i>                   | -25 |
|                                                        | <i>Oddział Immunologii</i>           | -1  |
| Klinika Nefrologii i Transplantacji Nerek              |                                      | -15 |
| Klinika Pediatrii                                      |                                      | -14 |
|                                                        | <i>w tym: Oddział Endokrynologii</i> | -6  |
|                                                        | <i>Oddział Chorób Metabolicznych</i> | -1  |
|                                                        | <i>Oddział Diabetologii</i>          | -5  |
|                                                        | <i>Pracownia Dietetyczna</i>         | -2  |
| Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów |                                      | -13 |
| Klinika Neurologii i Epileptologii                     |                                      | -11 |
| Klinika Neurochirurgii                                 |                                      | -10 |
| Klinika Onkologii                                      |                                      | -8  |
| Zakład Genetyki Medycznej                              |                                      | -7  |
| Klinika Rehabilitacji Pediatricznej                    |                                      | -7  |
|                                                        | <i>w tym: Pracownia Fizjoterapii</i> | -1  |
|                                                        |                                      |     |
| Klinika Kardiochirurgii                                |                                      | -6  |
| Poradnia Ginekologii Dziecięcej                        |                                      | -3  |
| Zakład Patologii                                       |                                      | -2  |
| Klinika Patologii Noworodka                            |                                      | -2  |
| Klinika Niemowlęca                                     |                                      | -1  |

**Fig. 2 Liczba osób odbywających szkolenie indywidualne w IPCZD w latach 2001-2005**



## VI. PRAKTYKI

W 2005 r. **497** studentów Akademii Medycznych, Uniwersytetów i innych wyższych uczelni oraz **73** słuchaczy szkół policealnych odbyło praktyki

**OGÓŁEM - 570 osób**

**a) w ramach umów zawartych ze szkołami : - 528 osób**

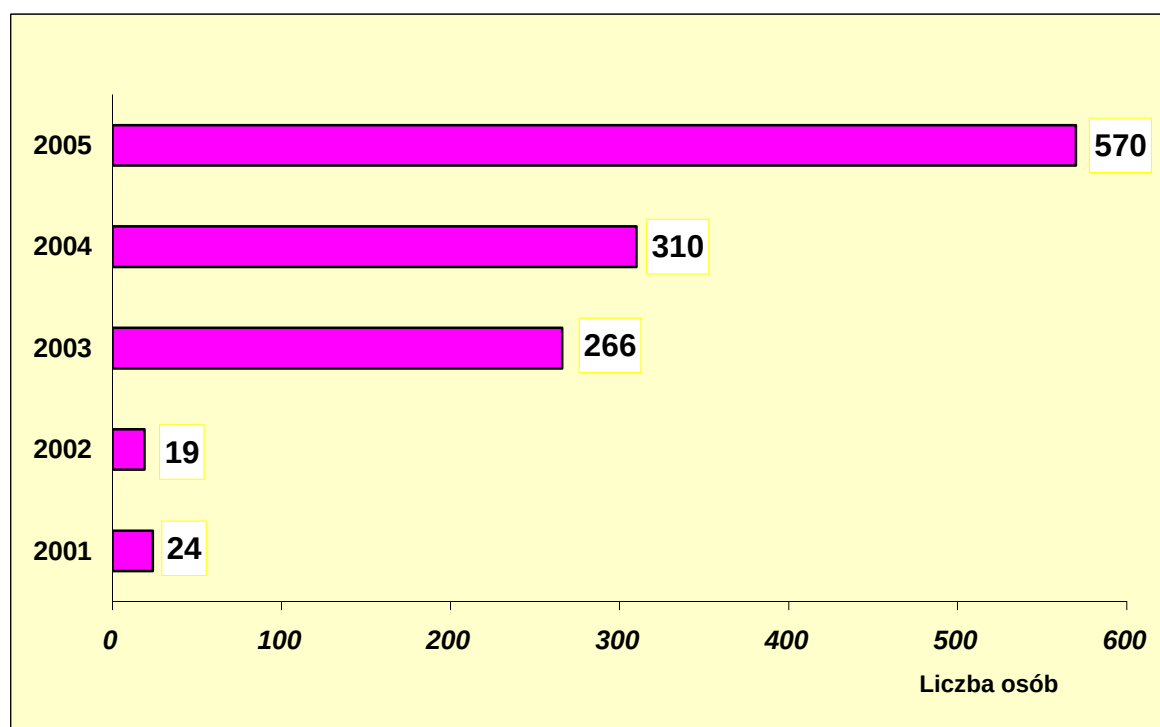
|                                                          |       |
|----------------------------------------------------------|-------|
| w Klinice Rehabilitacji Pediatricznej                    | - 354 |
| w Aptece                                                 | - 90  |
| w Klinice Niemowlęcej                                    | - 25  |
| w Zakładzie Audiologii, Foniatrii i Laryngologii         | - 20  |
| w Klinice Pediatrii                                      | - 15  |
| w tym: Pracownia Dietetyczna                             | - 14  |
| w Zakładzie Psychologii Klinicznej                       | - 14  |
| w Zakładzie Diagnostyki Laboratoryjnej                   | - 6   |
| w Klinice Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów | - 2   |
| w Zakładzie Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej       | - 2   |

**b) w ramach indywidualnych zgłoszeń : - 42 osoby**

|                                                        |      |
|--------------------------------------------------------|------|
| w Klinice Pediatrii                                    | - 11 |
| w tym: Pracownia Dietetyczna                           | - 4  |
| w Zakładzie Genetyki Medycznej                         | - 7  |
| w Klinice Rehabilitacji Pediatricznej                  | - 5  |
| w Klinice Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii | - 4  |
| w Klinice Kardiologii                                  | - 3  |
| w Klinice Kardiologii                                  | - 3  |
| w Zakładzie Psychologii Klinicznej                     | - 1  |
| w Klinice Onkologii                                    | - 1  |



**Fig. 3** Liczba osób odbywających praktyki w IPCZD w latach 2001-2005



## VII. POSIEDZENIA KLINICZNE

Zorganizowano **18** posiedzeń klinicznych o charakterze szkoleń ogólnych z udziałem osób spoza IPCZD.

| <b>Lp.</b> | <b>TERMIN</b> | <b>TEMAT POSIEDZENIA – REFERENT</b>                                                                                                                                                     | <b>ORGANIZATOR</b>                         | <b>LICZBA UCZESTNIKÓW</b> |
|------------|---------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------|---------------------------|
| 1.         | 04.01.2005 r. | Choroba Kawasaki.<br><i>dr Monika Kowalczyk</i>                                                                                                                                         | Klinika Kardiologii                        | 60                        |
| 2.         | 18.01.2005 r. | Diagnostyka i monitorowanie leczenia pierwotnych i wtórnych chorób kości u dzieci i dorosłych.<br><i>prof.dr hab.Roman S. Lorenc,</i><br><i>dr n.przyr. Elżbieta Karczmarewicz</i>      | Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej | 38                        |
| 3.         | 01.02.2005 r. | 1.Postępowanie diagnostyczne i lecznicze we wrodzonej niedrożności dróg łzowych.<br><i>dr Beata Kocyła- Karczmarewicz</i><br>2.Guzy oczodołu u dzieci.<br><i>dr Barbara Chipczyńska</i> | Klinika Okulistyki                         | 44                        |
| 4.         | 15.02.2005 r. | Badania czynnościowe układu oddechowego u dzieci.<br><i>doc. dr hab. n. med. Piotr Gutkowski</i>                                                                                        | Zakład Fizjologii Oddychania               | 11                        |
| 5.         | 01.03.2005 r. | Zespół Pradera, Labharta i Willego- paradygmat dla zaburzeń rodzicielskiego piętnowania genomu ludzkiego.<br><i>dr Krystyna Spodar</i>                                                  | Zakład Genetyki Medycznej                  | 25                        |
| 6.         | 15.03.2005 r. | Trudności diagnostyczne nowotworów mózgu.<br><i>dr Marta Perek- Polnik</i>                                                                                                              | Klinika Onkologii                          | 21                        |
| 7.         | 19.04.2005 r. | Leczenie i rehabilitacja dzieci z porażeniem mózgowym.<br><i>dr n.med. Jan Ciszewski, dr inż. Małgorzata Syczewska</i>                                                                  | Klinika Rehabilitacji Pediatricznej        | 55                        |
| 8.         | 10.05.2005 r. | Chirurgiczne leczenie padaczki lekoopornej wieku dziecięcego.<br><i>dr n .med. Piotr Zwoliński</i>                                                                                      | Klinika Neurochirurgii                     | 24                        |
| 9.         | 24.05.2005 r. | Miejsce metod obrazowania w procesie diagnostyczno-terapeutycznym u dzieci.<br><i>dr n.med. Marek Pędich</i>                                                                            | Zakład Diagnostyki Obrazowej               | 29                        |
| 10.        | 07.06.2005 r. | Problemy społeczne wybranej grupy pacjentów po transplantacji wątroby.<br><i>mgr Beata Gurzkowska</i>                                                                                   | Poradnia Adaptacji Społecznej              | 23                        |
| 11.        | 14.06.2005 r. | Leptyna, adiponektyna i rezystyna w świetle badań podstawowych i klinicznych.<br><i>doc. dr hab. n.med. Roman Janas</i>                                                                 | Zakład Radioimmunologii                    | 29                        |
| 12.        | 04.10.2005    | Gorączka o nieustalonej etiologii.<br><i>doc.dr hab. n med. Janusz Książyk</i>                                                                                                          | Klinika Pediatrii                          | 52                        |

|                                     |                  |                                                                                                                                                                                                            |                                                                          |            |
|-------------------------------------|------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------|------------|
|                                     | r.               |                                                                                                                                                                                                            |                                                                          |            |
| 13.                                 | 18.10.2005<br>r. | Patomorfologiczne aspekty kardiomiopatii.<br><i>doc.dr hab. n.med. Maciej Pronicki</i>                                                                                                                     | Zakład Patologii                                                         | 13         |
| 14.                                 | 08.11.2005<br>r. | Znaczenie badań molekularnych w wyjaśnieniu<br>patogenezy zakażeń HBV, HCV.<br><i>dr n.med. Katarzyna Dzierżanowska-Fangrat</i>                                                                            | Zakład Mikrobiologii i<br>Immunologii Klinicznej                         | 30         |
| 15.                                 | 22.11.2005<br>r. | Nadciśnienie pierwotne u dzieci i młodzieży.<br><i>doc.dr hab.n.med. Mieczysław Litwin</i>                                                                                                                 | Klinika Nefrologii,<br>Transplantacji Nerek i<br>Nadciśnienia Tętniczego | 47         |
| 16.                                 | 06.12.2005<br>r. | Lekarz wobec wykorzystywania seksualnego<br>dzieci.<br><i>dr Wiesław Czernikiewicz</i>                                                                                                                     | Fundacja Mederi przy<br>IPCZD                                            | 52         |
| 17.                                 | 20.12.2005<br>r. | Miejsce markerów obrotu kostnego w badaniach<br>chorób kości –doświadczenia IPCZD.<br><i>dr n.przr. Elżbieta Karczmarewicz</i><br><i>mgr Edyta Kryśkiewicz</i><br><i>prof. dr hab. n.med. Roman Lorenc</i> | Zakład Biochemii i<br>Medycyny<br>Doświadczalnej                         | 20         |
| <b>OGÓŁEM UCZESTNIKÓW POSIEDZEŃ</b> |                  |                                                                                                                                                                                                            |                                                                          | <b>573</b> |

Średnia liczba osób uczestniczących w posiedzeniu klinicznym - 34

## VIII. KURSY PODYPLOMOWE

### 1. Udział czynny (wykłady)

◇ kursy specjalizacyjne organizowane w ramach ogólnopolskiego programu szkolenia Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego - **342 osoby**

w tym

- na terenie Instytutu - 317
- poza Instytutem - 25

◇ kursy w ramach doskonalenia zawodowego - **141 osoby**

w tym

- na terenie Instytutu - 130
- poza Instytutem - 11

### 2. Udział bierny (uczestnictwo)

◇ kursy specjalizacyjne organizowane w ramach ogólnopolskiego programu szkolenia Centrum Medycznego Kształcenia podyplomowego - **72 osoby**

w tym

- na terenie Instytutu - 39
- poza Instytutem - 33

◇ kursy w ramach doskonalenia zawodowego - **80 osób**

w tym

- na terenie Instytutu - 28
- poza Instytutem - 52

◇ warsztaty szkoleniowe poza Instytutem - **13 osób**

W IPCZD zorganizowano **53 kursy** w ramach ogólnopolskiego programu szkolenia Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego /kursy specjalizacyjne i doskonalące dla lekarzy, lekarzy stomatologów/ w których uczestniczyło **957 osób** z całego kraju (w tym 56 pracowników).

**WYKAZ KURSÓW CMKP W ROKU 2005.**

| <b>Lp.</b> | <b>T E M A T</b>                                                | <b>Charakter kursu</b> | <b>TERMIN</b>    | <b>Kierownik Naukowy Kursu</b>          | <b>Miejsce szkolenia</b>                                           | <b>Liczba uczestników</b> |
|------------|-----------------------------------------------------------------|------------------------|------------------|-----------------------------------------|--------------------------------------------------------------------|---------------------------|
| 1.         | Promocja zdrowia w kardiologii dziecięcej.                      | specjalizacyjny        | 13.01.2005r.     | Prof.dr hab.n.med. Wanda Kawalec        | Klinika Kardiologii                                                | 19                        |
| 2.         | Onkologia w kardiologii dziecięcej.                             | specjalizacyjny        | 14.01.2005r.     | Prof.dr hab.n.med. Wanda Kawalec        | Klinika Kardiologii                                                | 18                        |
| 3.         | Echokardiografia w wadach wrodzonych serca.                     | specjalizacyjny        | 07-11.02.2005r.  | Prof.dr hab.n.med. Wanda Kawalec        | Klinika Kardiologii                                                | 21                        |
| 4.         | Diagnostyka i leczenie zaburzeń rytmu serca u dzieci.           | specjalizacyjny        | 14-18.02.2005r.  | Doc.dr hab.n.med. Katarzyna Bieganowska | Klinika Kardiologii                                                | 9                         |
| 5.         | Postępy w hepatologii dziecięcej.                               | specjalizacyjny        | 02-04.03.2005r   | Doc.dr hab.n.med. Joanna Pawłowska      | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii               | 13                        |
| 6.         | Neuroonkologia dziecięca.                                       | specjalizacyjny        | 07-09.03.2005r.  | Prof.dr hab.n.med. Danuta Perek         | Klinika Onkologii                                                  | 13                        |
| 7.         | Anestezjologia i intensywna terapia dziecięca.                  | specjalizacyjny        | 07-11.03.2005r.  | Prof.dr hab.n.med. Tadeusz Szreter      | Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii                       | 14                        |
| 8.         | Chirurgia wątroby, dróg żółciowych i trzustki u dzieci.         | specjalizacyjny        | 14-17.03.2005 r. | Prof.dr hab.n.med. Piotr Kaliciński     | Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów             | 13                        |
| 9.         | Diagnostyka i leczenie pierwotnych i wtórnych nefropatii.       | specjalizacyjny        | 14-18.03.2005r.  | Prof.dr hab.n.med. Ryszard Grenda       | Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego | 22                        |
| 10.        | Diagnostyka elektrokardiograficzna u dzieci.                    | doskonalący            | 21-25.03.2005r.  | Doc.dr hab.n.med. Katarzyna Bieganowska | Klinika Kardiologii                                                | 17                        |
| 11.        | Diagnostyka i leczenie głównych chorób narządu wzroku u dzieci. | doskonalący            | 30-31.03.2005r.  | Prof.dr hab.n.med. Mirosława Grałek     | Klinika Okulistyki                                                 | 41                        |

|     |                                                                                         |                 |                 |                                                |                                               |    |
|-----|-----------------------------------------------------------------------------------------|-----------------|-----------------|------------------------------------------------|-----------------------------------------------|----|
| 12. | Wybrane zagadnienia okresu niemowlęcego ze szczególnym uwzględnieniem zakażeń.          | doskonalący     | 04-06.04.2005r. | Prof.dr hab.n.med.<br>Bogumiła Milewska-Bobula | Klinika Niemowlęca                            | 10 |
| 13. | Żywnienie pozajelitowe –rekomendacje europejskie stosowania metody.                     | doskonalący     | 04-08.04.2005r. | Doc.dr hab.n.med. Janusz B.Książyk             | Klinika Pediatrii                             | 14 |
| 14. | Onkologia dziecięca.                                                                    | specjalizacyjny | 11-15.04.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Danuta Perek                | Klinika Onkologii                             | 53 |
| 15. | Anestezjologia i intensywna terapia dziecięca.                                          | specjalizacyjny | 18-22.04.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Tadeusz Szreter             | Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii  | 19 |
| 16. | Wybrane zagadnienia z diagnostyki zakażeń bakteryjnych, grzybiczych i pierwotniakowych. | doskonalący     | 18-22.04.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Danuta Dzierżanowska        | Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej | 12 |
| 17. | Kompleksowa opieka stomatologiczna nad pacjentem z zaburzeniami ogólnoustrojowymi.      | specjalizacyjny | 25-29.04.2005r. | Dr n.med. Dorota Olczak-Kowalczyk              | Zakład Patologii Jamy Ustnej                  | 17 |
| 18. | Powikłania w anestezjologii.                                                            | doskonalący     | 09-13.05.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Tadeusz Szreter             | Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii  | 8  |
| 19. | Wprowadzenie do kardiologii dziecięcej.                                                 | specjalizacyjny | 09-13.05.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Wanda Kawalec               | Klinika Kardiologii                           | 14 |
| 20. | Anestezjologia i intensywna terapia dziecięca.                                          | specjalizacyjny | 16-20.05.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Tadeusz Szreter             | Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii  | 15 |
| 21. | Patogeneza, klinika i leczenie retinopatii wcześniaków.                                 | doskonalący     | 30-31.05.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Mirosława Grałek            | Klinika Okulistyki                            | 20 |
| 22. | Ilościowa analiza chodu.                                                                | doskonalący     | 01-03.06.2005r. | Dr inż. Małgorzata Syczewska                   | Klinika Rehabilitacji Pediatricznej           | 20 |
| 23. | Powikłania w anestezjologii.                                                            | doskonalący     | 06-10.06.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Tadeusz Szreter             | Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii  | 9  |
| 24. | Leczenie wad wrodzonych serca u dzieci.                                                 | specjalizacyjny | 06-10.06.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Bohdan Maruszewski          | Klinika Kardiochirurgii                       | 17 |
| 25. | Onkologia jamy ustnej i części twarzowej czaszki w wieku rozwojowym.                    | specjalizacyjny | 13-15.06.2005r. | Dr n.med. Dorota Olczak-Kowalczyk              | Zakład Patologii Jamy Ustnej                  | 30 |

|     |                                                      |                 |                 |                                             |                                                                            |    |
|-----|------------------------------------------------------|-----------------|-----------------|---------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------|----|
| 26. | Chirurgia noworodka.                                 | specjalizacyjny | 13-17.06.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Piotr Kaliciński         | Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów                     | 20 |
| 27. | Wybrane zagadnienia z okulistyki dziecięcej.         | doskonalący     | 15-17.06.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Mirosława Grałek         | Klinika Okulistyki                                                         | 21 |
| 28. | Diagnostyka wrodzonych wad metabolizmu.              | doskonalący     | 20-22.06.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Ewa Pronicka             | Klinika Pediatrii- Oddział Chorób Metabolicznych                           | 22 |
| 29. | Urologia dziecięca.                                  | specjalizacyjny | 5-9.09.2005r.   | Doc.dr hab.n.med. Małgorzata Baka-Ostrowska | Klinika Urologii Dziecięcej                                                | 11 |
| 30. | Wybrane problemy okresu noworodkowego.               | doskonalący     | 07.09.2005r.    | Doc.dr hab.n.med. Anna Dobrzańska           | Klinika Patologii Noworodka                                                | 23 |
| 31. | Diabetologia wieku rozwojowego.                      | specjalizacyjny | 12-13.09.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Elżbieta Piontek         | Klinika Pediatrii- Oddział Diabetologii                                    | 18 |
| 32. | Endokrynologia dziecięca.                            | doskonalący     | 26-30.09.2005r. | Dr n.med. Maria Ginalska-Malinowska         | Klinika Pediatrii- Oddział Endokrynologii                                  | 17 |
| 33. | Padaczka i inne stany napadowe u dzieci.             | specjalizacyjny | 03-05.10.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Sergiusz Józwiak         | Klinika Neurologii i Epileptologii                                         | 8  |
| 34. | Wybrane zagadnienia z immunologii klinicznej.        | doskonalący     | 05-07.10.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Ewa Bernatowska          | Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii – Oddział Immunologii | 10 |
| 35. | Powikłania w anestezjologii.                         | doskonalący     | 03-07.10.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Tadeusz Szreter          | Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii                               | 11 |
| 36. | Chirurgia onkologiczna i onkologia dziecięca.        | specjalizacyjny | 03-07.10.2005r. | Dr Krzysztof Bogucki                        | Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów                     | 8  |
| 37. | Rehabilitacja Dzieci Ryzyka.                         | specjalizacyjny | 10-14.10.2005r. | Dr n.med. Jan Ciszecski                     | Klinika Rehabilitacji Pediatricznej                                        | 24 |
| 38. | Postępy w diagnostyce i leczeniu wad serca u dzieci. | specjalizacyjny | 10-14.10.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Wanda Kawalec            | Klinika Kardiologii                                                        | 15 |

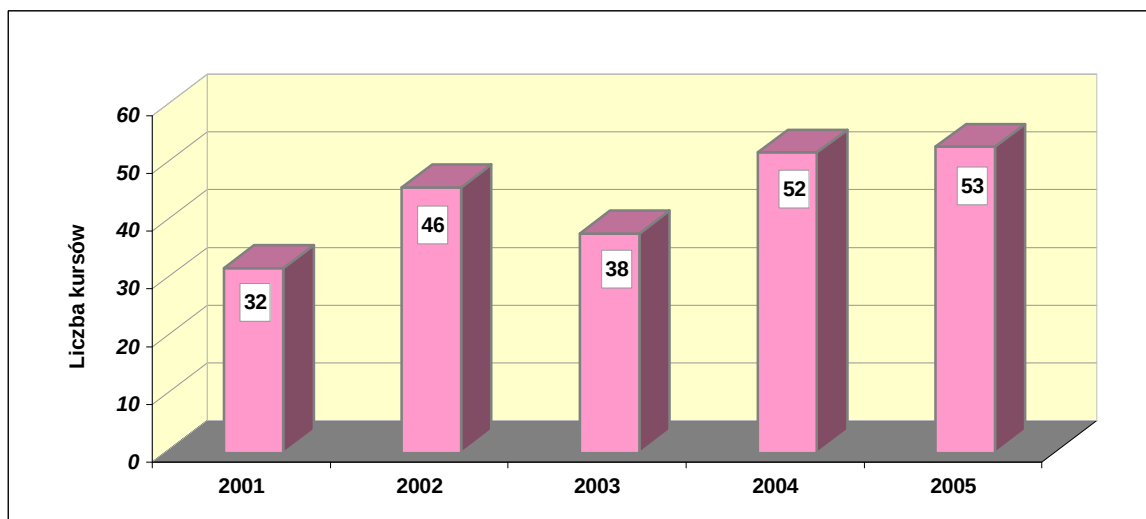
|     |                                                                                        |                                  |                       |                                         |                                                                          |    |
|-----|----------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------|-----------------------|-----------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------|----|
|     |                                                                                        |                                  |                       |                                         |                                                                          |    |
| 39. | Wprowadzenie do specjalizacji w nefrologii dla pediatrów.                              | specjalizacyjny<br>wprowadzający | 17-<br>21.10.2005r    | Doc.dr hab.n.med. Mieczysław Litwin     | Klinika Nefrologii,<br>Transplantacji Nerek i<br>Nadciśnienia Tętniczego | 35 |
| 40. | Anestezjologia i intensywna terapia dziecięca.                                         | specjalizacyjny                  | 17-<br>21.10.2005r    | Prof.dr hab.n.med. Tadeusz Szreter      | Klinika Anestezjologii<br>i Intensywnej Terapii                          | 12 |
| 41. | Wybrane zagadnienia z żywienia i leczenia żywieniowego w chorobach układu pokarmowego. | specjalizacyjny                  | 26-<br>28.10.2005r    | Prof.dr hab.n.med. Jerzy Socha          | Klinika<br>Gastroenterologii,<br>Hepatologii i<br>Immunologii            | 23 |
| 42. | Metody biologii molekularnej w diagnostyce mikrobiologicznej.                          | specjalizacyjny                  | 02-<br>04.11.2005r    | Prof.dr hab.n.med.Danuta Dzierżanowska  | Zakład Mikrobiologii<br>i Immunologii Klinicznej                         | 7  |
| 43. | Rehabilitacja Dzieci Ryzyka                                                            | specjalizacyjny                  | 14-<br>18.11.2005r    | Dr n.med. Jan Ciszecski                 | Klinika Rehabilitacji<br>Pediatrycznej                                   | 33 |
| 44. | Powikłania w anestezjologii.                                                           | doskonalący                      | 14-<br>18.11.2005r    | Prof.dr hab.n.med.Tadeusz Szreter       | Klinika Anestezjologii<br>i Intensywnej Terapii                          | 8  |
| 45. | Leczenie wad wrodzonych serca u noworodków.                                            | specjalizacyjny                  | 14-<br>18.11.2005r    | Prof.dr hab.n.med. Bohdan Maruszewski   | Klinika Kardiologii                                                      | 19 |
| 46. | Wybrane zagadnienia z patomorfologii wieku rozwojowego.                                | doskonalący                      | 21-<br>25.11.2005r    | Dr n.med. Wiesława Grajkowska           | Zakład Patologii                                                         | 4  |
| 47. | Diagnostyka i leczenie zaburzeń rytmu serca u dzieci.                                  | specjalizacyjny                  | 21-<br>25.11.2005r    | Doc.dr hab.n.med. Katarzyna Bieganowska | Klinika Kardiologii                                                      | 18 |
| 48. | Diagnostyka i leczenie głównych chorób narządu wzroku u dzieci.                        | doskonalący                      | 28-<br>29.11.2005r    | Prof.dr hab.n.med. Mirosława Grałek     | Klinika Okulistyki                                                       | 34 |
| 49. | Choroby alergiczne u dzieci.                                                           | doskonalący                      | 30.11-<br>02.12.2005r | Prof.dr hab.n.med. Elżbieta Piontek     | Klinika Pediatrii -<br>Oddział Diabetologii                              | 33 |
| 50. | Diagnostyka elektrokardiograficzna u dzieci.                                           | doskonalący                      | 05-<br>09.12.2005r.   | Doc.dr hab.n.med. Katarzyna Bieganowska | Klinika Kardiologii                                                      | 11 |
| 51. | Anestezjologia i intensywna terapia dziecięca.                                         | specjalizacyjny                  | 05-<br>09.12.2005r.   | Prof.dr hab.n.med. Tadeusz Szreter      | Klinika Anestezjologii<br>i Intensywnej Terapii                          | 15 |



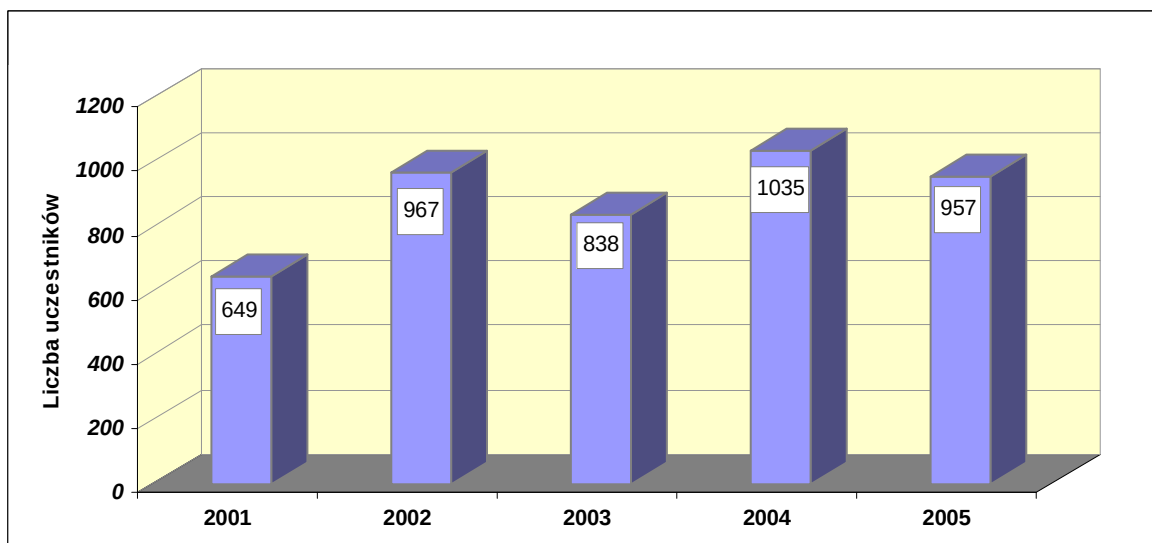
|              |                                           |                     |                     |                                    |                                                 |                 |
|--------------|-------------------------------------------|---------------------|---------------------|------------------------------------|-------------------------------------------------|-----------------|
| 52.          | Powikłania w anestezjologii.              | doskonalący         | 12-<br>16.12.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Tadeusz Szreter | Klinika Anestezjologii<br>i Intensywnej Terapii | 15              |
| 53.          | Kardiologiczne stany zagrożenia<br>życia. | specjalizacyj<br>ny | 12-<br>16.12.2005r. | Prof.dr hab.n.med. Wanda Kawalec   | Klinika Kardiologii                             | 24              |
| <b>RAZEM</b> |                                           |                     |                     |                                    |                                                 | <b>957 osób</b> |

Średnia liczba osób uczestniczących w kursie -

**Fig. 4** Liczba kursów zorganizowanych w IPCZD na zlecenie Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego w latach 2001-2005



**Fig. 5** Liczba uczestników na kursach zorganizowanych w IPCZD w latach 2001-2005



## IX. SZKOLENIE LEKARZY CUDZOZIEMCÓW

W 2005r. 2 lekarzy cudzoziemców odbywało: szkolenie specjalizacyjne z zakresu pediatrii - Tab. 1 oraz inne szkolenia – Tab. 2

**Tab.1**

| Nazwa Kliniki      | Nazwa specjalizacji | Kraj   | Liczba osób |
|--------------------|---------------------|--------|-------------|
| Klinika Niemowlęca | pediatria           | Rwanda | 1           |

**Tab.2**

| Nazwa Kliniki                                     | Status         | Kraj  | Liczba osób |
|---------------------------------------------------|----------------|-------|-------------|
| Klinika Pediatrii – Oddział Chorób Metabolicznych | stypendysta RP | Litwa | 1           |

## X. SPECJALIZACJE MAGISTRÓW

W miesiącu kwietniu 2005r. Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej została wpisana na Listę Ministra Zdrowia jako jednostka uprawniona do prowadzenia specjalizacji w dziedzinie fizjoterapii

*(wg. rozporządzenia z dnia 30.09.2002 w sprawie uzyskiwania tytułu specjalisty w dziedzinach mających zastosowanie w ochronie zdrowia )*

**Liczba ogółem osób, które rozpoczęły specjalizację - 9**

w tym

- ▶ pracownicy - 3
- ▶ osoby z zewnątrz - 6

## SPRAWOZDANIE Z DZIAŁALNOŚCI PIONU PIEŁĘGNIARSKIEGO W 2005 r.

### I. SPECJALIZACJE

#### W tym:

- ukończono w dziedzinie pielęgniarstwa epidemiologicznego – 20 pielęgniarek i położnych z terenu Polski (w tym 1 pielęgniarka z CZD)
- rozpoczęto w dziedzinie pielęgniarstwa epidemiologicznego – 25 pielęgniarek i położnych z terenu Polski (w tym 1 pielęgniarka z CZD)
- w trakcie realizacji w dziedzinie pielęgniarstwa pediatrycznego – 19 pielęgniarek i położnych z terenu Polski (w tym 7 pielęgniarek z CZD)

Wszystkie szkolenia podyplomowe realizowane są w oparciu o:

Rozporządzenie Ministra Zdrowia z dnia 29 października 2003 r. w sprawie kształcenia podyplomowego pielęgniarek i położnych.

Decyzję administracyjną Centrum Kształcenia Podyplomowego Pielęgniarek i Położnych Miejsca dofinansowane przez Ministerstwo Zdrowia

### II. WYKAZ KURSÓW

| Lp.          | Temat                                                  | Charakter kursu | Termin               | Miejsce szkolenia                       | Liczba uczestników                       |
|--------------|--------------------------------------------------------|-----------------|----------------------|-----------------------------------------|------------------------------------------|
| 1.           | Resuscytacja krążeniowo - oddechowa                    | specjalistyczny | 03.01. – 31.03.05 r. | Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej | <b>17</b><br>osób z CZD                  |
| 2.           | Resuscytacja krążeniowo - oddechowa                    | specjalistyczny | 30.05. – 04.07.05 r. | Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej | <b>21</b><br>(w tym 13 osób z CZD)       |
| 3.           | Pielęgnowanie w chorobach narządu wzroku               | specjalistyczny | 14.11. – 15.12.05 r. | Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej | <b>19</b><br>(w tym 5 osób z CZD)        |
| 4.           | Pielęgniarstwo diabetologiczne                         | dokształcający  | 31.01. – 11.02.05 r. | Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej | <b>21</b><br>(w tym 4 osoby z CZD)       |
| 5.           | Pielęgniarstwo diabetologiczne                         | dokształcający  | 28.11. – 09.12.05 r. | Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej | <b>25</b><br>(w tym 2 osoby z CZD)       |
| 6.           | Wybrane aspekty oceny i wspomagania rozwoju noworodków | dokształcający  | 21.11. – 30.11.05 r. | Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej | <b>25</b><br>osób z CZD                  |
| <b>RAZEM</b> |                                                        |                 |                      |                                         | <b>128 osób</b><br>(w tym 66 osób z CZD) |

### **III. SPECJALIZACJA POZA IP CZD**

w trakcie realizacji z Pielęgniarstwa Kardiologicznego – 1 pielęgniarka

### **IV. KURSY POZA IP – CZD**

ukończono kurs kwalifikacyjny z pielęgniarstwa anestezjologicznego – 1 pielęgniarka

ukończono kurs specjalistyczny z endoskopii – 2 pielęgniarki

ukończono kurs specjalistyczny ze szczepień ochronnych – 1 pielęgniarka

### **V. SZKOLENIA WEWNĄTRZSZPITALNE**

| <b>Lp.</b>   | <b>Nazwa Kliniki</b>                                                                         | <b>Liczba osób<br/>wyszkolonych</b> |
|--------------|----------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------|
| 1.           | Klinika Onkologii – oddział Chemioterapii                                                    | <b>39</b>                           |
| 2.           | Klinika Patologii Noworodka                                                                  | <b>33</b>                           |
| 3.           | Klinika Pediatrii – Żywnienie pozajelitowe                                                   | <b>54</b>                           |
| 4.           | Klinika Kardiologii                                                                          | <b>2</b>                            |
| 5.           | Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej – Pracownia serologii                                      | <b>28</b>                           |
| 6.           | Punkt Krwiodawstwa                                                                           | <b>28</b>                           |
| 7.           | Klinika Rehabilitacji Ogólnej i Narządu Ruchu                                                | <b>15</b>                           |
| 8.           | Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej – Wlewy i wstrzyknięcia dożylnie (nadanie uprawnień) | <b>34</b>                           |
| 9.           | Zespół Zakażeń Szpitalnych                                                                   | <b>137</b>                          |
| <b>RAZEM</b> |                                                                                              | <b>370</b>                          |

### **VI. PRAKTYKI WAKACYJNE**

#### **Studentów Akademii Medycznej Wydziału:**

Lekarskiego – 7 osób

Pielęgniarskiego – 17 osób

### **VII. STAŻE PODYPLOMOWE**

Klinika Pediatrii – 1 pielęgniarz

### **VIII. W RAMACH INDYWIDUALNYCH ZGŁOSZEŃ**

Klinika Pediatrii – 2 pielęgniarki

Wolontariusze – 15 osób

# **PUBLIKACJE**

## PUBLIKACJE - WYKRESY

Fig. 1 Liczba publikowanych pełnych artykułów w latach 2002 - 2005

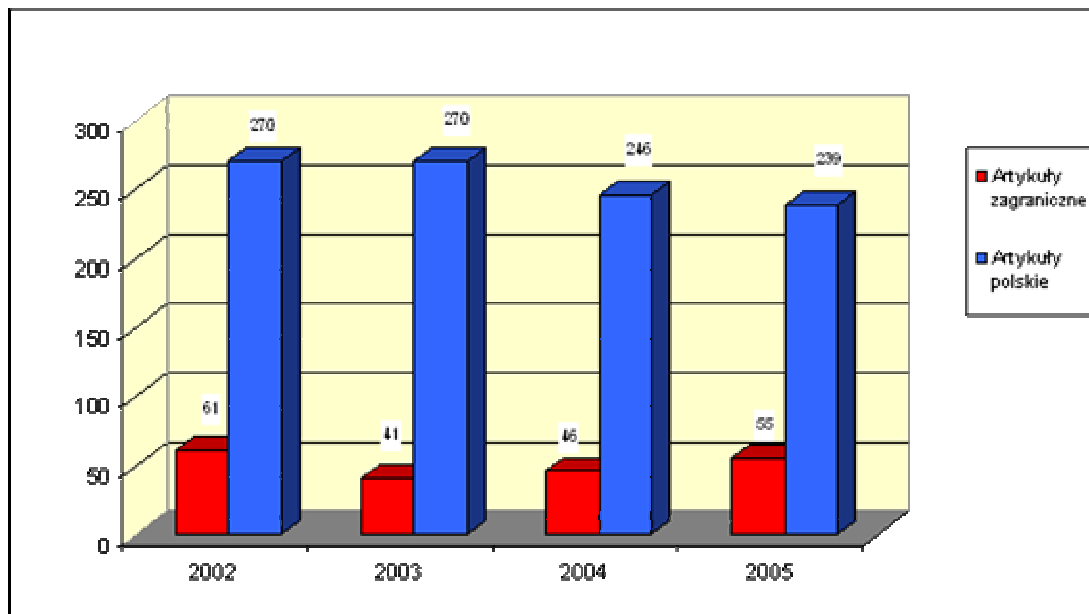


Fig. 2 Publikowane artykuły w latach 2002 - 2005 wg uzyskanej punktacji

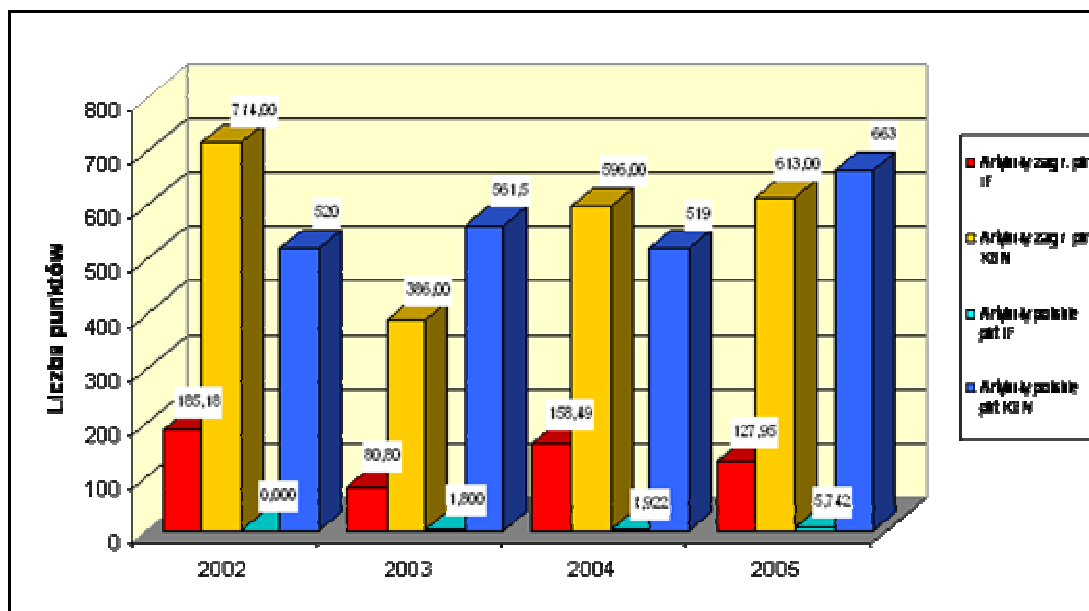


Fig. 3 Liczba abstraktów w latach 2002 - 2005

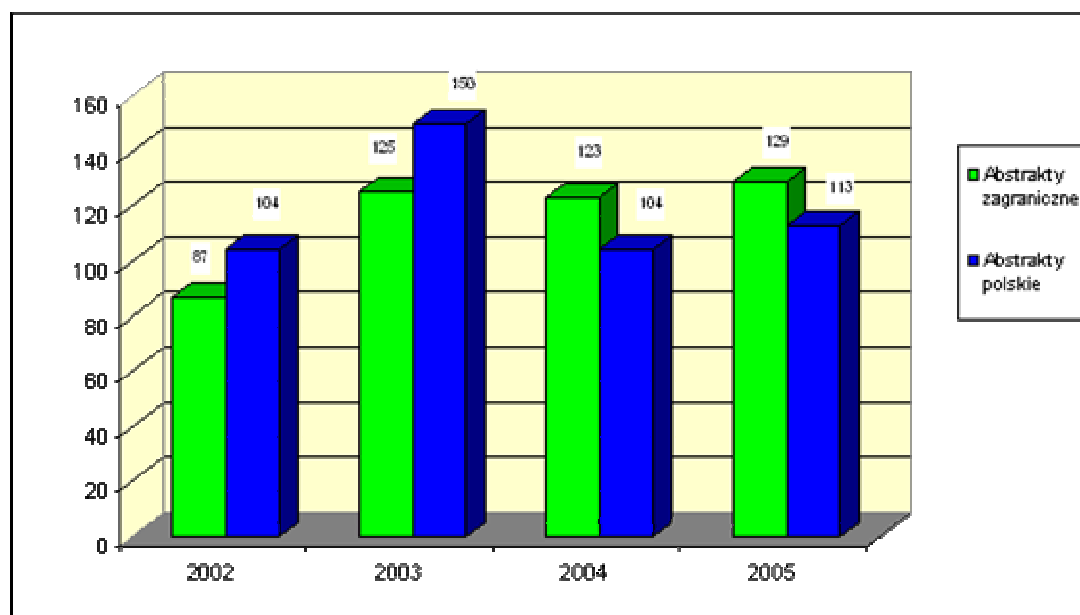


Fig. 4 Abstrakty w latach 2002 - 2005 wg uzyskanej punktacji

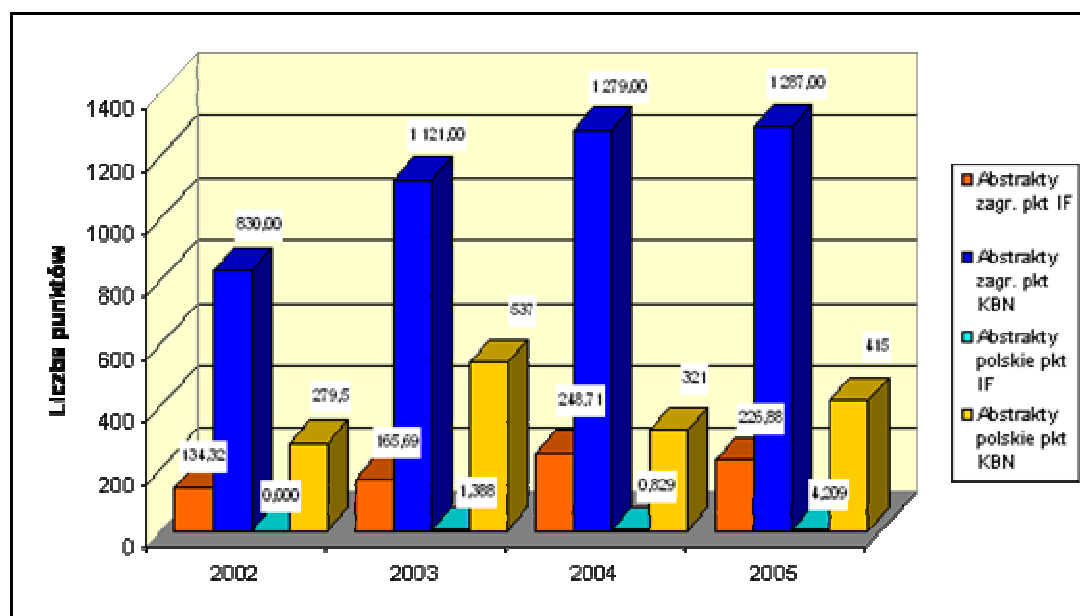




Fig. 5 Średnie liczby pełnych artykułów zagranicznych i polskich oraz uzyskanych punktów przypadające na jednego pracownika naukowego

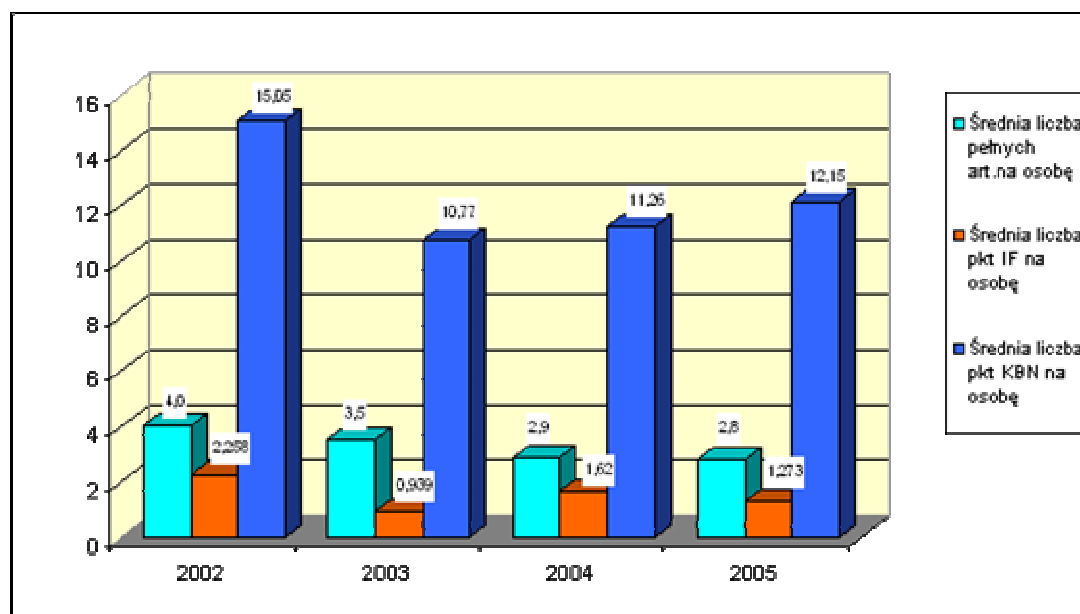


Fig. 6 Średnie liczby abstraktów zagranicznych i polskich oraz uzyskanych punktów przypadające na jednego pracownika naukowego

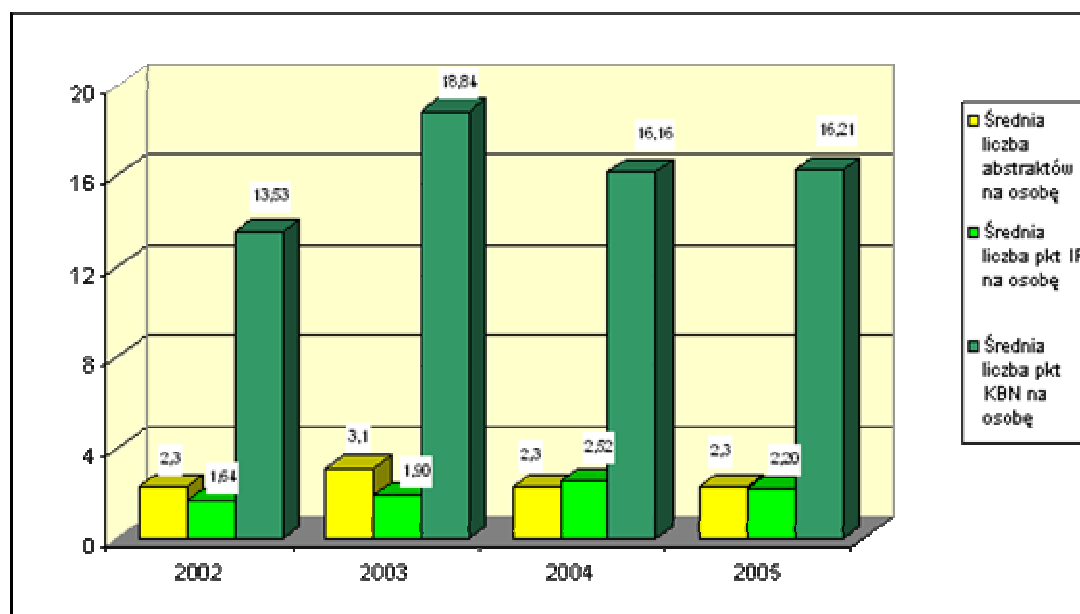


Fig. 7 Publikacje (ogółem) pracowników IP-CZD w latach 2002-2005 wg liczby uzyskanych punktów

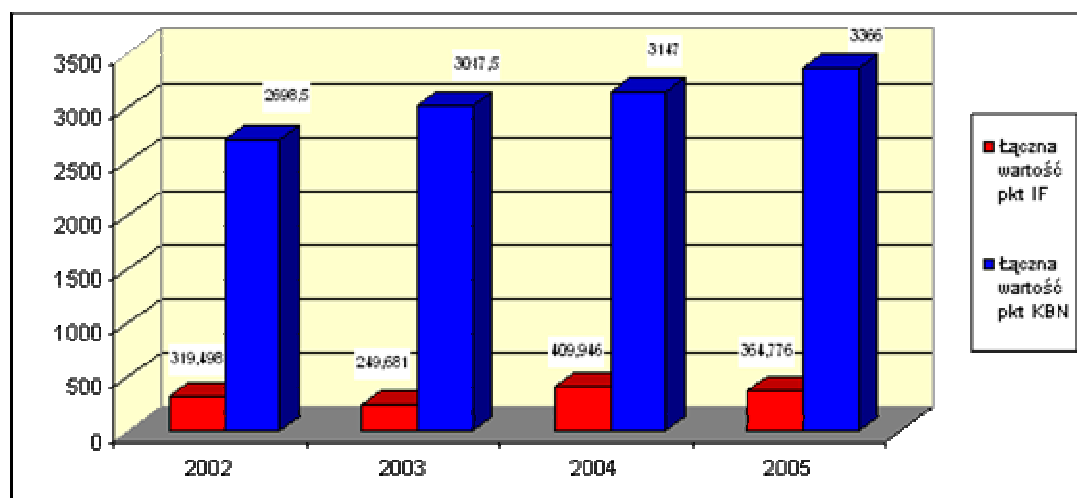


Fig. 8 Łączna liczba publikacji i liczba punktów IF oraz KBN przypadające na jednego pracownika naukowego (w tym mater. zjazd., monografie, doktoraty i habilitacje)

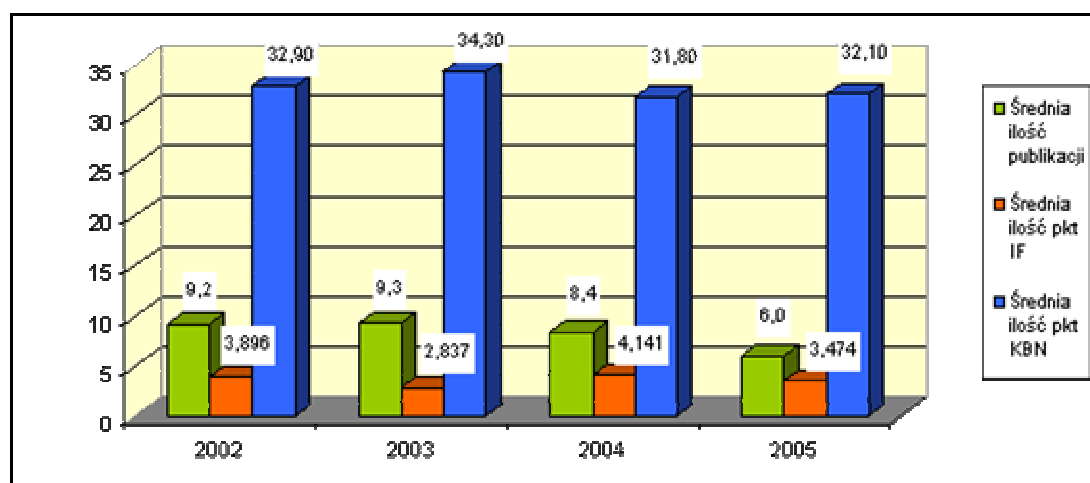
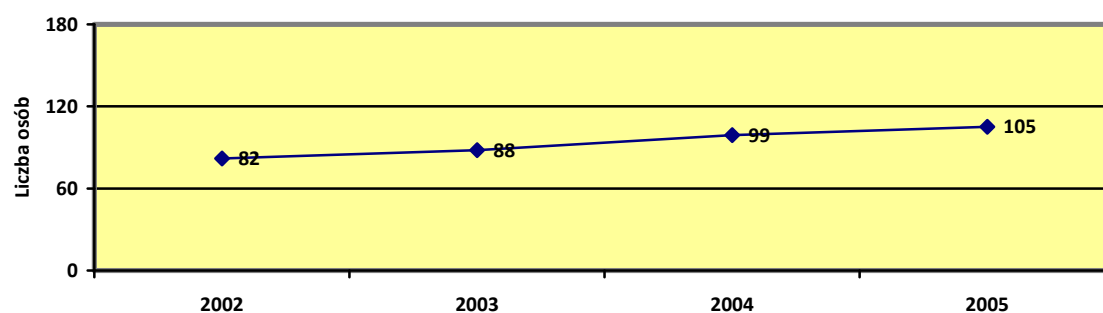


Fig. 9 Liczba pracowników zatrudnionych na etatach naukowych w latach 2002-2005



**Tab. Statystyka i analiza bibliometryczna publikacji IP-CZD**

| 2005                                       | Łączna liczba prac | Liczba prac z IF | Liczba prac z punkt. KBN | Łączna wartość IF | Łączna wartość punktacji KBN |
|--------------------------------------------|--------------------|------------------|--------------------------|-------------------|------------------------------|
| ogółem                                     | 630                | 170              | 601                      | 364.776           | 3366.000                     |
| zagraniczny artykuł                        | 55                 | 50               | 55                       | 127.946           | 613.000                      |
| abstract w czasopiśmie                     | 129                | 107              | 129                      | 226.879           | 1287.000                     |
| rozdział w zagranicznej książce            | 1                  | 0                | 1                        | 0.000             | 7.000                        |
| polski artykuł                             | 239                | 6                | 217                      | 5.742             | 663.000                      |
| polski fragment                            | 113                | 7                | 106                      | 4.209             | 415.000                      |
| polska monografia                          | 12                 | 0                | 12                       | 0.000             | 93.500                       |
| rozdział w polskiej książce                | 72                 | 0                | 72                       | 0.000             | 205.500                      |
| rozprawa doktorska                         | 8                  | 0                | 8                        | 0.000             | 64.000                       |
| rozprawa habilitacyjna                     | 1                  | 0                | 1                        | 0.000             | 18.000                       |
| 2004                                       | Łączna liczba prac | Liczba prac z IF | Liczba prac z punkt. KBN | Łączna wartość IF | Łączna wartość punktacji KBN |
| ogółem                                     | 827                | 155              | 616                      | 409.946           | 3147.000                     |
| zagraniczny artykuł                        | 46                 | 41               | 46                       | 158.486           | 596.000                      |
| abstract w czasopiśmie                     | 123                | 110              | 123                      | 248.709           | 1279.000                     |
| zagraniczne streszcz. zjazd. w mat. zjazd. | 35                 | 0                | 0                        | 0.000             | 0.000                        |
| polski artykuł                             | 246                | 3                | 201                      | 1.922             | 519.000                      |
| polski fragment                            | 104                | 1                | 102                      | 0.829             | 321.000                      |
| polska monografia                          | 8                  | 0                | 8                        | 0.000             | 66.000                       |
| rozdział w polskiej książce                | 127                | 0                | 127                      | 0.000             | 274.000                      |
| polskie streszczenie zjazdowe              | 129                | 0                | 0                        | 0.000             | 0.000                        |
| rozprawa doktorska                         | 7                  | 0                | 7                        | 0.000             | 56.000                       |
| rozprawa habilitacyjna                     | 2                  | 0                | 2                        | 0.000             | 36.000                       |
| 2003                                       | Łączna liczba prac | Liczba prac z IF | Liczba prac z punkt. KBN | Łączna wartość IF | Łączna wartość punktacji KBN |
| ogółem                                     | 814                | 115              | 658                      | 249.681           | 3017.500                     |
| zagraniczny artykuł                        | 41                 | 38               | 41                       | 80.799            | 386.000                      |
| abstract w czasopiśmie                     | 125                | 72               | 125                      | 165.694           | 1121.000                     |
| rozdział w zagranicznej książce            | 5                  | 0                | 5                        | 0.000             | 24.000                       |
| zagraniczne streszcz. zjazd. w mat. zjazd. | 17                 | 0                | 0                        | 0.000             | 0.000                        |
| polski artykuł                             | 270                | 2                | 234                      | 1.800             | 561.500                      |
| polski fragment                            | 150                | 3                | 146                      | 1.388             | 537.000                      |
| polska monografia                          | 6                  | 0                | 6                        | 0.000             | 56.000                       |

|                                               |                          |                        |                                   |                         |                                       |
|-----------------------------------------------|--------------------------|------------------------|-----------------------------------|-------------------------|---------------------------------------|
| rozdział w polskiej książce                   | 90                       | 0                      | 89                                | 0.000                   | 206.000                               |
| polskie streszczenie<br>zjazdowe              | 98                       | 0                      | 0                                 | 0.000                   | 0.000                                 |
| rozprawa doktorska                            | 9                        | 0                      | 9                                 | 0.000                   | 72.000                                |
| rozprawa habilitacyjna                        | 3                        | 0                      | 3                                 | 0.000                   | 54.000                                |
| 2002                                          | Łączna<br>liczba<br>prac | Liczba<br>prac z<br>IF | Liczba<br>prac z<br>punkt.<br>KBN | Łączna<br>wartość<br>IF | Łączna<br>wartość<br>punktacji<br>KBN |
| ogółem                                        | 754                      | 135                    | 572                               | 319.498                 | 2698.500                              |
| zagraniczny artykuł                           | 61                       | 59                     | 61                                | 185.183                 | 714.000                               |
| abstract w czasopiśmie                        | 87                       | 76                     | 87                                | 134.315                 | 830.000                               |
| rozdział w zagranicznej<br>książce            | 2                        | 0                      | 2                                 | 0.000                   | 10.000                                |
| zagraniczne streszcz. zjazd.<br>w mat. zjazd. | 32                       | 0                      | 0                                 | 0.000                   | 0.000                                 |
| polski artykuł                                | 270                      | 0                      | 235                               | 0.000                   | 520.000                               |
| polski fragment                               | 104                      | 0                      | 89                                | 0.000                   | 279.500                               |
| polska monografia                             | 7                        | 0                      | 7                                 | 0.000                   | 60.000                                |
| rozdział w polskiej książce                   | 80                       | 0                      | 80                                | 0.000                   | 167.000                               |
| polskie streszczenie<br>zjazdowe              | 100                      | 0                      | 0                                 | 0.000                   | 0.000                                 |
| rozprawa doktorska                            | 8                        | 0                      | 8                                 | 0.000                   | 64.000                                |
| rozprawa habilitacyjna                        | 3                        | 0                      | 3                                 | 0.000                   | 54.000                                |

#### PRACE ORYGINALNE W PIŚMIENICTWIE ZAGRANICZNYM

1. Bal D., Gryff-Keller A., Gradowska W.:  
Absolute configuration of N-acetylaspartate in urine from patients with Canavan disease.  
J.Inherit.Metab.Dis. 2005 Vol. 28 suppl. 1 s. 607-609  
**Impact Factor ISI: 1,586**  
**Punktacja KBN: 10**
  
2. Baumann U., Duhme V., Knerr I., Pronicka E., Auth M.K.H., Voit P.T.:  
Lektin-reaktives Alpha-Fetoprotein bei Patienten mit Tyrosinämie Typ I.  
Klin.Padiatr. 2005 Vol. 217 s. 142-146  
**Impact Factor ISI: 0,615**  
**Punktacja KBN: 8**
  
3. Brzezińska-Rajszys G.:  
Stenting aortic obstructions.  
Med.Surg.Pediatr. 2005 Vol, 27 suppl. 2 s. S21-S25  
**Punktacja KBN: 6**
  
4. Correa-Cerro L.S., Wassif C.A., Waye J.S., Krakowiak P.A., Cozma D., Dobson N.R.,  
Levin S.W.,  
Anadiotis G., Steiner R.D., Krajewska-Walasek M., Nowaczyk M.J.M., Porter F.D.:  
DHCR7 nonsense mutations and characterisation of mRNA nonsense mediated decay in  
Smith-Lemli-Opitz syndrome.  
J.Med.Genet. 2005 Vol. 42 s. 350-357  
**Impact Factor ISI: 4,112**  
**Punktacja KBN: 15**
  
5. Decsi T., Fidler Mis N., Kolacek S., Kon I., Kopecky J., Penas-Jimenez I., Socha P.,  
Szajewska H.:  
Challenges and opportunities in PAN-European collaboration for researchers from Central  
and Eastern Europe.  
Adv.Exp.Med.Biol. 2005 Vol. 569 s. 54-59  
**Impact Factor ISI: 0,642**  
**Punktacja KBN: 8**
  
6. Dzierżanowska-Fangrat K., Rozynek E., Celińska-Cedro D., Jarosz M., Pawłowska J.,  
Szadkowski A., Budzyńska A., Nowak J., Romańczuk W., Prosiecki R., Józwiak P.,  
Dzierżanowska D.:  
Antimicrobial resistance of Helicobacter pylori in Poland: a multicentre study.  
Int.J.Antimicrob.Ag. 2005 Vol. 26 s. 230-234  
**Impact Factor ISI: 2,064**  
**Punktacja KBN: 11**
  
7. Filler G., Webb N.J., Milford D.V., Watson A.R., Gellermann J., Tyden G., Grenda R.,  
Vondrak K.,  
Huhges D., Offner G., Griebel M., Brekke I.B., McGraw M., Balzer E., Friman S., Trompeter  
R.:  
Four-year data after pediatric renal transplantation: A randomized trial of tacrolimus vs.  
cyclosporin microemulsion.  
Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 s. 498-503

**Impact Factor ISI: 1,630**  
**Punktacja KBN: 10**

8. Fiszer-Szafarz B., Czartoryska B., Tylki-Szymańska A.:  
Serum hyaluronidase aberrations in metabolic and morphogenetic disorders.  
Glycoconjugate J. 2005 Vol. 22 s. 395-400

**Impact Factor ISI: 0,737**  
**Punktacja KBN: 8**

9. Górská R., Laskus-Perendyk A., Gregorek H., Kowalski J.:  
The influence of surgical treatment of periodontal disease on selected lymphocyte  
subpopulations important for cellular and humoral immune responses.  
J.Periodontol. 2005 Vol. 76 nr 8 s. 1304-1310

**Impact Factor ISI: 1,569**  
**Punktacja KBN: 10**

10. Greenbaum L.A., Grenda R., Qiu P., Restaino I., Wojtak A., Paredes A., Benador N.,  
Melnick J.Z.,  
Williams L.A., Salusky I.B.:  
Intravenous calcitriol for treatment of hyperparathyroidism in children in hemodialysis.  
Pediatr.Nephrol. 2005 Vol. 20 s. 622-630

**Impact Factor ISI: 1,440**  
**Punktacja KBN: 9**

11. Gregorek H., Dzierżanowska-Fangrat K., Woynarowski M., Józwiak P., Witkowska-Vogt  
E., Socha J., Syczewska M., Madaliński K.:  
Persistence of HBV-DNA in children with chronic hepatitis B who seroconverted to anti-HBs  
antibodies after interferon-alfa therapy: correlation with specific IGG subclass responses to  
HBsAg.  
J.Hepatol. 2005 Vol. 42 s. 486-490

**Impact Factor ISI: 4,816**  
**Punktacja KBN: 16**

12. Gutkowska A., Tylki-Szymańska A., Popowska E., Bielińska B., Jurkiewicz D.,  
Krajewska-Walasek M.:  
A case described as translocation 15;15 revised: maternal 15 UPD, resulting from  
isochromosome 15, in a PWS patient.  
Eur.J.Med.Genet. 2005 Vol. 48 s. 207-209

**Punktacja KBN: 6**

13. Jacobs J.P., Lacour-Gayet F., Jacobs M.L., Clarke D.R., Tchervenkov C.I., Gaynor J. W.,  
Spray T.L., Maruszewski B., Stellin G., Gould J., Dokholyan R.S., Peterson E.D., Elliott M.J.,  
Mavroudis C.:  
Initial application in the STS congenital database of complexity adjustment to evaluate  
surgical case mix and results.  
Ann.Thorac.Surg. 2005 Vol. 79 s. 1635-1647

**Impact Factor ISI: 2,244**  
**Punktacja KBN: 11**

14. Jacobs J.P., Jacobs M.L., Maruszewski B., Lacour-Gayet F., Clarke D.R., Tchervenkov C.I., Gaynor J. W., Spray T.L., Stellin G., Elliott Martin J., Ebels T., Mavroudis C.:  
Current status of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery and the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database.  
Ann.Thorac.Surg. 2005 Vol. 80 s. 2278-2284

**Impact Factor ISI: 2,244**

**Punktacja KBN: 11**

15. Jacobs J.P., Ungerleider R.M., Tchervenkov C.I., Ebels T., Laliberte E., Maruszewski B., Shen I., Stellin G., Daicoff G.R.:

Opinions from the audience response survey at the first joint meeting of the Congenital Heart Surgeons' Society and the European Congenital Heart Surgeons Association.

Pediatr.Card.Surg.Annu. 2005 s. 198-217

**Punktacja KBN: 6**

16. Jacobs J.P., Maruszewski B., Tchervenkov C.I., Lacour-Gayet F., Jacobs M.L., Clarke D.R., Gaynor J.W.

et all:

The current status and future directions of efforts to create a global database for the outcomes of therapy for congenital heart disease.

Cardiol.Young 2005 Vol. 15 suppl. 1 s. 190-197

**Impact Factor ISI: 0,433**

**Punktacja KBN: 7**

17. Jacobs J.P., Maruszewski B. et all:

Computerized outcomes analysis for congenital heart disease.

Curr.Opin.Pediatr. 2005 Vol. 17 nr 5 s. 586-591

**Impact Factor ISI: 1,494**

**Punktacja KBN: 9**

18. Jourdan C., Wuhl E., Litwin M., Fahr K., Trelewicz J., Jobs K., Schenk P., Grenda R., Mehls O., Troger J., Schaefer F.:

Normative values for intima-media thickness and distensibility of large arteries in healthy adolescents.

J.Hypertension 2005 Vol. 23 nr 9 s. 1707-1715

**Impact Factor ISI: 4,871**

**Punktacja KBN: 16**

19. Jóźwiak J., Jóźwiak S.:

Giant cells: contradiction to two-hit model of tuber formation?

Cell.Mol.Neurobiol. 2005 Vol. 25 nr 5 s. 795-805

**Impact Factor ISI: 1,970**

**Punktacja KBN: 10**

20. Jóźwiak J., Jóźwiak S., Skopiński P.:

Immunohistochemical and microscopic studies on giant cells in tuberous sclerosis.

Histol.Histopathol. 2005 Vol. 20 s. 1321-1326

**Impact Factor ISI: 1,931**

**Punktacja KBN: 10**

21. Józwiak J., Józwiak S., Grzela T., Łazarczyk M.:  
Positive and negative regulation of TSC2 activity and its effects on downstream effectors of the mTOR pathway.  
Neuromol.Med. 2005 Vol. 7 s. 287-296  
**Impact Factor ISI: 4,548**  
**Punktacja KBN: 16**
22. Józwiak S., Domańska-Pakieła D., Kwiatkowski D., Kotulska K.:  
Multiple cardiac rhabdomyomas as a sole symptom of tuberous sclerosis complex: case report with molecular confirmation.  
J.Child.Neurol. 2005 Vol. 20 nr 12 s. 988-989  
**Impact Factor ISI: 1,333**  
**Punktacja KBN: 9**
23. Jurkiewicz D., Popowska E., Glaser Ch., Hansmann I., Krajewska-Walasek M.:  
Twelve novel JAG1 gene mutations in Polish Alagille syndrome patients.  
Hum.Mutat. 2005 Vol. 25 s. 321-327  
**Impact Factor ISI: 6,845**  
**Punktacja KBN: 20**
24. Jurkiewicz E., Mierzewska H., Bekiesińska-Figatowska M., Pakuła-Kościeszka I., Kmieć T., Scheper G.,  
van der Knaap M.S., Pronicka E.:  
MRI of family with leukoencephalopathy with vanishing white matter.  
Pediatr.Radiol. 2005 Vol. 35 s. 1027-1030  
**Impact Factor ISI: 1,052**  
**Punktacja KBN: 9**
25. Kaliciński P., Markiewicz M., Kamiński A., Łaniewski-Wołk P., Ismail H., Drewniak T., Szymczak M., Nachulewicz P., Jezierska E.:  
Single pretransplant bolus of recombinant activated factor VII ameliorates influence of risk factors for blood loss during orthotopic liver transplantation.  
Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 s. 299-304  
**Impact Factor ISI: 1,630**  
**Punktacja KBN: 10**
26. Kaptoge S., Benevolenskaya L.I., Bhalla A.K., Cannata J.B., Boonen S., Falch J.A., Felsenberg D.,  
Finn J.D., Nuti R., Hozowski K., Lorenc R., et al .:  
Low BMD is less predictive than reported falls for future limb fractures in women across Europe: results from the European Prospective Osteoporosis Study.  
Bone 2005 Vol. 36 s. 387-398  
**Impact Factor ISI: 3,530**  
**Punktacja KBN: 14**
27. Kloska A., Bohdanowicz J., Konopa G., Tylki-Szymańska A., Jakóbkiewicz-Banecka J., Czartoryska B., Liberek A., Węgrzyn A., Węgrzyn G.:  
Changes in hair morphology of mucopolysaccharidosis I patients treated with recombinant human alfa-L-iduronidase (Iaronidase, aldurazyme).  
Am.J.Med.Genet. 2005 Vol. 139A s. 199-203



**Impact Factor ISI: 0,815**  
**Punktacja KBN: 8**

28. Koletzko B., Brasseur D., Closa R., Giovannini M., Socha J.:  
Protein intake in the first year of life: a risk factor for later obesity?  
Adv.Exp.Med.Biol. 2005 Vol. 569 s. 69-79

**Impact Factor ISI: 0,642**  
**Punktacja KBN: 8**

29. Koletzko B., Goulet O., Hunt J., Krohn K., Shamir R., Parenteral Nutrition Guidelines Working Group,  
Książczyk J., Łyszkowska M.:  
Guidelines on Paediatric Parenteral Nutrition of the European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) and the European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN), Supported by the European Society of Paediatric Research (ESPR).  
J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2005 Vol. 41 suppl. 2 s. S1-S87

**Impact Factor ISI: 1,764**  
**Punktacja KBN: 10**

30. Lacour-Gayet F., Jacobs J.P., Clarke D.R., Gaynor J.W., Jacobs M.L., Anderson R.H., Elliott M.J., Maruszewski B., Vouhe P., Mavroudis C.:  
Performance of surgery for congenital heart disease: shall we wait a generation or look for different statistics?  
J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 2005 Vol. 130 nr 1 s. 234-235

**Impact Factor ISI: 3,263**  
**Punktacja KBN: 13**

31. Litwin M., Wuhl E., Jourdan C., Trelewicz J., Niemirska A., Fahr K., Jobs K., Grenda R., Wawer Z.,  
Rajszys P., Troger J., Mehls O., Schaefer F.:  
Altered morphologic properties of large arteries in children with chronic renal failure and after renal transplantation.  
J.Am.Soc.Nephrol. 2005 Vol. 16 nr 5 s. 1494-1500

**Impact Factor ISI: 6,644**  
**Punktacja KBN: 20**

32. Ługowska A., Berger J., Tylki-Szymańska A., Loschl B. Molzer B., Czartoryska B.:  
Molecular and phenotypic characteristics of metachromatic leukodystrophy patients from Poland.  
Clin. Genet. 2005 Vol. 68 nr 1 s. 48-54

**Impact Factor ISI: 2,367**  
**Punktacja KBN: 11**

33. Ługowska A., Amaral Maral., Berger J., Berna L., Bosshard N., Chabas A., Fensom A., Gieselmann V., Gorovenko N., Lissens W., Mansson J.E., Marcao A. Michelakakis H., Bernheimer H., Ol'khovych N., Regis S., Sinke R., Tylki-Szymańska A., Czartoryska B.:  
Mutations c.459+1G>A and p.P426L in the ARSA gene: Prevalence in metachromatic leukodystrophy patients from European countries.  
Mol.Genet.Metab. 2005 Vol. 86 s. 353-359

**Impact Factor ISI: 2,502**

**Punktacja KBN: 12**

34. Małecka-Tendera E., Klimek K., Matusik P., Olszanecka-Glinianowicz M., Lehinguess Y., Polish Childhood Obesity Study Group, Szalecki M.:

Obesity and overweight prevalence in Polish 7- to 9-year-old children.

Obes.Res, 2005 Bol. 13 nr 6 s. 964-968

**Impact Factor ISI: 3,701**

**Punktacja KBN: 14**

35. Maruszewski B., Lacour-Gayet F., Monro J.L., Keogh B., Tobota Z., Kansy A.:

An attempt at data verification in the EACTS Congenital Database.

Eur.J.Cardio-Thorac. 2005 Vol. 28 s. 400-406

**Impact Factor ISI: 1.465**

**Punktacja KBN: 9**

36. Megraud F., Celińska-Cedro D., European Paediatric Task Force on H.pylori (18 osób):  
Comparison of non-invasive tests to detect Helicobacter pylori infection in children and adolescents: results of a multicenter European study.

J.Pediatr. 2005 Vol. 146 s. 198-203

**Impact Factor ISI: 3,117**

**Punktacja KBN: 13**

37. Migdał M., Chudzyńska-Pomianowska E., Vause E., Henry E., Lazar J.:

Rapid, needle-free delivery of lidocaine for reducing the pain of venipuncture among pediatric subjects.

Pediatrics 2005 Vol. 115 nr 4 s. 393-398

**Impact Factor ISI: 3,903**

**Punktacja KBN: 14**

38. Mitui M., Bernatowska E., Pietrucha B., Piotrowska-Jastrzębska J., Eng L., Nahas S., Teraoka S., Sholty G., Purayidom A., Concannon P., Gatti R.:

ATM gene founder haplotypes and associated mutations in Polish families with ataxia-telangiectasia.

Ann.Hum.Genet. 2005 Vol. 69 s. 657-664

**Impact Factor ISI: 2,680**

**Punktacja KBN: 12**

39. Pfaller M.A., Diekema D.J., Rinaldi M.G., Barnes R., Hu B., Veselov A.V., Tiraboschi N., Nagy E.,

Gibbs D.L. and the Global Antifungal Surveillance Group, Dzierżanowska D.:

Results from the ARTEMIS DISK global antifungal surveillance study: a 6,5-year analysis of susceptibilities of Candida and other yeast species to fluconazole and voriconazole by standardized disk diffusion testing.

J.Clin.Microbiol. 2005 Vol. 43 nr 12 s. 5848-5859

**Impact Factor ISI: 3,439**

**Punktacja KBN: 13**

40. Płudowski P., Lebiedowski M., Lorenc R.:  
Evaluation of practical use of bone age assessments based on DXA-derived hand scans in diagnosis of skeletal status in healthy and diseased children.  
J.Clin.Densitom. 2005 Vol. 8 nr 1 s. 48-56  
**Impact Factor ISI: 1,092**  
**Punktacja KBN: 9**
41. Płudowski P., Matusik H., Olszaniecka M., Lebiedowski M., Lorenc R.:  
Reference values for the indicators of skeletal and muscular status of healthy Polish children.  
J.Clin.Densitom. 2005 Vol. 8 nr 2 s. 164-177  
**Impact Factor ISI: 1,092**  
**Punktacja KBN: 9**
42. Rożynek E., Dzierżanowska-Fangrat K., Jóźwiak P., Popowski J., Korsak D.,  
Dzierżanowska D.:  
Prevalence of potential virulence markers in Polish *Campylobacter jejuni* and *Campylobacter coli* isolates obtained from hospitalized children and from chicken carcasses.  
J.Med.Microbiol. 2005 Vol. 54 s. 615-619  
**Impact Factor ISI: 2,484**  
**Punktacja KBN: 11**
43. Sharp A., Kusz K., Jaruzelska J., Tapper W., Szarras-Czapnik M., Wolski J., Jacobs P.:  
Variability of sexual phenotype in 46,XX(SRY+) patients: the influence of spreading X inactivation versus position effects.  
J.Med.Genet. 2005 Vol. 42 s. 420-427  
**Impact Factor ISI: 4,112**  
**Punktacja KBN: 15**
44. Socha P., Janas R., Dobrzańska A., Koletzko B., Broekaert I., Brasseur D., Sengier A.,  
Giovannini M.,  
Agostoni C., Monasterolo R.C., Mendez G., EU Childhood Obesity Study Team.:  
Insulin like growth factor regulation of body mass in breastfed and milk formula fed infants.  
Data form the EU Childhood Obesity Programme.  
Adv.Exp.Med.Biol. 2005 Vol. 569 s. 159-163  
**Impact Factor ISI: 0,642**  
**Punktacja KBN: 8**
45. Socha P.:  
Nontyphoid Salmonellosis in Polish children.  
J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2005 Vol. 40 s. 234  
**Impact Factor ISI: 1,764**  
**Punktacja KBN: 10**
46. Socha P., Ryżko J., Koletzko B., Celińska-Cedro D., Woynarowski M., Czubkowski P.,  
Socha J.:  
Essential fatty acid depletion in children with inflammatory bowel disease.  
Scand.J.Gastroenterol. 2005 Vol. 40 s. 573-577  
**Impact Factor ISI: 1,824**  
**Punktacja KBN: 10**

47. Stradomska T., Milewska-Bobula B., Bauer A., Mielniczuk Z., Dąbkowska M., Syczewska M., Dzierżanowska D.:  
Urinary D-arabinitol/L-arabinitol levels in infants undergoing long-term antibiotic therapy.  
J.Clin.Microbiol. 2005 Vol. 43 nr 10 s. 5351-5354

**Impact Factor ISI: 3,439**

**Punktacja KBN: 13**

48. Sykut-Cegielska J., Jurecka A., Taybert J., Gradowska W., Pajdowska M., Pronicka E.:  
Trial of erythropoietin treatment in a boy with glutathione synthetase deficiency.  
J.Inherit.Metab.Dis. 2005 Vol. 28 nr 6 s. 1153-1154

**Impact Factor ISI: 1,586**

**Punktacja KBN: 10**

49. Tylki-Szymańska A.:  
Prospects for treatment of the neuronopathic form of Gaucher disease.  
European Pharmacotherapy (Business Briefing) nr 1 2005 s. 174-176

**Punktacja KBN: 6**

50. Waniewski J., Kurowska W., Mizerski J.K., Trykozko A., Nowiński K., Brzezińska-Rajszys G., Kościeszka A.:  
The effects of graft geometry on the patency of a systemic-to-pulmonary shunt: A computational fluid dynamics study.

Arif.Organs 2005 Vol. 29 nr 8 s. 642-650

**Punktacja KBN: 6**

51. Witsch-Baumgartner M., Clayton P., Clusellas N., Haas D., Kelley R.I., Krajewska-Walasek M., Lechner S., Rossi M., Zschocke J., Utermann G.:  
Identification of 14 novel mutations in DHCR7 causing the Smith-Lemli-Opitz syndrome and delineation of the DHCR7 mutational spectra in Spain and Italy.  
Hum.Mutat. 2005 Vol. 25 s. 412-419

**Impact Factor ISI: 6,845**

**Punktacja KBN: 20**

52. Wołoszczuk-Gębicka B.:  
How to limit allogenic blood transfusion in children.  
Pediatr.Anesthesia 2005 Vol. 15 s. 913-924

**Impact Factor ISI: 1,105**

**Punktacja KBN: 9**

53. Wopereis S., Morava E., Grunewald S., Adamowicz M., Huijben K., Lefeber D.J., Wevers R.A.:  
Patients with unsolved congenital disorders of glycosylation type II can be subdivided in six distinct biochemical groups.  
Glycobiology 2005 Vol. 15 nr 12 s. 1312-1319

*także:* J.Inherit.Metab.Dis 2005 Vol. 28 suppl. 1

**Impact Factor ISI: 4,102**

**Punktacja KBN: 15**

54. Wuhl E., Hadtstein C., Mehls O., Schaefer F., ESCAPE Trial Group, Litwin M., Grenda R.:

Ultradian but not circadian blood pressure rhythms correlate with renal dysfunction in children with chronic renal failure.

J.Am.Soc.Nephrol. 2005 Vol. 16 s. 746-754

**Impact Factor ISI: 6,644**

**Punktacja KBN: 20**

55. Zakrzewska M., Wójcik I., Zakrzewski K., Polis L., Grajkowska W., Roszkowski M., Augelli B.J.,

Liberski P.P., Rieske P.:

Mutational analysis of hSNF5/INI1 and TP53 genes in choroid plexus carcinomas.

Cancer Genet.Cytogen. 2005 Vol. 156 s. 179-182

**Impact Factor ISI: 1,577**

**Punktacja KBN: 10**

## PRACE ORYGINALNE W PIŚMIENNICTWIE KRAJOWYM

1. Baka-Ostrowska M., Felberg K., Gastoł P., Skobejko-Włodarska L.:  
Zespolenie pochwowo-maciczne u dziewczynek z zarośnięciem pochwy i agenezją szyjki macicy.

Ginekol. Praktyczna 2005 T. 13 nr 4 s. 35-37

**Punktacja KBN: 2**

2. Baka-Ostrowska M., Gastoł P., Śmigielski M., Kowalczyk K., Mikołajczyk A.:  
Zakażenia układu moczowego u dzieci po przeciwdrobnoustrojowym przeszczepieniu moczowodów.

Przegl.Urol. 2005 T. 6 nr 5 s. 39-41

3. Bakuła A., Świątkowska E., Socha P.:

Nawracająca niedrożność przewodu pokarmowego u dziecka z celiakią.

Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 8 s. 694-696

**Punktacja KBN: 4**

4. Barwicka K., Migdał M., Kułaga Z., Piróg M., Grenda R.:

Czy stać nas na leczenie rzadkich chorób?

Standardy Med. 2005 T. 2 nr 5 s. 1917-1920

**Punktacja KBN: 3**

5. Bieganowska K., Miszczak-Knecht M., Rękawek J., Borucka-Mankiewicz M., Szymaniak E.,

Brzezińska-Paszke M., Popowska E.:

Wrodzony zespół wydłużonego QT z głuchotą - zespół Jervella i Lange-Nielsena.

Folia Cardiol. 2005 T. 12 nr 7 s. 520-526

**Punktacja KBN: 5**

6. Bieganowska K., Szumowski Ł., Walczak F., Ziółkowska L., Rękawek J., Szymaniak E.,  
Brzezińska-Paszke M., Miszczak-Knecht M., Tomyn-Drabik M., Kawalec W.:

Skuteczne leczenie ablacji RF trwałego częstoskurczu przedsionkowego u ośmioletniej dziewczynki prowadzi do regresji objawów kardiomiopatii tachyarytmicznej.

Kardiolog.Pol. 2005 T. 62 nr 6 s. 619-624

**Punktacja KBN: 5**

7. Bodalski R., Bieganowska K., Szumowski Ł., Jedynak Z., Miszczak-Knecht M.,  
Szufladowicz E., Derejko P., Walczak F.:

Ablacja zespołu tachyarytmii (AVRT, AVNRT, AFL, AF) u chorej z rzekomymi włóknami Mahaima.

Kardiolog.Pol. 2005 T. 62 nr 6 s. 678-684

**Punktacja KBN: 5**

8. Brzezińska-Rajszyś G., Turska-Kmieć A., Kansy A., Zubrzycka M., Książek J., Rewers B.:  
Wyniki atrioseptomii balonowej i aortografii okluzyjnej w przełożeniu wielkich pni tętniczych.

Folia Cardiol. 2005 T. 12 nr 11 s. 759-764

**Punktacja KBN: 5**

9. Brzezińska-Rajszyś G., Zubrzycka M., Kansy A., Turska-Kmieć A., Książyk J., Rewers B.:

Wczesne zabiegi interwencyjne po korekcji anatomicznej przełożenia wielkich pni tętniczych. Folia Cardiol. 2005 T. 12 nr 12 s. 852-860

**Punktacja KBN: 5**

10. Celińska-Cedro D., Oralewska E., Socha P., Teisseyre M., Woynarowski M., Socha J.: Cost-effectiveness analysis of endoscopic variceal ligation for primary prophylaxis of variceal bleeding in children with portal hypertension.

Gastroenterol. Pol. 2005 T. 12 nr 4 s. 293-298

**Punktacja KBN: 5.**

11. Chipczyńska B., Grałek M., Klimczak-Ślęczka D., Kanigowska K., Sarti G.:

Zapalenie tylnej części twardówki u dziecka - opis przypadku.

Klin. Oczna 2005 T. 107 nr 1-3 s. 137-139

**Punktacja KBN: 5**

12. Cielecka-Kuszyk J., Woźniak M., Michałkiewicz J., Woynarowski M., Socha P.: Intrahepatic lymphoid cells in the acute phase and remission of autoimmune hepatitis in children.

Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2005 T. 9 nr 3-4 s. s. 85-88

**Punktacja KBN: 3**

13. Cukrowska B., Zadnikowa-Lodinowa R., Sokol D., Tlaskalova-Hogenova H.:

Mannan-binding lectin in premature infants: the effect of nosocomial infection.

Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2005 T. 9 nr 1-2 s. 35-38

**Punktacja KBN: 3**

14. Czarnowska E., Zajączkowska A., Sowińska A., Cukrowska B., Godlewski M., Wierchoń T.:

Właściwości kompozytowej warstwy Ti3P wytworzonej na stopie tytanu w aspekcie zastosowania

na implanty kostne.

Inż. Biomater. 2005 T. 8 nr 46 s. 1-3

**Punktacja KBN: 2**

15. Dangel T.:

Domowa opieka paliatywna nad dziećmi w Polsce (2004).

Onkol. Pol. 2005 T. 8 nr 3 s. 109-120

**Punktacja KBN: 3**

16. Daszkiewicz P., Roszkowski M., Barszcz S., Kuczyński D., Grajkowska W.:

Guz zęba kręgu obrotowego (osteoblastoma) u 14-letniego chłopca. Opis przypadku.

Neurol.Neurochir.Pol. 2005 T. 39 nr 5 s. 420-423

**Punktacja KBN: 5**

17. Dzierżanowska-Fangrat K., Semczuk K., Łopaciuk U., Kurlenda J., Małaflej E., Puacz E., Stalmaska-Dworak E., Dzierżanowska D.:

Antimicrobial susceptibility of aerobic microorganisms isolated from intraabdominal infections in pediatric patients in Poland.

Med.Sci.Monit. 2005 T. 11 nr 5 s. CR241-245

**Impact Factor ISI: 0,400**

**Punktacja KBN: 7**

18. Ganowicz J. , Ostoja-Chyżyńska A., Bacewicz L., Budner M., Markiewicz M.,  
Apanasiewicz A.,  
Kaliciński P.:

Torbiele jajników u noworodków - doświadczenia własne z okresu 10 lat.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 48-52

**Punktacja KBN: 3**

19. Gastoł P., Baka-Ostrowska M., Skobejko-Włodarska L., Strulak K., Felberg K.:  
Zespole kielichowo-moczowodowe u dzieci.

Urol. Pol. 2005 T. 58 nr 4 s. 292-295

**Punktacja KBN: 3**

20. Grałek M., Kanigowska K., Hautz W., Klimczak-Ślęczka D.:  
Cechy kliniczne przemieszczonej soczewki u dzieci.

Magazyn Okul. 2005 T. 2 nr 4 s. 275-278

**Punktacja KBN: 2**

21. Gregorek H., Dzierżanowska-Fangrat K., Woynarowski M., Jóźwiak P., Witkowska-Vogt E.,  
Wojda U., Syczewska M., Socha J., Madaliński K.:

Przetwarzanie HBV DNA u dzieci leczonych interferonem alfa mimo serokonwersji do przeciwciał anty-HBS.

Przegl.Epidemiol. 2005 T. 59 s. 641-649

**Punktacja KBN: 4**

22. Hamela-Olkowska A., Dangel J., Czajkowski ., , Roszkowski T., Garwoliński J.,  
Pawłowska B., Zaremba J., Kornacka M.K., Dangel T.:

Diagnostyka ultrasonograficzna oraz metody postępowania w przypadkach rozpoznania zespołu Edwarda

u płodu - analiza retrospektywna.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 126-130

**Punktacja KBN: 3**

23. Hautz W., Grałek M., Klimczak-Ślęczka D., Kanigowska K., Prost M.:  
Diagnostic problems concerning intraocular malignant tumors in children.

Magazyn Okul. 2005 T. 2 nr 4 s. 290-294

**Punktacja KBN: 2**

24. Hautz W., Grałek M., Kanigowska K.:

Leczenie retinopatii wcześniaków przy użyciu przetwardówkowej laserowej fotokoagulacji - doniesienie wstępne.

Magazyn Okul. 2005 T. 2 nr 4 s. 255-258

**Punktacja KBN: 2**

25. Hautz W., Grałek M., Kępa B.:

Problems with laser photocoagulation therapy in retinopathy of prematurity.

Magazyn Okul. 2005 T. 2 nr 4 s. 285-289



**Punktacja KBN: 2**

26. Iwanicka K., Pronicki M., Socha P., Oracz G.:  
Severe, macrovacuolar, panlobular liver steatosis in patients with cystic fibrosis.  
Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2005 T. 9 nr 1-2 s. 25-28

**Punktacja KBN: 3**

27. Iwańczak F., Pytrus T., Iwańczak B., Gościński G., Witkowska-Vogt E., Dzierżanowska D., Łaszewicz W.:  
Ocena wybranych testów do rozpoznawania zakażenia *Helicobacter pylori*.  
Pol.Merk.Lek. 2005 T. 19 nr 109 s. 52-56

**Punktacja KBN: 5**

28. Jankowska I., Pawłowska J., Łysoń-Wojciechowska G., Skawiński W.:  
Ocena wpływu leczenia metodą densytometryczną z radiogramów kości ręki na układ kostny u trojga rodzeństwa z postępującą rodzinną cholestazą wewnątrzwątrobową.  
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol., Hepatol. Żyw.Dziec.) 2005 T. 7 nr 3 s. 217-226

**Punktacja KBN: 3**

29. Józefczuk J., Woźniewicz B.:  
Clear cell colitis in children: pathology and clinical manifestation.  
Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2005 T. 9 nr 3-4 s. 71-75

**Punktacja KBN: 3**

30. Kaliciński P., Szymczak M., Śmirska E., Pawłowska J., Teisseyre M., Kamiński A., Broniszczak D.,  
Lembas A., Klimaszewski J.:  
Longitudinal study of renal function in pediatric liver transplant recipients.  
Ann. Transplant. 2005 T. 10 nr 2 s. 53-58

**Punktacja KBN: 5**

31. Kaliciński P., Kamiński A., Teisseyre J., Pawłowska J., Drewniak T., Szymczak M., Ismail H.,  
Nachulewicz P., Markiewicz M., Bogucki K., Byszewski A., Manowska M., Kluge P., Krawczyk M.:  
Liver transplantation in children - conclusions based on 14-year experience of one center.  
Exp.Clin.Hep. 2005 Vol. 1 nr 4 s. 35-38

32. Kamińska W., Wieczyńska J., Dzierżanowska D.:  
Szpitalne zakażenia enterokokowe u dzieci.  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 3 s. 236-243

**Punktacja KBN: 4**

33. Kanigowska K., Grałek M., Chipczyńska B.:  
Leczenie operacyjne przemieszczonej soczewki u dzieci - analiza powikłań.  
Klin. Oczna 2005 T. 107 nr 7-9 s. 457-459

**Punktacja KBN: 5**

34. Kanigowska K., Grałek M., Klimczak-Ślęczka D.:

Ocena wyników czynnościowych po leczeniu operacyjnym przemieszczonej soczewki u dzieci.

Klin. Oczna 2005 T. 107 nr 7-9 s. 460-463

**Punktacja KBN: 5**

35. Kanigowska K., Grałek M., Hautz W., Klimczak-Ślęczka D.:

Objawy okulistyczne w zaburzeniach dysocjacji u dzieci.

Okulistyka 2005 nr 2 s. 58-62

**Punktacja KBN: 2**

36. Kassur-Siemieńska B., Sebiguli-Marishekome A., Idzik M., Bauer A., Żebrowska J., Stańczak E.,

Milewska-Bobula B.,

Zaburzenia hematologiczne u dzieci z wrodzonym zakażeniem wirusem cytomegalii.

Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 10 s. 88--885

**Punktacja KBN: 4**

37. Kassur-Siemieńska B., Mierzewska H., Rajchel A., Szapłyko W., Dunin-Wąsowicz D., Jurkiewicz E., Milewska-Bobula B.:

Choroba Pelizaeusa-Merzbachera - opis przypadku.

Przegl. Ped. 2005 T. 35 nr 1 s. 48-51

**Punktacja KBN: 3**

38. Kassur-Siemieńska B., Żebrowska J., Rajchel A., Dunin-Wąsowicz D., Lipka B., Idzik M., Świercz E., Milewska-Bobula B.:

Zakażenie wirusem cytomegalii u rodzeństwa - opis przypadków.

Przegl. Ped. 2005 T. 35 nr 4 s. 241-243

**Punktacja KBN: 3**

39. Kawalec W., Żuk M., Białkowski J., Pikulska-Orłowska H., Rudziński A., Siwińska A., Sysa A.,

Szydłowski L., Werner B., Czarnecki J., Ereciński J., Maćkowska K., Olszanowski A.:

Znaczenie objawów ze strony układu krążenia będących przyczyną skierowania do kardiologa.

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 nr 2 s. 139-151

**Punktacja KBN: 4**

40. Kępa B., Grałek M., Czerwińska E., Seroczyńska M., Hautz W.:

Zez u dzieci przedwcześnie urodzonych.

Okulistyka 2005 nr 2 s. 12-15

**Punktacja KBN: 2**

41. Klimczak-Ślęczka D., Grałek M., Hautz W., Kanigowska K.:

Operacyjne leczenie jaskry wtórnej u dzieci i młodzieży metodą trabekulektomii z mitomycyną C.

Magazyn Okul. 2005 T. 2 nr 4 s. 259-261

**Punktacja KBN: 2**

42. Klimczak-Ślęczka D., Grałek M.:

Leczenie jaskry wrodzonej metodą trabekulotomii z wycięciem ściany kanału Schlemma - doniesienie wstępne.

Okulistyka 2005 nr 1 s. 76-78

**Punktacja KBN: 2**

43. Kmieć T., Kamińska A., Jóźwiak S., Kuczyński D.:

Przydatność badania SPECT mózgu u dzieci z migreną.

Neurol.Neurochir.Pol. 2005 T. 39 nr 4 suppl. 1 s. 36-41

**Punktacja KBN: 5**

44. Kowalczyk M., Kawalec W., Daszkowska-York J., Turska-Kmieć A., Brzezińska-Rajszyś G.,

Sobielska D., Ziółkowska L., Kościeszka A., Jagiełłowicz D., Mirecka-Rola A.:

Choroba Kawasaki u dzieci - 9-letnie doświadczenie jednego ośrodka.

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 nr 2 s. 179-193

**Punktacja KBN: 4**

45. Książek J., Banaś E.:

Niedożywienie szpitalne u dzieci hospitalizowanych w Klinice Pediatrii.

Leczenie Żyw. i Metabol. 2005 T. 1 nr 2 s. 55-58

46. Książek J., Rysiewski H.:

Nowe wartości referencyjne współczynnika masy ciała.

Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 11 s. 966-969

**Punktacja KBN: 4**

47. Kurzelewski M., Czarnowska E., Beręsewicz A.:

Superoxide- and nitric oxide-derived species mediate endothelial dysfunction, endothelial glycocalyx disruption, and enhanced neutrophil adhesion in the post-ischemic guinea-pig heart.

J.Physiol.Pharmacol. 2005 T. nr 2 s. 163-178

**Impact Factor ISI: 2,328**

**Punktacja KBN: 11**

48. Kwak A., Dąbrowska M., Jankowska I., Pawłowska J., Ismail H., Kaliciński P., Socha J.:

Ocena jakości życia dzieci z postępującą rodzinną cholestazą wewnątrzwątrobową, leczonych zabiegiem częściowego zewnętrznego odprowadzenia żółci.

Pediatr. Współcz. (Gastroenterol., Hepatol. Żyw.Dziec.) 2005 T. 7 nr 3 s. 201-204

**Punktacja KBN: 3**

49. Madaliński K., Gregorek H., Szczepańska-Szerej H., Rybczyńska J., Dzierżanowska-Fangrat K.:

Test CRP wysokiej czułości w diagnostyce i monitorowaniu chorób reumatycznych.

Reumaologia 2005 T. 43 nr 6 s. 315-318

**Punktacja KBN: 3**

50. Major R., Czarnowska E., Kustos R., Lackner J.M., Waldhauser W., Lacki P., Major B.:

Biozgodne powłoki TiN na poliuretanie; mikrostruktura i właściwości.

Inż. Biomater. 2005 T. 8 nr 47-53 s. 163-167

**Punktacja KBN: 2**

51. Manowska M., Rytko D., Juszko M., Kalbowski J., Bacewicz L., Maruszewski B.:  
Wrodzona przepuklina przeponowa - analiza 20 kolejnych noworodków leczonych  
w latach 2004-2005.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 131-136

**Punktacja KBN: 3**

52. Maruszewski B., Tobota Z., Kansy A., Lacour-Gayet F., Jacobs J.P., Clarke D., Elliott  
M.J.:

The Aristotle Score methodology for evaluation of outcomes in Congenital Heart Surgery.  
Standardy Med. 2005 T. 7 nr 22 s. 29-33

**Punktacja KBN: 3**

53. Maryniak A., Walczak F., Szumowski Ł., Szufladowicz E.:

Subiektywna analiza psychologiczna objawów przed i po ablacji napadowego częstoskurczu  
węzłowego

i typowego trzepotania przedsionków.

Kardiolog. 2005 T. 63 nr 2 s. 211-215

**Punktacja KBN: 5**

54. Maryniak A., Roszkowski M.:

Zespół poznawczo-emocjonalny u dzieci po resekcji łagodnych guzów mózgu.

Neurol. Neurochir. Pol. 2005 T. 39 nr 3 s. 202-206

**Punktacja KBN: 5**

55. Maryniak A.:

Zespół stresu pourazowego u pacjenta po serii wyładowań wszczepionego kardiowertera-  
defibrylatora.

Polskie Forum Psychol. 2005 T. 10 nr 1 s. 63-68

56. Matysiak A., Durka P.J., Montes E.M., Barwiński M., Zwoliński P., Roszkowski M.,  
Blinowska K.J.:

Time-frequency-space localization of epileptic EEG oscillations.

Acta Neurobiol. Exp. 2005 T. 65 nr 4 s. 435-442

**Impact Factor ISI: 1,075**

**Punktacja KBN: 9**

57. Milewska-Bobula B., Żebrowska J., Kassur-Siemieńska B., Idzik M., Dunin-Wąsowicz  
D., Lipka B.,

Bauer A., Świercz E., Rajchel A., Sebiguli-Marishkome A.:

Zakażenie wirusem Epstein-Barra u noworodków i niemowląt na podstawie materiału Kliniki  
Niemowlęcej Instytutu "Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka" w Warszawie.

Post. Neonatol. 2005 nr 1 s. 32-37

**Punktacja KBN: 2**

58. Moll A., Orawiec B., Niwald A., Grałek M.:

Causes of visual disability in children and young adults.

Klin. Oczna 2005 T. 107 nr 1-3 s. 93-95

**Punktacja KBN: 5**

59. Niwald A., Krajewski P., Orawiec B., Piotrowski A., Grałek M.:  
Stan kliniczny dziecka przedwcześnie urodzonego a rozwój 3. stadium retinopatii  
wczesniaków.

Klin. Oczna 2005 T. 107 nr 7-9 s. 471-474

**Punktacja KBN: 5**

60. Nowicka E., Najberg E., Madaliński K., Gregorek H.:  
Dziedziczny obrzęk naczynioruchowy - obraz kliniczny (rejestr warszawski).  
Alergia Astma Immunol. 2005 T. 10 nr 1 s. 27-31

**Punktacja KBN: 4**

61. Oczkowska U., Ginalska-Malinowska M.:  
U którego z dzieci niedobór hormonu wzrostu urzyna się przez całe życie?  
Endokrynol.Pediatr. 2005 T. 4 nr 1 s. 9-18

**Punktacja KBN: 3**

62. Olczak-Kowalczyk D., Adamczyk Ł., Dobies K., Frelek A.: .  
Ocena kliniczna materiału Dyract AP stosowanego w leczeniu próchnicy zębów u dzieci  
z chorobami ogólnoustrojowymi ze szczególnym uwzględnieniem pacjentów poddanych  
terapii przeciwnowotworowej. Obserwacje 12-miesięczne.

Mag. Stom. 2005 T. 15 nr 3 s. 26-29

**Punktacja KBN: 1**

63. Olczak-Kowalczyk D., Bedra B., Dobies K., Kawalec W., Gorbacz-Mrowiec Ł.,  
Jagiellowicz D.:  
Zębopochodne ogniska zakażenia u dzieci w wieku przedszkolnym z wadą wrodzoną serca i  
ryzykiem infekcyjnego zapalenia wsierdza.

Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 4 s. 367-371

**Punktacja KBN: 4**

64. Oracz G., Klimczak-Ślęczka D., Sokołowska-Oracz A., Socha ., Grałek M., Szaflik J.,  
Dądański M.:  
Ocena częstości występowania pierścienia Kaysera-Fleischera u pacjentów z chorobą  
Wilsona.

Klin. Oczna 2005 T. 107 nr 1-3 s. 54-56

**Punktacja KBN: 5**

65. Orawiec B., Grałek M., Stefańczyk L., Niwald A.:  
Applicability of ultrasound in ocular tumors in children and adolescents.

Klin. Oczna 2005 T. 107 nr 7-9 s. 437-441

**Punktacja KBN: 5**

66. Pawłowska J., Sokal E., Jankowska I., Teisseyre M., Rokitka M., Socha J.:  
Powikłania leczenia interferonem pegylowanym i rybawiryną u pacjentki z marskością  
żółciową wątroby i nadkażeniem HCV.

Przegl.Epidemiol. 2005 T. 59 s. 605-609

**Punktacja KBN: 4**

67. Perek D., Świążkowska E., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Grajkowska W., Kościeszka A.:  
Guzy obszaru środkowego mózgu jako problem diagnostyczny. Opis dwóch przypadków.  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 1 s. 72-75

**Punktacja KBN: 4**

68. Perek D., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Jurkiewicz D.:  
Mylna interpretacja objawów nowotworów tylnej jamy czaszki powodująca opóźnienie rozpoznania.  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 1 s. 80-84

**Punktacja KBN: 4**

69. Perek D., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B., Grajkowska W.:  
Nowotwory mózgu u dzieci w materiale Instytutu "Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka".  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 1 s. 23-28

**Punktacja KBN: 4**

70. Perek D., Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M., Filipek I.:  
Trudności diagnostyczne w rozpoznawaniu nowotworów mózgu u dzieci w materiale Kliniki Onkologii Instytutu "Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka".  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 1 s. 29-36

**Punktacja KBN: 4**

71. Perek D., Filipek I., Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Grajkowska W., Jurkiewicz E.:  
Trudności w rozpoznawaniu nowotworów mózgu zlokalizowanych w linii środkowej.  
Opis dwóch przypadków.  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 1 s. 76-79

**Punktacja KBN: 4**

72. Pietrasik K., Cukrowska B., Niemczyk K., Pronicki M., Zajączkowska A., Brugielewicz A., Morawski K., Biskup B., Woźniewicz B.:  
Progenitor cells from human and guinea pig inner ear as a potential source for transplantation in the hearing loss.  
Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2005 T. 9 nr 3-4 s. 81-83

**Punktacja KBN: 3**

73. Poliszuk-Siedlecka M., Pietruszewski J., Jamroz E., Jabłecka-Deja H., Marszał E., Skoczyńska K., Adamowicz M.:  
Carnitine palmitoyltransferase I deficiency in 7-year-old girl.  
Case Rep.Clin.Pract.Rev. 2005 T. 6 s. 152-156

**Punktacja KBN: 4**

74. Prost M., Semczuk K.:  
Antybiotykooporność szczepów bakteryjnych worka spojówkowego u dzieci.  
Klin. Oczna 2005 T. 107 nr 7-9 s. 418-420

**Punktacja KBN: 5**

75. Przasnek S., Roszkowski M., Daszkiewicz P., Czarnowska Z., Dzierżanowska D., Semczuk K.:

Leczenie zakażeń bakteryjnych implantowanych układów zastawkowych u dzieci z wodogłowie.

Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 3 s. 255-260

**Punktacja KBN: 4**

76. Remiszewski A., Janicha J., Wacińska-Drabińska M., Olczak-Kowalczyk D., Bolc I.:  
Badania kliniczne i ocena stanu jamy ustnej u dzieci z krzywicą i ocena stanu jamy ustnej u  
dzieci z krzywicą  
i niedoczynnością przytarczyc.

Nowa Stom. 2005 nr 1 zesz. 31 s. 30-32

**Punktacja KBN: 2**

77. Rękawek J., Bieganowska K., Brzezińska-Paszke M., Szymaniak E., Miszczak-Knecht  
M., Kaszuba A., Daszkowska J., Turska-Kmieć A., Lipiński W., Birbach M., Maruszewski  
B., Dyga-Konarska M., Kmiec T., Walczak F., Szumowski Ł., Kępski R., Kawalec W.:  
Przyczyny omdleń u dzieci leczonych w kardiologicznym ośrodku referencyjnym.

Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 10 s. 861-865

**Punktacja KBN: 4**

78. Rękawek J., Szymaniak E., Miszczak-Knecht M., Brzezińska-Paszke M., Bieganowska  
K., Kaszuba A.,

Raszek M., Turska-Kmieć A., Burczyński P., Lipiński W., Mirkowicz-Malek M.,

Wołoszczuk-Gębicka B., Kawalec W.:

Problemy lecznicze u niemowlęcia z całkowitym kanałem przedsionkowo-komorowym i  
zespołem Downa.

Standardy Med. 2005 T. 2 nr 2 s. 1549-1551

**Punktacja KBN: 3**

79. Rękawek J., Brzezińska-Paszke M., Szymaniak E., Bieganowska K., Miszczak-Knecht  
M., Turska-Kmieć A., Tomyn-Drabik M., Kawalec W.:

Utrwalony częstoskurcz węzłowy u niemowlęcia.

Standardy Med. 2005 T. 2 nr 2 s. 1519-1522

**Punktacja KBN: 3**

80. Rękawek J., Miszczak-Knecht M., Bieganowska K., Brzezińska-Paszke M., Szymaniak  
E., Turska-Kmieć A., Daszkowska-York J., Wołoszczuk-Gębicka B., Kmiec T., Kawalec W.:  
Niewydolność wielonarządowa w przebiegu napadów częstoskurczu nadkomorowego u  
niemowlęcia.

Standardy Med. 2005 T. 2 nr 4 s. 1760-1762

**Punktacja KBN: 3**

81. Rękawek J., Lipiński W., Szumowski Ł., Miszczak-Knecht M., Brzezińska-Paszke M.,  
Szymaniak E., Bieganowska K., Kaszuba A., Turska-Kmieć A., Raszek M., Walczak F.,  
Kawalec W.:

Wtórna prewencja nagłej śmierci sercowej u 14-letniej pacjentki.

Standardy Med. 2005 T. 2 nr 4 s. 1763-1765

**Punktacja KBN: 3**

82. Rok P., Kasprzyk-Obara J., Domańska-Pakieła D., Jóźwiak S.:

Clinical symptoms of tuberous sclerosis complex in patients with an identical TSC2 mutation.

Med.Sci.Monit. 2005 T. 11 nr 5 s. 230-234

**Impact Factor ISI: 0,400**

**Punktacja KBN: 7**

83. Rudzka-Kocjan A., Lecka A., Malinowska A., Ginalska-Malinowska M.:  
Przedwczesne dojrzewanie płciowe centralne u chłopca z zespołem Pradera i Willego.  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 10 s. 929-933

**Punktacja KBN: 4**

84. Rysiewski H., Książyk J.:  
Zastosowanie nowych wartości referencyjnych współczynnika masy ciała w ocenie stanu  
odżywienia chorych  
z różnymi zespołami uwarunkowanymi genetycznie.  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 11 s. 970-974

**Punktacja KBN: 4**

85. chmidt-Sidor B., Szymańska K., Lewandowska E., Mierzewska H., Wierzba-Bobrowicz  
T., Passennik T., Stępień T.:  
Infantile mitochondrial leucodystrophy - a case report.  
Folia Neuropathol. 2005 T. 43 nr 3 s. 186-190

**Impact Factor ISI: 0,507**

**Punktacja KBN: 8**

86. Skulimowska K., Rękawek J., Majewska-Stefaniak A.:  
Dysocjacyjne zasłabnięcia z drgawkami u osoby z niedomykalnością aortalną.  
Post.Psychiatr.Neurol. 2005 T. 14 suppl. 1 s. 122-126

**Punktacja KBN: 4**

87. Słowikowska-Hilczer J., Szarras-Czapnik M., Sosnowski M., Oszukowska E., Wolski J.,  
Romer T.E.,  
Kula K.:  
Dysogeneza jąder ze zmianą nowotworową u mężczyzny z interseksualizmem: obserwacja i  
postępowanie kliniczne od okresu noworodkowego do 29. roku życia.  
Urol. Pol. 2005 T. 58 nr 2 s. 125-128

**Punktacja KBN: 3**

88. Socha P., Oracz G., Kowalska M., Rybak A., Ryżko J., Socha J.:  
Różnice w obrazie klinicznym jelitowej ucieczki białka oraz użyteczność alfa1-antytrypsyny  
w diagnostyce  
i monitorowaniu leczenia.  
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol., Hepatol. Żyw.Dziec.) 2005 T. 7 nr 3 s. 227-230

**Punktacja KBN: 3**

89. Szalecki M., Nawrotek J., Lange D., Skotarczyk-Kowalska E., Mogielska B., Piątkowska  
E., Jałowicz I., Biernacka-Florczak I., Jarzab B., Perek D.,:  
Rak anaplastyczny tarczycy u 14 letniego chłopca.  
Endokrynol.Diab.Chor.Przem.Mat.Wieku Rozw. 2005 T. 11 nr 1 s. 43-46

**Punktacja KBN: 5**



90. Szalecki M., Nawrotek J., Wiśniewski A., Korpysz A.:  
Hemofilia A u pacjentki z zespołem Turnera - problem diagnostyczny i terapeutyczny.  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 11 s. 1015-1019  
**Punktacja KBN: 4**
91. Tołłoczko J., Cielecka-Kuszyk J., Seliga J., Deręgowski K., Manowska M., Kornacka M.K.:  
Wewnątrzmaciczne martwicze zapalenie jelit - opis przypadku.  
Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 121-125  
**Punktacja KBN: 3**
92. Wołoszczuk-Gębicka B., Wyska E.:  
Wpływ sewofluranu na ustępowanie zwiótnienia wywołanego przez miwakurium u dzieci.  
Anest.Int.Terapia 2005 T. 37 s. 150-154  
**Punktacja KBN: 3**
93. Wołoszczuk-Gębicka B.:  
Wpływ sewofluranu na zapotrzebowanie na miwakurium podawane w ciągłym wlewie u dzieci.  
Anest.Int.Terapia 2005 T. 37 s. 82-86  
**Punktacja KBN: 3**
94. Woynarowski M., Socha J.:  
Polski Dziecięcy Program Interferonowy - ocena systemu leczenia dzieci z zakażeniem HBV.  
Med.Sc.Rev. - Hepatologia 2005 wyd. 5 s. 95-100  
*także:* Exp&Clin.Hepatol. 2005 Bol. 1 nr 2 s. 23  
**Punktacja KBN: 3**
95. Woźniak M., Woynarowski M., Socha J.:  
Trudności diagnostyczno-terapeutyczne u pacjentów z autoimmunologicznym zapaleniem wątroby i zakażeniem HCV - opis przypadków.  
Przegl.Epidemiol. 2005 T. 59 s. 601-604  
**Punktacja KBN: 4**
96. Woźniewicz B., Ziółkowska L., Kawalec W., Cukrowska B., Pronicki M., Grajkowska W.:  
Immunopathology of chronic myocarditis in children.  
Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2005 T. 9 nr 3-4 s. 77081  
**Punktacja KBN: 3**
97. Wysoczyńska B., Kańska K., Wolska-Kuśnierz B., Lange J., Bernatowska E., Lange A.:  
Porównanie efektywności przeszczepu komórek krwiotwórczych od dawców rodzinnych i alternatywnych u dzieci leczonych allogenicznym przeszczepem szpiku.  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 6-7 s. 502-508  
**Punktacja KBN: 4**
98. Ziółkowska L., Kawalec W., Pręgowska K., Rękawek J., Jagiełłowicz D., Turska-Kmieć A.:

Zespół genetyczny u pacjentki z kardiomiopatią przerostową i przetrwałym przewodem  
tętniczym.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 23 s. 87-90

**Punktacja KBN: 3**

## REDAKCJE MONOGRAFII

1. Antybiotykoterapia praktyczna, pod red. D.Dzierżanowskiej. Część I. Wiadomości ogólne. Alfa-medica press, Bielsko-Biała 2005 s. 7-351

**Punktacja KBN: 10**

2. Przewodnik antybiotykoterapii, pod red. D.Dzierżanowskiej i J.Jeljaszewicza. Alfa-medica press, Bielsko-Biała 2005 wyd. VIII s. 7-83

**Punktacja KBN: 8**

3. Psychologiczne problemy dzieci i młodzieży z chorobami serca, pod red. M.Dygi-Konarskiej. Centrum Metodyczne Pomocy Psychologiczno-Pedagogicznej, Warszawa 2005 s. 5-36

**Punktacja KBN: 5**

4. Analiza danych medycznych i demograficznych przy użyciu programu GradeStat, pod red. J.B.Książyka, O.Matyja, E.Pleszczyńskiej i M.Wiecha. Instytut Podstaw Informatyki Polskiej Akademii Nauk, Instytut "Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka", Warszawa 2005 s. 9-236

**Punktacja KBN: 8**

5. Opieka paliatywna nad dziećmi, pod red. T.Dangela. Warszawskie Hospicjum dla Dzieci, Instytut "Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka" Warszawa 2005 wyd. XIII s. 3-83

**Punktacja KBN: 7**

6. Spirometria, pod red. P.Gutkowskiego, W.Lubińskiego i T.M.Zielonki. Wyd. Medical Tribune Polska 2005 wyd. I

**Punktacja KBN: 7.5**

7. Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. S.Józwiaka. Wydawnictwo BiFolium, Lublin 2005 T. 7 s. 11-116

**Punktacja KBN: 8**

Choroby autoimmunologiczne u dzieci, pod red. J.Sochy. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 s. 13-385

**Punktacja KBN: 10**

8. Padaczka, pod red. S.Józwiaka i K.Kotulskiej. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 wyd. I s. 7-120

**Punktacja KBN: 5**

9. Repetytorium z pediatrii, pod red. W.Kawalec i K.Kubickiej. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 wyd. I s. 15-492

**Punktacja KBN: 10**

10. Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko.

Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 1-841

**Punktacja KBN: 10**

11. Standardy żywienia pozajelitowego i żywienia dojelitowego, pod red. M.Pertkiewicza, T.Korty i wsp. (Książyk J., Łyszkowska M., Bogucki K.).

Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 s. 11-75

**Punktacja KBN: 5**

## ROZDZIAŁY W MONOGRAFIACH ZAGRANICZNYCH

1. Wołoszczuk-Gębicka B.:

Blood transfusions during surgery: questions and answers.

In: Blood Transfusion in Children, ed. J.Holzki. Wyd. Vezlag Endo Press Tuttlingen 2005 s. 12-18

**Punktacja KBN: 7**

## ROZDZIAŁY W MONOGRAFIACH POLSKICH

1. Baka-Ostrowska M.:

Obojnactwo.

W: Chirurgia dziecięca, pod red. J.Czernika. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 743-761

**Punktacja KBN: 3**

2. Baka-Ostrowska M.:

Zespół wynicowania i wierzchniactwa.

W: Chirurgia dziecięca, pod red. J.Czernika. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 318-334

**Punktacja KBN: 3**

3. Barszczak H., Koźniewska D., Matysiak M.:

Choroby zakaźne.

W: Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 697-738

**Punktacja KBN: 3**

4. Barszcz S.:

Nowotwory gleju wyściółkowego.

W: Nowotwory mózgu wieku dziecięcego, pod red. K.Zakrzewskiego. Wydawnictwo Czelej Lublin 2005

**Punktacja KBN: 3**

5. Bernatowska E.:

Choroby autoimmunizacyjne w niedoborach odporności.

W: Choroby autoimmunologiczne u dzieci, pod red. J.Sochy. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 297-311

**Punktacja KBN: 3**

6. Bernatowska E.:

Pierwotne niedobory odporności.

W: Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 549-574

**Punktacja KBN: 3**

7. Bernatowska E.:

Ogólne zasady wykonywania szczepień ochronnych.

W: Wakcynologia, pod red. W.Magdzik, D.Naruszewicz-Lesiuk i A.Zielińskiego. Wyd. Alfa-medica press, Bielsko-Biała 2005 s. 84-90

**Punktacja KBN: 3**

8. Bieganowska K.:

Podstawy diagnostyki i leczenia wybranych zaburzeń rytmu serca i przewodzenia.

W: Wybrane zagadnienia z pediatrii, pod red. J.Pietrzyka. Podręcznik dla studentów medycyny i lekarzy. Wydawnictwo Uniwersytegu Jagiellońskiego 2005 s. 543-585  
**Punktacja KBN: 2**

9. Celińska-Cedro D., Popińska K., Ryżko J., Rujner J., Pawłowska J., Teisseyre M., Jankowska I.:

Choroby układu pokarmowego.

W: Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 317-380

**Punktacja KBN: 3**

10. Chrupek A.:

Choroby skóry.

W: Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 739-748

**Punktacja KBN: 3**

11. Cukrowska B.:

Zjawiska autoimmunizacyjne w celiakii.

W: Choroby autoimmunologiczne u dzieci, pod red. J.Sochy. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 172-181

**Punktacja KBN: 3**

12. Cukrowska B., Cielecka-Kuszyk J., Klimczak M.:

Znaczenie autoprzeciwciał w diagnostyce chorób autoimmunologicznych.

W: Choroby autoimmunologiczne u dzieci, pod red. J.Sochy. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 353-383

**Punktacja KBN: 3**

13. Czech-Kowalska J., Łyszkowska M.:

Żywnienie, gospodarka wodno-elektrolitowa i kwasowo-zasadowa.

W: Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 381-400

**Punktacja KBN: 3**

14. Dangel T.:

Opieka paliatywna w perinatologii.

W: Opieka paliatywna nad dziećmi, pod red. T.Dangela. Wyd. Warszawskie Hospicjum dla Dzieci, Instytut "Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka" Warszawa 2005 wyd. XIII s. 27-30

**Punktacja KBN: 2**

15. Dangel T.:

Zalecenia dotyczące domowej opieki paliatywnej (hospicyjnej) nad dziećmi (projekt dla Ministerstwa Zdrowia).

W: Opieka paliatywna nad dziećmi, pod red. T.Dangela. Wyd. Warszawskie Hospicjum dla Dzieci, Instytut "Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka" Warszawa 2005 wyd. XIII s. 76-83

**Punktacja KBN: 2**

16. Dunin-Wąsowicz D.:

Problemy neurologiczne związane z wcześniactwem.

W: Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. S. Józwiaka. Wydawnictwo BiFolim, Lublin 2005 T. 7 s. 81-89

**Punktacja KBN: 3**

17. Dzierżanowska D.:

Antybiotyki stosowane w chirurgii.

W: Chirurgia, pod red. W.Noszczyka. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 wyd. I s. 227-236

**Punktacja KBN: 3**

18. Dzierżanowska D.:

Zakażenia wirusowe i grzybicze.

W: Chirurgia, pod red. W.Noszczyka. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 wyd. I s. 193-199

**Punktacja KBN: 3**

19. Grenda R.:

Specyfika zaburzeń gospodarki wapniowo-fosforanowej u dzieci z niewydolnością nerek.

W: Praktyczny poradnik rozpoznawania i leczenia zaburzeń Ca-P u pacjentów z niewydolnością nerek, pod red. B.Rutkowskiego i S.Czekalskiego. Lotos Poligrafia sp. z o.o., Warszawa 2005 s. 78-92

**Punktacja KBN: 3**

20. Gutkowski P.:

Badanie reaktywności oskrzeli.

W: Spirometria, pod red. P.Gutkowskiego, W.Lubińskiego i T.M.Zielonki. Wyd. Medical Tribune Polska 2005 wyd. I s. 27

**Punktacja KBN: 2**

21. Gutkowski P.:

Specyfika badań spirometrycznych u dzieci.

W: Spirometria, pod red. P.Gutkowskiego, W.Lubińskiego i T.M.Zielonki. Wyd. Medical Tribune Polska 2005 wyd. I s. 73

**Punktacja KBN: 2**

22. Hautz W.:

Najczęstsze problemy okulistyczne wieku dziecięcego.

W: Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 777-784

**Punktacja KBN: 3**

23. Józwiak S., Szal-Karkowska B.:

Zespół Guillaina-Barrego.

W: Choroby autoimmunologiczne u dzieci, pod red. J.Sochy. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 206-214

**Punktacja KBN: 3**



24. Józwiak S., Gołębiewska M.:  
Wybrane zagadnienia neurologii dziecięcej.  
W: Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 785-840

**Punktacja KBN: 3**

25. Józwiak S., Kotulska K.:  
Genetycznie uwarunkowane zespoły padaczkowe.  
W: Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. S. Józwiaka. Wydawnictwo BiFolim, Lublin 2005 T. 7 s. 11-18

**Punktacja KBN: 3**

26. Juszko J., Trzebicka A., Borecka A., Dobosz S., Gawor J., Juszko J., Marczyńska M., Trzebicka A., Żarnowska-Prymek H.:  
Toksokaroza, a narząd wzroku.  
W: Toksokaroza. Epidemiologia, klinika, diagnostyka, leczenie i zapobieganie. Praca zbiorowa. Agencja Reklamowo-Wydawnicza A.Grzegorzczak 2005 wyd. I s. 39-48

**Punktacja KBN: 1,5**

27. Kaliciński P.:  
Nieswoiste zapalenia jelit.  
W: Chirurgia dziecięca, pod red. J.Czernika. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 504-525

**Punktacja KBN: 3**

28. Kaliciński P.:  
Przeszczepianie narządów jamy brzusznej u dzieci.  
W: Chirurgia dziecięca, pod red. J.Czernika. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 815-833

**Punktacja KBN: 3**

29. Kaliciński P.:  
Wrodzone i nabyte choroby trzustki.  
W: Chirurgia dziecięca, pod red. J.Czernika. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 582-613

**Punktacja KBN: 3**

30. Kawalec W.:  
Choroby układu krążenia.  
W: Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 195-220

**Punktacja KBN: 3**

31. Kawalec W., Kubicka K.:  
Choroby układu krążenia.

W: Repetytorium z pediatrii, pod red. W.Kawalec i K.Kubickiej. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 wyd. I s. 154-196

**Punktacja KBN: 3**

32. Kawalec W.:

Badanie echokardiograficzne u dzieci.

W: Wybrane zagadnienia z pediatrii, pod red. J.Pietrzyka. Podręcznik dla studentów medycyny i lekarzy. Wydawnictwo Uniwersytegu Jagiellońskiego 2005 s. 365-374

**Punktacja KBN: 2**

33. Kawalec W., Kubicka K.:

Choroby układu krążenia.

W: Zarys pediatrii, pod red. B.Pawlaczyka. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 wyd. I s. 253-289

**Punktacja KBN: 3**

34. Kmiec T., Jóźwiak S.:

Objawy neurologiczne jako wynik działań niepożądanych leków.

W: Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. S. Jóźwiaka. Wydawnictwo BiFolim, Lublin 2005 T. 7 s. 61-68

**Punktacja KBN: 3**

35. Kotulska K., Jóźwiak S., Lasoń W.:

Znaczenie mutacji kanałów jonowych i receptorów błonowych w patogenezie padaczki.

W: Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. S. Jóźwiaka. Wydawnictwo BiFolim, Lublin 2005 T. 7 s. 19-26

**Punktacja KBN: 3**

36. Krajewska-Walasek M.:

Genetyka.

W: Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 47-84

**Punktacja KBN: 3**

37. Krajewska-Walasek M.:

Rola poradnictwa genetycznego w schorzeniach neurologicznych u dzieci.

W: Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. S. Jóźwiaka. Wydawnictwo BiFolim, Lublin 2005 T. 7 s. 69-80

**Punktacja KBN: 3**

38. Książyk J.:

Leczenie żywieniowe w chirurgii dziecięcej.

W: Chirurgia dziecięca, pod red. J.Czernika. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 14-32

**Punktacja KBN: 3**

39. Litwin M., Grenda R.:

Autoimmunologiczne choroby nerek u dzieci.

W: Choroby autoimmunologiczne u dzieci, pod red. J.Sochy. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 312-350

**Punktacja KBN: 3**

40. Litwin M.:

Inhibitory konwertazy angiotensyny u dzieci i młodzieży.

W: Inhibitory konwertazy angiotensyny w leczeniu chorób układu sercowo-naczyniowego, pod red. A.Januszewicza, W.Januszewicza i W.Rużyły. Wydawnictwo Medycyna Praktyczna, Kraków 2005 s. 251

**Punktacja KBN: 3**

41. Litwin M., Antoniewicz J., Gastoł P.:

Choroby układu moczowego.

W: Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 645-696

**Punktacja KBN: 3**

42. Madaliński K.:

Układ odpornościowy człowieka.

W: Wakcynologia, pod red. W.Magdzik, D.Naruszewicz-Lesiuk i A.Zielińskiego. Wyd. Alfa-medica press, Bielsko-Biała 2005 s. 18-25

**Punktacja KBN: 3**

43. Maryniak J., Maryniak A., Ładyżyńska-Kozdraś E.:

Dynamika i sterowanie wirówki obciążeniowej do badań, treningu i selekcji pilotów - zagrożenia neuro-psycho-fizjologiczne reakcji pilotów.

W: Automatyzacja i eksploatacja systemów sterowania i łączności, pod red. Z.Kitowskiego i J.Lisowskiego. Wyd. Akademia Marynarki Wojennej w Gdyni 2005 s. 333-356

**Punktacja KBN: 1,5**

44. Matysiak M., Perek D., Teisseyre M.:

Hematologia i onkologia.

W: Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 575-644

**Punktacja KBN: 3**

45. Michałkiewicz J.:

Zjawiska immunologiczne w chorobach autoagresyjnych.

W: Choroby autoimmunologiczne u dzieci, pod red. J.Sochy. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 35-63

**Punktacja KBN: 3**

46. Mierzewska H.:

Fakomatozy.

W: Neuropatologia, pod red. J.Dymeckiego i J.Kulczyckiego. Wyd. Medyczne Urban & Partner Wrocław 2005 s. 95-104

**Punktacja KBN: 3**

47. Najberg E., Piontek E.:

Choroby alergiczne.

W: Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 289-314

**Punktacja KBN: 3**

48. Oralewska B.:

Mukowiscydoza.

W: Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 315-316

**Punktacja KBN: 3**

49. Pawłowska J., Jankowska I., Teisseyre M., Socha J.:

Autoimmunologiczne zapalenie wątroby po transplantacji.

W: Choroby autoimmunologiczne u dzieci, pod red. J.Sochy. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 167-171

**Punktacja KBN: 3**

50. Perek D., Perek-Polnik M.:

Chemioterapia nowotworów mózgu u dzieci.

W: Nowotwory mózgu wieku dziecięcego, pod red. K.Zakrzewskiego. Wydawnictwo Czelej Lublin 2005 s. 182-197

**Punktacja KBN: 3**

51. Piontek E., Brett-Chruściel J., Witkowski D., Kuś A.:

Cukrzyca.

W: Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 401-426

**Punktacja KBN: 3**

52. Porzycki P., Dzierżanowska D.:

Zakażenia bakteryjne.

W: Chirurgia, pod red. W.Noszczyka. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 wyd. I s. 200-218

**Punktacja KBN: 3**

53. Pronicka E.:

Choroby metaboliczne.

W: Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 521-548

**Punktacja KBN: 3**

54. Pronicka E.:

Wrodzone wady metaboliczne.

W: Repetytorium z pediatrii, pod red. W.Kawalec i K.Kubickiej. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 wyd. I s. 48-89

**Punktacja KBN: 3**

55. Pronicka E.:

Wrodzone wady metabolizmu jako przyczyny zaburzeń świadomości u dzieci.

W: Zaburzenia świadomości u dzieci, pod red. J.Grygalewicz. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 s. 71-100

**Punktacja KBN: 3**

56. Pronicka E.:

Choroby metaboliczne.

W: Zarys pediatrii, pod red. B.Pawlaczyka. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 wyd. I s. 205-221

**Punktacja KBN: 3**

57. Roszkowski M.:

Nowotwory pochodzenia zarodkowego.

W: Nowotwory mózgu wieku dziecięcego, pod red. K.Zakrzewskiego. Wydawnictwo Czelej Lublin 2005

**Punktacja KBN: 3**

58. Rożynek E.:

Badania mikrobiologiczne.

W: Choroby wewnętrzne, pod red. A.Szczeklika. Podręcznik multimedialny oparty na zasadach EBM. Wyd. Medycyna Praktyczna Kraków 2005 wyd. I s. 749-752

**Punktacja KBN: 3**

59. Ryżko J.:

Niwswoiste zapalenie jelit.

W: Choroby autoimmunologiczne u dzieci, pod red. J.Sochy. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 182-204

**Punktacja KBN: 3**

60. Ryżko J.:

Gastroenterologia.

W: Repetytorium z pediatrii, pod red. W.Kawalec i K.Kubickiej. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 wyd. I s. 197-230

**Punktacja KBN: 3**

61. Ryżko J.:

Bóle brzucha, jelito nadwrażliwe.

W: Zarys pediatrii, pod red. B.Pawlaczyka. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 wyd. I s. 335-339

**Punktacja KBN: 3**

62. Skalski K., Haraburda M., Golnik R., Syczewska M.:

Endoprotezoplastyka stawu biodrowego.

W: Ergonomia niepełnosprawnym w wieku informacji, pod red. J.Lewandowskiego i J.Lacewicz-Bartoszewskiej. Wyd. Politechniki Łódzkiej 2005 s. 238-256

**Punktacja KBN: 1,5**

63. Socha J.:

Enteropatia z utratą białka.

W: Choroby wewnętrzne, pod red. A.Szczeklika. Podręcznik multimedialny oparty na zasadach EBM. Wyd. Medycyna Praktyczna Kraków 2005 wyd. I s. 805-806

**Punktacja KBN: 3**

64. Socha J.:

Choroby przewodu pokarmowego, wątroby i trzustki.

W: Zarys pediatrii, pod red. B.Pawlaczyka. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 wyd. I s 297-334

**Punktacja KBN: 3**

65. Socha P., Socha J., Stolarczyk A.:

Rola żywienia w zapobieganiu i leczeniu chorób autoimmunologicznych u dzieci.

W: Choroby autoimmunologiczne u dzieci, pod red. J.Sochy. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 82-90

**Punktacja KBN: 3**

66. Szreter T.:

Intensywna terapia.

W: Pediatria. Podręcznik do Państwowego Egzaminu Lekarskiego i egzaminu specjalizacyjnego, pod red. A.Dobrzańskiej i J.Ryżko. Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, Wrocław 2005 s. 85-128

**Punktacja KBN: 3**

67. Szreter T.:

Stany zagrożenia życia.

W: Zarys pediatrii, pod red. B.Pawlaczyka. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 wyd. I s. 620-640

**Punktacja KBN: 3**

68. Turska-Kmieć A., Kawalec W.:

Sercowo-naczyniowe przyczyny zaburzeń świadomości u dzieci.

W: Zaburzenia świadomości u dzieci, pod red. J.Grygalewicza. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 s. 45-70

**Punktacja KBN: 3**

69. Tylki-Szymańska A.:

Choroby Lizoskomalne.

W: Neuropatologia Mossakowskiego, pod red. P.Liberskiego, W.Papierza, W.Kozubksiego i I.Kłoszewskiej. Wyd. Czelej Lublina 2005 s. 67-83

**Punktacja KBN: 3**

70. Wołoszczuk-Gębicka B.:

Wybór środka zwiotczającego do znieczuleń wykonywanych w trybie ambulatoryjnym u dzieci.

W: Postępy znieczulenia w chirurgii jednego dnia, pod red. E.Karpel i D.Maciejewskiego. Wyd. alfa-medica press, Bielsko-Biała 2005 s. 133-138

**Punktacja KBN: 3**

71. Woźniak M., Woynarowski M.:

Autoimmunologiczne zapalenie wątroby.

W: Choroby autoimmunologiczne u dzieci, pod red. J.Sochy. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 151-166

**Punktacja KBN: 3**

72. Ziółkowska L., Kawalec W., Turska-Kmieć A.:

Procesy autoimmunologiczne w chorobach układu krążenia.

W: Choroby autoimmunologiczne u dzieci, pod red. J.Sochy. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2005 s. 253-273

**Punktacja KBN: 3**

## PRACE DOKTORSKIE I HABILITACYJNE

1. Broniszczyk D.:

Ocena wpływu wybranych parametrów klinicznych i biochemicznych dawców na wczesną funkcję wątroby przeszczepionej.

Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2005

**Punktacja KBN: 8**

2. Jurkiewicz D.:

Identyfikacja i charakterystyka mutacji w genie JAG1 u chorych z zespołem Allagille'a.

Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2005

**Punktacja KBN: 8**

3. Kamińska A.:

Przydatność oceny ilościowej funkcji komórki wątrobowej wyznaczonej za pomocą wskaźnika ekstrakcji w różnicowaniu przyczyn cholestazy niemowlęcej.

Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2005

**Punktacja KBN: 8**

4. Kocyła-Karczmarewicz B.:

Ocena leczenia operacyjnego wrodzonej niedrożności dróg żółtych u dzieci.

Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2005

**Punktacja KBN: 8**

5. Piekutowska-Abramczuk D.:

Badania nad udziałem mutacji SURF1 w patogenezie zespołu Leigha w populacji polskiej.

Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2005

**Punktacja KBN: 8**

6. Płudowski P.:

Zastosowanie densytometrii dwuwieżkowej (DEXA) w diagnostyce układu kostnego u dzieci i młodzieży.

Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2005

**Punktacja KBN: 8**

7. Sowińska A.:

Wpływ sterylizacji na właściwości biologiczne warstw azotowanych wytworzonych na stopie tytanu Ti6Al4V w warunkach wyładowania jarzeniowego.

Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2005

**Punktacja KBN: 8**

8. Szymczak M.:

Porównanie wyników różnych sposobów rekonstrukcji przełyku z jelita u dzieci.

Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2005

**Punktacja KBN: 8**



9. Woynarowski M.:

Polski Dziecięcy Program Interferonowy leczenia przewlekłego zapalenia wątroby typu B.  
Koncepcja, realizacja i efekty.

Rozprawa habilitacyjna, IP CZD Warszawa 2005 (Ped.Współcz.Gastroent.,Hepatol.i  
Żywienie Dziecka 2005 T. 5 nr 2) s. 81-153

**Punktacja KBN: 18**

## PRACE POGLĄDOWE

1. Adach K., Grałek M., Kanigowska K., Kępa B.:

Analiza wybranych czynników ryzyka infekcyjnego zapalenia rogówki u użytkowników miękkich soczewek kontaktowych.

Kontaktol. Opt. Okul. 2005 nr 2

**Punktacja KBN: 1**

2. Baka-Ostrowska M.:

Guzy układu moczowo-płciowego u noworodków.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 36-41

**Punktacja KBN: 3**

3. Bekiesińska-Figatowska M., Jurkiewicz E., Wagiel K., Kmieć T.:

Miejsce rezonansu magnetycznego w łańcuchu diagnostycznym wrodzonych chorób istoty białej i innych zwyrodnieniowych chorób ośrodkowego układu nerwowego u dzieci.

Neurol. Dziec. 2005 T. 14 nr 27 s. 37-45

**Punktacja KBN: 3**

4. Bernatowska E., Mikołuc B., Pietrucha B., Piotrowska-Jastrzębska J., Pac M., Wolska-Kuśnierz B., Kurenko-Deptuch M.:

Ryzyko inwazyjnych zakażeń pneumokokowych u pacjentów z asplenią.

Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 6-7 s. 575-578

**Punktacja KBN: 4**

5. Bernatowska E.:

Mechanizmy procesu zapalnego.

Pediatr. Dypl. 2005 wyd. specjalne s. 7-14

**Punktacja KBN: 0,5**

6. Brzezińska-Rajszys G., Książyk J.:

Techniki przezskórne stosowane w leczeniu wad układu sercowo-naczyniowego u dzieci.

Kardiolog. Pol. 2005 T. 63 supl. 3 s. 571-588

**Punktacja KBN: 5**

7. Brzezińska-Rajszys G.:

Wrodzone zwężenie zastawki aortalnej.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 23 s. 25-27

**Punktacja KBN: 3**

8. Chipczyńska B.,

Guzy oczodołu u dzieci.

Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 1 s. 59-61

**Punktacja KBN: 0,5**

9. Chmielik J., Kasprzyk-Obara J., Chmielik A.:

Problemy diagnostyczne w zespole nawracającej senności Kleinego-Levina.

Nowa Pediatr. 2005 T. 9 nr 1 zesz. 39 s. 39-41

**Punktacja KBN: 1**

10. Czech-Kowalska J., Dobrzańska A.:  
Mechanizmy regulujące wzrost i mineralizację układu szkieletowego.  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 12 s. 1113-1118  
**Punktacja KBN: 4**
11. Czech-Kowalska J., Dobrzańska A.:  
Badania biochemiczne i obrazowe w diagnostyce osteopenii wcześniaków.  
Standardy Med. 2005 T. 2 nr 5 s. 1929-1934  
**Punktacja KBN: 3**
12. Dobrzańska A.:  
Od przesądów do naukowych faktów.  
Biuletyn Krajowych Konsultantów Med. 2005 nr 4 s. 11-12  
**Punktacja KBN: 1**
13. Dobrzańska A., Helwich E., Kawalec W., Gadzinowski J., Szczapa J., Wysocki J.:  
Zasady zapobiegania rozwojowi zakażeń wywołanych wirusem RS w grupach wysokiego ryzyka. Zalecenia.  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 9 s. 829-830  
*także:* Przegl. Ped. 2005 T. 35 nr 1 s. 105-106  
**Punktacja KBN: 4**
14. Durnaś B., Dzierżanowska D.:  
Bakteriologiczne badania przesiewowe w kontroli rozprzestrzeniania się metacylinoopornych gronkowców.  
Pol.Merk.Lek. 2005 T. 19 nr 105 s. 342-345  
**Punktacja KBN: 5**
15. Dyga-Konarska M.:  
Psychospołeczne aspekty wad wrodzonych serca u dzieci.  
Standardy Med. 2005 T. 7 nr 23 s. 59-63  
**Punktacja KBN: 3**
16. Dzierżanowska D., Semczuk K.:  
Zakażenia dróg oddechowych. Zasady terapii empirycznej w warunkach ambulatoryjnych.  
Lek w Polsce 2005 T. 15 nr 8 s. 32-49
17. Garczewska B., Dzierżanowska D.:  
Nowe leki w zakażeniach grzybiczych.  
Praktyka Lek. 2005 nr 3 s. 8-14
18. Garczewska B.:  
Zakażenia grzybicze wywoływane przez grzyby z rodzaju Mucor, Rhizopus i Absidia.  
Zakażenia 2005 nr 6 s. 54-58  
**Punktacja KBN: 1**
19. Ginalska-Malinowska M.:  
Guzy kory nadnerczy u dzieci.  
Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 2 s. 243-245  
**Punktacja KBN: 0,5**

20. Grajkowska W., Matyja E.:  
Postępy w diagnostyce patomorfologicznej nowotworów ośrodkowego układu nerwowego u dzieci.  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 1 s. 56-61  
**Punktacja KBN: 4**
21. Grałek M., Kanigowska K.:  
Zapalne choroby powiek i spojówek - objawy kliniczne i leczenie.  
Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 1 s. 4-8  
**Punktacja KBN: 0,5**
22. Grałek M., Kanigowska K.:  
Zastosowanie antybiotyków w leczeniu schorzeń zapalnych narządu wzroku u dzieci.  
Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 1 s. 10-15  
**Punktacja KBN: 0,5**
23. Grałek M.:  
Jaskra w przebiegu chorób metabolicznych uwarunkowanych genetycznie.  
Okulistyka 2005 nr 1 s. 72-75  
**Punktacja KBN: 2**
24. Grenda R.:  
Postępy w nefrologii dziecięcej w 2004 roku.  
Med. Prakt. Pediatr. 2005 nr 2 s. 87-91  
**Punktacja KBN: 1**
25. Gruszczyńska D., Dobrzańska A., Socha P., Socha J., Jastrzębska-Piotrowska J., Czech-Kowalska J.,  
Pleskaczyńska A.:  
Żywienie niemowląt - zapobieganie niedoborom żywieniowym i chorobom cywilizacyjnym.  
Standardy Med. 2005 T. 2 nr 2 s. 1552-1561  
**Punktacja KBN: 3**
26. Hautz W.:  
Retinopatia wcześniaków.  
Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 1 s. 16-24  
**Punktacja KBN: 0,5**
27. Hautz W.:  
Siatkówcza.  
Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 1 s. 25-29  
**Punktacja KBN: 0,5**
28. Jankowska I., Socha J.:  
Ostra niewydolność wątroby u dzieci.  
Med.Sc.Rev. - Hepatologia 2005 wyd. 5 s. 48-56  
**Punktacja KBN: 3**

29. Jankowska I., Pawłowska J., Socha P., Woźniak M., Socha J.:  
Trudności w diagnostyce i leczeniu dzieci z cholestazą - doświadczenia własne.  
Standardy Med. 2005 T. 2 nr 3 s. 1679-1685

**Punktacja KBN: 3**

30. Józwiak S., Kotulska K.:

Napady zgięciowe u dzieci.

Lekarz 2005 nr 6 s. 81-87

**Punktacja KBN: 1**

31. Józwiak S., Lasoń W., Kotulska K.:

Postępy w badaniach nad genetyką molekularną padaczek.

Neurol.Neurochir.Pol. 2005 T. 39 nr 6 s.497-508

**Punktacja KBN: 5**

32. Józwiak S., Jurkiewicz E., Szal-Karkowska B.:

ADEM czy SM - trudności diagnostyczne.

Neurologica 2005 nr 4 s. 55-58

**Punktacja KBN: 1**

33. Jurkiewicz E., Kościesz A.: .

Postępy w diagnostyce obrazowej zmian nowotworowych ośrodkowego układu nerwowego.

Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 1 s. 49-55

**Punktacja KBN: 4**

34. Kaczorowska M., Józwiak S., Litwin M., Kmiec T., Kuczyński D., Jurkiewicz E.,  
Kościesz A.:

Choroba moyamoya współistniejąca ze zwężeniem tętnic pozaczaszkowych - opis przypadku  
i przegląd piśmiennictwa.

Neurol.Neurochir.Pol. 2005 T. 39 nr 3 s. 242-246

**Punktacja KBN: 5**

35. Kaliciński P.:

Przeszczep wątroby jako ostateczne leczenie cholestaz wieku noworodkowo-niemowlęcego.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 92-95

**Punktacja KBN: 3**

36. Kanigowska K., Grałek M.:

Leczenie chirurgiczne zaćmy u dzieci.

Standardy Med. 2005 T. 2 nr 5 s. 1935-1938

**Punktacja KBN: 3**

37. Kanigowska K., Grałek M.:

Leczenie operacyjne schorzeń soczewki u dzieci.

Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 1 s. 36-40

**Punktacja KBN: 0,5**

38. Kanigowska K., Grałek M.:

Schorzenia soczewki u dzieci.

Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 1 s. 30-35

**Punktacja KBN: 0,5**

39. Kanigowska K., Litwin M., Grałek M.:  
Wrodzone szczeliny gałki ocznej - problem okulistyczno-nefrologiczny.  
Standardy Med. 2005 T. 2 nr 4 s. 1781-1785

**Punktacja KBN: 3**

40. Kawalec W., Kierzkowska B., Stańczyk J.:  
Postępy w kardiologii dziecięcej w 2004 roku.  
Med. Prakt. Pediatr. 2005 nr 4 s. 76-80

**Punktacja KBN: 1**

41. Kawalec W.:  
Zmiany zapalne w układzie krążenia u dzieci.  
Pediatr. Dypl. 2005 wyd. specjalne s. 55-59

**Punktacja KBN: 0,5**

42. Kawalec W.:  
Tetralogia Fallota - dobre czy złe rokowanie.  
Standardy Med. 2005 T. 7 nr 23 s. 68-70

**Punktacja KBN: 3**

43. Kępa B., Grałek M., Kanigowska K., Adach K.:  
Postępowanie zachowawcze i leczenie operacyjne w krótkowzroczności u dzieci.  
Kontaktol. Opt. Okul. 2005 nr 2 s. 59-63

**Punktacja KBN: 1**

44. Kierkuś J., Wikieł V., Socha P., Socha J.:  
Zaburzenia karmienia u dzieci do lat 3.  
Standardy Med. 2005 T. 2 nr 3 s. 1691-1697

**Punktacja KBN: 3**

45. Klimczak-Ślęczka D.:  
Jaskra u dzieci - leczenie zachowawcze a problemy pediatryczne.  
Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 1 s. 43-46

**Punktacja KBN: 0,5**

46. Klimczak-Ślęczka D.:  
Jaskra u dzieci - występowanie, objawy, rozpoznanie i rokowanie.  
Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 1 s. 41-42

**Punktacja KBN: 0,5**

47. Kmiec T.:  
Dziecko po urazie głowy.  
Lekarz 2005 nr 6 s. 76-83

**Punktacja KBN: 1**

48. Kocyła-Karczmarewicz B.:  
Wrodzona oraz nabyta niedrożność dróg łzowych u dzieci.  
Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 1 s. 47-51

**Punktacja KBN: 0,5**

49. Korpysz A., Szalecki M., Moszczyńska E.:  
Zespół metaboliczny u dzieci urodzonych z wewnątrzmacicznym zahamowaniem wzrastania.  
Endokrynol.Pediatr. 2005 T. 4 nr 1 s. 57-61

**Punktacja KBN: 3**

50. Korzeniewska J., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Perek D.:  
Funkcjonowanie poznawcze, emocjonalne i społeczne dzieci po leczeniu  
przeciwnowotworowym z powodu guzów mózgu.  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 1 s. 67-71

**Punktacja KBN: 4**

51. Korzeniewska J.:  
Psychoonkologia - psychologia we współczesnej onkologii dziecięcej.  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 1 s. 62-66

**Punktacja KBN: 4**

52. Krajewska-Walasek M.: .  
Przegląd zespołów genetycznych z wadami wrodzonymi serca.  
Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 56-64

**Punktacja KBN: 3**

53. Kruk M., Lorenc R.:  
Mechanizmy działania leków stosowanych w osteoporozie.  
Twój Mag. Med. 2005 T. 10 nr 1 s. 7-16

**Punktacja KBN: 2**

54. Książyk J.:  
Rozpoznawanie i leczenie alergii pokarmowej.  
Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 5 s. 5102-5004

**Punktacja KBN: 0,5**

55. Książyk J., Wieteska-Klimczak A.:  
Różnicowanie stanów gorączkowych u dzieci.  
Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 5 s. 5118-5121

**Punktacja KBN: 0,5**

56. Książyk J.:  
Leczenie żywieniowe i farmakologiczne zapalnej choroby jelit.  
Leczenie Żyw. i Metabol. 2005 T. 1 nr 1 s. 15-22

57. Książyk J.:  
Propozycja rekomendacji żywienia pozajelitowego noworodków urodzonych przedwcześnie  
i/lub z małą masą urodzeniową.  
Post. Neonatol. 2005 nr 2 s. 101-106

**Punktacja KBN: 2**

58. Książyk J.:

Wskazania do leczenia wad wrodzonych serca ze zwiększonym przepływem płucnym: kardiochirurgia - interwencja.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 23 s. 13-15

**Punktacja KBN: 3**

59. Kułaga Z., Barwicka K.:

Front-line medical staff barriers in establishing patient safety incidents reporting system (s).

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 22 s. 59-61

**Punktacja KBN: 3**

60. Kułaga Z., Barcikowska-Puzio B., Barwicka K., Wysocka M., Marek M.A.:

Koszty, korzyści, efektywność leczenia i diagnostyki rzadkich chorób w Polsce (wybrane przykłady).

Standardy Med. 2005 T. 2 nr 5 s. 1907-1908

**Punktacja KBN: 3**

61. Lipiec ., Grałek M., Niwald A.:

Niedrożność dróg łzowych u dzieci - patofizjologia, rozpoznawanie i leczenie.

Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 2 s. 87-90

**Punktacja KBN: 0,5**

62. Lorenc R., Kryśkiewicz E.:

Diagnostyka osteoporozy u dzieci.

Terapia 2005 T. 13 nr 2 s. 9-11

**Punktacja KBN: 2**

63. Ługowska A., Szymańska K., Kmiec T., Tarczyńska I., Czartoryska B., Tyłki-Szymańska A., Jurkiewicz E.:

Homozygote for mutation c. 1204 + 1G > A of the ARSA gene presents with a late-infantile form of metachromatic leukodystrophy and a rare MRI white matter lesion type.

J.Appl.Genet. 2005 T. 46 nr 3 s. 337-339

**Punktacja KBN: 5**

64. Łyszkowska M., Książyk J.:

Uszkodzenie wątroby u chorych wymagających przewlekłego żywienia pozajelitowego.

Med.Sc.Rev. - Hepatologia 2005 wyd. 5 s. 76-79

**Punktacja KBN: 3**

65. Małkowski P., Czerwiński J., Pacholczyk M., Chmura A., Łągiewska B., Pączek L., Adadyński L., Wasiak D., Kosieradzki M., Kwiatkowski A., Rowiński W., Kaliciński P., Kamiński A., Pawłowska J. i wsp.

Stan przeszczepiania wątroby w Polsce.

Przegl.Epidemiol. 2005 T. 59 s. 559-566

**Punktacja KBN: 4**

66. Manowska M., Rytko D., Wołoszczuk-Gębicka B., Jęziołowska E., Maruszewski B.:

Nieinwazyjne wspomaganie oddechu u noworodka po operacji jako metoda odzwyczajania od wentylacji mechanicznej - obserwacje własne.

Post. Neonatol. 2005 nr 1



**Punktacja KBN: 2**

67. Maruszewski B., Kansy A.:

Czas i wybór metody leczenia u dzieci z rozpoznaniem zespołu Fallota.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 23 s. 48-50

**Punktacja KBN: 3**

68. Migdał M.:

Nowe regulacje Unii Europejskiej w zakresie rejestracji produktów leczniczych do użycia w pediatrii.

Standardy Med. 2005 T. 2 nr 5 s. 1895-1896

**Punktacja KBN: 3**

69. Milewska-Bobula B.:

Aspekty etyczne przeprowadzania badań klinicznych z udziałem dzieci.

Standardy Med. 2005 T. 2 nr 5 s. 1901-1902

**Punktacja KBN: 3**

70. Olszewska K.:

Zastosowanie bioimpedancji elektrycznej w ocenie składu ciała.

Leczenie Żyw. i Metabol. 2005 T. 1 nr 2 s. 65-70

71. Ołdakowska-Jedynak U., Pawłowska J., Pączek L.: .

Zakażenie wirusem typu C (HCV) po przeszczepieniu wątroby.

Med.Sc.Rev. - Hepatologia 2005 wyd. 5 s. 101-105

**Punktacja KBN: 3**

72. Pawińska A.:

Rozpoznawanie zakażeń bakteryjnych - etiologia posocznicy bakteryjnej.

Pediatr. Dypl. 2005 wyd. specjalne s. 15-22

**Punktacja KBN: 0,5**

73. Pawińska A.:

Ciprofloksacyna - lek pierwszego rzutu w zakażeniach dróg moczowych.

Świat Med.Farm. 2005 nr 1/2 s. 40-44

74. Pawłowska J.:

Postępy w hepatologii dziecięcej w 2004 roku.

Med. Prakt. Pediatr. 2005 nr 2 s. 61-63

**Punktacja KBN: 1**

75. Pawłowska J., Socha J., Socha P.:

Antybiotykoterapia w chorobach wątroby.

Med.Sc.Rev. - Hepatologia 2005 wyd. 5 s. 12-16

**Punktacja KBN: 3**

76. Pawłowska J., Jankowska I., Teisseyre M.:

Opieka nad pediatrycznym pacjentem transplantologicznym ze szczególnym uwzględnieniem nawrotu infekcji wirusowych.

Standardy Med. 2005 T. 2 nr 3 s. 1686-1690

**Punktacja KBN: 3**

77. Pawłowska J., Jankowska I., Czubkowski P., Socha J.:  
Różnicowanie cholestaz okresu noworodkowo-niemowlęcego  
Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 87-89

**Punktacja KBN: 3**

78. Perek D.:  
Nowotwory mózgu u dzieci - wyzwanie nie tylko dla onkologów.  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 1 s. 11-16

**Punktacja KBN: 4**

79. Perek D.:  
Epidemiologia, zasady rozpoznawania i leczenia nowotworów u noworodków.  
Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 14-15

**Punktacja KBN: 3**

80. Piegdoń G.:  
Skala oceniania zachowań noworodków.  
Biuletyn Krajowych Konsultantów Med. 2005 nr 4 s. 10

**Punktacja KBN: 1**

81. Piontek E.:  
Cukrzyca typu 1 u dzieci i młodzieży - czynniki etiopatogenetyczne, rozpoznawanie i  
diagnostyka laboratoryjna.  
Nowa Klin. 2005 nr 12 nr 3-4 s. 369-374

**Punktacja KBN: 0,5**

82. Popińska K., Książyk J.:  
Postępowanie w ostrych biegunkach u dzieci.  
Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 5 s. 5113-5116

**Punktacja KBN: 0,5**

83. Popińska K., Stolarczyk A.:  
Zastosowanie probiotyków i prebiotyków u dzieci.  
Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 5 s. 5105-5108

**Punktacja KBN: 0,5**

84. Rękawek J., Szymaniak E., Bieganska K., Miszczak-Knecht M., Brzezińska-Paszke  
M., Kaszuba A., Lipiński W., Turska-Kmieć A., Tomyn-Drabik M., Kowalska A., Kawalec  
W.: Omdlenie u dzieci: zawsze łagodne?  
Standardy Med. 2005 T. 2 nr 5 s. 1882-1884

**Punktacja KBN: 3**

85. Romer T.E., Szalecki M.:  
Przedwczesne dojrzewanie płciowe GnRH zależne u dziewcząt - problemy diagnostyczne i  
terapeutyczne.  
Endokrynol.Diab.Wieku Dziec. 2005 T. 13 nr 2 s. 227-230

86. Romer T.E., Walczak M., Szalecki M.:

Hormon wzrostu jako lek.  
Ordynator Lek. 2005 T. 5 nr 1 s. 22-46

87. Roszkowski M.:  
Wrodzone nowotwory ośrodkowego układu nerwowego u noworodków.  
Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 23-31  
**Punktacja KBN: 3**

88. Ryżko J.:  
Choroba Leśniowskiego-Crohna u dzieci.  
Pediatri. Współcz. (Gastroenterol., Hepatol. Żyw.Dziec.) 2005 T. 7 nr 4 s. 285-289  
**Punktacja KBN: 3**

89. Ryżko J.:  
Zespół drażliwego jelita.  
Standardy Med. 2005 T. 2 nr 3 s. 1640-1646  
**Punktacja KBN: 3**

90. Seroczyńska M., Rutkowska M., Hautz W.:  
Schorzenia okulistyczne u dzieci przedwcześnie urodzonych.  
Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 1 s. 52-58  
**Punktacja KBN: 0,5**

91. Socha J., Socha P., Pawłowska J., Jankowska I.:  
Zastosowanie probiotyków i prebiotyków w leczeniu i profilaktyce chorób wątroby.  
Med.Sc.Rev. - Hepatologia 2005 wyd. 5 s. 17-21  
**Punktacja KBN: 3**

92. Socha J., Socha P.:  
Znaczenie selenu w żywieniu niemowląt.  
Standardy Med. 2005 T. 2 nr 2 s. 1562-1566  
**Punktacja KBN: 3**

93. Stolarczyk A.:  
Zasady żywienia niemowląt - posiłki uzupełniające.  
Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 5 s. 5109-5112  
**Punktacja KBN: 0,5**

94. Sykut-Cegielska J., Gradowska W., Mercimek-Mahmutoglu S., Stockler-Ipsiroglu S.:  
Biochemical and clinical characteristics of creatine deficiency syndromes.  
Acta Biochim.Pol. 2005 Vol. 51 nr 4 s. 875-882  
**Impact Factor ISI: 1,032**  
**Punktacja KBN: 9**

95. Szal-Karkowska B., Deniszewska-Urbanowska M., Jóźwiak S.:  
Zespół Munchausena by proxy - zatrucie karbamazepiną.  
Ped. Pol. 2005 T. 80 nr 8 s. 701-703  
**Punktacja KBN: 4**

96. Szalecki M., Pańkowska E., Książyk J.:

Adipocytokiny - hormony tkanki tłuszczowej - ich rola w homeostazie i patofizjologii.  
Endokrynol.Diab.Wieku Dziec. 2005 T. 13 nr 2 s. 262-265

97. Szreter T.:

Symulacja jako metoda szkolenia w anestezjologii i intensywnej terapii.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 22 s. 48-53

**Punktacja KBN: 3**

98. Śladowska J., Niemirska A., Litwin M., Grenda R.:

Nadciśnienie tętnicze u dzieci i młodzieży. Część I: Zasady postępowania diagnostycznego.

Standardy Med. 2005 T. 2 nr 1 s. 1452-1462

**Punktacja KBN: 3**

99. Śladowska J., Litwin M.:

Nadciśnienie tętnicze u dzieci i młodzieży. Część II: Powikłania narządowe nadciśnienia tętniczego u dzieci.

Standardy Med. 2005 T. 2 nr 4 s. 1772-

**Punktacja KBN: 3**

100. Teisseyre M., Świątek-Rawa E.:

Zespół wątrobowo-płucny: etiopatogeneza, rozpoznawanie i leczenie.

Med.Sc.Rev. - Hepatologia 2005 wyd. 5 s. 71-75

**Punktacja KBN: 3**

101. Turska-Kmieć A.:

Pozostałości, następstwa i powikłania we wczesnym i późnym okresie po operacji zespołu Fallota.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 23 s. 51-58

**Punktacja KBN: 3**

102. Walczak M., Romer T.E., Korman E., Małecka-Tendera E., Lewiński A., Rymkiewicz-Kluczyńska B., Szewczyk L., Urban M., Roszkowska-Blaim M., Niedziela M., Noczyńska A., Starzyk J., Szalecki M., Ginalska-Malinowska M. i wsp.:

Zasady postępowania w przypadku niskorosłości uwarunkowanej somatotropinową niedoczynnością przysadki.

Klinika Ped. 2005 T. 13 nr 2 s. 212-220

**Punktacja KBN: 0,5**

103. Witkowski A., Gil R.J., Brzezińska-Rajszyś G.:

Zalecenia Sekcji Kardiologii Inwazyjnej PTK.

Kardiolog.Pol. 2005 T. 63 supl. 3 s. 593-600

**Punktacja KBN: 5**

104. Włodarska E., Czarnowska E.:

Biopsja endomiokardialna w arytmogennej kardiomiopatii prawej komory - aspekty poznawcze i kliniczne.

Post.Kardiolog.Interw. 2005 T. 1 nr 2 s. 129-134

105. Woynarowski M.:

Epidemiologia zakażeń wirusami hepatotropowymi (HAV, HBV i HCV) w Polsce.

Standardy Med. 2005 T. 2 nr 3 s. 1671-1673

**Punktacja KBN: 3**

106. Woźniewicz B.: .

The revival of the therapy with use of bacteriophages (an option in opportunistic infections).

Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2005 T. 9 nr 3-4 s. 69-70

**Punktacja KBN: 3**

107. Ziółkowska L., Kawalec W., Krajewska-Walasek M.:

Protokół postępowania diagnostycznego u dzieci z zespołem mikrodelecji 22q11.2.

Standardy Med. 2005 T. 2 nr 4 s. 1807-1810

**Punktacja KBN: 3**

**STRESZCZENIA OPUBLIKOWANE  
W CZASOPISMACH ZAGRANICZNYCH**

1. Abuauba M., Grenda R., Litwin M., Roszkowska-Blaim M., Wawer Z., Pietraszek E., Małunowicz E., Brylska U.:  
Plasma total homocysteine, plasma folate, red blood cell folate and plasma vitamin B12 levels in chronic renal failure patients and renal transplant recipients.  
Pediatr.Nephrol. 2005 Vol. 20 nr 9 s. C106  
**Impact Factor ISI: 1,440**  
**Punktacja KBN: 9**
  
2. Adamowicz M., Socha P., Rokicki D., Wopereis S., Morava E., Hujben K., Wevers R.A., Schmidt H.H., Pronicka E.:  
A combined defect of N- and O-glycosylation in 12 year old boy with chronic hepatitis and low serum ceruloplasmin mimicking Wilson disease.  
J.Inherit.Metab.Dis. 2005 Vol. 28 suppl. 1 s. 203  
**Impact Factor ISI: 1,586**  
**Punktacja KBN: 10**
  
3. Antoniewicz J., Litwin M., Brzezińska G., Kościeszka A., Grenda R.:  
Atypical clinical course and therapeutic approach in Takayasu disease with abnormal aorta and renal artery involvement.  
Pediatr.Nephrol. 2005 Vol. 20 nr 9 s. C77  
**Impact Factor ISI: 1,440**  
**Punktacja KBN: 9**
  
4. Basso C., Della Barbera M., Valente M., Włodarska E., Bauce B., Nava A., Czarnowska E., Thiene G.:  
Ultrastructural evidence of intercalated disc remodelling in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy.  
Eur.Heart J. 2005 Vol. 26 suppl. s. 195  
**Impact Factor ISI: 1,317**  
**Punktacja KBN: 9**
  
5. Bieganowska K., Rękawek J., Miszczak-Knecht M., Szymaniak E., Kaszuba A., Brzezińska-Paszke M., Daszkowska J.:  
Failure to thrive in children with non surgical complete heart block.  
Turkish J.Arrhythmia, Pacing and Electrophysiol. 2005 Vol. 3 nr 2 suppl. 1 s. 11  
**Punktacja KBN: 6**
  
6. Bieganowska K., Miszczak-Knecht M., Rękawek J., Borucka-Mankiewicz M., Szymaniak E., Kaszuba A., Brzezińska-Paszke M., Popowska E.:  
Jervell and lange-nielsen syndrome - case report.  
Turkish J.Arrhythmia, Pacing and Electrophysiol. 2005 Vol. 3 nr 2 suppl. 1 s. 23  
**Punktacja KBN: 6**

7. Bieganowska K., Rękawek J., Miszczak-Knecht M., Szymaniak E., Kaszuba A., Brzezińska-Paszke M., Birbach M., Lipiński W., Daszkowska J., Turska-Kmieć A., Kawalec W.:

Permanent cardiac pacing in neonates and infants.

Turkish J. Arrhythmia, Pacing and Electrophysiol. 2005 Vol. 3 nr 2 suppl. 1 s. 25

**Punktacja KBN: 6**

8. Broniszczak D., Teisseyre J., Markiewicz M., Kamiński A., Nachulewicz P., Ismail H., Drewniak T., Szymczak M., Teisseyre M., Dzierżanowska D.:

Invasive aspergillosis - serious complication after liver transplantation in children.

Pediatr. Transplant. 2005 Vol. 9 suppl. 6 s. 119

**Impact Factor ISI: 1,630**

**Punktacja KBN: 10**

9. Chrzanowska K., Piekutowska-Abramczuk D., Popowska E., Gładkowska-Dura M., Małydk J., Perek D., Wakulińska A., Gajdulewicz M., Spodar K., Syczewska M., Krajewska-Walasek M.:

NBS1 germline mutations in a series of 550 Polish pediatric patients with sporadic hematological malignancies.

Eur. J. Hum. Genet. 2005 Vol. 13 suppl. 1 s. 209

**Impact Factor ISI: 2,741**

**Punktacja KBN: 12**

10. Ciara E., Jezela-Stanek A., Witsch-Baumgartner M., Małunowicz E., Popowska E., Piekutowska-Abramczuk D., Borucka-Mankiewicz M., Jurkiewicz D., Kowalski P., Nowaczyk M.J.M., Utermann G., Krajewska-Walasek M.:

Spectrum of DHCR7 gene mutation in 48 patients with SLOS and carrier frequency of the disease in Poland.

Eur. J. Hum. Genet. 2005 Vol. 13 suppl. 1 s. 234

**Impact Factor ISI: 2,741**

**Punktacja KBN: 12**

11. Ciurzyńska G., Deptuch T.W., Kurenko-Deptuch M., Wojtecka-Lukasik E., Witanowska A., Maślińska D., Tusińska K., Chciuk-Górnicka M., Gujski M., Maśliński S.:

Influence of serotonin and selective 5-HT<sub>2</sub> and 5-HT<sub>3</sub> receptor agonists on the haemodynamics of the isolated, constant pressure perfused rat heart.

Inflamm. Res. 2005 Vol. 54 suppl. 1 s. S72-S73

**Impact Factor ISI: 1,450**

**Punktacja KBN: 9**

12. Cooper C., Stepan J., Lorenc R., Hughes C., Mairon N., Sedarati F., Reginster J.Y.:

Monthly oral ibandronate is at least as effective as daily oral ibandronate in increasing hip BMD in postmenopausal osteoporosis: 1-year results from mobile.

Bone 2005 Vol. 36 suppl. 2 s. S417

**Impact Factor ISI: 3,530**

**Punktacja KBN: 14**

13. Cukrowska B., Piontek E., Najberg E., Ceregra A., Czarnowska E., Klewicka E., Motyl I., Śliżewska K., Libudzisz Z.:

The effect of new probiotic *Lactobacillus casei* and *casei/paracasei* strains on gut ecosystem and clinical symptoms of children with atopic dermatitis.

J.World Allergy Org. 2005 suppl. 1s. 1644

**Punktacja KBN: 6**

14. Czarnowska E., Cukrowska B., Brudek M., Włodarska E., Turska-Kmieć A., Woźniewicz B.:

Lack of Wnt-1 signalling and high expression of PPARgamma in some cardiomyocytes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy.

Eur.Heart J. 2005 Vol. 26 suppl. s. 398

**Impact Factor ISI: 1,317**

**Punktacja KBN: 9**

15. Czarnowska E., Pronicki M., Grajkowska W., Turska-Kmieć A., Kawalec W., Woźniewicz B.:

Cardiomyocyte remodeling, a new aspect of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy.

Virchows Arch. 2005 Vol. 447 nr 2 s. 461

**Impact Factor ISI: 2,227**

**Punktacja KBN: 11**

16. Dądalski M., Socha P., Schmidt H., Oracz G., Burda-Muszyńska B., Pietraszek E., Ryżko J., Socha J.:

Pediatric H1069Q carriers in Wilson disease present with higher ceruloplasmin and serum copper excretion.

J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2005 Vol. 40 nr 5 s. 683

**Impact Factor ISI: 1,764**

**Punktacja KBN: 10**

17. Dembowska-Bagińska B., Brożyna A., Perek D., Krenska A., Drogosiewicz M.:

Cancer among adolescents treated in department of pediatric oncology.

Pediatr. Blood & Cancer 2005 Vol. 45 nr 4 s. 476

**Impact Factor ISI: 1,362**

**Punktacja KBN: 9**

18. Dhir V., Ivison H.E., Draper N., Hammer F., Małunowicz E., Stewart P.M., Shackleton C.H.L., Arlt W.:

Pathophysiology and genetics of congenital adrenal hyperplasia caused by P450 oxidoreductase deficiency.

Endocrine Abstr. 2005 Vol. 9

**Impact Factor ISI: 1,515**

**Punktacja KBN: 10**

19. Di Gregorio S., Del Rio L., Płudowski P., Czech-Kowalska J., Dobrzańska A., Vandenbulcke K., Lorenc R.:

Performance of the Lunar infant total body software in newborns and preterm infants.

J.Bone Miner.Res. 2005 Vol. 20 suppl. 1 s. S302

**Impact Factor ISI: 5,436**

**Punktacja KBN: 18**



20. Dmeńska H., Gutkowski P., Kaliciński P., Markiewicz M.:  
Pulmonary estimation after liver transplantation in CF children.  
J.Cystic Fibrosis 2005 Vol. 4 suppl 1 s. S69  
**Punktacja KBN: 6**
21. Dunin-Wąsowicz D., Lipka B., Pronicki M., Pohorecka M., Karczmarewicz E.:  
Cytochrome C oxidase deficiency and congenital cytomegalovirus neuroinfection in infant-  
case report.  
Eur.J.Paed.Neurol. 2005 Vol. 9 nr 3-4 s. 297  
**Punktacja KBN: 6**
22. Dunin-Wąsowicz D., Kasprzyk-Obara J., Jurkiewicz E., Kapusta M., Milewska-Bobula B.:  
Infantile spasms caused by cytomegalovirus infection- Antiviral and antiepileptic treatment.  
Eur.J.Paed.Neurol. 2005 Vol. 9 nr 3-4 s. 152  
**Punktacja KBN: 6**
23. Dzierżanowska-Fangrat K., Semczuk K., Górka P., Giedrys-Kalemba S., Kochman M.,  
Samet Alfred,  
Tyski S., Dzierżanowska D., Trzciński K.:  
Tetracycline resistance determinant tet(M) allele replacement in Streptococcus pneumoniae in  
Poland.  
J.Chemotherapy 2005 Vol. 17 suppl. 3 s. 32  
**Impact Factor ISI: 1,104**  
**Punktacja KBN: 9**
24. Gajdulewicz M., Chrzanowska K., Rysiewski H., Spodar K., Krajewska-Walasek M.:  
**Tytuł oryginału:** Anthropometric characteristics of the Polish group of patients with  
Nijmegen breakage syndrome(NBS).  
Eur.J.Hum.Genet. 2005 Vol. 13 suppl.1 s. 128-129  
**Impact Factor ISI: 2,741**  
**Punktacja KBN: 12**
25. Garczewska B., Kamińska W., Dzierżanowska D.:  
Phenotypic and genotypic analysis of Candida sp. responsible for infections in liver transplant  
recipients in Children's Memorial Health Institute.  
Mycoses 2005 Vol. 48 suppl. 2 s. 92  
**Impact Factor ISI: 0,688**  
**Punktacja KBN: 8**
26. Godziński J., Bronowicki K., Flohil C., den Kate F.W.J., Aronson D.C., Heij H., Bień E.,  
Madziara W.,  
Perek D., Prokurat A., Rapala M., Sulka W., Woźniak W., Wysocki M.:  
Aggressive fibromatosis in children - characteristics and assessment of treatment modalities.  
Pediatr. Blood & Cancer 2005 Vol. 45 nr 4 s. 392-393  
**Impact Factor ISI: 1,362**  
**Punktacja KBN: 9**
27. Gradowska W., Bal D., Pajdowska M., Bogdańska A., Wojaczyńska-Stanek K., Kuzior-  
Pławiak M., Mermer-Kutek D., Sykut-Cegielska J., Mierzewska H., Pronicka E.:

Encephalopathy with D-2-hydroxyglutaric aciduria in three patients.  
J.Inherit.Metab.Dis. 2005 Vol. 28 suppl. 1 s. 95

**Impact Factor ISI: 1,586**

**Punktacja KBN: 10**

28. Grajkowska W., Barszcz S., Roszkowski M., Daszkiewicz P., Gadaj P.:  
Efficacy of neuroendoscopic biopsies in obtaining material for histopathological examinations of brain tumors in pediatric patients.

Virchows Arch. 2005 Vol. 447 nr 2 s. 538

**Impact Factor ISI: 2,227**

**Punktacja KBN: 11**

29. Grenda R., Litwin M., Janas R., Śladowska J., Schaefer F., Wuhl E., Mehls O., ESCAPE Trial Group:

Effect of 1-year ramipril treatment of vascular endothelial growth factor (VEGF165) urine excretion in children with chronic kidney disease-results of the multicenter trial.

Pediatr.Nephrol. 2005 Vol. 20 nr 9 s. C107

**Impact Factor ISI: 1,440**

**Punktacja KBN: 9**

30. Gruszfeld D., Janas R., Socha J., Koletzko B., Broekaert I., Sengier A., Giovannini M., Agostoni C.,

Closa R., Luque V. and EU Childhood Obesity Study Team:

Appetite control in breastfed and formula fed infants.

Adv.Exp.Med.Biol. 2005 Vol. 569 s. 233-234

**Impact Factor ISI: 0,642**

**Punktacja KBN: 8**

31. Ismail H., Kaliciński P., Kluge P., Stefanowicz M., Markiewicz M., Dembowska-Bagińska B., Perek D., Kamiński A.:

Clinicopatological analysis of children with hepatocellular carcinoma undergoing liver transplantation.

Pediatr. Blood & Cancer 2005 Vol. 45 nr 4 s. 384

**Impact Factor ISI: 1,362**

**Punktacja KBN: 9**

32. Ismail H., Kluge P., Kaliciński P., Kamiński A., Dembowska-Bagińska B., Perek D., Szymczak M., Stefanowicz M., Broniszcak D., Drewniak T., Teisseyre J., Nachulewicz P.:  
Clinico-patological analysis of children with hepatocellular carcinoma undergoing liver transplantation.

Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 suppl. 6 s. 73

**także:** Pediatr. Blood & Cancer 2005 Vol. 45 nr 4 s. 384

**Impact Factor ISI: 1,630**

**Punktacja KBN: 10**

33. Jankowska I., Turska-Kmieć A., Tomyn-Drabik M., Kawalec W., Pawłowska J., Kaliciński P.,

Markiewicz M., Rękawek J., Kamiński A., Czubkowski P., Tobota Z., Socha J.:

Reversible tacrolimus induced hypertrophic cardiomyopathy after liver transplantation - case report.

Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 suppl. 6 s. 76

**Impact Factor ISI: 1,630**

**Punktacja KBN: 10**

34. Jezela-Stanek A., Marquardt T., Jamroz E., Głuszkiewicz E.:

Coffin-Siris syndrome - a case with macrocephaly and anus displacement.

Eur.J.Hum.Genet. 2005 Vol. 13 suppl.1 s. 113

**Impact Factor ISI: 2,741**

**Punktacja KBN: 12**

35. Jobs K., Grenda R., Pietraszek E., Wawer Z., Skorupa E.:

Some parameters of antioxidant system in children after renal transplantation treated with CSA or TAC.

Pediatr.Nephrol. 2005 Vol. 20 nr 9 s. C47

**Impact Factor ISI: 1,440**

**Punktacja KBN: 9**

36. Jóźwiak S., Domańska-Pakieła D., Kwiatkowski D., Kotulska K.:

Do all infants with multiple cardiac rhabdomyomas have tuberous sclerosis complex?

Eur.J.Paed.Neurol. 2005 Vol. 9 nr 3-4 s. 252

**Punktacja KBN: 6**

37. Jurkiewicz D., Popowska E., Glaser C., Piekutowska-Abramczuk D., Borucka-Mankiewicz M., Kowalski P., Gajdulewicz M., Chrzanowska K., Spodar K., Hansmann I., Krajewska-Walasek M.:

Analysis of the JAG1 gene and clinical characterization of Polish patients with Alagille syndrome.

Eur.J.Hum.Genet. 2005 Vol. 13 suppl.1 s. 232

**Impact Factor ISI: 2,741**

**Punktacja KBN: 12**

38. Kaliciński P., Grenda R., Prokurat S., Nachulewicz P., Kamiński A., Rubik J., Migdał M., Pawłowska J., Markiewicz M.:

Albumin dialysis of the liver (MARS) in children - single center experience.

Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 suppl. 6 s. 90

**Impact Factor ISI: 1,630**

**Punktacja KBN: 10**

39. Kaliciński P., Ismail H., Kluge P., Kamiński A., Stefanowicz M., Perek D., Jankowska I., Markiewicz M., Drewniak T., Dembowska-Bagińska B.:

Single center experience with liver transplantation in children with hepatocellular carcinoma. Are milano criteria suitable for children?

Transplant. Int. 2005 Vol. 18 suppl. 1 s. 38

**Impact Factor ISI: 1,295**

**Punktacja KBN: 9**

40. Kamińska A., Pawłowska J., Czubkowski P., Jankowska I., Kamiński A., Świątek-Rawa E., Teisseyre M., Charzyńska I., Toth K.:

Hepatic extraction fraction as a useful quantitative parametr to evaluate neonatal cholestasis.

Eur.J.Nucl.Med.Mol.I. 2005 Vol. 32 suppl. 1 s. S223

**Impact Factor ISI: 3,935**  
**Punktacja KBN: 14**

41. Kamiński A., Nachulewicz P., Kmieć T., Kaliciński P., Szapłyko W., Teisseyre J., Kowalski A., Teisseyre M., Pawłowska J.:  
Analysis of neurological complications in children transplanted due to acute liver failure.  
Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 suppl. 6 s. 73

**Impact Factor ISI: 1,630**  
**Punktacja KBN: 10**

42. Karczmarewicz E., Pawłowska J., Skorupa E., Kryśkiewicz E., Matusik H., Ismail H., Ryzko J., Jankowska I., Teisseyre M., Kaliciński P., Łukaszkiwicz J., Socha J., Lorenc R.:  
Body composition and serum IGF-1, IGFBP-3 and leptin in children before and after liver transplantation.  
J.Bone Miner.Res. 2005 Vol. 20 suppl. 1 s. S427

**Impact Factor ISI: 5,436**  
**Punktacja KBN: 18**

43. Kloska A., Jakóbkiewicz-Banecka J., Tylki-Szymańska A., Czartoryska B., Węgrzyn G.:  
Hunter disease in a girl due to nonrandom inactivation of the X-chromosome.  
FEBS J. 2005 Vol. 272 suppl. 1 s. 125

**Punktacja KBN: 6**

44. Kluge P., Drewniak T., Kaliciński P., Józwiak P., Teisseyre M., Teisseyre J., Ostoja-Chyżyńska A.:  
Chronic liver transplant injury in HCV positive pediatric recipients - clinico-pathological findings.  
Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 suppl. 6 s. 50

**Impact Factor ISI: 1,630**  
**Punktacja KBN: 10**

45. Krajewska-Walasek M., Spodar K., Gutkowska A., Gajdulewicz M., Marczak A., Goryluk-Kozakiewicz B., Chrzanowska K.:  
Submicroscopic subtelomeric 1qter deletion in a boy with malformation syndrome - clinical characteristics of distal 1q deletion and implications for use of subtelomeric FISH analysis.  
Chromosome Res. 2005 Vol. 13 suppl. 1 s. 19

**Impact Factor ISI: 2,346**  
**Punktacja KBN: 11**

46. Kruk M., Jaworski M., Karczmarewicz E., Biliński P., Czerwiński E., Lewiński A., Marcinowska-Suchowierska E., Milewicz A., Spaczyński M., Lorenc R.:  
Association of ultrasounds and fractures in adult men and women in Polish population - The Epolos Study.  
Bone 2005 Vol. 36 suppl. 2 s. S366

**Impact Factor ISI: 3,530**  
**Punktacja KBN: 14**

47. Kruk M., Jaworski M., Łukaszkiwicz J., Karczmarewicz E., Biliński P., Czerwiński E., Lewiński A., Marcinowska-Suchowierska E., Milewicz A., Spaczyński M., Uitterlinden A., Lorenc R.:

Relationships between PvuII and XbaI polymorphisms of ER alpha gene and ultrasound bone parameters in Polish population. The EPOLOS Study.

Bone 2005 Vol. 36 suppl. 2 s. S253-S254

**Impact Factor ISI: 3,530**

**Punktacja KBN: 14**

48. Kruk M., Jaworski M., Łukaszkiwicz J., Karczmarewicz E., Biliński P., Czerwiński E., Lewiński A., Marcinowska-Suchowierska E., Milewicz A., Spaczyński M., Uitterlinden A., Lorenc R.:

Polymorphism of VDR, COLIA1 and ESR1 genes and bone mineral density in men in Polish population - The EPOLOS Study.

J.Bone Miner.Res. 2005 Vol. 20 suppl. 1 s. S125

**Impact Factor ISI: 5,436**

**Punktacja KBN: 18**

49. Kuczyński D., Józwiak S., Thiele E., Kmiec T., Kaczorowska M., Domańska-Pakieła D., Bochański M.:

Oral administration of high dose diazepam in children with continuous spike waves during slow sleep.

Epilepsia 2005 Vol. 46 suppl. 6 s. 409

**Impact Factor ISI: 3,329**

**Punktacja KBN: 13**

50. Lecka A., Ginalska-Malinowska M., Rudzka-Kocjan A.:

Childhood adrenocortical tumors: Long term follow-up of 22 patients.

Horm.Res. 2005 Vol. 64 suppl. 1

**Impact Factor ISI: 1,561**

**Punktacja KBN: 10**

51. Litwin M., Niemirska A., Śladowska J., Daszkowska J., Tomyn-Drabik M., Antoniewicz J., Wierzbicka A., Wawer Z., Grenda R.:

Cardiovascular damage in children with newly diagnosed essential hypertension.

Pediatr.Nephrol. 2005 Vol. 20 nr 9

**Impact Factor ISI: 1,440**

**Punktacja KBN: 9**

52. Litwin M., Niemirska A., Jurkiewicz E., Kościeszka I., Antoniewicz J., Malczyk K., Janas R., Wierzbicka A.:

Fat tissue distribution and metabolic and cardiovascular complications in obese children with essential hypertension.

Pediatr.Nephrol. 2005 Vol. 20 nr 9 s. C30

**Impact Factor ISI: 1,440**

**Punktacja KBN: 9**

53. Litwin M., Niemirska A., Śladowska J., Antoniewicz J., Wierzbicka A., Wawer Z., Grenda R.:

Metabolic alterations in children with essential hypertension.

Pediatr.Nephrol. 2005 Vol. 20 nr 9 s. C36

**Impact Factor ISI: 1,440**

**Punktacja KBN: 9**

54. Litwin M., Niemirska A., Wuhl E., Jourdan C., Jobs K., Fahr K., Wawer Z., Grenda R., Schaefer F., Mehls O.:

Regression of carotid intima-media thickening after renal transplantation: controlled, prospective study.

Pediatr.Nephrol. 2005 Vol. 20 nr 9 s. C48

**Impact Factor ISI: 1,440**

**Punktacja KBN: 9**

55. Litwin M., Grenda R., Wuhl E., Schaefer F., Mehls O.:

Reversibility of uremic arteriopathy after successful renal transplantation.

Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 suppl. 6 s. 54

**Impact Factor ISI: 1,630**

**Punktacja KBN: 10**

56. Lorenc R., Olszaniecka M., Marowska J., Boivin G., Płudowski P., Matusik H., Lebiedowski M.:

Idiopathic juvenile osteoporosis: Diagnostic and clinical summing-up based on longterm observations of 61 patients.

Bone 2005 Vol. 36 suppl. 1 s. S13-S14

**Impact Factor ISI: 3,530**

**Punktacja KBN: 14**

57. Łyszkowska M., Popińska K., Książyk J.:

Fate of newborns with short bowel syndrome on long-term parenteral nutrition.

Clin.Nutr. 2005 Vol. 24 nr 4 s. 691

**Impact Factor ISI: 2,019**

**Punktacja KBN: 11**

58. Małunowicz E., Szarras-Czapnik M., Szalecki M., Walewska-Wolf M., Jaworowska A.:  
Natural history of 4 girls with congenital adrenal hyperplasia due to P450 oxidoreductase deficiency.

Horm.Res. 2005 Vol. 64 suppl. 1 s. 338

**Impact Factor ISI: 1,561**

**Punktacja KBN: 10**

59. Markiewicz M., Teisseyre J., Kaliciński P., Teisseyre M., Ostoj-Chyżyńska A., Pawłowska J., Kluge P., Rowe D.:

EBV load monitoring allows for effective preventing of development of PTLN in children after liver transplantation.

Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 suppl. 6 s. 96

**Impact Factor ISI: 1,630**

**Punktacja KBN: 10**

60. Maryniak A.:

Illness and health recovery - experiences of patients with supraventricular tachycardia and atrial fibrillation treated with ablation.

Psychology & Health 2005 Vol. 20 suppl. 1 s. 161-162

**Impact Factor ISI: 1,683**

**Punktacja KBN: 10**

61. Matusik H., Płudowski P., Lebieadowski M., Lorenc R.:

Evaluation of bone and muscle system in osteogenesis imperfecta by means of DXA and pQCT.

Bone 2005 Vol. 36 suppl. 1 s. S31

**Impact Factor ISI: 3,530**

**Punktacja KBN: 14**

62. Miszczak-Knecht M., Rękawek J., Bieganowska K., Szumowski Ł., Brzezińska-Paszkę M., Tomyn-Drabik M., Szymaniak E., Walczak F., Turska-Kmieć A., Kawalec W.:

Atrial flutter in child with normal heart-case report.

Turkish J.Arrhythmia, Pacing and Electrophysiol. 2005 Vol. 3 nr 2 suppl. 1 s. 28

**Punktacja KBN: 6**

63. Miszczak-Knecht M., Bieganowska K., Rękawek J., Turska-Kmieć A., Szymaniak E., Brzezińska-Paszkę M., Lipiński W., Birbach M., Daszkowska J., Kawalec W., Maruszewski B.:

The ECG changes in children with normal heart after long time permanent ventricular cardiac pacing.

Turkish J.Arrhythmia, Pacing and Electrophysiol. 2005 Vol. 3 nr 2 suppl. 1 s. 19

**Punktacja KBN: 6**

64. Miszczak-Knecht M., Lipiński W., Wilczek R., Bieganowska K., Rękawek J., Szymaniak E., Brzezińska-Paszkę M., Birbach M., Kaszuba A., Daszkowska J., Kawalec W.:

Permanent endocardial DDD pacing in children after senning operation for transposition of great arteries.

Turkish J.Arrhythmia, Pacing and Electrophysiol. 2005 Vol. 3 nr 2 suppl. 1 s. 24

**Punktacja KBN: 6**

65. Najberg E., Nowicka E., Piontek E., Madaliński K., Gregorek H.:

Clinical manifestation and laboratory results in I and II type of hereditary angioedema (HAE).

J.World Allergy Org. 2005 suppl. 1

**Punktacja KBN: 6**

66. Niemirska A., Litwin M., Jurkiewicz E., Kościeszka I., Antoniewicz J., Janas R.:

Fat tissue distribution, metabolic alterations and cardiovascular damage in obese boys with essential hypertension.

Int.J.Obesity 2005 Vol. 29 suppl. 3 s. S9

**Impact Factor ISI: 3,459**

**Punktacja KBN: 13**

67. Oracz G., Oralewska B., Teisseyre M., Sobczyńska-Tomaszewska A., Pertkiewicz J., Ryżko J., Bal J.,

Socha J.:

Analysis of etiological factors predisposing to chronic pancreatitis in childhood.

Can.J.Gastroenterol. 2005 Vol 19 suppl. B s. 188

**Impact Factor ISI: 1,224**

**Punktacja KBN: 9**

68. Oracz G., Oralewska B., Sobczyńska-Tomaszewska A., Teisseyre M., Bak D., Socha J., Bal J.:

The clinical course of chronic pancreatitis in children associated with N34S-SPINK1 mutation.

Gut 2005 Vol. 54 suppl. 7 s. A29

**Impact Factor ISI: 6,601**

**Punktacja KBN: 20**

69. Oracz G., Oralewska B., Teisseyre M., Ryżko J., Socha J.:

The clinical course of chronic pancreatitis associated with hyperlipemia in children.

HPB (The Official J.Int.Hepato Pancreato Biliary Assoc.) 2005 Vol. 7 suppl. 1 s. 71

**Punktacja KBN: 6**

70. Oracz G., Oralewska B., Teisseyre M., Ryżko J., Borowska A., Socha J.:

Efficiency of extracorporeal shock wave lithotripsy of pancreatic stones in treating children with chronic pancreatitis.

J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2005 Vol. 40 nr 5 s. 647

**Impact Factor ISI: 1,764**

**Punktacja KBN: 10**

71. Oracz G., Oralewska B., Teisseyre M., Sobczyńska-Tomaszewska A., Pertkiewicz J.,

Ryżko J., Bal J.,

Socha J.:

Chronic pancreatitis in children - single center experience.

Pancreatology 2005 Vol. 5 suppl. 1 s. 79-80

**Impact Factor ISI: 1,445**

**Punktacja KBN: 9**

72. Oracz G., Oralewska B., Sobczyńska-Tomaszewska A., Teisseyre M., Ryżko J., Bal J.,

Socha J.:

The clinical course of hereditary pancreatitis in children.

Pancreatology 2005 Vol. 5 suppl. 1 s. A1

**Impact Factor ISI: 1,445**

**Punktacja KBN: 9**

73. Oralewska B., Oracz G., Sobczyńska-Tomaszewska A., Teisseyre M., Socha J., Bak M.,

Bal J.:

Hereditary pancreatitis in child.

J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2005 Vol. 40 nr 5 s. 630

**Impact Factor ISI: 1,764**

**Punktacja KBN: 10**

74. Pajdowska M., Sykut-Cegielska J., Gradowska W., Bischoff C., Gregersen N., Pronicka E.:

Unusual clinical phenotype in 17-year-old girl with SCAD deficiency.

J.Inherit.Metab.Dis. 2005 Vol. 28 suppl. 1 s. 108

**Impact Factor ISI: 1,586**

**Punktacja KBN: 10**



75. Patzer J., Dzierżanowska D., Pawińska A., Turner P.:  
Activity of meropenem against Gram-negative isolates from the intensive care unit - Part of the MYSTIC (Meropenem Yearly Susceptibility Test Information Collection) Programme, 1997-2004.  
Clin.Microbiol.Inf. 2004 Vol. 11 suppl. 2 s. 657-658  
**Impact Factor ISI: 2,361**  
**Punktacja KBN: 11**
76. Patzer Jan, Toleman M., Grzesik A., Dzierżanowska Danuta.  
The diverse integron structures disseminating VIM genes in Poland.  
Clin.Microbiol.Inf. 2004 Vol. 11 suppl. 2 s. 100  
**Impact Factor ISI: 2,361**  
**Punktacja KBN: 11**
77. Pawłowska J., Wierzbička A., Socha P., Jankowska I., Ismail H., Teisseyre M., Sygitowicz G.:  
Lipids metabolism, carbohydrates and antioxidant stress in children after liver transplantation according to immunosuppressive regiment.  
Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 suppl. 6 s. 108  
**Impact Factor ISI: 1,630**  
**Punktacja KBN: 10**
78. Perek D., Kowalewska E., Czajńska A., Polnik D., Drogosiewicz M., Kaliciński P.:  
Central venous catheters. Risk of complications in children with cancer.  
Pediatr. Blood & Cancer 2005 Vol. 45 nr 4 s. 476-477  
**Impact Factor ISI: 1,362**  
**Punktacja KBN: 9**
79. Perek D., Dembowska-Bagińska B., Drogosiewicz M., Barszcz S., Perek-Polnik M., Grajkowska W.:  
Chemotherapy improves outcome of children with anaplastic ependymoma.  
Pediatr. Blood & Cancer 2005 Vol. 45 nr 4 s. 468  
**Impact Factor ISI: 1,362**  
**Punktacja KBN: 9**
80. Perek D., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M., Filipek I., Drogosiewicz M., Jurkiewicz E., Kościesz A., Barszcz S., Grajkowska W.:  
Response to chemotherapy in children with measurable ependymoma.  
Pediatr. Blood & Cancer 2005 Vol. 45 nr 4 s. 468  
**Impact Factor ISI: 1,362**  
**Punktacja KBN: 9**
81. Perek D., Brożyna A., Dembowska-Bagińska B., Sojka M., Bacewicz L., Polnik D., Kaliciński P.:  
Tumors in newborns and small babies.  
Pediatr. Blood & Cancer 2005 Vol. 45 nr 4 s. 476  
**Impact Factor ISI: 1,362**  
**Punktacja KBN: 9**

82. Pietraszek E., Jobs K., Grenda R., Litwin M., Wawer Z., Skorupa E.:  
Antioxidant system in children after renal transplantation treated with different  
immunosuppressive drugs.  
Clin.Chim.Acta 2005 Vol. 355 suppl. s. 377

**Impact Factor ISI: 1,961**

**Punktacja KBN: 10**

83. Pietraszek E., Kubalska J., Socha P., Skorupa E., Kowalik A., Wawer Z., Wierzbicka A.:  
Lipid and antioxidant system in children with familial hypercholesterolemia.  
Clin.Chim.Acta 2005 Vol. 355 suppl. s. 302

**Impact Factor ISI: 1,961**

**Punktacja KBN: 10**

84. Płudowski P., Lebiedowski M., Matusik H., Lorenc R.:  
Idiopathic Juvenile Osteoporosis - analysis of muscle-bone relationship.  
Bone 2005 Vol. 36 suppl. 1 s. S83-S84

**Impact Factor ISI: 3,530**

**Punktacja KBN: 14**

85. Polnik D., Bacewicz L., Kowalewska E., Czajńska A., Grajkowska W., Kaliciński P.,  
Perek D.:

Broviac catheter insertion-own modification.

Pediatr. Blood & Cancer 2005 Vol. 45 nr 4 s. 571

**Impact Factor ISI: 1,362**

**Punktacja KBN: 9**

86. Popowska E., Ciara E., Jurkiewicz D., Borucka-Mankiewicz M., Piekutowska-Abramczuk  
D., Kowalski P., Gajdulewicz M., Spodar K., Chrzanowska K., Tylki-Szymańska A.,  
Krajewska-Walasek M.:

Rett syndrome - MECP2 mutations in Polish patients with classic form and variants of the  
disease.

Eur.J.Hum.Genet. 2005 Vol. 13 suppl.1 s. 234

**Impact Factor ISI: 2,741**

**Punktacja KBN: 12**

87. Prokurat S., Grenda R., Rubik J., Kaliciński P., Piątosza B., Husar A., Pyzlak A.,  
Klimkiewicz J.:

Incidence of post-renal transplant glomerulonephritis recurrence - single center experience.

Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 suppl. 6 s. 48

**Impact Factor ISI: 1,630**

**Punktacja KBN: 10**

88. Prokurat S., Grenda R., Latoszyńska J., Boguszevska-Bączkowska A., Kaliciński P.,  
Piątosza B., Husar A., Pyzlak A., Klimkiewicz J.:

Renal transplantation in children undergoing peritoneal dialysis - 20 years experience.

Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 suppl. 6 s. 59

**Impact Factor ISI: 1,630**

**Punktacja KBN: 10**

89. Pronicki M., Kowalski P., Piekutowska-Abramczuk D., Taybert J., Popowska E., Pronicka E.:

Encephalopathy, lactic acidosis and SMA-like muscle changes in three infants with SCO2 gene mutation.

J.Inherit.Metab.Dis. 2005 Vol. 28 suppl. 1 s. 129

**Impact Factor ISI: 1,586**

**Punktacja KBN: 10**

90. Pronicki M., Matyja E., Czarnowska E., Mierzewska H., Karczmarewicz E., Pronicka E.: Respiratory chain dysfunction in "non-mitochondrial" genetic disorders - the role of pathological examination of skeletal muscle.

Virchows Arch. 2005 Vol. 447 nr 2 s. 367

**Impact Factor ISI: 2,227**

**Punktacja KBN: 11**

91. Pronicki M., Matyja E., Piekutowska-Abramczuk D., Popowska E., Karczmarewicz E., Pronicka E.:

Skeletal muscle biopsy and post mortem retrospective studies in children with Leigh syndrome caused by SURF1 gene mutations.

Virchows Arch. 2005 Vol. 447 nr 2 s. 153-154

**Impact Factor ISI: 2,227**

**Punktacja KBN: 11**

92. Ralston S.H., Uitterlinden A., Balcells S., Brandi M.L., Carey A.H., Langdahl B.L., Lorenc R., Nogues X., Obermayer-Pietsch B., Reeve J., Reid D.M., Pols H., Schoor N.M. van, Joannidis J.P.A.:

Large scale prospective meta-analysis of BMD and fracture in relation to COL1A1Sp1 polymorphism: The GENOMOS Study.

J.Bone Miner.Res. 2005 Vol. 20 suppl. 1 s. S53

**Impact Factor ISI: 5,436**

**Punktacja KBN: 18**

93. Reginster J.Y., Zikan V., Lorenc R., Hughes C., Mairon N., Bonvoisin B., Stakkestad J.A.:

Once-monthly dosing of oral ibandronate is at least as effective as Daily dosing in postmenopausal osteoporosis: 1-year results from mobile.

Bone 2005 Vol. 36 suppl. 2 s. S416

**Impact Factor ISI: 3,530**

**Punktacja KBN: 14**

94. Rokicki D., Pronicka E.:

First Polish cases with lysinuric protein intolerance (LPI).

J.Inherit.Metab.Dis. 2005 Vol. 28 suppl. 1 s. 254

**Impact Factor ISI: 1,586**

**Punktacja KBN: 10**

95. Rygier J., Siwicki J.K., Pieńkowska-Grela B., Goryluk-Kozakiewicz B., Krajewska-Walasek M.,

Chrzanowska K.:

Chromosomal alterations associated with spontaneous immortalization of T lymphocytes from Nijmegen breakage syndrome patients.

Chromosome Res. 2005 Vol. 13 suppl. 1 s. 159

**Impact Factor ISI: 2,346**

**Punktacja KBN: 11**

96. Sejfert W., Holder M., Spranger S., Hoeltzenbein M., Rossier E., Maegawa G., Dollfus H., Chrzanowska K., Horn D., Hennies H.:

Cohen syndrome: Mutational and transcriptional analysis of COH1.

Eur.J.Hum.Genet. 2005 Vol. 13 suppl.1 s. 241

**Impact Factor ISI: 2,741**

**Punktacja KBN: 12**

97. Semczuk K., Gabińska E., Dzierżanowska D.:

Haemophilus influenzae in patients with cystic fibrosis.

J.Chemotherapy 2005 Vol. 17 suppl. 3 s. 73

**Impact Factor ISI: 1,104**

**Punktacja KBN: 9**

98. Słowikowska-Hilczer J., Kula K., Szarras-Czapnik M., Wolski J., Jakubowski L., Gumińska A.:

Overt germ cell tumours in the adult patients with gonadal dysgenesis and an approach to natural history of testicular carcinoma in situ.

Int.J.Androl. 2005 Vol. 28 suppl. 1 s. 77

**Impact Factor ISI: 1,941**

**Punktacja KBN: 10**

99. Socha P., Wierzbička A., Jankowska I., Teisseyre M., Ismail H., Skorupa E., Socha J., Pawłowska J.:

Lipid and carbohydrate metabolism, and antioxidant status in children after liver transplantation.

J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2005 Vol. 40 nr 5 s. 672

**Impact Factor ISI: 1,764**

**Punktacja KBN: 10**

100. Stradowska T., Tyłki-Szymańska A., Fichna P., Zdzienicka E., Kamer B., Kruczek P., Jamroz E.,

Pronicka E.:

Serum VLCFA levels in the diagnosis of peroxisomal disorders . Ten years experience in Poland.

J.Inherit.Metab.Dis. 2005 Vol. 28 suppl. 1 s. 139

**Impact Factor ISI: 1,586**

**Punktacja KBN: 10**

101. Syczewska M., Soderberg B.A., Kalinowska M., Sjodahl C., Mattsson E., Gohil T.:

Inter-lab, inter-examiner variability in gait and spinal movements.

Gait Posture 2005 Vol. 22S s. S41

**Impact Factor ISI: 1,725**

**Punktacja KBN: 10**

102. Sykut-Cegielska J., Pronicki M., Kumierska K., Kowalik A., Pronicka E.:  
Muscle and neurological involvement in two siblings with gyrate atrophy.  
J.Inherit.Metab.Dis. 2005 Vol. 28 suppl. 1 s. 61

**Impact Factor ISI: 1,586**

**Punktacja KBN: 10**

103. Szalecki M., Pańkowska E., Piontek E., Janas R.:  
Evaluation of ghrelin in children with insulin-dependent diabetes mellitus (IDDM).  
Horm.Res. 2005 Vol. 64 suppl. 1 s. 256

**Impact Factor ISI: 1,561**

**Punktacja KBN: 10**

104. Szalecki M., Pańkowska E., Piontek E., Janas R.:  
Evaluation of resistin and adiponectin in children with insulin-dependent diabetes mellitus (IDDM).  
Horm.Res. 2005 Vol. 64 suppl. 1 s. 146

**Impact Factor ISI: 1,561**

**Punktacja KBN: 10**

105. Szalecki M., Pańkowska E., Jarosz-Chobot P., Piontek E., Janas R.:  
Evaluation of TNF-alpha, soluble TNF-alpha receptor and VEGF in children with IDDM.  
Pediatr. Diab. 2005 Vol. 6 suppl. 3 s. 34

**Punktacja KBN: 6**

106. Szalecki M., Pańkowska E., Jarosz-Chobot P., Piontek E., Janas R.:  
Ghrelin, growth hormone and IGF-1 in children with IDDM.  
Pediatr. Diab. 2005 Vol. 6 suppl. 3 s. 66

**Punktacja KBN: 6**

107. Szymczak M., Kaliciński P., Kamiński A., Broniszczyk D., Rubik J., Teisseire J.,  
Drewniak T.,  
Pawłowska J., Kowalski A., Ismail H., Nachulewicz P.:  
Renal failure in perioperative period of liver transplantation in children.  
Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 suppl. 6 s. 70

**Impact Factor ISI: 1,630**

**Punktacja KBN: 10**

108. Śladowska J., Litwin M., Niemirska A., Wierzbicka A., Antoniewicz J., Wawer Z.:  
Metabolic alterations in children with essential hypertension.  
Int.J.Obesity 2005 Vol. 29 suppl. 3 s. S10

**Impact Factor ISI: 3,459**

**Punktacja KBN: 13**

109. Tkaczyk M., Nowicki M., Grenda R. et al:  
Hypertension in chronic dialysis - children, the incidence and therapeutic approach in Poland.

Pediatr.Nephrol. 2005 Vol. 20 nr 9 s. C38

**Impact Factor ISI: 1,440**

**Punktacja KBN: 9**

110. urska-Kmieć A., Jankowska I., Kawalec W., Kaliciński P., Socha J., Markiewicz M., Pawłowska J., Tomyn-Drabik M., Ziółkowska L., Rękawek J., Tobota Z., Kmieć T., Żuk M., Tulej A.:

Assessment of arteriosclerosis cardiovascular risk factors in children after liver transplantation.

Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 suppl. 6 s. 54

**Impact Factor ISI: 1,630**

**Punktacja KBN: 10**

111. Turska-Kmieć A., Kaliciński P., Kawalec W., Jankowska I., Tomyn-Drabik M., Rękawek J., Pawłowska J., Markiewicz M., Sobielska D., Ziółkowska L., Jagiełłowicz D., Tobota Z., Kmieć T., Śmirska E.:

Exercise treadmill test in assessment of functional capacity of children after liver transplantation.

Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 suppl. 6 s. 95

**Impact Factor ISI: 1,630**

**Punktacja KBN: 10**

112. Turska-Kmieć A., Kawalec W., Jankowska I., Kaliciński P., Tomyn-Drabik M., Rękawek J., Markiewicz M., Pawłowska J., Biernatowicz M., Kowalczyk M., Ziółkowska L., Tobota Z., Kmieć T., Mrowiec Ł.:

QT dispersion and rate-corrected QT interval in children after liver transplantation.

Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 suppl. 6 s. 54

**Impact Factor ISI: 1,630**

**Punktacja KBN: 10**

113. Wagner S., Massimino M., Perek D., Drogosiewicz M. et al.:

European data base for malignant high-grade gliomas in children.

Pediatr. Blood & Cancer 2005 Vol. 45 nr 4 s. 467

**Impact Factor ISI: 1,362**

**Punktacja KBN: 9**

114. Watson A.R., Grenda R., Vondrak K., European Multicentre Paediatric Tacrolimus Study Group:

A multicentre, randomised trial of tacrolimus triple therapy with or without basiliximab in paediatric kidney transplantation.

Pediatr.Transplant. 2005 Vol. 9 suppl. 6 s. 56

**także:** Pediatr.Nephrol. 2005 Vol. 20 nr 9 s. C32

**Impact Factor ISI: 1,630**

**Punktacja KBN: 10**

115. Wierzbicka A., Socha P., Skorupa E., Janas R., Dądański M., Dzik E., Litwin M., Socha J.:

Metabolic disturbances in children with non-alcoholic fatty liver disease.

J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2005 Vol. 40 nr 5 s. 681

**także:** Exp.Clin.Hep. 2005 Vol. 1 nr 2 s. 42

**Impact Factor ISI: 1,764**

**Punktacja KBN: 10**

116. Wołoszczuk-Gębicka B., Wyska E.:  
Mivacurium pharmacokinetic-pharmacodynamic relationship in children under stable nitrous oxide-fentanyl or nitrous oxide-sevoflurane anesthesia.  
Anesthesiology 2005 Vol. 103 s. A1388

**Impact Factor ISI: 4,055**

**Punktacja KBN: 15**

117. Wołoszczuk-Gębicka B., Wyska E., Grabowski T.:  
Rocuronium pharmacokinetic-pharmacodynamic relationship in children under stable nitrous oxide-fentanyl of nitrous oxide-sevoflurane anesthesia.  
Anesthesiology 2005 Vol. 103 s. 1392

**Impact Factor ISI: 4,055**

**Punktacja KBN: 15**

118. Woynarowski M., Piwczyńska K., Szaflarska-Popławska A., Lebensztejn D., Grudzień E., Reyman W., Michalska Z., Socha J.:  
Long term follow-up of children with chronic hepatitis B infection treated with interferon alpha.

J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2005 Vol. 40 nr 5 s. 628

**Impact Factor ISI: 1,764**

**Punktacja KBN: 10**

119. Woźniak M., Witas H., Woynarowski M., Socha J., Michałkiewicz J.:  
CTLA-4 gene polymorphism in children with autoimmune hepatitis.

J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2005 Vol. 40 nr 5 s. 679

**Impact Factor ISI: 1,764**

**Punktacja KBN: 10**

120. Woźniak M., Woynarowski M., Socha J.:  
High prevalence of autoimmune hepatitis among children with primary sclerosing cholangitis.

J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2005 Vol. 40 nr 5 s. 680

**także:** Exp.Clin.Hep. 2005 Vol. 1 nr 2 s. 40

**Impact Factor ISI: 1,764**

**Punktacja KBN: 10**

121. Woźniewicz B., Cukrowska B., Czarnowska E., Pronicki M., Grajkowska W., Szymańska-Dębińska T., Zajączkowska A.:  
Human heart explant contain cell population differentiating in vitro into myofibroblasts.

Virchows Arch. 2005 Vol. 447 nr 2 s.458

**Impact Factor ISI: 2,227**

**Punktacja KBN: 11**

122. Wysocka-Mincewicz M., Zakrzewska-Pniewska B., Trippenbach-Dulska M., Pańkowska E.:  
Decrease of visual evoked potentials amplitude in children with type 1 diabetes.

Pediatr. Diab. 2005 Vol. 6 suppl. 3 s. 55-56

**Punktacja KBN: 6**

123. Wysocka-Mincewicz M., Emeryk-Szajewska B., Trippenbach-Dulska M., Pańkowska E., Zajączkowska J.:

Impact of hypoglycemic episodes on peripheral nerves function in children and adolescents with type 1 diabetes.

Pediatr. Diab. 2005 Vol. 6 suppl. 3 s. 16-17

**Punktacja KBN: 6**

124. Wysocka-Mincewicz M., Emeryk-Szajewska B., Trippenbach-Dulska M., Pańkowska E., Zajączkowska J.:

The influence of poor metabolic control and hypoglycemic episodes on the function of peripheral nerves in children with type 1 diabetes.

Pediatr. Diab. 2005 Vol. 6 suppl. 3 s. 55

**Punktacja KBN: 6**

125. Wysocka-Mincewicz Marta, Emeryk-Szajewska B., Trippenbach-Dulska M., Pańkowska E.,

Zajączkowska J..

Prevalence of diabetic polyneuropathy in children with type 1 diabetes.

Pediatr. Diab. 2005 Vol. 6 suppl. 3 s. 27

**Punktacja KBN: 6**

126. Wysocka-Mincewicz M., Emeryk-Szajewska B., Zajączkowska J.:

Risk factors analysis of diabetic polyneuropathy in children above 10 years of age.

Pediatr. Diab. 2005 Vol. 6 suppl. 3 s. 26-27

**Punktacja KBN: 6**

127. Wysocka-Mincewicz M., Kochanek K., Mueller-Malasińska M., Trippenbach-Dulska M., Pańkowska E.,

Piłka A.:

Subclinical hearing deficits in children and adolescents with type 1 diabetes.

Pediatr. Diab. 2005 Vol. 6 suppl. 3 s. 27

**Punktacja KBN: 6.000**

128. Zawadzki J., Syczewska M., Alsharif A., Rujner J., Socha J.:

Magnesium and citrate metabolism disorders in children with coeliac disease.

J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2005 Vol. 40 nr 5 s. 633

**Impact Factor ISI: 1,764**

**Punktacja KBN: 10**

129. Zawadzki J., Żurowska A., Leśniewska I.:

Calcium-phosphate metabolism and tubular H<sup>+</sup> transport disorders in a 15-year old boy with progressive nephropathy.

Pediatr.Nephrol. 2005 Vol. 20 nr 9 s. C62

**Impact Factor ISI: 1,440**

**Punktacja KBN: 9**



## STRESZCZENIA OPUBLIKOWANE W CZASOPISMACH KRAJOWYCH

1. Bacewicz L., Drewniak T., Kaliciński P., Polnik D., Ganowicz J., Kościesz A., Brzezińska G., Pędich M., Dzik E.:

Postępowanie u noworodków i niemowląt z naczyniakami i zmianami naczyniowymi wątroby - doświadczenia własne.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 54

**Punktacja KBN: 3**

2. Bernatowska E.:

Integration for primary immunodeficiencies.

Centr.Eur.J.Immunol. 2005 T. 30 supl. 1 s. 5

**Punktacja KBN: 5**

3. Bień E., Stachowicz-Stencel T., Balcerska A., Pietniczka M., Kukwa A., Przewoźny T., Stodulski D., Stankiewicz C., Godziński J., Sulka W., Rapała M., Nurzyńska-Flak J., Perek-Polnik M., Pobudejska A., Rybczyńska A., Kowalczyk J., Perek D., Sońta-Jakimczyk D., Wachowiak J.:

Nowotwory gruczołów ślinowych u dzieci - raport programu guzów rzadkich Polskiej Pediatricznej Grupy Guzów Litych.

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 126-127

**Punktacja KBN: 4**

4. Bień E., Balcerska A., Iżycka-Świeszewska E., Stachowicz-Stencel T., Godziński J., Kazanowska B., Reich A., Rapała M., Sulka W., Perek-Polnik M., Madziara W., Mańkowski P., Nurzyńska-Flak J., Rybczyńska A., Dobruchowska M., Bohosiewicz J., Chybicka A., Jankowski A., Kowalczyk J., Perek D., Wachowiak J., Prokurat A.:

Obłoniak (hemangiopericytoma) u niemowląt i dzieci starszych. Raport programu guzów rzadkich i programu mięsaków tkanek miękkich Polskiej Pediatricznej Grupy Guzów Litych.

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 117-118

**Punktacja KBN: 4**

5. Broniszczak D., Kamiński A., Kaliciński P., Bacewicz L., Bogucki K., Ganowicz J., Polnik D.,

Maruszewski B., Kowalska A., Kościesz A., Manowska M., Pronicki M., Kluge P.:

Wrodzona rozedma płatowa - doświadczenia własne.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 117

**Punktacja KBN: 3**

6. Byszewski A., Wołoszczuk-Gębicka B.:

Trzyłózkowe badanie układu krzepnięcia za pomocą tromboelastometru (ROTEM, Pentapharm GmbH).

Anest.Int.Terapia 2005 T. 37 supl. 1

**Punktacja KBN: 3**

7. Ceregra A., Kozakova H., Czarnowska E., Zajączkowska A., Klewicka E., Motyl I., Śliżewska K.,

Libudzisz Z., Cukrowska B.:

Effect of gastrointestinal application of probiotic *Lactobacillus casei/paracasei* strains on bacteria translocation and cytokine production.

Folia Hist.Cytobiol. 2005 Vol. 43 supl. 1 s. 28

**Impact Factor ISI: 0,672**

**Punktacja KBN: 8**

8. Cielecka-Kuszyk J., Michałkiewicz J., Pawłowska J., Grajkowska W., Woźniak M.:  
Analysis of the immunophenotype of the lymphoid cells in the hepatic inflammatory infiltrates and blood from children with autoimmune hepatitis.

Exp.Clin.Hep. 2005 Vol. 1 nr 2 s. 32

9. Cukrowska B., Ceregra A., Piontek E., Najberg E., Zajączkowska A., Klewicka E., Motyl I., Śliżewska K., Libudziś Z.:

The role of intestinal microflora in the development of allergy: the effect of probiotic *Lactobacillus* strains on gut ecosystem and clinical status of children with atopic dermatitis.

Centr.Eur.J.Immunol. 2005 T. 30 supl. 1 s. 17

**Punktacja KBN: 5**

10. Czarnowska E., Zajączkowska A., Sowińska A., Cukrowska B., Godlewski M., Kluge B., Wierzchoń T.:

Control of human osteoblast-like cell adhesion and activity by biomaterial surface.

Folia Hist.Cytobiol. 2005 Vol. 43 supl. 1 s. 145

**Impact Factor ISI: 0,672**

**Punktacja KBN: 8**

11. Czarnowska E., Cukrowska B., Brudek M., Włodarska E., Turska-Kmieć A., Kawalec W., Kluge B., Woźniewicz B.:

Expression of beta-catenin, Wnt-1 and PPARgamma in myocardium of patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy.

Folia Hist.Cytobiol. 2005 Vol. 43 supl. 1 s. 88

**Impact Factor ISI: 0,672**

**Punktacja KBN: 8**

12. Czarnowska E., Cukrowska B., Brudek M., Dzieciatkowska M., Kuśmierski K., Lichomski J., Machaj E.K., Kluge B., Beręsewicz A.:

Fetal liver stem cell therapeutic interventions after infarction in rats.

Folia Hist.Cytobiol. 2005 Vol. 43 supl. 1 s. 38

**Impact Factor ISI: 0,672**

**Punktacja KBN: 8**

13. Czarnowska E., Basso C., Della Barbera M., Valente M., Włodarska E., Baucé B., Rampazzo A., Tiene G.:

Ultrastructure of junctions at intercalated discs in ARVC: morphometric analysis.

Pol.J.Pathol. 2005 Vol. 56 nr 1 s. 6

**Punktacja KBN: 5**

14. Czech-Kowalska J., Dobrzańska A., Kornacka K., Gruszczyński D.:

Ilościowe badanie ultrasonograficzne kości piszczelowej w ocenie mineralizacji układu szkieletowego noworodków.

Twój Mag. Med. 2005 T. 10 nr 1 s. 74

**Punktacja KBN: 2**

15. Dembowska-Bagińska B., Brożyna A., Perek D., Krenska A., Drogosiewicz M.:  
Nowotwory u młodzieży leczonej w Klinice Onkologii IP CZD.  
Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 133-134

**Punktacja KBN: 4**

16. Dobrzańska A., Ryciak E., Witwicki J., Pawłowska B., Kluge P.:  
Hepatic fibrosis in neonate with Jeune syndrom - case raport.  
Exp.Clin.Hep. 2005 Vol. 1 nr 2 s. 33

17. Dobrzańska A., Latka-Grot J., Gruszczyński D., Jurkiewicz E., Majak D.:  
Metody obrazowania OUN u noworodka.  
Radiology (d. Pol.Przegl.Radiol.) 2005 T. 70 nr 2 s. 120

18. Drabik K., Daszkiewicz P., Roszkowski M., Pędich M., Witwicki J., Dobrzańska A.,  
Pleskoczyńska A., Czech-Kowalska J.:  
Obrazowanie w diagnostyce i wyborze metody leczenia malformacji żyły Galena u  
noworodków.  
Pol.J.Radiol. 2005 T. 70 nr 2 s. 115

**Punktacja KBN: 5**

19. Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Dembowska-Bagińska B., Perek D.:  
Wyniki leczenia dzieci z zarodkowymi nowotworami OUN leczonych według protokołu  
SIOP.  
Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 75-76

**Punktacja KBN: 4**

20. Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Filipek I., Jurkiewicz E., Dembowska-Bagińska B.,  
Perek D.:  
Wyniki leczenia pacjentów z guzami pnia mózgu - doświadczenia własne.  
Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 22-23

**Punktacja KBN: 4**

21. Drożyńska E., Iżycka-Świeszewska E., Balcerska A., Bodalski J., Bohosiewicz J.,  
Brożyna A., Bubała H., Chybicka A., Grajkowska W., Kołtan S., Madziara W., Rybczyńska  
A., Słociak M., Sońta-Jakimczyk D., Stolarska M., Perek D., Wachowiak J., Wysocki M.:  
Wskaźniki angiogenezy w odniesieniu do cech klinicznych i typu histologicznego guzów  
neuroblastoma. Praca wieloośrodkowa.  
Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 89-90

**Punktacja KBN: 4**

22. Dunin-Wąsowicz D., Milewska-Bobula B., Chmielik J., Jurkiewicz E., Barszcz S.,  
Radziszewska-Konopka M., Kapusta M.:  
Wady ośrodkowego układu nerwowego w cytomegalii wrodzonej.  
Neurol. Dziec. 2005 T. 13 supl. s. 12

**Punktacja KBN: 3**

23. Gajdulewicz M., Chrzanowska K., Piekutowska-Abramczuk D., Gładkowska-Dura M., Wakulińska A., Białecka M., Gregorek H., Rysiewski H., Goryluk-Kozakiewicz B., Spodar K., Popowska E., Krajewska-Walasek M., the Polish NBS Study Group:  
The Polish Registry for Nijmegen Breakage Syndrome.  
Arch.Perinatal Med. 2005 supl. s. 36

**Punktacja KBN: 3**

24. Ganowicz J., Bacewicz L., Ostoja-Chyżyńska A., Budner M., Bogucki K., Jodkowski W., Kaliciński P.:

Wczesne, wstępujące zapalenie dróg żółciowych po hepatoportoenterostomii u niemowląt z wrodzoną niedrożnością dróg żółciowych.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 98

**Punktacja KBN: 3**

25. Gastoł P., Baka-Ostrowska M., Skobejko-Włodarska L., Strulak K., Felberg K.:

Zastosowanie zespolenia kielichowo-moczowodowego u dzieci.

Urol. Pol. 2005 T. 58 supl. 1 s. 92

**Punktacja KBN: 3**

26. Ginalska-Malinowska M., Romer T.E., Ziora K.:

Trudności diagnostyczne u dziewczynki z przedwczesnym dojrzewaniem i pogłębiającym się niedoborem wzrostu.

Endokrynol.Pediatr. 2005 T. 4 nr 3 s. 70

**Punktacja KBN: 3**

27. Ginalska-Malinowska M.:

Rak? Gruczolak? I co dalej?... Aktualności na temat guzów kory nadnerczy u dzieci i młodzieży.

Endokrynol.Pediatr. 2005 T. 4 supl. 4 s. 24

**Punktacja KBN: 3**

28. Godziński J., Bień E., Pietras W., Stachowicz-Stencel T., Balcerska A., Rapała M., Sulka W., Bohosiewicz J., Drogosiewicz M., Jankowski A., Jelen M., Kowalczyk J., Kurylak A., Madziara W., Mańkowski P., Nurzyńska-Flak J., Perek-Polnik M., Perek D., Wysocki M.:  
Charakterystyka kliniczna czerniaka u dzieci. Sugestie terapeutyczne.

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 129-130

**Punktacja KBN: 4**

29. Godziński J., Bronowicki K., Flohil C., den Kate F.W.J., Aronson D.C., Heif H.A., Bień E., Madziara W., Perek D. i wsp.:

Charakterystyka kliniczna i terapeutyczna fibromatosis aggressiva u dzieci.

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 47-48

**Punktacja KBN: 4**

30. Grabowski A., Juszko M., Migdał M., Wołoszczuk-Gębicka B.:

Zastosowanie aktywowanego białka C u pięciorga dzieci z ciężką sepsą lub wstrząsem septycznym.

Anest.Int.Terapia 2005 T. 37 supl. 1 s. 71-72

**Punktacja KBN: 3**

31. Grajkowska W., Jóźwiak S., Roszkowski M., Chan J., Kwiatkowski D.:  
Pathology and pathogenesis of tuberous sclerosis subependymal giant cell astrocytomas.  
Folia Neuropathol. 2005 T. 43 nr 3 s. 206  
**Impact Factor ISI: 0,507**  
**Punktacja KBN: 8**
32. Heropolitańska-Pliszka E., Wolska-Kuśnierz B., Pac M., Kurenko-Deptuch M.,  
Bernatowska E.:  
Hyper IgM syndromes registered in immunology department during a 24-year period (1980-  
2004).  
Centr.Eur.J.Immunol. 2005 T. 30 supl. 1 s. 34-35  
**Punktacja KBN: 5**
33. Iżycka-Świeszewska E., Drożyńska E., Rzepko R., Grajkowska W., Jaśkiewicz K.:  
Vascular patterns in neuroblastoma.  
Folia Neuropathol. 2005 T. 43 nr 3 s. 208  
**Impact Factor ISI: 0,507**  
**Punktacja KBN: 8**
34. Iżycka-Świeszewska E., Drożyńska E., Kobierska-Gulida G., Rzepko R., Kardaś I.,  
Grajkowska W., Jaśkiewicz K.:  
Korelacje pato-kliniczne potencjału angiogenetycznego w guzach typu neuroblastoma podtyp  
Schwannian stroma-poor.  
Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 87-88  
**Punktacja KBN: 4**
35. Jankowska I., Turska-Kmieć A., Tomyn-Drabik M., Kawalec W., Pawłowska J.,  
Kaliciński P., Markiewicz M., Rękawek J., Kamiński A., Biernatowicz M., Ziółkowska L.,  
Socha J.:  
Hypertrophic cardiomyopathy as a side effect of tacrolimus treatment in a child after liver  
transplantation - case report.  
Exp.Clin.Hep. 2005 Vol. 1 nr 2 s. 17
36. Jóźwiak S.:  
Miejsce diety ketogenicznej w leczeniu padaczki u dzieci.  
Neurol. Dziec. 2005 T. 13 supl. s. 21  
**Punktacja KBN: 3**
37. Jóźwiak S.:  
Neurologiczne i genetyczne aspekty fakomatoz.  
Neurol.Neurochir.Pol. 2005 T. 39 nr 4 supl. 2 s. S113-114  
**Punktacja KBN: 5**
38. Kaczorowska M., Kuczyński D., Kmiec T., Jurkiewicz E., Jóźwiak S.:  
Przypadek 6-letniej dziewczynki ze zmianami o typie vanishing white matter w obrazie RM  
mózgu.  
Neurol. Dziec. 2005 T. 13 supl. s. 47-48  
**Punktacja KBN: 3**

39. Kaliciński P., Kamiński A., Ismail H., Drewniak T., Szymczak M., Nachulewicz P., Teisseyre J., Markiewicz M., Pawłowska J., Bogucki K., Bacewicz L., Kluge P., Broniszcak D., Chyżyńska A., Polnik D., Perek D., Dembowska-Bagińska B.:

Przeszczepy wątroby u dzieci z pierwotnymi guzami wątroby - doświadczenia własne.

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 36

**Punktacja KBN: 4**

40. Kaliciński P.:

Zastosowanie dializy albuminowej wątroby u dzieci.

Przegl. Lek. 2005 T. 62 nr 6 s. 629

**Punktacja KBN: 5**

41. Kamińska A., Pawłowska J., Czubkowski P., Jankowska I., Kamiński A., Świątek-Rawa E., Teisseyre M., Derecka I., Toth K.:

Przydatność wątrobowego wskaźnika ekstrakcji (HEF) w diagnostyce różnicowej cholestaz wieku niemowlęcego.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 96

**Punktacja KBN: 3**

42. Kamińska A., Dembowska-Bagińska B., Perek D., Toth K.:

Ocena reakcji na leczenie zmian przerzutowych w kościach w badaniu scyntygraficznym przy użyciu I-MIBG u dzieci z neuroblastoma w materiale własnym.

Współcz. Onkol. 2005 T. 9 supl. 1 s. S11-12

**Punktacja KBN: 4**

43. Karczmarewicz E., Pawłowska J., Skorupa E., Matusik H., Ismail H., Ryżko J., Jankowska I., Teisseyre M., Kaliciński P., Łukaszkiwicz J., Łysoń-Wojciechowska G., Socha J., Lorenc R.:

Ocena metabolizmu kostnego oraz gospodarki wapniowo-fosforanowej u dzieci przed i po przeszczepie wątroby (Ltx).

Twój Mag. Med. 2005 T. 10 nr 1 s. 73

**Punktacja KBN: 2**

44. Karczmarewicz E., Skorupa E., Łukaszkiwicz J., Lorenc R.:

Ocena wiarygodności analitycznej oznaczania 25-hydroxy-witaminy D [25(OH)D] w surowicy pacjentów szpitala pediatrycznego metodą automatyczną.

Twój Mag. Med. 2005 T. 10 nr 1 s. 78-79

**Punktacja KBN: 2**

45. Kasprzyk-Obara J., Domańska-Pakieła D., Karkowska B.:

Napadowy oczopląs u 4 letniej dziewczynki jako postać napadów częściowych prostych.

Neurol. Dziec. 2005 T. 13 supl. s. 45

**Punktacja KBN: 3**

46. Kaźmierczuk R., Kusza K., Prokurat A., Chrupek M., Byszewski A., Łaniewski-Wołk P., Wołoszczuk-Gębicka B., Skiba P., Winnicki M., Kaliciński P.:

Ocena skutków zastosowania manewru Pringle'a u dzieci operowanych z powodu guzów wątroby.

Anest.Int.Terapia 2005 T. 37 supl. 1 s. 106

**Punktacja KBN: 3**

47. Kaźmierczuk R., Kusza K., Prokurat A., Chrupek M., Byszewski A., Łaniewski-Wołk P., Wołoszczuk-Gębicka B., Skiba P., Winnicki M., Kaliciński P.:

Wpływ manewru Pringle'a na wielkość śródoperacyjnych przetoczeń krwi podczas zabiegów resekcji wątroby u dzieci.

Anest.Int.Terapia 2005 T. 37 supl. 1 s. 106

**Punktacja KBN: 3**

48. Kmiec T., Kuczyński D., Roszkowski M., Barszcz S., Drabik K., Daszkiewicz P., Jurkiewicz E., Kościesz A., Jóźwiak S., Karkowska B., Wołoszczuk-Gębicka B.:

Niestabilność potyliczno-szczytowo-obrotowa w różnych patologiach złącza czaskowo-szyjnego leczona neurochirurgicznie.

Neurol. Dziec. 2005 T. 13 supl. s. 36

**Punktacja KBN: 3**

49. Kmiec T., Jóźwiak S., Kuczyński D., Pakuła-Kościesz A., Jurkiewicz E., Kościesz A., Kamińska A., Szapłyko W., Bachański M., Lemke M., Zarzycka-Chroł E.:

Przebieg kliniczny wielofazowego ostrego rozsianego zapalenia mózgu i rdzenia.

Neurol. Dziec. 2005 T. 13 supl. s. 27

**Punktacja KBN: 3**

50. Kołtan S., Wolska-Kuśnierz B., Bernatowska E., Grzešek E., Dylewska K.:

Severe combined immunodeficiencies - heterogeneity of clinical manifestation in two infants.

Centr.Eur.J.Immunol. 2005 T. 30 supl. 1 s. 48-49

**Punktacja KBN: 5**

51. Korpysz A., Szalecki M., Moszczyńska E., Książyk J.:

Insulinooporność u dzieci z wewnątrzmacicznym zaburzeniem wzrastania - porównanie grupy dzieci w wieku przedpokwitaniowym i pokwitaniowym.

Endokrynol.Pediatr. 2005 T. 4 supl. 4 s. 160

**Punktacja KBN: 3**

52. Korpysz A., Szalecki M., Moszczyńska E., Książyk J.:

Insulinooporność w grupie dzieci z IUGR - porównanie dzieci z "catch up growth" i "non catch up growth".

Endokrynol.Pediatr. 2005 T. 4 supl. 4 s. 94

**Punktacja KBN: 3**

53. Kruk M., Jaworski M., Łukaszewicz J., Karczmarewicz E., Lorenc R., Uitterlinden A.:

Relacje pomiędzy polimorfizmami genów VDR, COL1alfa i ERalfa a ultradźwiękowymi

parametrami kości u dorosłych mężczyzn i kobiet w populacji warszawskiej.

Twój Mag. Med. 2005 T. 10 nr 1 s. 79-80

**Punktacja KBN: 2**

54. Kuczyński D., Jóźwiak S., Kmiec T., Domańska-Pakieła D., Bachański M., Kaczorowska M.:

Próba leczenia padaczki z ciągłymi zespołami iglicy - fali podczas snu wolnofalowego dużymi dawkami diazepam doustnie.

Neurol. Dziec. 2005 T. 13 supl. s. 23

**Punktacja KBN: 3**

55. Kuczyński D., Kmieć T., Adamowicz M., Sykut-Cegielska J.:  
Wrodzone zaburzenia glikozylacji - opis przypadku.  
Neurol. Dziec. 2005 T. 13 supl. s. 38

**Punktacja KBN: 3**

56. Kurenko-Deptuch M., Skopczyńska H., Pac M., Pietrucha B., Wolska-Kuśnierz B.,  
Heropolitańska-Pliszka E., Bernatowska E.:  
The diagnostic criteria and managment of chronic granulomatous disease. Own experience.  
Centr.Eur.J.Immunol. 2005 T. 30 supl. 1 s. 60

**Punktacja KBN: 5**

57. Kurenko-Deptuch M., Wolska-Kuśnierz B., Pac M., Bernatowska E.:  
Successful therapy of nine year old girl with chronic granulomatous disease and invasive  
aspergillosis.  
Centr.Eur.J.Immunol. 2005 T. 30 supl. 1 s. 60

**Punktacja KBN: 5**

58. Lecka A., Ginalska-Malinowska M., Rudzka-Kocjan A.:  
Guzy kory nadnerczy u dzieci - obserwacja choroby u 22 pacjentów.  
Endokrynol.Pediatr. 2005 T. 4 supl. 4 s. 158

**Punktacja KBN: 3**

59. Lipiec E., Grałek M., Niwald A.:  
Ocena zmian w narządzie wzroku w przebiegu młodzieńczego idiopatycznego zapalenia  
stawów.  
Przegl. Ped. 2005 T. 35 supl 1 s. 41

**Punktacja KBN: 3**

60. Litwin M., Niemirska A., Jurkiewicz E., Kościeszka I., Antoniewicz J., Janas R.,  
Śladowska J., Malczyk K.:  
Fat tissue distribution and metabolic alterations in obese hypertensive children.  
Kardiolog.Pol. 2005 T. 63 supl. 1 s. S9

**Punktacja KBN: 5**

61. Malinowska A., Ginalska-Malinowska M., Rudzka-Kocjan A., Ziemnicka K.:  
Guz nadsiodłowy (craniopharyngioma) i celiakia u bliźniąt - opis przypadku.  
Endokrynol.Pediatr. 2005 T. 4 supl. 4 s. 104

**Punktacja KBN: 3**

62. Małunowicz E.:  
Aspekty biochemiczne, kliniczne i genetyczne niedoboru P450 oxydoreduktazy, nowego typu  
wrodzonego przerostu kory nadnerczy (wpn).  
Endokrynol.Pediatr. 2005 T. 4 supl. 4 s. 25

**Punktacja KBN: 3**

63. Małunowicz E., Szarras-Czapnik M., Chrzanowska K., Szalecki M.:  
Wrodzony przerost kory nadnerczy (WPN) z niedoborem oksydoreduktazy P450: nowy  
defekt steroidogenezy - przebieg biochemiczny i kliniczny u czterech dziewczynek.



Endokrynol.Pediatr. 2005 T. 4 supl. 4 s. 52

**Punktacja KBN: 3**

64. Markiewicz M., Bacewicz L., Ganowicz J., Teisseyre J., Ismail H., Kamiński A., Pawłowska J., Dembowska-Bagińska B., Kaliciński P.:

Przeszczep wątroby jako "ratunkowa" metoda leczenia olbrzymich wrodzonych naczynek wątroby.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 139

**Punktacja KBN: 3**

65. Matusik H., Pawłowska J., Lorenc R.:

Gęstość kości i skład tkanek miękkich u dzieci z rodzinnym przeszczepem wątroby.

Twój Mag. Med. 2005 T. 10 nr 1 s. 79

**Punktacja KBN: 2**

66. Mierzewska H., van der Knaap M.S., Scheper G., Jurkiewicz E., Schmidt-Sidor B., Szymańska K., Kmiec T., Pronicka E.:

Leukoencephalopathy with vanishing white matter in three sisters.

Folia Neuropathol. 2005 T. 43 nr 3 s. 216

**Impact Factor ISI: 0,507**

**Punktacja KBN: 8**

67. Moszczyńska E., Ginalska-Malinowska M., Korpysz A., Gajewska M., Brzezińska-Rajszy G., Pędich M.:

Zastosowanie cewnikowania zatok skalistych dolnych w trudnych diagnostycznie przypadkach choroby Cushinga.

Endokrynol.Pediatr. 2005 T. 4 supl. 4 s. 51

**Punktacja KBN: 3**

68. Motyl I., Kozakova H., Klewicka E., Śliżewska K., Libudzisz Z., Zajączkowska A., Ceregra A.,

Cukrowska B.:

Probiotic features of *Lactobacillus casei* and *paracasei/casei* strains: in vitro and in vivo studies.

Centr.Eur.J.Immunol. 2005 T. 30 supl. 1 s. 77

**Punktacja KBN: 5**

69. Pachucki A., Nyckowski P., Bar-Andziak E., Cieszanowski A., Małunowicz E., Krawczyk M.:

Skuteczne leczenie operacyjne raka kory nadnercza z przerzutem do wątroby.

Endokrynol.Pol. 2005 T. 56 nr 4 s. 707

**Punktacja KBN: 3**

70. Pac M., Michałkiewicz J., Bernatowska E., Kubiszewska I., Kostecka E.:

Immunological characteristics of children with XLA and CVID.

Centr.Eur.J.Immunol. 2005 T. 30 supl. 1 s. 82

**Punktacja KBN: 5**

71. Pac M., Bernatowska E., Casanova J.L., Heropolitańska-Pliszka E., Piątoś B.:

The local BCG infection in a child with IL12RB1 deficiency.

Centr.Eur.J.Immunol. 2005 T. 30 supl. 1 s. 81-82

**Punktacja KBN: 5**

72. Pac M., Bernatowska E., Pietrucha B., Wolska-Kuśnierz B., Kurenko-Deptuch M.:  
Subcutaneous immunoglobulin replacement therapy in children with primary antibody  
deficiencies.

Centr.Eur.J.Immunol. 2005 T. 30 supl. 1 s. 82

**Punktacja KBN: 5**

73. Pałowska J., Wierzbicka A., Socha P., Jankowska I., Ismail H., Teisseire M.,  
Szygutowicz G.:

Metabolism of lipids, carbohydrates and antioxidant stress in children after liver  
transplantation according to immunosuppressive regimen.

Exp.Clin.Hep. 2005 Vol. 1 nr 2 s. 18

74. Perek D., Kowalewska E., Czajńska A., Drogosiewicz M., Polnik D., Kaliciński P.:  
Centralne dojścia żyłne, ryzyko komplikacji u dzieci z chorobą nowotworową.  
Doświadczenia jednego ośrodka.

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 234-235

**Punktacja KBN: 4**

75. Perek D., Owsik A., Filipek I., Jurkiewicz E., Jóźwiak S., Perek D.:

Dzieci z NF1 (choroba Recklinghausena) w materiale Instytutu "Pomnik-Centrum Zdrowia  
Dziecka".

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 24-25

**Punktacja KBN: 4**

76. Perek D., Brożyna A., Dembowska-Bagińska B., Sojka M., Bacewicz L., Polnik D.,  
Kaliciński P.:

Guzy u noworodków i małych niemowląt. Doświadczenia własne.

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 131-132

**Punktacja KBN: 4**

77. Perek D., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M., Filipek I., Drogosiewicz M.:  
Jurkiewicz E., Kościesz A., Barszcz S., Grajkowska W.:

Ocena odpowiedzi na chemioterapię u pacjentów z ependymoma.

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 73

**Punktacja KBN: 4**

78. Perek D., Dembowska-Bagińska B., Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Barszcz S.,  
Grajkowska W.:

Wpływ chemioterapii na przeżycie wolne od wznowy u dzieci z anaplastyczną postacią  
wyściółczaka.

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 72

**Punktacja KBN: 4**

79. Perek D., Drogosiewicz M., Perek D.:

Wyniki leczenia pacjentów z medulloblastoma/PNET wg protokołu IP CZD przyjętego przez  
PGDLGL.

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 21

**Punktacja KBN: 4**

80. Perek D., Dembowska-Bagińska B., Jakubik M., Kaca M., Drogosiewicz M., Pakuła-Kościeszka I., Kościeszka A.:

Wyniki leczenia zaawansowanych postaci neuroblastoma według własnego programu.

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 77-

**Punktacja KBN: 4**

81. Pietrucha B., Mikołuc B., Pac M., Wolska-Kuśnierz B., Kurenko-Deptuch M., Bernatowska E.:

Diagnostic and therapeutic guidelines in DNA repair disorders.

Centr.Eur.J.Immunol. 2005 T. 30 supl. 1 s. 296

**Punktacja KBN: 5**

82. Polnik D., Bacewicz L., Ganowicz J., Ostojka-Chyżyńska A., Baka-Jakubiak M., Gastoł P., Manowska M.:

Zespół Frynsa - opis przypadku.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 146

**Punktacja KBN: 3**

83. Popińska K., Łyszkowska M., Książek J.:

Suplementacja L-karnityną dzieci z zespołem krótkiego jelita.

Leczenie Żyw. i Metabol. 2005 T. 1 nr 1 s. 45-46

Prokurat S., Rubik J., Grenda R., Kaliciński P., Socha J.:

Treatment of children with liver failure with albumin dialysis (MARS): a 4-year experience.

Przegl. Lek. 2005 T. 62 nr 6 s. 638

**Punktacja KBN: 5**

84. Prokurat S., Rubik J., Kaliciński P., Socha J.:

Treatment of children with liver failure with albumin dialysis (MARS): a 4-year experience.

Przegl. Lek. 2005 T. 62 nr 6 s. 638

**Punktacja KBN: 5**

85. Ratajska A., Czarnowska E.:

Powstawanie wysp kriotwórczych w sercu jako wczesny etap waskulogenezy płodowej.

Kardiolog.Pol. 2005 T. 63 supl. 2 s. S392-S393

**Punktacja KBN: 5**

86. Rękawek J., Bieganowska K., Brzezińska-Paszkę M., Szymaniak E., Miszczak-Knecht M., Tomyn-Drabik M., Lipiński W., Brzezińska-Rajszys G., Rewers B., Kawalec W.:

Skojarzone leczenie interwencyjne bradyarytmii i wady serca u dzieci.

Kardiolog.Pol. 2005 T. 63 supl. 1 s. S277

**Punktacja KBN: 5**

87. Rękawek J., Bieganowska K., Brzezińska-Paszkę M., Szymaniak E., Miszczak-Knecht M., Tomyn-Drabik M., Lipiński W., Brzezińska-Rajszys G., Rewers B., Kawalec W.:

Skojarzone leczenie interwencyjne bradyarytmii i wady serca u dzieci.

Kardiolog.Pol. 2005 T. 63 supl. 1 s. 277-278

**Punktacja KBN: 5**

88. Roszkowski M., Zwoliński P.:

Głęboka stymulacja mózgu - obiecująca nowa technologia w leczeniu padaczki odpornej na leczenie farmakologiczne czy "walka z pożarem za pomocą ognia"?

Epileptologia 2005 T. 13 supl. 1 s. 20

**Punktacja KBN: 3**

89. Roszkowski M., Zwoliński P., Daszkiewicz P., Gadaj P.:

Metody chirurgicznego leczenia padaczki u dzieci: strategia zależna od wieku.

Epileptologia 2005 T. 13 supl. 1 s. 17

**Punktacja KBN: 3**

90. Rudzka-Kocjan A., Szarras-Czapnik M., Ginalska-Malinowska M., Malinowska A.:

Zagrożenie zespołem metabolicznym u dzieci - badania wstępne.

Endokrynol.Pediatr. 2005 T. 4 supl. 4 s. 74

**Punktacja KBN: 3**

91. Rutynowska O., Hautz W., Brożyna A., Dembowska-Bagińska B., Drogosiewicz M., Stypińska M.,

Perek D.:

Próba leczenia zachowawczego u pacjentów z jednooczną postacią retinoblastoma.

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 111-112

**Punktacja KBN: 4**

92. Rutynowska O., Dembowska-Bagińska B., Hautz W., Grajkowska W., Drogosiewicz M., Stypińska M.:

Wyniki leczenia siatkówczaka z zastosowaniem chemioterapii indukcyjnej.

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 32-33

**Punktacja KBN: 4**

93. Spodar K., Gutkowska A., Pyrkosz A., Gajdulewicz M., Goryluk-Kozakiewicz B., Jezela-Stanek A., Rysiewski H., Chrzanowska K., Krajewska-Walasek M.:

Williams-Beuren syndrome: clinical investigations and identification of a microdeletion in the 7q11.23 region.

Arch.Perinatal Med. 2005 supl. s. 50

**Punktacja KBN: 3**

94. Szalecki M., Pańkowska E., Jarosz-Chobot P., Piontek E., Janas R.:

Grelina, hormon wzrostu i IGF-1 u dzieci z cukrzycą typu 1.

Endokrynol.Pediatr. 2005 T. 4 supl. 4 s. 135

**Punktacja KBN: 3**

95. Szalecki M., Pańkowska E., Piontek E., Jarosz-Chobot P., Janas R.:

Leptyna i rozpuszczalna forma receptora leptyny u dzieci z cukrzycą typu 1.

Diabetologia Pol. 2005 T. 12 nr 1 s. 93

**Punktacja KBN: 3**

96. Szalecki M., Pańkowska E., Piontek E., Jarosz-Chobot P., Janas R.:

Stężenie IGF-1 i IGF-1BP1,2,2,6 u dzieci z cukrzycą typu 1.

Diabetologia Pol. 2005 T. 12 nr 1 s. 92

**Punktacja KBN: 3**

97. Szalecki M., Pańkowska E., Jarosz-Chobot P., Piontek E., Janas R.:  
Stężenie TNF-alfa, rozpuszczalnej formy receptora TNF-alfa i VEGF u dzieci z cukrzycą typu 1.

Endokrynol.Pediatr. 2005 T. 4 supl. 4 s. 136

**Punktacja KBN: 3**

98. Szarras-Czapnik M.:

Genetyczne mechanizmy powstawania gonad.

Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2005 T. 9 nr 1-2 s. 58

**Punktacja KBN: 3.**

99. Szumowski Ł., Walczak F., Orczykowski M., Szufladowicz E., Derejko Paweł, Urbanek P., Bodalski R., Biderman A., Bieganska K., Miszczak-Knecht M.:

Wiek, płeć i okoliczności nagłego zatrzymania krążenia w zespole wpw.

Kardiolog.Pol. 2005 T. 63 supl. 1 s. S204

**Punktacja KBN: 5**

100. Wakulińska A., Dembowska-Bagińska B., Cianciała M., Bohur-Nowacka J., Kościeszka A., Pakuła-

Kościeszka I., Perek D.:

Wyniki leczenia mięsaków tkanek miękkich nie-RMS w jednym ośrodku.

Med.Wieku Rozw. 2005 T. 9 supl. I do nr 2 s. 42-43

**Punktacja KBN: 4**

101. Wiegant W.W., Friedl A., van der Burg M., Bernatowska E., van Dongen J.J.M., van Gent D.C.,

Zdziennicka M.:

Radiosensitive SCID patients with DNA doublestrand breaks processing defects - involvement of a new factor?

Centr.Eur.J.Immunol. 2005 T. 30 supl. 1 s. 121-120

**Punktacja KBN: 5**

102. Wolska-Kuśnierz B., Pac M., Kurenko-Deptuch M., Heropolitańska-Pliszka E., Bernatowska E.:

Indications for hematopoietic stem cell transplantation in patients with primary immunodeficiencies.

Centr.Eur.J.Immunol. 2005 T. 30 supl. 1 s. 122

**Punktacja KBN: 5**

103. Wolska-Kuśnierz B., Pac M., Pietrucha B., Kurenko-Deptuch M., Heropolitańska-Pliszka E., Klaudel-Dreszler M., Bernatowska E.:

Registration of Polish patients with primary immunodeficiencies into "Online ESID patient and research database network".

Centr.Eur.J.Immunol. 2005 T. 30 supl. 1 s. 122

**Punktacja KBN: 5**

104. Wolski J.K., Rajszyś P., Grajkowska W., Gładkowska-Dura M.:

Oszczędzenie gonady u chłopca w przypadku teratoma maturum.

Urol. Pol. 2005 T. 58 supl. 1 s. 86

**Punktacja KBN: 3**

105. Wołoszczuk-Gębicka B.:

Interakcja rokuronium-sewofluran u dzieci - implikacje kliniczne.

Anest.Int.Terapia 2005 T. 37 supl. 1 s. 25

**Punktacja KBN: 3**

106. Wołoszczuk-Gębicka B., Wyska E., Grabowski T., Sawicka R.:

Interakcja sewofluran-rokuronium zachodzi na poziomie złącza nerwowo-mięśniowego.

Anest.Int.Terapia 2005 T. 37 supl. 1 s. 24-25

**Punktacja KBN: 3**

107. Woynarowski M., Socha J.:

Polish pediatric interferon program - evaluation of HBV treatment system.

Exp.Clin.Hep. 2005 Vol. 1 nr 2 s. 23

108. Wójcik A., Dobrzańska A., Witwicki J., Bacewicz L.:

Przebieg kliniczny i postępowanie lecznicze u dzieci z wrodzonymi wadami układu oddechowego w materiale własnym.

Standardy Med. 2005 T. 7 nr 24 s. 120

**Punktacja KBN: 3**

109. Wyska E., Wołoszczuk-Gębicka B., Grabowski T.:

Modelowanie farmakokinetyczno-farmakodynamiczne bloku przewodnictwa nerwowo-mięśniowego wywołanego przez rokuronium u dzieci.

Probl.Terapii Monit. 2005 T. 16 nr 4 s. 85

**Punktacja KBN: 1**

110. Wysocka-Mincewicz M., Trippenbach-Dulska M., Pańkowska E.:

Współistnienie zmian w obwodowym i ośrodkowym układzie nerwowym u dzieci i młodzieży

z cukrzycą typu 1.

Endokrynol.Pediatr. 2005 T. 4 supl. 4 s. 132

**Punktacja KBN: 3**

111. Wysocka-Mincewicz M., Trippenbach-Dulska M., Pańkowska E.:

Zaburzenia przewodnictwa nerwowego u dzieci i młodzieży z cukrzycą typu 1.

Endokrynol.Pediatr. 2005 T. 4 supl. 4 s. 131

**Punktacja KBN: 3**

112. Zubiel M., Bachański M., Wendorff J., Jóźwiak S.:

Dieta ketogeniczna w leczeniu padaczki odpornej na leki u dzieci. Doświadczenia własne.

Neurol. Dziec. 2005 T. 13 supl. s. 22

**Punktacja KBN: 3**

113. Zwoliński P., Roszkowski M.:

Padaczka oporna na leczenie farmakologiczne: kto jest kandydatem do leczenia operacyjnego?

Epileptologia 2005 T. 13 supl. 1 s. 15

**Punktacja KBN: 3**

## PRACE POPULARNONAUKOWE I INNE

1. Bacewicz L.:

Komentarz do art. G.Stege, A.Fenton, B.Jaffray pt. "Nihilizm lat dziewięćdziesiątych - rzeczywista śmiertelność we wrodzonej przepuklinie przeponowej".

Pediatr. Dypl. 2005 T. 9 nr 1 s. 36-37

**Punktacja KBN: 0,5**

2. Bernatowska E.:

Pytania do specjalisty.

Pediatr. Dypl. 2005 T. 9 nr 4 s. 94

**Punktacja KBN: 0,5**

3. Bernatowska E.:

Program Szczepień Ochronnych - 2005.

Standardy Med. 2005 T. 2 nr 2 s. 1547-1549

**Punktacja KBN: 3**

4. Bieganowska K., Mirkowicz-Mąlek M.:

Sprawozdanie z IV Światowego Kongresu Kardiologów i Kardiochirurgów Dziecięcych, Buenos Aires, Argentyna, 18-22 września 2005 r.

Folia Cardiol. 2005 T. 12 nr 11 s. 801-802

**Punktacja KBN: 5**

5. Bieganowska K., Miszczak-Knecht M.:

Sprawozdanie z kongresu Pedirhythm II, Pediatric Rhythm Congress Antalya, 15-18 czerwca 2005 r.

Folia Cardiol. 2005 T. 12 nr 8 s. 583-584

**Punktacja KBN: 5**

6. Dangel T.:

Cicely Saunders (1918-2005).

Hospicjum 2005 nr 3 s. 18-23

7. Dyga-Konarska M.:

Komentarz do art. W.L.Colemana, C.Garfielda i Committee on Psychosocial Aspects of Child and Family Health pt. "Ojcowie i pediatrzy: umacnianie roli mężczyzn w opiece i w rozwoju dzieci".

Pediatr. Dypl. 2005 T. 9 nr 1 s. 50-52

**Punktacja KBN: 0,5**

8. Gastoł P., Baka-Ostrowska M.:

Sprawozdanie z I Międzynarodowej Konferencji Urologii Dziecięcej.

Przegl.Urol. 2005 T. 6 nr 3 s. 26-27

9. Jóźwiak S.:

Komentarz do art. "Współwystępowanie bólu głowy i padaczki u dzieci" aut. L.E.Yamane, M.A.Montenegro, M.M.Guerreiro.

Neurologica 2005 nr 1s. 60

**Punktacja KBN: 1**



10. Jóźwiak S.:

Komentarz do art. R.Riikonen pt. "Napady zgięciowe: leczenie i rokowanie".  
Neurologica 2005 nr 2 s. 44-45

**Punktacja KBN: 1**

11. Jóźwiak S.:

Komentarz do art. J.F.Bale pt.: "Neurologiczne powikłania szczepień".  
Neurologica 2005 nr 3 s. 62-63

**Punktacja KBN: 1**

12. Kawalec W.:

Najczęstsze problemy kardiologiczne u dzieci. Rola lekarza podstawowej opieki zdrowotnej.  
Leki Współcz. Terapii w Polsce 2005 nr 6 s. 62-65

13. Kawalec W., Kowalczyk M.:

Komentarz do art. "Rozpoznanie, leczenie i długofalowe postępowanie w chorobie Kawasaki: stanowisko Komitetu ds. Gorączki Reumatycznej, Zapalenia Wsierdza i Choroby Kawasaki, Rady ds. Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego u Młodocianych Am.Heart Ass.".   
Pediatri. Dypl. 2005 T. 9 nr 3 s. 47-48

**Punktacja KBN: 0,5**

14. Kawalec W.:

Pytania do specjalisty.  
Pediatri. Dypl. 2005 T. 9 nr 6 s. 96

**Punktacja KBN: 0,5**

15. Kawalec W.:

Jak poprawić wczesną wykrywalność wad serca u dzieci.  
Puls Med. 2005 nr 25 s. 18-19

16. Kowalczyk W., Olczak-Kowalczyk D., Dobies K.:

Jakich wskazań powinien udzielić lekarz stomatolog, oddając pacjentowi uzupełnienie protetyczne. Na co zwrócić szczególną uwagę.  
Mag. Stomatol. 2005 T. 15 nr 12 s. 92-93

**Punktacja KBN: 1**

17. Łyszkowska M.:

Emulsje tłuszczowe MCT/LCT (komentarz).  
Leczenie Żyw. i Metabol. 2005 T. 1 nr 2 s. 75-79

18. Migdał M.:

Zasadowica i kwasica - komentarz.  
Pediatri. Dypl. 2005 T. 9 nr 3 s. 84-85

**Punktacja KBN: 0,5**

19. Pawińska A., Piegdoń G.:

Higiena rąk w warunkach szpitalnych - higieniczne mycie rąk, czy tylko dezynfekcja?  
Pielęg. Epidemiol. 2005 sierpień s. 19-21

20. Piegdoń G.:

Jak zbadać mocne strony dziecka.

Mag. Pielęg. Położ. 2005 nr 1-2 s. 54

21. Stolarczyk A.:

Mleka modyfikowane dla niemowląt. Coraz bliżej wzorca.

Mag. Pielęg. Położ. 2005 nr 7-8 s. 40-41

22. Stolarczyk A.:

"Talerz zdrowia" czyli wybieramy najlepsze produkty spożywcze do diety w CF.

Mukowiscydoza - Biuletyn Informacyjny Polskiego Towarzystwa Walki z Mukowiscydozą  
2005 nr 17 s. 3-4

23. Szewczyk A., Pietrusińska J.:

Edukacja terapeutyczna w cukrzycy - podejście interdyscyplinarne. Model działania zespołu edukacyjnego.

Biuletyn Krajowych Konsultantów Med. 2005 nr 1 s. 11-13

**Punktacja KBN: 1**

24. Turska-Kmieć A.:

Pytania do specjalisty.

Pediatr. Dypl. 2005 T. 9 nr 1 s. 97-98

**Punktacja KBN: 0,5**