INSTYTUT
„POMNIK – CENTRUM ZDROWIA DZIECKA”

SPRAWOZDANIE

Z DZIAŁALNOŚCI IP CZD
w roku 2006

(NAUKOWEJ, SZKOLENIOWEJ I LECZNICZEJ)

Warszawa 2007

Redakcja:

doc. dr hab. n. med. Mieczysław Litwin

Sprawozdanie opracowano
w Dziale Organizacji Nauki i Szkoleń IP CZD

przez:

Elżbietę Morawską, Barbarę Siwierską, Marię Bakalarską, Iwonę Nowak,
Joannę Chudek, Barbarę Gajową, Barbarę Muszyńską, Emilię Floriańczyk

---

Skład, łamanie, druk:
DjaF
ul. Kmietowicza 1/1, 30-092 Kraków
tel.: 012 636 32 40
e-mail: djaf@djaf.pl

SPIS TREŚCI

I. DZIAŁALNOŚĆ LECZNICZA....5

II. DZIAŁALNOŚĆ NAUKOWA....31

Działalność Rady Naukowej....33
Tytuły i stopnie naukowe....35
Stopnie naukowe uzyskane w innych placówkach....40
Samodzielni pracownicy nauki....41
Sprawozdanie z działalności Komisji Bioetycznej....45
Projekty naukowo-badawcze (granty)....46
– granty MNiSW, MZ....48
– projekty realizowane we współpracy z ośrodkami zagranicznymi oraz w ramach programów ramowych UE....53
– granty sponsorowane przez firmy i fundacje....54
– sprawozdania z realizacji projektów naukowo-badawczych....55
– statutowe zadania badawcze i ekspertyzy....133
– projekty badawcze – granty wewnętrzne....139
– sprawozdania z realizacji grantów wewnętrznych....141
Sponsorowane badania kliniczne leków....162
Udział pracowników IP CZD w zagranicznych zjazdach i konferencjach naukowych....169
Wyjazdy naukowo-szkoleniowe....170
Zagraniczne konferencje naukowe, w których brali udział pracownicy IP CZD....171
Wizyty zagranicznych naukowców w IP CZD....176
Krajowe konferencje naukowe, w których brali udział pracownicy IP CZD....180
Konferencje zorganizowane przez IP CZD....189
Udział pracowników IP CZD w krajowych konferencjach i sympozjach naukowych....194
Członkostwo zagranicznych towarzystw naukowych, zarządów polskich towarzystw naukowych, komitetów i komisji PAN, rad naukowych w innych placówkach, redakcji czasopism naukowych, innych ważnych gremiów....195
Nagrody naukowe....215
Sprawozdanie z działalności Biblioteki Naukowej....216

III. DZIAŁALNOŚĆ SZKOLENIOWA....219

IV. DZIAŁALNOŚĆ KAPITUŁY MEDALU CENTRUM ZDROWIA DZIECKA....239

V. PUBLIKACJE....243

DYREKCJA INSTYTUTU
„POMNIK – CENTRUM ZDROWIA DZIECKA”

DYREKTOR
Maciej Piróg

ZASTĘPCA DYREKTORA ds. KLINICZNYCH
Zbigniew Kułaga – do 31 października 2006
Robert Zawadzki – od 1 listopada 2006

ZASTĘPCA DYREKTORA ds. NAUKI
Mieczysław Litwin

NACZELNA PIELĘGNIARKA
Grażyna Piegdoń

ZASTĘPCA DYREKTORA
ds. EKONOMICZNO-FINANSOWYCH
Halina Lachowska

ZASTĘPCA DYREKTORA
ds. TECHNICZNO-ADMINISTRACYJNYCH
Wojciech Starczyński

ZASTĘPCA DYREKTORA
ds. STRATEGII I ROZWOJU
Artur Girdwoyń

DZIAŁALNOŚĆ LECZNICZA

Wstęp do prezentacji działalności klinicznej IP CZD w 2006 r.

W 2006 r. w IP CZD hospitalizowano 45 067 pacjentów. W stosunku do 2005 roku nastąpił *wzrost liczby hospitalizowanych o 38,18%,* natomiast liczba osobodni wzrosła o 15,06%. Jednocześnie utrzymuje się *tendencja skracania średniego czasu pobytu chorego (*w 2003 r. – 7,4, w 2004 r. – 5,8, w 2005 r. – 5, w 2006 – 4,8 dnia) oraz wzrost wskaźnika przelotowości (w 2004 r. – 51,6; w 2005 r. – 61,8; w 2006 r. – 64,6). Tendencja ta związana jest z możliwością realizacji świadczeń medycznych w trybie hospitalizacji jednodniowej oraz z optymalizacją czasu hospitalizacji.

Ogólna liczba łóżek w IP CZD na przestrzeni 2006 roku zwiększyła się o 24 w stosunku do ilości z 2005 roku.

W poradniach Instytutu udzielono 163 464 porad, o 5,22% mniej niż w ubiegłym roku. Podobnie jak w ubiegłym roku, najwięcej porad udzielono w Poradni Kardiologicznej (13 561 porad).

W 2006 roku nastąpiły **zmiany w strukturze organizacyjnej** Instytutu. W miejsce Kliniki Patologii Noworodka powołano Klinikę Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka, w jej strukturze znalazł się 12-łóżkowy Oddział Intensywnej Terapii Noworodka. Zakład Psychologii Klinicznej zmienił nazwę na Zakład Psychologii Zdrowia. W Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej likwidacji uległy: Oddział Rehabilitacji Ogólnej i Narządu Ruchu, Oddział Rehabilitacji Neurologicznej, Oddział Dziecięcej Rehabilitacji, Poradnia Ortopedyczna, Poradnia Rehabilitacji Dziecięcej, Pracownia Adaptacji Funkcjonalnej, Pracownia Terapii Zajęciowej. Na ich miejsce powołano Oddział Rehabilitacji Pediatrycznej, Oddział Dzienny Rehabilitacji Neurologicznej, Oddział Dzienny Rehabilitacji Narządu Ruchu. W Klinice Pediatrii zlikwidowano: Oddział Pediatrii Ogólnej, Oddział Chorób Metabolicznych, Oddział Diabetologii, Oddział Endokrynologii, Oddział Żywienia, powołano natomiast Oddział Pediatrii i Żywienia, Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii. Ponadto likwidacji uległ Zakład Opieki Paliatywnej.

W 2006 roku w Instytucie realizowano **programy polityki zdrowotnej**, m.in.:

- Narodowy Program profilaktyki i leczenia chorób układu sercowo-naczyniowego na lata 2006–2008 POLKARD 2006–2008",
- Narodowy Program zwalczania chorób nowotworowych,
- Narodowy Program Rozwoju Medycyny Transplantacyjnej na lata 2006–2009 – „POLGRAFT 2006–2009",
- „Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu Noworodków" zainicjowany przez Wielką Orkiestrę Świątecznej Pomocy.

W 2006 roku w klinikach i zakładach Instytutu wdrożono **56 nowych technologii medycznych**. Informacje są zawarte w tabeli: Wykaz wdrożonych nowych technologii medycznych.

W ramach **świadczeń wysokospecjalistycznych finansowanych z budżetu państwa** w 2006 roku realizowano następujące procedury:

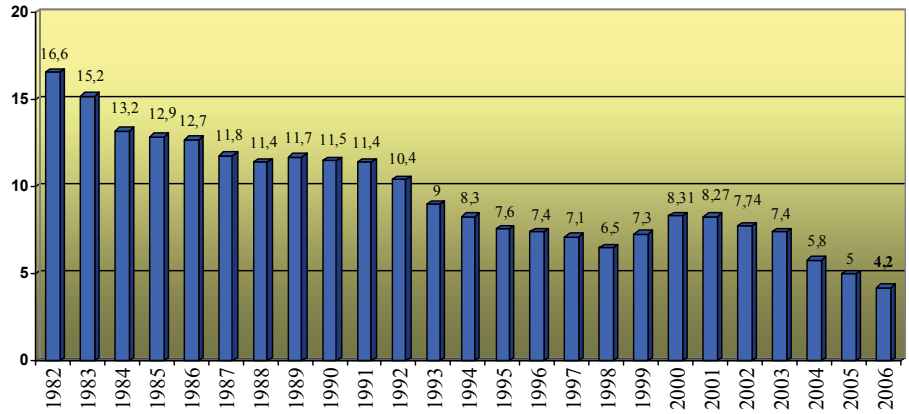
- przeszczepy wątroby,
- przeszczepy nerki,
- operacje wad wrodzonych serca u niemowląt,
- operacje wad wrodzonych serca u niemowląt i aorty piersiowej w krążeniu pozaustrojowym,
- diagnostyczne cewnikowanie serca, biopsja mięśnia sercowego u dzieci do lat 18,
- kardiologiczne zabiegi interwencyjne u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

Szczegóły dotyczące procedur są zamieszczone w tabeli i na wykresie: Procedury wysokospecjalistyczne.

WYJAŚNIENIE UŻYTYCH W TABELACH I WYKRESACH 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

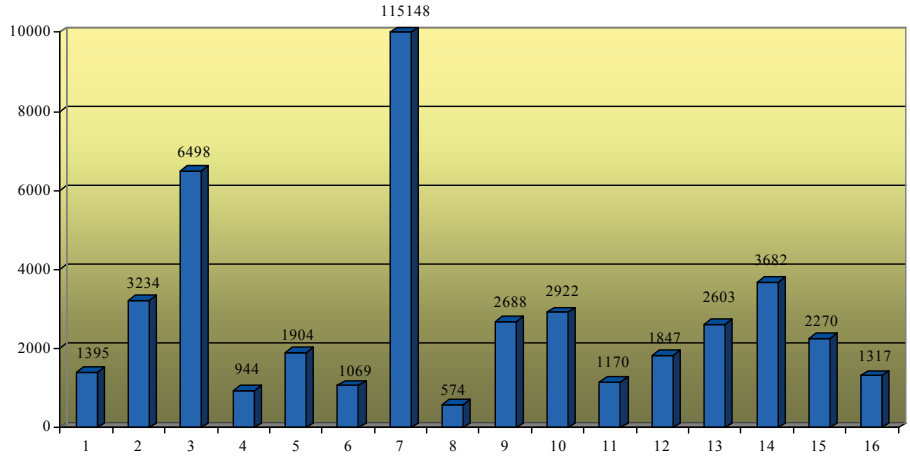
Fig. 1
Średnia liczba dni pobytu chorego w szpitalu w latach 1981–2006



Ogółem w roku:

1981	–	*17,90*	*1990*	–	*11,50*	*1999*	–	*7,30*
1982	–	*16,60*	*1991*	–	*11,40*	*2000*	–	*8,31*
1983	–	*15,20*	*1992*	–	*10,40*	*2001*	–	*8,27*
1984	–	*13,20*	*1993*	–	*9,00*	*2002*	–	*7,74*
1985	–	*12,90*	*1994*	–	*8,30*	*2003*	–	*7,40*
1986	–	*12,70*	*1995*	–	*7,60*	*2004*	–	*5,80*
1987	–	*11,80*	*1996*	–	*7,40*	*2005*	–	*5,00*
1988	–	*11,40*	*1997*	–	*7,10*	*2006*	–	***4,20***
1989	–	*11,70*	*1998*	–	*6,50*			

Fig. 2
Liczba porad ambulatoryjnych w 2006 roku wg oddziałów NFZ



DZIAŁALNOŚĆ SZPITALA W 2006 r.

ODDZIAŁ	LICZBA ŁÓŻEK			LICZBA				WSKAŹNIKI			
	Stan na dzień 31.12.2006r.	Średnia w roku		Leczonych	Osobodni	Wypisanych	Osobodni	Wykorzystania łóżka		przeloto-wości	pobytu chorego w dniach
		ogółem /oddziały zmienione						w dniach	%		
OGÓŁEM	566	547		45067	181598	43479	181566	276,1	75,6%	64,6	4,2
Chirurgii Ogólnej	40	40		2013	11035	1662	11026	275,9	75,6%	50,3	6,6
Chorób Metab., Endokr. i Diab. **	30		30	1390	3783	1382	3709	126,1	68,5%	46,3	2,7
Chorób Metabolicznych *			10	383	1514	383	1531	151,4	83,6%	38,3	4,0
Diabetologii *			8	166	840	167	850	105,0	58,0%	20,8	5,1
Dializ				1704	0	1704	0	0,0	0,0%	0,0	0,0
Dziennej Rehabilitacji ****				1327	6236	1327	6236	0,0	0,0%	0,0	4,7
Dzienny Chemioterapii				1058	0	1058	0	0,0	0,0%	0,0	0,0
Dzienny Rehab.Narządu Ruchu ***				2921	13227	2921	13227	0,0	0,0%	0,0	4,5
Dzienny Rehabilitacji Neurolog.***				2596	11123	2596	11123	0,0	0,0%	0,0	4,3
Endokrynologii *			12	748	1194	748	1199	99,5	55,0%	62,3	1,6
Gastroenterologii i Hepatologii	40	38		2960	11181	2945	11265	294,2	80,6%	77,9	3,8
Immunologii	8	7		1549	2178	1545	2173	311,1	85,2%	221,3	1,4
Kardiochirurgii	24	24		758	4781	468	4730	199,2	54,6%	31,6	10,1
Kardiologii	48	48		2540	11890	2423	11728	247,7	67,9%	52,9	4,8
Nefrologii, Transpl.Nerek i Nad.Tętn.	40	40		2321	9248	2260	9302	231,2	63,3%	58,0	4,1
Neurochirurgii	25	25		2128	7052	1829	7131	282,1	77,3%	85,1	3,9
Neurologii	24	21		1356	5677	1343	5574	270,3	74,1%	64,6	4,2
Niemowlęcy	26	18		1023	4447	1010	4460	247,1	67,7%	56,8	4,4
OIT1	10	10		217	3132	187	3157	313,2	85,8%	21,7	16,9
OIT2	20	19		1389	4012	1242	3921	211,2	57,9%	73,1	3,2
Okulistyki	24	24		1309	5325	1294	5304	221,9	60,8%	54,5	4,1
Onkologii	57	57		3097	19382	3035	19151	340,0	93,2%	54,3	6,3
Patologii Noworodka	19	16		652	5944	605	5980	371,5	101,8%	40,8	9,9

Pediatrii i Żywienia **	35		35	1941	5935	1912	5570	169,6	92,2%	55,5	2,9
Pediatrii Ogólnej *			20	1835	2736	1832	2821	136,8	75,6%	91,8	1,5
Rehab. Neurologicznej ****			35	153	2616	153	2819	74,7	83,0%	4,4	18,4
Rehab. Ogólnej i Narządu Ruchu ****			35	168	2835	167	2885	81,0	90,0%	4,8	17,3
Rehab. Pediatrycznej ***	70		69	933	15421	924	15306	223,5	81,3%	13,5	16,6
Urologii	26	26		4208	5853	4132	5971	225,1	61,7%	161,8	1,4
Żywienia *			15	224	3001	225	3417	200,1	110,5%	14,9	15,2

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).
Osobodni z oddziałów dziennych rehabilitacji, nie są uwzględniane przy określaniu wskaźników statystycznych.
* Zakończył działalność 31.05.2006r. (w systemie „HIPOKRATES" do 30.06.2006r.)
** Rozpoczął działalność 01.06.2006r. (w systemie „HIPOKRATES" od 01.07.2006r.)
*** Rozpoczął działalność 01.04.2006r.
**** Zakończył działalność 31.03.2006r.

LICZBA UDZIELONYCH PORAD AMBULATORYJNYCH 01.01–31.12.2006

Lp.	Nazwa poradni	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	14	15	16	17	Brak	Inne	Razem
1	IZBA PRZYJĘĆ	10	10	34	4	12	6	2733	6	6	14	11	11	17	6	5	6	0	3	7	2901
2	ALERGOLOGICZNA	8	38	276	6	52	6	8981	0	27	58	8	22	70	57	60	19	0	0	430	10118
3	AUDIOLOGICZNA	28	61	168	12	89	52	6002	10	110	64	33	41	51	95	13	18	0	0	494	7341
4	CHIRURGICZNA	24	49	241	25	38	24	2938	18	54	72	18	52	82	78	72	49	0	0	645	4479
5	CHIRURGII STOM. DLA DOROSŁYCH	0	0	0	1	0	0	220	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	223
6	CHIRURGII STOM. DLA DZIECI	0	4	5	2	3	0	441	0	3	4	1	3	3	9	2	0	0	0	171	651
7	CHORÓB I TRANSPLANTACJI WĄTROBY	117	96	161	87	133	181	924	30	107	101	83	231	73	96	202	104	0	2	75	2803
8	CHORÓB METABOLICZNYCH	151	142	185	49	88	83	3694	40	156	103	55	140	91	134	126	71	0	2	60	5370
9	DERMATOLOGICZNA	3	20	103	10	14	9	2745	5	30	42	6	13	35	23	26	16	0	0	416	3516
10	DIABETOLOGICZNA	4	12	42	5	8	0	805	1	10	6	1	1	7	12	6	2	0	0	3	925
11	DLA DZIECI Z AUTYZMEM	0	8	54	9	6	0	886	3	21	9	0	0	7	1	8	5	0	0	2	1019
12	ENDOKRYNOLOGICZNA	66	183	236	42	60	42	3515	38	95	120	54	90	87	252	95	46	0	2	179	5202
13	FONIATRYCZNA	8	12	116	4	7	2	2495	1	13	9	0	5	10	5	5	7	0	0	135	2834
14	GASTROENTEROLOGICZNA	82	134	332	59	134	71	5107	31	129	164	87	111	139	188	137	124	0	0	6	7035
15	GENETYCZNA	84	146	158	21	59	23	1642	21	114	70	49	76	107	111	69	78	0	1	114	2943
16	GINEKOLOGII DZIECIĘCEJ	22	72	105	23	30	22	3350	13	60	60	18	30	73	74	58	32	0	0	307	4349
17	IMMUNOLOGII	16	54	123	24	24	5	1501	5	40	68	16	60	75	97	131	35	0	0	1118	3392
18	KARDIOLOGICZNA	97	837	1175	91	107	55	8662	31	309	589	61	74	369	731	106	81	0	0	186	13561
19	KONSULTACYJNA (NOWORODKI)	0	6	1	0	0	0	331	0	5	6	0	2	8	4	1	1	0	0	0	365
20	KONSULTACYJNA NIEMOWLĘCIA	0	8	1	1	0	0	109	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	119
21	KONSULTACYJNO-PULMONOLOGICZNA	13	23	71	2	14	0	1270	0	12	30	4	14	16	34	31	5	0	0	186	1725
22	LARYNGOLOGICZNA	13	8	54	6	16	1	2208	2	6	18	1	8	18	20	18	9	0	0	1767	4173
23	LECZENIA BÓLU i ANESTEZJOLOGII	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	147	147
24	LOGOPEDYCZNA	5	10	108	4	11	2	5854	3	6	5	7	67	12	25	2	6	0	0	437	6564
25	NEFROLOGII I NADCIŚNIENIA TĘTNICZEGO	61	252	349	35	112	42	6418	37	196	145	39	76	201	215	153	35	0	2	20	8388
26	NEUROCHIRURGICZNA	95	109	206	53	37	38	1257	14	152	142	136	52	77	163	77	41	0	0	257	2906

Lp.	Nazwa poradni	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	14	15	16	17	Brak	Inne	Razem
27	NEUROLOGICZNA I EPILEPTOLOGICZNA	91	166	461	78	97	38	6981	52	177	194	80	63	143	180	128	104	0	0	1	9034
28	OKULISTYCZNA	96	203	299	63	166	35	8559	29	196	153	117	71	265	295	154	91	0	2	1141	11935
29	ONKOLOGICZNA DZIECI I MŁODZIEŻY	104	141	248	126	230	89	3198	70	251	198	101	164	156	362	217	94	0	1	1708	7458
30	PSYCHIATRYCZNA DLA DZIECI	5	14	91	12	3	4	1009	8	6	32	5	0	24	21	24	11	0	1	93	1363
31	PSYCHIATRYCZNA DLA MŁODZ.	6	10	66	2	16	7	531	1	16	34	6	4	10	8	16	4	0	0	129	866
32	PSYCHOLOGICZNA	7	16	75	5	11	3	1568	1	17	26	4	6	22	34	12	10	0	0	1	1818
33	REHABILITACJI DZIECI Z ZESPOŁEM OSTEOPOROZY	12	49	67	27	23	12	1309	3	41	59	16	41	19	73	30	23	0	0	8	1812
34	REHABILITACJI DZIECIĘCEJ	5	8	26	0	16	0	1572	2	14	12	3	4	6	10	11	9	0	0	16	1714
35	REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	9	32	144	3	38	7	4083	7	33	45	14	18	24	21	8	17	0	0	11	4514
36	REH. DLA DZIECI Z DYSFUNKCJĄ RUCHU	14	11	68	1	20	3	2966	8	20	28	8	9	19	26	7	12	0	0	159	3379
37	STOM. DLA DOROSŁYCH	1	3	8	1	19	1	2221	0	3	13	5	1	4	1	3	11	0	0	130	2425
38	STOM. DLA DZIECI	15	28	45	8	38	6	2849	4	27	32	10	33	42	41	39	13	0	0	2297	5527
39	TRANSPLANTACJI NEREK	56	85	75	16	65	119	424	19	71	49	50	100	59	32	93	28	0	0	32	1373
40	UROLOGICZNA	64	152	472	23	85	63	3441	52	140	134	57	98	167	110	91	66	0	0	1140	6355
41	ŻYWIENIOWA	3	22	49	4	23	18	349	9	15	14	6	56	15	38	34	34	0	0	153	842
		1395	3234	6498	944	1904	1069	115148	574	2688	2922	1170	1847	2603	3682	2270	1317	0	16	14183	163464

HOSPITALIZOWANI WG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01–31.12.2006 (z przeniesieniami między oddziałami)

Lp.	Nazwa oddziału	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	14	15	16	17	Brak	Razem
1	CHIRURGII OGÓLNEJ	25	37	167	58	54	43	985	23	98	50	45	81	97	92	103	50	0	5	2013
2	CHORÓB METABOLICZNYCH	20	23	11	1	26	26	129	10	20	18	21	35	7	11	17	8	0	0	383
3	CHORÓB METABOLICZNYCH, ENDOKRYNOLOGII I DIABETOLOGII	34	57	56	10	26	36	833	15	47	49	37	61	24	61	31	13	0	0	1390
4	DIABETOLOGII	2	3	5	1	3	1	137	1	3	1	1	3	0	4	0	1	0	0	166
5	DIALIZ	0	0	0	0	0	0	1659	0	1	0	0	0	1	0	43	0	0	0	1704
6	DZIENNEJ REHABILITACJI	5	9	26	2	15	1	1222	2	7	2	12	6	6	4	8	0	0	0	1327
7	DZIENNY CHEMIOTERAPII	15	21	87	9	51	0	557	24	77	1	9	55	47	46	23	26	0	10	1058
8	DZIENNY REHABILITACJI NARZĄDU RUCHU	0	9	20	0	3	0	2839	3	8	9	2	0	8	4	6	6	0	4	2921
9	DZIENNY REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	3	12	67	1	37	10	2392	6	11	9	12	9	12	3	3	5	0	4	2596
10	ENDOKRYNOLOGII	13	32	46	11	5	13	479	12	18	22	6	19	13	35	15	7	0	2	748
11	GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	87	92	170	56	144	98	1377	40	114	89	69	178	87	90	134	128	0	7	2960
12	IMMUNOLOGII	5	25	64	5	43	7	997	6	34	33	26	73	59	71	82	16	0	3	1549
13	INTENSYWNEJ TERAPII I	3	8	18	1	0	4	132	4	6	6	4	5	5	7	11	3	0	0	217
14	INTENSYWNEJ TERAPII II	26	88	137	25	27	33	601	16	63	59	51	39	42	87	57	29	0	9	1389
15	KARDIOCHIRURGII	4	118	93	2	4	6	347	0	15	39	6	0	36	71	1	10	0	6	758
16	KARDIOLOGII	30	273	324	23	26	20	1206	11	85	144	27	19	105	181	17	41	0	8	2540
17	NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN.	54	103	105	18	17	28	1420	12	148	71	33	62	98	62	63	21	0	6	2321
18	NEUROCHIRURGII	82	46	162	42	48	38	979	20	109	86	131	52	60	128	96	42	0	7	2128
19	NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	28	20	85	14	26	9	967	5	26	33	11	15	24	36	20	33	0	4	1356
20	NIEMOWLĘCY	3	14	27	2	4	4	894	0	11	8	2	17	10	16	1	9	0	1	1023
21	OKULISTYKI	49	64	68	25	32	13	673	7	59	23	53	16	77	41	84	25	0	0	1309
22	ONKOLOGII	125	61	155	130	144	35	1062	31	230	120	122	169	78	263	314	48	0	10	3097
23	PATOLOGII NOWORODKA	5	15	16	0	7	3	507	6	10	21	9	7	14	18	8	5	0	1	652
24	PEDIATRII I ŻYWIENIA	7	11	60	3	25	13	1632	2	26	14	15	30	25	27	25	23	0	3	1941
25	PEDIATRII OGÓLNEJ	3	11	28	1	10	0	1686	4	14	12	4	6	21	15	8	9	0	3	1835
26	REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	0	1	25	1	6	2	92	1	1	5	6	3	0	4	4	2	0	0	153
27	REHABILITACJI OGÓLNEJ I NARZĄDU RUCHU	0	5	10	3	6	1	108	5	3	2	4	7	3	4	5	2	0	0	168
28	REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	11	28	73	8	44	14	562	13	25	22	28	14	17	19	42	12	0	1	933
29	UROLOGII DZIECIĘCEJ	94	167	518	34	95	80	2228	79	138	117	89	131	178	100	104	52	0	4	4208
30	ŻYWIENIA	0	3	19	4	3	2	97	0	17	7	12	19	14	6	9	12	0	0	224
		733	1356	2642	490	931	540	28799	358	1424	1072	847	1131	1168	1506	1334	638	0	98	45067

HOSPITALIZOWANI WG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01.–31.12.2006 – (bez przeniesień między oddziałami)

Lp.	Nazwa oddziału	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	14	15	16	17	Brak	Razem
1	CHIRURGII OGÓLNEJ	20	32	136	44	43	31	848	18	79	37	33	62	88	77	86	40	0	4	1678
2	CHORÓB METABOLICZNYCH	20	23	11	1	26	26	129	10	20	18	21	35	7	11	17	8	0	0	383
3	CHORÓB METABOLICZNYCH, ENDOKR. I DIABETOLOGII	34	57	56	10	26	36	833	15	47	49	37	61	24	61	31	13	0	0	1390
4	DIABETOLOGII	2	3	5	1	3	1	137	1	3	1	1	3	0	4	0	1	0	0	166
5	DIALIZ	0	0	0	0	0	0	1659	0	1	0	0	0	1	0	43	0	0	0	1704
6	DZIENNEJ REHABILITACJI	5	9	26	2	15	1	1222	2	7	2	12	6	6	4	8	0	0	0	1327
7	DZIENNY CHEMIOTERAPII	15	21	87	9	51	0	557	24	77	1	9	55	47	46	23	26	0	10	1058
8	DZIENNY REHABILITACJI NARZĄDU RUCHU	0	9	20	0	3	0	2839	3	8	9	2	0	8	4	6	6	0	4	2921
9	DZIENNY REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	3	12	67	1	37	10	2392	6	11	9	12	9	12	3	3	5	0	4	2596
10	ENDOKRYNOLOGII	13	32	46	11	5	13	479	12	18	22	6	19	13	35	15	7	0	2	748
11	GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	87	92	170	56	144	98	1371	40	113	89	68	178	86	90	134	128	0	7	2951
12	IMMUNOLOGII	5	25	64	5	43	7	997	6	34	33	26	73	58	71	82	16	0	3	1548
13	INTENSYWNEJ TERAPII I	3	5	14	1	0	4	122	3	5	6	3	5	5	7	10	3	0	0	196
14	INTENSYWNEJ TERAPII II	25	81	126	23	20	30	547	15	57	54	43	37	40	80	47	26	0	8	1259
15	KARDIOCHIRURGII	3	70	61	1	3	3	218	0	8	26	4	0	25	49	1	6	0	3	481
16	KARDIOLOGII	30	265	298	23	26	20	1167	9	84	139	27	18	102	174	17	41	0	7	2447
17	NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN.	52	102	101	16	17	24	1411	11	142	69	28	59	97	62	57	21	0	5	2274
18	NEUROCHIRURGII	73	43	142	36	38	28	857	17	89	73	107	43	57	115	75	36	0	7	1836
19	NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	28	20	85	14	26	9	964	5	26	33	11	15	24	36	20	33	0	4	1353
20	NIEMOWLĘCY	3	14	27	2	4	4	893	0	11	8	2	17	10	16	1	9	0	1	1022
21	OKULISTYKI	48	64	68	24	32	13	665	7	58	23	53	16	77	40	84	25	0	0	1297
22	ONKOLOGII	125	60	155	130	144	34	1053	31	228	119	121	169	78	263	312	48	0	10	3080
23	PATOLOGII NOWORODKA	3	15	15	0	7	3	490	4	10	21	9	7	12	15	7	4	0	1	623
24	PEDIATRII I ŻYWIENIA	7	11	60	3	25	13	1627	2	26	14	15	30	25	27	24	23	0	3	1935
25	PEDIATRII OGÓLNEJ	3	11	28	1	10	0	1683	4	14	12	4	6	21	15	8	9	0	3	1832
26	REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	0	1	25	1	6	2	92	1	1	5	6	3	0	4	4	2	0	0	153
27	REHABILITACJI OGÓLNEJ I NARZĄDU RUCHU	0	5	10	3	6	1	108	5	3	2	4	6	3	4	5	2	0	0	167
28	REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	11	28	73	8	44	14	558	13	25	22	27	14	17	19	41	12	0	1	927
29	UROLOGII DZIECIĘCEJ	91	162	511	34	94	79	2190	76	137	117	89	127	175	99	98	52	0	4	4135
30	ŻYWIENIA	0	3	19	4	3	2	97	0	17	7	12	19	14	6	9	12	0	0	224
		709	1275	2506	464	901	506	28205	340	1359	1020	792	1092	1132	1437	1268	614	0	91	43711

HOSPITALIZOWANI WG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01–31.12.2006 OSOBODNI

Lp.	Nazwa oddziału	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	14	15	16	17	Brak	Razem
1	CHIRURGII OGÓLNEJ	148	132	1079	345	315	265	4803	141	506	445	316	753	365	473	565	356	0	28	11035
2	CHORÓB METABOLICZNYCH	92	65	52	32	76	157	406	41	60	87	136	92	27	46	100	45	0	0	1514
3	CHORÓB METABOLICZNYCH, ENDOKR.I DIABET.	87	262	119	38	70	206	1847	29	246	221	190	164	49	108	81	66	0	0	3783
4	DIABETOLOGII	23	7	24	21	34	2	658	2	10	16	3	6	0	27	0	7	0	0	840
5	DIALIZ	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
6	DZIENNEJ REHABILITACJI	20	44	130	8	71	5	5736	10	33	10	55	30	29	20	35	0	0	0	6236
7	DZIENNY CHEMIOTERAPII	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
8	DZIENNY REHABILITACJI NARZĄDU RUCHU	0	43	96	0	11	0	12847	13	36	45	10	0	38	20	30	26	0	12	13227
9	DZIENNY REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	13	51	303	5	163	49	10202	25	50	40	52	44	55	13	15	24	0	19	11123
10	ENDOKRYNOLOGII	10	46	98	12	12	40	717	18	19	15	11	41	26	64	19	18	0	28	1194
11	GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	314	365	626	232	704	350	4036	261	449	409	269	712	509	379	658	777	0	131	11181
12	IMMUNOLOGII	7	51	191	5	92	4	722	8	112	56	98	211	170	261	180	10	0	0	2178
13	INTENSYWNEJ TERAPII I	15	187	266	3	0	46	1814	109	59	26	39	15	40	60	171	282	0	0	3132
14	INTENSYWNEJ TERAPII II	56	347	388	67	53	54	1786	22	153	287	88	56	144	270	110	116	0	15	4012
15	KARDIOCHIRURGII	47	763	623	9	32	29	2155	0	91	265	31	0	194	408	9	77	0	48	4781
16	KARDIOLOGII	152	1494	1742	90	74	98	5159	54	362	725	113	102	537	882	48	220	0	38	11890
17	NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN.	257	325	382	104	97	229	4441	22	685	213	237	524	612	434	491	156	0	39	9248
18	NEUROCHIRURGII	261	109	545	150	213	160	2827	82	482	293	631	174	51	512	433	114	0	15	7052
19	NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	114	83	355	71	93	23	4044	36	75	111	39	100	114	159	150	104	0	6	5677
20	NIEMOWLĘCY	28	85	122	0	17	23	3415	0	161	52	0	167	45	191	2	130	0	9	4447
21	OKULISTYKI	235	259	266	108	128	35	2614	23	313	97	189	60	327	255	313	103	0	0	5325
22	ONKOLOGII	698	278	893	816	835	232	6440	168	1409	841	819	839	590	1694	2348	363	0	119	19382
23	PATOLOGII NOWORODKA	43	163	137	0	183	53	4237	72	92	284	72	102	147	241	72	39	0	7	5944
24	PEDIATRII I ŻYWIENIA	85	117	485	10	211	94	3049	12	440	63	239	302	164	92	303	263	0	6	5935
25	PEDIATRII OGÓLNEJ	33	54	68	4	15	0	2153	20	27	30	10	13	118	11	62	105	0	13	2736
26	REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	0	18	437	15	98	113	1418	18	15	141	140	18	0	45	106	34	0	0	2616
27	REHABILITACJI OGÓLNEJ I NARZĄDU RUCHU	0	102	153	37	119	4	1812	77	34	44	78	149	40	82	86	18	0	0	2835
28	REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	203	475	1266	165	686	288	9130	155	458	401	505	285	205	333	641	211	0	14	15421
29	UROLOGII DZIECIĘCEJ	133	345	919	45	120	119	2376	188	226	216	126	275	227	98	298	117	0	25	5853
30	ŻYWIENIA	0	17	335	44	90	18	783	0	535	56	257	265	145	1	261	194	0	0	3001
		3074	6287	12100	2436	4612	2696	101627	1606	7138	5489	4753	5499	4968	7179	7587	3975	0	572	181598

WYPISANI WG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01–31.12.2006 (z przeniesieniami między oddziałami)

Lp.	Nazwa oddziału	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	14	15	16	17	Brak	Razem
1	CHIRURGII OGÓLNEJ	25	38	166	57	53	41	980	21	98	50	45	82	95	92	103	50	0	5	2001
2	CHORÓB METABOLICZNYCH	20	23	11	1	26	26	129	10	20	18	21	35	7	11	17	8	0	0	383
3	CHORÓB METABOLICZNYCH, ENDOKRYNOLOGII I DIABETOLOGII	34	55	56	10	26	36	827	15	47	49	37	61	24	61	31	13	0	0	1382
4	DIABETOLOGII	2	3	5	1	3	1	138	1	3	1	1	3	0	4	0	1	0	0	167
5	DIALIZ	0	0	0	0	0	0	1659	0	1	0	0	0	1	0	43	0	0	0	1704
6	DZIENNEJ REHABILITACJI	5	9	26	2	15	1	1222	2	7	2	12	6	6	4	8	0	0	0	1327
7	DZIENNY CHEMIOTERAPII	15	21	87	9	51	0	557	24	77	1	9	55	47	46	23	26	0	10	1058
8	DZIENNY REHABILITACJI NARZĄDU RUCHU	0	9	20	0	3	0	2839	3	8	9	2	0	8	4	6	6	0	4	2921
9	DZIENNY REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	3	12	67	1	37	10	2392	6	11	9	12	9	12	3	3	5	0	4	2596
10	ENDOKRYNOLOGII	13	32	46	11	5	13	479	12	18	22	6	19	13	35	15	7	0	2	748
11	GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	86	92	170	56	143	97	1374	40	114	89	68	179	87	90	134	128	0	7	2954
12	IMMUNOLOGII	5	25	64	5	43	7	997	6	34	33	25	73	59	69	82	16	0	3	1546
13	INTENSYWNEJ TERAPII I	3	7	16	3	0	4	127	3	6	6	4	6	5	9	10	2	0	0	211
14	INTENSYWNEJ TERAPII II	26	89	131	26	26	31	589	13	62	60	49	40	41	90	57	26	0	10	1366
15	KARDIOCHIRURGII	3	115	91	2	4	6	337	0	15	39	5	0	36	72	1	7	0	6	739
16	KARDIOLOGII	30	271	316	22	26	20	1196	8	85	142	26	19	105	180	17	41	0	8	2512
17	NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN.	53	104	103	21	17	26	1413	12	145	71	33	62	97	62	62	21	0	6	2308
18	NEUROCHIRURGII	82	46	159	43	47	38	976	20	108	85	131	52	60	129	96	42	0	8	2122
19	NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	28	20	84	14	26	9	959	5	26	33	11	14	24	36	20	33	0	4	1346
20	NIEMOWLĘCY	3	14	25	2	3	4	885	0	11	8	2	17	10	16	1	9	0	1	1011
21	OKULISTYKI	49	63	68	25	32	13	672	7	59	23	52	16	77	41	84	25	0	0	1306
22	ONKOLOGII	123	61	152	128	142	35	1045	30	227	118	122	168	75	261	307	47	0	10	3051
23	PATOLOGII NOWORODKA	5	15	16	0	6	3	488	6	10	22	9	7	14	18	8	4	0	1	632
24	PEDIATRII I ŻYWIENIA	6	11	58	3	25	12	1617	2	24	14	15	30	24	27	23	22	0	3	1916
25	PEDIATRII OGÓLNEJ	3	11	28	1	10	0	1686	4	14	12	4	6	21	15	8	9	0	3	1835
26	REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	0	1	25	1	6	2	92	1	1	5	6	3	0	4	4	2	0	0	153
27	REHABILITACJI OGÓLNEJ I NARZĄDU RUCHU	0	5	10	3	6	1	108	5	3	2	4	7	3	4	5	2	0	0	168
28	REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	11	28	73	8	43	14	560	13	25	22	28	14	17	19	42	12	0	1	930
29	UROLOGII DZIECIĘCEJ	93	167	522	34	95	80	2227	79	138	118	89	130	178	100	104	52	0	4	4210
30	ŻYWIENIA	0	3	19	4	3	2	98	0	19	7	12	19	14	6	9	12	0	0	227
		726	1350	2614	493	922	532	28668	348	1416	1070	840	1132	1160	1508	1323	628	0	100	44830

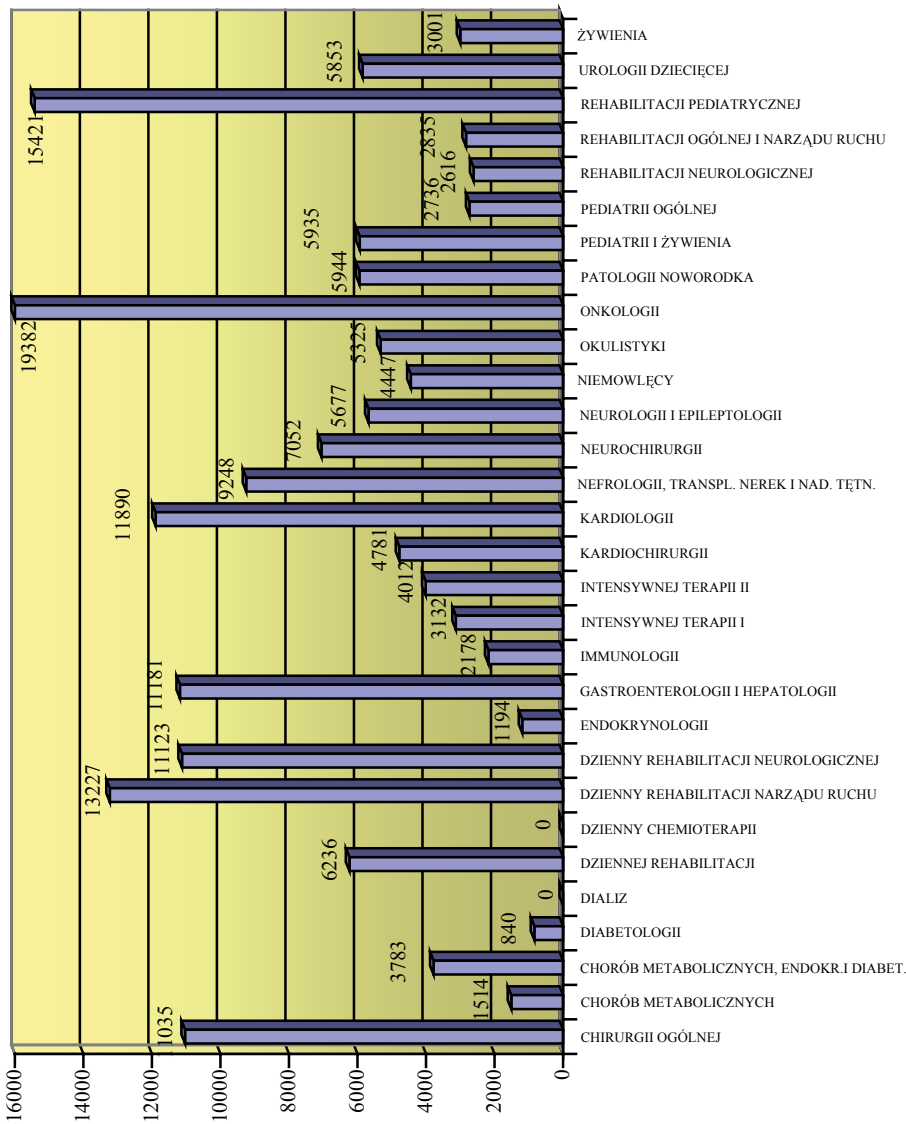


Fig. 3
Liczba osobodni wg oddziałów IP CZD (hospitalizowani)

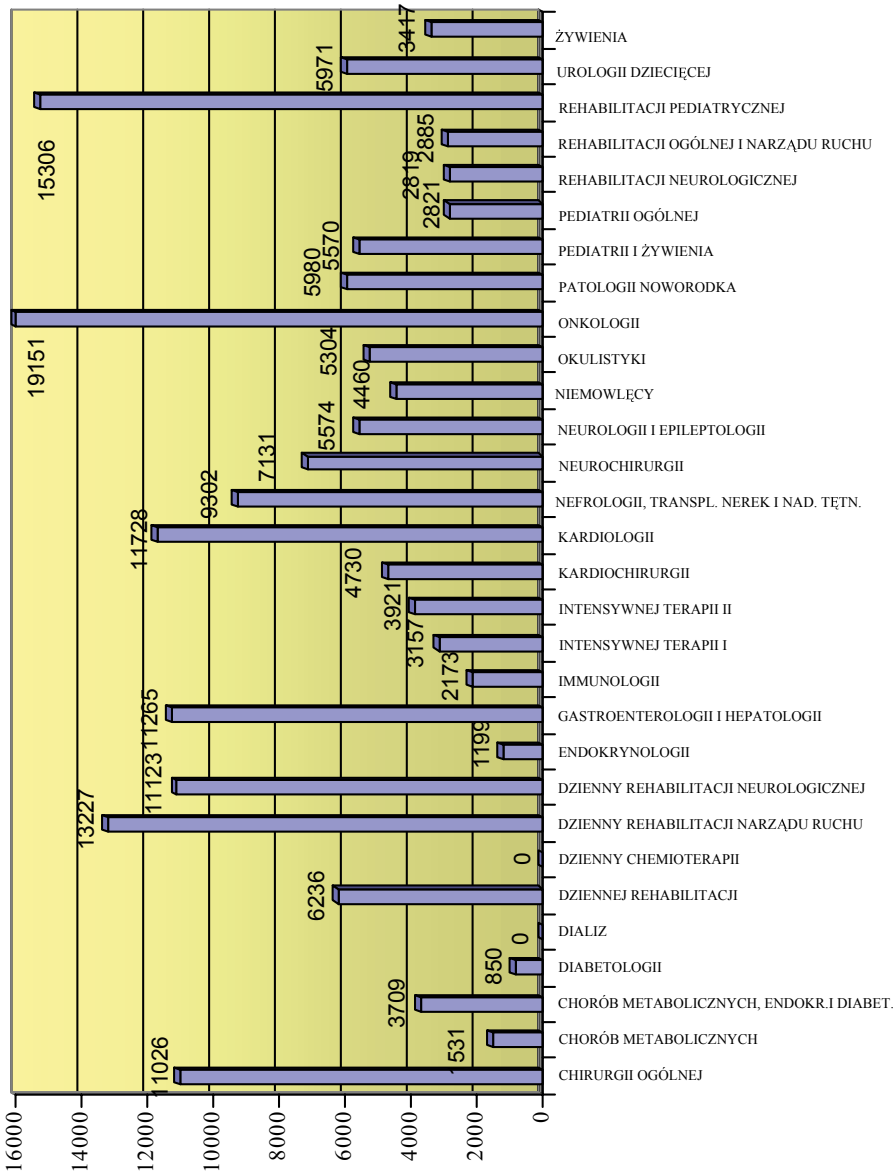


Fig. 4
Liczba osobodni wg oddziałów IP CZD (wypisani)

WYPISANI WG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01–31.12.2006 (bez przeniesień między oddziałami)

Lp.	Nazwa oddzialu	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	14	15	16	17	Brak	Razem
1	CHIRURGII OGÓLNEJ	20	32	135	43	42	30	840	17	79	37	33	62	86	76	86	40	0	4	1662
2	CHORÓB METABOLICZNYCH	20	23	11	1	26	26	129	10	20	18	21	35	7	11	17	8	0	0	383
3	CHORÓB METABOLICZNYCH, ENDOKRYNOLOGII I DIABETOLOGII	34	55	56	10	26	36	827	15	47	49	37	61	24	61	31	13	0	0	1382
4	DIABETOLOGII	2	3	5	1	3	1	138	1	3	1	1	3	0	4	0	1	0	0	167
5	DIALIZ	0	0	0	0	0	0	1659	0	1	0	0	0	1	0	43	0	0	0	1704
6	DZIENNEJ REHABILITACJI	5	9	26	2	15	1	1222	2	7	2	12	6	6	4	8	0	0	0	1327
7	DZIENNY CHEMIOTERAPII	15	21	87	9	51	0	557	24	77	1	9	55	47	46	23	26	0	10	1058
8	DZIENNY REHABILITACJI NARZĄDU RUCHU	0	9	20	0	3	0	2839	3	8	9	2	0	8	4	6	6	0	4	2921
9	DZIENNY REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	3	12	67	1	37	10	2392	6	11	9	12	9	12	3	3	5	0	4	2596
10	ENDOKRYNOLOGII	13	32	46	11	5	13	479	12	18	22	6	19	13	35	15	7	0	2	748
11	GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	86	92	170	56	143	97	1368	40	113	89	67	179	86	90	134	128	0	7	2945
12	IMMUNOLOGII	5	25	64	5	43	7	997	6	34	33	25	73	58	69	82	16	0	3	1545
13	INTENSYWNEJ TERAPII I	3	4	12	2	0	4	116	2	5	6	3	6	5	8	9	2	0	0	187
14	INTENSYWNEJ TERAPII II	25	81	121	24	19	28	539	13	56	55	42	38	39	82	47	24	0	9	1242
15	KARDIOCHIRURGII	2	67	59	1	3	3	214	0	8	26	3	0	25	48	1	5	0	3	468
16	KARDIOLOGII	30	263	293	22	26	20	1155	8	84	138	26	18	102	173	17	41	0	7	2423
17	NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN.	51	102	100	16	17	23	1404	11	140	69	28	59	96	62	56	21	0	5	2260
18	NEUROCHIRURGII	73	43	141	36	37	28	854	17	88	72	107	43	57	115	75	36	0	7	1829
19	NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	28	20	84	14	26	9	956	5	26	33	11	14	24	36	20	33	0	4	1343
20	NIEMOWLĘCY	3	14	25	2	3	4	884	0	11	8	2	17	10	16	1	9	0	1	1010
21	OKULISTYKI	48	63	68	24	32	13	664	7	58	23	52	16	77	40	84	25	0	0	1294
22	ONKOLOGII	123	60	152	128	142	34	1037	30	225	117	121	168	75	261	305	47	0	10	3035
23	PATOLOGII NOWORODKA	3	15	15	0	6	3	474	4	10	21	9	7	12	15	7	3	0	1	605
24	PEDIATRII I ŻYWIENIA	6	11	58	3	25	12	1613	2	24	14	15	30	24	27	23	22	0	3	1912
25	PEDIATRII OGÓLNEJ	3	11	28	1	10	0	1683	4	14	12	4	6	21	15	8	9	0	3	1832
26	REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	0	1	25	1	6	2	92	1	1	5	6	3	0	4	4	2	0	0	153
27	REHABILITACJI OGÓLNEJ I NARZĄDU RUCHU	0	5	10	3	6	1	108	5	3	2	4	6	3	4	5	2	0	0	167
28	REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	11	28	73	8	43	14	556	13	25	22	27	14	17	19	41	12	0	1	924
29	UROLOGII DZIECIĘCEJ	90	162	511	34	94	79	2189	76	137	117	89	126	175	99	98	52	0	4	4132
30	ŻYWIENIA	0	3	19	4	3	2	98	0	17	7	12	19	14	6	9	12	0	0	225
		702	1266	2481	462	892	500	28083	334	1350	1017	786	1092	1124	1433	1258	607	0	92	43479

OSOBODNI WG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01–31.12.2006 WYPISANI

Lp.	Nazwa oddziału	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	14	15	16	17	Brak	Razem
1	CHIRURGII OGÓLNEJ	148	148	1062	337	309	242	4827	151	506	445	316	771	342	469	565	356	0	32	11026
2	CHORÓB METABOLICZNYCH	96	65	52	32	76	161	415	41	60	87	136	92	27	46	100	45	0	0	1531
3	CHORÓB METABOLICZNYCH, ENDOKRYNOLOGII I DIABETOLOGII	87	207	119	38	70	206	1828	29	246	221	190	164	49	108	81	66	0	0	3709
4	DIABETOLOGII	23	7	24	21	34	2	668	2	10	16	3	6	0	27	0	7	0	0	850
5	DIALIZ	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
6	DZIENNEJ REHABILITACJI	20	44	130	8	71	5	5736	10	33	10	55	30	29	20	35	0	0	0	6236
7	DZIENNY CHEMIOTERAPII	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
8	DZIENNY REHABILITACJI NARZĄDU RUCHU	0	43	96	0	11	0	12847	13	36	45	10	0	38	20	30	26	0	12	13227
9	DZIENNY REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	13	51	303	5	163	49	10202	25	50	40	52	44	55	13	15	24	0	19	11123
10	ENDOKRYNOLOGII	10	46	98	12	12	40	722	18	19	15	11	41	26	64	19	18	0	28	1199
11	GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	297	365	626	232	738	346	4057	261	483	409	264	724	512	382	661	777	0	131	11265
12	IMMUNOLOGII	7	51	255	5	105	4	727	8	112	56	23	250	170	207	180	13	0	0	2173
13	INTENSYWNEJ TERAPII I	15	184	255	9	0	46	2213	16	32	26	39	17	40	71	170	24	0	0	3157
14	INTENSYWNEJ TERAPII II	56	349	350	65	41	50	1734	17	149	289	74	62	128	327	110	104	0	16	3921
15	KARDIOCHIRURGII	35	718	630	9	32	29	2164	0	91	265	28	0	194	425	9	53	0	48	4730
16	KARDIOLOGII	152	1447	1694	86	74	98	5081	46	390	724	112	102	537	879	48	220	0	38	11728
17	NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN.	255	341	367	222	103	217	4434	22	654	213	237	524	595	434	489	156	0	39	9302
18	NEUROCHIRURGII	261	109	554	155	210	160	2831	82	477	288	631	174	51	562	433	114	0	39	7131
19	NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	114	83	350	71	93	23	3966	36	75	111	39	80	114	159	150	104	0	6	5574
20	NIEMOWLĘCY	28	85	96	0	12	23	3433	0	161	52	0	167	45	217	2	130	0	9	4460
21	OKULISTYKI	235	246	266	108	128	35	2591	23	333	97	184	60	327	255	313	103	0	0	5304
22	ONKOLOGII	676	282	909	824	838	232	6293	156	1421	875	821	841	521	1701	2268	358	0	135	19151
23	PATOLOGII NOWORODKA	43	193	137	0	164	53	4182	72	101	297	74	155	147	258	72	25	0	7	5980
24	PEDIATRII I ŻYWIENIA	44	117	465	10	211	81	2803	12	426	63	239	302	161	92	293	245	0	6	5570
25	PEDIATRII OGÓLNEJ	33	54	68	4	15	0	2234	20	27	30	10	13	118	11	62	109	0	13	2821
26	REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	0	18	450	15	103	113	1571	18	15	146	167	18	0	45	106	34	0	0	2819
27	REHABILITACJI OGÓLNEJ I NARZĄDU RUCHU	0	102	153	37	124	4	1852	77	34	44	78	154	40	82	86	18	0	0	2885
28	REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	203	475	1266	165	681	288	9020	155	458	401	505	285	205	333	641	211	0	14	15306
29	UROLOGII DZIECIĘCEJ	128	345	974	45	120	119	2436	188	226	239	126	260	227	98	298	117	0	25	5971
30	ŻYWIENIA	0	17	335	44	90	18	839	0	683	56	291	300	145	1	323	275	0	0	3417
		2979	6192	12084	2559	4628	2644	101706	1498	7308	5560	4715	5636	4843	7306	7559	3732	0	617	2E+05

WYKAZ WDROŻONYCH W IP CZD NOWYCH TECHNOLOGII MEDYCZNYCH W CIĄGU 2006 r.

Lp.	Wdrożone technologie medyczne	Realizator
1.	• Wprowadzono leczenie metodą błony owodniowej zmian chorobowych powierzchni oka, przede wszystkim rogówki. • Udoskonalono metodę diagnostyki angiograficznej siatkówki przydatną do oceny stanu naczyń w przebiegu patologii pochodzenia naczyniowego. • Poszerzono możliwości diagnostyczne przedniego odcinka gałki ocznej dzięki aparaturze wykorzystującej nową technologię medyczną związaną z obrazowaniem tej części oka. • Dzięki pozyskaniu aparatu do optycznej koherentnej tomografii OCT/SLO, pozwalającego na przyżyciowe obrazowanie struktury siatkówki i jej obiektywną ilościową ocenę otrzymano możliwość nieinwazyjnej oceny centralnej części siatkówki.	Klinika Okulistyki
2.	• W diagnostyce molekularnej wprowadzono analizę amplifikacji genu c-myc metodą FISH u pacjentów z rozpoznaniem rdzeniaka płodowego (medulloblastoma) – jako czynnika prognostycznego. • U pacjentów ze wznową medulloblastoma do leczenia wprowadzono radioterapię stereotaktyczną. • W leczeniu nieziarniczych chłoniaków złośliwych T-komórkowych wprowadzono do leczenia europejski program EURO-LB02. • W leczeniu pacjentów z rozpoznaniem mięsaka Ewinga wprowadzono europejski program EURO-EWING. • Klinika jako pierwsza w Polsce uczestniczy w rozpoznawaniu oraz prowadzi leczenie zespołów hemofagocytarnych w oparciu o protokół HLM 2004.	Klinika Onkologii
3.	• Do praktyki klinicznej czynnościowych badań fMRI wdrożono: – protokół badania z udziałem neurologa i psychologa klinicznego, – technikę obróbki cyfrowej badań w tomografii rezonansu magnetycznego, – fuzję obrazów w aparaturze neuronawigacyjnej, – przeprowadzanie zabiegów w neuronawigacji sterowanej obrazem badania fMRI nałożonym na pole operacyjne widziane w mikroskopie. • Wdrożono do praktyki metody stabilizacji odcinka C1-C2 przy pomocy śrub przezstawowych implantowanych ze wspomaganiem nawigacji optycznej. • Wdrożono metodę operacji guzów dolnej części stoku z dostępu jednoczęściowego przez jamę ustną i zatokę klinową.	Klinika Neurochirurgii

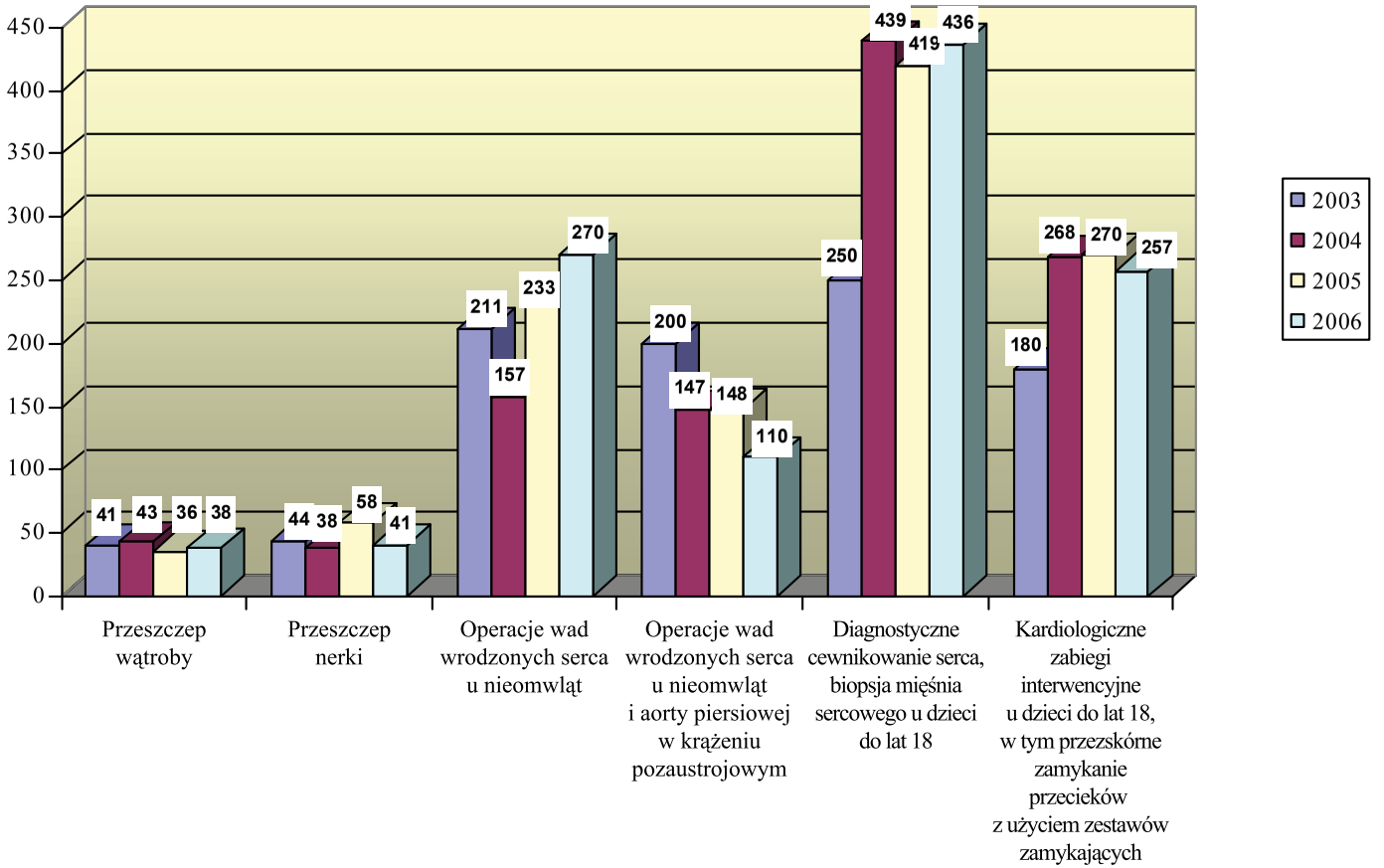
4.	• Wprowadzenie oznaczania perforyny metodą cytometrii przepływowej w diagnostyce i różnicowaniu zespołów hemofagocytarnych. • Wprowadzenie i upowszechnienie metody leczenia podskórnymi preparatami gammaglobulin dzieci z pierwotnymi niedoborami odporności (PNP). • Wprowadzenie schematów diagnostyczno-terapeutycznych w grupie chorych z zespołami gorączek nawrotowych. • Stworzenie ogólnopolskiego rejestru dzieci z pierwotnymi niedoborami odporności we współpracy z innymi ośrodkami diagnostyczno-terapeutycznymi w Polsce.	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii – Oddział Immunologii
5.	• Wprowadzono unikalną procedurę dla NFZ – Analiza chodu – do wykorzystania dla oceny efektów leczenia, doboru protez, wyników alloplastyki stawu biodrowego, kolanowego. • Wprowadzono procedurę oceny spastyczności u dzieci dla oceny leczenia: rehabilitacyjnego, toksyną botulinową, pompą baklofenową. • Wprowadzono procedurę oceny skojarzonego zachowawczego leczenia skrzywienia kręgosłupa.	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej
6.	• Zastosowano nowe urządzenie do diagnostyki omdleń – Reveal – wszczepienny rejestrator EKG • Zastosowano dotąd nie stosowaną metodę leczenia w Polsce – Epikardialną krioablację ogniska arytmogennego w prawej komorze u niemowlęcia z ustawicznym częstoskurczem komorowym opornym na farmakoterapię. • Zastosowano pomostowanie aortalno-wieńcowe u dziecka po zawale serca w przebiegu zespołu Kawasaki.	Klinika Kardiologii
7.	• Rozpoczęto wykonywanie badań wysiłkowych przy użyciu ergometru rowerowego Kettler MX1.	Zakład Fizjologii Oddychania
8.	• Opracowano i wdrożono analizę molekularną genu MECP2 do identyfikacji mutacji w dwu izoformach transkryptu MECP2A i MECP2B u pacjentów z podejrzeniem klasycznej formy lub wariantów zespołu Retta. • Opracowano i wdrożono diagnostykę różnych wariantów molekularnych genu NBS1 w celu wyjaśnienia roli tego genu w patogenezie nowotworów złośliwych. • Opracowano i wdrożono molekularne techniki diagnostyki deficytu LCHAD. • Opracowano i wdrożone molekularne techniki diagnostyki tzw. chorób mitochondrialnych, wynikających z uszkodzenia mtDNA. • Trwają prace mające na celu wdrożenie metody CGH, umożliwia ona wykrywanie zmian niezrównoważonych, które nie zawsze udaje się zidentyfikować przy pomocy techniki FISH.	Zakład Genetyki Medycznej

9.	• Opracowano i wdrożono do badań diagnostycznych oznaczenie stężenia immunoglobuliny D (IgD) w surowicy krwi własną techniką immunoenzymatyczną (ELISA). • Poszerzono diagnostykę rozpoznawania i charakterystyki gammapatii monoklonalnych o oznaczenie IgD techniką immunofiksacji (IF). • Wprowadzono ilościowe oznaczanie stężenia białka monoklinalnego, dzięki zastosowaniu skanera EPSON PERFECTION V700 PHOTO oraz sprzężonego z nim programu komputerowego PHORESIS (Serbia, Francja). • Wprowadzono ilościową metodę oznaczania wiremii CMV (PCR – ilościowy). • Wprowadzono techniki trójkolorowej fluorescencji do określania właściwości genotypowych limfocytów, granulocytów i monocytów szpiku kostnego w diagnostyce chorób Rozrostowych układu mieloidalnego (białaczki) i limfoidalnego (chłoniaki)	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
10.	• Wdrożono do rutynowej praktyki klinicznej badanie słuchowych potencjałów stanu ustalonego (ASSR – Auditory Steady State Responses) • Otwarto gabinet rehabilitacji metodą Integracji Sensorycznej (SI).	Zakład Audiologii, Foniatrii i Laryngologii
11.	• Wprowadzono do klinicznego stosowania oznaczenie stężenia hormonu antymillerowskiego (anty-Mullerian hormone) w surowicy krwi.	Zakład Radio-immunologii
12.	• Utworzenie i utrzymanie bazy danych oznaczeń aktywności enzymatycznej kompleksów łańcucha oddechowego mitochondriów pacjentów polskich z chorobami mitochondrialnymi. Wprowadzenie Pracowni Patofizjologii do bazy laboratoriów europejskich prowadzących diagnostykę biochemiczna chorób mitochondrialnych (www.erndim.unibas.ch) • Udoskonalanie, rozwój i wdrażanie standardów analizy składu ciała (tkanka kostna, mięśniowa i tłuszczowa) metodami densytometrycznymi u dzieci wraz z opracowaniem norm polskich • Opracowano wartości referencyjne według wieku chronologicznego i płci dla masy i gęstości tkanki kostnej całego szkieletu (TBBMC, TBBMD) i kręgosłupa lędźwiowego (SBMC, SBMD) na podstawie badań densytometrycznych wykonanych u zdrowych dzieci i młodzieży z populacji warszawskiej.	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej

12.	• Opracowano wartości referencyjne według wysokości ciała i płci dla masy i gęstości tkanki kostnej całego szkieletu (TBBMC, TBBMD) i kręgosłupa lędźwiowego (SBMC, SBMD) na podstawie badań densytometrycznych wykonanych u zdrowych dzieci i młodzieży z populacji warszawskiej. • Określono dynamikę zmian masy odpowiednika tkanki mięśniowej (LBM, g) z wiekiem i wysokością ciała w grupach płci na podstawie badań densytometrycznych wykonanych u zdrowych dzieci i młodzieży z populacji warszawskiej. • Opracowano parametry wyrażone w postaci liczby, które opisują (a) relację pomiędzy wysokością ciała a masą odpowiednika tkanki mięśniowej (W/LBM), (b) udział masy odpowiednika tkanki mięśniowej w całkowitej masie ciała (LBM/M) a także (c) zależności pomiędzy masą tkanki kostnej (BMC, g) a masą odpowiednika tkanki mięśniowej (LBM, g), które analizowano na poziomie całego szkieletu (TBBMC/LBM) jak również na poziomie kręgosłupa lędźwiowego (SBMC/LBM). • Określono wartości referencyjne stosunków BMC/LBM jako parametrów wyrażonych w postaci liczby, które opisują adaptację mechaniczną całego szkieletu (TBBMC/LBM) i kręgosłupa lędźwiowego (SBMC/LBM) do obciążeń ze strony mięśni w grupach według wieku i płci oraz według wysokości ciała i płci. • Opracowano wartości referencyjne dla dzieci w przedziale wiekowym 5-18 lat dla wartości trójwymiarowej gęstości masy kości korowej i beleczkowej w lokalizacji przedramienia metodą tomografii komputerowej (Stratec XCT960). • Przygotowano do wdrożenia densytometryczna metodę oceny składu masy ciała u wcześniaków i noworodków (aparat Prodigy) poprzez weryfikacje parametrów wiarygodności analitycznej odnośnie tkanki kostnej, mięśniowej i tłuszczowej. • Wdrożenie i weryfikacja wiarygodności analitycznej i klinicznej immunochemiluminescencyjnej metody automatycznej (aparat Liaison DiaSorin) do oznaczania 25-hydroxycholecalciferolu w surowicy, głównego wskaźnika zaopatrzenia organizmu w witaminę D • Wdrożenie chemiluminescencyjnej metody automatycznej (aparat Liaison) do oznaczania – czynników wzrostowych IGF i IGFBP użytecznych w algorytmach wczesnej oceny na leczenie hormonem wzrostu • Wdrożenie chemiluminescencyjnej metody automatycznej oznaczania markera kościotworzenia i syntezy kolagenu, (PINP) ważnego wskaźnika metabolizmu kostnego oraz monitorowania leczenia antykatabolicznego w chorobach kości.	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej

12.	• Wdrożenie chemiluminescencyjnej metody automatycznej oznaczania prokalcytoniny (PCT) we krwi, nowoczesnego markera różnicowanie stanów chorobowych o podłożu infekcyjnym i nieinfekcyjnym oraz monitorowanie skuteczności antybiotykoterapii	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej
13.	• Wprowadzenie metody oznaczania kwaśnych metabolitów serotoniny, L-DOPA i dopaminy takich jak kwas 5-hydroksyindolooctowy (5-HIAA), kwas homowaniliowy (HVA)oraz 3-O-Metyl DOPA (3-OMD) w płynie mózgowo-rdzeniowym. • Wdrożenie metody oznaczania laktulozy i mannitolu w moczu metodą chromatografii gazowej jako markerów przepuszczalności jelitowej • Wprowadzenie oznaczania makroenzymów w surowicy i w moczu metodą elektroforetyczną.	Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej
14.	• Opracowano i wdrożono metodę in situ hybrydyzacji (FISH) służącą do analizy amplifikacji genu n-myc i c-myc w materiale tkankowym nowotworów wieku rozwojowego: w odbitkach z guza nieutrwalonego, rozmazach komórkowych, z materiału utrwalonego w formalinie. • Opracowano i wdrożono metodę immunohistochemiczną służącą do diagnostyki różnicowej neuropatii – Polyoma BK. • Wdrożono analizy morfometryczne do diagnostyki: zapalenia mięśnia sercowego, różnicowania kardiomiopatii, różnicowania zespołu cienkich błon. • Wdrożono metody histochemiczne służące do diagnostyki stopnia zwłóknienia tkanek: trichrom Masona, picrosirius (Sirius Red).	Zakład Patologii

Fig. 5
Procedury wysokospecjalistyczne wykonane w IP CZD w latach 2003–2006



PROCEDURY WYSOKOSPECJALISTYCZNE WYKONANE W 2006 R

Nazwa Procedury	NUMER UMOWY	Nr procedury	Liczba procedur		Realizator
			objętych umową na 2006 r.	wykonanych	
Przeszczep wątroby	147/100/4/14/2006/106	4.1	19	19	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów oraz Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii: Oddział Intensywnej Terapii II
		4.2	19	19	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii oraz Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapi: Oddział Intensywnej Terapii II
Przeszczep nerki	164/100/5/14/2006/107	5.1	36	37	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego oraz Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii: Oddział Intensywnej Terapii II
		5.2	5	5	
Operacje wad wrodzonych serca u niemowląt	50/100/14/14/2006/111	14.1	105	105	Klinika Kardiochirurgii oraz Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii: Oddział Intensywnej Terapii II
		14.2	145	145	
		14.3	1	1	

Operacje wad wrodzonych serca u niemowląt	50/100/14/14/2006/111	14.4	0	0	Klinika Kardiochirurgii
		14.5	21	21	Klinika Kardiochirurgii oraz Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii: Oddział Intensywnej Terapii II
Operacje wad wrodzonych serca u niemowląt i aorty piersiowej w krążeniu pozaustrojowym	74/100/15/14/2006/109	15.1	28	28	Klinika Kardiochirurgii oraz Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii: Oddział Intensywnej Terapii II
		15.2	3	3	
		15.3	51	51	
		15.4	28	28	
Diagnostyczne cewnikowanie serca, biopsja mięśnia sercowego u dzieci do lat 18	89/100/16/14/2006/110	16.1	432	432	Zakład Diagnostyki Obrazowej: Pracownia Cewnikowania Serca i Angiografii
		16.2	4	4	
Kardiologiczne zabiegi interwencyjne u dzieci do lat 18, w tym przezskórne zamykanie przecieków z użyciem zestawów zamykających	98/100/17/14/2006/108	17.1	198	198	Zakład Diagnostyki Obrazowej: Pracownia Cewnikowania Serca i Angiografii
		17.2	59	59	

PROGRAMY LEKOWE REALIZOWANE W 2006 ROKU

Nr	Nazwa programu lekowego	Realizatorzy
1	Leczenie przedwczesnego dojrzewania płciowego	Poradnia Endokrynologiczna
2	Leczenie pierwotnych niedoborów odpornosci u dzieci immunoglobulinami	Poradnia Immunologiczna i Oddział Immunologii
3	Leczenie dystonii mięśniowych toksyną botulinową	Oddział Neurologii i Epileptologii, Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej
4	Leczenie mózgowego porażenia dziecięcego toksyną botulinową	Oddział Neurologii, Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej
5	Leczenie przewlekłego WZW typu B lamiwudyną	Poradnia Transplantacji Nerek, Poradnia Chorób i Transplantacji Wątroby
6	Leczenie sepsy aktywowanym białkiem C	Oddział Intesywnej Terapii
7	Leczenie niedokrwistości w przebiegu PNN u pacjentów niedializowanych	Poradnia Nefrologii i Nadciśnienia Tętniczego
8	Leczenie choroby Gaucher'a imiglucerazą	Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii + Ośrodki podające lek w pobliżu miejsca zamieszkania pacjenta
9	Leczenie niskorosłych dzieci z samotropinową niedoczynnością przysadki (SNP) hormonem wzrostu	Poradnia Endokrynologiczna
10	Leczenie niskorosłych dzieci z ZT hormonem wzrostu	Poradnia Endokrynologiczna
11	Leczenie choroby Hurler laronidazą	Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii + Ośrodki podające lek w pobliżu miejsca zamieszkania pacjenta
12	Leczenie WZW typu B lub C interferonem alfa pegylowanym	Poradnia Chorób i Transplantacji Wątroby
13	Leczenie WZW typu B lub C interferonem alfa rekombinowanym	Poradnia Chorób i Transplantacji Wątroby
14	Leczenie immunosupresyjne mykofenolanem mofetylu lub mykofenolanem sodu	Poradnia Transplantacji Nerek, Poradnia Chorób i Transplantacji Wątroby
15	Leczenie immunosupresyjne sirolimusem	Poradnia Transplantacji Nerek
16	Leczenie immunosupresyjne tacrolimusem	Poradnia Transplantacji Nerek, Poradnia Chorób i Transplantacji Wątroby

DZIAŁALNOŚĆ NAUKOWA

DZIAŁALNOŚĆ RADY NAUKOWEJ

Skład Rady Naukowej
(wg stanu na dzień 31.12.2006 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*

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 Jóźwiak
Lek. med. Andrzej Kościesza
Mgr Kazimierz Kozłowski
Mgr Jolanta Mamińska
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:

– *19. posiedzenie* – *19 stycznia*
– *20. posiedzenie* – *20 lutego*
– *21. posiedzenie* – *20 kwietnia*
– *22. posiedzenie* – *25 maja*
– *23. posiedzenie* – *22 czerwca*
– *24. posiedzenie* – *21 września*
– *25. posiedzenie* – *19 października*
– *26. posiedzenie* – *23 listopada*
– *27. posiedzenie* – *21 grudnia*

TYTUŁY I STOPNIE NAUKOWE NADANE W 2006 R.

TYTUŁ NAUKOWY PROFESORA NAUK MEDYCZNYCH

Imię i nazwisko kandydata	Miejsce zatrudnienia Kandydata/ stanowisko	Data wszczęcia postę-powania	Recenzenci w postępowaniu prowadzonym przez Radę Naukową	Data zakończenia postępowania przez Radę Naukową	Data zakończenia postępowania przez Centralną Komisję ds. Stopni i Tytułów ↓ Wniosek o nadanie tytułu przekazany do Kancelarii Prezydenta RP
Andrzej Kamiński	Akademia Medycznej w Warszawie Kierownik Kliniki Chirurgii Dziecięcej	19.01.2006	prof. Jerzy Czernik prof. Magdalena Durlik[1] prof. Dariusz Patrzałek[1] prof. Wojciech Rowiński	22.06.2006	27.12.2006
Janusz Książyk	Klinika Pediatrii Kierownik Kliniki	20.04.2006	prof. Franciszek Iwańczak, prof. Janusz Fydryk[2], prof. Ewa Otto--Buczkowska[2] prof. Jerzy Szczapa	21.09.2006	27.12.2006
Joanna Pawłowska	Klinika Gastroen-terologii, Hepatologii i Immunologii Kierownik Poradni Chorób i Transplantacji Wątroby	23.11.2006	prof. Magdalena Durlik, prof. Franciszek Iwańczak, prof. Sławomira Kyrcz--Krzemień[3], prof. Danuta Zwolińska[3]	Postępowanie nie ukończone	X

[1], [2], [3] Recenzenci wyznaczeni przez Centralną Komisję ds. Stopni i Tytułów

STOPIEŃ NAUKOWY
DOKTORA HABILITOWANEGO NAUK MEDYCZNYCH

Imię i nazwisko habilitanta	Data wszczęcia przewodu	Data nadania stopnia doktora habilitowanego[5]	Miejsce zatrudnienia	Tytuł rozprawy habilitacyjnej	Recenzenci
Jolanta Sykut-Cegielska	25.05.2006	23.11.2006	Klinika Pediatrii – Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	Mitochondrialne zaburzenia utleniania kwasów tłuszczowych. Badania kliniczne, biochemiczne i molekularne u polskich pacjentów	prof. Janusz Limon[4] prof. Elżbieta Marszał[4] prof. Jan Prokopowicz doc. Piotr Socha

[4)] Recenzenci wyznaczeni przez Centralną Komisję ds. Stopni i Tytułów
[5)] Uchwała prawomocna

STOPIEŃ NAUKOWY
DOKTORA NAUK MEDYCZNYCH

a) wszczęte przewody

Lp.	Data wszczęcia	Imię i nazwisko doktoranta	Miejsce zatrudnienia doktoranta	Tytuł rozprawy doktorskiej	Promotor	Recenzenci
1	2006.01.19	Grażyna Kleinotiene	Oddział Onkologii i Hematologii, Wileński Uniwersytecki Szpital Dziecięcy, Wilno	Ocena wyników enzymatycznego leczenia substytucyjnego polskich i litewskich pacjentów z chorobą Gauchera w zależności od fenotypu i genotypu	prof. Anna Tylki-Szymańska	prof. Lech Korniszewski, prof. Ewa Pronicka
2	2006.02.16	Hanna Bakuła	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Ocena wybranych mechanizmów uszkodzenia wątroby i przebiegu choroby u dzieci z niedoborem alfa-1 antytrypsyny	doc. Piotr Socha	dr hab. Dariusz Lebensztejn, doc. Joanna Pawłowska
3	2006.02.16	Aldona Ceregra	Klinika Pediatrii Poradnia Dermatologiczna	Wpływ probiotycznych bakterii *Lactobacillus casei* i *paracasei* na przebieg kliniczny atopowego zapalenia skóry u dzieci	doc. Bożena Cukrowska	doc. Janusz Książyk, dr hab. Elżbieta Maciorkowska
4	2006.05.25	Małgorzata Gołkowska	Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	Ocena wpływu gancyklowiru stosowanego w leczeniu cytomegalii wrodzonej u noworodków na wybrane parametry biochemiczne i hematologiczne	doc. Anna Dobrzańska	prof. Bogumiła Milewska-Bobula, prof. Jerzy Szczapa
5	2006.05.25	Tomasz Drewniak	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów	Ocena czynności nerek u dzieci leczonych przeszczepem wątroby	prof. Piotr Kaliciński	prof. Ryszard Grenda, prof. Wojciech Rowiński
6	2006.06.22	Monika Pohorecka	Klinika Pediatrii Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	Ocena wyników leczenia tyrozemii typu I u dzieci z próbą określenia wysokości optymalnej dawki NTBC	prof. Ewa Pronicka	prof. Andrzej Milanowski, doc. Joanna Pawłowska
7	2006.06.22	Agata Pleskaczyńska	Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	Przydatność oznaczania stężenia prohepcydyny w przebiegu zakażeń bakteryjnych u noworodków	doc. Anna Dobrzańska	prof. Józef Ryżko, prof. Urszula Godula-Stuglik

8	2006.06.22	Agnieszka Jurecka	Klinika Pediatrii Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	Ocena obrazu klinicznego i częstości występowania wrodzonych wad metabolizmu puryn i pirymidyn w Polsce	prof. Ewa Pronicka	prof. Ewa Bernatowska, prof. Grzegorz Węgrzyn
9	2006.10.19	Małgorzata Manowska	Klinika Anestezjologii Intensywnej Terapii	Ocena przydatności zastosowania wentylacji nieinwazyjnej w przebiegu pooperacyjnym u noworodków i niemowląt do 3 miesiąca życia	doc. Janusz Świetliński	prof. Bohdan Maruszewski, prof. Jerzy Szczapa
10	2006.10.19	Andrzej Byszewski	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	Wpływ oceny badań tromboelastometrycznych na śród i pooperacyjne wyrównywanie zaburzeń krzepnięcia w grupie noworodków operowanych z powodu wad wrodzonych serca z użyciem krążenia pozaustrojowego	doc. Janusz Świetliński	prof. Bohdan Maruszewski, prof. Andrzej Piotrowski
11	2006.10.19	Przemysław Łaniewski-Wołłk	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	Czynniki wpływające na objętość przetaczanych produktów krwiopochodnych podczas przeszczepiania wątroby u dzieci w jednym ośrodku i wpływ przetaczanej objętości na wybrane parametry we wczesnym okresie pooperacyjnym	doc. Janusz Świetliński	prof. Kaliciński Piotr, dr hab. Łazowski Tomasz
12	2006.12.21	Joanna Śladowska	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	Efektywność leczenia niefarmakologicznego i farmakologicznego dzieci z nadciśnieniem tętniczym pierwotnym a zaburzenia metaboliczne, stres oksydacyjny i uszkodzenie narządowe – badanie prospektywne	doc. Mieczysław Litwin	prof. Janusz Feber, prof. Andrzej Ciechanowicz
13	2006.12.21	Anna Niemirska	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	Ocena zależności między rozkładem tkanki tłuszczowej, a zaburzeniami metabolicznymi i uszkodzeniem narządowym u dzieci z nadciśnieniem tętniczym pierwotnym – badanie prospektywne	doc. Mieczysław Litwin	dr hab. Edward Franek, prof. Stanisław Czekalski

b) zakończone przewody

Lp.	Data nadania stopnia naukowego doktora	Doktorant	Miejsce zatrudnienia doktoranta	Tytuł rozprawy doktorskiej	Promotor	Recenzenci
1	2006.01.19	Elżbieta Świątek-Rawa	Zakład Medycyny Nuklearnej	Analiza przydatności scyntygrafii wątroby w rozpoznawaniu i monitorowaniu efektów leczenia chirurgicznego u dzieci z torbielami zewnątrzwątrobowych dróg żółciowych	dr hab. Andrzej Kamiński	prof. Leszek Królicki, prof. Piotr Kaliciński
2	2006.02.16	Anna Chmielik *(z wyróżnieniem)*	Oddział Rehabilitacji Neurologicznej *(rezydent)*	Jakość życia związana ze stanem zdrowia u dzieci i młodzieży z mózgowym porażeniem dziecięcym	prof. Sergiusz Jóźwiak	prof. Bogumiła Milewska-Bobula, prof. Janusz Wendorff
3	2006.06.22	Agnieszka Trzebicka	Klinika Okulistyki	Zmiany w narządzie wzroku w przebiegu zakażenia wirusem cytomegalii u noworodków i niemowląt	prof. Mirosława Grałek	prof. Danuta Chlebna-Sokół, prof. Danuta Karczewicz
4	2006.10.19	Jolanta Antoniewicz	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	Ocena wczesnego uszkodzenia naczyń tętniczych u dzieci i młodzieży z nadciśnieniem pierwotnym	doc. Mieczysław Litwin	prof. Andrzej Januszewicz, prof. Kawalec Wanda
5	2006.12.21	Aleksandra Jezela-Stanek	Zakład Genetyki Medycznej *(rezydent)*	Rola badań klinicznych, biochemicznych i genetycznych w pre- i postnatalnym rozpoznawaniu i leczeniu zespołu Smitha, Lemlego i Opitza	prof. Małgorzata Krajewska-Walasek	prof. Tadeusz Mazurczak, prof. Jacek Zaremba
6	2006.12.21	Grzegorz Oracz *(z wyróżnieniem)*	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Analiza przyczyn przewlekłego zapalenia trzustki u dzieci i ich wpływ na przebieg kliniczny choroby	prof. Józef Ryżko	prof. Wojciech Cichy, prof. Danuta Rydzewska

STOPNIE NAUKOWE UZYSKANE W INNYCH PLACÓWKACH

DOKTORATY

1. Elżbieta Ciara, dr n. med. w zakresie biologii medycznej
   Tytuł pracy: „Identyfikacja mutacji i zmian polimorficznych w genie DHCR7 u pacjentów z zespołem Smitha, Lemlego i Opitza – korelacja pomiędzy fenotypem a objawami klinicznymi choroby".
   Promotor: prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek
   Uchwała Rady I Wydziału Lekarskiego Akademii Medycznej w Warszawie z dnia 30 marca 2006 r.

2. Agnieszka Kowalik, dr n. rolniczych w zakresie technologii żywności i żywienia
   Tytuł pracy: „Ocena realizacji i skuteczności leczenia dietetycznego u dzieci z chorobą syropu klonowego (MSUD) w długoletniej obserwacji".
   Promotor: dr hab. Lucyna Narojek prof. nadzw. SGGW
   Uchwała Rady Wydziału Nauk o Żywieniu Człowieka i Konsumpcji SGGW w Warszawie z dnia 8 lutego 2006 r.

3. Agnieszka Sowińska, dr n. tech. w zakresie biomateriałów
   Tytuł pracy: „Wpływ sterylizacji na właściwości biologiczne warstw azotowanych wytworzonych na stopie tytanu Ti6A14V w warunkach wyładowania jarzeniowego".
   Promotor: doc. dr hab. n. wet. Elżbieta Czarnowska
   Uchwała Rady Naukowej Instytutu Inżynierii Materiałowej Politechniki Łódzkiej z dnia 4 kwietnia 2006 r.

SAMODZIELNI PRACOWNICY NAUKI

a) PROFESOROWIE MIANOWANI

(zatrudnieni na pełnym etacie w IP CZD)

prof. dr hab. n. med. Ewa Bernatowska – Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, Kierownik Oddziału Immunologii
prof. dr hab. n. med. Danuta Dzierżanowska –Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej, Kierownik Zakładu
prof. dr hab. n. med. Mirosława Grałek – Klinika Okulistyki, Kierownik Kliniki
prof. dr hab. n. med. Ryszard Grenda – Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego – Kierownik Kliniki
prof. dr hab. n. med. Sergiusz Jóźwiak – Klinika Neurologii i Epileptologii, Kierownik Kliniki
prof. dr hab. n. med. Piotr Kaliciński – Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, Kierownik Kliniki
prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec – Klinika Kardiologii, Kierownik Kliniki
prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek – Zakład Genetyki Medycznej, Kierownik Zakładu
prof. dr hab. n. med. Roman Lorenc –Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej, Kierownik Zakładu
prof. dr hab. n. med. Bohdan Maruszewski – Klinika Kardiochirurgii, Kierownik Kliniki
prof. dr hab. n. med. Bogumiła Milewska-Bobula – Klinika Niemowlęca, Kierownik Kliniki
prof. dr hab. n. med. Danuta Perek – Klinika Onkologii, Kierownik Kliniki
prof. dr hab. n. med. Elżbieta Piontek – Klinika Pediatrii, Kierownik Poradni Diabetologicznej
prof. dr hab. n. med. Ewa Pronicka – Klinika Pediatrii, Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
prof. dr hab. n. med. Marcin Roszkowski – Klinik Neurochirurgii, Kierownik Kliniki
prof. dr hab. n. med. Józef Ryżko – Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, Z-ca Kierownika Kliniki
prof. dr hab. n. med. Jerzy Socha – Kliniki Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, Kierownik Kliniki
prof. dr hab. n. med. Anna Tylki-Szymańska – Klinika Pediatrii, Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii

b) EMERYTOWANI PROFESOROWIE

prof. dr hab. n. med. Tadeusz Szreter –Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii, konsultant ds. szkoleń z anestezjologii
prof. dr hab. n. med. Bogdan Woźniewicz –Zakład Patologii, konsultant patomorfolog dziecięcy

c) DOKTORZY HABILITOWANI
zatrudnieni na stanowisku docenta mianowanego

dr hab. n. med. Małgorzata Baka-Ostrowska –Klinika Urologii Dziecięcej, Kierownik Kliniki
dr hab. n. med. Katarzyna Bieganowska – Klinika Kardiologii, Kierownik Pracowni Diagnostyki Zaburzeń Rytmu Serca
dr hab. n. med. Grażyna Brzezińska-Rajszys – Zakład Diagnostyki Obrazowej, Kierownik Pracowni Cewnikowania Serca i Angiografii
dr hab. n. med. Piotr Burczyński –Klinika Kardiochirurgii, Z-ca Kierownika Kliniki
dr hab. n. med. Danuta Celińska Cedro – Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, Kierownik Pracowni Diagnostyki Gastroenterologii
dr hab. n. med. Krystyna Chrzanowska – Zakład Genetyki Medycznej, Kierownik Poradni Genetycznej
dr hab. n. med. Bożena Cukrowska – Zakład Patologii, Kierownik Pracowni Immunologii
dr hab. n. wet. Elżbieta Czarnowska – Zakład Patologii, Kierownik Pracowni Mikroskopii Elektronowej
dr hab. n. med. Anna Dobrzańska – Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka, Kierownik Kliniki
dr hab. n. med. Roman Janas – Zakład Radioimmunologii, Kierownik Zakładu
dr hab. n. med. Janusz Książyk – Klinika Pediatrii, Kierownik Kliniki
dr hab. n. med. Joanna Książyk – Zakład Diagnostyki Obrazowej, Pracownia Cewnikowania Serca i Angiografii
dr hab. n. med. Mieczysław Litwin – Z-ca Dyrektora ds. Nauki
dr hab. n. med. Ewa Małunowicz –Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej, Kierownik Pracowni Zaburzeń Metabolizmu
dr hab. n. humanist. Agnieszka Maryniak – Zakład Psychologii Zdrowia, Kierownik Pracowni Neuropsychologii Rozwojowej
dr hab. n. med. Jacek Michałkiewicz –Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
dr hab. n. med. Jan Patzer – Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
dr hab. n. med. Joanna Pawłowska – Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, Kierownik Poradni Chorób i Transplantacji Wątroby
dr hab. n. med. Maciej Pronicki –Zakład Patologii, Kierownik Zakładu
dr hab. n. med. Piotr Socha –Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
dr hab. n. med. Janusz Świetliński – Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii, Kierownik Kliniki
dr hab. n. med. Marek Woynarowski – Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii

d) DOKTORZY HABILITOWANI
zatrudnieni na stanowisku adiunkta

dr hab. n. med. Jolanta Sykut-Cegielska – Klinika Pediatrii, Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii, Kierownik Oddziału
(wykaz wg stanu na dzień 31.12.2006 r.)

Fig. 1.
Liczba habilitacji przeprowadzonych przez Radę Naukową IP CZD w latach 2001–2006

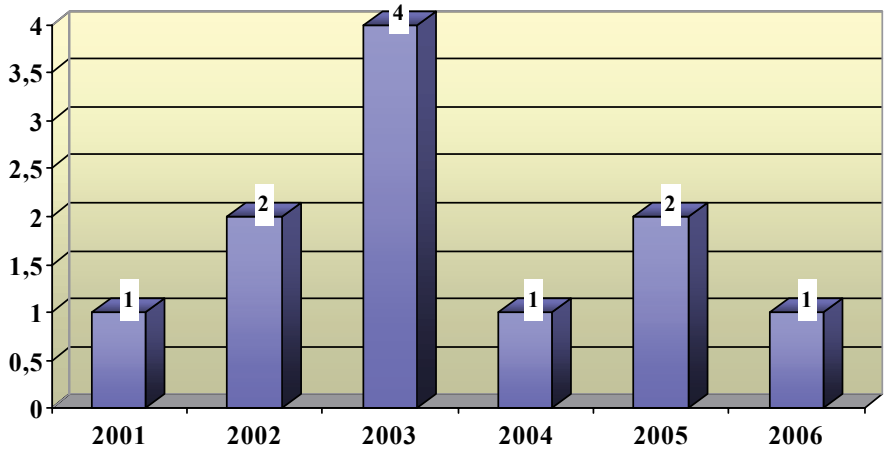


Fig. 2
Liczba doktoratów przeprowadzonych przez Radę Naukową IP CZD w latach 2001–2006

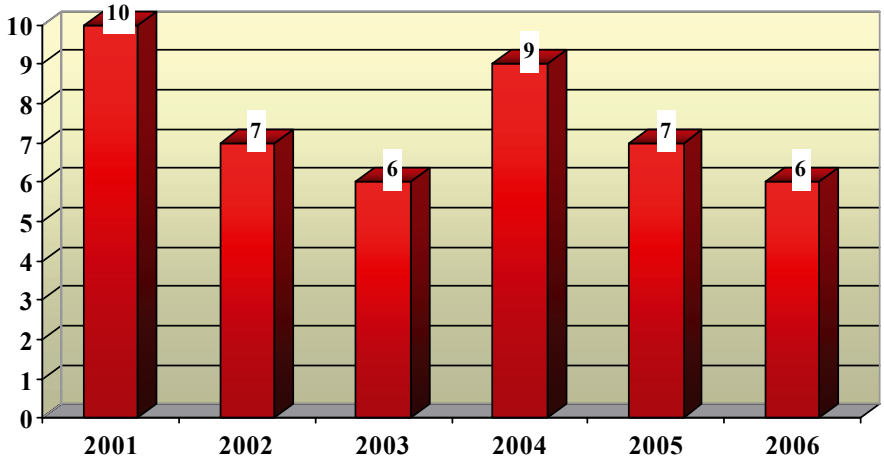


Fig. 3
Średni czas trwania przewodu habilitacyjnego (miesiące)

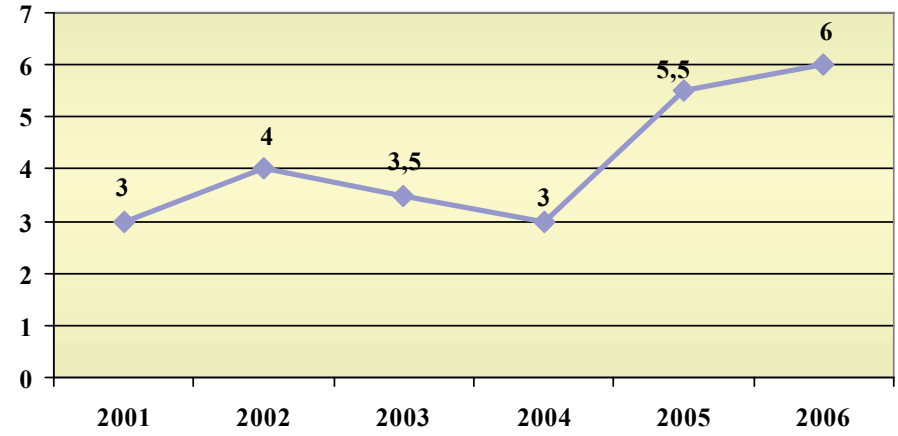
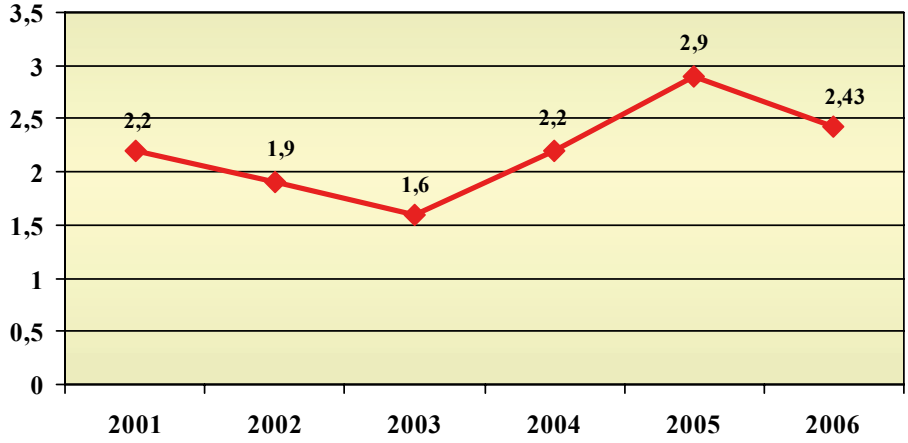


Fig. 4
Średni czas trwania przewodu doktorskiego (lata)



SPRAWOZDANIE

z działalności Komisji Bioetycznej przy Instytucie „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka" w 2006 roku.

Komisja Bioetyczna na podstawie zarządzenia Dyrektora Instytutu nr 2/06 z dnia 11 stycznia 2006 r. w sprawie powołania Komisji Bioetycznej przy Instytucie „Pomnik Centrum Zdrowia Dziecka" została powołana na 3-letnią kadencję (2006–2008).

Skład osobowy został poszerzony o dr med. Jacka Imielę, lekarza internistę, ordynatora I Oddziału Wewnętrznego i Nefrologii z Międzyleskiego Szpitala Specjalistycznego. Członkowie Komisji wybrali spośród siebie Przewodniczącą Komisji – prof. B. Milewską-Bobulę oraz Zastępcę – prof. Leszka Kubickiego, zaś Honorowym Przewodniczącym jest prof. Maria Goncerzewicz.

W 2006 r. Komisja zebrała się na 6 posiedzeniach. Zaopiniowano następujące wnioski:
- nowe badania kliniczne – 5
- badania kliniczne kontynuowane – 30 (dot. m.in. zmian w protokołach badań, raportów o wystąpieniu zdarzeń niepożądanych, sprawozdań okresowych, itd.)
- projekty badawcze Ministerstwa Nauki i Szkolnictwa Wyższego – 15
- inne projekty badawcze sponsorowane – 10
- statutowe zadania badawcze – 19
- prace doktorskie – 3.

Opiniowano również wnioski kierowane przez lekarzy Instytutu, w związku z narzuconą przez NFZ koniecznością opiniowana przez Komisję Bioetyczną leków stosowanych u dzieci w ramach terapii niestandardowej; jeden z wniosków został zaopiniowany negatywnie.

Ustosunkowano się również do pisma prof. Sergiusza Jóźwiaka, kierownika Kliniki Neurologii i Epileptologii IP CZD, skierowanego do dyrektora Instytutu w sprawie zastosowania u 10-letniej dziewczynki pozostającej od wielu lat w śpiączce leku Zolpidem; postępowanie zakwalifikowano jako eksperyment leczniczy.

Ponadto w dniu 12.04.2006 r. skierowano pismo do P. Ministra Zdrowia, prof. Zbigniewa Religi z 2 zapytaniami:
- kiedy ukaże się nowe rozporządzenie w sprawie funkcjonowania komisji bioetycznych
- czy uzasadniony jest wymóg opiniowania przez komisje bioetyczne leków stosowanych w ramach terapii niestandardowej.

Członkowie Komisji Bioetycznej przy IP CZD uczestniczyli w następujących konferencjach:
1. Świadoma zgoda w eksperymentach medycznych, Warszawa, Naczelna Izba Lekarska, 29.09.2006: prof. Krystyna Rowecka-Trzebicka, dr Krystyna Ławicka, prof. B. Milewska-Bobula
2. Nowe regulacje Unii Europejskiej dotyczące produktów leczniczych stosowanych w pediatrii – następstwa dla pacjentów, pediatrów, badaczy, Warszawa, IP CZD, 18.12.2006: doc. P. Gutkowski, dr med. A. Tulczyński, prof. B. Milewska-Bobula oraz mgr W. Młynarska
3. Współczesne poglądy na ocenę rozwoju dziecka w zdrowiu i chorobie, Warszawa, UKSW, 12.12.2006: prof. B. Milewska-Bobula.

PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE

W 2006 roku realizowano 44 projekty badawcze (tzw. granty), finansowane głównie przez Ministerstwo Nauki i Szkolnictwa Wyższego oraz Ministerstwo Zdrowia, w tym w 8 grantach zakończono prace badawcze. W wyniku rozstrzygnięcia XXX i XXXI konkursu ogłoszonego przez Ministerstwo Nauki i Szkolnictwa Wyższego przyznano 7 grantów na realizację badań naukowych. W ramach współpracy z Politechniką Warszawską rozpoczęto realizację zadań badawczych w specjalnym projekcie badawczym nr ERA-NET MNT/90/2006 pt. „Wytwarzanie biomateriałów tytanowych nowej generacji".

W 2006 roku realizowano ogółem 89 statutowych zadań badawczych i 17 projektów badawczych (tzw. grantów wewnętrznych), finansowanych z dotacji podmiotowej przyznanej przez Ministra Nauki i Szkolnictwa Wyższego na finansowanie podstawowej działalności statutowej Instytutu. W ramach tych środków przeprowadzono również dwie ekspertyzy naukowe:

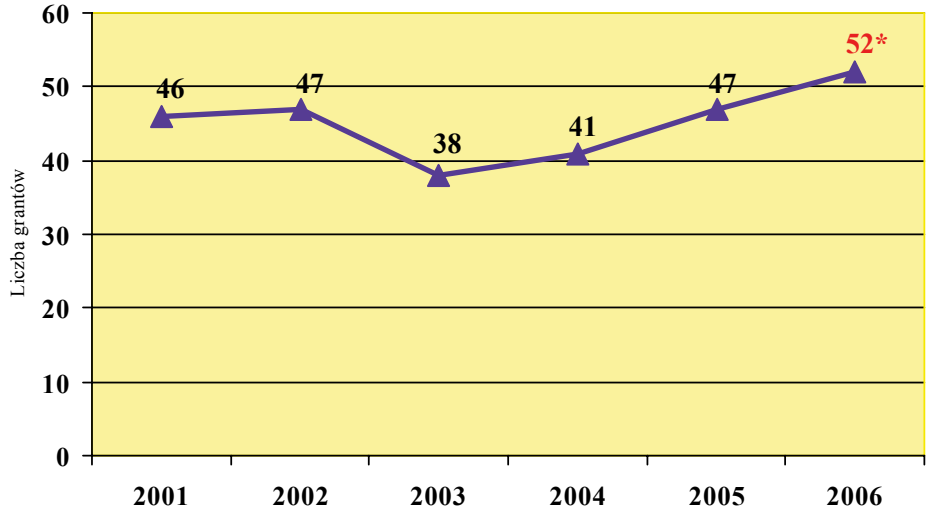
– „Ocena zaopatrzenia organizmu w witaminę D u kobiet po menopauzie ze złamaniami w wywiadzie"
– „Techniki marketingowe i kanały sprzedaży produktów żywnościowych dla dzieci"

W 2006 roku kontynuowano realizację 7 grantów przyznanych w latach 2001-2005 ze środków Unii Europejskiej w ramach 5 i 6 PR oraz rozpoczęto badania w kolejnym grancie współfinansowanym ze środków zagranicznych: „Immunopathogenesis of intestial inflammatory disorders (celiac diseases and inflammatory bowel diseases)".

W roku 2006 realizowano także 3 granty sponsorowane, sponsorzy – firma Astellas (poprzednio Fujisawa) oraz Fundacja Promocji Zdrowego Żywienia Instytut Danone.

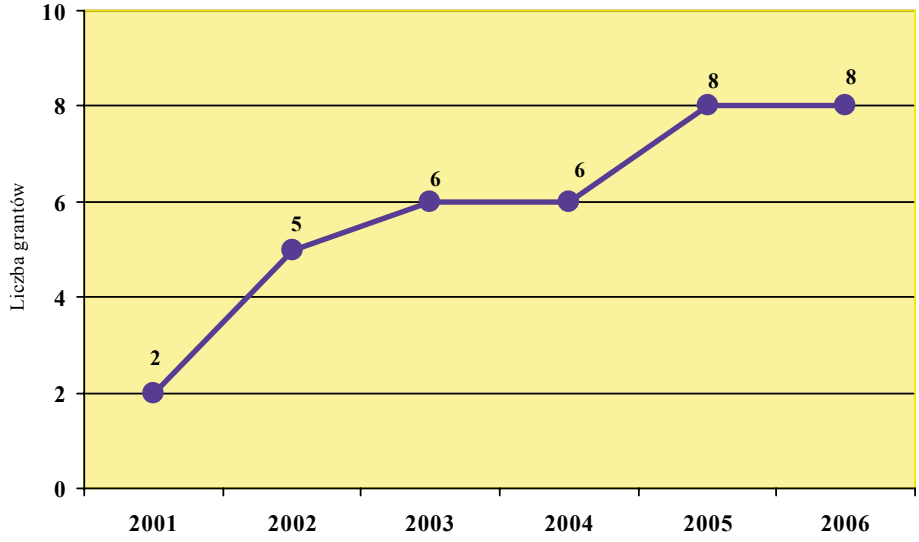
PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE – WYKRESY

Fig. 1
Granty realizowane w Instytucie „Pomnik Centrum Zdrowia Dziecka" w latach 2001–2006, finansowane ze środków MNiSW i MZ



* W tym 6 zadań objętych umowami w ramach programów polityki zdrowotnej oraz 2 ekspertyzy naukowe

Fig. 2
Granty realizowane w Instytucie „Pomnik Centrum Zdrowia Dziecka", w latach 2001–2006, we współpracy z ośrodkami zagranicznymi oraz w ramach Programów Ramowych UE



PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE – granty MNiSW, MZ

a) kontynuowane w 2006 roku

Lp.	Nr umowy	Data rozp.	Data zak.	Kierownik grantu	Tytuł grantu
1	**0583/P05/2003/24**	2003.05.07	2007.09.06	Piotr Kaliciński	Ocena neurologiczna dzieci z niewydolnością wątroby zakwalifikowanych i leczonych przeszczepem wątroby.
2	**PBZ/KBN-17**	2003.11.25	2007.10.31	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.
3	**0777/P05/2004/26**	2004.04.20	2007.04.19	Bożena Cukrowska	Wpływ doustnego podawania probiotycznych bakterii Lactobacillus na skład ekosystemu jelitowego, układ odpornościowy oraz przebieg alergii pokarmowych u niemowląt.
4	**1/CZD/PBZ-097/P06/2003**	2004.06.01	2007.09.30	Jerzy Socha	Opracowanie klinicznych zaleceń projektowania diet w żywieniu osób wrażliwych lub uzależnionych od białek alergizujących lub toksycznych.
5	**0733/P05/2004/27**	2004.10.04	2007.04.03	Piotr Socha	Ocena czynników ryzyka stłuszczenia wątroby u dzieci.
6	**0688/P05/2004/27**	2004.10.11	2007.04.10	Wanda Kamińska	Epidemiologia zakażeń grzybiczych u dzieci z grup ryzyka tj. po przeszczepie wątroby, hospitalizowanych na OIT oraz z chorobą nowotworową.
7	**0734/P05/2004/27**	2004.10.04	2007.10.03	Małgorzata Krajewska-Walasek	Rola badań klinicznych, biochemicznych i genetycznych w pre- i postnatalnym rozpoznawaniu i leczeniu zespołu Smitha, Lemlego i Opitza (Promotorski)
8	**0757/P05/2004/27**	2004.11.02	2007.11.01	Joanna Cielecka-Kuszyk	Ocena czynników progresji włóknienia wątroby u dzieci z przewlekłym uszkodzeniem narządu.

9	**0593/P05/2005/28**	2005.05.10	2008.05.09	Małgorzata Krajewska-Walasek	Identyfikacja subtelomerowych przegrupowań chromosomowych u pacjentów z opóźnieniem rozwoju psychoruchowego, dysmorfią i /lub wadami wrodzonymi o niewyjaśnionej etiologii.
10	**0718/P05/2005/28**	2005.05.09	2007.07.31	Małgorzata Krajewska-Walasek	Historia naturalna zespołu Pradera i Willego – badania korelacji pomiędzy genotypem a fenotypem choroby (Promotorski).
11	**0720/P05/2005/28**	2005.05.09	2007.07.31	Krystyna Chrzanowska	Ocena rozwoju somatycznego i dojrzewania płciowego w zespole Nijmegen (Promotorski).
12	**0712/P05/2005/28**	2005.05.09	2007.05.08	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.
13	**0732/P05/2005/28**	2005.05.13	2007.05.12	Józef Ryżko	Analiza przyczyn przewlekłego zapalenia trzustki u dzieci i ich wpływ na przebieg kliniczny (Promotorski).
14	**0692/P05/2005/29**	2005.12.09	2008.12.08	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.
15	**0887/P05/2005/29**	2005.11.28	2008.11.27	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.
16	**0899/P05/2005/29**	2005.11.28	2007.05.27	Ewa Bernatowska	Ocena wyników leczenia i rekonstrukcji układu immunologicznego u pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności po przeszczepieniu macierzystych komórek krwiotwórczych (Promotorski).
17	**0862/P05/2005/29**	2005.11.28	2007.11.27	Teresa Stradomska	Poziom D-/L arabinitolu oraz obecność materiału genetycznego grzyba w moczu, jako markery wczesnego wykrywania zakażeń drożdżakowych u wcześniaków i noworodków.
18	**0888/P05/2005/29**	2005.11.28	2008.11.27	Katarzyna Bieganowska	Leczenie częstoskurczu u dzieci metodą przeskórnej ablacji prądem o częstotliwości radiowej – ocena skuteczności metody i powikłań.

19	**0916/P05/2005/29**	2005.12.12	2007.12.11	Ryszard Grenda	Genetyczne i kliniczne czynniki prognostyczne skuteczności i bezpieczeństwa różnych schematów immunosupresji oraz odległej czynności alloprzeszczepu nerki u dzieci.
20	**0890/P05/2005/29**	2005.12.12	2008.12.11	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.
21	**0883/P05/2005/29**	2005.11.28	2008.11.27	Ryszard Grenda	Porównanie skuteczności i bezpieczeństwa dwóch schematów profilaktyki potransplantacyjnej osteopenii/osteoporozy u dzieci po przeszczepieniu nerki (Promotorski).
22	**0842/P05/2005/29**	2005.11.28	2008.11.27	Danuta Dzierżanowska	Szpitalne szczepy Klebsiella pneumoniae izolowane od pacjentów trzech szpitali pediatrycznych w Polsce: epidemilogia oraz charakterystyka występujących u nich beta-laktamaz o rozszerzonym spektrum substratowym (ESBL).
23	**1138/T08/2005/29**	2005.12.01	2008.11.30	Elżbieta Czarnowska	Kształtowanie właściwości stopu tytanu Ti6A14V w aspekcie zastosowań na implanty kostne poprzez wytwarzanie warstw kompozytowych.
24	**0889/P05/2005/29**	2005.11.28	2008.05.27	Wanda Kawalec	Ocena układu krążenia u dzieci ze zwężeniem zastawki aortalnej (Promotorski).
25	**0693/P05/2005/29**	2005.12.09	2008.06.08	Ewa Popowska	Heterogenny charakter klasycznej formy i wariantów zespołu Retta – badanie udziału genów MECP2 i CDKL5 (STK9) w patogenezie choroby.
26	**0848/P05/2005/29**	2005.11.28	2008.11.27	Elżbieta Rożynek	Ocena wrażliwości i molekularnych mechanizmów oporności na antybiotyki szczepów Campylobacter jejuni i Campylobacter coli izolowanych z materiału klinicznego oraz innych źródeł – badania wieloośrodkowe.
27	**PBZ-KBN-119/P05/04**	2005.12.18	2008.12.01	Ewa Bernatowska	Opracowanie standardów immunodiagnostycznych i terapeutycznych dla pierwotnych niedoborów odporności.
28	**PBZ-KBN-122-P05/01-10**	2005.12.12	2008.11.30	Małgorzata Krajewska-Walasek	Badania nad częstością występowania zespołu Smitha, Lemlego i Opitza.

PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE – granty MNiSW, MZ

b) ukończone w 2006 roku

Lp.	Nr umowy	Data rozp.	Data zak.	Kierownik grantu	Tytuł grantu
1	**C028/P05/2002**	2002-12-01	2006-03-31	Danuta Perek	Opracowanie procedur diagnostyczno-terapeutycznych w nowotworach ośrodkowego układu nerwowego (OUN) u dzieci.
2	**0621/P05/2003/24**	2003-05-07	2006-05-06	Małgorzata Syczewska	Ocena funkcjonalna stawu biodrowego człowieka po alloplastyce z zastosowaniem indywidualnych endoprotez.
3	**0590/P05/2003/25**	2003-08-21	2006-08-20	Sergiusz Jóźwiak	Stwardnienie guzowate – od mutacji genu do rozwoju zmian narządowych.
4	**0793/P05/2004/26**	2004-04-20	2006-04-19	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.
5	**0722/P05/2004/27**	2004-10-15	2006-10-14	Joanna Pawłowska	Ocena wartości czynników prognostycznych u dzieci z niedrożnością dróg żółciowych (Promotorski).
6	**0732/P05/2004/27**	2004-10-04	2006-10-03	Katarzyna Semczuk	Charakterystyka cech utrwalających zakażenia u szczepów Staphylococcus aureus izolowanych od chorych na mukowiscydozę.
7	**0589/P05/2005/28**	2005-05-10	2006-12-09	Roman Lorenc	Poliformizm genów VDR, COLIα1 i ERα a status kostny u osób dorosłych w populacji polskiej (Promotorski).
8	**6-PW/85195/06/100/3544**	2006-10-03	2006-12-31	Danuta Perek	Opracowanie procedur diagnostyczno-terapeutycznych w nowotworach ośrodkowego układu nerwowego (OUN) u dzieci. (Program wdrożeniowy)

PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE – granty MNiSW, MZ

c) rozpoczęte w 2006 roku

Lp.	Nr umowy	Data rozp.	Data zak.	Kierownik grantu	Tytuł grantu
1	**1321/P01/2006/30**	2006-05-30	2009-05-29	Jacek Michałkiewicz	Modulacja immunoreaktywności pałeczek Helicobacter pylori przez wybrane szczepy komensalnej mikroflory jelitowej na modelu jednojądrzastych komórek krwi obwodowej (PBMC).
2	**1316/P01/2006/30**	2006-05-24	2009-05-23	Katarzyna Dzierżanowska-Fangrat	Ocena rearanżacji genów immunoglobulin i receptorów limfocytów T oraz molekularnej zmienności szczepów wirusa Epstein'a-Barr jako czynników prognostycznych rozwoju poprzeszczepowych zespołów limfoproliferacyjnych.
3	**0839/P01/2006/30**	2006-05-25	2009-05-24	Jan Patzer	Występowanie beta-laktamaz o rozszerzonym spektrum substratowym wśród lekoopornych izolatów pałeczek Pseudomonas aeruginosa.
4	**0849/P01/2006/30**	2006-05-30	2009-05-29	Elżbieta Jurkiewicz	Fuzja obrazów rezonansu magnetycznego i SPECT jako metoda lokalizacji ogniska padaczkowego u dzieci z padaczką lekooporną przed leczeniem operacyjnym.
5	**6-PW/85195/06 /100 /3544**	2006-10-03	2006-12-31	Danuta Perek	Opracowanie procedur diagnostyczno-terapeutycznych w nowotworach ośrodkowego układu nerwowego (OUN) u dzieci.
6	**0915/P01/2006/31**	2006-10-05	2008-04-04	Katarzyna Kuśmierska	Ilościowe oznaczanie metabolitów amin biogennych w płynie mózgowo-rdzeniowym w celu rozpoznawania wybranych defektów neurotransmisji.
7	**0624/P01/2006/31**	2006-10-04	2009-10-03	Dorota Jurkiewicz	Molekularna diagnostyka zespołu Coffina i Lowry'ego – identyfikacja mutacji w genie RSK2.
8	**0916/P01/2006/31**	2006-11-23	2009-11-22	Sergiusz Jóźwiak	Badanie mechanizmów nowotworzenia w genetycznie uwarunkowanych wielonarządowych nowotworach w stwardnieniu guzowatym.
9	**117/ERA/2006/02**	2006-12-15	2009-10-15	Elżbieta Czarnowska	Wytwarzanie biomateriałów tytanowych nowej generacji.

PROJEKTY REALIZOWANE WE WSPÓŁPRACY Z OŚRODKAMI ZAGRANICZNYMI ORAZ W RAMACH PROGRAMÓW RAMOWYCH UE

Lp.	Nr kontraktu	Data rozpoczęcia	Data zakończenia	Kierownik grantu	Tytuł projektu	Akronim
1	**QLG1-CT-2002-00908**	2002-09-01	2006-05-31	Ryszard Grenda	Molecular mechanisms of disease progression and renoprotective pharmacotherapy in children with chronic renal failure.	ESCAPE _ TRIAL
2	**QLG1-CT-2000-01091**	2001-01-01	2006-05-31	Elżbieta Czarnowska	Arrythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy / Dysplasia: Clinical registry and data base, evaluation of therapies, pathology registry, DNA banking.	ARVC/D
3	**QLK1-CT-2001-00389**	2002-03-01	2006-08-31	Jerzy Socha	Childhood obesity: early programming by infant nutrition?	CHOPIN
4	**LSHM-CT-2004-503430**	2004-06-01	2008-05-31	Piotr Socha	Wilson Disease: Creating a European Clinical Database and designing multicentre randomised controlled clinical trials.	EuroWilson
5	**006411 (SP23-CT-2005-006411)**	2005-02-01	2008-01-31	Ewa Bernatowska	Policy-oriented and harmonising research activities in the field of primary immunodeficiency diseases (PIDs).	EURO-POLICY-PID
6	**512131 (LSHM-CT-2005-512131)**	2005-02-01	2009-01-31	Maciej Adamowicz	Congenital Disorders of Glycosylation: a European network for the advancement of research, diagnosis and treatment of a growing group of rare disorders.	EUROGLYCANET
7	**007036**	2005-04-15	2010-04-14	Jerzy Socha	Early Nutrition programming – long term Efficacy and Safety Trials and integrated epidemiological, genetic, animal, consumer and economic research.	EARNEST
8	**6/06/2006/NDON**	2006-05-01	2009-05-31	Bożena Cukrowska	Immunopathogenesis of intestial inflammatory disorders (celiac diseases and inflammatory bowel diseases).	UTRECHT

PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE – GRANTY SPONSOROWANE PRZEZ FIRMY I FUNDACJE

Lp.	Sponsor badania	Kierownik grantu	Data rozpoczęcia	Data zakończenia	Tytuł grantu
1	Astellas (poprzednio FUJISAWA GmbH)	Piotr Kaliciński	2002-11-15	do momentu wykonania przedmiotu umowy	Porównanie skuteczności dwóch protokołów immunosupresji takrolimusem z lub bez dodatku mykofenolanu mofetilu po przeszczszepie wątroby u dzieci, mających na celu wczesne, całkowite odstawienie sterydoterapii. Otwarte, randomizowane, prospektywne, jednoośrodkowe badanie.
2	Instytut Danone Fundacja Promocji Zdrowego Żywienia	Joanna Pawłowska	2004-06-01	2006-10-30	Ocena skuteczności wpływu probiotycznych bakterii Lactobacillus na ekosystem jelitowy u dzieci z artrezją dróg żółciowych po transplantacji wątroby.
3	Instytut Danone Fundacja Promocji Zdrowego Żywienia	Bożena Cukrowska	2004-03-29	2006-06-30	Modulacja ekosystemu jelitowego na drodze doustnego podawania probiotycznych bakterii Lactobacillus u dzieci z alergią pokarmową.

SPRAWOZDANIA Z REALIZACJI PROJEKTÓW NAUKOWO-BADAWCZYCH FINANSOWANYCH ZE ŚRODKÓW KRAJOWYCH – granty MNiSW w trakcie realizacji w 2006 r.

(podano liczbę publikacji i innych form upowszechniania wyników)

0583/P05/2003/24

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

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

Badania wykonywane były u dzieci będących pod opieką Kliniki Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, Kliniki Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii oraz Poradni Chorób i Transplantacji 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 2006 roku do projektu włączono 25 chorych (z 25 zaplanowanych), u których we wszystkich przypadkach wykonano następnie przeszczep wątroby. W grupie tej badanie zakończone zostało u 12 dzieci, a 13 oczekuje jeszcze na końcowe badanie po 12 miesiącach od przeszczepu. 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 25 dzieci (z 25 zaplanowanych) w tym u 19 dwukrotnie w odstępie rocznym.

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

W chwili obecnej analizowane są wyniki końcowe badań oraz przygotowywane są prace podsumowujące uzyskane wyniki. Analiza retrospektywna pacjentów po przeszczepie wątroby zaowocowała napisaniem pracy pt. Neurological complications after liver transplantation due to acute liver failure in children. Pełna analiza materiału w formie pracy oryginalnej została wydrukowana w renomowanym piśmie – Transplantation Proceedings. Dokonano również analizy powikłań neurologicznych dzieci, u których wykonano przeszczep wątroby w trybie planowym.

Jedna publikacja.

PBZ/KBN-17
Tytuł zadania badawczego: „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" w ramach projektu badawczego zamawianego nr PBZ-KBN-090/P05/2003
Kierownik: doc. dr hab. n. med. Krystyna H. Chrzanowska

Materiał i metody: W III okresie realizacji projektu kontynuowano badania molekularne w Zakładzie Genetyki Medycznej IP CZD mające na celu ustalenie częstości występowania heterozygotycznego nosicielstwa wybranych mutacji genu NBS1 u pediatrycznych pacjentów z rozpoznaną chorobą nowotworową. Badania molekularne pacjentów były zróżnicowane w zależności od rodzaju wykrytego nowotworu. U wszystkich chorych badano ekson 6 genu NBS1. U pacjentów z rdzeniakami zarodkowymi móżdżku (medulloblastoma) analizowano dodatkowo ekson 3, 5, 7, 8, 10, 13 i 14 genu NBS1. Natomiast u pacjentów z gwiaździakami włosowatokomórkowymi (pilocytic astrocytoma) poza eksonem 6 badano także ekson 5 genu NBS1.
Równolegle prowadzone były badania w Zakładzie Patologii IP CZD. Badania ograniczono do nowotworów OUN takich jak: rdzeniaki zarodkowe (medulloblastoma) i gwiaździaki włosowatokomórkowe (pilocytic astrocytoma). Materiał z resekowanych guzów był pozyskiwany w miarę możliwości jako tkanki świeże z przeznaczeniem do badań molekularnych mutacji genu NBS1 oraz zabezpieczony do rutynowych badań histopatologicznych oraz immunohistochemicznych. W 2006 roku przebadano 11 przypadków rdzeniaków zarodkowych i 28 przypadków gwiaździaków włosowatokomórkowych – określono immunofenotyp komórek i zbadano ekspresję nibryny.
Uzyskane wyniki: Na podstawie przeprowadzonych badań molekularnych zidentyfikowano dwie różne mutacje w eksonie 5 genu NBS1: mutację typu missense u jednego pacjenta z rdzeniakiem zarodkowym móżdżku oraz substytucję nukleotydową u jednego pacjenta z gwiaździakiem. Potwierdzono także obecność mutacji c.657del5 w eksonie 6 w komórkach guza, którą wykryto wcześniej we krwi u dwóch pacjentów z rdzeniakami zarodkowymi móżdżku. Wszystkie mutacje występowały w formie heterozygotycznej.
Ponadto, poza mutacjami, zidentyfikowano również zmiany polimorficzne w eksonie 5 i w eksonie 13 genu NBS1. W sekwencji niekodującej genu występował polimorfizm w intronie 12. Wszystkie zmiany były ze sobą sprzężone i występowały w formie hetero- lub homozygotycznej z częstością 26% badanych alleli.
Na podstawie analizy wyników dotychczasowych badań stwierdzono, że u pacjentów z nowotworami OUN wieku rozwojowego, w tym z rdzeniakami i gwiaździakami, nosicielstwo mutacji w genie NBS1 występuje z wyższą częstością (odpowiednio 3,64%, 5,08%, 1,49%) w porównaniu do odpowiednich wartości określonych dla populacji kontrolnej (odpowiednio 1,53%, 1,23%, 0,3%).
Wyniki badań immunohistochemicznych wykazały silną ekspresję nibryny w jądrach komórkowych w większości badanych guzów. W pojedynczych przypadkach rdzeniaków i gwiaździaków włosowatokomórkowych z wykrytymi nieprawidłowościami genu NBS1 immunoekspresja białka nibryny była nieco obniżona.
Jedno doniesienie zjazdowe

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

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 kontrolowana placebo objęto 60 dzieci do 24 miesiąca życia z alergią na białka mleka krowiego objawiającą się atopowym zapaleniem skóry (AZS). Dzieciom przez okres 3 miesięcy podawano doustnie mieszaninę 3 szczepów bakterii zawieszonych w preparacie mlekozastępczym Nutramigen w dawce dziennej 109. 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 obejmującej analizę rozległości, rodzaju i nasilenia zmian oraz występowania objawów subiektywnych takich jak świąd i zaburzenia snu. W surowicy krwi badano poziom całkowitej IgE i poziomy cytokin prozapalnych (IFN-gamma, IL-12, IL-18), proalergicznych (IL-4, IL-5) oraz regulujących odpowiedź immunologiczną (TGF-beta1). Skład mikroflory jelitowej badano za pomocą mikrobiologicznych metod hodowlanych.

Wyniki: W obu badanych grupach stan kliniczny dzieci poprawił się. Analiza poprawy klinicznej niezależna od poziomu IgE w surowicy krwi pokazała nieznaczne różnice pomiędzy badanymi grupami. W grupie leczonej probiotykami po 3 miesiącach poprawę obserwowano w 86%, podczas gdy w grupie kontrolnej w 64% (p=0,0689). Po 8-miesięcznej obserwacji odsetek dzieci, u których stwierdzono poprawę stanu klinicznego był podobny i wynosił odpowiednio 91% i 86%. Ocena kliniczna w grupie dzieci z AZS IgE-zależnym pokazała, że podawanie probiotyków znamiennie statystycznie poprawiało przebieg kliniczny choroby. W grupie przyjmującej probiotyki z IgE-zależną alergią poprawa stanu klinicznego po 3 miesiącach stosowania probiotyków była obserwowana w 93%, podczas gdy w grupie kontrolnej tylko w 54% (p=0,0329). Po dalszych 5-mięsiącach obserwacji odsetek dzieci, u których stwierdzono poprawę przebiegu choroby w grupie otrzymującej placebo utrzymywał się na tym samym poziomie, podczas gdy w grupie kontrolnej zwiększył się do 85%. Całkowita ilość IgE w surowicy dzieci przyjmujących probiotyki znacząco statystycznie spadła w ciągu 8-miesięcznej obserwacji z poziomu 222,1 do 133,9 UL/mL (p=0,039). W grupie placebo ilość IgE wzrosła ze 143 UI/ml do 345,24 UL/mL. W grupie otrzymującej probiotyki nieznaczny wzrost IgE obserwowano zaledwie w 15%, podczas gdy w grupie placebo w 57% (p=0,0189). 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 472,0 pg/mL do 353,5 pg/mL (p=0,0484). 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 podczas 8-miesięcznej obserwacji.

Wnioski: Nasze badania pokazują, że nowe szczepy probiotycznych bakterii Lactobacullus casei/paracasei poprawiają stan kliniczny pacjentów z alergią pokarmową i korzystnie wpływają na przebieg atopowego zapalenia skóry, zwłaszcza u dzieci z IgE-zależną alergią. Obserwowany efekt kliniczny wynika z bezpośredniego wpływu bakterii Lactobacillus na anty-alergiczne reakcje immunologiczne, w których aktywacja prozapalnej cytokiny IL-18 wydaje się odgrywać podstawową rolę.
Wyniki prezentowano w formie: ośmiu artykułów, ośmiu prezentacji na konferencjach międzynarodowych, pięciu prezentacji na konferencjach krajowych, dwóch zagranicznych wykładach „proszonych".

1/CZD/PBZ-097/P06/2003
Tytuł zadania badawczego: „Opracowanie klinicznych zaleceń projektowania diet w żywieniu osób wrażliwych lub uzależnionych od białek alergizujących lub toksycznych" w ramach projektu badawczego zamawianego nr PBZ-KBN-097/P06/2003
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Jerzy Socha

W ciągu ostatnich 20-tu lat obraz kliniczny celiakii zmienił się w kierunku przewagi postaci atypowych, często z manifestacją kliniczną poza przewodem pokarmowym.
Celem projektu jest ocena częstości występowania atypowej celiakii w grupach ryzyka u dzieci.
Łącznie przebadano 853 dzieci w wieku od 9/12 do 17,5 r. ż., które podzielono na następujące grupy badawcze: zespół nadwrażliwego jelita grubego (IBS) (n=276), padaczka (n=85), zaburzenia hiperkinetyczne (ADHD) (n=116), autyzm (n=74), niedobór masy ciała i/lub wzrostu (NMC/W) (n=153) oraz grupa dzieci z innymi schorzeniami (n=149), w tym niedokrwistość, autoimmunologiczne zapalenie wątroby, izolowana hipertransaminazemia, idiopatyczna osteoporoza, bóle głowy. U wszystkich dzieci wykonano testy przesiewowe na obecność przeciwciał przeciwko endomyzjum (EmA) metodą immunofluorescencji pośredniej oraz przeciwko rekombinowanej ludzkiej transglutaminazie tkankowej (hrtTG – Ab) metodą immunoenzymatyczną. Pacjentom z dodatnimi testami przesiewowymi wykonano biopsję jelita cienkiego, którą oceniono histopatologicznie wg skali Marsha.
Dodatnie testy przesiewowe stwierdzono u 14-ga dzieci (częstość występowania 1:60) z następującymi rozpoznaniami: IBS (n=5, 1:55), ADHD (n=3, 1:38), NMC/W (n=4, 1:38), niedokrwistość (n=1), bóle głowy (n=1). Zmiany histopatologiczne potwierdzające celiakię opisano w 12 przypadkach. U 2-ga dzieci z ADHD śluzówka jelita była prawidłowa. IIIº zaniku wystąpił u dzieci z IBS (n=4), z NMC/W (n=3), niedokrwistością (n=1) i bólami głowy (n=1), IIº u jednego dziecka z IBS, a Iº u pacjenta z ADHD i NMC/W. U dzieci z rozpoznaną celiakią zastosowano dietę bezglutenową. U 2-dzieci bez zmian histopatologicznych śluzówki planuje się wykonanie kontrolnych badań przesiewowych oraz badań genetycznych (HLA DQ2 i DQ8). U wszystkich dzieci z dodatnimi testami przesiewowymi oraz u 174 pacjentów losowo wybranych z badanej grupy wykonano badania w kierunku alergii na gluten. Łącznie stwierdzono dodanie wyniki u 10-ga dzieci, w tym u jednego z rozpoznaną celiakią.
Wniosek: Ze względu na wysoką częstość występowania atypowych postaci celiakii powinno się wykonywać testy przesiewowe przynajmniej w grupach ryzyka.

Wyniki prezentowano w formie dwóch artykułów, trzech prezentacji na konferencjach międzynarodowych i krajowych, jedna prezentacja została zgłoszona na XXIX Zjazd Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego w Łodzi (24-26.05.2007).

0688/P05/2004/27
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 2006 przeprowadzono badania 258 szczepów drożdżaków (C.albicans (206), C.glabrata (18), C.krusei (8), C.parapsilosis (26)) wyhodowanych z różnych materiałów klinicznych (krew, mocz, BAL, wymazy z ran oraz z błon śluzowych, cewniki centralne) od pacjentów hospitalizowanych na OIT, pacjentów z chorobą nowotworową oraz 21 szczepów Aspergillus fumigatus od 2 pacjentów po przeszczepie wątroby.
Izolaty kliniczne drożdżaków identyfikowano i klasyfikowano na podstawie cech biochemicznych tj. zdolności do asymilacji cukrów wg API ID 32C oraz określano ich wrażliwość na leki przeciwgrzybicze tj. amfoterycynę B, flukonazol, itrakonazol, worykonazol oraz kaspofunginę. Dla poszczególnych gatunków drożdżaków oznaczano MIC – najmniejsze stężenie leku hamujące wzrost grzybów w oparciu o metodę referencyjną zalecaną przez CLSI. Ponadto dla szczepów chorobotwórczych C.albicans wykrywano enzymy hydrolityczne w celu określenia biotypów w oparciu o klasyfikację wg Williamsona.W badaniach uwzględniono dodatkowe biotypy opisane przez Kurnatowską i Kurnatowskiego. Aktywność enzymatyczną wszystkich izolatów ustalano stosując API ZYM.
Grzyby pleśniowe identyfikowano w oparciu o ich budowę morfologiczną.
W celu badania pokrewieństwa oraz potencjalnego źródła zakażenia szczepy drożdżaków i grzybów pleśniowych typowano techniką RAPD oraz PFGE. Analizę poszczególnych wzorów prążków przeprowadzono w oparciu o program Molecular Analist BioRad.
W grupie badanych szczepów C.albicans (206) największy odsetek stanowiły izolaty należące do biotypu A (48,3%), biotypu C (18%), biotypu E (12,5%) oraz biotypu F (6,2%). Badając profil biochemiczny u pacjentów z rozwiniętą kandydozą szczepy C.albicans najczęściej wytwarzały arylamidazę lecytyny, lipazę esterazową, fosfatazę kwaśną oraz fosfohydrolazę (40 nmol). W przypadku szczepów C.glabrata (18) zwiększoną aktywność enzymatyczną wykazano dla kwaśnej fosfatazy i arylamidazy lecytyny. Dla szczepów C.parapsilosis (26) największą aktywność enzymatyczną zanotowano dla lipazy esterazowej zaś w przypadku C.krusei (8) wysoką aktywność enzymatyczną zaobserwowano dla kwaśnej fosfatazy (40 nmol).
Analiza lekowrażliwości szczepów C.albicans wykazała wysoką wrażliwość izolatów klinicznych na amfoterycynę B (MIC 0,12- 0,5 μg/ml) zaś wartość MIC dla flukonazolu mieściła się w zakresie 0,12->64 μg/ml. W przypadku szczepów C.krusei i C.glabrata wartość MIC dla worykonazolu wyniosła < 0,063 μg/ml.
Przeprowadzono badania molekularne szczepów drożdżaków odpowiedzialnych za zakażenia i kolonizację pacjentów hospitalizowanych na OIT i z chorobą nowotworową. Typowanie genetyczne potwierdziło klonalny charakter zakażeń występujących na tych oddziałach. Analiza wzorów genetycznych izolatów klinicznych wykazała obecność 14 klonów

– C.albicans wśród pacjentów Oddziału Intensywnej Terapii oraz 8 klonów u pacjentów z chorobą nowotworową. Uzyskanie identycznych wzorów prążków w rozdziale elektroforetycznym chromosomów metodą PFGE i RAPD w przypadku szczepów C.albicans kolonizujących błony śluzowe chorych oraz odpowidzialnych za zakażenia układowe świadczy o endogennym charakterze zakażeń grzybiczych u pacjentów OIT i Kliniki Onkologii.
Stosując metodę PFGE najczytelniejsze wzory genotypowe uzyskano stosując gotowe zestawy odczynników do typowania genetycznego firmy BioRad. W oparciu o analizę uzyskanych wzorów genotypowych grzybów prowadzona jest analiza genotypów grzybów kolonizujących błony śluzowe chorych jak również odpowiedzialnych za układowe zakażenia chorych hospitalizowanych w IP CZD.

0733/P05/2004/27
Tytuł: „Ocena czynników ryzyka stłuszczenia wątroby u dzieci"
Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Piotr Socha

Cel: Porównanie zaburzeń gospodarki lipidowej i wykładników bariery antyoksydacyjnej u dzieci z niealkoholowym stłuszczeniem wątroby.
Pacjenci i metody: Badaniem objęto 61 dzieci z niealkoholowym stłuszczeniem wątroby rozpoznawanym ultrasonograficznie i wzrostem aktywności Alat, w tym stwierdzono u 31 pacjentów BMI< 97 percentyla wieku średnio 12.1 ± 4.41 lat oraz u 30 dzieci BMI> 97 percentyla w wieku średnio 12.6 ± 3.65 lat. Analizę statystyczną wykonano przy pomocy testu U Mann-Whitney.
Wyniki: 95% przedział ufności w podgrupach dzieci z prawidłowym i podwyższonym BMI mieścił się w granicach normy dla następujących parametrów: dla cholesterolu całkowitego (146.7-178.3 mg/dl vs.170.1-198.2), LDL-C (89.8-112.6 mg/dl vs. 103.9-129.4), VLDL-C (14.5-29.5 mg/dl vs. 21.5-29.1), HDL-C (34.1-44.2 mg/dl vs.37.1-47.9), apoAI (0.96-1.28 g/l vs. 1.05-1.31), apo B (0.71-0.91 g/l vs.), Vit. A (377.2-504.4 ng/ml vs. 492.7-607.7), alfa-tokeferol (10.3-17.4 mg/ml vs. 11.1-17.7), LCAT (94.4-136.7 nmol/ml/h vs. 120.2-168.4). 95% przedział ufności wynosił dla stężenia GSH w podgrupach (594.0- 692.8 mmol/ml vs. 651.0- 735.9), dla aktywności GPx (27.3-31.9 U/gHb vs.28.7- 33.5 vs. 30.6-34.5), natomiast TBARS (0.455-0.651 nmol/ml vs. 0,466- 0.690). Różnice statystycznie istotne stwierdzono jedynie w zakresie wit. A i VLDL-C.
Wnioski: 1. Zaobserwowano wyższe stężenie lipoprotein VLDL-C i witaminy A u pacjentów ze stłuszczeniem wątroby, u których BMI> 97 percentyla w stosunku do pacjentów z BMI <97 percentyla. 2. Nie stwierdzono istotnych różnic w gospodarce lipidowej, węglowodanowej u dzieci z NAFLD w zależności od obserwowanej otyłości.
W badanej grupie dzieci oceniane parametry mieściły się w granicach normy.
Uzyskane wyniki przedstawiono w postaci jednej publikacji oraz siedmiu prezentacji zjazdowych.

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
Doktorantka: lek. med. Aleksandra Jezela-Stanek

W ramach zaplanowanych na 2006 roku prac:
1. przeprowadzono analizę wyników oznaczonych u 10 chorych z zespołem SLO cytokin i wykładników równowagi wolnorodnikowej – interleukiny-6, interleukiny-10, interleukiny-12, TNF-alfa, IFN-gamma oraz dialdehydu malonowego i peroksydazy glutationowej.
   U badanych chorych stwierdzono obniżony poziom interelukiny-6, interleukiny-10, TNF-alfa oraz IFN-gamma, a także podwyższony poziom interleukiny-12.
   W porównaniu do grupy kontrolnej u chorych z zespołem SLO wykazano podwyższone stężenie dialdehydu malonowego w osoczu i obniżoną aktywność peroksydazy glutationowej.
2. opracowano omówienie wszystkich uzyskanych w ramach realizacji projektu wyników;
3. sformułowano końcowe wnioski z pracy;
4. przygotowano ostateczną wersję pracy doktorskiej.

Trzy publikacje i rozprawa doktorska.

0757/P05/2004/27
Tytuł: „Ocena czynników progresji włóknienia wątroby u dzieci z przewlekłym uszkodzeniem narządu"
Kierownik grantu: dr n. med. Joanna Cielecka-Kuszyk

Zaawansowanie prac i opis uzyskanych wyników: Kontynuując rozpoczętą realizację projektu od 01.10.2004, w roku 2006 kontynuowano prace badawcze dotyczące włóknienia wątroby u dzieci z przewlekłą niewydolnością narządu, u których stwierdzono podwyższone próby wątrobowe oraz obecność żylaków przełyku.
Przebadano:
1. I grupa badawcza z wrodzonym włóknieniem wątroby (16 pacjentów+14 pacjentów): [a] 5 bioptatów wątroby z wrodzonym włóknieniem wątroby, [b] 2 eksplanty wątrobowe z wrodzonym włóknieniem wątroby, [c] 2 eksplanty wątrobowe z zespołem Alagille`a, [d] 6 bioptatów wątroby z PFIC, [e] 1 eksplant wątrobowy z PFIC;
   Ze względu na małą ilość pacjentów z wrodzonym włóknieniem wątroby, a jednocześnie duże zainteresowanie kliniczne grupą pacjentów z ostrym i przewlekłym odrzucaniem po LTx, do badania włączono także tę grupę pacjentów, którzy mieli zaawansowane zmiany włókniste w wyniku kolejnych rzutów ostrego odrzucania: [a] 12 bioptatów wątrobowych z ostrym odrzucaniem i włóknieniem [b] 2 bioptaty z przewlekłym odrzucaniem;
2. II grupa badawcza z atrezją dróg żółciowych (30 pacjentów): [a] 25 bioptatów wątroby z atrezją dróg żółciowych [b] 5 eksplantów wątrobowych z atrezją dróg żółciowych;
3. III grupa badawcza z autoimmunologicznym zapaleniem wątroby (30 pacjentów): [a] 28 bioptatów wątroby z przewlekłym uszkodzeniem narządu, [b] 2 bioptaty wątroby po LTx z nawrotem choroby;

4. IV grupa badawcza z wirusowym zapaleniem wątroby (27 pacjentów): [a] 9 bioptatów wątroby z zakażeniem HCV, [b] 4 bioptaty wątroby z zakażeniem HBV, [c] 5 bioptatów wątroby z zakażeniem HBV po LTx [d] 5 bioptatów wątroby z zakażeniem CMV [e] 4 bioptaty wątrobowe po LTx z zakażeniem HCV;
5. V grupa kontrolna (13): [a] surowice 3 pacjentów z hiperbilirubinemią bez zmian histopatologicznych w bioptacie wątroby, [b] 2 bioptaty wątroby dawców narządu bez zmian histopatologicznych, [c] materiał z innych narządów stosowany jako kontrola do reakcji immunohistochemicznych (opis poniżej);

Materiał kliniczny: Wszyscy pacjenci mieli oznaczane następujące parametry laboratoryjne:

1. aktywność aminotransferaz: alaninowej (ALT), asparaginianowej (AspAT), oraz gamma-glutamylotranspeptydazy (GGTP), fosfatazy zasadowej (ALP)
2. stężenie bilirubiny
3. proteinogram oraz stężenie immunoglobulin IGG, IgA, IgM
4. obecność krążących przeciwciał przeciwtkankowych (ASMA, LKM, ANA, APCA, ANCA, AMA)
5. czas i wskaźnik protrombinowy, płytki krwi
6. profil serologiczny zakażenia HBV (HbsAg, HbeAg, antyHBe, antyHBs), aktywność polimerazy DNA HBV, RNA HCV, DNA EBV, DNA CMV
7. stężenie surowiczych markerów włóknienia:

tkankowy inhibitor metaloproteinazy 1 TIMP-1
kwas hialuronowy
N-końcowy propeptyd prokolagenu typu III (PIIINP)
laminia 2
transformujący czynnik wzrostu beta 1 (TGFbeta 1).

Wszyscy pacjenci mieli oznaczony stan kliniczny z uwzględnieniem wielkości wątroby, śledziony oraz badaniem obecności żylaków przełyku.

Materiał tkankowy pod postacią 107 bioptatów wątrobowych (107 od pacjentów z niewydolnością wątroby), 10 eksplantów wątrobowych oceniano histopatologicznie za pomocą skali według Batts i Ludwig (1995) oraz skali według Banff (1995): w 40% materiału stwierdzono zaawansowane włóknienie stopnia 3, w 60% stwierdzono włóknienie małego stopnia do średniego stopnia 1-2, w grupie kontrolnej nie stwierdzono włóknienia wątroby. Na wszystkich skrawkach parafinowych wykonywano następujące barwienia: H&E, PAS, PAS`, 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, TGFbeta, Laminin, TIMP, PIIINP, kwas hialuronowy na skrawkach parafinowych i mrożonych oraz na skrawkach parafinowych szereg cytokeratyn (CK7, CK14, CK5/6, CK20, CK18, CK19), SMA, S-100, FGAP. Wykonano następujące kontrole dodatnie dla reakcji immunohistochemicznych: dla TGFbeta i SMAD: wycinek tkankowy zawierający raka przewodowego sutka i gruczolaka brodawkowatego jelita grubego, dla CK: rak GIT i TCC pęcherza moczowego, dla S-100 wycinek skóry.

Korelacja parametrów morfologicznych i laboratoryjnych: Przed wykonaniem biopsji wątroby 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 metodą ELISA. Korelacja parametrów morfologicznych z poziomem lamininy, kwasu hialuronowego, TGF ß1, TIMP, PIIINP, TGF-ß1 w surowicy pacjentów będzie wykonana po otrzymaniu wszystkich wyników z Białegostoku. Dotychczasowe wstępne wyniki badań wskazują, że najbardziej przydatne surowicze markery włóknienia wątroby są laminina-2 – główny niekolagenowy składnik błon podstawnych oraz kwas hialuronowy – należący do glikozaminoglikanów, występujący powszechnie w przestrzeniach pozakomórkowych, ponieważ korelują dodatnio ze stopniem włóknienia wątroby ocenianym w bioptatach wątroby. Natomiast dotychczasowe badania in situ materiału bioptycznego wskazują na istnienie zależności pomiędzy lamininą-2 i ekspresją SMAD4.
Cztery publikacje, dwa doniesienia zjazdowe.

0593/P05/2005/28
Tytuł: „Identyfikacja subtelomerowych przegrupowań chromosomowych u pacjentów z opóźnieniem rozwoju psychoruchowego, dysmorfią i/lub wadami wrodzonymi o niewyjaśnionej etiologii"
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek

W okresie sprawozdawczym obejmującym 2006 r. prowadzono badania w dwóch rodzinach pacjentów, u których uprzednio stwierdzono zmiany w obrębie regionów subtelomerowych.
Prowadzono także dalszą kwalifikację pacjentów podejrzanych o taką aberrację. Do grupy badanej włączano 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, towarzyszące wady wrodzone i opóźnienie rozwoju umysłowego (często występujące rodzinnie). U wszystkich tych pacjentów (50 dzieci) wykonywano w pierwszej kolejności badanie cytogenetyczne.
Badania przeprowadzone w 2 rodzinach wykazały:

- w jednym z przypadków [ogółem delecję 2(tel q) stwierdzono u trojga dzieci z różnych rodzin] wykazano, że zmiana wystąpiła de novo; rodzice dwojga pozostałych pacjentów z ww. aberracją nie zgłosili się na badania
- w przypadku pacjenta z der(2)t(2;5) ustalono, ze dwie siostry probanda, u których występowały poronienia samoistne, nie mają zmian subtelomerowych. Rodzice nie byli dostępni dla badań.

U nowych pacjentów badania wykonane za pomocą standardowych technik wykazały w większości prawidłową liczbę i strukturę chromosomów. Stwierdzono następujące aberracje:

- u dwojga rodzeństwa niezrównoważoną translokację chromosomową [der(2)], powstałą w wyniku zrównoważonej translokacji t(2;5)(p24;p14) u ojca;
- u jednego dziecka delecję 9p, podejrzewaną w badaniu klasycznym, potwierdzoną przy pomocy sondy specyficznej; oczekujemy na badanie rodziców.
- u jednego dziecka zmieniony fragment dystalny 1p (de novo), potwierdzono delecję przy pomocy sondy telomerowej 1p; nie można na razie ustalić natury tej aberracji.

W pozostałych przypadkach, w których kariotyp wykonywany metodą klasyczną był prawidłowy, stwierdzono:

- delecję 10qtel, odziedziczoną po matce (bez zmian fenotypowych); należy – być może – uznać tę delecję za wariant;
- jeden przypadek t(7q;22q); wykazano, że zmiana wystąpiła de novo
- u dziecka, u którego wykryto aberrację w obrębie okolicy subtelomerowej 9p (jedynie metodą FISH), wykazano że w wyniku translokacji ojcowskiej między regionami subtelomerowymi 9 i 20 u dziecka powstała monosomia 9p tel i trisomia 20p tel.

Wykryto również kolejny przypadek delecji 2(telq), oczekujemy na zgłoszenie się rodziców na badania. Materiał od następnych 40 pacjentów został zabezpieczony i badania są systematycznie wykonywane.
Zakupiono zestaw odczynników do metody CGH, a także odpowiednie oprogramowanie systemu komputerowego. Obecnie trwają prace zmierzające do wdrożenia tej metody. Umożliwia ona wykrywanie zmian niezrównoważonych, które nie zawsze udaje się zidentyfikować metodą FISH. Pacjenci, u których aberracje nie zostały dotąd ostatecznie zinterpretowane zostaną włączeni do grupy przewidzianej do badań metodą CGH. Zidentyfikowane aberracje pozwolą na poszerzenie wiedzy o genetycznym podłożu obserwowanych nieprawidłowości fenotypowych u pacjenta oraz pozwolą na zapewnienie lepszej opieki nad pacjentem i jego rodziną. Uzyskane wyniki będą, więc miały duże znaczenie praktyczne dla poradnictwa genetycznego i diagnostyki prenatalnej.
Jedna publikacja, jedna publikacja przesłana do druku

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

Do badań zakwalifikowano 52 dzieci (37 chłopców i 15 dziewczynek) w wieku od 5,83 do 16,58 (średnio 10,8; mediana 10,41, S+/-D 3,03) lat, z idiopatycznym zespołem nerczycowym (i.z.n) steroidoopornym u 12, steroidozależnym u 40 dzieci. Okres trwania choroby u badanych chorych wynosił od 2,58 do 13,83 (średnio 7,81; mediana 7, 67 SD+/- 2,827) lat. Średni okres trwania choroby u 26 (48%) dzieci poniżej 10 r.ż. (grupa I) wynosił 6,21 lat; u 15 (30%) dzieci od 10 do 14 r.ż (grupa II) 11,9 lat; a u 11 (22%) dzieci >14 r.ż. (grupa III) 4,27 lat. W czasie badań u 5 dzieci w leczeniu z.n. stosowano prednizon, u 46 początkowo cyklosporynę A (CsA), którą u 9 zastąpiono mykofenolanem mofetylu (MMF) i u 1 dziecka inhibitor ACE w skojarzeniu z blokerem receptora angiotensyny (BRA). U dzieci leczonych CsA i MMF jednocześnie stosowano leki renoprotekcyjne (enarenal w monoterapii lub łącznie z losartanem). U wszystkich dzieci wykonano wstępne badania biochemiczne oceniające czynność nerek oraz profil białkowy i lipidowy w surowicy. Metody badań opisano w poprzednim raporcie. W czasie obserwacji czynność nerek u 49 chorych była prawidłowa, u 2 dzieci okresowo upośledzona w okresach nawrotów białkomoczu i zaostrzeń przebiegu choroby i u 1 dziewczynki stwierdzano systematyczną progresję

choroby w kierunku niewydolności nerek. Ciśnienie tętnicze monitorowane ambulatoryjnie na każdej wizycie kontrolnej było prawidłowe lub kontrolowało się dobrze u chorych na leczeniu renoprotekcyjnym.
Wyniki wstępnych badań profilu lipidowego osocza oceniano w odniesieniu do norm opracowanych dla 200 dzieci zdrowych populacji warszawskiej w wieku 6-20 lat.
Nieprawidłowy profil lipidowy w surowicy stwierdzono u 33 (63,5%) dzieci, w tym u 22 (42,3%) chłopców i u 11 (21,2%) dziewczynek. Hipercholesterolemię (>190mg/dl) wykazano u 25 (50%) chorych. Stężenie frakcji LDL-C było podwyższone (>130mg/dl) u 22 (44%) dzieci, frakcji VLDL-C (>20mg/dl) u 19 (38%), apolipoproteiny B (>1,7g/l) u 4, triglicerydów (>150mg/dl) u 14 (28%) chorych. Obniżenie stężenia frakcji HDL-C (<40mg/dl) stwierdzono u 10 (20%), a apolipoproteiny A1 (<1g/l) u 12 (24%) chorych. Podwyższone stężenie lipoproteiny (a) (>30mg/dl) stwierdzono u 6 (12%) dzieci.
Przy pomocy aparatu ATL 5000 z użyciem głowicy 7,5 MHz, u wszystkich dzieci wykonano badanie ultrasonograficzne dużych tętnic, oceniając grubość kompleksu błona wewnętrzna-błona środkowa naczyń tętniczych typu elastycznego; szyjnych wspólnych (cIMT) i typu mięśniowego; udowych powierzchownych (fIMT). Uzyskane wartości porównywano z wartościami średnimi, referencyjnymi, opracowanymi w Centrum Zdrowia Dziecka, na grupie 250 zdrowych dzieci. Podwyższone wartości cIMT przewyższające średnie wartości referencyjne (50cc) stwierdzono u 39 (78%) dzieci (13/16 {81,25%} dziewczynek i 26/34 {76,5%} chłopców), w tym u 4 z prawidłowym lipidogramem w okresie remisji. Podwyższone wartości cIMT i fIMT powyżej 50cc stwierdzono u 12 (24%) chorych, w tym u 10/34 (29,4%) chłopców i u 2/16 (12,5%) dziewczynek. Podwyższone wartości cIMT przekraczające 90cc stwierdzono tylko u 6 dzieci, w tym u 1 z grupy I, 2 z grupy II i 3 z grupy III. Podwyższone wartości cIMT przewyższające 97cc stwierdzono tylko u 1 dziecka z grupy I. Zwiększenie cIMT było bardziej nasilone u dziewczynek niż u chłopców we wszystkich grupach wiekowych. Bardziej szczegółowe dane z I badania usg naczyń przedstawione były w poprzednim raporcie.
U 33 dzieci z nieprawidłowym profilem lipidowym w remisji choroby i zwiększeniem wartości IMT ponad średnie wartości referencyjne dla wieku zalecono poza odpowiednią dietą i leczenie hipolipemizujące simvastatyną. U 1 dziecka matka nie wyraziła zgody na leczenie farmakologiczne. Pozostałym dzieciom zalecano dietę oraz wielonienasycone kwasy tłuszczowe w postaci preparatu Omega3. Objawy uboczne wymagające okresowego odstawiania leku obserwowano u 1 dziecka z z.n. opornym na leczenie i stałym białkomoczem. U 1 dziecka obserwowano przejściowo złą tolerancję kliniczną leku (bóle brzucha, bóle mięśni, przy prawidłowym stężeniu GOT, GPT, CPK). Poprawę profilu lipidowego łącznie z obniżeniem frakcji oksy-LDL uzyskano u wszystkich chorych. Zaburzenia lipidowe utrzymują się mimo leczenia farmakologicznego u 2 dzieci, u których nie uzyskano remisji zespołu nerczycowego i u dziewczynki nie otrzymującej leczenia z powodu braku zgody matki. Dla pełniejszej oceny skuteczności leczenia hipolipemizującego, jak również monitorowania zmian naczyniowych u dzieci bez zaburzeń profilu lipidowego, u 40 dzieci wykonano 3 kontrolne badania usg naczyń szyjnych i udowych w odstępach 6-miesięcznych. Badania pozostałych dzieci planowane w ramach kolejnych wizyt do końca lutego b.r. Po wykonaniu kompletu badań dokonana będzie analiza statystyczna uzyskanych wyników i przeprowadzona ocena wpływu przebiegu choroby i leczenia hipolipemizującego na stan naczyń.

Istotnym problemem są bardzo duże opóźnienia w uzyskiwaniu wyników lipidogramu. Obecne braki w tym zakresie nie pozwalają na przeprowadzenie pełnej analizy i korelacji zaburzeń lipidowych z wynikami badań usg naczyń i badań genetycznych.
Badania genetyczne dotyczące polimorfizmów V771M, V8251 i R1587K genu kodującego białko A1 kasety ABC, polimorfizmu typu „epsilon" genu kodującego apolipoproteinę E oraz polimorfizmu G279A genu CETP wykonano u 50 dzieci (u 2 z przyczyn technicznych nie uzyskano wyników), w tym 11 steroidoopornych i 39 steroidozależnych, 31 z zaburzeniami profilu lipidowego i 19 bez zaburzeń lipidowych w okresie remisji.
Polimorfizm typu GA genu V771M stwierdzono u 2 dzieci steroidozależnych, w tym u 1 bez i u 1 z zaburzeniami lipidowymi wymagającymi leczenia statyną.
Polimorfizm typu GA genu V8251 stwierdzono u 13 dzieci, w tym u 7 wymagających leczenia statyną (5 steroidozależnych i 2 steroidoopornych) i u 6 bez leczenia (5 steroidozależnych, 1 steroidooporny). Polimorfizm typu AA genu V8251 stwierdzono u 2 dzieci steroidozależnych bez zaburzeń lipidowych. Nie sugeruje to roli polimorfizmu tego genu w nasilaniu zaburzeń lipidowych u chorych z z.n.
Polimorfizm typu GA genu R1587K stwierdzono u 11 dzieci z zaburzeniami lipidowymi (3 steroidoopornych, 8 steroidozależnych) i u 6 dzieci bez zaburzeń (2 steroidoopornych, 4 steroidozależnych). Polimorfizm typu AA genu R1587K stwierdzono u 4 dzieci z zaburzeniami lipidowymi (2 steroidoopornych, 2 steroidozależnych).
Polimorfizm typu GA genu CEPT stwierdzono u 12 dzieci leczonych (5 steroidoopornych, 7 steroidozależnych) i u 12 dzieci nie leczonych statyną (2 steroidoopornych, 10 steroidozależnych). Polimorfizm typu AA genu CEPT stwierdzono u 2 dzieci leczonych (1 steroidooporny, 1 steroidozależny) i 2 steroidozależnych nie leczonych statyną.
Wśród 31 dzieci z zaburzeniami lipidowymi 21 (67,7%) miało najczęstszy w populacji genotyp apoE3E3. W tej grupie dzieci genotyp E2E3 posiadało 3 dzieci steroidozależnych, genotyp apoE3E4 5 (u 1 steroidozależność, u 4 steroidooporność), genotyp E2E4 1 steroidozależne i E4E4 także 1 steroidozależne dziecko. Wśród 19 dzieci bez zaburzeń lipidowych w okresie remisji genotyp apoE3E3 posiadało 14 (73,7%) chorych. Ponadto u 2 dzieci stwierdzono genotyp apo E2E3, u 1 genotyp E2E2, 1 genotyp E4E4 i u 1 genotyp E3E4. Wszystkie dzieci pozostają w dalszej obserwacji do końca 04.2007.
Jedna publikacja, jedno doniesienie zjazdowe.

0718/P05/2005/28 (Promotorski)
Tytuł: „Historia naturalna zespołu Pradera i Willego: badania korelacji pomiędzy genotypem a fenotypem choroby"
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek
Doktorantka: lek. med. Krystyna Spodar

W okresie od stycznia 2006 opracowano dane kliniczne dotyczące nowych przypadków zespołu Pradera i Willego, rozpoznanego i zdiagnozowanego u pacjentów zgłaszających się do Zakładu Genetyki Medycznej IP CZD. Ostatecznie badana grupa uległa rozszerzeniu z 70 (w 2005 roku) do 90 pacjentów z potwierdzonym za pomocą badania molekularnego rozpoznaniem zespołu Pradera i Willego, spowodowanego mikrodelecją krótkiego ramienia chromosomu 15 bądź matczyną disomią. Jednocześnie w trakcie wizyt kontrolnych

aktualizowano dane zgromadzone dla pacjentów zdiagnozowanych przed 2006 rokiem oraz dla 40 pacjentów znajdujących się w grupie kontrolnej.
Opracowany materiał obejmuje:

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

Ponadto opracowano dane zgromadzone na podstawie analizy stworzonego dla potrzeb pracy badawczej kwestionariusza, który został wypełniany w domu i odesłany przez rodziców 40 chorych dzieci. Kwestionariusz uwzględnia różnorodne aspekty obrazu klinicznego zespołu Pradera i Willego, między innymi charakterystykę rozwoju psychoruchowego oraz odrębność behawioralną pacjentów dotkniętych schorzeniem, aspekty społeczne choroby, rodzaj i jakość opieki wielospecjalistycznej, jaką objęte jest dziecko, a także szczegóły dotyczące historii naturalnej choroby oraz obecnego stanu klinicznego pacjenta.

0720/P05/2005/28 (Promotorski)
Tytuł: „Ocena rozwoju somatycznego i dojrzewania płciowego pacjentów w zespole Nijmegen"
Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Krystyna H. Chrzanowska
Doktorantka: lek. med. Maria Gajdulewicz

Zgodnie z harmonogramem, uzupełniano dane kliniczne dotyczące grupy pacjentów z potwierdzonym badaniem molekularnym zespołu Nijmegen. Łącznie grupa objęta analizą liczy 60 pacjentów, w tym 38 żyjących (22 pacjentów zmarło z powodu nowotworu lub powikłań związanych z jego leczeniem).
Metody

- Systematyczne pomiary antropologiczne (pomiary ciągłe wysokości i masy ciała, obwodu głowy i klatki piersiowej oraz 18 cech somatycznych odnoszących się do tułowia i kończyn oraz 15 cech głowy) u pacjentów zgłaszających się na wizyty kontrolne.
- Ocena kliniczna stadiów dojrzewania (w odpowiednich grupach wiekowych).
- Systematyczne monitorowanie postępów dojrzewania płciowego, w szczególności u dziewcząt poddawanych substytucji hormonalnej.
- Ocena funkcjonowania osi podwzgórze-przysadka-gonady.
- Badania przesiewowe w kierunku celiakii.

Wyniki

- Przeprowadzona analiza antropologiczna rozwoju somatycznego pacjentów z zespołem Nijmegen, w odniesieniu do populacji ogólnej odpowiedniej płci i wieku, pozwoliła na opracowanie siatek centylowych wysokości i masy ciała.
- Zebrano wyniki badań hormonalnych przeprowadzonych u 36 dziewcząt i 18 chłopców w celu oceny funkcjonowania osi podwzgórze-przysadka-gonady (analiza statystyczna w opracowaniu).

• Przeprowadzono badania przesiewowe w kierunku celiakii u 37 pacjentów z NBS.
Dwa doniesienia zjazdowe.

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. Jest to przewlekły proces zapalny powodujący postępujące i nieodwracalne włóknienie trzustki. Przebiega ono z okresami remisji i zaostrzeń, prowadząc do stopniowego upośledzenia wewnątrz- i zewnątrzwydzielniczej funkcji trzustki. Najczęstszą przyczyną PZT w populacji osób dorosłych jest nadmierne spożywanie alkoholu. U dzieci natomiast przyczyny PZT są różnorodne, m.in. wady anatomiczne przewodu trzustkowego, zaburzenia metaboliczne, choroby dróg żółciowych. Zarówno w literaturze krajowej, jak i światowej brak jest danych na temat ciężkości przebiegu PZT u dzieci w zależności od przyczyny zapalenia.
Celem pracy była retrospektywna analiza przebiegu klinicznego przewlekłego zapalenia trzustki u dzieci w zależności od czynnika etiologicznego.
Badaniem objęto 116 dzieci z PZT hospitalizowanych 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: CFTR, PRSS1, SPINK1.
W zależności od czynnika etiologicznego wszystkich pacjentów podzielono na 7 grup: grupa z mutacją genu PRSS1 (n=16); grupa z mutacją genów CFTR i SPINK1 (n=15); grupa z wadą anatomiczną przewodu trzustkowego (n=11); grupa z zaburzeniami lipidowymi (n=9); grupa z chorobami dróg żółciowych (n=10); grupa z więcej niż jedną potencjalną przyczyną PZT (n=13); grupa z idiopatycznym PZT (n=42).
Poszczególne grupy chorych z PZT o różnej etiologii porównano pod względem przebiegu klinicznego choroby.
Wyniki poddano analizie statystycznej. Za poziom istotności statystycznej przyjęto $p<0.05$.
W latach 1990-2005 hospitalizowano 116 dzieci z przewlekłym zapaleniem trzustki (51 chłopców i 65 dziewczynek w wieku 2,8-18,3 lat, średnia wieku: 10,7 lat).
Mutacje genów związanych z PZT stwierdzono u 39 chorych (33,6%). Mutacje PRSS1 znaleziono u 16 chorych (13,8%), w tym: R122H/- u 9 dzieci; R122C/- u 5 dzieci; N29I/- u 2 dzieci. Wywiad rodzinny w tej grupie był obciążony u wszystkich dzieci. Mutacje CFTR znaleziono u 11 chorych (9,5%), w tym: ΔF508/- u 5 dzieci, 5T/- u 6 dzieci, del2,3/- u jednego chorego. Mutacje SPINK1 zidentyfikowano u 17 chorych (14,7%), w tym: N34S/- u 15 chorych, N34S/N34S u 2 chorych.
U 24 chorych (20,1%) prawdopodobną przyczyną PZT była wada anatomiczna przewodu trzustkowego, w tym trzustka dwudzielna u 19 dzieci, pętla przewodu trzustkowego u 3 dzieci. U jednego pacjenta stwierdzono dwa równoległe przewody trzustkowe uchodzące

na brodawce Vatera. U kolejnego powodem PZT mógł być długi wspólny kanał przewodów trzustkowego i żółciowego, uchodzący w obrębie brodawki Vatera.
U 15 dzieci (12,9%) wykazano patologię dróg żółciowych, w tym torbiel dróg żółciowych u 1 chorego, PSC u 3 chorych, dyskinetyczny pęcherzyk żółciowy u 2 chorych oraz kamicę przewodów żółciowych u 9 chorych.
U 14 pacjentów (12,1%) stwierdzono zaburzenia gospodarki lipidowej, w tym hipertriglicerydemię u 8 dzieci (6,9%), hipercholesterolemię u 8 dzieci (6,9%). U jednego dziecka stwierdzono hiperlipoproteinemię typ 4.
U 8 dzieci (6,9%) pierwszy epizod zapalenia trzustki był wyraźnie związany z urazem brzucha. U 23 pacjentów (19,8%) udało się zidentyfikować więcej niż jedną potencjalną przyczynę PZT. W 33 przypadkach (28,4%) nie udało się jak do tej pory ustalić czynnika etiologicznego.
PZT najwcześniej rozwinęło się w grupie chorych z wrodzonym zapaleniem trzustki (7,95 lat) oraz u dzieci z wadami anatomicznymi przewodu trzustkowego (7,93 lat). Najpóźniej choroba ujawniła się w grupie pacjentów z chorobami dróg żółciowych (11,1 lat). Nie stwierdzono jednak znamiennej statystycznie różnicy w wieku rozpoczęcia choroby między poszczególnymi grupami pacjentów.
Wykazano istotną statystycznie różnicę w nasileniu zmian zapalnych między poszczególnymi grupami pacjentów. Najbardziej nasilone zmiany zapalne oceniane w ECPW obecne były w grupie chorych z wrodzonym PZT (2,56°) ($p<0.05$) oraz w grupie pacjentów z wadami anatomicznymi przewodu trzustkowego (2,64°) ($p<0.05$). Duże zmiany zapalne (2,23°) obserwowano również w grupie chorych ze współistnieniem kilku czynników etiologicznych PZT. Najmniej nasilone zmiany zapalne w przebiegu PZT (1,1°) obecne były u dzieci z chorobami dróg żółciowych oraz u pacjentów z zaburzeniami lipidowymi (1,33°).
Zwapnienia w miąższu trzustki występowały również u znamiennie statystycznie większego odsetka (>70%) chorych z wrodzonym PZT ($p<0,05$) oraz u pacjentów z wadami anatomicznymi przewodu trzustkowego ($p<0,05$). Najrzadziej (u 20%) zwapnienia występowały u dzieci z PZT związanym z chorobami dróg żółciowych.
Zarówno w grupie z wrodzonym PZT, jak i w grupie z wadami anatomicznymi przewodu trzustkowego istotnie statystycznie większy odsetek chorych wymagał protezowania przewodów trzustkowych (odpowiednio 69% i 73%) ($p<0,05$). Protezowania przewodu trzustkowego często wymagali również pacjenci ze współistnieniem kilku czynników etiologicznych PZT.
Zabieg ESWL był wykonywany u ponad 30% dzieci z wrodzonym PZT, podczas gdy w pozostałych grupach był on wykonywany jedynie w pojedynczych przypadkach, albo w ogóle nie był wykonywany ($p<0.05$).
Nie stwierdzono znamiennej statystycznie różnicy w częstości zabiegów operacyjnych między poszczególnymi grupami pacjentów.

Wnioski:

1. Do najczęstszych przyczyn PZT u dzieci należą mutacje genetyczne, wady anatomiczne przewodu trzustkowego, zaburzenia gospodarki lipidowej oraz choroby dróg żółciowych.
2. Badania genetyczne odgrywają istotną rolę w diagnostyce „idiopatycznego" PZT u dzieci.
3. Dzieci z wrodzonym zapaleniem trzustki oraz pacjenci z PZT związanym z wadami anatomicznymi przewodu trzustkowego mają cięższy przebieg choroby w porównaniu

do pozostałych grup chorych z PZT o innej etiologii, mimo podobnego wieku ujawnienia się choroby.
4. U dzieci stosunkowo rzadko w przebiegu PZT dochodzi do rozwoju niewydolności zewnątrz- i wewnątrzwydzielniczej trzustki.

Cztery publikacje.

0692/P05/2005/29

Tytuł: „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"

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

Realizowane zadania badawcze w 2006 roku:
1. Charakterystyka mechanizmów (immunogenetycznych) prowadzących do niedoborów odporności humoralnej i komórkowej u pacjentów z NBS;
2. Charakterystyka kaskady zdarzeń podczas rearanżacji genów Ig/TCR prowadzących do rozwoju chłoniaków u pacjentów z NBS;

Materiał: W pierwszym roku realizacji projektu pozyskano szpik kostny i krew obwodową od 8 nowych pacjentów z zespołem Nijmegen (I faza badań). We wszystkich przypadkach rozpoznanie NBS zastało potwierdzone analizą molekularną (obecność mutacji 657del5).

Metody:

Ad.1. W diagnostycznych próbkach szpiku kostnego pobieranych u każdego nowo zdiagnozowanego pacjenta z NBS przeprowadzona została wieloparametrowa (4-kolorowa) fluorocytometryczna analiza subpopulacji komórek szpiku kostnego (wg protokołu opracowanego w Rotterdamie) oraz analiza repertuaru Ig.

Próbki krwi obwodowej pobranej od pacjentów z NBS zostały poddane wszechstronnej analizie przy pomocy wieloparametrowej 6 kolorowej cytometrii przepływowej, w celu szczegółowej oceny subpopulacji dojrzałych limfocytów B i T oraz identyfikacji nietypowych populacji komórek limfoidalnych.

Z sortowanych komórek krwi obwodowej (uzyskanych z tych samych próbek krwi) wyizolowano DNA w celu zbadania repertuaru/klonalności Ig/TCR oraz poszukiwania cech hipermutacji somatycznych.

W próbkach surowicy pobieranej od wszystkich pacjentów w trakcie systematycznych, rutynowych kontroli oceniano poziom IgA, IgG, IgM metodą nefelometryczną oraz IgD metodą immunoenzymatyczną ELISA.

Ad. 2. Uzyskane z tych samych próbek krwi obwodowej u pacjentów z NBS sortowane komórki B i T zostały zamrożone i będą oceniane przy pomocy metod cytogenetycznych i molekularnych pod kątem występowania translokacji związanych z Ig/TCR.

Oceniano częstość i rodzaj rearanżacji chromosomowych występujących w komórkach T krwi obwodowej.

Ponadto, każda z próbek surowic pobierana w trakcie rutynowej kontroli została zbadana w kierunku występowania białka monoklonalnego metodą elektroforezy; w przypadku stwierdzenia jego obecności przeprowadzano szczegółową charakterystykę metodą immunofiksacji.

Wyniki: W dniach 8-9.12.2006 odbyły się robocze spotkania związane z realizacją projektu z udziałem prof. Dr. Jacquesa van Dongena z Zakładu Immunologii Medycznego Centrum Uniwersytetu Erazma w Rotterdamie (Holandia) oraz zespołów badawczych z IP CZD (Zakładu Genetyki Medycznej, Zakładu Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej, Zakładu Patologii, Pracowni Zgodności Tkankowej, Oddziału Immunologii, Kliniki Onkologii). Omówiono wstępne wyniki badań prowadzonych równolegle i niezależnie w obu ośrodkach oraz uzgodniono szczegółowy harmonogram badań na rok następny.
W przygotowaniu publikacja wyników badań układu komórek prekursorowych limfocytów B w szpiku kostnym u chorych z NBS.
Jedno doniesienie zjazdowe.

0693/P05/2005/29
Tytuł: „Heterogenny charakter klasycznej formy i wariantów zespołu Retta – badanie udziału genów MECP2 i CDKL5 (STK9) w patogenezie choroby"
Kierownik grantu: dr n. przyr. Ewa Popowska

Zespół Retta (RTT, MIM#312750) jest postępującą chorobą neurologiczną, która objawia się prawie wyłącznie u pacjentów płci żeńskiej. RTT stanowi jedną z najczęstszych przyczyn opóźnienia umysłowego u kobiet i występuje z częstością od 1/10 000 do 1/15 000 urodzeń. Klasyczna forma i warianty zespołu Retta są sprzężone z genem MECP2, kodującym białko chromosomalne MECP2, które pełni funkcję represora transkrypcyjnego, regulującego głównie aktywność genów zaangażowanych w różnicowanie neuronów. W ostatnim roku opisano kilku pacjentów z objawami zespołu Retto-podobnego, u których stwierdzono obecność mutacji w nowo wykrytej izoformie transkryptu MECP2B oraz w genie CDKL5 (STK9), kodującym białkową kinazę serynowo–treoninową.
Celem prowadzonych badań jest ustalenie udziału genu MECP2 oraz genu CDKL5 (STK9) w patogenezie zespołu Retta w populacji polskiej. W I okresie realizacji tematu badaniom poddano 86 pacjentek z klasyczną formą i wariantami zespołu Retta. Genetyczne badania molekularne obejmowały identyfikację mutacji w dwu izoformach transkryptu MECP2A i MECP2B oraz zmian w konserwowanej sekwencji 3'UTR genu MECP2 u 36 pacjentek, które zgłosiły się na badania diagnostyczne w I okresie badawczym. Ponadto badano obecność zmian w budowie eksonu 1 i większych przegrupowań w końcowym odcinku genu MECP2 u 50 pacjentek, u których nie wykryto uprzednio mutacji w eksonach 2 – 4. U 30 pacjentek rozpoczęto poszukiwanie mutacji w C-końcowym fragmencie genu CDKL5 (STK9). Badania molekularne prowadzone były na preparatach genomowego DNA, wyizolowanych z pełnej krwi obwodowej i polegały na: 1/ amplifikacji poszczególnych eksonów genu MECP2 i genu CDKL5 (STK9), 2/ wyszukiwaniu zmienionych fragmentów genów poprzez zastosowanie elektroforetycznej oceny wielkości amplikonów i analizy konformacji pojedynczych nici (SSCP) i 3/ identyfikacji mutacji poprzez sekwencjonowanie zmienionych fragmentów genów.
Przeprowadzone badania wykazały, że u żadnej spośród diagnozowanych 86 pacjentek z podejrzeniem klasycznej formy lub wariantów zespołu Retta nie obserwuje się zmian w budowie eksonu 1. Stwierdzono także brak obecności większych przegrupowań (delecji lub insercji) w eksonie 4 w regionie c.1123 – 1822 (wg. sekwencji RefSeq (cDNA)

NM 004992) u wybranych losowo 50 pacjentek. U 12 pacjentek (spośród 36 skierowanych w ostatnim roku) wykryto obecność ośmiu substytucji nukleotydowych: c.316C>T (p.R106W), c.397C>T (p.R133C), c.455C>G (p.P152R), c.499C>T (p.R167W), c.674C>G (p.P225R), c.763C>T (p.R255X), c.880C>T (p.R294X), trzech delecji: c.1157_1200del44, c.1163_1206del44 i jednej delecjo-insercji, c.267_274del8ins23.
Wstępne badania eksonów 15, 16, 17, 18, 19, 20 i 21 genu CDKL5 (STK9) przeprowadzone u 36 pacjentek potwierdziły obecność wszystkich eksonów (analiza PCR) oraz wykluczyły obecność zmian w budowie tych fragmentów (analiza SSCP w różnych temperaturach).
W następnym etapie będą kontynuowane badania dwu izoform genu MECP2A i MECP2B oraz genu CDKL5 (STK9).
Jedno doniesienie zjazdowe.

0842/P05/2005/29
Tytuł: „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)"
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Danuta Dzierżanowska

Realizowane zadania badawcze:

1. Kolekcjonowanie szczepów K.pneumoniae: Do badań wykorzystano wcześniej i na bieżąco kolekcjonowane szczepy: 56 szczepów z Kliniki Pediatrii, Hematologii i Onkologii Szpitala AM w Warszawie przy ul. Litewskiej (2003–2005), 220 szczepów z Ginekologiczno-Położniczego Szpitala Klinicznego AM w Poznaniu (2000–2004), 86 szczepów z IP CZD (2005–2006), powodujących zarówno zakażenia objawowe jak i kolonizacje. Do dalszych badań wybrano szczepy ESBL+, wielooporne na antybiotyki oraz wykazujące związek epidemiczny.
2. Wykrywanie enzymów ESBL metodą PCR przy zastosowaniu starterów swoistych dla głównych rodzin enzymów: TEM, SHV i CTX.
   Materiały: Zestaw do izolacji DNA Genomic Mini na 250 izolacji, Polimeraza Polygen 10 op., agaroza Invitrogen 100 g do elektroforezy produktów PCR, marker ∅174, dNTP Roche 4 x 1 op., startery dla rodzin ESBL oraz do sekwencjonowania.
   Metody: PCR, sekwencjonowanie w Prac. Sekwencjonowania IBB PAN.
   Wyniki: Po ustaleniu warunków reakcji oraz stężenia starterów, wykonano 72 reakcje multipleks PCR dla wybranych szczepów z ww. ośrodków. W przypadku wielu szczepów uzyskano 3 produkty PCR, mogące wskazywać na obecność enzymów należących do 3 rodzin. Dokładna identyfikacja wymaga sekwencjonowania poszczególnych produktów. Wstępnie wykonano sekwencjonowanie 24 produktów PCR uzyskanych dla 12 szczepów z IP CZD i 12 ze szpitala na Litewskiej i porównano przy pomocy programu CLC Free Workbench 3 z sekwencjami najczęściej występujących w Polsce enzymów, pobranymi z banku genów. Celem porównań było znalezienie dominującego typu sekwencji, odpowiadającej określonemu enzymowi. Wśród analizowanych sekwencji kilka było identycznych i zbliżonych do sekwencji enzymu TEM 86 oraz TEM 48 (sekwencje tych enzymów różnią się między sobą 3 podstawieniami).
3. Typowanie genetyczne szczepów K.pneumoniae

Materiały: N-laurylosarkozynian i dezoksycholan sodu do sporządzenia roztworów do preparatyki DNA. Agaroza do PFGE i enzym restrykcyjny XbaI + bufor (z zapasów).
Metody: PFGE
Wyniki: Wykonano typowanie 53 szczepów K.pneumoniae wyizolowanych od 53 dzieci ze szpitala na Litewskiej, wśród których wykryto 6 klonów liczących: 2 klony po 8 szczepów, 2 klony po 3 i 2 klony po 2 szczepy. Szczepy klonalne występowały na przestrzeni dwóch lat. Typowanie 110 szczepów z AM w Poznaniu wykazało obecność 6 klonów, z których najliczniejsze zawierały 31 szczepów od 17 dzieci i 48 szczepów od 28 dzieci z 2 inkubatorów. Szczepy klonalne również izolowano na przestrzeni 2 lub 3 lat. Typowanie 36 szczepów z Kliniki Niemowlęcej i z Patologii i Instensywnej Terapii Noworodka IP CZD wykazało różnorodność szczepów, świadczącą o braku przenoszenia krzyżowego między pacjentami. Występowanie szczepów klonalnych było ograniczone do 2 klonów po 2 szczepy izolowane od dwojga dzieci.
Jedno doniesienie zjazdowe.

0848/P05/2005/29
Tytuł: „Ocena wrażliwości i molekularnych mechanizmów oporności na antybiotyki szczepów Campylobacter jejuni i Campylobacter coli izolowanych z materiału klinicznego oraz innych źródeł – badania wieloośrodkowe"
Kierownik grantu: dr n. przyr. Elżbieta Rożynek

Zadanie 1 – Kolekcjonowanie szczepów C.jejuni i C.coli
Zadanie 2 – Ocena wrażliwości szczepów C.jejuni i C.coli metodą E-test
Zadanie 3 – Wykrywanie mutacji punktowych determinujących oporność na makrolidy i chinolony w szczepach C.jejuni i C.coli
Materiał: Do badań pobierano próbki kału od dzieci z objawami biegunki w ramach prowadzonej w IP CZD diagnostyki schorzeń jelitowych. Materiał pozyskiwano również z dwóch innych szpitali pediatrycznych oraz z ośrodka współpracującego w projekcie. Próbki z tusz kurzych handlowych pochodziły z wybranych supermarketów, bazarów i sklepów z różnych części Warszawy.
Metody: Do izolacji pałeczek Campylobacter jejuni/coli z próbek kału użyto podłoży selektywnych zalecanych przez WHO (Preston agar oraz podłoża CCDA). Izolację Campylobacter z tusz kurzych prowadzono zgodnie z normą ISO 10272. Identyfikację gatunkową wyrosłych kolonii prowadzono w oparciu o metody klasyczne; morfologię komórki, kolonii oraz właściwości enzymatyczne oraz technikę PCR z zastosowaniem gatunkowo specyficznych starterów. Wszystkie wyizolowane szczepy kliniczne i kurze przechowywane są w banku szczepów w -70°C.
Ocenę wrażliwości szczepów klinicznych i kurzych na 7 antybiotyków prowadzono metodą E-test na podłożu gotowym Mueller-Hinton z 5% krwią baranią.
Wykrywanie mutacji punktowych w genie gyrA determinujących oporność na chinolony poszukiwano metodą MAMA PCR. W przypadku antybiotyków makrolidowych obecność mutacji w genie 23rRNA wykrywano metodą PCR-RFLP.
Uzyskane wyniki: Łącznie wyizolowano 103 szczepy kliniczne i 100 szczepów kurzych. Do gatunku C.jejuni zakwalifikowano 149 szczepów natomiast do gatunku C.coli 54 szcze-

py. Wśród wyizolowanych szczepów klinicznych i kurzych C.jejuni i C.coli stwierdzono wysoką oporność fenotypową na ciprofloksacynę (C.jejuni: kliniczne – 59,5%, kurze – 41,6%; C.coli: kliniczne – 57,1%, kurze – 57,5%) ampicylinę (C.jejuni: kliniczne – 19,1%, kurze – 13,3%; C.coli: kliniczne – 21,4%, kurze – 17,5%) i tetracyklinę (C.jejuni: kliniczne – 15,7%, kurze – 8,3%; C.coli: kliniczne – 28,5%, kurze – 10,0%). Tylko jeden szczep kurzy był oporny fenotypowo i genotypowo na makrolidy. Oporność na dwa lub więcej antybiotyki była częstsza wśród szczepów izolowanych z próbek kału dzieci (37%) niż wśród szczepów izolowanych od kurcząt (16,7%). Uzyskano dobrą korelację pomiędzy wynikami wrażliwości uzyskanymi w metodzie E-test dla szczepów C.jejuni i C.coli z wynikami uzyskanymi w molekularnych metodach. Tylko w przypadku 5 szczepów kurzych C.coli fenotypowo wrażliwych stwierdzono obecność mutacji punktowych w miejscu nukleotydowym Thr-86.
Jedna publikacja.

0862/ P05/ 2005/29
Tytuł: „Poziom D-/L arabinitolu oraz obecność materiału genetycznego grzyba w moczu, jako markery wczesnego wykrywania zakażeń drożdżakowych u wcześniaków i noworodków"
Kierownik grantu: dr n. med. Teresa J. Stradomska

W pierwszym okresie realizacji projektu 11/ 2005- 12/2006 zgromadzono materiał badawczy (próbki moczu), pobrany od dzieci zdrowych, w zaplanowanych grupach kontrolnych w następującej ilości:
– grupa noworodków – 50 próbek
– grupa wcześniaków (26 – 30 tyg.) – 25 próbek
– grupa wcześniaków (31 – 35 tyg.) – 28 próbek.
Większość z tych próbek (72) poddano derywatyzacji TFFA i wykonano analizę chromatograficzną oznaczania poziomu D-/L-arabinitolu w moczu metodą GC – ECD.
U 14 dzieci (12 wcześniaków i 2 noworodków), wykazujących kliniczne objawy zakażenia grzybiczego wykonano oznaczenia poziomu D-/L-arabinitolu w moczu metodą GC-ECD, oznaczanie DNA grzybów z rodzaju Candida metodą PCR oraz klasyczne badania mikologiczne.
Utworzono bazę danych dla ww. grup badanych.
Stację chemiczną zbierania danych ChemStation Hewlett Packard sprzężono z chromatografem gazowym HP 5890 w celu poprawy precyzji integracji analizowanych parametrów biochemicznych metodą chromatografii gazowej.
Wstępne wyniki oznaczania poziomu D-/L-arabinitolu w moczu metodą GC-ECD w grupach kontrolnych wcześniaków i noworodków wydają się potwierdzać korelację poziomu D-/L-arabinitolu w moczu w funkcji wieku.

0883/P05/2005/29 (Promotorski)
Tytuł: „Porównanie skuteczności i bezpieczeństwa dwóch schematów profilaktyki potransplantacyjnej osteopenii/osteoporozy u dzieci po przeszczepieniu nerki"
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Ryszard Grenda
Doktorantka: lek. med. Ewa Śmirska

Materiał: Badaniami objęto 20 dzieci ze schyłkową niewydolnością nerek poddanych transplantacji nerki. Wiek pacjentów 6 – 18 lat.
18 dzieci zakwalifikowano do grupy z podawaniem aktywnego analogu witaminy D (1 – α OHD_3 – alfacalcidol) w dawkach od 0,25 do 1 α g na dobę.
Wszyscy pacjenci otrzymywali leki immunosupresyjne: prednison, mykofenolan mofetylu lub azatioprynę i cyklosporynę lub tacrolimus.
Do grupy kontrolnej leczonej schematem immunosupresji bez kortykosteroidów i nie otrzymującej stałej profilaktyki zaburzeń kostnych włączono na razie dwoje dzieci.
Nie zakwalifikowano jeszcze pacjentów do grupy 2 z podawaniem dwóch dawek bisfosfonianu nowej generacji.
Metody: U wszystkich pacjentów wykonywano rutynowe badania laboratoryjne przed przeszczepieniem nerki takie jak: stężenie w surowicy kreatyniny, mocznika, wapnia fosforu, fosfatazy alkalicznej i albumin oraz parathormonu, $25(OH)D_3$ i $1,25(OH)_2D_3$, które powtarzano co tydzień a następnie raz w miesiącu.
Oznaczano także markery obrotu kostnego CTx i PINP wyjściowo, po 3, 6 i 12 miesiącach po przeszczepieniu oraz wykonywano badania densytometryczne w odstępach 6 miesięcznych.
Wyniki: Po zakończeniu badań w trzech badanych grupach chorych. Spodziewany termin zakończenia badań połowa 2008 roku.

0887/P05/2005/29
Tytuł: „Ocena ryzyka rozwoju, przebiegu klinicznego i skuteczności profilaktyki zmian przyzębia i śluzówek jamy ustnej u dzieci po transplantacji narządów unaczynionych leczonych różnymi formami immunosupresji"
Kierownik grantu: dr n. med. Dorota Olczak-Kowalczyk

Realizowane zadania badawcze
1. Badania kliniczne stanu uzębienia, przyzębia i błony śluzowej jamy ustnej
2. Badania laboratoryjne: mykologiczne i wirusologiczne

Ad. 1 Badania kliniczne
Materiał i metody:
Badania kliniczne przeprowadzono łącznie u 213 pacjentów. Wyodrębniono 3 grupy:
I – 27 dzieci ze schorzeniami nerek lub wątroby, które mogą w przyszłości stanowić przyczynę konieczności transplantacji, przed rozpoczęciem leczenia immunosupresyjnego;
II – 91 dzieci po transplantacji, na immunosupresji z zastosowaniem cyklosporyny A (77 po przeszczepie nerki, 14 po przeszczepie wątroby);
III – 95 dzieci po transplantacji, na immunosupresji z zastosowaniem tacrolimusu (29 po przeszczepie nerki, 66 po przeszczepie wątroby).

Badania kliniczne obejmują ocenę:

- higieny jamy ustnej z zastosowaniem wskaźnika Plaque Index (Pl I)
- uzębienia: obecność ognisk próchnicowych, wypełnień, zmian pochodzenia niepróchnicowego, braków ilościowych oraz z określeniem częstości występowania próchnicy i jej intensywności (puw / PUW) oraz wskaźnika leczenia.
- tkanek przyzębia: obecność, umiejscowienie i stopień przerostu dziąseł i ich stanu zapalnego z zastosowaniem wskaźników GI (u wszystkich badanych) oraz CPITN u pacjentów z uzębieniem stałym.
- błony śluzowej z uwzględnieniem obecności i usytuowania zmian chorobowych.

Wyniki: Badania kliniczne są kontynuowane. Dotychczasowe wyniki zaprezentowano w postaci publikacji.

Ad.2 Badania laboratoryjne obejmują diagnostykę mykologiczną i diagnostykę zakażenia wirusem CMV

Materiał i metody:

Badania mykologiczne – ilościową oceną obecności komórek grzybów drożdżopodobnych w materiale klinicznym pobranym od pacjenta (wymaz z błony śluzowej jamy ustnej) wykonano łącznie u 148 pacjentów, w tym u 127 po przeszczepie narządów unaczynionych (57 przymujących cyklosporynę A i 70 leczonych tacrolimusem) i u 21 z grupy kontrolnej. Diagnostykę zakażenia wirusem CMV wykonano u 10 pacjentów ze stwierdzonymi zmianami o charakterze ognisk martwicy i owrzodzeń (planowana liczba pacjentów ok. 20-tu). Obejmuje ona:

- oznaczanie poziomu przeciwciał anty-CMV w klasie IgM i IgG w surowicy krwi metodą immunoenzynatyczną (ELISA) i antygenemii pp65 w leukocytach krwi obwodowej
- ilościową ocenę wiremii CMC we krwi obwodowej
- badanie ekspresji antygenów i genomu CMV w materiale pobranym ze zmian na błonie śluzowej jamy ustnej o charakterze owrzodzeń i martwicy

Wyniki: Badania laboratoryjne są kontynuowane. Uzyskane wyniki badań mykologicznych – w trakcie przygotowania do publikacji.
Jedna publikacja.

0888/P05/2005/29

Tytuł: „Leczenie częstoskurczu u dzieci metodą przezskórnej ablacji prądem o częstotliwości radiowej – ocena skuteczności metody i powikłań"

Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Katarzyna Bieganowska

W okresie od rozpoczęcia grantu do końca 2006 roku badaniami objęto 62 pacjentów (średni wiek w czasie badania 15,5 lat) Kliniki Kardiologii z zaburzeniami rytmu serca, których zakwalifikowano do inwazyjnych badań elektrofizjologicznych i leczenia przezskórną ablacją RF.
U wszystkich zebrano szczegółowe dane z wywiadów, przeprowadzono pełną ocenę stanu układu krążenia oraz nieinwazyjną diagnostykę arytmii.
Stan układu krążenia był następujący: prawidłowa anatomia serca – 58 dzieci, wypadanie przedniego płatka zastawki dwudzielnej 2 dzieci, ADSII – 1, stenoza z niedomykalnością Ao – 1 dziecko.

W znieczuleniu miejscowym lub ogólnym z nakłucia naczyń obwodowych, najczęściej prawej żyły, niekiedy również tętnicy udowej, z nakłucia naczyń obwodowych, najczęściej prawej żyły, niekiedy również tętnicy udowej wprowadzano do serca elektrody diagnostyczne i ablacyjną. Po zastosowaniu odpowiedniego programu stymulacji i analizie zapisów EKG z powierzchni klatki piersiowej i elektrogramów z wnętrza serca rozpoznano u 36 dzieci zespół preekscytacji, u 21 nawrotny częstoskurcz węzłowy, u 5 badanych ektopiczny częstoskurcz przedsionkowy. Wykonano przezskórną ablację RF. U dzieci z zespołem preekscytacji (głównie z zespołem WPW) zabieg był skuteczny w 31 (80,1%) przypadkach, u 5 nie udało się uszkodzić dodatkowej drogi przewodzenia, konieczna będzie ponowna ablacja RF. U dzieci z częstoskurczem węzłowym wykonano ablację lub modyfikację drogi wolnej z dobrym efektem u 95,2% (tylko w 1 przyp. częstoskurcz nawrócił i wykonano drugi zabieg). Leczenie ablacją dzieci z tachyarytmią przedsionkową było skuteczne u wszystkich 5 dzieci. W czasie zabiegu u części badanych sprowokowano migotanie/trzepotanie przedsionków, które najczęściej ustępowało samoistnie, jednak u 4 dzieci wymagało kardiowersji elektrycznej. Czas skopii RTG wynosił średnio 25,5 min. W bezpośrednim okresie po badaniu elektrofizjologicznym i ablacji RF obserwowano przejściowe zmiany okresu repolaryzacji w zapisach EKG, pojedyncze pobudzenia dodatkowe komorowe i nadkomorowe, tachykardię zatokową. Zdarzały się krwiaki w okolicy wkłuć, u 1 dziecka utworzył się tętniak rzekomy. Nie było poważnych powikłań.
W podsumowaniu należy stwierdzić, że przezskórna ablacja RF jest skuteczną metodą leczenia dzieci z częstoskurczami.
Dwie publikacje, jedna prezentacja zjazdowa.

0889/P05/2005/29 (Promotorski)
Tytuł: „Ocena układu krążenia u dzieci ze zwężeniem zastawki aortalnej"
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec
Doktorantka: lek. med. Monika Kowalczyk

W okresie sprawozdawczym zrealizowano następujące zadania:
1. Rozpoczęto badanie grupy kontrolnej
Przebadano 26 dzieci w wieku od 5 do 16 roku życia (mediana =11 lat). W grupie kontrolnej było 15 chłopców i 11 dziewczynek. U wszystkich dzieci wykonano:
- Badanie podmiotowe – wywiad obejmował dane dotyczące wydolności fizycznej, występowania objawów ze strony układu krążenia, innych chorób przewlekłych.
- Badanie przedmiotowe – obejmowało badanie kliniczne, pomiar masy ciała, wzrostu, obliczenie BSA, pomiar ciśnienia tętniczego
- Badanie echokardiograficzne – wykonywane wg schematu badania echokardiograficznego zaplanowanego dla całego programu.
- 12 odprowadzeniowy zapis EKG
- Późne potencjały metodą Franka

2. Rozpoczęto badanie w grupie badanej
Przebadano 9 dzieci w wieku od 10 do 15 roku życia (mediana=14 lat). W grupie badanej było 7 chłopców i 2 dziewczynki. U wszystkich wykonano:
- Badanie podmiotowe – wywiad obejmował dane dotyczące wydolności fizycznej, występowania objawów ze strony układu krążenia

- Badanie przedmiotowe – obejmowało badanie kliniczne, pomiar masy ciała, wzrostu, obliczenie BSA, pomiar ciśnienia tętniczego
- Badanie echokardiograficzne – wykonywane wg schematu badania echokardiograficznego zaplanowanego dla całego programu
- 12 odprowadzeniowy zapis EKG
- Późne potencjały metodą Franka
- 24 godzinny zapis EKG metodą Holtera
- Zdjęcie rtg klatki piersiowej

U dzieci z gradientem ciśnienia skurczowego między lewą komorą a aortą poniżej 60mmHg wykonano próbę wysiłkową. Badanie to wykonano u 7 pacjentów. Badania oceniano wg ogólnie przyjętych standardów.

3. Dane pacjentów wprowadzono do formularzy pacjentów i do komputerowej bazy danych.

0890/P05/2005/29

Tytuł: „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"

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

Celem podjętych badań jest ustalenie tła molekularnego chorób mitochondrialnych u dzieci z zaburzeniami funkcji łańcucha oddechowego i wprowadzenie dotychczas niedostępnych w kraju metod diagnostyki molekularnej izolowanych deficytów kompleksu I (deficyt oksydoreduktazy NADH: ubichinon) i kompleksu IV (deficyt oksydazy cytochromu c, COX) oraz defektów uogólnionych (złożonych) w mięśniu.

Badania prowadzone są w materiale retrospektywnym (próbki DNA, zamrożone tkanki, hodowle fibroblastów, pochodzące od 132 pacjentów diagnozowanych w latach 1994–2004) oraz prospektywnym (70 pacjentów, którzy zgłosili się w I okresie realizacji tematu). W większości przypadków kwalifikacja do grupy badanej prowadzona jest według obecnego schematu diagnostycznego, obejmującego metody kliniczne [CT, MRS, EV, GC-MS, MS/MS, aminokwasy, biotynidaza, inne], enzymatyczne [spektrofotometryczna analiza kompleksów I-IV RC w homogenacie mięśnia i fibroblastów], morfologiczne [mięsień: RRF, deficyt COX, inne] i molekularne [powszechne mutacje mtDNA A3243G, G8344A, T8993G/C]. Poszczególni pacjenci zostali indywidualnie zakwalifikowani do dalszych badań w kierunku mutacji w genach strukturalnych kompleksu I i genach składania kompleksu IV łańcucha oddechowego oraz deplecji mtDNA.

Badania molekularne obejmowały:

– izolację DNA z leukocytów krwi obwodowej, skrawków mięśni i fibroblastów skóry z zastosowaniem rutynowej ekstrakcji fenol-chloroform, bądź firmowych kitów do izolacji;
– amplifikację wszystkich eksonów genów jądrowych (NDUFS1, NDUFS2, NDUFS3, NDUFS4, NDUFS6, NDUFS7, NDUFS8 i NDUFV1, NDUFV2) kompleksu I z zastosowaniem specyficznych starterów oligonukleotydowych;

– amplifikację wybranych eksonów genów jądrowych (SURF1, SCO2) kompleksu IV przy użyciu specyficznych starterów oligonukleotydowych;
– amplifikację badanych genów mitochondrialnych (geny kompleksu I: ND1, ND2, ND3, ND4, ND4L, ND5, ND6; geny tRNA: $tRNA^{Leu}$ i $tRNA^{Lys}$; gen kompleksu V: ATP6) z zastosowaniem specyficznych starterów oligonukleotydowych;
– wyszukanie zmutowanych amplikonów poprzez zastosowanie analizy polimorfizmu konformacji pojedynczych nici (SSCP);
– identyfikację mutacji poprzez sekwencjonowanie zmienionych produktów PCR, a w większości przypadków sekwencjonowanie całego genu, zaczynając od regionów, w których występują mutacje powtarzalne (przy użycu automatycznego analizatora DNA typu ABI PRISM 310 firmy Applied Biosystems).

Przeprowadzone badania wykazały, że spośród diagnozowanych 30 przypadków z podejrzeniem zespołu Leigha u żadnego z pacjentów nie stwierdzono obecności powszechnej mutacji 841delCT na obu allelach genu, jedynie u 3 członków rodziny wykazano obecność nosicielstwa uszkodzonego genu SURF1 na jednym allelu. U 6 pacjentów za objawy choroby były odpowiedzialne mutacje w mtDNA: w genie podjednostki ND6 kompleksu I 14487T>C (Met>Val), w genie tRNALys 8363G>A, w genie ATP6, 8993T>C (Leu>Pro), 8993T>G (Leu>Arg) i jedna o niewyjaśnionej patogenności 9016A>G (Ile>Val), a nie mutacje w genie jądrowym SURF1.

Wśród 48 pacjentów z podejrzeniem kardiomiopatii i deficytu SCO2 potwierdzono kliniczną diagnozę w 11 przypadkach. Ponadto w uprzednio zebranym i bieżąco napływającym materiale biologicznym udało się zidentyfikować 3 rodziny z objawami MELAS (gen tRNALeu1, 3243A>G) i 1 rodzinę z objawami NARP (gen ATP6, 8993T>C, Leu>Pro), natomiast nie wykryto żadnego przypadku MERRF i zespołu Lebera.

Badania biochemiczne wskazują, że w 9 przypadkach objawy choroby mogą wynikać z deficytu kompleksu I. Dla czterech pacjentek przeprowadzono szczegółową analizę 9 genów, kodujących podjednostki strukturalne kompleksu I. U wszystkich badanych pacjentek nie stwierdzono obecności mutacji patogennych, a jedynie u jednej chorej wykryto obecność substytucji polimorficznej (c.438T>C) w genie NDUFS4.

W części projektu dotyczącej badań nad deplecją mtDNA wyselekcjonowano do grup badanej i kontrolnej z materiału retrospektywnego próbki mięśnia i/lub wątroby od 38 pacjentów z zaburzeniami funkcji mitochondriów, u których podejrzenie zespołu deplecji jest klinicznie uzasadnione. Wstępne wyniki wskazują na wystepowanie deplecji mtDNA w sześciu przypadkach, w tym w 4 preparatach mięśnia i w 2 preparatach wątroby. Dalsze badania są w toku.

0899/P05/2005/29 (Promotorski)
Tytuł: „Ocena wyników leczenia i rekonstytucji układu immunologicznego u pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności po przeszczepieniu macierzystych komórek krwiotwórczych"
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Ewa Bernatowska
Doktorantka: lek. med. Beata Wolska-Kuśnierz

Realizację projektu rozpoczęto od przygotowania metod badawczych. Przeprowadzono kwalifikację pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności diagnozowanych i leczonych w Klinice Immunologii, a od 2003 roku w Oddziale Immunologii, Kliniki Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii IP CZD, w latach 1997-2006, u których wykonano przeszczepy komórek macierzystych szpiku kostnego w ośrodkach krajowych.
Do badania zostało zakwalifikowanych 30 pacjentów. Badana grupa obejmuje 22 chłopców i 8 dziewcząt z następującymi rodzajami pierwotnych niedoborów odporności:
- ciężkie złożone niedobory odporności – 19 pacjentów
- złożony niedobór odporności – 1 pacjent,
- pierwotna limfopenia CD4 – 1 pacjentka,
- zespół Hiper IgM – 3 pacjentów,
- zespół Wiskott – Aldrich – 4 pacjentów,
- przewlekła choroba ziarniniakowa – 1 pacjent,
- ciężka wrodzona agranulocytoza – 1 pacjent.

Na podstawie danych z wywiadów oraz dokumentacji medycznej pacjentów analizowano przebieg choroby z okresu przed przeszczepem szpiku oraz w okresie po transplantacji. Analiza okresu przed przeszczepem obejmowała ocenę wyników badań laboratoryjnych niezbędnych do ustalenia rozpoznania choroby podstawowej, a także określenia czynników ryzyka, powikłań lub trwałych uszkodzeń narządowych w okresie przed kwalifikacją i w trakcie przygotowania do przeszczepu, mogących wpłynąć na wyniki leczenia. Podstawowe dane dotyczące procedury przeszczepu komórek macierzystych szpiku kostnego wykonanej w ośrodkach przeszczepu szpiku zostały opracowane na podstawie dokumentacji medycznej z tych ośrodków. W ocenie przebiegu klinicznego po przeszczepie zostały uwzględnione m.in.: powikłania infekcyjne, występowanie choroby przeszczep przeciw gospodarzowi, zastosowane leczenie, trwałe uszkodzenia narządowe lub inne stany mogące w sposób istotny wpływać na rekonstytucję układu odporności po przeszczepie szpiku.
Ocena funkcji układu immunologicznego została przeprowadzona u 24 pacjentów, u których stwierdzono przyjęcie przeszczepu oraz czas obserwacji wynosi minimum 6 miesięcy od transplantacji. Zostały ocenione parametry:
- układu odporności humoralnej: stężenia głównych klas immunoglobulin, podklas IgG, swoistych przeciwciał
- układu odporności komórkowej: subpopulacji limfocytów, testu transformacji blastycznej.

Aktualnie trwa podsumowywanie otrzymanych wyników. Realizacja zakupu laptopa w ramach projektu trwająca do 12.2006 stanowiła istotne utrudnieniem w realizacji projektu, tj. gromadzeniu i analizowaniu wyników badań.

0916/P05/2005/29
Tytuł: „Genetyczne i kliniczne czynniki prognostyczne skuteczności i bezpieczeństwa różnych schematów immunosupresji oraz odległej czynności alloprzeszczepu nerki u dzieci"
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Ryszard Grenda

W 2006 roku w ramach ww. projektu badawczego realizowano zadania związane z pobraniem materiału genetycznego, izolacją DNA oraz rozpoczęciem tworzenia bazy danych do retrospektywnej oceny wybranych parametrów klinicznych, epidemiologicznych i laboratoryjnych. W okresie tym uzyskano materiał od 125 chorych po przeszczepieniu nerki i przekazano go do Pomorskiej Akademii Medycznej w Szczecinie celem izolacji DNA i oznaczenia wariantów genów po uprzednim ustawieniu metod laboratoryjnych. W ramach realizacji grantu w roku 2006 dokonano wyboru polimorfizmów w 11 genach-kandydatach. Podstawowe kryteria wyboru wariantów genetycznych obejmowały: (i) udokumentowane znaczenie czynnościowe danego polimorfizmu i/lub potwierdzone w literaturze medycznej jego powiązanie z określonym fenotypem klinicznym z dziedziny nefrologii. Następnie wdrożono i dokonano optymalizacji metod identyfikacji genotypów opartych o technikę PCR lub PCR-RFLP. Polimorfizm delecyjny genu CCR5 (tzw. delta 32) oraz polimorfizm typu zmiennej liczby powtórzeń tandemowych (VNTR, Variable Number of Tandem Repeats) genu antagonisty receptora interleukiny 1 (powtórzenia motywu o długości 86 par zasad w drugim intronie genu IL-1RN) identyfikowano metodą PCR. Pozostałe dziewięć polimorfizmów typu SNP (Single Nucleotide Polymorphism) analizowano metodą PCR, z następowym trawieniem produktów amplifikacji odpowiednio dobranymi enzymami restrykcyjnymi tj. polimorfizmy: C3435T genu MDR1 – enzym Sau3AI, A6986G CYP3A5 – SspI, C(-31)T IL-1β – Alu I, G(-174)C IL-6 – Fat I, G (-1082)A IL-10 – Eam1104, A(-2518)G MCP-1 – Pvu II, A190G CCR2 – BsaBI, C(-509)T TGF-β1 – Bsu36I oraz G(-308)A genu TNF-α – restryktaza Nco I. Optymalizacja metod obejmowała wybór i syntezę starterów PCR, ustalenie warunków amplifikacji DNA metodą łańcuchowej reakcji polimerazy, ustalenie warunków inkubacji amplikonów z enzymami restrykcyjnymi oraz rozdziału elekroforetycznego produktów PCR lub fragmentów restrykcyjnych.
We wrześniu 2006 uzyskano także zgodę Komisji Bioetycznej przy IP CZD na rozszerzenie zakresu materiału badawczego o jednorazowe pobranie 1 ml krwi u każdego pacjenta.

1138/T08/2005/29
Tytuł: „Kształtowanie właściwości stopu tytanu Ti6Al4V w aspekcie zastosowań na implanty kostne poprzez wytwarzanie warstw kompozytowych"
Kierownik grantu: doc. dr hab. n wet. Elżbieta Czarnowska

Wstęp: Niektóre właściwości stopu tytanu Ti6Al4V powszechnie stosowanego na endoprotezy i wszczepy kostne, m.in. słaba odporność na ścieranie, przechodzenie składników stopu do otaczających tkanek, w długim okresie ich użytkowania mogą być przyczyną nasilonej reakcji zapalnej, obluzowania wszczepu i metalowych tkanek. Jednym z rozwiązań pozwalającym wyeliminować niekorzystne właściwości powierzchni elementów wytworzonych ze stopu tytanu jest obróbka powierzchni polegająca na wytworzeniu adhezyjnych

i biozgodnych warstw powierzchniowych. Celem projektu jest opracowanie nowatorskiej warstwy kompozytowej poprawiającej właściwości tytanowych biomateriałów stosowanych na wszczepy kostne i wykazującej wysoką biozgdność z ludzkimi komórkami.
Materiał i metody: Na stopie tytanu Ti6Al4V wytworzono w dwustopniowym procesie z zastosowaniem wyładowania jarzeniowego w temperaturze 700 ^{o}C i ciśnieniu 3hPa warstwę kompozytową. Mikrostrukturę, skład chemiczny i fazowy wytworzonej warstwy badano z zastosowaniem mikroskopu skaningowego wyposażonego w system EDS oraz dyfraktometrem rentgenowskim z lampą CaKα, a jej odporność korozyjną metodą potencjodynamiczną w płynie Ringera i Hanka. Ponadto, badano twardość i odporność na ścieranie przez tarcie oraz bioaktywność w roztworze imitującym płyn ustrojowy (SBF) warstwy w porównaniu z referencyjnym stopem tytanu.
Biozgodność wytworzonej warstwy badano w warunkach in vitro w hodowli z ludzkimi osteoblastami linii Saos-2. Aktywność biologiczną komórek osiedlonych i inkubowanych przez 48 godzin na biomateriale analizowano z zastosowaniem metod immuno-fluorescencyjnych i mikroskopii konfokalnej.
Wyniki: Badania wykazały, ze wytworzona warstwa jest typu Ti_3P+Ti-Ni i jest dyfuzyjnie połączona z podłożem. Grubość warstwy jest około 15 μm, a grubość Ti_3P (strefy zewnętrznej warstwy) około 4 μm. Powierzchnię warstwy charakteryzuje rozwinięta topografia o średniej wartości chropowatości Ra = 0.252 μm. Warstwy Ti_3P+Ti-Ni wykazują wyższą odporność korozyjną w rozworach Ringera i Hanka, twardość i odporność na ścieranie przez tarcie niż referencyjny stop tytanu. Ponadto, biomateriał w roztworze SBF, charakteryzuje się zdolnością do inicjowania i propagacji tworzenia na powierzchni naturalnego hydroksyapatytu.

Na badanej warstwie i na referencyjnym stopie tytanu liczba i kształt osiedlonych osteoblastów był podobny. Komórki wiązały się z podłożem za pomocą receptora α5β1 (receptor dla fibronektyny). Receptor ten był głównie zlokalizowany na obwodzie komórek i wykazywał podobną ekspresję w komórkach osiedlonych na powierzchni Ti_3P i stopu tytanu Ti6Al4V.
Komórki hodowane na badanej warstwie charakteryzowała wysoka aktywność biologiczna (ponad 60% komórek było w fazie G1 i S, a około 35% w fazie podziału). W populacji występowały jedynie pojedyncze komórki apoptotyczne. Podobną charakterystykę miały populacje rosnące na stopie tytanu. Komórki osiedlone na biomateriałach syntetyzowały i wydzielały do przestrzeni pozakomórkowej fibronektynę tworzącą na wytworzonej warstwie ziarnisty biofilm. Ilość i rozmieszczenie fibronektyny na stopie tytanu było podobna jak na warstwie Ti_3P.

PBZ-KBN-122/P05/01-10
Tytuł zadania badawczego: „Badania nad częstością występowania zespołu Smitha, Lemlego i Opitza" w ramach projektu badawczego zamawianego nr PBZ-KBN-122/P05/2004
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek

W realizacji projektu uczestniczą wszystkie ośrodki genetyczne w Polsce, wykorzystywana jest także struktura organizacyjna Polskiego Rejestru Wrodzonych Wad Rozwojowych

(PRWWR), pozostająca pod nadzorem Zespołu ds. PRWWR, któremu przewodniczy prof. dr hab. n. med. Anna Latos-Bieleńska, kierownik Katedry i Zakładu Genetyki Medycznej AM w Poznaniu.
Celem projektu jest określenie częstości występowania zespołu SLO w Polsce poprzez identyfikowanie wszystkich nowych przypadków tej choroby.
Dokładne informacje o sposobie rozpoznawania zespołu SLO uzyskało ponad 2500 lekarzy (genetycy, neonatolodzy i pediatrzy). Zostali oni poproszeni o kierowanie pacjentów podejrzanych o tę chorobę (dzieci w wieku od 0 do 18 roku życia) do IP CZD w Warszawie. Zgłoszeniami są objęte również martwo urodzone dzieci podejrzane o zespól SLO oraz płody, u których choroba zostanie rozpoznana prenatalnie. Rozpoznanie kliniczne choroby weryfikowane jest za pomocą badań biochemicznych i/lub molekularnych w Zakładzie Genetyki Medycznej IP CZD i Pracowni Zaburzeń Metabolizmu Zakładu Diagnostyki Laboratoryjnej IP CZD. Zasady funkcjonowania projektu zostały opublikowane w postaci Materiałów Informacyjnych (dla pediatrów, neonatologów oraz położników i ginekologów) i rozesłane do wszystkich lekarzy współpracujących w ramach PRWWR. Odpowiednie formularze pozwalające na wysunięcie podejrzenia choroby można pobrać z witryny Rejestru: www.rejestrwad.pl.
Badania prowadzone były wg specjalnego protokołu. W bieżącym roku zarejestrowano 7 nowych przypadków SLOS. Rozpoznanie (5 przypadków) postawione zostało na podstawie badania przedmiotowego oraz badania biochemicznego (cholesterol i 7-DHC) wykonanego za pomocą chromatografii gazowej sprzężonej ze spektrometrią masową (GC/MS). U pacjentów zostało także przeprowadzone badanie DNA. U 4 pacjentów wystąpiła ciężka postać choroby. U jednego pacjenta rozpoznano łagodną postać choroby. Chorobę wykluczono za pomocą GC/MS u 29 pacjentów podejrzewanych, na podstawie badania przedmiotowego, o zespół SLO. W 2006 roku diagnostykę prenatalną przeprowadzono u 8 kobiet ciężarnych z grupy ryzyka – u 2 płodów na podstawie badania biochemicznego (pomiary stężenia estriolu, pregnantriolu, 7 i 8-dehydropregnantriolu, 8-dehydroestriolu oraz pregnandiolu za pomocą GC/MS) moczu kobiety ciężarnej rozpoznano zespół SLO.
Wiedzę o rozpoznawaniu zespołu SLO wśród lekarzy pierwszego kontaktu, neonatologów, pediatrów i genetyków klinicznych, rozpowszechniano poprzez publikacje (sześć) oraz wykłady (na konferencjach oraz zebraniach PTP: ogółem trzy).

PBZ-KBN-119/P05/04
Tytuł zadania badawczego: „Opracowanie standardów immunodiagnostycznych i terapeutycznych dla pierwotnych niedoborów odporności", w ramach projektu badawczego zamawianego nr PBZ-KBN-119/P05/2005
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Ewa Bernatowska

Wykonane zadania w ramach projektu
I. Polski Rejestr Pierwotnych Niedoborów Odporności
Polska Grupa Robocza ds. Pierwotnych Niedoborów Odporności w 2006 powiększyła rejestr o dane kliniczne i laboratoryjne kolejnych 76 pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności. Dane te zostały wprowadzone do Paneuropejskiego rejestru pierwotnych niedoborów odporności, Paneuropean Registry on line (serwer we Freiburgu). Rejestr liczy

obecnie 412 dzieci. Dane z rejestru służą do opracowań statystycznych, a następnie publikacji. Rejestr oraz inne informacje związane z realizacją projektu można znaleść na stronach Oddziału Immunologii (http://immunologia.czd.pl , lub wchodząc przez stronę www.czd.pl, która powstała w ramach realizacji projektu UE EURO-POLICY-PID (kontrakt nr SP23-CT-2005-006411).

II.Standardy diagnostyczne pierwotnych niedoborów odporności

1. Polska Grupa Robocza ds. Pierwotnych Niedoborów Odporności opracowała kryteria rozpoznawania przewlekłej choroby ziarniniakowej, standardy diagnostyczne i terapeutyczne, częściowo wzorując się na kryteriach diagnostycznych ESID (Europejskiego Towarzystwa Niedoborów Odporności). Zostały one zaakceptowane przez wszystkie ośrodki. Będą wprowadzone na stronę internetową, oraz przekazywane jako wzór właściwego leczenia pacjentów z przewlekłą chorobą ziarniniakową do wyznaczonych ośrodków internistycznych, które obejmują opieką pacjentów powyżej 18 roku życia.
2. Ośrodek Krakowski (Uniwersytet Jagielloński Collegium Medicum) – przekazał propozycje standardu diagnostycznego i terapeutycznego dla ciężkiego złożonego niedoboru odporności oraz ciężkiego złożonego niedoboru odporności sprzężonego z chromosomem X.
3. Ośrodek Łódzki (Uniwersytet Medyczny) – opracował kryteria rozpoznawania przewlekłej choroby ziarniniakowej, standardy diagnostyczne i terapeutyczne, które są pierwszymi uznanymi standardami opracowanymi przez Polską Grupę Roboczą ds. Pierwotnych Niedoborów Odporności.
4. Ośrodek Wrocławski (Akademia Medyczna im. Piastów Śląskich) – opracował propozycje standardów diagnostyczno-terapeutycznych dla niedoboru IgA i pospolitego zmiennego niedoboru odporności.
5. Ośrodek Poznański (Akademia Medyczna) – opracował propozycje standardów diagnostyczno-terapeutycznych dla zespołu hiper IgE.
6. Ośrodek Białostocki (Akademia Medyczna) – opracował propozycje standardu diagnostyczno-terapeutycznego pacjentów z brakiem i dysfunkcją.
7. Ośrodek Warszawski (IP CZD) – pełni role koordynatora w opracowywaniu, doskonaleniu i wdrożeniu wysokospecjalistycznych procedur diagnostycznych w pierwotnych niedoborach odporności. Stworzył podstawy do prowadzenia internetowej bazy danych pacjentów z niedoborami odporności w oparciu o PanEuropean ESID registry on line, prowadzi i jest odpowiedzialny za tworzenie Ogólnopolskiego Rejestru Pierwotnych Niedoborów Odporności.

III. Organizowane zjazdy i spotkania Polskiej Grupy Roboczej ds. Pierwotnych Niedoborów Odporności (na stronie http://immunologia.czd.pl)

1. W dniach 8–10 czerwiec 2006 w Ruciane-Nida zorganizowano kolejne, czwarte sympozjum edukacyjne dla młodych immunologów z Europy Centralnej i Wschodniej. The 4th School of Clinical Immunology: Integration for primary immunodeficiency. Sympozjum zgromadziło 42 uczestników z Ukrainy, Litwy, Polski, Niemiec i Holandii. Uczestnikami byli wszyscy podwykonawcy projektu, oraz główny koordynator prof. Jan Żeromski oraz członek zarządu Polskiego Towarzystwa Immunologii Doświadczalnej i Klinicznej prof. Maciej Kurpisz.

2. W dniach 15–16.09.2006 odbyła się w Polanicy-Zdroju konferencja nt. „Pierwotne niedobory odporności a schorzenia o podłożu autoimmunologicznym". W przededniu odbyło się spotkanie współwykonawców projektu, na którym prezentowano postęp prac w realizacji poszczególnych zadań.
3. W dniach 4 -7.10.2006 na Zjeździe Europejskiego Towarzystwa Niedoborów w Odporności w Budapeszcie uczestniczyło 5 lekarzy Oddziału Immunologii, Pracowni Zgodności Tkankowej oraz pielęgniarka immunologiczna. Prezentowanych było 5 doniesień plakatowych, oraz powierzono nam współprzewodniczenie jednej z sesji zjazdu. W dniu 3.10.2006 odbyło się spotkanie z koordynatorem projektu UE EURO-POLICY-PID, SP23-CT-2005-006411, profesorem Edvardem Smithem. Na spotkaniu prezentowane były wykonane zadania projektu, w tym prezentacja strony internetowej http://immunologia.czd.pl , utworzonej mi.n. dla potrzeb PBZ.
4. W dniu 8-9.12.2006 Oddział Immunologii zorganizował sympozjum pt.: „Pierwotne Niedobory Odporności: teraźniejszość i przyszłość". W dniu 9.12.2006 po zakończeniu sympozjum, odbyło się robocze spotkanie Polskiej Grupy Roboczej ds. Pierwotnych Niedoborów Odporności, w którym uczestniczyli główny koordynator prof. Jan Żeromski oraz członek zarządu Polskiego Towarzystwa Immunologii Doświadczalnej i Klinicznej prof. Maciej Kurpisz. Wśród prezentowanych propozycji przyjęto przedstawione przez Ośrodek Łódzki kryteria diagnostyczne przewlekłej choroby ziarniniakowej. Uczestnikiem zebrania był profesor Jacques J.J.M. van Dongen z Uniwersytetu Erazma w Rotterdamie, który zaproponował współudział w kolejnym spotkaniu Polskiej Grupy Roboczej ds. Pierwotnych Niedoborów Odporności, która odbędzie się w 16–17. 05. 2007 w Poznaniu. Poświęcone ono będzie standardom diagnostycznym cytometrii przepływowej w wybranych pierwotnych niedoborach odporności.

0839/P01/2006/30
Tytuł: „Występowanie beta-laktamaz o rozszerzonym spektrum substratowym wśród lekoopornych izolatów pałeczek Pseudomonas aeruginosa"
Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Jan Patzer

Materiał: Przedmiotem badań były szczepy Pseudomonas aeruginosa wyodrębnione z różnych materiałów klinicznych pochodzących od dzieci leczonych w Instytucie „Pomnik Centrum Zdrowia Dziecka" w latach 2000–2004, znajdujące się w kolekcji Zakładu Mikrobiologii i Imunologii Klinicznej IP CZD.
Metody:
Określanie wrażliwości na antybiotyki
Metodą seryjnych rozcieńczeń antybiotyku w agarze oznaczano najmniejsze stężenie hamujące (MIC). Oznaczanie MIC wykonywano na podłożu Mueller-Hinton II agar zgodnie z wytycznymi NCCLS (National Committee for Clinical Laboratory Standards).
Wykrywanie metodami krążkowo-dyfuzyjnymi wytwarzania β-laktamaz o rozszerzonym spektrum substratowym (ESBL)
Wytwarzania ESBL przez wielooporne szczepy P. aeruginosa sprawdzano metodą dwóch krążków na podłożu Mueller Hinton II agar w obecności lub przy braku w podłożu inhibitora cefalosporynazy AmpC. Jeden krążek był nasycony inhibitorem β-laktamaz serynowych

(kwasem klawulanowym, tazobaktamem lub sulbaktamem), a pozostałe krążki zawierały cefalosporyny (ceftazydym, cefotaksym, cefepim) oraz aztreonam.
Poszukiwanie w genomach bakterii genów kodujących enzymy ESBL
W poszukiwaniu genów kodujących enzymy ESBL stosowano wstępnie technikę multiplex PCR, w której używano trzy pary primerów. Dla szczepów P. aeruginosa, które dały pozytywną reakcję, prowadzono następnie reakcję PCR używając kolejno jednej pary starterów. Zastosowanie wybranych par starterów umożliwia wykrycie genów kodujących enzymy ESBL należące do różnych grup tj. OXA, TEM, SHV, PER, VEB lub GES. Jako matryce w reakcji PCR stosowano preparaty całkowitego DNA wybranych szczepów. DNA bakterii izolowano przy wykorzystaniu zmodyfikowanej metody krzemionkowej. Amplifikację PCR prowadzono przy użyciu aparatu Thermoreactor, a otrzymane produkty amplifikacji analizowano przy użyciu elektroforezy na żelu agarozowym.
Wyniki:
1. Oznaczono wrażliwość na antybiotyki 513 szczepów P. aeruginosa wyizolowanych od dzieci leczonych w latach 2003–2004 w naszym szpitalu. Wśród nich wykryto 27 wielooopornych szczepów opornych na antybiotyki beta-laktamowe (ceftazydym, cefotaksym, cefoperazon, cefepim, piperacillin+tazobaktam i aztreonam). Szczepy te będą przedmiotem dalszych badań.
2. Metodą 2 krążków przebadano 64 wielooporne szczepy P. aeruginosa, które wyodrębniono z różnych materiałów klinicznych pochodzących od 788 dzieci leczonych w latach 2000–2002. Wykazano, że 46 szczepów wytwarza ESBL.
3. Przy zastosowaniu metody multiplex PCR wykazano, że siedem szczepów P. aeruginosa wytwarza oksacylinazy, beta-laktamazy klasy D o rozszerzonym spektrum substratowym. Szczepy te zawierały gen blaOXA. W dalszych badaniach stosowano w reakcji PCR jedną parę starterów dla enzymów OXA-2, OXA-10 lub OXA-31.

Stwierdzono, że pięć szczepów P. aeruginosa wytwarza pochodną enzymu OXA-2, jeden szczep wytwarza pochodną enzymu OXA-10 oraz jeden szczep wytwarza enzym OXA-31. Ten ostatni szczep charakteryzował się szczególnym fenotypem – opornością na cefepim przy zachowanej wrażliwości na ceftazydym.

0849/P01/2006/30
Tytuł: „Fuzja obrazów rezonansu magnetycznego i SPECT jako metoda lokalizacji ogniska padaczkorodnego u dzieci z padaczką lekooporną przed leczeniem operacyjnym"
Kierownik grantu: dr n. med. Elżbieta Jurkiewicz

Padaczka jest jednym z częściej występujących schorzeń neurologicznych – dotyczy ok. 1% populacji. Leczenie operacyjne jest jedyną alternatywą dla ok. 10-20% pacjentów z padaczką ogniskową, którzy nie reagują na leczenie farmakologiczne. Przed zabiegiem operacyjnym niezbędne jest precyzyjne określenie lokalizacji ogniska padaczkorodnego w celu właściwego planowania zabiegu i minimalizacji ryzyka uszkodzeń związanych z operacją neurochirurgiczną.
W padaczce jedynie w ok. 34% w MRI i 17% w TK stwierdza się zaburzenia struktury ośrodkowego układu nerwowego w postaci blizny korowej, stwardnienia hipokampa,

dysplazji korowej, guza nowotworowego czy malformacji naczyniowej. Wykładnikiem zaburzeń czynnościowych w ognisku padaczkorodnym są również zaburzenia w metaboliźmie i przepływie mózgowym rejestrowane w badaniach SPECT lub PET. W badaniu SPECT w okresie napadu (ictal) wyraźny obszar hiperperfuzji widoczny jest u 65–97% badanych. Dla operującego neurochirurga konieczna jest jednak wyższa od uzyskiwanej w SPECT rozdzielczość przestrzenna a takiej dostarcza jedynie badanie MR. Nałożenie obrazów obu badań pozwala na sumowanie wysokiej rozdzielczości MR i czułości SPECT.
U 3 pacjentów wykonano badania MR i SPECT (ECD 99mTc) mózgu w celu lokalizacji ogniska padaczkorodnego przed planowanym leczeniem operacyjnym. W badaniu SPECT wykonanym w fazie ictal poszukiwano ogniska wzmożonego metabolizmu/perfuzji, w badaniu interictal poszukiwano obszaru z obniżeniem metabolizmu/perfuzji. U dwojga pacjentów, u których nie stwierdzano w badaniach obrazowych zmian strukturalnych mózgu połączenie badań obrazowych SPECT i MR pozwoliło na sugestię lokalizacji obszaru padaczkorodnego. U jednego pacjenta ze zmianami morfologicznymi mózgu – stan po operacji wykonane badania były niezbędne dla lepszej wizualizacji ogniska padaczkorodnego.
Nałożenie obrazów MRI i SPECT przy zastosowaniu programu do fuzji obrazów PMOD pozwoliło na precyzyjną lokalizację ognisk zarówno wzmożonego jak i obniżonego gromadzenia znacznika. W diagnostyce obrazowej i procesie nakładania obrazów brały udział trzy instytucje: IP CZD (Pracownia Rezonansu Magnetycznego i Zakład Medycyny Nukklearnej), Instytut Matki i Dziecka (Pracownia Rezonansu Magnetycznego) oraz Międzyleski Szpital Specjalistyczny (Zakład Medycyny Nuklearnej).

1316/P01/2006/30
Tytuł: „Ocena rearanżacji genów immunoglobulin i receptorów limfocytów T oraz molekularnej zmienności szczepów wirusa Epstein'a-Barr jako czynników prognostycznych rozwoju poprzeszczepowych zespołów limfoproliferacyjnych"
Kierownik grantu: dr n. med. Katarzyna Dzierżanowska-Fangrat

Materiał: Do badań wykorzystano archiwalne tkanki (bloki parafinowe) oraz próbki krwi od pacjentów po przeszczepie wątroby, u których podejrzewano rozwój PTLD.
Metody: W limfocytach krwi obwodowej ilościowo oceniano obecność materiału genetycznego wirusa EBV metodą PCR w czasie rzeczywistym (Real-time PCR). W tkankach badano występowanie rearanżacji klonalnych genów łańcuchów ciężkich i lekkich immunoglobulin (IgH, IgK i IgL) i genów receptora limfocytów T (TCRB, TCRG i TCRD) metodą multipleks-PCR z użyciem starterów swoistych dla poszczególnych rodzin i/lub segmentów V(D)J. W celu określenia charakteru rearanżacji (klonalny/oligoklonalny/poliklonalny) uzyskane produkty PCR analizowano metodą rozdziału elektroforetycznego heterodupleksów w żelu poliakrylamidowym. Obecność wirusa EBV w tkankach oceniano metodą PCR z użyciem starterów wywodzących się z genu EBNA-2.
Wyniki: Od 23 pacjentów po przeszczepie wątroby uzyskano łącznie 36 tkanek, w których podejrzewano rozwój PTLD (w tym 26 tkanek wątroby, 8 – węzłów chłonnych i 2 – dwunastnicy). PTLD potwierdzono histopatologicznie w 8 tkankach pochodzących od

8 pacjentów. Obecność EBV DNA wykryto w limfocytach krwi obwodowej 7 pacjentów (jego poziom wahał się od 59 do 15000 kopii/ µg genomowego DNA) a także w 3 tkankach PTLD oraz 6 non-PTLD. Opracowano metodę genotypowania EBV i obecnie prowadzone są badania, których celem jest porównanie genotypu wirusa wykrywanego w tkankach i we krwi oraz ocena częstości zakażeń mieszanych, różnymi genotypami.
Ocenę rearanżacji BCR i TCR przeprowadzono w 4 tkankach PTLD uzyskanych od 3 pacjentów. W jednej tkance PTLD wykryto klonalne rearanżacje TCRG i TCRB, w dwóch tkankach pochodzących od tego samego pacjenta stwierdzono odmienne klonalne rearanżacje IgH i IgK, natomiast w jednej tkance nie wykryto żadnych rearanżacji klonalnych. Klonalne produkty PCR przygotowano do sekwencjonowania, w celu dokładnej charakterystyki zrearanżowanych segmentów.

1321/P01/2006/30
Tytuł: „Modulacja immunoreaktywności pałeczek Helicobacter pylori przez wybrane szczepy komensalnej mikroflory jelitowej na modelu jednojądrzastych komórek krwi obwodowej (PBMC)"
Kierownik grantu: doc. dr. hab. n. med. Jacek Michałkiewicz

Celem projektu jest ocena wpływu wybranych szczepów komensalnej mikroflory jelitowej (Lactobacillus spp) na zdolność pałeczek Helicobacter pylori (Hp) do aktywacji jednojądrzastych komórek krwi obwodowej (PBMC) osób zdrowych.
Oceniano zdolność różnych szczepów Lactobacilli do: a) indukcji proliferacji limfocytów oraz syntezy cytokin (IFN-gamma, TNF-alfa, IL-10, IL-12, b) ekspresji różnych markerów aktywacji monocyta i limfocyta T oraz apoptozy techniką cytometrii przepływowej, c) modulacji przez Lactobacilli niektórych parametrów reaktywności limfocytów (proliferacji, syntezy cytokin i apoptozy) indukowanych zarówno przez pałeczki H.pylori (Cag+ i Cag-) jak i inne szczepy Lactobacilli.
Opracowano optymalne warunki doświadczenia konieczne dla oceny tych parametrów czynnościowych w populacji limfocytów i monocytów. Otrzymano także sonikaty oraz preparaty błon komórkowych z wybranych szczepów Lactobacilli i H.pylori, z ich przeznaczeniem do badań czynnościowych limfocytów i monocytów.
Wykazano, że: a) zarówno szczepy H. pylori jak i Lactobacilli indukują proliferację limfocytów w podobnym zakresie (7-dniowa inkubacja; komórkami proliferującymi są przede wszystkim limfocyty T CD4+), b) niektóre szczepy Lactobacilli są silnie apoptotyczne wobec limfocytów, a inne wykazują mniejsze działanie apoptotyczne; pałeczki H.pylori wykazują słabe działanie apoptotyczne, c) istnieje odwrotna korelacja pomiędzy zakresem apoptozy limfocytów, indukowanych przez niektóre szczepy Lactobacillia ich zdolnością do indukcji proliferacji limfocytów, jednak brak podobnych zależności w zakresie poziomu produkcji pro lub/i przeciwzapalnych cytokin, d) zarówno pałeczki H. pylori jak i badane komensalne szczepy Lactobacilli oraz ich sonikaty blokują proliferację limfocytów T indukowaną p. ciałami anty-CD3 (są więc immunosupresyjne), e) ko-inkubacja PBMC z H. pylori i różnymi szczepami Lactobacilli powoduje utrzymywanie się syntezy badanych cytokin na poziomie indukcji zależnej od H. pylori; zjawisko to w mniejszym stopniu dotyczy regulacji proliferacji.

Uzyskane wyniki (początkowy okres realizacji projektu) wskazują, że pałeczki H. pylori mogą wpływać na poziom reaktywności limfocytów T indukowanych przez komensalne bakterie flory jelitowej (wybrane szczepy Lactobacilli) poprzez modulację ich zdolności do proliferacji, syntezy cytokin i apoptozy.
Jedna publikacja.

SPRAWOZDANIA Z REALIZACJI PROJEKTÓW NAUKOWO-BADAWCZYCH FINANSOWANYCH ZE ŚRODKÓW KRAJOWYCH – granty MNiSW, MZ, sponsorowane, ukończone w 2006 r.

(podano pełną informację o publikacjach będących wynikiem realizacji grantów)

C028/P05/2002 (projekt celowy zamawiany)
Tytuł: „Opracowanie procedur diagnostyczno-terapeutycznych w nowotworach ośrodkowego układu nerwowego (OUN) u dzieci"
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Danuta Perek

Głównym celem projektu była poprawa wyników leczenia oraz jakości życia dzieci z nowotworami ośrodkowego układu nerwowego (OUN) w Polsce.
Materiał, metody: W okresie od listopada 2002 do listopada 2005 (36 miesięcy) zarejestrowano w komputerowej bazie danych i leczono w 11 ośrodkach w Polsce 652 dzieci z nowotworami OUN. Leczenie prowadzono zgodnie z opracowanymi przez Klinikę Onkologii ujednoliconymi metodami postępowania diagnostycznego i terapeutycznego. Wprowadzono VI protokołów leczniczych – protokół I oryginalny program własny dla pacjentów powyżej 3 roku życia z Medulloblastoma/PNET, protokół II oryginalny własny program dla dzieci powyżej 3 roku życia z glejakami o wysokim stopniu złośliwości, protokół III oryginalny własny program dla dzieci poniżej 3 roku życia z nowotworami złośliwymi OUN, w którym z uwagi na odległe następstwa wyeliminowano napromienianie na OUN, protokół IV zaadoptowany protokół SIOP dla dzieci z glejakami o niskim stopniu złośliwości, protokół V zaadoptowany protokół SIOP dla dzieci z nowotworami z pierwotnych komórek rozrodczych oraz protokół VI oryginalny własny program dla dzieci z nowotworami z lokalizacją w pniu mózgu.
Analizie poddano dane demograficzne pacjentów, lokalizację nowotworu, częstość występowania poszczególnych typów nowotworów, wyniki leczenia ogółem, w poszczególnych grupach terapeutycznych oraz tolerancję protokołów chemioterapii.
Aby ocenić skuteczność wprowadzonego programu uzyskane wczesne wyniki leczenia porównano z wynikami uzyskiwanymi w grupie historycznej-leczonej w IP CZD przed wprowadzeniem programu oraz do danych uzyskanych z piśmiennictwa pochodzącego z czołowych ośrodków na świecie.
Wyniki: Wśród 652 pacjentów, 324 stanowili chłopcy, 328 dziewczęta, najmłodszy pacjent miał 1 miesiąc najstarszy 21 lat 9 miesięcy (średnia/środkowa-9 lat 3 mies.). 51% nowotworów zlokalizowanych było podnamiotowo, 46 % nadnamiotowo, 4 % w rdzeniu.
Najczęstszymi nowotworami były glejaki o niskim stopniu złośliwości – 41 %, MB/PNET – 17 %, oraz glejaki o wysokim stopniu złośliwości – 10%. Wczesne wyniki wskazują, że wśród 652 leczonych żyje 569 pacjentów (87.3%) z okresem obserwacji od 9 mies. do 3 lat 3 mies. (środkowa 1 rok 6 mies.). Zmarło 83 pacjentów, z powikłań leczenia 8 chorych (1.2% leczonych), pozostali z progresji choroby.

Wyniki w poszczególnych grupach terapeutycznych przedstawiają się następująco:
Żyje 88/99 (88.8 %) pacjentów powyżej 3 r.ż z MB/PNET, 51/76 (67.1%) pts z glejakami o wysokim stopniu złośliwości powyżej 3 r.ż, 29/41 (70.7%) pts poniżej 3 r.ż z nowotworami złośliwymi OUN, 260/270 (96.2%) pts z glejakami o niskim stopniu złośliwości, 19/23 (82.6%) pts z nowotworami OUN z pierwotnych komórek rozrodczych oraz 18/36 (53%) pts powyżej 3 r.ż z nowotworami pnia mózgu. Tolerancja protokołów I-VI była dość dobra, a występujące powikłania do zaakceptowania. Stwierdzono zwiększoną w stosunku do innych protokołów częstość występowania powikłań wodno-elektrolitowych w protokole V (nowotwory z komórek rozrodczych).
Uzyskano znamiennie statystyczną, w stosunku do grupy historycznej, poprawę 2-letnich przeżyć u dzieci z MB/PNET (z 67 do 82%) oraz z ependymoma anaplasticum (z 66 do 90%). Wczesne wyniki uzyskane u pacjentów leczonych wg zaproponowanych protokołów nie różnią się od uzyskanych w czołowych ośrodkach neuroonkologii dziecięcej.
Eliminacja radioterapii na OUN u dzieci poniżej 3 roku życia, ograniczenie napromieniania do obszaru guza w nowotworach z pierwotnych komórek rozrodczych oraz ograniczenie wskazań do radioterapii u pacjentów z glejakami o niskim stopniu złośliwości nie wpłynęło na pogorszenie wyników leczenia.
Ponadto w ramach prowadzonego programu stworzono system komputerowego gromadzenia informacji o przebiegu diagnostyki, leczenia oraz obserwacji pacjenta po zakończonym leczeniu, upowszechniono wiedzę o objawach nowotworów OUN u dzieci poprzez przeszkolenie 313 lekarzy (lekarze rodzinni, pediatrzy), stworzono system organizacyjny – zespoły kompleksowej opieki nad dziećmi z nowotworami OUN, które funkcjonują obecnie w większości ośrodków na terenie Polski, zainicjowano centralny sposób weryfikowania rozpoznań patomorfologicznych i skojarzonego postępowania terapeutycznego.
Nawiązano współpracę z ośrodkami zagranicznymi uczestnicząc w pracach podkomitetów do spraw leczenia nowotworów OUN w ramach Międzynarodowego Towarzystwa Onkologów Dziecięcych (SIOP).

Prace w piśmiennictwie zagranicznym:

de Haas T., Oussoren E., Grajkowska W., Perek-Polnik M., Popovic M., Zadravec-Zaletel L., Perera M., Carte G., Wirths O., van Slums P., Pietach T., Troost D., Baas F., Versteeg R., Kool M.: OTX1 and OTX2 expression correlates with the clinicopathologic classification of medulloblastomas. J. Neuropathol. Exp. Neurol. 2006, 65:176-186

Barszcz S., Grajkowska W., Perek D., Roszkowski M., Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Jurkiewicz E., Daszkiewicz P.: Intracranial ependymomas in children: correlation of selected factors and ewent.-free survival in the group of 142 consecutive patients treated at one institution. Ann. Diag. Paediat. Pathol. 2004, 8:83-88

Prace w piśmiennictwie polskim:

Perek D., Perek–Polnik M., Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B., Barszcz S.: Wyniki leczenia pacjentów powyżej trzeciego roku życia z Medulloblastoma/PNET leczonych według własnego protokołu w Instytucie „Pomnik–Centrum Zdrowia Dziecka". Med. Wieku Rozw. 2003, 7: 201-210 także: Przegl. Lek. 2003, 60, supl. 5:83

Dembowska-Bagińska B., Perek D., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Jurkiewicz E., Pakuła-Kościesza I., Grajkowska W., Roszkowski M.: Czy protonowa spektroskopia magnetyczna może mieć wartość prognostyczną w Medulloblastoma? Doniesienie wstępne. Med. Wieku Rozw. 2003, 7:229-240

Jurkiewicz E., Pakuła-Kościesza I., Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B., Perek D.: Wartość spektroskopii protonowej rezonansu magnetycznego (HMRS) w diagnostyce zmian w istocie białej u dzieci leczonych radio- i/lub chemioterapią. Med. Wieku Rozw. 2003, 7:249-260

Olczak-Kowalczyk D., Daszkiewicz M., Adamowicz-Klepalska B., Mielnik-Błaszczak M., Dembowska-Bagińska B., Perek D.: Stan uzębienia i higiena jamy ustnej u dzieci po przebytej terapii przeciwnowotworowej. Ann. Acad. Med. Gedan. 2004, 34:237-255

Olczak-Kowalczyk D., Mielnik-Błaszczak M., Adamowicz-Klepalska B., Perek D., Dembowska-Bagińska B., Romankiewicz M.: Zaburzenia rozwojowe narządu żucia jako odległe powikłania terapii przeciwnowotworowej stosowanej we wczesnym dzieciństwie – opis przypadków. Poradnik Stomatologiczny 2004, 7:30-34

Perek D.: Nowotwory mózgu u dzieci – wyzwanie nie tylko dla onkologów. Ped. Pol. 2005, 80:11-17

Perek D., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B.: Nowotwory mózgu u dzieci w materiale Instytutu „Pomnik Centrum Zdrowia Dziecka". Ped. Pol. 2005, 80:23-28

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, 80:29-36

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, 80:67-72
Perek D., Święszkowska E., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Grajkowska W., Kościesza A.: Guzy obszaru środkowego mózgu jako problem diagnostyczny. Opis dwóch przypadków. Ped. Pol. 2005, 80:72-76

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, 80:76-80

Perek D., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Jurkiewicz E.: Mylna interpretacja objawów nowotworów tylnej jamy czaszki powodująca opóźnienie rozpoznania. Ped. Pol. 2005, 80:80-85

Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Filipek I., Dembowska-Bagińska B., Jurkiewicz E., Daszkiewicz P., Perek D.: Wyniki leczenia dzieci i młodzieży z guzami pnia mózgu – doświadczenia własne. Med. Wieku Rozw. 2006, 10:687-698

Rozdziały w monografiach:
Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Dembowska-Bagińska D., Filipek I., Perek D.: Is there a delay in diagnosis of primary brain tumors in children? w: Advances in pediatric bone marrow transplantation and oncology, pod red. Chybickiej A., Kazanowskiej B., Toporskiego J., Wyd. Wrocław Medical University 2004:203-206

Jurkiewicz E., Dembowska-Bagińska B., Pakuła-Kościesza I., Perek-Polnik M, Malczyk K., Drogosiewicz M., Barszcz S., Roszkowski M., Kościesza A., Nowak K., Perek D.: Unusual lesions found in the spinal canal after neurosurgical operations of brain tumors located in the posterior fossa – MR imaging. A preliminary report w: Advances in pediatric bone marrow transplantation and oncology, pod red. Chybickiej A., Kazanowskiej B., Toporskiego J., Wyd. Wrocław Medical University 2004:231-232

Jurkiewicz E., Pakuła-Kościesza I., Dembowska-Bagińska B., Malczyk K., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Perek D.: Focal brain lesions in children with neurofibromatosis type I – magnetic resonance (MR) and magnetic resonance spectroscopy (MRS) examinations w: Advances in pediatric bone marrow transplantation and oncology, pod red. Chybickiej A., Kazanowskiej B., Toporskiego J., Wyd. Wrocław Medical University 2004:233-237

Perek-Polnik M., Dembowska-Bagińska B., Drogosiewicz M., Grajkowska W., Skowrońska-Gardas A., Perek D.: Treatment results of poor risk medulloblastoma and PNET according to own protocol w: Advances in pediatric bone marrow transplantation and oncology, pod red. Chybicka A., Kazanowaska B., Toporskiego J., Wyd. Wrocław Medical University 2004:277-278

Dembowska-Bagińska B., Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Filipek I., Długołęcka E., Roszkowski M., Perek D.: Treatment results in children with optic nerve glioma. One institution experience w: Advances in pediatric bone marrow transplantation and oncology, pod red. Chybickiej A., Kazanowskiej B., Toporskiego J., Wyd. Wrocław Medical University 2004:278-279

Dembowska-Bagińska B., Filipek I., Roszkowski M., Perek-Polnik M., Jurkiewicz E., Grajkowska W., Perek D.: Second neoplasms (SN) of the central nervous system (cns). Report from one institution w: Advances in pediatric bone marrow transplantation and oncology, pod red. Chybickiej A., Kazanowskiej B., Toporskiego J., Wyd. Wrocław Medical University 2004:390-394

Streszczenia prac w piśmiennictwie zagranicznym:
Perek-Polnik M., Dembowska-Bagińska B., Drogosiewicz M., Grajkowska W., Skowrońska-Gardas A., Perek D.: Treatment results of poor risk medulloblastoma and PNET according to own protocol. Pediatric Blond & Cancer 2004, 43:051

Perek D., Dembowska-Bagińska B., Salcerska A., Balwierz W., Chybcika A., Kowalczyk J., Krawczuk–Rybak M., Madziara W., Peregud-Pogorzelski J., Wachowiak J., Wysocki M., Zielińska E.: First Polish Central Nervous System (cns) Tumor Group (PCNST G).

Integrated care for children with cns neoplasms in Poland. Pediatric Blood & Cancer 2004, 43:157

Dembowska-Bagińska B., Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Filipek I., Długołęcka E., Roszkowski M., Perek D.: Treatment results in children with optic nerve glioma. One institution experience. Pediatric Blood & Cancer 2004, 43:143

Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Dembowska-Bagińska B., Perek D., Filipek I.: The pre-diagnostic problems in children with primary brain tumors. Pediatric Blood & Cancer 2004, 43:098

Dembowska-Bagińska B., Filipek I., Grajkowska W., Perek-Polnik M., Roszkowski M., Perek D.: Second neoplasms (SN) of the central nervous system (cns) in children treated at a single institution. Pediatric Blood & Cancer 2004, 43:142

Korzeniewska J., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Perek D.: Late effects of therapy in long – term survivors of childhood brain tumors – prediction of intellectual deficits. Pediatric Blood & Cancer 2004, 43:003

Wagner S., Massimino M., Perek D., Drogosiewicz M., Wolff J.: European data base for malignant high – grade gliomas in children. Pediatric Blood & Cancer 2005, 45:467

Perek D., Dembowska-Bagińska B., Drogosiewicz M., Barszcz S., Perek-Polnik M., Grajkowska W.: Chemotherapy improves outcome of children with anaplastic ependymoma. Pediatric Blood & Cancer 2005, 45:468

Perek D., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M., Filipek I., Drogosiewicz M., Jurkiewicz E., Kościesza A., Barszcz S., Grajkowska W.: Response to chemotherapy in children with measurable ependymoma. Pediatric Blood & Cancer 2005, 45:468

Streszczenia prac w piśmiennictwie polskim:
Perek D., Drogosiewicz M,, Perek-Polnik M., Grajkowska W., Dembowska-Bagińska B., Roszkowski M.: Neoadiuwantowa chemioterapia u dzieci z medulloblastoma. Przegl. Lek. 2003, 60, supl. 5:83

Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B., Barszcz S., Perek D.: Wyniki leczenia medulloblastoma/PNET u dzieci poniżej trzeciego roku życia z medulloblastoma/PNET leczonych według własnego protokołu w IP CZD. Przegl. Lek. 2003, 60, supl. 5:83

Jurkiewicz E., Pakuła-Kościesza I., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M.: Niespecyficzne nadoponowe zmiany w kanale kręgowym po leczeniu operacyjnym nowotworów tylnej jamy. Przegl. Lek. 2003, 60, supl. 5:114

Jurkiewicz E., Pakuła-Kościesza I., Dembowska-Bagińska B., Malczyk K., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M.: Ocena wartości spektroskopii protonowej rezonansu magnetycznego

(HMRS) w diagnostyce zmian w istocie białej u dzieci leczonych radio- i/lub chemioterapią. Przegl. Lek. 2003, 60, supl. 5:118

Dembowska-Bagińska B., Perek D., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Jurkiewicz E., Pakuła-Kościesza I.: Czy wynik badania spektroskopii protonowej może mieć wartość prognostyczną u pacjentów leczonych z powodu medulloblastoma? Przegl. Lek. 2003, 60, supl. 5:118

Filipek I., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B., Grajkowska W., Roszkowski M., Perek D.: Drugie nowotwory OUN u pacjentów leczonych przeciwnowotworowo w materiale IP CZD. Przegl. Lek. 2003, 60, supl. 5:109

Perek D., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M., Filipek I., Drogosiewicz M., Jurkiewicz E., Kościesza A., Barszcz S., Grajkowska W.: Ocena odpowiedzi na chemioterapię u pacjentów z ependymoma. Med. Wieku Rozw. 2005, 9, supl. 1:73

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, 9, supl. 1:72

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, 9, supl. 2:75

Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Perek D.: Wyniki leczenia pacjentów z medulloblastoma/PNET wg protokołu IP CZD przyjętego przez PGdLGL. Med. Wieku Rozw. 2005, 9, supl. 2:21

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, 9, supl. 2:22

6-PW/85195/06/100/3544
Tytuł: „Opracowanie procedur diagnostyczno – terapeutycznych w nowotworach ośrodkowego układu nerwowego (OUN) u dzieci" – program wdrożeniowy wyników projektu celowego zamawianego (PCZ) nr 003-25
Koordynator programu wdrożeniowego: prof. dr hab. n. med. Danuta Perek.

Dzięki opracowaniu i wdrożeniu programu pt „Opracowanie procedur diagnostyczno-terapeutycznych w nowotworach ośrodkowego układu nerwowego (OUN) u dzieci" na terenie całej Polski uzyskano, jak zakładano w programie, wczesną poprawę wyników leczenia w medulloblastoma oraz ependymoma anaplasticum, wyeliminowano radioterapię u dzieci poniżej 3 roku życia z nowotworami OUN, ograniczono radioterapię w glejakach o niskim stopniu złośliwości oraz zastosowano napromienianie lokalne (zamiast radioterapii na całą

oś mózgowo-rdzeniową) u dzieci z nowotworami z pierwotnych komórek rozrodczych.
Cele programu wdrożeniowego:

- poprawa wyników leczenia w guzach pnia mózgu poprzez wdrożenie zmodyfikowanego programu leczniczego;
- zmniejszenie liczby zdarzeń niepożądanych u pacjentów otrzymujących chemioterapię w nowotworach z pierwotnych komórek rozrodczych poprzez wprowadzenie zmodyfikowanego programu chemioterapii;
- upowszechnienie wiedzy o nowotworach OUN (rodzajach nowotworów, objawach, diagnostyce, leczeniu, odległych następstwach, zaleceniach co do trybu życia) wśród pacjentów i ich rodzin poprzez wydanie broszury informacyjnej;
- upowszechnienie wiedzy o wczesnych objawach, diagnostyce i leczeniu wśród lekarzy rodzinnych oraz pediatrów poprzez organizację szkolenia w zakresie tej problematyki. Wczesne rozpoznanie pierwszych objawów choroby spowoduje ograniczenie liczby wykonywanych zbędnych, często drogich badań nie wnoszących żadnych wartościowych informacji do ostatecznego rozpoznania, zastosowanie szybko odpowiedniego leczenia, co będzie miało wpływ na skrócenie czasu pobytu dziecka w szpitalu oraz zmniejszy liczbę powikłań związanych z leczeniem przeprowadzanym u dziecka w złym ogólnym stanie spowodowanym zaawansowaną chorobą;
- poznanie epidemiologii i wyników leczenia u młodzieży z nowotworami OUN oraz upowszechnienie tej wiedzy na terenie Polski poprzez wyodrębnienie pacjentów w wieku 15-19 lat z bazy danych i odrębne opracowanie epidemiologii i wyników leczenia poszczególnych nowotworów OUN w tej grupie pacjentów. Poznanie tych danych przyczyni się do opracowania systemu opieki nad młodzieżą z nowotworami OUN w Polsce;
- utrwalenie współpracy interdyscyplinarnej w leczeniu nowotworów OUN u dzieci co będzie miało wpływ na dalsza poprawę wyników leczenia tej grupy chorych.

W ramach programu zrealizowano następujące zadania.

1. Opracowano i wdrożono na terenie Polski zmodyfikowany programu leczenia nowotworów pnia mózgu oraz nowotworów z pierwotnych komórek rozrodczych u pacjentów z moczówką prostą.
2. Przygotowano broszurę informacyjną dla pacjentów z nowotworami OUN oraz ich rodzin.
3. Wyodrębniono z komputerowej bazy danych grupę pacjentów wieku powyżej 15-roku życia. W okresie od 1.12.2002 do 30.11.2005 zarejestrowano w bazie danych i leczono w programie 112 pacjentów w wieku powyżej 15 roku życia. Zbadano epidemiologię nowotworów OUN i wyników leczenia w tej specyficznej grupie i upowszechniono opracowaną analizę w ośrodkach zajmujących się leczeniem nowotworów OUN w Polsce.
4. W dniu 25 listopada 2006 zorganizowano szkolenie dla lekarzy rodzinnych oraz pediatrów. Wykłady szkoleniowe obejmowały diagnostykę i podstawy leczenia nowotworów OUN u dzieci w Polsce. W szkoleniu wzięło udział 55 lekarzy.
5. W dniach 11.09.2006 i 18.12.2006 zorganizowano spotkania robocze dla zespołów interdyscyplinarnych (pediatrów onkologów, radiologów, neurochirurgów, patomorfologów, radioterapeutów). Celem spotkań było omówienie trudności diagnostycznych występujących u pacjentów w programie. W trakcie dwóch spotkań omówiono diagno-

stykę radiologiczną i histopatologiczną oraz przeanalizowano przebieg choroby i leczenia 22 pacjentów, u których wystąpiły trudności diagnostyczne.
6. Upowszechniono wyniki programu wśród onkologów, pediatrów, internistów podczas II Kongresu Onkologii Polskiej w Poznaniu (26 października 2006)

0621/P05/2003/24
Tytuł: „Ocena funkcjonalna stawu biodrowego człowieka po alloplastyce z zastosowaniem indywidualnych endoprotez"
Kierownik grantu: dr inż. Małgorzata Syczewska

Materiał: W badaniach uczestniczyły dwie grupy pacjentów. Pierwsza grupa to troje pacjentów (wiek: 38, 49 i 72 lata w chwili pierwszego badania), u których ze względu na złożoność przypadków i odrębności anatomiczne budowy stawu biodrowego nie znaleziono warunków do wszczepienia typowych, dostępnych na rynku endoprotez. W tej sytuacji wykorzystano możliwość zastosowania indywidualnych implantów „na miarę" (ang. custom design), które zaprojektowano i wykonano na Wydziale Inżynierii Produkcji PW.
Drugą grupę (grupa odniesienia dla pacjentów po wszczepieniu indywidualnych endoprotez) stanowiło 28 pacjentów w wieku od 45 do 72 lat, którzy otrzymali standardowe, komercyjne endoprotezy stawu biodrowego.
Dodatkowo przebadano 7 pacjentów po urazach stawu łokciowego, z czego 3 pacjentów po zespoleniu odłamów kości promieniowej oraz 4 pacjentów z wszczepioną endoprotezą głowy kości promieniowej.
Metody: Pacjenci po wszczepieniu endoprotez stawu biodrowego przechodzili trzykrotnie badanie analizy chodu na systemie VICON460: przed operacją, po wszczepieniu endoprotezy po pierwszym okresie usprawniania i po roku od zabiegu operacyjnego.
Pacjenci po uszkodzeniach stawu łokciowego przechodzili test funkcjonalny kończyny górnej w pozycji siedzącej. Pacjent zginał je do kąta prostego, wykonywał ruch odwracania i nawracania nadgarstków, a następnie prostował kończyny. Test wykonywany był dwukrotnie: bez obciążenia, a następnie z obciążeniem 1 kg trzymanym w każdej ręce. Za pomocą systemu VICON 460 i systemu EMG Motion Lab rejestrowano ruch kończyn górnych oraz EMG mięśni kończyn górnych.
Uzyskane wyniki: Chód pacjentów kwalifikowanych do zabiegu alloplastyki stawu biodrowego charakteryzuje się obniżoną prędkością na skutek zarówno obniżenia częstości kroków jak i ich długości. Obniżenie długości kroków jest spowodowane przede wszystkim znacznym zmniejszeniem zakresu ruchu stawów biodrowych w płaszczyźnie strzałkowej, przy czym co ciekawe zmniejszenie to dotyczy zarówno „chorej" jak i „zdrowej" kończyny. Okazuje się jednak, że średnie długości kroków między „zdrową" i „chorą" kończyną nie różnią się bardzo od siebie, gdyż wszyscy pacjenci uruchamiają mechanizm kompensacyjny pozwalający uzyskiwać większe długości kroków przy istniejących ograniczeniach: znacznie podwyższony zakres ruchu miednicy w płaszczyźnie strzałkowej. Pacjenci starają się zmniejszyć podczas chodu czas jaki kontakt z podłożem ma „chora" kończyna, przenosząc samodzielnie ciężar ciała: wskazują na to asymetryczne udziały fazy podparcia i podwójnego podparcia. U prawie połowy pacjentów występowały też asymetrie składowej pionowej reakcji siły podłoża, wskazujące na odciążanie kończyny „chorej". Do-

datkowym mechanizmem chroniącym kończynę „chorą" przed bólem był występujący u 16 pacjentów współskurcz mięśni antagonistów uda, lub, u pozostałych, wydłużenie ich aktywności, zwłaszcza w fazie podparcia. U wszystkich pacjentów występowało, i to zarówno w „chorej" jak i w „zdrowej" kończynie, zmniejszenie maksymalnego zgięcia kolan w fazie wymachu. Zjawisko to powoduje większe trudności w „bezkolizyjnym" przeniesieniu kończyn nad podłożem.

W grupie pacjentów po zabiegach alloplastyki z zastosowaniem standardowych endoprotez poprawa stereotypu chodu następuje systematycznie w okresie roku po zabiegu operacyjnym. Chód tych pacjentów w ostatnim badaniu w większości przypadków w niewielkim stopniu odbiegał od chodu prawidłowego. W przypadku pacjentów po wszczepieniu indywidualnych endoprotez widać wyraźną różnicę między pacjentem najstarszym, nie ćwiczącym systematycznie, a pacjentem młodszym i systematycznie prowadzącym rehabilitację. Pacjenci kwalifikowani do wszczepienia indywidualnych endoprotez obciążają stawy biodrowe w znacząco różny sposób (obciążenie „zdrowej" kd jest znacznie wyższe) i dotyczy to wszystkich trzech płaszczyzn. Sposób obciążania stawów biodrowych w tej grupie pacjentów nie zmienia się znacząco nawet w kilka miesięcy po zabiegu alloplastyki, natomiast w rok po zabiegu u jednego pacjenta asymetria obciążania stawów zmniejszyła się. Pacjenci kwalifikowani do zabiegu wszczepienia standardowej endoprotezy obciążają stawy biodrowe w sposób różny jedynie w płaszczyźnie strzałkowej, natomiast nie ma różnic pomiędzy kkd w płaszczyznach czołowej i poprzecznej. W kilka miesięcy po zabiegu alloplastyki asymetria w sposobie obciążania stawów w pł. strzałkowej zmniejsza się w grupie „standardowej", zmniejszenie asymetrii ma miejsce już w pierwszym okresie po wstępnej rehabilitacji, po roku asymetria ta jest jeszcze mniejsza.

U obu grup pacjentów po urazach stawu łokciowego zakresy ruchu w stawach łokciowym i nadgarstkowym są mniejsze w kończynach zdrowych niż w kończynach operowanych, zarówno podczas badania bez obciążenia zewnętrznego, jak i podczas badania z obciążeniem zewnętrznym 1kg trzymanym w rękach. Jednak w grupie pacjentów po wszczepieniu endoprotez głowy kości promieniowej ograniczenie to jest znacznie mniejsze niż w przypadku pacjentów po zespoleniu. W przypadku czynności dnia codziennego istniejące ograniczenia nie utrudniają ich wykonania, jednak w przypadku czynności trudniejszych lub precyzyjnych, wymagających ustawienia kończyn w skrajnych położeniach pacjentom po wszczepieniu endoprotez będzie znacznie łatwiej je wykonać niż pacjentom po zespoleniu, które pozostaje klasyczną, najbardziej rozpowszechnioną metodą leczenia skomplikowanych złamań głowy kości promieniowej.

W grupie pacjentów po wszczepieniu endoprotez występują większe różnice w pracy mięśni kończyny operowanej niż u pacjentów po zespoleniach, co najprawdopodobniej związane jest z (konieczną) zmianą geometrii stawu i związanymi stąd zmianami ramion działania sił mięśni otaczających staw łokciowy. Sugeruje to fakt, że w przypadku ruchów bez obciążenia zewnętrznego różnice te są mniejsze niż podczas ruchu z obciążeniem zewnętrznym.

Rozdziały w monografiach:

Skalski K., Haraburda M., Golnik R., Syczewska M.: Endoprotezoplastyka stawu biodrowego w: Ergonomia niepełnosprawnym w wieku informacji, pod. Red. Lewandowskiej J., Lacewicz-Bartoszewskiej J., Wyd. Politechniki Łódzkiej, 2005:238-256

0590/P05/2003/25
Tytuł: „Stwardnienie guzowate – od mutacji genu do rozwoju zmian narządowych"
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Sergiusz Jóźwiak

W trakcie realizacji projektu wykonano około 320 wizyt kontrolnych chorych ze stwardnieniem guzowatym wraz z badaniami USG jamy brzusznej, ECHO serca i TK/MR mózgu oraz badaniem skóry.
Dokładna analiza wyników badań ultrasonokardiograficznych u 154 chorych z SG doprowadziła do stwierdzenia nieznanej dotąd tendencji do wzrostu guzów serca w okresie dojrzewania pacjentów. Na tej podstawie sformułowano propozycję nowych wytycznych dotyczących badań kontrolnych u pacjentów z SG. Opisano również rzadsze zmiany narządowe w SG, jak tętniak śródczaszkowy i rak jasnokomórkowy nerki.
Efektem wykonanych badań kontrolnych było wykrycie szeregu zmian narządowych (w nerkach, mózgu, sercu i skórze), które wymagały resekcji. W ten sposób pozyskano do badań tkanki z 14 guzów SEGA, 6 guzków korowych mózgu, 1 guza tarczycy, 2 guzów serca, 2 guzów nerek, 8 guzów angiofibroma skóry. Wykonano szereg badań histologicznych i immunohistochemicznych materiału pobranego od pacjentów (ekspresja tuberyny i hamartyny oraz białka p53, S6K, Akt, Erk, mTOR). Ekspresję tuberyny i hamartyny oraz mTOR, pS6K, Akt i Erk oznaczono również metodami biologii molekularnej (Western blot). Metodami immunohistochemicznymi oraz immunoblotingu wykonano oznaczenia ekspresji białek regulujących apoptozę: bcl-2 i bax.
Wykazano, że patomechanizm powstawania zmian typu SEGA w mózgu różni się wyraźnie od dotychczas opisanych w SG. Zaobserwowano istotną rolę aktywacji kinazy Erk w patogenezie SEGA. W guzach serca typu rhabdomyoma oraz angiomyolipoma nerek stwierdzono z kolei zwiększoną aktywację kinazy Akt. Stwierdzono również, co dotychczas nie było opisane, zaburzenia regulacji procesów apoptozy we wszystkich badanych rodzajach guzów w SG.

Prace w piśmiennictwie zagranicznym:
Jóźwiak S., Kwiatkowski D.J., Kotulska K., Larysz-Brysz M., Lewin-Kowalik J., Grajkowska W., Roszkowski M.: Tuberin and hamartin expression is reduced in the majority of subependymal giant cell astrocytomas in tuberous sclerosis complex consistent with a two-hit model of pathogenesis. J. Child Neurol. 2004, 19:102-106

Roberts P.S., Dabora S., Thiele E.A., Jóźwiak S., Kwiatkowski D.J.: Somatic mosaicism is rare in uneffected parents of patients with sporadic tuberous sclerosis. J. Med. Genet. 2004,41:69

Chan J.A., Hang H., Roberts P.S., Jóźwiak S., Grajkowska W., Lewin-Kowalik J., Kotulska K., Kwiatkowski D.J.: Pathogenesis of tuberous sclerosis subependymal giant cell astrocytomas: biallelic inactivation of TSC1 or TSC2 leads to mTOR activation. J. Neuropathol. Exp. Neurol. 2004, 63:1236-1242

Jóźwiak S., Domańska-Pakieła D., Kwiatkowski DJ., Kotulska K.: Multiple cardiac rhabdomyomas as a sole symptom of tuberous sclerosis: case report with molecular confirmation. J. Child Neurol. 2005, 20:121-123

Jóźwiak J., Jóźwiak S., Skopiński P.: Immunohistochemical and microscopic studies on giant cells in tuberous sclerosis. Histol. Histopathol. 2005, 20:1321-1326

Jóźwiak J., Jóźwiak S.: Giant cells: contradiction to two-hit model of tuber formation? Cell Mol. Neurobiol. 2005, 25:795-806

Jóźwiak J., Jóźwiak S., Grzela T., Lazarczyk M.: Positive and negative regulation of TSC2 activity and its effects on downstream effectors of the mTOR pathway. Neuromolecular Med. 2005, 7:287-296

Jurkiewicz E., Jóźwiak S.: Giant intracranial aneurysm in a 9-year-old boy with tuberous sclerosis. Pediatr. Radiol. 2006, 36:463.

Jóźwiak J., Jóźwiak S., Oldak M.: Molecular activity of sirolimus and its possible application in tuberous sclerosis treatment. Med. Res. Rev. 2006, 26:160-180.

Jurkiewicz E., Jóźwiak S., Bekiesińska-Figatowska M., Pakuła-Kościesza I., Walecki J.: Cyst-like cortical tubers in patients with tuberous sclerosis complex: MR imaging with the FLAIR sequence. Pediatr. Radiol. 2006, 36:498-501

Jóźwiak J., Kotulska K., Jóźwiak S.: Similarity of balloon cells in focal cortical dysplasia to giant cells in tuberous sclerosis. Epilepsia 2006, 47:805.

Jóźwiak S., Kotulska K.: Are all prenatally diagnosed multiple cardiac rhabdomyomas a sign of tuberous sclerosis? Prenat. Diagn. 2006, 26:867-869

Jóźwiak S., Kotulska K., Kasprzyk-Obara J., Domańska-Pakieła D., Tomyn-Drabik M., Roberts P., Kwiatkowski DJ.: Clinical and genotype studies of cardiac tumors in 154 patients with tuberous sclerosis complex. Pediatrics 2006, 118:1146-1151

Prace w piśmiennictwie polskim:

Jóźwiak S.: Zmiany narządowe w stwardnieniu guzowatym u dzieci – ich naturalny przebieg i zalecane badania kontrolne. Klinika Ped. 2003, 11:235-240

Kaczorowska M., Kasprzyk-Obara J., Domańska-Pakieła D., Szymkiewicz-Dangel J., Tomyn-Drabik M., Jóźwiak S.: Mnogie guzy wewnątrzsercowe u płodu jako pierwszy objaw stwardnienia guzowatego – opis trzech przypadków. Ped. Pol. 2004, 79:470-474

Jóźwiak S.: Zalecane badania diagnostyczne w długofalowej opiece nad chorym ze stwardnieniem guzowatym. Pediatria po dyplomie 2004, wyd. specj.:73-77

Jóźwiak S.: Zalecane badania diagnostyczne w długofalowej opiece nad chorym ze stwardnieniem guzowatym. Pediatria po dyplomie 2004, 8:85-86

Jóźwiak S.: Opieka nad chorym z fakomatozą. Streszczenia wykładów z konferencji „Nowoczesna diagnostyka chorób u dzieci" Akademia po dyplomie 2004:93-97

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, 11:230-234

Jóźwiak S., Kotulska K.: Stwardnienie guzowate – zmiany skórne i narządowe. Neurologica 2005, 2:11 (wraz z płytą CD)

Jóźwiak S., Kotulska K.: Stwardnienie guzowate – zmiany skórne i narządowe. Dermatologica 2005, 5:61 (wraz z płytą CD)

Borkowska J., Borówka A., Antoniewicz A.A., Dzik T., Gastoł P., Kościesza A., Jóźwiak S.: Rak jasnokomórkowy nerki u pacjentki ze stwardnieniem guzowatym – opis przypadku. Urologia Pol. 2006, 59:131-133.

Jóźwiak S.: List do Redakcji. Urologia Pol. 2006, 59:66.

Rozdziały w monografiach:
Jóźwiak S.: Opieka nad chorym ze stwardnieniem guzowatym – zmiany narządowe i zalecane badania kontrolne w: Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. Jóźwiaka S., VI tom, Bi Folium, Lublin, 2004:91-100

Jóźwiak S., Kotulska K.: Tuberous sclerosis complex: phenotype-genotype correlations w: Neurocutaneous syndromes in children, pod red. Curatolo P., Riva D., Libbey J., Eurotext 2006:101-110.

Streszczenia prac w piśmiennictwie zagranicznym:
Jóźwiak S.: Mechanisms of tumorigenesis in phacomatoses – recent research achivements. Eur. J. Paediatr. Neurol. 2003, 7:A8

Kotulska K., Lewin-Kowalik J., Grajkowska W., Larysz-Brysz M., Kasprzyk-Obara J., Jóźwiak S., Roszkowski M.: Tuberin and hamartin expression in subependymal giant cell astrocytomas in tuberous sclerosis patients. J. Paediatr. Neurol. 2003, 7:A8

Grajkowska W., Jóźwiak S., Dabora S., Kasprzyk-Obara J., Domańska-Pakieła D.: Loss of heterozygosity intuberous sclerosis. Eur. J. Paediatr. Neurol. 2003, 7:A30

Domańska-Pakieła D., Jóźwiak S., Kasprzyk-Obara J., Rok P., Kwiatkowski D.J.: Diversity of clinical symptomps of tuberous sclerosis complex in patients with identical TSC2 mutation. Eur. J. Paediatr. Neurol. 2003, 7:A31

Domańska-Pakieła D., Jóźwiak S., Kasprzyk-Obara J., Dabora S.: Comparison of clinical course of tuberous sclerosis in patients with TSC1 and TSC2 mutations. Eur. J. Paediatr. Neurol. 2003, 7:A50

Domańska-Pakieła D., Jóźwiak S., Kasprzyk-Obara J., Dabora S.: Comparison of clinical course of tuberous sclerosis in patients with TSC1 and TSC2 mutations. Eur. J. Paediatr. Neurol. 2003, 7:293-294

Jóźwiak S., Domańska-Pakieła D., Kwiatkowski D., Kotulska K.: Do all infants with multiple cardiac rhabdomyomas have tuberous sclerosis complex? Eur. J. Paediatr. Neurol. 2005, 9:252

Jóźwiak S., Domańska-Pakieła D., Kasprzyk-Obara J.: Role of EEG in prediction of epilepsy in infants with tuberous sclerosis complex. Neuropediatrics 2006, 37, supl. 1:S163

Jóźwiak S., Kotulska K., Grajkowska W., Larysz-Brysz M., Lewin-Kowalik J.: Is focal cortical dysplasia type IIB the focal form of tuberous sclerosis complex? Neuropediatrics 2006, 37, supl. 1:S121-122

Streszczenia prac w piśmiennictwie polskim:

Jóźwiak S.: Neurologiczne i genetyczne aspekty fakomatoz. Neurol. Neurochir. Pol. 2005, 39, supl. 2:113-114

Grajkowska W., Jóźwiak S., Roszkowski M., Chan J., Kwiatkowski D.: Pathology and pathogenesis of tuberous sclerosis subependymal giant cell astrocytomas. Folia Neuropathologica 2005, 43:206

0793/P05/2003/26

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 projektu wykonano badania fenotypu i funkcji limfocytów i monocytów krwi obwodowej pacjentów z CVID (22 dzieci) oraz z XLA (11 dzieci) oraz 45 dzieci grupy kontrolnej. Badaniami objęto łącznie 33 dzieci w wieku od 1 roku do 25 lat, pozostających pod opieką Oddziału i Poradni Immunologii IP CZD z powodu hipogammaglobulinemii oraz nawracających zakażeń.

Ogółem przebadano 29 chłopców oraz 4 dziewczynki. U chłopców, we współpracy z Departament of Immunology, Erasmus University w Rotterdamie, wykonano badania genetyczne celem potwierdzenia bądź wykluczenia mutacji w zakresie genu Btk.

Pacjentów podzielono na dwie grupy kliniczne. W grupie pierwszej znalazło się 11 chłopców z nawracającymi zakażeniami układu oddechowego, znacznie obniżonymi stężeniami w zakresie trzech głównych klas immunoglobulin: G, A, M oraz znacznie obniżonym odsetkiem i wartością bezwzględną limfocytów B; u połowy z nich stwierdzono obciążony wywiad rodzinny. Objawy kliniczne pojawiały się średnio w wieku 2 lat i 1 miesiąca, chociaż u części chorych występowały już w pierwszym półroczu życia, natomiast u dwojga – dopiero w 6-ym roku życia. Rozpoznanie kliniczne stawiane było średnio w wieku 3 lat

8 miesięcy, zaś potwierdzenie genetyczne niespełna 3 lata później. Badania molekularne wykonane u tych chorych potwierdziły istnienie mutacji w genie Btk.
Drugą grupę kliniczną stanowiło 22 chorych (4 dziewczynki i 18 chłopców, u których wykluczono XLA). Rozpoznanie oparto na objawach klinicznych (nawracające zakażenia układu oddechowego, prowadzące często do rozstrzeni oskrzeli, schorzenia przewodu pokarmowego – zespoły złego wchłaniania, hiperplazja układu chłonnego, hepatosplenomegalia, choroby autoimmunizacyjne) oraz laboratoryjnych (obniżenie stężenia immunoglobulin, brak izohemaglutynin grupowych, brak prawidłowej odpowiedzi na antygeny zawarte w szczepionkach, niski odsetek i liczba limfocytów T CD4+), po wykluczeniu innych przyczyn hipogammaglobulinemii. Choroba ujawniała się zazwyczaj pod koniec 3 roku życia, podczas gdy rozpoznanie kliniczne opóźniało się o około 6 lat. U blisko 40% chorych obserwowano powiększenie śledziony oraz, rzadziej wątroby. Objawy autotoimmunizacji, przede wszystkim pod postacią małopłytkowości dotyczyły 30% chorych. Zmiany o charakterze rozstrzeli oskrzeli stwierdzono u 20% pacjentów. W grupie chorych z CVID obserwowano obniżone, ale wyższe niż w XLA – stężenia głównych klas immunoglobulin.
U wszystkich chorych w momencie postawienia rozpoznania rozpoczęto leczenie substytucyjne dożylnymi preparatami gammaglobulin, u części z nich zastąpione z czasem preparatami podskórnymi.
Badania fenotypu limfocytów (dwubarwna i trójbarwna fluorescencja) wykonywano przy zastosowaniu techniki cytometrii przepływowej (cytometr typu Coulter XL-MCL oraz FACS-scan). Określano następujące parametry: a) odsetek komórek pozytywnych dla danego markera błonowego, b) intensywność fluorescencji, c) bezwzględną komórek/ml krwi.
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 i CD19 oraz CD4/CD45RA, CD8/CD45RA i CD4/CD45RO oraz CD8/CD45RO, a także (u części pacjentów) receptora CD27 w populacjach: a) CD4+/CD45RA+ oraz CD4+/CD45RO+, b) CD8+/CD45RA+ oraz CD8+/CD45RO, c) CD4+/CD45RB+ oraz CD8+/CD45RB+, d) CD28+/CD4+ oraz CD28+/CD8+.
W populacji monocytów określano ekspresję receptorów HLA-DR, CD54, CD11a, i CD86.
Badania czynnościowe obejmowały: a) określenie zakresu proliferacji limfocytów T indukowanych przeciwciałami anty-CD3 i PHA, b) ocenę poziomu cytokin (IFN-gamma, IL-10, TNF-alfa, IL-12 i IL-13) w supernatantach hodowli limfocytów indukowanych przeciwciałami anty-CD3.
Wyniki wskazują na: a) zmiany w dystrybucji czynnościowo różnych populacji limfocytów: a) CD4/CD45RA+ (spadek ich liczby u chorych z CVID, połączony ze zmianami w zakresie intensywności fluorescencji izoformy CD45RA oraz receptora CD4), b) CD4/CD45RO (wzrost ich liczby u chorych z CVID, oraz wzrost ekspresji izoformy CD45RO i receptora CD4), c) 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), d) przewagę komórek CD4+ i CD8+ o fenotypie komórek „memory – effectors", z niską ekspresją receptorów kostymulacyjnych CD27 i CD28 oraz CD45RA i CD45RB, zwłaszcza u pacjentów z CVID (w mniejszym także z XLA).

Także w populacji monocytów wykazano niewielki, lecz istotny spadek poziomu expresji receptorów CD54, HLA-DR, CD86 oraz CD11a, zwłaszcza u pacjentów z CVID, lecz także (w mniejszym stopniu) u pacjentów z XLA.
Z badań czynnościowych wynika, że limfocyty T dzieci z CVID wykazywały zmniejszoną odpowiedź proliferacyjną na stymulację PHA, natomiast proliferacja indukowana p. ciałami anty-CD3 była prawidłowa w CVID, co zasadniczo odpowiada profilowi fenotypu limfocytów i monocytów w CVID. Przeciwnie, w XLA obserwowano wysoką proliferację limfocytów T (indukcja p. ciałami anty-CD3 i PHA).
Profil syntezy cytokin w PBMC-indukowanych anty-CD3 (IFN-gamma, IL-10, TNF-alfa) nie odpowiadał wynikom proliferacji, ponieważ ich poziom syntezy był niższy niż w kontroli zarówno w CVID jak i XLA; jedynie poziom IL-12 był nieco zwiększony w XLA i nieznacznie, lecz istotnie obniżony w CVID.

Prace w piśmiennictwie polskim:
Pac M., Bernatowska E.: Polish experience with immunoglobulin replacement treatment by subcutaneous infusion. Central European Journal of Immunology 2005, 30:78-82.

Wolska-Kuśnierz B., Pac M., Pietrucha B., Heropolitańska-Pliszka E., Klaudel-Dreszler M., Kurenko-Deptuch M., Gregorek H., Michalkiewicz J., Piątosa B., Bernatowska E.: Twenty five years of investigations into primary immunodeficiency diseases in the Departament of Immunology, The Children's Memorial Health Institute, Warsaw. Central European Journal of Immunology 2005, 30:104-114

Streszczenia prac w piśmiennictwie polskim:
Michałkiewicz J., Bernatowska E., Kubiszewska I., Kostecka E. Immunological charakteristics of children with XLA and CVID. Central European Journal of Immunology 2005, 30, supl. 1:82

Pac M., Bernatowska E., Wolska-Kuśnierz B., Kurenko-Deptuch M.: Subcutaneous immunoglobulin replacement therapy in children with primary antibody definiciencies. Central European Journal of Immunology 2005, 30, supl. 1:82

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

Na podstawie dokumentacji 238 pacjentów (141 dziewczynki, 97 chłopców) z niedrożnością dróg żółciowych urodzonych w latach 1983-2004 i leczonych w IP-ZD dokonano retrospektywnej analizy czynników mogących wpływać na wyniki leczenia oraz rokowanie. Szczegółowej analizie histologicznej poddano 150 preparatów biopsji wątroby uzyskanych podczas zabiegu chirurgicznego. Wszyscy pacjenci byli operowani w IP-ZD (hepatoportoenterostomia). Średni czas obserwacji wynosił 49 miesięcy. Osiemdziesięciu pięciu (35%)

pacjentów zmarło bez przeszczepienia wątroby, przy czym w 87% dotyczyło to dzieci urodzonych przed 1995 rokiem (n=75). Przeszczepienie wątroby (LTx) przeprowadzono u 92 dzieci. Sześćdziesiąt jeden dzieci (26%) żyje bez konieczności wykonania LTx. Podczas analizy przeżycia zdarzeniem niekorzystnym kończącym obserwację był zgon, bądź wykonanie LTx, zatem liczono „przeżycie z własną wątrobą".
5-cio oraz 10–cio letnie przeżycie stwierdzono odpowiednio w 37% i 26%, bez istotnej różnicy pomiędzy pacjentami urodzonymi przed i po roku 1995. Stwierdzono, iż podstawowym czynnikiem warunkującym korzystny przebieg kliniczny jest pooperacyjne uzyskanie odpływu żółci mierzone spadkiem poziomu bilirubiny całkowitej poniżej 2mg% do 3-6 miesiąca życia. U tych pacjentów (n=83) 5 (10) letnie przeżycie wyniosło odpowiednio 84% (70%). W grupie dzieci, u których nie uzyskano zadowalającego spadku bilirubiny przeżycie 5 (10) letnie wyniosło 18% (5%). Czynnikiem wpływającym na odległe rokowanie był wiek w momencie zabiegu Kasai. U pacjentów operowanych przed ukończeniem 50 dnia życia 10 letnie przeżycie obserwowano w 40% przypadków. Nie stwierdzono różnic przeżycia między pacjentami operowanymi między 60-120. Średnie 5 letnie przeżycie pacjentów operowanych po 120 dniu życia wyniosło jedynie 20%. Stwierdzono istotną wartość prognostyczną poziomu bilirubiny związanej bezpośrednio przed zabiegiem operacyjnym. Poziom powyżej 8mg% wiązał się z gorszym przeżyciem (test log-rank $p<0.001$). Uproszczony podział typów anatomicznych choroby na: 1- całkowite zarośnięcie dróg żółciowych (88%) oraz 2-częściowa drożność dróg żółciowych (12%) wykazał zdecydowanie gorsze przeżycie w grupie 1.
Nie wykazano korelacji zaawansowania włóknienia w śródoperacyjnej biopsji wątroby z przeżyciem. Porównując 2 skrajne grupy pacjentów: żyjących powyżej 10 lat oraz wymagających LTx lub umierających przed ukończeniem 2 roku życia stwierdzono, iż nasilenie transformacji olbrzymiokomórkowej hepatocytów, zapalenia zrazikowego oraz obecność struktur odpowiadających zaburzeniom malformacji płytki płodowej (DPM) przeważają w grupie pacjentów o złym rokowaniu. Istotnym niekorzystnym czynnikiem prognostycznym okazało się nasilenie zastoju żółci w strefie II i III.
Wady rozwojowe przewodu pokarmowego stwierdzono w 62 (26%) przypadkach: obecność dodatkowych śledzion (15), odwrócenie trzew (9), niedokonany zwrot jelit (21), przeddwunastnicza żyła wrotna (10), hipoplazja żyły wrotnej (11), anomalie tętnicy wątrobowej (21), wady rozwojowe wątroby (5), trzustki (2), brak żyły głównej dolnej (1). Wady serca stwierdzono w 17%, przy czym najczęściej był to prawo-lewy przeciek międzyprzedsionkowy o typie ASD II/PFO (36). Obecność dodatkowych wad wrodzonych nie pogarszała rokowania pacjentów, należy jednak pamiętać o możliwych komplikacjach podczas ewentualnego przeszczepu wątroby, szczególnie w grupie pacjentów z odwróceniem trzew oraz wadami naczyniowymi.
Najczęstszym wczesnym powikłaniem po operacji było wstępujące zapalenie dróg żółciowych (WZDŻ). W analizowanej grupie pacjentów stwierdzono 134 epizody WZDŻ u 72 pacjentów (31%). 80% WZDŻ stwierdzono w pierwszym roku po operacji. Wystąpienie WZDŻ było czynnikiem istotnie pogarszającym rokowanie jedynie w grupie pacjentów, u których uzyskano prawidłowy odpływ żółci po zabiegu (test log-rank $p=0,05$). Za istotne nadciśnienie wrotne (INW) przyjęto następujące kryteria: krwawienie z żylaków przełyku, żylaki II stopnia i/lub żylaki podwpustowe. INW stwierdzono w 39% (n=92), krwawienie z żylaków przełyku miało miejsce w 75 przypadkach (31,5%). Rozwój INW stanowił istotny czynnik pogarszający rokowanie w grupie pacjentów żyjących powyżej 2 lat.

Prace w piśmiennictwie polskim:
Pawłowska J., Socha J., Czubkowski P.: Niedrożność dróg żółciowych. Med. Sci. Rev. 2004, 4:70-76

Pawłowska J., Łysoń-Wojciechowska G., Jankowska I., Socha J., Czubkowski P.: Rozwój fizyczny dzieci z cholestazą wewnątrzwątrobową w zależności od nasilenia stopnia żółtaczki. Ped. Wsp. Gastr., Hepat. i Żyw. Dzieci 2004, 6:35-39

Pawłowska J., Jankowska I., Czubkowski P., Socha J.: Różnicowanie cholestaz okresu noworodkowo-niemowlęcego. Standardy Medyczne 2006, 24:87-89

Pawłowska J., Jankowska I., Czubkowski P., Kaliciński P., Szabuńko M. i wsp.: EBAR – European Biliary Atresia registry – Polish patients. E&C Hepatology 2006, 2:77-79

Cielecka-Kuszyk J., Czubkowski P., Bacewicz L., Pawłowska J., Jankowska I., Szymańska-Dębińska T.: Comparison of histological changes in liver biopsy specimens in patients with biliary atresia of poor and good prognosis. Annals of Diagnostic Paediatric Pathology 2006, 10:37-42

Streszczenia prac w piśmiennictwie polskim:
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 Medyczne 2006, 24:96

0732/P05/2004/27
Tytuł: „Charakterystyka cech utrwalających zakażenia u szczepów Staphylococcus aureus izolowanych od chorych na mukowiscydozę"
Kierownik grantu: mgr Katarzyna Semczuk

Mukowiscydoza jest chorobą wielonarządową uwarunkowaną genetycznie. W 80-95% przypadkach główną przyczyną upośledzenia funkcji życiowych i zgonu pacjenta jest niewydolność oddechowa spowodowana znacznymi uszkodzeniami płuc. Zmiany patologiczne w płucach predysponują do przewlekłych i nawracających zakażeń dróg oddechowych, których głównym czynnikiem etiologicznym jest Pseudomonas aeruginosa. Jednak we wczesnym okresie choroby za zakażenia odpowiedzialny jest głównie Staphylococcus aureus i Haemophilus influenzae. Staphylococcus aureus stwierdzany jest u około 36% – 50% chorych na mukowiscydozę we wszystkich grupach wiekowych. Znaczenie kliniczne obecności Staphylococcus aureus w plwocinie u chorych na mukowiscydozę nie zostało jednoznacznie określone z uwagi na jednoczesną koegzystencję pałeczek Pseudomonas. Staphylococcus aureus u pacjentów z CF podobnie jak Pseudomonas ma zdolność do przewlekłej kolonizacji, która uwarunkowana jest wysoką heterogennością wynikającą głównie z przystosowań do środowiska. Celem pracy była analiza genotypowa i fenotypowa populacji 297 izolatów S. Aureus uzyskanych od 33 dzieci z CF leczonych w IP CZD.

Jedną z cech, która obserwowana jest w przebiegu przewlekłych zakażeń jest zdolność do syntezy zewnątrzkomórkowego śluzu. Mimo obecności elementów operonu icaADBC, czyli genów icaA i icaD u wszystkich izolatów badanej populacji, S. Aureus nie rośnie w postaci śluzowych kolonii na klasycznych podłożach w przeciwieństwie do pałaczek Pseudomonas. Ujawnienie fenotypowej ekspresji śluzu zewnątrzkomórkowego wymaga zastosowania specjalnych metod diagnostycznych, np. hodowli na podłożu z czerwienią Kongo. W badanej populacji aż 86% izolatów rosło w postaci czarnych kolonii lub mieszanej populacji czarnych i czerwonych kolonii. Z całej populacji jedynie 14% izolatów nie wykazało w badanym teście fenotypowej ekspresji śluzu zewnątrzkomórkowego i rosło jedynie w formie czerwonych kolonii.
Przewlekły charakter kolonizacji/zakażeń o etiologii S. Aureus może wynikać ze zdolności do przechodzenia na mało aktywną metabolicznie formę SCV (small colony variants). Stosując subinhibicyjne stężenia gentamycyny wykazano, że 55% badanych izolatów rośnie na podłożu Columbia Agar w postaci mikrokolonii, pozbawionych hemolizy i pigmentu o zwiększonej oporności na aminoglikozydy. Spontaniczne formy SCV (13%) udało się wyizolować jedynie u 3 pacjentów po zastosowaniu rozszerzonych procedur diagnostycznych.
O przewlekłej kolonizacji świadczy utrzymywanie się tego samego genotypu S.aureus, przez co najmniej 7 lat, co udało się wykazać dzięki genotypowej analizie PFGE zgromadzonych izolatów. U 24% pacjentów w badanym okresie utrzymywał się jeden szczep gronkowca, zaś u pozostałych 76% izolowane były naprzemiennie 2 lub 3 odmienne genotypowo szczepy gronkowca. Nie znaleziono związku między genotypem a ujawnianiem się cech fenotypowych.
Szczepy Staphylococcus aureus izolowane od dzieci z CF charakteryzowały się bardzo dobrą wrażliwością na stosowane w leczeniu zakażeń dróg oddechowych antybiotyki. Jedynie 6% szczepów było metycylino-opornych, czyli opornych na wszystkie antybiotyki beta-laktamowe. Nie obserwowano wzrostu wartości MIC metycyliny wśród szczepów badanej populacji w ciągu 7 lat badań. Znacznie wyższą odporność odnotowano na makrolidy, które były drugą grupą leków stosowaną w leczeniu zaostrzeń zakażeń dróg oddechowych. W badanej populacji 33% szczepów było opornych na makrolidy. Wśród szczepów opornych 27% miało fenotyp oporności M, aż 73% wykazywało fenotyp MLSB. Na przestrzeni 7 lat badań zaobserwowano wzrost wartości MIC erytromycyny dla szczepów badanej populacji.
Badane szczepy Staphylococcus aures charakteryzowały się bardzo dobrą wrażliwością na aminoglikozydy – 95%, kotrimoksazol – 99% i chinolony – 98% i glikopeptydy – 100%. Mimo intensywnej i różnorodnej antybiotykoterapii nie dochodziło do eradykacji szczepów S.aureus. Na trwałą kolonizację może mieć wpływ zdolność do fenotypowej ekspresji śluzu zewnątrzkomórkowego oraz zdolność do tworzenia auksotroficznych form SCV. Obie cechy zwiększają oporność nie tylko na działanie antybiotyków, ale utrudniają również proces fagocytozy.
Brak efektu eradykacji gronkowca po zastosowanych kursach antybiotykowych może wynikać z patomechanizmu choroby i specyficznych warunków jakie panują w drogach oddechowych pacjentów z mukowiscydozą oraz z uwagi na zróżnicowanie fenotypowe izolowanych szczepów gronkowca złocistego.

Prace w piśmiennictwie polskim:

Semczuk K., Dmeńska H., Dzierżanowska D. i wsp.: Analiza drobnoustrojów izolowanych z dróg oddechowych chorych na mukowiscydozę leczonych w IP CZD w latach 1999-2002. Pneumonol. Alerg. Pol. 2005, 73:41-47

0589/P05/2005/28 (Promotorski)
Tytuł: „Poliformizm genów VDR, COLIα1 i ERα a status kostny u osób dorosłych w populacji polskiej"
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Roman Lorenc
Doktorant: mgr Marcin Kruk

Celem pracy było zbadanie częstości występowania polimorfizmu BsmI genu VDR, polimorfizmu Sp1 genu COLIA1, polimorfizmów Pvull i Xbal genu ERα dorosłych mężczyzn i kobiet w populacji polskiej oraz zbadanie zależności pomiędzy tymi polimorfizmami, a wybranymi parametrami statusu kostnego (wysokość ciała, gęstość minerału kostnego, parametry ultradźwiękowe, markery obrotu kostnego) u dorosłych mężczyzn i kobiet w populacji polskiej.
Badanie objęło 1613 dorosłych mężczyzn i kobiet z populacji polskiej w średnim wieku 50 lat (19-81 lat), rekrutowanych losowo w 7 ośrodkach z całego kraju na podstawie danych Głównego Urzędu Statystycznego. Badania genetyczne zostały przeprowadzone dla grupy 1426 osób na podstawie zgody Komisji Bioetycznej Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka" nr 56/KE/2002 z dnia 08.10.2002 r. Krew do badań genetycznych i biochemicznych pobierano na czczo w godz. 8.00 -10.00, w czasie wizyt uczestników badania w poszczególnych ośrodkach.
Identyfikacja polimorfizmów genów VDR, COLIA1 i ERα obejmowała etapy: izolacja DNA, amplifikacja DNA techniką PCR i detekcja polimorfizmów techniką RFLP (genotypowanie), identyfikacja genotypów po rozdziale elektroforetycznym na żelu agarozowym. DNA było izolowane z leukocytów krwi pełnej obwodowej z zastosowaniem zestawów do izolacji PUREGENE firmy Gentra. Reakcja łańcuchowa polimerazy oraz trawienie restrykcyjne było prowadzone z wykorzystaniem urządzeń: Gene Amp PCR System 2400 firmy Perkin Elmer oraz Gene Amp PCR System 2700 firmy Applied Biosystem, w systemie płytkowym, na podstawie odrębnego dla każdego genu protokołu badań. Wysokość ciała, parametry densytometryczne i ultradźwiękowe były mierzone w poszczególnych ośrodkach, w czasie wizyty pacjenta. Markery obrotu kostnego (OC i Ctx) były oznaczane automatyczną metodą immunochemiluminescencyjną z wykorzystaniem urządzenia Elecsys 1010 firmy Roche, w Zakładzie Biochemii i Medycyny Doświadczalnej, Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka". Do obliczeń statystycznych wykorzystywano analizę wariancji (ANOVA) oraz test T -Tukeya z wykorzystaniem programu STATISTICA wersja 5.5.
Niniejsze badanie dotyczące polimorficznej zmienności genów VDR, COLIA1, ERα i ich relacji z poszczególnymi parametrami odzwierciedlającymi status kostny jest pierwszą tego typu próbą podejmowaną dla całej populacji polskiej. W wyniku podjętych analiz stwierdzono efekt badanych polimorfizmów na parametry statusu kostnego u osób dorosłych w populacji polskiej. Szczególnie dotyczy to badań nad połączonym wpływem polimorfizmów Pvull i Xbal genu ERα.
W wyniku przeprowadzonych analiz stwierdzono, że nosicielstwo haplotypu 1(px) wiąże się u kobiet z efektem obniżonego wzrostu i obniżonych wartości BMD dla kręgosłupa lędźwiowego, determinowanym przez menarche oraz z efektem obniżonych wartości parametrów ultradźwiękowych. Przeciwstawny haplotyp 2[PX] wywierał w subpopulacji mężczyzn efekt podwyższonych wartości BMD dla lokalizacji biodrowych oraz obniżonego poziomu markera resorpcji. Wykryto także efekty polimorfizmu BsmI genu Vdrw polskiej

populacji. Nosicielstwo genotypu bb wiązało się u kobiet w wieku premenopauzalnym z wyższą wysokością ciała, ale równocześnie z podwyższonym obrotem kostnym, charakterystycznym dla wieku pomenopauzalnego. W wieku pomenopauzalnym ten sam genotyp determinował obniżone wartości parametrów ultradźwiękowych kości. Dla polimorfizmu Sp1 genu COLIA1 stwierdzono jedynie jego wpływ na mężczyzn w populacji polskiej. Nosicielstwo bardzo rzadkiego genotypu TT determinowało jednocześnie wyższą wysokość ciała i obniżone wartości BMD w lokalizacji szyjki kości udowej.

Uzyskane wyniki pozwalają wyciągnąć wniosek, że rozkład genotypów i alleli genów VDR, COLIA1 i ERα u dorosłych mężczyzn i kobiet w polskiej populacji nie odbiega od częstości występowania tych polimorfizmów w innych populacjach rasy kaukaskiej. Wykazano wpływ polimorfizmu BsmI genu Vdrna wysokość ciała w subpopulacji kobiet premenopauzalnych, przy czym genotyp bb determinuje wyższą wysokość ciała. Wykazano związek polimorfizmu Spl genu COLIA1 z wysokością ciała u mężczyzn, ale nie u kobiet. Genotyp TT determinuje wyższą wysokość ciała. Stwierdzono efekt polimorfizmów Pvull i Xbal genu ERα na wysokość ciała u kobiet. Haplotyp l(px) jest związany z niższą wysokością ciała w grupie kobiet w okresie pomenopauzalnym. Haplotyp l(px) determinuje niższą wysokość ciała w zależności od menarche – efekt ten ujawnia się w całej populacji kobiet (obniżenie wysokości ciała o 3,9 cm), a także w populacji kobiet premenopauzalnych (obniżenie o 4,1 cm), gdy menarche wystąpiło poniżej 13 rż.

Stwierdzono efekt polimorfizmów Pvull i Xbal genu ERα na BMD w lokalizacji kręgosłupa lędźwiowego L2L4 u kobiet w populacji polskiej, zależny od menarche. Nosicielstwo obydwu kopii haplotypu l(px) wiązało się z niższym BMD w tej lokalizacji, ale tylko u kobiet z menarche powyżej 13rż. Przy menarche poniżej 13 rż nie stwierdzono różnic w BMD pomiędzy haplotypami.

Efekt ten występował także dla subpopulacji kobiet pomenopauzalnych. W polskiej populacji mężczyzn wykryto efekt haplotypu 2(PX) dla BMD w lokalizacjach biodrowych: krętarza i total hip. W polskiej populacji mężczyzn dowiedziono efektu polimorfizmu Sp1 genu COLIA1 na BMDdla szyjki kości udowej. Nie wykazano efektu polimorfizmu Sp1 genu COLIA1 na BMD w żadnej lokalizacji dla populacji kobiet. Nie wykazano także wpływu polimorfizmu BsmI genu Vdrna BMD w żadnej z badanych lokalizacji zarówno u mężczyzn jak i kobiet w populacji polskiej.

Wykazano efekt haplotypu l(px) genu ERα na parametr Stiffness w całej populacji polskiej. Osoby noszące obydwie kopie haplotypu l(px) charakteryzują się 3,3% obniżeniem średnich wartości Stiffness, w stosunku do osób nie noszących żadnej kopii tego haplotypu. Nie wykazano efektu polimorfizmu Sp1 genu COLIAl dla parametru Stiffness w populacji polskiej. Stwierdzono efekt polimorfizmu BsI genu Vdrna wartości Stiffness w polskiej populacji kobiet i subpopulacji kobiet pomenopauzalnych. Kobiety z genotypem bb charakteryzowały się obniżonymi średnio wartościami Stiffness w stosunku do kobiet noszących jedną lub dwie kopie allelu B. Stwierdzono wpływ polimorfizmów Pvull i Xbal genu ERα na poziomy Ctx w populacji mężczyzn.

Zaobserwowano efekt haplotypu 2(PX) – obecność obydwu kopii tego haplotypu determinowała u mężczyzn znacząco niższe poziomy markera resorpcji Ctx. Wykazano brak efektu polimorfizmu Spl genu COLIA1 na poziomy OC i Ctx w populacji polskiej. Wykazano efekt polimorfizmu BsmI genu Vdrw stosunku do poziomów markerów obrotu kostnego OC i Ctx w polskiej subpopulacji kobiet premenopauzalnych. Genotyp bb, którego no-

sicielami jest 38% populacji polskiej, determinuje u kobiet w wieku premenopauzalnym podwyższony obrót kostny – typowy dla okresu pomenopauzalnego.

Streszczenia prac w piśmiennictwie zagranicznym:
Kruk M., Jaworski M., Łukaszkiewicz J., Karczmarewicz E., Biliński P., Czerwiński E., Lewiński A., Marcinowska-Suchowierska E., Milewicz A., Spaczyński M., Uitterlinden A.G, Lorenc R.S. and EPOLOS group: Relationships Between PvuII and XbaI Polymorphisms of ERα Gene and Ultrasound Bone Parameters in Polish Population – the EPOLOS study. Bone 2005, 36, supl. 2:253-254

Kruk M., Jaworski M., Łukaszkiewicz J., Karczmarewicz E., Biliński P., Czerwiński E., Lewiński A., Marcinowska-Suchowierska E., Milewicz A., Spaczyński M., Uitterlinden A.G, Lorenc R.S. and EPOLOS group: Association of Ultrasounds and Fractures in Adult Men and Women in Polish Population – the EPOLOS study. Bone 2005, 36, supl. 2:346

Kruk M., Jaworski M., Łukaszkiewicz J., Karczmarewicz E., Biliński P., Czerwiński E., Lewiński A., Marcinowska-Suchowierska E., Milewicz A., Spaczyński M., Uitterlinden A.G, Lorenc R.S. and the EPOLOS group: Polymorphisms of VDR, COLIA1 and ESRl genes and Bone Mineral Density in Men in Polish Population – the EPOLOS study. J. Bone Min. Res. 2005, 20, supl. 1:125

Kruk M., Jaworski M., Łukaszkiewicz J., Karczmarewicz E., Biliński P., Czerwiński E., Lewiński A., Marcinowska-Suchowierska E., Milewicz A., Spaczyński M., Uitterlinden A.G, Lorenc R.S: PvuII and Xbal polymorphisms of ESRl gene and body height in adult men and women in Polish population – the EPOLOS study. Calcified Tissue International 2006, 78, supl. l:110

Streszczenia prac w piśmiennictwie polskim:
Kruk M., Jaworski M., Łukaszkiewicz J., Karczmarewicz E., Biliński P., Czerwiński E., Lewiński A., Marcinowska-Suchowierska E., Milewicz A., Spaczyński M., Uitterlinden A.G, Lorenc R.S. and the EPOLOS group: PvuIl and Xbal Polymorphisms of ERα. Gene and Bone Mineral Density in Adult Women and Men in Polish Population -the EPOLOS study. Ortopedia, Traumatologia, Rehabilitacja 2005, 7, supl. l:118-119

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

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/paracasei 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 60 dzieci z alergią na białka mleka krowiego, objawiającą się atopowym zapaleniem skóry w wieku do 24 m.ż. (średnia 10/12) oraz 8 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, Enterobacteriacae, Enterococci, Bacteroides, Clostridium i całkowitą ilość grzybów metodami hodowlanymi, natomiast metodą spektrofotometryczną oceniono aktywność enzymów fekalnych (beta-glukuronidazy, beta-glukozydazy), a metodą wysokosprawnej chromatografii cieczowej (HPLC) przeprowadzono jakościowo-ilościowe oznaczenie krótkołańcuchowych kwasów tłuszczowych (SCFA), tj. kwasu octowego, mlekowego, masłowego i propionowego.
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 znamiennych statystycznie pomiędzy dziećmi zdrowymi i alergicznymi, chociaż w grupie z alergią stwierdzono zwiększenie odsetka dzieci, u których ilość bakterii typu Lactobacillus, Bifidobacterium, Bacteroides i Enterobacteriacae była zmniejszona w stosunku do dzieci zdrowych. Nie zaobserwowano różnic znamiennych statystycznie w aktywności enzymów fekalnych i ilości SCFA. Podawanie probiotyków pomimo korzystnego wpływu na stan kliniczny badanych dzieci, zwłaszcza z alergią IgE-zależną nie miało wpływu znamiennego statystycznie na skład ilościowy ekosystemu jelitowego. W trakcie 8-miesięcznej obserwacji zarówno w grupie dzieci otrzymującej probiotyki, jak i placebo doszło do obniżenia całkowitej ilości bakterii Bifidobacterium i Lactobacillus oraz do wzrostu bakterii typu Bacteroides. Dogłębna analiza oparta na ocenie procentowej ilości dzieci w poszczególnych przedziałach liczbowych bakterii pokazała różnice ilościowe bakterii z rodzaju Lactobacillus, Bifidobacterium i Bacteroides w badanych grupach. Obserwowano wzrost procentowy dzieci z podwyższoną liczebnością bakterii Lactobacillus, Bifodobacterium oraz Bacteroides w grupie dzieci otrzymującej probiotyk w porównaniu do grupy kontrolnej po 3 miesiącach podawania bakterii. W przypadku bakterii Lactobacillus i Bifidobacterium ustępował on w dalszej 5-miesięcznej obserwacji, natomiast dla bakterii Bacteroides utrzymywał się długotrwale. Ilościowa analiza SCFA nie wykazała różnic znamiennych statystycznie pomiędzy badanymi grupami. Nie wykazano również różnic znamiennych statystycznie w aktywność enzymów fekalnych. W grupie otrzymującej probiotyki obserwowano nieznaczny spadek aktywności beta-glukuronidazy i beta-glukozydazy w porównaniu do grupy kontrolnej.

Wnioski: Nasze badania pokazują, że nowe szczepy probiotycznych bakterii Lactobacillus casi/paracasei 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, chociaż probiotyczne bakterie Lactobacillus indukują „stabilizację" ekosystemu jelitowego.
Wyniki prezentowano w formie 5 artykułów, 5 prezentacji na konferencjach międzynarodowych i 6 prezentacji na konferencjach krajowych.

Prace w piśmiennictwie zagranicznym:
Tlaskalova-Hogenova H., Stepankova R., Hudcovic T., Tuckova L., Cukrowska B., Lodinova-Zadnikova R., Kozakova H., Rossman P., Bartoka J., Sokol D., Funfa D., Borovska D., Rehakova Z., Sikora J., Hofman J., Drastich P., Kokesova A.: Commensal bacteria (normal mikroflora), mucosal immunity and chronic inflammatory and autoimmune diseases. Immunol. Lett. 2004, 93:97-10

Prace w piśmiennictwie polskim:
Cukrowska B., Ceregra A., Rosiak I. Probiotyki w profilaktyce i leczeniu atopowego zapalenia skóry. Zakażenia, 2006, 2:58-61

Cukrowska B. Probiotyki w leczeniu atopowego zapalenia skóry. Przegląd Alergologiczny, 2006, 3:29-33

Rosiak I., Witosław U., Ceregra A., Klewicka E., Motyl I., Libudzisz Z., Cukrowska B. The impact of probiotic Lactobacillus casei and paracasei strains on cytokine profile in children with atopic dermatitis. Ann. Diagn. Paediatr. Pathol. 2006, 10:31-37

Cukrowska B. Probiotyki w profilaktyce i leczeniu alergii. Żywność dla zdrowia, 2006, 4:9

Cukrowska B., Ceregra A., Piontek E., Najberg E., Zajączkowska A., Lewicka E., Motyl I., Śliżewska K., Libudzisz Z. The role of intestinal mikroflora 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, 30, supl. 1:17;

Streszczenia prac w piśmiennictwie polskim:
Motyl I., Kozakova H., Lewicka E., Śliżewska K., Libudzisz Z., Zajączkowska A., Ceregra A., Cukrowska B.: Probiotic features of Lactobacillus casei and casei/paracasei starins: in vitro and in vivo studies. Centr. Eur. J. Immunol. 2005, 30, supl. 1:77

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 Histochem. Cytobiol. 2005, 43, supl. 1:28

DANONE TW
Tytuł: „Ocena skuteczności wpływu probiotycznych bakterii Lactobacillus na ekosystem jelitowy u dzieci z atrezją dróg żółciowych po transplantacji wątroby"
Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Joanna Pawłowska

Celem projektu było wykazanie czy doustne podawanie szczepów Lactobacillus wpłynie na modulację ekosystemu jelitowego i układu immunologicznego u dzieci po transplantacji wątroby.
Materiał i metody: Badanie było prowadzone prospektywnie z podwójnie ślepą próbą u 23 pacjentów w wieku od lat 4 do 17 (15 dziewczynek i 8 chłopców). Dziewięcioro dzieci zażywało probiotyk (Lactobacillus casei DN 114001), a 14 placebo. Oznaczenia wykonywano w kale, przed podaniem, po 1 miesiącu, po 2 miesiącach podawania probiotyk/placebo, oraz 2 miesiące od zakończenia.
Wyniki: Wykazano przejściowy, istotny statystycznie spadek aktywności β-glukuronidazy i β-glukozydazy w grupie pacjentów przyjmujących probiotyk w stosunku do grupy placebo (p=0,03). Stężenie kwasu mlekowego i octowego w kale było wyższe średnio o 11% po miesiącu podawania preparatu probiotycznego i taki poziom utrzymał się po 2 i 4 miesiącach podawania. Stężenie kwasu propionowego było wyższe o 33% po miesiącu podawania preparatu i poziom ten utrzymał się w kolejnych miesiącach podawania preparatu. Stężenie kwasu masłowego było wyższe o 52% po miesiącu podawania preparatu, natomiast poziom ten uległ zmniejszeniu do poziomu 38% po 2 i 4 miesiącach podawania. Stwierdzono tendencje do wzrostu swoistych IgA, w grupie otrzymującej probiotyk, ale była ona przejściowa. Stwierdzono statystycznie istotne różnice między stężeniem alfa-l-antytrypsyny w kale, w trakcie przyjmowania probiotyku między grupami (p=0,05). Nie wychwycono różnic w zakresie badań bakteriologicznych miedzy grupami i w trakcie badania w tej samej grupie.
Wnioski:
l. Preparaty probiotyczne działają korzystnie obniżając aktywność enzymów fekalnych (β-glukuronidazy i β -glukozydazy), jednak tylko podczas ich zażywania. Odstawienie preparatów powoduje ponowny wzrost aktywności enzymatycznych.
2. W trakcie podawania probiotyku obserwuje się wzrost stężenia krótkołańcuchowych kwasów tłuszczowych (mlekowego i octowego) i krótkotrwały kwasu masłowego.
3. Stwierdza się wyraźną tendencję do wzrostu swoistych przeciwciał IgA, ale również ona jest przejściowa.

Prace w piśmiennictwie polskim:
Pawłowska J., Socha J., Socha P.: Antybiotykoterapia w chorobach wątroby. Med. Science Rev. Hepatologia 2005, 5:12-17

Socha J., Socha P., Pawłowska J., Jankowska I.: Zastosowanie probiotyków i prebiotyków w leczeniu i profilaktyce chorób wątroby. Med. Science Rev. Hepatologia 2005, 5:17-22

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, jednoośrodkowe badanie"

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

Celem pracy było porównanie bezpieczeństwa i skuteczności dwóch metod leczenia immunosupresyjnego z użyciem takrolimusu w połączeniu z mykofenolanem mofetilu lub steroidami oraz wdrożenie docelowego schematu leczenia immunosupresyjngo bez steroidów u dzieci po przeszczepie wątroby. Było to badanie otwarte, prospektywne, randomizowane, jednoośrodkowe, z grupa kontrolną.

Do badania kwalifikowano dzieci do 18 roku życia, u których wykonano pierwotny przeszczep wątroby od dawcy zmarłego lub rodzinnego, po uzyskaniu zgody rodziców i/lub pacjenta. Rekrutację pacjentów prowadzono od 1 01 2004 i zakończono 30 06 2005.

12 miesięcy po przeszczepie oceniano następujące wybrane parametry: występowanie i ilość epizodów ostrego odrzucania, w tym epizody odrzucania sterydoopornego, obraz histologiczny przeszczepionej wątroby, parametry biochemiczne czynności wątroby oraz nerek, ciśnienie tętnicze, stężenie cholesterolu, oceniano też gospodarkę węglowodanową oraz częstość występowania zakażeń wirusowych (CMV i EBV).

W grupie A (takrolimus z mykofenolanem mofetilu, bez steroidów) badanie ukończyło 19 dzieci w wieku 0.75 -18 rż, natomiast w grupie B (takrolimus ze steroidami) 20 dzieci w wieku 0.33 -18 rż. Rok po przeszczepie wątroby badania biochemiczne świadczące o funkcji wątroby i nerek, stężenie glukozy i cholesterolu nie różniły się między sobą istotnie. Ciśnienie tętnicze krwi u dzieci w obu porównywanych grupach było prawidłowe, chociaż w grupie leczonych steroidami więcej pacjentów wymagało leczenia hypotensyjnego (12 chorych w grupie B i tylko 2 w grupie A). Zaburzenia gospodarki węglowodanowej stwierdzono częściej u dzieci leczonych steroidami. W tej grupie insulinoterapię stosowano u 7 chorych, w tym u 5 pacjentów do 30 dni po Ltx i u 2 kontynuowano ją nadal 12 miesięcy po przeszczepie. W grupie A insulinoterapii wymagało 3 dzieci w pierwszych 30 dniach po Ltx, a rok po przeszczepie leczono insuliną tylko 1 dziewczynkę, u której cukrzycę rozpoznano jeszcze przed transplantacją. W pierwszym roku po Ltx, w grupie A obserwowano mniej epizodów ostrego odrzucania (7 u 5 chorych) w porównaniu z grupą B (17 epizodów u 12 chorych). Zakażenia CMV stwierdzano częściej w grupie leczonej steroidami – u 8 chorych, w porównaniu z grupą A gdzie tylko u 3 pacjentów doszło do reaktywacji zakażenia CMV. Zakażenie EBV wystąpiło u 1 dziecka w grupie A i u 5 chorych w grupie B (PTLD u 2 pacjentów). Rok po Ltx w grupie A monoterapię takrolimusem stosowano u 3 dzieci, takrolimus z MMF u 15, takrolimus z prednisonem u 1 chorego. W grupie B monoterapię takrolimusem otrzymywało 4 dzieci, takrolimus z MMF 2, takrolimus + MMF + sirolimus 1, takrolimus z prednisonem 13 chorych. Biopsja wykonana rok po Ltx wykazała prawidłowy obraz histopatologiczny przeszczepionej wątroby u 9 dzieci w grupie A i u 5 chorych w grupie B.

Wnioski:

– W obu porównywanych grupach po roku leczenia biochemiczne wykładniki czynności wątroby i nerek, stężenia cholesterolu, glukozy, GFR, średnie wartości RR nie różniły się między sobą istotnie.

– W grupie dzieci nieleczonych steroidami, stwierdzano mniej incydentów ostrego odrzucania, mniej dzieci wymagało leczenia hipotensyjnego i insulinoterapii, mniej było zakażeń CMV i EBV, nie było PTLD.
– Badanie histopatologiczne przeszczepionej wątroby było prawidłowe u większej liczby dzieci w grupie A niż w grupie B. W grupie leczonej steroidami częściej obserwowano zmiany pod postacią włóknienia, cholestazy i nacieki z komórek limfoidalnych, również u chorych z prawidłowymi wykładnikami biochemicznymi czynności wątroby.
– W obu badanych grupach konieczna była indywidualizacja programu terapeutycznego zależnie od wieku pacjentów, choroby podstawowej i powikłań związanych z leczeniem.
– U dzieci po Ltx możliwe jest leczenie immunosupresyjne bez stosowania steroidów (avoidance) jak w grupie A, oraz leczenie polegające na wczesnej redukcji dawek i całkowitym odstawianiu steroidów (withdrawal) jak w grupie B.
– Mniejsza liczba powikłań w grupie A zachęca do stosowania schematu leczenia immunosupresyjnego bez steroidów.

Prace w piśmiennictwie polskim:

Kaliciński P: Indywidualizacja leczenia immunosupresyjnego po przeszczepieniu wątroby u dzieci; Ordynator Lek. 2006, 6:3-11

Streszczenia w piśmiennictwie zagranicznym:

Teisseyre J., Kaliciński P., Markiewicz M., Szymczak M., Ismail H., Pawłowska J., Teisseyre M., Broniszczak D.: A comparison of two methods of tacrolimus based immunosuppression with or without MMF for early steroid withdrawal in children after liver transplantation – preliminary results. Liver Transplant. 2006, 12:C71

SPRAWOZDANIA Z REALIZACJI PROJEKTÓW NAUKOWO-BADAWCZYCH WSPÓŁFINANSOWANYCH ZE ŚRODKÓW ZAGRANICZNYCH, w tym z grantów 6 Programu Ramowego UE, w trakcie realizacji w 2006 r.

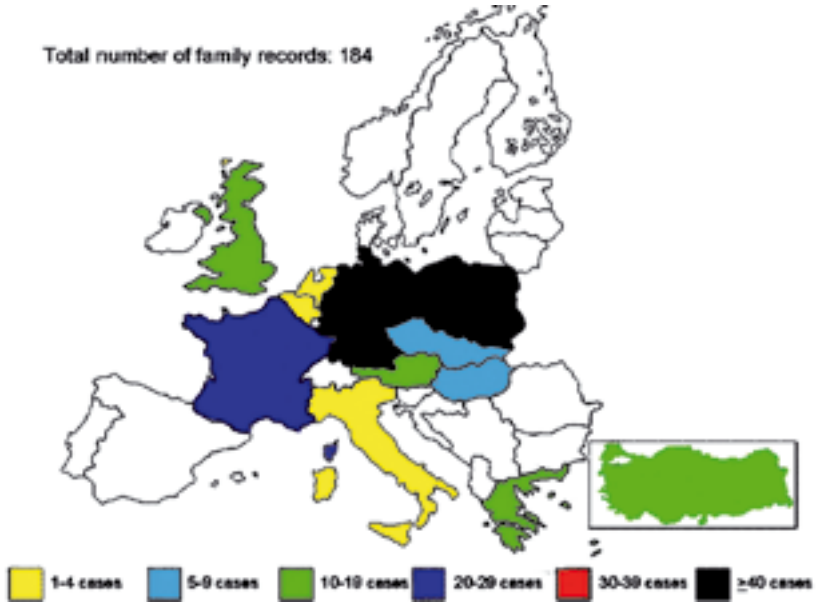
(podano liczbę publikacji i innych form upowszechniania wyników)

EUROWILSON LSHM-CT-2004-503430
Tytuł w języku polskim: „Choroba Wilsona: stworzenie europejskiej klinicznej bazy danych i opracowanie projektu dobranych losowo kontrolowanych badań klinicznych" – projekt koordynowany przez University of Sheffield, Wielka Brytania
Kierownik: doc. dr hab. n. med. Piotr Socha

Realizowane zadanie badawcze: Zbieranie danych nt. zachorowań na chorobę Wilsona od specjalistów z Europy Środkowej i Wschodniej.
Rozwinięto sieć ekspertów w zakresie hepatologii, neurologii i pediatrii, którzy zajmują się pacjentami z chorobą Wilsona. Przeprowadzono szkolenie podczas spotkania w Londynie 2-3 czerwca 2006 oraz w oparciu o indywidualne kontakty drogą mailową. Rozwinięto system raportowania w Niemczech w oparciu o aktywność prof. Schmidta i prof. Mollera, uzyskując istotny wzrost zgłoszeń zachorowań. Spotkanie ekspertów w Marburgu 19 września 2006 pozwoliło na podjęcie kolejnych aktywnych działań w zakresie popularyzacji projektu oraz ewaluacji skali neurologicznej. W ostatnich miesiącach znacznie zwiększyła się liczba zgłaszanych pacjentów z Grecji i Turcji, co należy tłumaczyć rozwinięciem sieci kontaktów w tych krajach i przeszkoleniem grupy lekarzy raportujących. Początkowo nie uwzględniano krajów nie należących do Unii Europejskiej, podjęte starania w Turcji okazały się być jednak bardzo skuteczne. Dlatego prof. Laszlo z Węgier rozpoczął starania włączenia do projektu kolejnych krajów- Rumunii i Bułgarii, oraz krajów byłej Jugosławii (wcześniejsze kontakty umożliwiły nam wprowadzenie do bazy jednego pacjenta z tego regionu).
Pod kierunkiem prof. Anny Członkowskiej walidowano skalę oceny neurologicznej w chorobie Wilsona, przygotowano wstępnie materiał do filmu dydaktycznego dla lekarzy. Obecnie zatrudniono grupę osób do przygotowania filmu i w roku 2007 planowany jest ostateczny montaż filmu i rozpowszechnienie wśród lekarzy zajmujących się chorobą Wilsona, co pozwoli na standaryzację oceny stanu neurologicznego pacjentów. Działania szkoleniowe w tym zakresie finansowane są z przydzielonego budżetu dla Europy Wschodniej w związku z autorstwem i dominującym udziałem ekspertów z tego regionu.
W roku 2006 bez istotnych problemów funkcjonowała internetowa baza danych z dostępem zastrzeżonym (hasłem i specjalną kartą dostępu). W Polsce powołano stowarzyszenie pacjentów z chorobą Wilsona, co stwarza nie tylko wymierne korzyści dla tej grupy chorych, ale pozwala na lepszą weryfikację raportowania zachorowań z terenu naszego kraju, lepszą popularyzację projektu i skuteczniejsze planowanie oraz prowadzenie badań interwencyjnych w przyszłości.
Ostatecznie raportowanie w Europie Wschodniej jest skuteczniejsze niż w Europie Zachodniej, szczególnie dobre wskaźniki raportowania (w odniesieniu do liczebności populacji) odnotowano w Austrii, Polsce, na Węgrzech i w Czechach. Bardzo złe wyniki raportowania odnotowano z terenu Włoch mimo aktywnych działań odpowiedzialnej za ten region

prof. Vegnente. Obecnie podjęte zostaną próby zorganizowania konferencji pod patronatem Komitetu Hepatologicznego ESPGHAN w celu zebrania ekspertów z dziedziny

Ryc. 1 Liczba zgłoszonych pacjentów z chorobą Wilsona z poszczególnych krajów.



Tab. 1: Spodziewane liczby zgłoszeń i faktyczne liczby zgłoszeń pacjentów w poszczególnych krajach

Assumptions:					
prevalence per million of population				19	
Presentation span in years (age 15 to 35)				20	
Country	**Population (m)**	**cases expected/y (12xpop./20)**		**Prospective validated cases on 0 /case**	**observed/ expected**
Austria	8.2	4.92		8	1.6
Belgium	10.4	6.24		1	0.2
Cyprus	0.8	0.48		0	0.0
Czech Republic	10.2	6.12		4	0.7
Denmark	5.4	3.24		0	0.0
Estonia	1.3	0.78		0	0.0
Finland	5.2	3.12		0	0.0
France	60.9	36.54		14	0.4
Germany	82.4	49.44		9	0.2
Greece	10.7	6.42		5	0.8
Hungary	9.9	5.94		9	1.5
Ireland	4	2.4		0	0.0
Italy	58.1	34.86		2	0.1
Latvia	2.3	1.38		0	0.0
Lithuania	3.6	2.16		0	0.0
Luxembourg	0.5	0.3		0	0.0
Malta	0.4	0.24		0	0.0
Netherlands	16.5	9.9		1	0.1
Poland	38.5	23.1		23	1.0
Portugal	10.6	6.36		0	0.0
Slovakia	5.4	3.24		0	0.0
Slovenia	2	1.2		0	0.0
Spain	40.4	24.24		0	0.0
Sweden	9	5.4		0	0.0
United Kingdom	60.6	36.36		11	0.3
				97	

hepatologii dziecięcej i dorosłych w tym kraju. Wskaźniki raportowania posłużą do wyboru krajów, które zostaną włączone do dalszych badań metod leczenia w chorobie Wilsona. Liczebności walidowanych pacjentów w poszczególnych krajach przedstawiono na ryc. 1 i w tab. 1. Rozważamy organizację spotkań w wybranych krajach (np. Czechy, Polska) w celu sprawdzenia systemu raportowania i jego poprawy, gdyż mimo dobrych wskaźników prawdopodobnie nie wszyscy pacjenci są identyfikowani w ramach systemu.

EUROGLYCANET 512131 (LSHM-CT-2005-512131)
Tytuł w języku polskim: „Wrodzone zaburzenia glikozylacji: europejska sieć rozwoju badań, diagnostyki i leczenia rosnącej grupy rzadkich zaburzeń" – projekt koordynowany przez University of Leuven, Belgia
Kierownik: mgr Maciej Adamowicz

W roku 2006 zrealizowano następujące zadania zawarte w trzech pakietach pracy:
1/ WP-3 – rekrutacja pacjentów, uzyskiwanie próbek do badań i ich analiza:
Izoformy transferyny oznaczono w 1226 surowicach pacjentów kierowanych do laboratorium z klinik i poradni IP CZD (974 pacjentów) oraz z ośrodków pediatrycznych z obszaru całego kraju (252 pacjentów). Izoformy transferyny analizowano metodą ogniskowania izoelektrycznego (IEF). Nieprawidłowe wzory izoform transferyny obserwowano u 10 pacjentów. U pacjenta SN z Kliniki Intensywnej Terapii i Patologii Noworodka ŚLAM w Katowicach obserwowano typ I wzoru izoform (%CDT- 47,5). W obrazie klinicznym pacjenta dominowały objawy ze strony wielu narządów i układów. Obecne były cechy dysmorfii charakterystyczne dla deficytu fosfomannomutazy (nisko osadzone, duże uszy, cienka górna warga, wciągnięte brodawki sutkowe, poduszeczki tłuszczowe nad pośladkami, pomarańczowa skóra) oraz uogólnione obrzęki, skaza krwotoczna, trombocytopenia, pancytopenia, wysięk osierdziowy, kardiomiopatia przerostowa i hipoplazja możdżku. Badania enzymatyczne i molekularne (Nijmegen, Leuven) wskazały na rozpoznanie deficytu PMM, (CDG-Ia). U pacjenta KB z Kliniki Neurologii ŚLAM w Katowicach z padaczką nie poddającą się leczeniu obserwowano także nieprawidłowy wzór izoform typu I, ale o mniejszym nasileniu (%CDT=16,6). Ponieważ aktywność PMM w fibroblastach pacjenta była prawidłowa materiał został wysłany do Zurychu w celu analizy profilu oligosacharydów związanych z nośnikiem lipidowym (LLO). U pacjenta ŁK hospitalizowanego w Klinice Gastroenerologii, Hepatologii i Immunologii IP CZD obserwowano wzór izoform typu I (%CDT= 22). Wzór uległ normalizacji w trakcie diety z wykluczeniem galaktozy, co wskazywało na rozpoznanie galaktozemii. Wstępne rozpoznanie potwierdziło badanie enzymatyczne wykonane w IMD w Warszawie. Pacjentka BJ hospitalizowana w Klinice Gastroenerologii, Hepatologii i Immunologii i Klinice Onkologii IP CZD z rozpoznaniem zespołu hemofagocytarnego (ang. HLH – hemophagocytic lymphohistiocytosis) prezentowała do tej pory nie opisany wzór izoform transferyny z bardzo wysoką frakcją asjalo- (29,3%), podwyższoną frakcją monosjalo (7,3%) oraz prawidłową frakcją disjalo- (4,7%). Nieprawidłowy wzór izoform normalizował się w trakcie leczenia immunosupresyjnego, ale wracał do wartości nieprawidłowych w okresach pogorszenia klinicznego. Występowanie uogólnionej hipoglikozylacji N-glikoprotein u pacjentki potwierdziła analiza izoform alfa1-antytrypsyny. Analiza izoform apoCIII wykonana w Nijmegen wykazała

również obniżenie O-glikozylacji. Do tej pory izoformy transferyny nie były badane w HLH i nasze wyniki wskazują na zasadność oceny N- i O-glikozylacji u wszystkich pacjentów z ww. rozpoznaniem. U dwóch pacjentów GM i KR skierowanych na badanie przez Poradnię Chorób Metabolicznych IP CZD obserwowano wzór izoform typu II z podwyższoną frakcją trisjalo- i prawidłową disjalo-. Analiza izoform alfa1-AT nie potwierdziła występowania u ww. pacjentów uogólnionego zaburzenia N-glikozylacji. Takie same nieprawidłowości w transferynie obserwowano u zdrowych matek pacjentów. Przedstawione wyniki wskazują na obecność rzadkiego wariantu genetycznego transferyny. U pacjentek BK i ŁN (Poradnia Chorób Metabolicznych IP CZD, Klinika Neurologii ŚLAM w Katowicach) obserwowano rzadko występujący wzór typu II z podwyższonymi wartościami frakcji trisjalo i disjalo-. Obraz kliniczny pacjentek jest różny. U GK przypomina opisane ostatnio przez Morawę i Wopereis przypadki z cutis laxa i złożonym defektem N- i O-glikozylacji (znaczne dysmorfie jak nisko osadzone uszy, duże ciemię, antymongoidalne szpary powiekowe, małogłowie, nadmiar skóry na tułowiu i udach, zahamowanie rozwoju psycho-ruchowego), natomiast u pacjentki ŁN dominuje postępująca encefalopatia. Przesunięcie katodowe w obrazie izoform alfa1AT potwierdziło uogólniony charakter obniżenia glikozylacji u ww. pacjentek. U kolejnego pacjenta (SA) skierowanego z Poradni Chorób Metabolicznych IP CZD z hipotonią, podwyższonymi aminotransferazami i tendencją do hipoglikemii obserwowano tylko nieznaczne podwyższenie katodowych izoform typu I (%CDT= 14,3). Pacjent pozostaje na diecie bez fruktozy i powtórne badanie izoform powinno potwierdzić albo wykluczyć wrodzoną nietolerancję fruktozy. U pacjenta TA (w wieku 2 miesięcy zapalenie wątroby o nieustalonej przyczynie, anemia, hipoproteinemia, zaburzenie krzepnięcia, hipoglikemia, kwasica mleczanowa) z Oddziału Chorób Metabolicznych IP CZD, wzór izoform typu I (%CDT= 23) nie uległ normalizacji w trakcie diety z wykluczeniem galaktozy i fruktozy co może sugerować występowanie deficytu izomerazy fosfomannozowej (CDG-Ib). Planuje się oznaczenie aktywności PMI w fibroblastach pacjenta.

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

Na zjazdach i spotkaniach w kraju i za granicą przedstawiono: 1/ Złożony defekt N-glikozylacji (CDG-I/IIx) u 11- letniej dziewczynki z sekwencją Pierre Robin'a, przewlekłym zapaleniem wątroby i kardiomiopatią. Adamowicz M., Dądalski M., Socha P., Lefeber D., Wevers RA.

XI Sympozjum Polskiej Grupy Metabolicznej Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego, 9-10 października Pułtusk, prezentacja ustna i materiały zjazdowe.

2/ niespecyficzną prezentację kliniczną wrodzonej nietolerancji fruktozy, która naśladowała wrodzone zaburzenie glikozylacji: Misdiagnosis of congenital disorder of glycosylation (CDG) in two boys with unspecific presentation of hereditary fructose intolerance (HFI) – importance of differential diagnosis. Rokicki D., Giżewska M., Adamowicz M., Mierzewska H., Pollak A, Płoski R., Morava ELefeber D., Wevers RA., Pronicka E.

Euroglycanet meeting in Porto, 26-28 April 2006, Workshop on Clinical Aspects of CDG, prezentacja ustna i abstrakt w materiałach ze spotkania.

3/ Nietypowy wzór izoform transferyny w przebiegu HLH. Adamowicz M. krótka prezentacja ustna na Euroglycanet meeting in Porto, jak wyżej.

Przyjęto do druku (Pediatric Res. oraz Mol.Genet.Metab.) dwie prace:

Increased carbohydrate deficient transferrin (%CDT) and its normalization on dietary treatment as useful biochemical testing for fructosaemia and galactosaemia. Pronicka E.,

Adamowicz M., Kowalik A., Płoski R., Radomyska B., Rogaszewska M., Rokicki D., Sykut-Cegielska J.
Characterisation of two unusual truncating PMM2 mutations in two CDG-Ia patients.
Els Schollen, Liesbeth Keldermans, Paz Briones, Amparo Chabas, Félix Sánchez-Valverde, Maciej Adamowicz, Ewa Pronicka , Ron Wevers, Gert Matthijs
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.
Podczas roboczej wizyty w IP CZD dwie pracownice Zakładu Genetyki Medycznej Ukrainian Children Hospital „OKHMATET" z Kijowa (Ukraina) zostały przeszkolone w zakresie kliniki, biochemii i diagnostyki laboratoryjnej wrodzonych zaburzeń glikozylacji.

EURO-POLICY-PID SP23-CT-2005-006411
Tytuł w języku polskim: „Strategia i harmonizacja badań naukowych w dziedzinie pierwotnych niedoborów odporności (PNO)" – projekt koordynowany przez Karolinska Institute, Szwecja
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Ewa Bernatowska

Wykonane zadania w ramach projektu
I. Wykonanie strony internetowej http://immunologia.czd.pl, która ma służyć informacji i następującym zadaniom:
Strona zawiera aktualne informacje o pierwotnych niedoborach odporności. Odbiorcami będą lekarze zajmujący się diagnostyką i leczeniem pierwotnych niedoborów odporności, lekarze pierwszego kontaktu, organizacje rządowe i pozarządowe, osoby prywatne zainteresowane tą tematyką. Strona jest platformą dla zadań współwykonawców PBZ, na której Polska Grupa Robocza ds. Pierwotnych Niedoborów Odporności zamieszcza standardy diagnostyczne, terapeutyczne dla pierwotnych niedoborach odporności.
II. Współudział w tworzeniu Paneuropejskiego rejestru pierwotnych niedoborów odporności, Paneuropean Registry on line.
Od 02. 2006 wprowadzono do rejestru dane kliniczne i laboratoryjne kolejnych 76 pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności. Podjęto działania na rzecz zwiększenia zgłaszalności pacjentów z zespołem Nijmegen Breakage Syndrom do NBS subregistry on line, podrejestru, utworzonego w ramach Europejskiego Towarzystwa Niedoborów Odporności. Oddział Immunologii pełni rolę administratora tego rejestru.
III. Standardy diagnostyczne pierwotnych niedoborów odporności
Polska Grupa Robocza ds. Pierwotnych Niedoborów Odporności opracowała kryteria rozpoznawania przewlekłej choroby ziarniniakowej, standardy diagnostyczne i terapeutyczne, które uzyskały rekomendacje całej Grupy.
IV. Współpraca z Europejskimi Ośrodkami Diagnostyki i Leczenia Pierwotnych Niedoborów Odporności
We współpracy z Zakładem Immunologii, Uniwersytetu w Rotterdamie kierowanym przez profesora J.J. van Dongena zdiagnozowano kolejnych 10 pacjentów z pierwotnych niedoborów odporności.

V. Organizacja sympozjów edukacyjnych
1. Zorganizowano kolejne, czwarte sympozjum edukacyjne dla młodych immunologów z Europy Centralnej i Wschodniej: The 4th School of Clinical Immunology: Integration for primary immunodeficiency. Sympozjum zorganizowano w Ruciane-Nida, 8-10czerwiec, 2006, zgromadziło 42 uczestników z Ukrainy, Litwy, Polski, Niemiec i Holandii.
2. W dniach 4-7.10.2006 na zjeździe Europejskiego Towarzystwa Niedoborów Odporności uczestniczyło 5 lekarzy Oddziału Immunologii, Pracowni Zgodności Tkankowej oraz pielęgniarka immunologiczna. Zjazd odbył się w Budapeszcie. Prezentowanych było 5 doniesień plakatowych, oraz współprzewodniczenie sesji lmmunologów Centralnej i Wschodniej Europy
3. W dniu 8-9.12.2006 zorganizowano sympozjum pt: „Pierwotne Niedobory Odporności: teraźniejszość i przyszłość", z okazji 25-lecia Oddziału Immunologii. Tematem wiodącym była wczesna diagnostyka i leczenie pierwotnych niedoborów odporności. Uczestnikami byli pediatrzy i lekarze rodzinni, oraz immunolodzy kliniczni z ośrodków diagnostyki pierwotnych niedoborów odporności z Polski. Wykład inauguracyjny wygłosił współpracujący od 2000 z IP CZD, profesor Jacques J.J.M. van Dongen z Uniwersytetu Erazma w Rotterdamie, który został odznaczony orderem „Przyjaciel Centrum Zdrowia Dziecka".

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" – projekt koordynowany przez University of Munich, Niemcy
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Jerzy Socha

Hipoteza badawcza:
– żywienie postnatalne pozwala „programować" fenotyp w wieku późniejszym – badanie długofalowe z wcześniejszą interwencją kliniczną
– kontynuacja obserwacji grupy dzieci włączonej do projektu CHOP przez okres do wieku ukończenia lat 6 (lata 2005-2010)

Materiał: Kohorta dzieci uczestniczących w projekcie CHOP i nadal pozostających w badaniu.
W chwili obecnej w IP CZD 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 wszystkim europejskich ośrodkach) podjęto liczne działania mające na celu zachęcenie do dalszego uczestniczenia.
Z całej kohorty europejskiej „wypadło" dotychczas ok. 20% badanych (pozostało 997 dzieci)
Metody:
– pomiary antropometryczne: po porodzie, w wieku 3, 3 ½, 4, 4 ½, 5, 5 ½, 6 lat
– ankiety: m.in. 3 dniowy zapis żywienia, status socjoekonomiczny, historia medyczna
– badania laboratoryjne – krew: morfologia, IGF-1 (total&free), leptyna, leptin BP, adiponektyna, cholesterol, TG, apolipoproteiny A1 i B, insulina, proinsulina, glukoza, high sensitive CRP
– pomiar ciśnienia tętniczego, bioimpedancji, „intima media thickness", dobowej aktywności fizycznej

Uzyskane wyniki: Badanie w trakcie realizacji – wyniki spodziewane są pod koniec okresu realizacji, czyli za ok. 2-3 lata.

Postępy w realizacji:

- w dn. 15 kwietnia 2005 r projekt został oficjalnie rozpoczęty. W projekcie bierze udział łącznie 47 partnerów, w tym Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka"
- zawarto i podpisano Consortium Agreement.
- 10 sierpnia 2005 r kontrakt został podpisany przez Komisję Europejską oraz wszystkich partnerów.
- opracowano protokół, 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)
- począwszy od kwietnia 2006 pierwsze ze zrandomizowanych dzieci zgłosiły się na 3 wizytę w ramach projektu EARNEST (T42)
- począwszy od października 2007 pierwsze ze zrandomizowanych dzieci zgłosiły się na 4 wizytę w ramach projektu EARNEST (T48)

UTRECHT 6/06/2006/NDON

Tytuł w języku polskim: „Immunopatogeneza chorób przewodu pokarmowego o podłożu zapalnym (choroba trzewna, nieswoiste zapalenie jelit)" – projekt realizowany we współpracy z University Medical Centre Utrecht, Holandia

Kierownik grantu w IP CZD: doc. dr hab. n. med. Bożena Cukrowska

Celem projektu wykonywanego w ramach współpracy z UMC Utrecht w Holandii jest wyjaśnienie molekularnych mechanizmów prowadzących do uszkodzenia bariery jelitowej związanej z rozwojem celiakii i nieswoistych zapaleń jelit (IBD).

Materiał i metody: Zespół IP CZD wykona ocenę jakościowo-ilościową komórek nacieku zapalnego i ich aktywności metodami immunohistochemicznymi i immunofluorescencyjnymi z zastosowaniem technik morfometrycznych, ocenę aktywności enterocytów, poprzez analizę ekspresji receptorów TLR i szlaków sygnalizacyjnych (WNT i Notch) w skrawkach tkankowych metodami immunohistochemicznymi i morfometrycznymi, ocenę ultastrukturalną połączeń międzykomórkowych w nabłonku jelitowym, analizę morfologii enterocytów i mikrokosmków z zastosowaniem technik mikroskopii elektronowej, analizę morfometryczną ekspresji białek kodowanych przez geny wykazujące zróżnicowanie w badaniach genetycznych grupy z UMC Utrecht, korelację poziomu autoprzeciwciał z zaburzeniami bariery jelitowej oraz izolację i bankowanie materiału genetycznego (DNA i RNA) pacjentów z celiakią i IBD.

Wyniki: Na obecnym etapie trwania projektu (3 miesiące) gromadzimy materiał niezbędny do zaplanowanych badań. Wyizolowano DNA i RNA z krwi obwodowej 15 pacjentów (w tym 6 pacjentów z chorobą trzewną). U wszystkich ww. pacjentów oceniono obecność autoprzeciwciał skierowanych przeciwko endomyzjum (EmA) i transglutaminazie tkankowej (tTG-Ab). Zabezpieczono również bioptaty pobrane od 3 pacjentów do badań immunoenzymatycznych i ultrastrukturalnych.

SPRAWOZDANIA Z REALIZACJI PROJEKTÓW NAUKOWO-BADAWCZYCH WSPÓŁFINANSOWANYCH ZE ŚRODKÓW ZAGRANICZNYCH – granty 5 Programu Ramowego UE ukończone w 2006 r.

(podano pełną informację o publikacjach będących wynikiem realizacji grantów)

ARVC/D QLG1-CT-2000-01091

Tytuł w języku polskim: „Arytmogenna kardiomiopatia/dysplazja prawej komory: rejestr kliniczny i baza danych, ocena terapii, rejestr badań patologicznych, bank DNA" – projekt koordynowany przez Universita degli Studi de Padova, Włochy

Kierownik grantu w IP CZD: doc. dr hab. n. wet. Elżbieta Czarnowska

Realizowane zadanie: Elektron Microscopy Registry

Badania tkanek mięśnia sercowego prawej komory pobranych metodą biopsji endomiokardialnej od chorych nie spełniających wszystkich klinicznych kryteriów rozpoznania choroby (MacKenna i wsp. 1994) lub z objawami jednocześnie toczącego procesu zapalnego lub gdy zmiany strukturalne występują także w ścianie lewej komory serca dając obraz kardiomiopatii rozstrzeniowej pełnią nie tylko ważną rolę diagnostyczną, ale także są ważne dla poznania patogenezy arytmogennej kardiomiopatii/dysplazji prawej komory (AK/DPK). Celem badań ultrastruktury kardiomiocytów ze szczególnym uwzględnieniem struktury połączeń międzykomórkowych, cytoszkieletu komórkowego i aparatu kurczliwego było znalezienie specyficznych cech choroby na poziomie komórek, które pozwoliłyby wyjaśnić patofizjologię choroby i mechanizm zastępowania mięśnia sercowego tkanką włóknistą i tłuszczową.

Materiał i metody: Materiał do badań kwalifikowano na podstawie objawów klinicznych i wyników badań histopatologicznych. Materiał mięśnia sercowego chorych z AK/DPK stanowiły bioptaty mięśnia sercowego (32 pts) oraz fragmenty mięśnia pobrane z serc wyszczepianych (5 pts) i osób zmarłych z powodu AK/DPK (5 pts). Materiał kontrolny pochodził z serc chorych z kardiomiopatią rozstrzeniową (DCM, 20 pts), niewydolnością serca (HF, 10 pts) lub zapaleniem mięśnia sercowego (MC, 15 pts) oraz przeszczepianych zdrowych serc (C, 10 pts, biopsja wykonana przed przeszczepem). Badania immunohistochemiczne wykonywano na skrawkach tkanek utrwalanych w 4 % buforowanej formalinie i przechowywanych w blokach parafinowych, ultrastrukturalne na skrawakch utrwalonych w 2.5% glutaraldehydzie w buforze kakodylowym i przechowywanych w blokach eponowych, a cytochemiczne na skrawkach mrożonych.

Ultrastrukturę kardiomiocytów analizowano w korelacji z cechami ultraimmuno- i immunohistochemicznymi aparatu kurczliwego, cytoszkieletu (rozmieszczenia i ekspresji desminy, titiny, β-tubuliny i winkuliny), połączeń międzykomórkowych (rozmieszczenia i ekspresji β-kateniany, plakoglobiny, desmoplakiny), aktywacji jader komórkowych (apoptoza badana metodą TUNEL, rozmieszczenie i ekspresja PPARγ), aktywności mitochondriów (ekspresja enzymów łańcucha oddechowego SDH i COX), zmiany fenotypu komórkowego (α-aktyna mięśni gładkich, wimentyna, PAS i PAS z diastazą), uszkodzenia szlaku sygnałowego Wnt-1 – PPARγ.

Wyniki: Porównywano cechy ultrastrukturalne kardiomiocytów typowych dla izolowanej AK/DPK lub współistniejącej z zapaleniem mięśnia sercowego oraz kardiomiopatii

rozstrzeniowej i izolowanego zapalenia mięśnia sercowego. Analiza morfometryczna wykazała, że specyficzne dla AK/DPK zmiany dotyczą głównie połączeń międzykomórkowych. W AK/DPK występują długie desmosomy (średnia długość 0.31±0.08 μm vs 0.23±0.1 μm vs 0.16±0.08 μm u chorych z AK/DPK vs. DCM vs C), jest ich mniej we wstawce (3.34±0.9 vs 4.2±0.8 vs 5.54±2.3 u chorych z AK/DPK vs. DCM vs C), w obszarze desmosomów występuje większa szczelina między błonami komórkowymi sąsiednich komórek (29.33±8.95nm vs 24.21±2.1 nm vs 21.78±3.42 nm u chorych z AK/DPK vs. DCM vs C), często widoczne są serie bardzo krótkich desmosomów, połączenia typu fascia adherens są dłuższe niż w sercach DCM lub sercach zdrowych (42.49±20.36 μm vs 28.39±5.1 μm vs 27.18±10.72 μm u chorych z AK/DPK vs. DCM vs C).
Badania ultrastrukturalne nie potwierdziły występowania apoptozy w AK/DPK w stopniu, na jaki wskazywały badania immunohistochemiczne skrawków mięśnia sercowego metodą TUNEL.
W przebiegu AK/DPK w niektórych kardiomiocytach zlokalizowanych na granicy z tkanką tłuszczową lub włóknistą obserwowano uszkodzenie ciągłości aparatu kurczliwego (związany z zanikiem miofilamentów), nagromadzenie glikogenu, zanik siateczki śródplazmatycznej i T – kanalików, występowanie polimorficzych mitochondriów i silnie rozproszonej chromatyny w jądrze komórkowym. Ponadto w tych komórkach, podobnie jak w kardiomiocytach o cechach komórek płodowych, występowały włókienka α-aktyny mięśni gładkich. Wymienione cechy ultrastrukturalne i immunohistochemiczne mogą wskazywać na zachodzący w AK/DPK proces odróżnicowania się kardiomiocytów.

W AK/DPK, w wielu kardiomiocytach występowały olbrzymie krople lipidowe lub wakuole oraz w przestrzeni około jądrowej liczne profile aparatu Golgiego. W tych samych sercach niektóre obszary mięśnia sercowego charakteryzowała słaba ekspresja lub brak ekspresji Wnt-1 oraz słaba ekspresja β-kateniny, a jądra komórkowe kardiomiocytów nasilona ekspresja PPARγ. Pomimo, że metodą immunohistochemiczną nie stwierdzono w tych komórkach występowania wimentyny – białka cytoszkieletu adipocytów, to nie można wykluczyć, że tkanka tłuszczowa pojawiająca się w czasie rozwoju choroby powstaje w wyniku transróżnicowania się kardiomiocytów w komórki tłuszczowe.
W badaniu mikroskopowo-elektronowym w sercach chorych z AK/DPK w kardiomiocytach widoczne były liczne płytki przylegania, a cytoszkielet tworzył nieregularny układ w rejonie linii Z, kanalików T i w obszarze okołojądrowym. Badania immunohistochemiczne wykazały w tkance mięśnia sercowego PK chorych z AK/DPK słabą 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 zarówno w tkance o prawidłowej morfologii jak 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 DCM i HF kardiomiocyty z cechami uszkodzenia cytoszkieletu były jednorodnie rozmieszczone w badanej tkance. Nie można wykluczyć, że uszkodzenie cytoszkieletu komórkowego w sercach z AK/DPK zarówno elementów utrzymujących sarkomery jak i inne organella komórkowe oraz po-

średniczących w przekazywaniu sygnałów z macierzy pozakomórkowej do komórki może prowadzić do uruchomienia procesów związanych ze zmianą fenotypu kardiomiocytów na płodowy (odróżnicowanie) lub ich transróżnicowania w komórki tłuszczowe. Występowanie wśród prawidłowych kardiomiocytów skupisk komórek z uszkodzonym cytoszkieletem może wskazywać, że jego uszkodzenie nie jest efektem przebudowy mięśnia sercowego towarzyszącego rozwojowi choroby i zaburzeń w kontakcie macierz pozakomórkowa – receptor integrynowy, a raczej cechą charakterystyczną AK/DPK. Na obecnym etapie badań nie wiadomo, co inicjuje zmiany w cytoszkielecie komórkowym.
Badania ultrastrukturalne w połączeniu z immunohistochemicznymi ukierunkowały badania genetyczne na poszukiwanie mutacji genowych dla białek wchodzących w skład połączeń międzykomórkowych. Obecnie znane są mutacje w genach kodujących plakoglobinę, desmoplakinę, plakofilinę-2 i desmoglein-2. Badania prowadzone przez grupę A. Rampazzo wśród badanych 21 pacjentów u 10 chorych (48%) wykazały występowanie mutacji w genie kodującym desmoplakinę, u 3 chorych w genie palakofiliny-2, a u 4 chorych w genie desmogleiny-2 [Basso, Czarnowska i wsp. 2006]. Ponadto, znalezione cechy ultrastrukturalne kardiomiocytów pozwalają wyjaśnić patofizjologię AK/DPK m.in. mechanizm powstawania u chorych zaburzeń rytmu zagrażających życiu.

Prace w piśmiennictwie zagranicznym:

Basso C., Wichter T., Danieli G.A., Corrado D., Czarnowska E., Fontaine G., McKenna W.J., Nava A., D'Alessi F., Thiene G.: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: clinical registry and database, evaluation of therapies, pathology registry, DNA banking. Eur. Heart J. 2004, 25:531-534

Basso C., Czarnowska E., Barbera M.D., Bauce B., Beffagna G., Włodarska E.K., Pilichou K., Ramondo A., Lorenzon A., Woźniak O., Corrado D., Daliento L., Danieli G.A., Valente M., Nava A., Thiene G., Rampazzo A.: Ultrastructural evidence of intercalated disc remodelling in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: an electron microscopy investigation on endomyocardial biopsy. Eur. Heart J. 2006, 27:1847-1854

Prace w piśmiennictwie polskim:

Czarnowska E., Woźniewicz B., Cukrowska B., Sowińska A.: Apoptosis in endomyocardial biopsies in paediatric causes of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Annals Diagn. Paediatric Pathol. 2001, 5:67-70

Czarnowska E., Włodarska E.K., Zaleska T.: Arytmogenna kardiomiopatia (dysplazja) prawej komory: etiologia, objawy, diagnostyka i leczenie. Kardiologia Pol. 2003, 58:58-62

Czarnowska E., Grajkowska W.: Zapalenie mięśnia sercowego. Znaczenie biopsji endomiokardialnej w diagnostyce i kwalifikacji do leczenia. Kardiologia Polska 2004, 60:377-381

E.K. Włodarska, E. Czarnowska.: Biopsja endomiokardialna w arytmogennej kardiomiopatii prawej komory – aspekty poznawcze i kliniczne. Postępy w Kardiologii Interwencyjnej 2005, 1:129-134

Czarnowska E., Włodarska E.K.: Arytmogenna Kardiomiopatia prawej komory (AKPK): cechy patomorfologiczne, objawy kliniczne, diagnostyka i leczenie. Standardy Medyczne 2006, 3:153-160

Włodarska E.K., Czarnowska E.: Arytmogenna kardiomiopatia/ dysplazja prawej komory – mutacje białek i ich znaczenie patofizjologiczne. Kardiologia po Dyplomie 2006, 4:68-77

Streszczenia prac w piśmiennictwie zagranicznym:
Czarnowska E., Woźniewicz B., Cukrowska B., Sowińska A.: Apoptosis and structural and metabolic dysfunction or injury of cardiomyocytes in arrhythmogernic right ventricular cardiomyopathy. Eur. Heart J. 2002, 23:5

Czarnowska E., Woźniewicz B., Cukrowska B.: Some aspects of structural metamorphosis of cardiomyocytes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Eur. Heart J. 2003, 24:557

Basso C., Della Barbera M., Valente M., Włodarska E., Bauce B., Rampazzo A., Thiene G., Czarnowska E.: Desmosome in arrhythomgenic right ventricular cardiomyopathy: an ultrastructural investigation of intercalated discs on endomyocardial biopsy. Eur. Heart J. 2004; 25:113

Czarnowska E., Pronicki M., Grajkowska W., Turska-Kmieć A., Kawalec W., Woźniewicz B.: Cardiomyocyte remodeling, a new aspect of arrhytmogenic right ventricular cardiomyopathy. Virchows Archiv. 2005, 447:461

Czarnowska E., Cukrowska B., Brudek M., Włodarska E.K., Turska-Kmieć A., Woźniewicz B.: Lack of Wnt-1 signaling and high expression of PPARgamma in some cardiomyocytes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Eur. Heart J. 2005, 26:398

Basso C., Della Barbera M., Valente M., Włodarska E.K., Bauce B., Nava A., Czarnowska E., Thiene G.: Ultrastructural evidence of intercalated disc remodeling in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Eur. Heart J. 2005, 26:195

Czarnowska E., Brudek M., Włodarska E.K., Turska-Kmieć A., Ziółkowska L., Kawalec W., Pronicki M.: Impairment of cardiomyocyte cytoskeleton in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Eur. Heart J. 2006, 27, supl.:956

Streszczenia prac w piśmiennictwie polskim:
Czarnowska E., Cukrowska B., Woźniewicz B.: Does the inflammmatory process play a role in the pathogensis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy?. Central Eur. J. Immunol. 2002, 27:19

Czarnowska E., Woźniewicz B., Cukrowska B.: Transdifferentiation of myocytes observed in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Polish J. Pathol. 2003, 68:15

Turska-Kmieć A., Ziółkowska L., Kawalec W., Bieganowska K., Rękawek J., Kubicka K., Kościesza A., Szymaniak E., Daszkowska J., Sobielarska D., Brzeźińska G., Czarnowska E., Kmieć T.: Biopsja endomiokardialna u dzieci z arytmią komorową. Folia Cardiologica 2004, 11:4

Basso C., Della Barbera M., Valente M., Włodarska E., Bauce B., Rampazzo A., Thiene G., Czarnowska E.: Desmosomes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: an ultrastructural investigation of intercalted disc on endomyocaridal biopsy. Polish Heart J. 2004, 61, supl. 3:P618

Turska-Kmieć A., Ziółkowska L., Kawalec W., Rękawek J., Czarnowska E., Biernatowicz M., Daszkowska J., Kościesza A., Szymaniak E., Bieganowska K.: Usefulness of endomyocardial biopsy in diagnosis and treatemnt of children with ventricular arrhythmias. Polish Heart J. 2004, 61, supl. 3:O 079

Turska-Kmieć A., Ziółkowska L., Kawalec W., Bieganowska K., Czarnowska E., Rękawek J., Szymaniak E., Raszek M., Sobielarska D., Kościesza A.: Comparison of clinical course of ventricular arrhthmias in children with results of endomyocardial biopsy. Polish Heart J. 2004, 61, supl. 3:O 749

Czarnowska E., Basso C., Della Barbera M., Valente M., Włodarska E., Bauce B., Rampazzo A., Thiene G.: Ultrastructure of junctions at intercalated discs in ARVC: morhpometric study. Polish J. Pathol. 2005, 56, supl. 1:6

Czarnowska E., Cukrowska B., Brudek M., Włodarska E.K., Turska-Kmieć A., Kawalec W., Kluge B. Woźniewicz B.: Expression of β-catenin, Wnt-1 and PPARγ in myocardium of patients with in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Folia Histochem. Cytobiol. 2005, 43, supl. 1:88

Czarnowska E., Basso C., Della Barbera M., Valente M., Włodarska E.K., Bauce B., Nava A., Thiene G.: Ultrastructure of junctions at intercalated discs in ARVC: morphometric analysis. Polish J. Pathol. 2005, 56:6

ESCAPE-TRIAL QLG1-CT-2002-00908
Tytuł w języku polskim: „Badania komórkowych mechanizmów postępu choroby i farmakoterapia przewlekłej niewydolności nerek u dzieci" – projekt koordynowany przez Universitaetsklinikum Heidelberg, Niemcy
Kierownik grantu w IP CZD: prof. dr hab. n. med. Ryszard Grenda

ESCAPE Trial był zaprojektowanym na 4 lata, wieloośrodkowym badaniem klinicznym, realizowanym w Europie.
Podstawy i cele badania: Podstawowe cele ESCAPE Trial obejmowały: – zbadanie, czy farmakologiczna blokada ACE, oparta na podawaniu ramiprylu, jest skutecznym postępowaniem w zakresie spowalniania postępu przewlekłej choroby nerek u dzieci z różnymi

wrodzonymi i nabytymi schorzeniami układu moczowego; – zbadanie, czy postęp CKD u pacjentów otrzymujących stałą dawkę ramiprylu może być dodatkowo zwolniony poprzez dodanie kolejnego leku hipotensyjnego i (wskutek tego działania) utrzymywanie ciśnienia krwi < 50 percentyla normy; – zbadanie potencjalnego wpływu zaburzeń molekularnych i biochemicznych na postęp choroby i efektywność farmakoterapii, – identyfikacja czynników determinujących chorobowość układu sercowo-naczyniowego u dzieci i młodzieży z przewlekłą chorobą nerek

Materiał kliniczny ESCAPE Trial (w całości):

– 468 dzieci objęto badaniem przesiewowym,
– u 400 dzieci włączono do leczenia ramipryl,
– tych chorych następnie randomizowano do grupy „konwencjonalnego" lub zintensyfikowanego leczenia hipotensyjnego,
– 344 pacjentów ukończyło 12, 288 dzieci 24 miesiące, a 238 – 36 miesięcy obserwacji,
– dodatkowo, wybranymi, nieinwazyjnymi badaniami objęto ponad 350 dzieci zdrowych, celem ustalenie norm populacyjnych wybranych parametrów.

Podsumowanie wyników obserwacji i badań.

1. Wykazano skuteczność ramiprylu w zakresie efektu hipotensyjnego i obniżającego białkomocz; ustalono wartości predykcyjne białkomoczu w zakresie wpływu na postęp CKD.
2. Wykazano obecność korelacji między zakresem niewydolności nerek w przebiegu CKD u dzieci, a rytmem ciśnienia tętniczego w ciągu doby.
3. Wykazano częstość występowania poszczególnych odmian przerostu lewej komory serca u dzieci z CKD na podstawie standaryzowanego badania ECHO wykonanego w powtarzany sposób u 156 chorych i 133 dzieci zdrowych – tj. grupy kontrolnej. Zarówno koncentryczny jak rozstrzeniowy typ remodelingu lewej komory występował już na wczesnym etapie CKD, także u dzieci młodszych wiekiem (odpowiednio 10 i 21 %). Zidentyfikowano czynniki ryzyka rozwoju przerostu lewej komory: – niskie stężenie hemoglobiny, – niższa wartość GFR, młodszy wiek, wyższa wartość wskaźnika masy ciała, podwyższona wartość CRP (próg > 10 mg/dl). Leczenie ramiprylem spowodowało istotne obniżenie wielkości lewej komory serca.
4. Wykazano występowanie istotnie wyższych stężeń homocysteiny w surowicy dzieci z CKD. W odróżnieniu od dzieci zdrowych (grupa kontrolna), u pacjentów z CKD wartości Hcys nie wykazały korelacji z wiekiem, płcią, wartością parametrów antropometrycznych, wartościami ciśnienia krwi, ani typem pierwotnej neuropatii.
5. Analizowano DNA 345 chorych i 145 dzieci zdrowych w kierunku obecności polimorfizmów genów związanych z budową podocytów. Techniką SnapShot analizowano 4 warianty missense NPHS1 (genu kodujący nefrynę), 15 wariantów missense NPHS2 (genu kodującego podocynę) oraz polimorfizm promotora NPHS2. Badano także polimorfizm genu AGTR2, kodującego receptor angiotensyny II (100 zdrowych i 200 chorych płci męskiej).

Wykazano obecność mutacji NPHS1 i NPHS2 u 17 chorych z KDD na podłożu zespołu nerczycowego.

Wykazano także obecność delecji w obrębie NPHS1 u 9 chorych z nefronoftyzą.

Wykazano także obecność wariantów typu missense w obrębie genów EYA1, PAX2 i HNF1b u chorych z hipo/dysplazją nerek [publikacja w przygotowaniu].

Wykazano także obecność 13 różnych polimorfizmów genów układu renina-angiotensyna. Oceniane są korelacje genotypowo-fenotypowe. Wykazano, że aktywność konwertazy angiotesyny jest różna u chorych z genotypem DD, ID i II ACE, niemniej nie wykazano różnic między tymi podgrupami w zakresie reakcji na leczenie ramiprylem, którego stosowanie podobnie obniżyło aktywność ACE.

I. Części badania zrealizowane w Instytucie „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka"

1. Opracowano (we współpracy z ośrodkiem w Heidelbergu) normy populacyjne w zakresie IMT i podatności tętnicy szyjnej wspólnej u 247 dzieci zdrowych, wykazując korelację z wiekiem, wzrostem, wskaźnikiem masy ciała, wartością ciśnienia skurczowego i ciśnienia tętna. Normy te służą wiarygodnej ocenie wyników badań IMT wykonywanych u dzieci.
2. Oceniono częstość występowania, nasilenie i korelacje kliniczne stwardnienia naczyń tętniczych u dzieci z CKD, chorych dializowanych oraz chorych po transplantacji nerki. Wykazano korelację IMT z zakresem nasilenia mocznicy, sposobem farmakoterapii zaburzeń wapniowo-fosforanowych i wielkością dawki stosowanych leków (wiążących fosforany). Wykazano częściową odwracalność tych zaburzeń po udanej transplantacji nerki.
3. Oceniano wydalanie z moczem aktywnych biomarkerów odpowiedzialnych za neoangiogenezę i procesy włóknienia zrębu nerek u 319 dzieci z CKD oraz 101 zdrowych (grupa kontrolna): ET-1, $VEGF_{165}$ i TGFb1. W analizie przekrojowej wykazano korelację między wydalaniem $VEGF_{165}$ i TGFb1, a wiekiem i zakresem niewydolności nerek, bez związku z wielkością białkomoczu. Po podzieleniu populacji badanej (n=319) na podgrupy pod względem typu pierwotnej choroby nerek wykazano, że wydalanie z moczem biomarkerów jest najwyższe u dzieci z nefropatią zaporową. Wykazano także dodatnią korelację między wydalaniem TGFb1 and $VEGF_{165}$ zarówno u dzieci zdrowych, jak u chorych z CKD.

Wykazano, że przewlekłe stosowanie ramiprylu nie powoduje zmian wydalania ET-1, VEGF165 i TGFb1 perspektywie 12 i 24 miesięcy obserwacji w całej populacji chorych, ale powoduje zmniejszenie wydalania TGFb1 w podgrupie chorych z neuropatią zaporową. Wydalanie ET-1 z moczem istotnie narasta po upływie 24 miesięcy terapii ramiprylem, co poprzedza obserwowany efekt „ucieczki" tj. ponownego zwiększenia wydalania białka z moczem po tym czasie, pomimo kontynuacji farmakoterapii.

Prace w piśmiennictwie zagranicznym:

Wuhl E., Hadtstein Ch., Mehls O., Schaefer F., And the ESCAPE Trial Group (incl. Litwin M., Grenda R.). Home, clinic and ambulatory blood pressure monitoring in children with chronic renal failure. Pediatr. Res. 2004, 33:492-497

Wuhl E., Hadtstein C., Mehls O., Schaefer F., ESCAPE Trial Group, (incl. 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, 16:746-754

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, 16:1494-1500

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, 23:1707-1715

Streszczenia prac w piśmiennictwie zagranicznym:
Jourdan C., Wuhl E., Litwin M., Fahr K., Schenk P., Grenda R., Schaefer F., Troger J.: Normawerte der Intima-Media-Dicke und funktioneller Parameter der A. Corotis Communis bei Jugendlichen und Verglech mit Patienten mit chronischer Niereninsuffiziens – Eine sonographische Evaluation. Der Radiologie 2004, 44:918

Wuhl E., Litwin M., Jourdan C., Fahr K., Troger J., Grenda R., Schaefer F.: Increased carotid intima-media thickness and vascular stiffness in children with chronic renal failure. J. Am. Soc. Nephrol. 2004, 15:316A

Wuhl E., Litwin M., Jourdan C., Fahr K., Trelewicz J., Jobs K., Grenda R., Troger J., Schaefer F.: Increased intima-media thickness and reduced elasticity of carotid arteries in children and adolescents with chronic renal failure. J. Hypertension 2004, 22, supl. 2:S60

Wuhl E., Mehls O., Schaefer F., And the ESCAPE Trial Group (incl Litwin M., Grenda R.): Antihypertensive and antiproteinuric efficacy of ramipril in children with chronic renal failure. Kidney Int. 2004, 60:768-776

Litwin M., Wuhl E., Jourdan C., Jobs K., Grenda R., Troeger J., Schaefer F.: Intima-media thickness and stifness of carotid arteries in children chronic renal failure. Pediatr. Nephrol. 2004, 19:C69

Grenda R., Janas R., Litwin M., Mehls O., Schaefer F.: Renal entothelin-1 (ET-1) turnover and urinary excretion of vascular endothelial growth factor (VEGF) in children with chronic renal failure (CRF): preliminary results. Pediatr. Nephrol. 2004, 19:C193
Jourdan C., Fahr K., Litwin M., Wuhl E., Trelewicz J., Jobs K., Grenda R., Schenk P., Schaefer F., Troeger J.: Ultrasound evaluation of intima-media thickness (IMT) and elastic properties – distensibility, stiffness, and incremental modulus of elasticity – of the common carotid artery (CCA) as a marker of early vascular damage in children with chronic renal failure (CRF) and reference values. Pediatr. Radiol. 2004, 34, supl. 2:S129

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, 20:C48

Litwin M., Grenda R., Wuhl E., Schaefer F., Mehls O.: Reversibility of uremic arteriopathy after successful renal transplantation. Pediatr. Transplant. 2005, 9, supl. 6:54

Streszczenia prac w piśmiennictwie polskim:
Litwin M., Jourdan C., Wuhl E., Fahr K., Trelewicz J., Śladowska J., Niemirska A., Troger J., Schaefer Franz, Wierzbicka A., Wawer Z., Syczewska M., Grenda R.: Ciśnienie tętna jest głównym predyktorem grubości kompleksu błona wewnętrzna-błona środkowa tętnic szyjnych u zdrowych, normotensyjnych dzieci i młodzieży. Nadciśn. Tętn. 2004, 8:11

Litwin M., Jourdan C., Wuhl E., Fahr K., Trelewicz J., Śladowska J., Troger J., Schaefer F., Syczewska M., Grenda R.: Czy polska młodzież jest grupą ryzyka sercowo-naczyniowego – wstępne wyniki badań wieloośrodkowych. Nadciśn. Tętn. 2004, 8:59

Litwin M., Jobs K., Wuhl E., Joubert C., Fahr K., Trelewicz J., Wawer Z., Wierzbicka A., Troger J., Schaefer F., Grenda R.: Kompleks śródbłonek-błona wewnętrzna (IMT) i własności elastyczne tętnic u dzieci z przewlekłą niewydolnością nerek (pnn): wieloośrodkowe badanie kontrolowane. Probl. Lek. 2004, 2, suppl.

CHOPIN QLK1-CT-2001-00389
Tytuł w języku polskim: „Otyłość u dzieci programowana przez żywienie niemowląt" – projekt kordynowany przez University of Munich, Niemcy
Kierownik grantu w IP CZD: prof. dr hab. n. med. Jerzy Socha

Hipoteza badawcza:
- Czy wysoka zawartość białka w diecie niemowląt jest czynnikiem ryzyka późniejszej otyłości? Czy możliwe jest wpływanie na to ryzyko poprzez odpowiednią modyfikację diety niemowląt?

Materiał:
- Badanie wieloośrodkowe, prospektywne, randomizowane, z podwójnie ślepą próbą
- 5 państw w badaniu klinicznym (Belgia, Hiszpania, Niemcy, Polska, Włochy)
- 1250 noworodków (po 250 w każdym z uczestniczących w randomizacji ośrodków, w tym IP CZD)
- 3 grupy dzieci
  - mieszanka A (wyższy stosunek białko/tłuszcze)
  - mieszanka B (niższy stosunek białko/tłuszcze)
  - Karmione piersią – grupa porównawcza

Metody:
- pomiary antropometryczne: po porodzie, w wieku 3, 6, 12, 24 miesięcy
- ankiety: m.in. 3 dniowy zapis żywienia, status socjoekonomiczny, historia medyczna
- badania laboratoryjne – mocz: wskaźnik wapń/kreatynia, wskaźnik C-peptyde/kreatynina, kw. orotowy, osmolarność
- badania laboratoryjne – krew: IGF-1 (total&free), IGF BP 2 & 3, leptyna, leptin BP, adiponektyna, glukoza, ferrytyna, morfologia, profil aminokwasów, kreatynina, mocznik
- USG nerek

Uzyskane wyniki: W roku 2006 zakończono realizację projektu CHOP, ale grupa dzieci biorących dotąd udział, w tym projekcie aktualnie uczestniczy w kolejnej fazie badania,

realizowanej w ramach projektu EARNEST. Z całej kohorty „wypadło" ok. 20% badanych (pozostało 997 dzieci).
Stwierdzono m.in.
- istotne zróżnicowanie pomiędzy poszczególnymi 5 krajami w zakresie:
  - parametrów antropometrycznych niemowląt
  - spożycia makroelementów w diecie niemowląt
  - parametrów demograficznych rodziców
  - palenie tytoniu przez kobiety

Obserwowane różnice będą przedmiotem dalszych analiz i opracowań
- brak różnic istotnych statystycznie pomiędzy grupami A i B w zakresie:
  - wiek ciążowy
  - urodzeniowa masa ciała
- brak różnic istotnych statystycznie w ilości przyjmowanych kalorii pomiędzy grupami A i B
- brak różnic istotnych statystycznie w ocenianych parametrach socjoekonomicznych i paleniu tytoniu pomiędzy grupami A i B
- brak statystycznie znamiennej różnicy pomiędzy grupą A i B w masie ciała w wieku 24 m-cy
- brak statystycznie znamiennej różnicy pomiędzy grupą A i B w długości ciała w wieku 24 m-cy
- brak statystycznie znamiennej różnicy pomiędzy grupą A i B w stężeniu leptyny
- istotna statystycznie różnica pomiędzy grupą A i B w zakresie stosunku wagi do długości ciała (wyższa w grupie o wyższym spożyciu białka w diecie) – potwierdzenie hipotezy badawczej
- istotna statystycznie różnica pomiędzy grupą A i B w zakresie BMI (wyższa w grupie o wyższym spożyciu białka w diecie) – potwierdzenie hipotezy badawczej
- istotna statystycznie różnica pomiędzy grupą A i B w zakresie IGF – 1 (wyższy poziom w grupie o wyższym spożyciu białka w diecie) – potwierdzenie hipotezy badawczej

Prace w piśmiennictwie zagranicznym:

Socha P., Janas R., Dobrzańska A., Koletzko B., Broekaert I., Brasseur D., Sengier A., Giovannini M., Agostoni C., Monasterolo R.C., Mendezs G., EU Childhood Obesity Study Team. Insulin like growth factor regulation of body mass in breastfed and milk formula fed infants. Data from EU Childhood Obesity Programme. Adv. Exp. Med. Biol. 2005, 569:159-63.

Gruszfeld D., Janas R., Socha J., Koletzko B., Broekaert I., Brasseur D., Sengier A., Giovannini M., Agostoni C., Monasterolo R.C., Luque V., EU Childhood Obesity Study Team. Appetite control in breastfed and milk formula fed infants. Adv. Exp. Med. Biol. 2005, 569:233-234

STATUTOWE ZADANIA BADAWCZE REALIZOWANE W 2006 ROKU

Lp.	Tytuł zadania	Kierownik zadania	Jednostka organizacyjna
1	Przydatność mikrodializy w monitorowaniu zaburzeń metabolicznych w okresie okołooperacyjnym u noworodków i niemowląt poddawanych zabiegom kardiochirurgicznym.	doc. dr hab. n. med. Janusz Świetliński	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
2	Ocena przydatności oznaczania poziomu prokalcytoniny w surowicy krwi w diagnostyce oraz w monitorowaniu skuteczności leczenia respiratorowego zapalenia płuc u pacjentów Oddziału Intensywnej Terapii.	dr n. med. Marek Migdał	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
3	Choroba Crohn'a u dzieci – ocena planowanego leczenia.	dr n. med. Hor Ismail	Klinika Chirurgii i Transplantacji Narządów
4	Optymalizacja postępowania diagnostycznego i leczniczego u dzieci z olbrzymimi naczyniakami wątroby.	dr n. med. Ludmiła Bacewicz	Klinika Chirurgii i Transplantacji Narządów
5	Ocena udziału zakażenia wirusem cytomegalii w patogenezie uszkodzenia wątroby u dzieci do 3 roku życia: efekty leczenia cytomegalii gancyklowirem w obserwacji długofalowej.	doc. dr hab. n. med. Joanna Pawłowska,	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
6	Odległe wyniki leczenia interferonem alfa dzieci z HBV.	doc. dr hab. n. med. Marek Woynarowski	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
7	Postępowanie diagnostyczno – lecznicze w polipach jelita grubego u dzieci i młodzieży.	dr n. med. Mikołaj Teisseyre	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
8	Optymalizacja leczenia żywieniowego w nieswoistych zapaleniach jelit u dzieci (IBD).	prof. dr hab. n. med. Józef Ryżko	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
9	Ryzyko inwazyjnych zakażeń pneumokokowych u pacjentów bez śledziony.	prof. dr hab. n. med. Ewa Bernatowska	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
10	Ocena funkcji motorycznych przełyku i częstości występowania refluksu żołądkowo-przełykowego oraz powikłań płucnych u dzieci chorych na twardzinę układową.	doc. dr hab. n. med. Danuta Celińska-Cedro	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
11	Niedobór alfa-1 antytrypsyny – odległe obserwacje kliniczne w odniesieniu do objawów wyjściowych i fenotypu alfa-1-at.	doc. dr hab. n. med. Piotr Socha	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
12	Ocena stanu odżywienia i parametrów gospodarki lipidowej u pacjentów z przewlekłym zakażeniem wirusem zapalenia wątroby typu C (HCV) leczonych pegylowanym interferonem typu alfa (PegIntron) i ribawiryną.	doc. dr hab. n. med. Joanna Pawłowska	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
13	Odległa ocena metabolizmu witaminy D, gospodarki wapniowo-fosforanowej i mineralizacji układu kostnego u dzieci po transplantacji wątroby.	doc. dr hab. n. med. Joanna Pawłowska	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
14	Ocena czynników zapalnych jako ryzyka procesów miażdżycy u pacjentów z zespołem Alagille'a.	dr n. med. n. med. Irena Jankowska	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
15	Ocena wybranych parametrów układu sercowo-naczyniowego u dzieci po operacji koarktacji aorty w latach 1996-2000 metodą koniec do końca.	prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii

16	Ocena wyników leczenia choroby Kawasaki ze zmianami w tętnicach wieńcowych.	prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii
17	Kardiomiopatia przerostowa – obraz kliniczny, czynniki ryzyka i markery uszkodzenia mięśnia sercowego w populacji dziecięcej	prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii
18	Ocena układu krążenia u dzieci z zespołem Alagille'a.	dr n. med. Anna Turska-Kmieć	Klinika Kardiologii
19	Zmiany zapalne w mięśniu sercowym – diagnostyka i leczenie.	dr n. med. Lidia Ziółkowska	Klinika Kardiologii
20	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
21	Leczenie noworodków i niemowląt stałą stymulacją serca – ocena przebiegu klinicznego ze szczególnym uwzględnieniem problemów i powikłań.	doc. dr hab. n. med Katarzyna Bieganowska	Klinika Kardiologii
22	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, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego
23	Późna konwersja cyklosporyny na takrolimus w immunosupresji u dzieci po transplantacji nerki.	prof. dr hab. n. med. Ryszard Grenda	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego
24	Opracowanie algorytmu postępowania i określenie czynników ryzyka w nowotworach pnia mózgu u dzieci.	dr n. med. Paweł Daszkiewicz	Klinika Neurochirurgii
25	Ocena skuteczności terapii metodą stymulacji nerwu błędnego u chorych z zaburzeniami rozwojowymi kory mózgowej.	dr n. med. Piotr Zwoliński	Klinika Neurochirurgii
26	Zastosowanie różnych typów zespoleń kostnych czołowo-podstawowych w wadach czaszki i operacjach rekonstrukcyjnych.	dr n. med. Sławomir Barszcz	Klinika Neurochirurgii
27	Badania nad mechanizmami nowotworzenia w stwardnieniu guzowatym.	prof. dr hab. n. med. Sergiusz Jóźwiak	Klinika Neurologii i Epileptologii
28	Wpływ utraty heterozygotyczności w linii tsc2 ang1 – mysim modelu stwardnienia guzowatego – na szereg kinazy mTOR.	prof. dr hab. n. med. Sergiusz Jóźwiak	Klinika Neurologii i Epileptologii
29	Korelacja fenotypu i genotypu u dzieci z encefalopatią z odkładaniem żelaza typu 1 (dawniej zespół Hallervordena-Spatza).	dr n. med. Tomasz Kmieć	Klinika Neurologii i Epileptologii
30	Badanie apoptozy w nowotworach związanych ze stwardnieniem guzowatym.	dr n. med. Katarzyna Kotulska	Klinika Neurologii i Epileptologii
31	Rola zakażenia cytomegalowirusem w diagnostyce i terapii Zespołu Guillain-Barre w oparciu o techniki biologii molekularnej.	dr n. med. Dorota Dunin-Wąsowicz	Klinika Neurologii i Epileptologii
32	Leczenie zmian narządowych (wzrok, słuch) występujących w przebiegu zakażeń wrodzonych z grupy TORCH – badanie prospektywne.	dr n. med. Bożena Lipka	Klinika Niemowlęca
33	Ocena wpływów wczesnej rehabilitacji na poprawę stanu zdrowia dzieci z zaburzeniami neurorozwojowymi spowodowanymi zakażeniami wrodzonymi z grupy TORCH.	prof. dr hab. n. med. Bogumiła Milewska-Bobula	Klinika Niemowlęca

34	Ocena stanu refrakcji w oczach po operacji usunięcia zaćmy z wszczepem sztucznej soczewki wewnątrzgałkowej u dzieci.	prof. dr hab. n. med. Mirosława Grałek	Klinika Okulistyki
35	Chirurgia zaćmy. Wszczepy soczewek zwijalnych u dzieci.	dr n. med. Krystyna Kanigowska	Klinika Okulistyki
36	Leczenie operacyjne zmian rogówki zwyrodnieniowych, pourazowych i pooparzeniowych z użyciem błony owodniowej.	prof. dr hab. n. med. Mirosława Grałek	Klinika Okulistyki
37	Nowotwory okresu noworodkowego. Diagnostyka i specyfika leczenia.	prof. dr hab. n med. Danuta Perek	Klinika Onkologii
38	Nowotwory u młodzieży.	dr n. med. Bożenna Dembowska-Bagińska	Klinika Onkologii
39	Ocena ilości DNA cytomegalowirusa w płynach ustrojowych u noworodków.	doc. dr hab. n. med. Anna Dobrzańska	Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka
40	Ocena stężenia białka S100B we krwi i płynie mózgowo-rdzeniowym noworodków po przebytym urazie OUN.	dr n. med. Dariusz Gruszfeld	Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka
41	Zasoby ustrojowe żelaza u noworodków urodzonych przedwcześnie wymagających hospitalizacji.	dr n. med. Jacek Witwicki	Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka
42	Ocena markerów metabolizmu kostnego u noworodków urodzonych przedwcześnie.	doc. dr hab. n. med. Anna Dobrzańska	Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka
43	Ocena zastosowania immunoblottingu we wczesnym rozpoznawaniu toksoplazmozy wrodzonej.	doc. dr hab. n. med. Anna Dobrzańska	Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka
44	Ocena zasobów ustrojowych witaminy D u noworodków donoszonych w odniesieniu do parametrów biochemicznych homeostazy wapniowo-fosforanowej i markerów metabolizmu kostnego.	dr n. med. Justyna Czech-Kowalska	Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka
45	Ocena bezpieczeństwa stosowania diety ketogennej jako leczenia uzupełniającego w padaczce opornej na leki u dzieci, ze szczególnym uwzględnieniem parametrów gospodarki lipidowej.	dr inż. Anna Stolarczyk	Klinika Pediatrii
46	Ocena wyników enzymatycznego leczenia substytucyjnego chorych z mukopolisacharydozą typu I, I/V (ch. Hurler/Scheie).	prof. dr hab. n. med. Anna Tylki-Szymańska	Klinika Pediatrii Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
47	Badanie bezpieczeństwa steroidów wziewnych w astmie oskrzelowej u dzieci – ocena wpływu leków na skład ciała i tempo wzrastania.	dr n. med. Ewa Najberg, doc. dr hab. n. med. Janusz Książyk	Klinika Pediatrii
48	Diagnostyka przyczyn acydurii etylomalonowej w materiale Oddziału Chorób Metabolicznych Kliniki Pediatrii IP CZD.	doc. dr hab. n. med. Jolanta Sykut-Cegielska	Klinika Pediatrii Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
49	Analiza kliniczno-morfologiczno-enzymatyczna przypadków wtórnego zaburzenia funkcji mitochondriów.	dr n. med. Hanna Mierzewska	Klinika Pediatrii Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
50	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. n. med. Ewa Pronicka	Klinika Pediatrii Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii

51	Ocena wpływu podaży mannozy na przebieg kliniczny w deficycie fosfomannoizomerazy (CDGS Ib) na podstawie analizy klinicznej i biochemicznej.	prof. dr hab. n. med. Ewa Pronicka	Klinika Pediatrii Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
52	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. n. med. Ewa Pronicka	Klinika Pediatrii Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
53	Ocena polimorfizmu genu kodującego receptor witaminy D3 i gospodarki Ca-P u dzieci z otyłością prostą.	doc. dr hab. n. med. Janusz Książyk	Klinika Pediatrii
54	Wpływ podania dożylnych emulsji tłuszczowych na leczenie atopowego zapalenia skóry u dzieci.	dr n. med. Anna Wieteska-Klimczak	Klinika Pediatrii
55	Diagnostyka neuropatii cukrzycowej u dzieci i młodzieży z cukrzycą typu 1.	prof. dr hab. n. med. Elżbieta Piontek	Klinika Pediatrii Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
56	Ocena stężenia glinu w surowicy krwi dzieci przewlekle żywionych pozajelitowo i ocena stężenia glinu w preparatach do żywienia pozajelitowego.	dr n. med. Katarzyna Popińska	Klinika Pediatrii
57	Ocena bilansu azotowego i przepuszczalności jelitowej u dzieci w okresie bezpośrednio po zabiegach chirurgicznych, nie otrzymujących żywienia drogą przewodu pokarmowego.	doc.dr hab. n. med. Janusz Książyk	Klinika Pediatrii
58	Zastosowanie stałego monitorowania poziomu glukozy (CGMS-continuos glucose monitoring system) z oceną sekrecji insuliny u dzieci żywionych pozajelitowo.	doc. dr hab. n. med. Janusz Książyk	Klinika Pediatrii
59	Ocena funkcjonalna pacjentów ze skrzywieniami kręgosłupa podczas procesu leczenia zachowawczego.	dr inż. Małgorzata Syczewska	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej
60	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 Pediatrycznej
61	Zastosowanie dostępu przedniego strzałkowego do rekonstrukcji przetrwałego steku.	doc. dr hab. n. med. Małgorzata Baka-Ostrowska	Klinika Urologii Dziecięcej
62	Ocena późnych wyników autoaugmentacji pęcherza neurogennego pod kątem trzymania moczu, ciśnienia śródpęcherzowego oraz pojemności pęcherza.	dr n. med. Lidia Skobejko-Włodarska	Klinika Urologii Dziecięcej
63	Ocena wpływu diagnostyki prenatalnej na postępowanie chirurgiczne i wyniki leczenia chłopców z zastawkami cewki tylnej.	dr n. med. Piotr Gastoł	Klinika Urologii Dziecięcej
64	Świadomość rodziców w zakresie zagrożeń małego dziecka w środowisku domowym.	mgr Grażyna Piedgoń	Pion Naczelnej Pielęgniarki
65	Ocena specyficzności badań przesiewowych słuchu wykonywanych u noworodków w ramach „Programu Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu Noworodków w Polsce”.	dr n. med. Katarzyna Iwanicka-Pronicka	Zakład Audiologii, Foniatrii i Laryngologii
66	Ocena parametrów biochemicznych homeostazy wapniowo-fosforanowej i metabolizmu kostnego oraz statusu kostnego i mięśniowego u dzieci w okresie pokwitaniowym ze złamaniami w wywiadzie.	dr n. przyr. Elżbieta Karczmarewicz	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej

67	Określenie przydatności metody densytometrii dwuwiązkowej (DEXA) do oceny masy i gęstości tkanki kostnej u noworodków donoszonych i wcześniaków.	dr n. med. Paweł Płudowski	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej
68	Diagnostyka rzadkich wrodzonych zespołów utraty soli u noworodków.	doc. dr hab. n. med. Ewa Małunowicz	Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej
69	Ocena polimorfizmu LP(A), eNOS, czynników lipidowych i obserwacje kliniczne u dzieci z nadciśnieniem tętniczym.	mgr Aldona Wierzbicka, doc. dr hab. n. med. Mieczysław Litwin	Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej
70	Ocena poziomu D-/L- arabinitolu w moczu u pacjentów poddanych empirycznej terapii p/grzybiczej.	dr n. med. Teresa Stradomska	Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej
71	Ocena zaburzeń gospodarki lipidowej i wolnorodnikowej u dzieci z nadciśnieniem tętniczym.	mgr Aldona Wierzbicka	Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej
72	Badanie poziomu D-/L-Arabinitolu w moczu u dzieci z zespołem Downa z wrodzoną wadą serca.	dr n. med. Teresa Stradomska	Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej
73	Przezskórna implantacja stentów wewnątrznaczyniowych do aorty – ocena wyników bezpośrednich i wczesnych.	doc. dr hab. n. med. Grażyna Brzezińska-Rajszys	Zakład Diagnostyki Obrazowej
74	Przezskórne zabiegi interwencyjne u dzieci z powikłanym przebiegiem po operacjach wad wrodzonych serca – ocena wyników bezpośrednich i wczesnych.	dr n. med. Maria Zubrzycka	Zakład Diagnostyki Obrazowej
75	Profil bakteriologiczny aparatury do badań czynności układu oddechowego w cyklu dwuletnim.	dr hab. n. med. Piotr Gutkowski, dr n. med. Hanna Dmeńska	Zakład Fizjologii Oddychania
76	Ocena dynamiki rozwoju umysłowego u chorych z zespołem Nijmegen.	doc. dr hab. n. med. Krystyna Chrzanowska	Zakład Genetyki Medycznej
77	Ocena częstości występowania „nieoczekiwanych" aberracji chromosomowych w diagnostyce prenatalnej.	dr n. med. Bożenna Goryluk-Kozakiewicz	Zakład Genetyki Medycznej
78	Poszukiwanie zmian subtelomerowych przy pomocy techniki FISH u pacjentów z opóźnieniem umysłowym i cechami dysmorfii.	dr n. med. Anna Gutkowska	Zakład Genetyki Medycznej
79	Rozpoznawanie pre- i postnatalne zespołu Smitha, Lemlego i Opitza: badania kliniczne, biochemiczne i genetyczne.	prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek	Zakład Genetyki Medycznej
80	Opracowanie i wdrożenie metody identyfikacji najczęstszej mutacji, 1528G>C, w genie HADHA u chorych z podejrzeniem deficytu LCHAD.	dr n. przyr. Ewa Popowska	Zakład Genetyki Medycznej
81	Próba znalezienia korelacji między fenotypem a genotypem (wielkością delecji a objawami klinicznymi) u pacjentów z Zespołem Wolfa-Hirschhorna zdiagnozowanych w Zakładzie Genetyki Medycznej.	dr n. med. Magdalena Białecka	Zakład Genetyki Medycznej
82	Analiza transrearanżacji Ig/TCR u pacjentów z zespołem Nijmegen.	dr n. med. Katarzyna Dzierżanowska-Fangrat	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
83	Ocena molekularnych mechanizmów oporności pałeczek Campylobacter jejuni/coli na antybiotyki makrolidowe.	dr n. przyr. Elżbieta Rożynek	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej

84	Charakterystyka szczepów pałeczek Klebsiella sp. oraz Escherichia coli wytwarzających enzymy o szerokim profilu substratowym typu ESBL w IP CZD.	prof. dr hab. n. med. Danuta Dzierżanowska	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
85	Epidemiologia szpitalnych zakażeń grzybiczych u pacjentów hospitalizowanych na OIT, z żywieniem parenteralnym, po przeszczepie narządów oraz chorobą nowotworową.	prof. dr hab. n. med. Danuta Dzierżanowska	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
86	Oporność Gram-ujemnych pałeczek na karbapenemy.	doc. dr hab. n. med. Jan Patzer	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
87	Immunomorfologiczna ocena występowania merozyno-ujemnej wrodzonej dystrofii mięśniowej we własnym materiale archiwalnym bioptatów mięśnia szkieletowego.	doc. dr hab. n. med. Maciej Pronicki	Zakład Patologii
88	Neuropsychologiczna ocena następstw nagłego zatrzymania krążenia.	doc. dr hab. n. hum. Agnieszka Maryniak	Zakład Psychologii Zdrowia
89	Badanie rodzajów oraz częstości występowania błędów postępowania medycznego (lekarskiego, pielęgniarskiego, diagnostycznego i innych) w opiece szpitalnej nad dziećmi.	lek. med. Zbigniew Kułaga	Zakład Zdrowia Publicznego

Ekspertyzy naukowe realizowane w 2006 roku

Lp.	Tytuł ekspertyzy	Wykonawca	Nr rejestracyjny
1	Ocena zaopatrzenia organizmu w witaminę D u kobiet po menopauzie ze złamaniami w wywiadzie.	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej	1/Eks/2006
2	Techniki marketingowe i kanały sprzedaży produktów żywnościowych dla dzieci	Zakład Zdrowia Publicznego	2/Eks/2006

PROJEKTY BADAWCZE – GRANTY WEWNĘTRZNE REALIZOWANE W 2006 ROKU

Lp.	Nr grantu wewnętrznego	Data rozpoczęcia	Data zakończenia	Kierownik grantu	Tytuł grantu
1	S88/2004	2004.06.01	2006.06.30	doc. dr hab. n. med. Małgorzata Baka-Ostrowska	Opracowanie kryteriów wyboru płci oraz zasad postępowania chirurgicznego u dzieci z obojnactwem rzekomym męskim i obojnaczymi narządami płciowymi zewnętrznymi.
2	S89/2004	2004.06.01	2006.05.30	doc. dr hab. n. wet. Elżbieta Czarnowska	Mechanizm procesów naprawczych i regeneracyjnych zachodzących w mięśniu sercowym z doświadczalnie wywołanym niedokrwieniem serca.
3	S90/2004	2004.06.01	2006.12.31	dr n. biol. Elżbieta Arasimowicz, mgr Henryk Rysiewski	Budowa, proporcje głowy i ciała osób z wybranymi typami dysplazji kostno-chrzęstnej. Próba dyskryminacji wybranych typów dysplazji kostno-chrzęstnej na podstawie badań auksologicznych.
4	S91/2004	2004.06.01	2006.12.31	dr n. farm. Hanna Gregorek	Obecność wybranych czynników zakaźnych (EBV, HBV, HCV) a rozwój klonalnej ekspansji limfocytów B krwi obwodowej u chorych z zespołem NBS.
5	S92/2004	2004.11.15	2007.04.15	lek. med. Agnieszka Rudzka-Kocjan, doc. dr hab. n. med. Janusz Książyk	Otyłość prosta u dzieci i młodzieży: ocena czynników ryzyka i zaburzeń gospodarki węglowodanowej oraz próba leczenia insulinooporności.
6	S93/2005	2005.07.01	2006.12.31	doc dr hab. n. med. Piotr Socha	Ocena wartości nieinwazyjnych testów diagnostycznych w chorobie Wilsona.
7	S94/2005	2006.01.01	2008.12.31	doc. dr hab. n. wet. Elżbieta Czarnowska	Dysfunkcja mitochondriów w chorobach serca a ekspresja czynników transkrypcyjnych PPARα, PPARγ i PGC-1.
8	S95/2005	2006.01.01	2007.12.31	lek. med. Zbigniew Kułaga	Badanie wpływu marketingu produktów żywnościowych na zachowania (postawy) konsumpcyjne dzieci i młodzieży oraz ich związku z występowaniem otyłości.

9	S96/2005	2006.01.01	2007.12.31	lek. med. Zbigniew Kułaga	Analiza zgonów w Polsce w latach 1999 – 2003 w populacji osób od 0 do 25 roku życia dla wyodrębnienia kategorii zgonów możliwych do uniknięcia.
10	S97/2005	2006.01.01	2007.12.31	doc. dr hab. n. med. Bożena Cukrowska	Działanie nowych szczepów probiotycznych Lactobacillus na układ immunologiczny w zwierzęcym modelu alergii.
11	S98/2006	2006.06.01	2008.12.31	doc. dr hab. n. med. Janusz Książyk	Ocena fenotypowych i czynnościowych wykładników aktywacji leukocytów krwi obwodowej u pacjentów z objawami SIRS (Systemic Inflammatory Response Syndrome).
12	S99/2006	2006.06.01	2007.12.31	dr n. med. Marek Szymczak, dr n. med. Joanna Teisseyre	Monitorowanie zakażenia wirusem CMV sposobem ilościowego oznaczania DNA wirusa metodą PCR (polimerazowa reakcja łańcuchowa) w okresie pooperacyjnym u dzieci po przeszczepie wątroby – wdrożenie metody.
13	S100/2006	2006.06.01	2008.06.30	dr. n. med. Barbara Pietrucha	Ocena ekspresji białka ATM w komórkach krwi obwodowej u chorych z zespołem ataksja-teleangiektazja.
14	S101/2006	2006.06.01	2008.06.30	prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec	Niewydolność serca u dzieci z wadami wrodzonymi serca a mechanizmy neurohumoralne, komórkowe i molekularne.
15	S102/2006	2006.06.01	2008.12.31	prof. dr hab. n. med. Ewa Bernatowska	Badanie rozkładu komórek pamięci immunologicznej w populacji dzieci zdrowych.
16	S103/2006	2006.06.01	2008.12.31	lek. med. Beata Wolska-Kuśnierz	Weryfikacja obowiązujących obecnie norm stężenia immunoglobulin IgG, IgA, IgM, IgD w różnych grupach wiekowych w populacji zdrowych dzieci polskich.
17	S104/2006	2006.06.01	2008.12.31	doc. dr hab. n. med. Krystyna Chrzanowska	Ocena dynamiki rozwoju umysłowego u chorych z zespołem Nijmegen – badania podłużne.

SPRAWOZDANIA Z REALIZACJI PROJEKTÓW NAUKOWO-BADAWCZYCH (tzw. grantów wewnętrznych) finansowanych z dotacji MNiSW na działalność statutową, w trakcie realizacji w 2006 r.

(podano liczbę publikacji i innych form upowszechniania wyników)

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
doc. dr hab. n. med. Janusz B. Książyk

Cel pracy: Ustalenie częstości występowania insulinooporności i dyslipidemii oraz ich związku z leptyną, adiponektyną i rezystyną u dzieci z otyłością prostą.

Materiały i metody: 53 dzieci (BMI>97 centyla) w średnim wieku 13,57 lat. BMI w SDS wynosił średnio + 4,04. Wykonano test doustnego obciążenia glukozą (OGTT). Za prawidłowe wyniki insuliny w OGTT przyjęto: stężenie wyjściowe ≤ 15 i/lub maksymalny wyrzut w OGTT ≤ 150 i/lub wyrzut w 120' ≤ 75 (μIU/mL). Obliczono wskaźnik HOMA oraz FGIR. Pacjentów podzielono na grupy ze względu na występowanie lub nie hiperinsulinemii / insulinooporności. Oznaczono lipidogram oraz obliczono wskaźniki aterogenności. Szczególnie uwzględniono wyniki wskaźnika TG/HDL (wynik >1,8 uważany jest za metaboliczny wskaźnik insulinooporności). Oznaczono stężenia adiponektyny, leptyny, rezystyny. W analizie statystycznej użyto testu U Manna – Whitneya oraz korelacji porządku rang Spearmana.

Wyniki: U 13,23% dzieci rozpoznano różnego rodzaju hiperglikemie. Hiperinsulinemię w OGTT stwierdzono u 83,02%. Ciężką insulinooporność (HOMA>3) rozpoznano u 71,82%. Podwyższony poziom TG wykazano u 45,28%, obniżone stężenie HDL u 39,62% dzieci. TG/HDL >1,8 stwierdzono u 62,26%. W grupie z hiperinsulinemią stwierdzono wyższe poziomy glikemii w OGTT niż w grupie bez hiperinsulinemii. U dzieci z insulinoopornością wykazano wyższe BMI, SD BMI i TG/HDL. W grupie z podwyższonym TG/HDL stwierdzono niższe stężenia adiponektyny i niższy poziom wskaźnika FGIR w porównaniu do wyników z grupy z prawidłowym TG/HDL. W pracy przedstawiono wyniki badań zależności poziomów adipocytokin z parametrami antropometrycznymi oraz gospodarki węglowodanowej i lipidowej u dzieci z / bez insulinooporności.

Wnioski:

1. Insulinooporność i dyslipidemia są częstym powikłaniem otyłości prostej u dzieci a ryzyko wystąpienia hiperinsulinemii i insulinooporności wydaje się wzrastać wraz ze wzrostem stopnia otyłości.
2. Stężenia adiponektyny są niższe u dzieci z podwyższonym wskaźnikiem TG/HDL i odwrotnie proporcjonalne do wieku, poziomu TG oraz stężeń glukozy w OGTT, szczególnie u dzieci z insulinoopornością. U dzieci bez ciężkiej insulinooporności stężenia adiponektyny są wprost proporcjonalne do stężeń glukozy i insuliny w 30' OGTT.
3. U pacjentów z insulinoopornością stężenia leptyny rosną wprost proporcjonalnie do stopnia otyłości i poziomów insuliny w OGTT. W grupie bez insulinooporności stężenia leptyny rosną wraz ze wzrostem HDL.

Badania nad leczeniem insulinooporności są w toku.

S 94/2005
Tytuł: „Dysfunkcja mitochondriów w chorobach serca a ekspresja czynników transkrypcyjnych PPARα, PPARγ i PGC-1"
Kierownik grantu: doc. dr hab. n. wet. Elżbieta Czarnowska

W 2006 r. zabezpieczono do badań histopatologicznych, histochemicznych, immunohistochemicznych, mikroskopowo-elektronowych i molekularnych tkanki mięśnia sercowego pobrane w IP CZD i Instytucie Kardiologii od 12 chorych z cechami klinicznymi przerostu mięśnia sercowego (4 chorych), zapalenia mięśnia sercowego (5 chorych) lub niewydolnością serca rozwiniętą na różnym podłożu (3 chorych).
Wykonano badania histopatologiczne preparatów barwionych hematoksyliną z eozyną i Trichromem Massona, reakcje immunohistochemiczne z zastosowaniem przeciwciał anty-PPARα i PGC-1, α-aktyna mięśni gładkich, desmina i lektyna, na skrawkach mrożonych reakcje histochemiczne dehydrogenazy bursztynianowej (SDH) i oksydazy cytochromowej (COX) oraz na seryjnych skrawach parafinowych barwienia PAS i PAS z diastazą. W mikroskopie elektronowym oceniano strukturę, liczbę i rozmieszczenie mitochondriów oraz strukturę jąder komórkowych.
Badania wskazują, że:

- u niektórych chorych z zapaleniem mięśnia sercowego w grupach kardiomiocytów obserwowano gromadzenie glikogenu (chociaż nie było zmiany fenotypu komórkowego na płodowy), uszkodzenie cytoszkieletu desminowego i wysoką ekspresję PPARα i PGC-1 w całej nukleoplazmie jąder komórkowych, podczas gdy u innych nie występowało gromadzenie glikogenu, kardiomiocyty nie wykazywały ekspresji α-aktyny mięśni gładkich, a ekspresja PPARα i PGC-1 była obecna tylko w obszarze pod błonowym chromatyny jądrowej. W badaniu mikroskopowo-elektronowym nie obserwowano zmian strukturalnych w mitochondriach, jedynie u niektórych chorych występowały licznie bardzo małe mitochondria.
- w mięśniu sercowym z cechami przerostu kardiomiocytów nie obserwowano gromadzenia glikogenu i ekspresji α-aktyny mięśni gładkich, natomiast w jądrach komórkowych kardiomiocytów była wysoka ekspresja PPARα i PGC-1. Mitochondria analizowane w ME charakteryzował duży polimorfizm;
- w niewydolności serca we wszystkich kardiomiocytach ekspresja PPARα była wysoka w całym jądrze komórkowym, podczas gdy PGC-1 charakteryzowała różna ekspresja. Mitochondria wykazywały duży polimorfizm.

Ocena specyficzności uzyskanych wyników dla badanych grup wymaga badań na większej liczbie chorych.

S 95/2005
Tytuł: „Badanie wpływu marketingu produktów żywnościowych na zachowania (postawy) konsumpcyjne dzieci i młodzieży oraz ich związku z występowaniem otyłości"
Kierownik grantu: lek. med. Zbigniew Kułaga

Celem projektu badawczego jest ocena wpływu marketingu (reklamy) produktów żywnościowych na zachowania konsumpcyjne dzieci i młodzieży oraz ich związku z występo-

waniem otyłości, jak również poznanie czynników wpływających na podatność przekazu marketingowego produktów żywnościowych.
Materiał i metoda: Sporządzono przegląd literatury fachowej w przedmiotowym temacie; pozyskano dane na temat oglądalności telewizji (ATV), natężenia emisji i oglądalności reklam żywności w telewizji (GRP) w podziale na 2 grupy wiekowe: 4-15 i 16-17, pomiary dotyczą stacji telewizyjnych stanowiących powyżej 80% oglądalności tj.: TVP1, TVP2, TVN, POLSAT, TV4; pozyskano również dane dotyczące poziomu sprzedaży poszczególnych kategorii żywności w Polsce.
Wstępnie przeprowadzono porównanie wartości BMI dzieci warszawskich w latach 1996-99 i 2002 pochodzących z dwóch odrębnych badań (prowadzonych przez Pracownię Antropologii Zakładu Rozwoju Dzieci i Młodzieży Instytutu Matki i Dziecka oraz Zakład Epidemiologii Katedry Medycyny Społecznej Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu). Do interpretacji analizowanych danych posłużono się międzynarodową definicją nadwagi i otyłości opracowaną przez International Obesity Task Force (posługująca się punktami odcięcia, *ang. cut-off points*), która została opracowana na ogólnokrajowych badaniach przeprowadzonych u dzieci w Brazylii, Holandii, Singapurze, Stanach Zjednoczonych i Wielkiej Brytanii. Porównanie to pozwoliło na wykazanie zmiany wartości BMI w czasie.
Trwają prace nad docelową formą i metodologią badania (do przeprowadzenia w roku 2007 na losowo wybranej populacji) zachowań żywieniowo-konsumpcyjnych dzieci i młodzieży powstałych w skutek stosowanej komunikacji reklamowej i emisji reklam telewizyjnych promujących produkty żywnościowe (szczególnie tych nie objętych rekomendacjami zasad zdrowego żywienia), jak również poznaniem czynników warunkujących zwiększoną podatność na promocję produktów w celu późniejszej korelacji pozyskanych danych z danymi na temat nadwagi i otyłości (pomiary antropometryczne będą pozyskane z tej samej, losowo wybranej populacji).
Wstępne opracowanie tematu zostało zaprezentowane w formie plakatu.

S 96/2005
Tytuł grantu: „Analiza zgonów w Polsce w latach 1999 – 2003 w populacji osób od 0 do 25 roku życia dla wyodrębnienia kategorii zgonów możliwych do uniknięcia"
Kierownik grantu: lek. med. Zbigniew Kułaga

Materiał: Pozyskano z Głównego Urzędu Statystycznego bazę danych indywidualnych rekordów zgonów w latach 1999-2004 populacji w przedziale wieku 0-24 lata. Baza zawiera łącznie 49 609 rekordów zgonów; na rekord składają się następujące pola: data zgonu, data urodzenia, wiek, płeć, przyczyna zgonu, miejsce zgonu, osoba stwierdzająca zgon, kod terytorialny miejsca rejestracji, stan cywilny, wykształcenie, źródło utrzymania, województwo zamieszkania, miasto / wieś, przyczyna zgonu.
Metody: Wykonano wstępną obróbkę danych dokonując scalenia baz danych z poszczególnych lat w jedną całość. Do danych za lata 1999-2003 zastosowano metody statystyki opisowej:
obliczono względne częstości zgonów wg przyczyny i wg kategorii wiekowych,
obliczono względne częstości zgonów wg płci, wg miejsca zgonu i osoby orzekającej o zgonie.

Wyniki:

Tabela 1. Pierwsze 3 (wg częstości) przyczyny zgonów wg kategorii wieku

Kategoria wieku	Symbol	Przyczyna zgonu	% zgonów związanych z daną przyczyną
Do 1 r. ż.	P00-P96	Niektóre stany rozpoczynające się w okresie okołoporodowym	48- 52%
	Q00-Q99	Wady rozwojowe wrodzone, zniekształcenia i aberracje chromosomowe	32-34%
	A00-A99	Niektóre choroby zakaźne i pasożytnicze	3-4%
Ukończenie 1 r. ż. do 5 r. ż.	Q00-Q99	Wady rozwojowe wrodzone, zniekształcenia i aberracje chromosomowe	18-21%
	C00-D48	Nowotwory	14-20%
	W00-W64	Inne zewnętrzne przyczyny urazu wypadkowego	11-15%
6-10	V01-V99	Wypadki komunikacyjne	24-28%
	C00-D48	Nowotwory	15-22%
	W00-W64	Inne zewnętrzne przyczyny urazu wypadkowego	11-16%
11-15	V01-V99	Wypadki komunikacyjne	20-23%
	C00-D48	Nowotwory	14-16%
	W00-W64	Inne zewnętrzne przyczyny urazu wypadkowego	13-16%
16-19	V01-V99	Wypadki komunikacyjne	31-34%
	X00-X99	Wypadki, samouszkodzenie, przestępstwo	21-25%
	W00-W64	Inne zewnętrzne przyczyny urazu wypadkowego	9-10%
20-24	V01-V99	Wypadki komunikacyjne	30-34%
	X00-X99	Wypadki, samouszkodzenie, przestępstwo	14-20%
	W00-W64	Inne zewnętrzne przyczyny urazu wypadkowego	8-9%

Tabela 2. Względne częstości zgonów wg płci

Płeć	1999	2000	2001	2002	2003
K	40,29%	39,86%	40,41%	40,13%	39,79%
M	59,71%	60,14%	59,59%	59,87%	60,21%
RAZEM	100,00%	100,00%	100,00%	100,00%	100,00%

Tabela 3. Względne częstości zgonów wg miejsca zgonu

Miejsce zgonu	1999	2000	2001	2002	2003
szpital	57,0%	57,8%	58,7%	56,9%	55,8%
inny zakład opieki zdrowotnej	1,0%	1,1%	0,9%	1,1%	1,0%
dom	13,9%	14,6%	14,6%	14,3%	15,2%
inne	28,1%	26,5%	25,8%	27,7%	28,1%
RAZEM	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%	100,0%

Tabela 4. Względne częstości zgonów wg osoby orzekającej o zgonie

	1999	2000	2001	2002	2003
lekarz w wyniku sekcji zwłok	43,18%	43,10%	43,56%	43,21%	43,87%
lekarz bez sekcji zwłok	56,49%	56,59%	56,28%	56,53%	55,99%
inna osoba	0,33%	0,31%	0,16%	0,27%	0,15%
RAZEM	100,00%	100,00%	100,00%	100,00%	100,00%

W związku z podjęciem działań w ramach programu CEHAPE (Światowej Organizacji Zdrowia), na zlecenie prof.. Rudkowskiego wykonano wstępną analizę zgonów z powodu biegunki w Polsce w latach 1999-2004. Poniższa tabela zwiera liczebności bezwzględne zgonów z przyczyn zakodowanych wg ICD-10 A02-A09 (kolumna oznaczona jako 1) w zestawieniu z liczbą zgonów z innych powodów niż biegunka (kolumna oznaczona jako 0):

Tabela 5. Bezwzględne liczby zgonów z powodów A02-A09 (biegunka) w latach 1999-2004; populacja Polski w wieku 0-24 lata

Rok	biegunka		Ogółem
	0	1	
1999	9 753	13	9 766
2000	8 707	6	8 713
2001	8 221	7	8 228
2002	8 173	4	8 177
2003	7 473	1	7 474
2004	7 186	2	7 188
Ogółem	49 513	33	49 546

S 97/2005
Tytuł: „Działanie nowych szczepów probiotycznych Lactobacillus na układ immunologiczny w zwierzęcym modelu alergii" – projekt realizowany we współpracy z Zakładem Immunologii i Gnotobiologii Czeskiej Akademii Nauk, Novy Hradek, Czechy
Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Bożena Cukrowska

Celem projektu jest ocena działania probiotycznych szczepów bakterii typu *Lactobacillus* na układ immunologiczny ze szczególnym uwzględnieniem mechanizmów anty-alergicznych.
Materiał i metody: Zdolność bakterii probiotycznych do aktywacji układu immunologicznego badano na sterylnych myszach Balb/c oraz myszach pozbawionych limfocytów T i B (myszy SCID). Myszom podawano mieszaninę bakterii *Lactobacillus casei* i *paracasei* lub mieszaninę bakterii *Lactobacillus rhamnosus*. Bakterie podawano zwierzętom jednorazowo w dawce 10^9 sondą dożołądkową. Po 7 dniach oceniano poziom cytokin prozapalnych (TNF-alfa, interferon-gamma, INF-gamma), proalergicznych (interleukinę-5, IL-5) oraz regulujących profil cytokinowy (IL-10) w supernatantach z hodowli splenocytów oraz z hodowli fragmentów jelita cienkiego i grubego. W skrawkach błony śluzowej oceniano ilość komórek Panetha.
Wyniki*:* Podawanie bakterii *Lactobacillus casei* i *paracasei* aktywowało spontaniczną produkcję prozapalnych cytokin (TNF-alfa i IFN-gamma) w splenocytach, a hamowało wydzielanie proalergicznej cytokiny IL-5. Jednocześnie bakterie te stymulowały nieswoiste mechanizmy odpornościowe poprzez wpływ na komórki Panetha. Zasiedlanie bakteriami *Lactobacillus casei/paracasei* powodowało wzrost ilości komórek Panetha w jelicie cienkim w porównaniu do myszy GF. Zasiedlenie myszy bakteriami *L. rhamnosus* również

aktywowało komórki Panetha. W odróżnieniu od *L. casei/paracasei* zasiedlenie myszy *L. rhamnosus* powodowało spadek spontanicznej sekrecji TNF-alfa w hodowlach splenocytów z jednoczesnym wzrostem regulacyjnej cytokiny IL-10. W hodowlach tkanek jelitowych obserwowano znamienny statystycznie wzrost produkcji IL-10 w jelicie cienkim po zasiedleniu bakteriami *L. rhamnosus*.
Wnioski: Bakterie *Lactobacillus* zasiedlają przewód pokarmowy eksperymentalnych myszy wpływając na układ immunologiczny. Efekt działania bakterii jest swoisty dla określonych szczepów. Szczepy *L. casei/paracasei* aktywują głównie mechanizmy anty-alergiczne, podczas gdy *L. rhamnosus* działają przeciwzapalnie. Oba typy bakterii aktywują nieswoiste mechanizmy obronne.
Wyniki prezentowano w formie 1 artykułu i 1 prezentacji na konferencji międzynarodowej.

S 98/2006
Tytuł: „Ocena fenotypowych i czynnościowych wykładników aktywacji leukocytów krwi obwodowej u pacjentów z objawami SIRS (Systemic Inflammatory Response Syndrome)"
Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Janusz Książyk

Założeniem projektu jest:
a) ocena fenotypu i stanu czynnościowego leukocytów krwi obwodowej (monocytów, granulocytów i limfocytów) u pacjentów z objawami SIRS indukowanego przez niezidentyfikowany lub znany czynnik infekcyjny,
b) skorelowanie uzyskanych wyników z wykładnikami klinicznymi i laboratoryjnymi SIRS przed i po leczeniu.
W obecnej (początkowej) fazie realizacji projektu opracowano warunki techniczne badań z zastosowaniem trójbarwnej cytometrii przepływowej dla oceny dystrybucji i stanu aktywacji leukocytów krwi obwodowej (limfocytów, monocytów i granulocytów).
Materiałem do badań były leukocyty krwi obwodowej zdrowych dawców (pełna krew lub/i wyizolowane komórki jednojądrzaste- limfocyty i monocyty), uzyskane techniką wirowania krwi na gradiencie Ficoll/Hypaque.
Wyniki oceniano jako % komórek pozytywnych dla danego receptora (dystrybucja) oraz jako jego średnią gęstość/komórkę, tj. intensywność fluorescencji (stan aktywacji).
Wykonano badania ekspresji następujących receptorów komórkowych:
- podstawowych markerów błonowych limfocytów (CD3, CD4, CD8, CD16, CD56, CD19),
- receptorów immunoglobulinowych (IgD i IgM) i receptora CD27 w populacji limfocytów B),
- izoform CD45RA oraz CD45RO, ligandy dla selektyny L (CD62L) oraz receptora CCR-7 w populacjach limfocytów T CD4+ i CD8+ ,
- receptorów TREM-1, CD45, TLR-2 (Toll receptor), CD163 (scavenger receptor), CD54 (ICAM-1), HLA-DR, CD16 i CD14 w populacji monocytów i granulocytów.

Określenie ekspresji wymienionych receptorów błonowych leukocytów w odpowiednich kombinacjach pozwala (zgodnie z założeniami projektu) na ustalenie: a) składu populacji limfocytów T i B w zakresie ich charakterystyki odnośnie dystrybucji tzw. komórek

„dziewiczych" i „pamięci immunologicznej (centralnej i obwodowej), b) składu populacji monocytów i granulocytów w odniesieniu do obecności tzw. „prozapalnych" monocytów i granulocytów.
W opracowaniu: warunki hodowli komórkowych leukocytów krwi obwodowej z użyciem LPS i innych stymulatorów (p. ciała any-CD3, S. aureus Cow I, PHA i ConA) dla uzyskania materiału do oceny poziomu cytokin (supernatanty z hodowli) oraz proliferacji limfocytów.

S 99/2006
Tytuł: „Monitorowanie zakażenia wirusem CMV sposobem ilościowego oznaczania DNA wirusa metodą PCR (polimerazowa reakcja łańcuchowa) w okresie pooperacyjnym u dzieci po przeszczepie wątroby – wdrożenie metody"
Kierownik grantu: dr n. med. Marek Szymczak
dr n. med. Joanna Teisseyre

Zakażenie wirusem CMV (wirus cytomegali) stanowi istotny problem u pacjentów po transplantacji narządów a zwłaszcza po przeszczepie wątroby. Dotychczasowe metody rozpoznawania zakażenia CMV oparte na serologii, wykrywanie wczesnego antygenu wirusa oraz metoda jakościowa PCR nie są w pełni wystarczające dla właściwego monitorowania zakażenia CMV i prowadzenia opieki nad pacjentami. Najczulszym testem stała się metoda ilościowego oznaczania DNA wirusa CMV metodą polimerazowej reakcji łańcuchowej – PCR.
Badaniem objęto grupę 15 pacjentów po przeszczepie wątroby. W okresie od września 2006 do stycznia 2007 badanie wykonano u 10 pacjentów po przeszczepie wątroby (4 pacjentów po przeszczepie rodzinnym i 6 po przeszczepie wątroby pobranej ze zwłok). Badania wykonywane były w chwili kwalifikacji dziecka do przeszczepu, oraz w ciągu pierwszego miesiąca po transplantacji w odstępach tygodniowych (5 badań u każdego pacjenta). W ramach monitorowania zakażenia CMV wykonywano każdorazowo pełny panel badań: CMV IgG, IgM, antygen pp 65 (EIA), PCR metodą jakościową oraz PCR metodą ilościową w leukocytach lub surowicy. Wyniki badań, opracowane zostaną po wykonaniu badań u 15 pacjentów. Analizie zostanie poddana korelacja pomiędzy dotychczas stosowanymi metodami oraz wpływ zastosowania nowej metody na prowadzenie pacjentów po transplantacji wątroby co powinno pozwolić na opracowanie norm w odniesieniu do dzieci na leczeniu immunosupresyjnym i wdrożenie nowej metody monitorowania zakażenia CMV. Pełne opracowanie wyników przewidziano do końca 2007 roku.

S 100/2006
Tytuł: „Ocena ekspresji białka ATM w komórkach krwi obwodowej u chorych z zespołem ataksja-teleangiektazja".
Kierownik grantu: dr n. med. Barbara Pietrucha

Realizację projektu rozpoczęto od przygotowania dokumentacji tj. od opracowania kwestionariusza pacjenta kwalifikowanego do badań, skierowania na badanie; ustalenie proto-

kołu badania oraz zlecenia zakupu niezbędnych odczynników i sprzętu.
Zgodnie z harmonogramem projektu rozpoczęto rekrutację chorych z zespołem ataksja-teleangiektazja (AT) do badania. Ustalono listę pacjentów, u których będzie wykonane badanie, przeprowadzono wstępną rozmowę z rodzicami i chorymi.
Dotychczas zostało zakupione przeciwciało ATM, brak jeszcze zasilacza do elektroforezy białek wielkoformatowych.
Na początku 2007 r. zaplanowany jest wyjazd szkoleniowy badaczy, do Zakładu Patologii Uniwersytetu Kalifornijskiego, celem zapoznania się z metodami transformacji EBV limfocytów chorych z AT oraz metodami pozwalającymi na wykrycie białka ATM.

S 101/2006
Tytuł: „Niewydolność serca u dzieci z wadami wrodzonymi serca a mechanizmy neurohumoralne, komórkowe i molekularne"
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec

W okresie od 30.06.06 do 31.12.06 w ramach realizacji zadania badawczego :
1. Opracowano bazę danych dla niemowląt z ubytkiem przegrody międzykomorowej, które będą uczestniczyć w programie.
2. Z bazy danych Kliniki Kardiologii zawierającej aktualną listę dzieci oczekujących na diagnostykę w Oddziale Kardiologii wytypowano grupę 20 niemowląt spełniających kryteria włączenia do programu (izolowany ubytek przegrody międzykomorowej, wiek niemowlęcy, obraz kliniczny wskazujący na potencjalną kwalifikację do leczenia kardiochirurgicznego)
   - z ww. listy wezwano na badania diagnostyczne w Oddziale Kardiologii 5 niemowląt
   - rodzice 3 z 5 dzieci wyrazili pisemną zgodę na udział w programie oraz zgodę na wykonanie badań molekularnych i pobranie śródoperacyjne wycinków osierdzia i mięśnia prawego przedsionka.
3. Zgodnie z protokołem zadania badawczego u 3 dzieci wykonano zaplanowane w okresie przedoperacyjnym:
   - standardowe kompleksowe nieinwazyjne diagnostyczne badania kardiologiczne w okresie poprzedzającym leczenie operacyjne wady serca obejmujące: wywiad, badanie przedmiotowe, ocenę kliniczną stopnia niewydolności serca według skali Rossa, standardowe badanie EKG, rtg kl. piersiowej, ocena anatomii wady serca i stopnia zaburzeń hemodynamiczych w badaniu echokardiograficznym (M-mode i 2D), badanie izotopowe (ocena stosunku przecieku płucnego do systemowego i wielkość frakcji wyrzutowych komór);
   - badania laboratoryjne celem oceny w surowicy poziomu parametrów neurohumoralnych, markerów uszkodzenia mięśnia sercowego oraz markerów aktywacji zapalnej (poziomu reniny, aldosteronu, BNP, mleczanów, VEGF, hormonów tarczycy, TNF-alfa, CRP metodą ultra czułą, leukocytów, fibrynogenu, dopełniacza, interelukin, troponiny I).
4. Zgodnie z protokołem zadania badawczego u 2 dzieci, u których wykonano operację kardiochirurgiczną

- bezpośrednio przed zabiegiem jednorazowo pobrano krew na badania molekularne polegające na ocenie polimorfizmu genów w leukocytach z próbki pełnej krwi (próbki przekazano do dr n. med. Małgorzaty Szperl, Samodzielna Pracownia Biologii Molekularnej, Instytut Kardiologii);
- pobrano materiał biopsyjny tkanek mięśnia sercowego z prawego przedsionka i osierdzia podczas operacji kardiochirurgicznej wady serca, który będzie poddany ocenie immunohistochemicznej i morfometrycznej (Zakład Patologii IP CZD), molekularnej ocenie miejscowej ekspresji genów (dr n. med. Małgorzata Szperl, Samodzielna Pracownia Biologii Molekularnej Instytut Kardiologii).
- zaplanowano kontrolne badania laboratoryjne pooperacyjne.

5. Zaplanowano, że w każdym kolejnym miesiącu poczynając od stycznia 2007 r. zostanie wezwane na badania diagnostyczne do Oddziału Kardiologii kolejno po 5 niemowląt z listy 20 wytypowanych dzieci. Pozwoliłoby to na zakończenie rekrutacji pacjentów do programu w ciągu pierwszego półrocza 2007 r., pod warunkiem zakwalifikowania wszystkich tych chorych do leczenia operacyjnego i uzyskania zgody na udział w programie od wszystkich rodziców.

S 102/2006 Tytuł: „Badanie rozkładu komórek pamięci immunologicznej w populacji dzieci zdrowych"
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Ewa Bernatowska

Realizację projektu rozpoczęto od przygotowania dokumentacji tj. kwestionariusza pacjenta kwalifikowanego do badań, skierowania na badanie; ustalenia protokołu badania oraz zlecenia zakupu niezbędnych odczynników do cytometrii przepływowej oraz sprzętu komputerowego.
Zgodnie z harmonogramem projektu od 09.2006 rozpoczęto rekrutację pacjentów do badania oraz pobieranie próbek krwi i wykonywanie badań oceniających rozkład subpopulacji limfocytów T/B dziewiczych/pamięci metodą cytometrii przepływowej.
W celu zachowania zgodności z danymi dostępnymi w literaturze i obecnie wykorzystywanymi normami wg. Comans-Bitter WM i wsp. Immunophenotyping of blood lymphocytes in childhood. Reference values for lymphocyte subpopulations. J. Pediatr. 1997; 130(3):388-393 rekrutowane dzieci zaliczono do grup: <1tyg. ż; 1tydz.–2 mies. ż; 2–5 mies. ż.; 5–9 m.ż, 9–15 m.ż., 15–24 m.ż., 2–5 lat, 5–10 lat, 10–16 lat, >16 lat. Łącznie do 20.12.2006 zrekrutowano 34 dzieci, w tym:
1) Poniżej 1 tygodnia życia – 0
2) Wiek 1 tydz.–2 mies. – 1
3) Wiek 2–5 mies. – 1
4) Wiek 5–9 mies. – 2
5) Wiek 9–15 mies. – 1
6) Wiek 15–24 mies. – 4
7) Wiek 2–5 lat – 10
8) Wiek 5–10 lat – 9
9) Wiek 10–16 lat – 5
10) Wiek powyżej 16 lat – 1

Wszystkim dzieciom wykonano następujące badania:
1) Leukocytoza
2) Rozmaz cytometryczny
3) Intensywność fluorescencji dla markerów CD3 i CD45
4) Analiza odsetkowa i liczby bezwzględne następujących parametrów:
   - Limfocyty T, T CD8+, T CD4+, CD4+CD8+,
   - Ocena stopnia dojrzałości limfocytów Stosunek (pomocnicze/supresorowe dziewicze/pamięci)
   - Stosunek limfocytów T CD4+:CD8+
   - Komórki NK
   - Limfocyty B
   - Ocena stopnia dojrzałości limfocyta B (limfocyty B niedojrzałe (CD19+21-), limfocyty B dziewicze CD19+CD27-, limfocyty B dojrzałe CD19+IgD+CD27-, Limfocyty B pamięci CD19+CD27+, limfocyty B pamięci typu non-switched (CD27+IgD+) i typu „switched" (CD27+IgD-))

S 103/2006
Tytuł: „Weryfikacja obowiązujących obecnie norm stężenia immunoglobulin IgG, IgA, IgM, IgD w różnych grupach wiekowych w populacji zdrowych dzieci polskich"
Kierownik grantu: lek. med. Beata Wolska-Kuśnierz

Realizację projektu rozpoczęto od przygotowania dokumentacji tj. kwestionariusza pacjenta kwalifikowanego do badań, skierowania na badanie; ustalenia protokołu badania oraz zlecenia zakupu niezbędnych odczynników.
Zgodnie z harmonogramem projektu od 09.2006 rozpoczęto rekrutację pacjentów do badania oraz pobieranie próbek krwi i wykonywanie badań. Do dnia 22.12.2006 łącznie zakwalifikowano do badania 41 dzieci, a u 34 pobrano próbki krwi na badanie. U wszystkich dzieci wykonano oznaczenie stężeń głównych klas immunoglobulin: IgG, IgA, IgM metodą nefelometryczną. Pozostała część surowicy została zamrożona celem wykonania oznaczeń immunoglobuliny IgD. Analiza wyników badania możliwa będzie po uzyskaniu odpowiedniej ilości pacjentów w poszczególnych grupach wiekowych.

S 104/2006 Tytuł: „Ocena dynamiki rozwoju umysłowego u chorych z zespołem Nijmegen – badania podłużne"
Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Krystyna H. Chrzanowska

Materiał. W psychologicznej bazie danych znajduje się 53 pacjentów chorych z zespołem Nijmegen (Nijmegen breakage syndrome; NBS), którzy byli lub nadal są pod opieką psychologa w IP CZD.
W 2006 roku badaniom poddano 21 dzieci i młodych dorosłych z NBS.
Metody. Pacjenci byli badani kompletem testów psychologicznych. Wyniki testów analizowano psychometrycznie, neuropsychologicznie oraz jakościowo i klinicznie. Przy ocenie

funkcjonowania emocjonalno – społecznego wykorzystywano: wywiad z rodzicami, rozmowę psychologiczną z pacjentem, obserwację psychologiczną pacjenta.
Wyniki. Na podstawie dotychczas przeprowadzonych badań oraz analizy wyników wcześniejszych konsultacji stwierdzono występowanie następujących problemów psychologicznych, takich jak:

- Trudności w funkcjonowaniu poznawczym;
- Problemy z nawiązywaniem właściwych relacji interpersonalnych i budowaniu bliższych więzi emocjonalnych;
- Trudności z adaptacją do zmienionej sytuacji zdrowotnej i życiowej oraz akceptacji własnych ograniczeń;
- Problemy z podtrzymywaniem aktywności społecznej i kontaktu z tzw. otwartą społecznością, w tym z grupą rówieśniczą;
- Istotne trudności w kontynuowaniu edukacji i realizacji obowiązku szkolnego oraz – wśród starszych pacjentów – znalezieniu zatrudnienia i możliwości aktywizacji społecznej.

Prezentowane wyniki mają charakter wstępny i częściowy, wymagają dalszych systematycznych badań i pogłębionych analiz.
Dwie prezentacje zjazdowe, jedna publikacja przekazana do druku.

SPRAWOZDANIA Z REALIZACJI PROJEKTÓW NAUKOWO-BADAWCZYCH (tzw. grantów wewnętrznych) finansowanych z dotacji MNiSW na działalność statutową, ukończonych w 2006 r.

(podano pełną informację o publikacjach będących wynikiem realizacji grantów)

S 88/2004

Tytuł: „Opracowanie kryteriów wyboru płci oraz zasad postępowania chirurgicznego u dzieci z obojnactwem rzekomym męskim i obojnaczymi narządami płciowymi zewnętrznymi"

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

W projekcie analizowano dane pacjentów z rozpoznanym obojnactwem rzekomym męskim (kariotyp 46,XY, obecność gonad zróżnicowanych w kierunku męskim) pod kątem prawidłowości postępowania diagnostycznego i leczenia. Spośród grupy kilkuset dzieci z zaburzeniami różnicowania płci leczonych w Klinice Urologii Dziecięcej IP CZD od 1981 roku, wydzielono grupę 100 pacjentów z obojnactwem rzekomym męskim, u których okres obserwacji od zakończenia leczenia wynosił minimum 5 lat. Pacjentów tych podzielono na dwie grupy. W grupie I umieszczono dzieci z obraną płcią żeńską, a w grupie II z obraną płcią męską.

Retrospektywnie analizowano dane z badania przedmiotowego przed rozpoczęciem rekonstrukcji zewnętrznych narządów płciowych. Przeprowadzono również aktualną ocenę narządów płciowych. Zgromadzono dane pochodzące z badań genetycznych, obrazowych, hormonalnych i endoskopowych.

Grupa I składająca się z 39 pacjentów prezentowała różny stopień wirylizacji zewnętrznych narządów płciowych. U 25 dzieci przeważał fenotyp żeński z brakiem lub dyskretnie zaznaczonymi cechami maskulinizacji (przerost wyrostka fallicznego i warg sromowych, brak lub obecność krótkiej zatoki moczowo-płciowej). Tylko u 14 dzieci stwierdzono obecność żeńskich przewodów płciowych o różnym stopniu wykształcenia. U pozostałych 25 dzieci nie znaleziono pozostałości przewodów okołośródnerczowych (Müllera). Pośród pacjentów z brakiem przetrwałych elementów müllerowskich u zdecydowanej większości (20 dzieci) stwierdzono dobrą hormonalną czynność gonad w testach stymulacji hCG.

Uzyskane dane pozwoliły na wysunięcie podejrzenia zespołu niewrażliwości na androgeny (częściowego lub pełnego) u 25 dzieci z tej grupy, a u 12 dzieci zaburzeń różnicowania płci na podłożu dysgenezji gonad. U dwojga nie ustalono patomechanizmu zaburzeń rozwoju płci. U 13 pacjentów podejrzanych o zespół niewrażliwości na androgeny pobrano wycinki skóry w kierunku oceny aktywności receptora androgenowego (RA). Badania wykonywano w Klinice Urologii Uniwersytetu w Innsbrucku. Mutacje w obrębie genu RA objawiające się zanikiem lub spadkiem powinowactwa receptora do androgenów, stanowią jeden z patomechanizmów odpowiedzialnych za powstanie obojnactwa rzekomego męskiego. Mutacje takie wykryto u 8 pacjentów, u kolejnych 3 nie wykryto mutacji w obrębie genu RA, a w 2 przypadkach materiał okazał się niediagnostyczny z powodu zakażenia hodowli fibroblastów.

Zanalizowano również wyniki chirurgicznej rekonstrukcji narządów płciowych w kierunku żeńskim, której poddano 25 dzieci. U wszystkich osiągnięto satysfakcjonujące wyniki kos-

metyczne zewnętrznych narządów płciowych, ale u 20 pacjentek stwierdzono zbyt wąskie wejście do pochwy. Większość pacjentek pozostaje na hormonalnej terapii substytucyjnej warunkującej prawidłowy rozwój trzeciorzędowych cech płciowych. Wszystkie, z wyjątkiem jednej wykazują prawidłową żeńską orientację seksualną, natomiast jedna wystąpiła z wnioskiem o zmianę płci.

Grupa II obejmowała 61 dzieci wychowywanych w linii męskiej. W badaniu przedmiotowym, które przeprowadzono przed podjęciem leczenia większość dzieci prezentowała obojnacze narządy płciowe zewnętrzne z ujściem zatoki moczowo-płciowej najczęściej pomiędzy podstawą moszny, a kątem prąciowo-mosznowym. Dominującą cechą był też brak gonad w mosznie (49 dzieci). Badanie cytogenetyczne wykazało u wszystkich prawidłowy kariotyp męski 46,XY. W badaniu endoskopowym najczęstszym miejscem połączenia pochwy z drogami moczowymi była cewka tylna na wysokości wzgórka nasiennego (49 dzieci). Badania hormonalne, które wykonano u większości pacjentów wykazały dobrą odpowiedź gonad na test stymulacji gonadotropiną kosmówkową u 27 dzieci. U 34 pacjentów odpowiedź była nieprawidłowa. W 2 przypadkach poziom gonadotropin przekraczał normę – byli to pacjenci z dysgenetycznym obojnactwem rzekomym męskim. U 7 chłopców z podejrzeniem zespołu niewrażliwości na androgeny pobrano wycinki skóry w kierunku badań genetycznych nad funkcją i aktywnością receptora androgenowego. U 6 pacjentów wykryto mutację genu kodującego RA, a w jednym przypadku badanie nie wykazało mutacji.

Przyjęte metody rekonstrukcji zewnętrznych narządów płciowych w kierunku męskim zagwarantowały dobre wyniki kosmetyczne i czynnościowe (proste prącie z ujściem zewnętrznym cewki na szczycie żołędzi), jednak były obarczone dużym odsetkiem powikłań chirurgicznych. U 29 chorych potrzebne były dalsze zabiegi z powodu przetok cewkowo-skórnych, u kolejnych 11 zabiegi rozszerzania i endoskopowych nacięć cewki moczowej. W 3 przypadkach doszło do całkowitego zarośnięcia obwodowego odcinka cewki moczowej z proksymalnym wytworzeniem przetoki cewkowo-skórnej i konieczna była całkowita ponowna rekonstrukcja cewki.

Podobnie jak w przypadku pacjentów z I grupy otwartą jeszcze pozostaje kwestia satysfakcji chorych z wyników operacyjnych i akceptacji przyjętego sposobu postępowania leczniczego, aczkolwiek wszyscy pacjenci wykazywali męską identyfikację płciową.

Uzyskane wyniki pozwoliły na stwierdzenie, że przyjęta metodologia badań diagnostycznych u dzieci z obojnactwem rzekomym męskim gwarantuje w większości przypadków poprawny wybór płci metrykalnej, która zgodna jest z płcią psychiczną i którą akceptują pacjenci. Sumowanie szczegółowych danych pochodzących z badań genetycznych, hormonalnych, przedmiotowych i endoskopowych oraz współpraca urologa, endokrynologa i częstokroć ginekologa dziecięcego umożliwiły właściwy wybór męskiego lub żeńskiego kierunku rekonstrukcji zewnętrznych narządów płciowych, a następnie właściwe prowadzenie pacjenta poprzez stosowanie odpowiedniej substytucji hormonalnej. Kosmetyczny aspekt zabiegów chirurgicznych także należy uznać za zadowalający, jednakże wysoki poziom powikłań chirurgicznych wymaga rewizji techniki operacyjnej stosowanej w rekonstrukcji męskich narządów płciowych.

Wskazane jest przygotowanie i przeprowadzenie ankiety umożliwiającej ocenę satysfakcji chorych z wyników operacyjnych i akceptacji przyjętego sposobu postępowania leczniczego.

S 89/2004
Tytuł: „Mechanizm procesów naprawczych i regeneracyjnych zachodzących w mięśniu sercowym z doświadczalnie wywołanym niedokrwieniem serca"
Kierownik grantu: doc. dr hab. n. wet. Elżbieta Czarnowska

Wyniki badań ostatnich lat wskazują, że czynnikami mobilizującymi komórki macierzyste szpiku kostnego są m.in. SDF-1, SCF, G-CSF, VEGF produkowane w sercu z zawałem. Specyficznym receptorem dla SDF-1 jest receptor CXCR4(+) znajdujący się na niektórych komórkach macierzystych. Nie wiadomo jednak czy komórki macierzyste CXCR4(+) kierowane do serca chemotaktycznie przez SDF-1 osiedlają się głównie w miejscach o wysokiej ekspresji tego czynnika oraz czy ich osiedlanie się koreluje z procesami angiogenezy i kardiogenezy.
Badania prowadzono na modelu doświadczalnym. Zawał wywoływano w sercu szczura przez podwiązanie gałęzi przedniej zstępującej tętnicy wieńcowej. 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 w obszarze mięśnia graniczącego z blizną lokalizację SDF-1, komórek z receptorami CXCR4(+), CD34 i CD133, gęstość naczyń wybarwionych lektyną oraz ekspresję α aktyny mięśni gładkich w kardiomiocytach. Mierzono także średnicę kardiomiocytów leżących na granicy z blizną zawałową.
Wysoka ekspresja SDF-1 i CXCR4 w tkance graniczącej z blizną zawałową utrzymywała się w 2, 7 i 14 dobie zawału, a następnie gwałtownie malała. W sercach kontrolnych ekspresję SDF-1 i komórki z receptorem CXCR4(+) obserwowano jedynie w obszarze podnasierdziowym zrostu nasierdzia z opłucną. Świadczy to o aktywacji tych czynników tylko w uszkodzonych obszarach serca i przejściowym wzroście ekspresji obu czynników w sercu z zawałem. Analiza korelacji SDF-1 i CXCR4(+) wskazuje, że chociaż migracja endogennych komórek macierzystych do uszkodzonego obszaru jest związana z wysoką ekspresją SDF-1, to te osiedlają się głównie w tkance graniczącej z blizną. W tym obszarze zwiększała się także gęstość naczyń kapilarnych. Wiele z nich wykazywało dodatnią ekspresję CD133 i CXCR4 na śródbłonkach. W okresie pozawałowym systematycznie rosła średnica kardiomiocytów i dlatego przeprowadzono analizę indeksu naczyniowo-komórkowego. Nie wykazała ona znamiennych statystycznie różnic tego parametru nawet w okresie zwiększonej angiogenezy w porównaniu z miokardium serc po operacji pozorowanej. Może to wskazywać, że mimo poprawy unaczynienia tkanki graniczącej z blizną zawałową nie dochodzi do istotnego zmniejszenia przerostu kardiomiocytów. Natomiast zwracało uwagę występowanie w 7 i 14 dniu zawału kardiomiocytów wykazujących ekspresję receptora CXCR4 i α aktyny mięśni gładkich, co może być wykładnikiem neokardiogenezy.
Podsumowując w pozawałowym miokardium w tkance graniczącej z blizną zawałową zdolność osiedlania komórek macierzystych CXCR4(+) ma charakter przejściowy i chociaż komórki te biorą udział w angio- i/lub waskulogenezie oraz neokardiogenezie to są to procesy niewystarczające dla zatrzymania przebudowy miokardium, ale ich nasilenie w okresie 2-14 doba po zawale może być wskazaniem do podjęcia dalszych badań w celu sprawdzenia czy zastosowanie w tym okresie terapii egzogennymi komórkami macierzystymi przyniesie spodziewany efekt terapeutyczny.

Streszczenia prac w piśmiennictwie zagranicznym:
Czarnowska E., Cukrowska B., Brudek M., Dzieciątkowska 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, 43, supl. 1:38

Czarnowska E., Brudek M., Gajerska-Dzieciątkowska M., Kuśmierski K., Lichomski J., Machaj E.K., Pojda Z., Beręsewicz A.: Anti-remodeling effect of fetal liver stem cell transplantation into infarcted rat heart. Correlation with cardiac SDF-1-CXCR4 axis expression. Eur. Heart J. 2006, 27, supl.:551

Czarnowska E., Gajerska-Dzieciątkowska M., Brudek M., Kuśmierski K., Lichomski J., Machaj E.K., Pojda Z., Grajkowska W., Beręsewicz A.: Podobna dynamika w czasie ekspresji SDF-1, rekrutacji endogennych komórek macierzystych CXCR4+ i zagnieżdżania się przeszczepionych komórek macierzystych z płodowej wątroby w sercu szczura po zawale. Kardiol. Pol. 2006, 64 supl. 6:S635

S 90/2004
Tytuł: „Budowa, proporcje głowy i ciała osób z różnymi typami dysplazji kostno-chrzęstnej. Próba dyskryminacji różnych typów dysplazji kostno-chrzęstnych na podstawie badań auksologicznych"
Kierownik grantu: dr n. biol. Elżbieta Arasimowicz,
mgr Henryk Rysiewski

Wstęp. Dysplazja kostno-chrzęstna jest zespołem chorób genetycznie uwarunkowanych z wcześnie ujawniającym się niedoborem wzrostu spowodowanym zaburzeniem układu kostno-chrzęstnego. Niedobór wzrostu jest przede wszystkim spowodowany defektem długościowego wzrastania kości długich czasem także kręgosłupa. Oprócz znacznego niedoboru wysokości ciała częstym objawem jest nieproporcjonalna budowa somatyczna ciała i głowy. Przy pomocy metod antropologicznych postanowiono przedstawić rozwój fizyczny oraz proporcje głowy i ciała osób z różnego typu dysplazją kostno-chrzęstną.
Cel. 1.Czy cechy głowy oraz wysokość i proporcje ciała – mają znaczenie diagnostyczne w tej jednostce chorobowej. Opracowanie predykcji wzrostu u dzieci z różnego typu dysplazją kostno-chrzęstną. 2. Czy istnieją różnice w proporcjach głowy i ciała badanych chorych w zależności od typu dysplazji, oraz czy można zróżnicować je za pomocą metod antropologicznych? 3. Jakie są proporcje odcinków kończ. górn. i doln. w stosunku do ich długości całkowitej i do biologicznego układu odniesienia.
Materiał i metody badań: Pomiary antropometryczne zostały wykonane zgodnie z przyjętą techniką pomiarową w Pracowni Antropologii Kliniki Pediatrii IP CZD. Zmierzone zostały osoby w wieku od 0 do 18 lat oraz osoby dorosłe (będące pod kontrolą IP CZD), z różnego typu dysplazją kostnochrzęstną (120 ♂ i 104 ♀) Ze względu na małą liczebność poszczególne obserwacje tych samych dzieci wykorzystano jako dane przekrojowe. W zależności od typu choroby pacjenci zostali podzieleni na 8 grup: achondroplazja, dysplazja przynasadowa, dysplazja kręgosłupowo-nasadowa, dysplazja wielonasadowa, dysplazja kręgosłupowo-przynasadowa, dysplazja przynasadowo-nasadowa, acrodysostosis. Osoby

chore miały wykonane pomiary 15 cech głowy. Do oceny rozwoju fizycznego wykonano pomiary podstawowych cech. Jako biologiczny układ odniesienia zmierzono grupę osób zdrowych w wieku od 3 – 18 lat. Dzieci pochodziły z terenów Warszawy z wylosowanych przedszkoli i szkół. Na wykonanie badań była wyrażona zgoda Komisji Bioetycznej IP CZD. Mierzono: dł. kończyn dol. (B-sy), dł. kończyny dol. do kolca biodr. przedn. (B-is) i dł. kończyny dol. do talerza biodr. (B-ic) i kończ. górnych (a-da) oraz podstawowe pomiary: wys. ciała (B-V), masę ciała, dł. tułowia (sst-sy), wys. siedz. i siąg. Dokonano pomiarów szerokości nasad: ramieniowej, łokciowej, nasady kolana i w kostce. Zmierzono grupę 591 zdrowych osób, w tym 288 ♀d i 303 ♂. Z zebranych danych zostały sporządzone normy w postaci średnich arytm. i odch. standard. Pomiary zostały wykonane w sposób nieinwazyjny zgodnie z obowiązującą techniką pomiarów.

Metody statystyczne: Zastosowano metodę indywidualnej standaryzacji. W wyniku tego zabiegu bezwzględne wartości badanych cech zamienione zostały na wartości standaryzowane (W_S=SDS). Układem odniesienia były normy dla dzieci i młodzieży Poznania 90 r. Podstawowe statystyki opisowe (, s) badanych cech przedstawiono w postaci tabel i graficznie w postaci rysunków. Do weryfikacji hipotezy zerowej, że śred. wart. standar. ($W_{S)}$ badanych cech są jednakowe w grupach różnych typach dysplazji w grupach płci oraz w grupach wydzielonych zastosowano nieparametryczny odpowiednik analizy wariancji: test ANOVA Kruskal-Wallis (brak normalności rozkładów analizowanych cech), w którym cechą niezależną (czynnik) były wydzielone kolejno grupy, a cechy zależne, to badane cechy morfologiczne. W celu zbadania mocy diagnostycznej badanych zespołów cech w dalszym postępowaniu zastosowano analizę dyskryminacyjną. Obliczenia w niniejszej pracy zostały wykonane na komputerze PC IBM Pentium przy współpracy pracowników Pracowni Diagnostyki Narządu Ruchu – Kliniki Rehabilitacji Pediatrycznej IP CZD w programie STATISTICA 5,0 PL.

Omówienie wyników: Przy porównaniu materiału pomiędzy wszystkimi analizowanymi grupami stwierdzono, że w przypadku wysokości ciała następujące grupy: achondroplazja, dysplazja wielonasad, dystrofia kręgosł.-przynasad., dyspl. kręgosłp. przynasad. nie różnią się od siebie (H=1,396; p=0,844;), w masie ciała następujące grupy: achondr.+, dyspl. przynasad., dyspl. kręgosłup.-przynasad., dypl. wielonasad., dystrofia kręg-nasad., dyspl. kręg.-przynasad.; (H= 2,062; p=0,840;). Analogiczna sytuacja występuje w dł. kończyn dolnych gdzie przy (H=6,826; p=0,145) następujące grupy dyspl. przynasad., dysplazja wielonasad., dystrofia kręg.-przynasad., dyspl. kręgosłp. przynasad. nie różnią się od siebie. W przypadku dł. głowy z szyją grupa nie różni się statystycznie istotnie, jeżeli wykluczymy achondroplazję wtedy H=12,115; p=0,097. W dł. kończ. górn. grupy: dyspl. przynasad., dyspl. kręgosłp.-nasadowa, dysplaz. wielonasad., dystrofia kręg.-przyna-sadowa, dyspl. kręgosłup.-przynasad. nie będą się różniły statystycznie (H=2,631; p=0,621;). W obw. głowy grupy nie różnią się statystycznie: dyspl. przynasad., dyspl. kręgosłup.-nasadowa, dysplaz. wielona-sad, dystrofia kręg.-przynasad.: (H= 0,431; p = 0,934). W szer. głowy nie różnią się statystycznie grupy: dyspl. przynasad., dyspl. kręgosłup.-nasadowa, dysplaz. wielonasad., dystrofia kręg.-przynasad. wtedy H=0,792; p=0,851. W szer. bioder przy porównaniu pomiędzy grupami stwierdzono, że następujące grupy wykazują różnicę płci między sobą: d. przynasadowa, dyspl. kręg.-nasad., dyspl. wielonasad., dystrofia kręg.-nasad, dyspl. kręgosłup.-przynasad. Analiza dyskryminacji. Przeprowadzając analizę dyskrymin. wykorzystano następujące cechy: znormalizowane, nie różniące się pomiędzy płciami

i różniące się pomiędzy grupami. Do dalszej analizy wzięto grupy: achodroplazja, dysplaz. kręg.-nasad, dyspl. wielonasadowa, dypl.. kręgosłup.-przynasad. W przeprowadzonej analizie pod uwagę wzięto cechy, które nie wykazują różnic w zależności od płci a mianowicie: wys. ciała, dł. głowy z szyją, dł. kończyn dolnych, dł. kończyn górn., głęb. kl. piers, obw. podudzia, obw. głowy. W wyniku tej analizy odrzucono cechy, które nie okazały się istot. statyst. Wartości λ Wilka wykazywały dużą moc dyskryminacyjną cech. Wskazują one, że grupy osobników chorych to wyraźnie odrębne grupy. Potwierdzają to dalsze kroki analizy dyskryminacyjnej, którymi były odleg. Mahalanobisa. Kwadrat odleg. Mahalanobisa jest miarą odległości miedzy dwoma punktami przestrzeni zdefiniowanej przez 2 lub więcej skorelowan. zmiennych. W tym przypadku odleg. Mahalanobisa między grupami chorych była istotnie różna od 0. W wyniku powyższej analizy można stwierdzić, że wys. ciała i jej składowe (dł. głowy z szyją, dł. kończ. doln. i górn.) oraz głęb. kl. piers. i obw. głowy i podudzia stosunkowo dobrze dyskryminują grupy chorych. Po przeprowadzeniu analizy klasyfikacyjnej według kwadr. odleg. Mahalanobisa od centroidów grupy można było opracować równania klasyfikacyjne. Stwierdzono, że: 98,1 % – grupy achond-roplazji zostało zaklasyfikowanych poprawnie.
Predykcja wzrostu dla achondroplazji: Obliczono: medianę, minim, maks oraz centyle 25% i 75% standaryzow. wys. ciała dla wszystkich pacjentów z achondroplazją w grupach wieku. Następnie dla każdej grupy wieku i płci obliczono wartości centyl. W wyniku tego przeliczenia stwierdzono, że korelacja wys. ciała z wiekiem jest istot. statyst. i malejąca (im starszy pacjent tym bardziej jego wys. ciała jest obniżona w stosunku do normy. Stosując transformację odwrotną i dane odniesienia Dziecka Poznańskiego opracowano siatki centyl. predykcji wzrostu dla ♀ i ♂. Porównano dane referencyjne osób zdrowych z grupą osób z achondroplazją: stwierdzono, że stosunek dł. składowych kończ. doln. dla osób chorych wynosi 2,2: 5,1 dla kończ. górn. 3,3:2,7:2,6 i jest wielkością stałą.
Wnioski: Opracowane równania klasyfikacyjne prawidłowo zaszeregowują grupę chorych z achondroplazją. Opracowane siatki centyl. predykcji wzrostu prawidłowo pozwalają przewidywać ostateczną wys. ciała dzieci z achondroplazją. Stosunek proporcji kończ. górn. i doln. jest wielkością stałą i różni się od stosunku dla dzieci zdrowych.

S 91/2004
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

Głównym założeniem projektu było uzyskanie odpowiedzi na następujące pytanie:
- czy istnieje związek między występowaniem określonego zakażenia wirusowego (EBV, HBV, HCV), stymulacją syntezy białka monoklonalnego a rozwojem chłoniaków (NHL) u pacjentów z zespołem Nijmegen (NBS).
W naszych dotychczasowych badaniach prowadzonych w grupach wysokiego ryzyka występowania chłoniaków 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, wczesną stymulacją klonalnej proliferacji limfocytów B oraz rozwojem chłoniaka (kilka miesięcy a nawet lat po pojawieniu się białka monoklonalnego) może stanowić cenny marker prognostyczny, pozwalający na uchwycenie zmian limfoproliferacyjnych we wczesnym okresie rozwoju choroby.

Materiałem do badań była krew żylna, pobrana standardową metodą próżniową bez dodatku antykoagulantów, w okresie, gdy nie stwierdzano dostępnymi technikami diagnostycznymi i badaniami klinicznymi rozrostu nowotworowego układu krwiotwórczego. Po wykrzepieniu i odwirowaniu, otrzymaną surowicę rozdzielano na małe porcje (po ok. 200µl) i przechowywano w temp. -56^0 C do momentu wykonania badań. Badaniami objęto 59 chorych z NBS (25 chłopców i 34 dziewczynki), od których zebrano łącznie 400 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 wykonano następujące badania:

1. stężenie całkowitych immunoglobulin met. nefelometryczną;
2. markery zakażenia HBV met. EIA (Axsym, Abbott Lab.);
3. przeciwciała anty-HCV met. EIA (Axsym, Abbott Lab);
4. przeciwciała anty EBV IgM i IgG met. ELISA (Biomedica Gruppe);
5. elektroforezę białek (EF) i, w przypadku obecności białka monoklonalnego, jego charakterystyka met. immunofiksacji (IF) (Sebia Corp.).

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

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

Wyniki naszych badań, prowadzonych u pacjentów z NBS potwierdzają nasze wcześniejsze obserwacje na podstawie, których wykazaliśmy znaczne zróżnicowanie niedoborów odporności w tej grupie chorych, z tendencją do ich pogłębiania się w czasie trwania choroby. Systematycznie prowadzone badania kontrolne (w odstępach 3-6 mies.) wykazały obecność białka mono- lub biklonalnegou u 17 (29%) pacjentów, w tym: samo IgG κ lub λ występowało u 6; IgM κ lub λ u 8 chorych, natomiast u 4 badanych wykazano obecność białka biklonalnego: IgG κ/IgM λ – u 2/46; IgM κ/IgA λ – u 1/46 oraz IgG λ/IgG natomiast – u 1/46. Badania kontrolne, prowadzone w odstępach 3 – 6 miesięcznych wykazały 1.5 do 4-krotny wzrost poziomu całkowitych IgM ponad górny zakres wartości prawidłowych dla wieku, któremu towarzyszył wzrost białka monoklonalnego IgM typu kappa lub lambda. Inny obraz towarzyszył gammapatii IgG, gdzie nawet 2-4 krotny wzrost poziomu całkowitych IgG w stosunku do niskich 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 10/54 (18.5%), HCV-RNA – 4/54 (7.4%) i CMV 4/28 (14.3%) badanych. Badania ilościowe EBV-DNA wykonano tylko u pacjentów żyjących. Testem

RT-PCR EBV-DNA wykryto u 16 z 38 zbadanych pacjentów (42%) w ilości 117-28162 kopii/µg DNA genomowego. U 3 pacjentów wykazano obecność przeciwciał anty-EBV w klasie IgM, jednakże z powodu zgonu, materiał biologiczny jest niedostępny do badań molekularnych.
Z grupy 59 chorych z NBS, których materiał dostępny był do oceny gammapatii monoklonalnych, zmarło 21 (36%), w tym z powodu chłoniaka typu B – 13 dzieci (B-NHL), ostrej białaczki limfoblasycznej – 2 dzieci (TLBL/ALL), choroby Hodgkina – 3 dzieci (HL), medulloblastoma – 1 i pozostałych dwoje dzieci prawdopodobnie z powodu niewydolności krążenia. U 12 z 21 chorych na wiele miesięcy przed rozpoznaniem chłoniaka obecne było w surowicy białko monoklonalne, najczęściej klasy IgM lub IgG. U 4 dzieci w trakcie obserwacji pojawiło się dodatkowe pasmo monoklonalne, tworząc gammapatię biklonalną. Przeciwciała p-ko EBV obecne były u 3/21 pacjentów, HBsAg – u 5/21 i HCV – u 3/21. Obecnie 1 dziecko z wcześnie wykrytym białkiem monoklonalnym i zdiagnozowanym chłoniakiem jest leczone w Instytucie Hematologii, 4 po leczeniu znajduje się w remisji, natomiast 4 dzieci z obecnym białkiem monoklonalnym, ale bez stwierdzonego rozrostu limfoproliferacyjnego, znajduje się pod ścisłą, systematyczną kontrolą onkologa.
Manuskrypt zawierający wszystkie wyniki badań w opracowaniu.

S 93/2005
Tytuł: „Ocena wartości nieinwazyjnych testów diagnostycznych w chorobie Wilsona"
Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Piotr Socha

Plan sprawozdania:
1. Informacje nt. rekrutacji, kolekcjonowania danych, analizy danych w badanych grupach:
   1.1. Pacjenci z chorobą Wilsona potwierdzoną molekularnie (obecność dwu zmutowanych alleli genu *ATP7B*)
   1.2. Pacjenci z hiperaminotransferazemią – grupa kontrolna
   1.3. Pacjenci z zaburzeniami motoryki przewodu pokarmowego – grupa kontrolna
2. Wyniki
   2.1. Opracowane wyniki wstępne
   2.2. Plan dalszej analizy
3. Prezentacja wyników uzyskanych w ramach realizacji grantu (publikacje, doniesienia)

Sprawozdanie:

Ad. 1
1.1 Zakończono rekrutację, kolekcjonowanie danych oraz analizę danych u pacjentów z chorobą Wilsona. Analizie podlega 48 pacjentów.
1.2 Zakończono rekrutację pacjentów do grupy kontrolnej. Na ukończeniu kolekcjonowanie danych. Do przeprowadzenia – analiza.
1.3 Zakończono rekrutację pacjentów do grupy kontrolnej. Na ukończeniu kolekcjonowanie danych. Do przeprowadzenia – analiza.

Ad. 2

2.1 Wyniki wstępne dotyczące grupy badanej:

- Ceruloplazmina: 13,10 (10,84-15,37); średnia (95%CI)
- Cu w surowicy: 46.5 (39,8-53,19); średnia (95%CI)
- Cu w DZM: 229,08 (131,67-326,5); średnia (95%CI)

Wyliczone czułości diagnostyczne poszczególnych badań:

- Ceruloplazmina: 0,78 (0,64-0,89); czułość (95%CI)
- Cu w surowicy: 0,85 (0,71-0,94); czułość (95%CI)
- Cu w DZM (punkt odcięcia 100mg/24h): 0,65 (0,5-0,8); czułość (95%CI)
- Cu w DZM (punkt odcięcia 50mg/24h): 0,91 (0,78-0,97); czułość (95%CI)

2.2 W dalszym etapie analizy:

- Obliczona zostanie swoistość poszczególnych badań na podstawie analizy grup kontrolnych
- Podjęta zostanie próba ustalenia zestawu badań, ewentualnie systemu punktowego gwarantującego najwyższą czułość przy akceptowalnej swoistości

Ad 3

Cząstkowe wyniki wewnętrznego projektu badawczego prezentowane były na następujących kongresach zagranicznych:

- WCPGHAN 2004 Paryż
- ESPGHAN 2005 Porto
- ESPGHAN 2006 Drezno

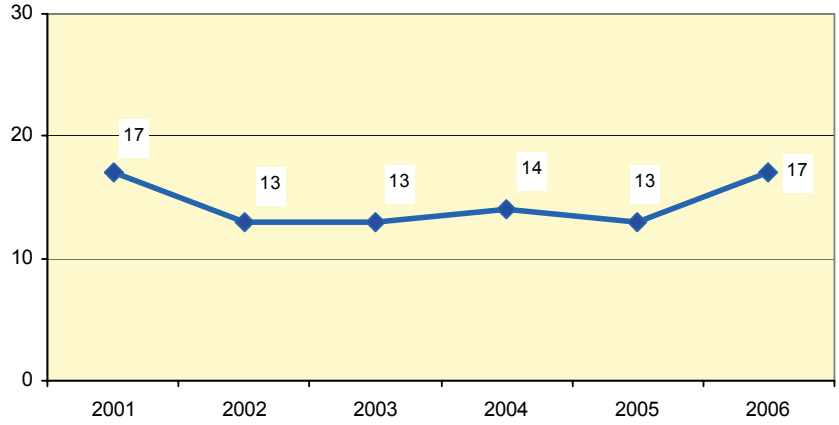
Streszczenia prac w piśmiennictwie zagranicznym:

Dądalski M., Socha P., Schmidt H., Rodo M., Pietraszek E., Oracz G., Ryżko J., Pawłowska J., Socha J.: Evalution of non-invasive tests' sensitivity in diagnosis of Wilson disease in children. J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2004, 39, supl.1:S 136-S 137.

Dądalski M., Socha P., Schmidt H., Oracz G., Muszyńska B., Pietraszek E., Ryżko J., Socha J.: Pediatric H1069Q carriers in Wilson disease present with higher ceruloplasmin and serum cooper concentrations and lower 24h urinary copper excretion: ph 2-17. J.Pediatr. Gastroenterol.Nutr. 2005, 40:683-684.

Dądalski M., Socha P., Wierzbicka A., Skorupa E., Socha J., Wysocki J., Fyderek K.: The assessment of lipid peroxydation and antioxidant mechanisms in children with Wilson disease. J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2006, 42:E 68

Fig. 3
Liczba grantów wewnętrznych realizowanych w latach 2001-2006



SPONSOROWANE BADANIA KLINICZNE LEKÓW

prowadzone w 2006 roku w Instytucie „Pomnik Centrum Zdrowia Dziecka”

Lp	Kod badania	Temat	Sponsor badania	Jednostka organizacyjna	Uwagi
1	**MYSTIC**	Ocena wrażliwości bakterii Gram+ i Gram- na określony zestaw antybiotyków.	AstraZeneca Sp. z o.o Warszawa	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	w trakcie (umowa odnawialna co 2 lata)
2	**B9R-MC-GDFN**	Skuteczność i bezpieczeństwo leczenia hormonem wzrostu u dzieci z zaburzeniami struktury genu SHOW oraz Zespołem Turnera i brakiem genu SHOW.	Eli Lilly Polska Sp. z o.o. Warszawa	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii – Oddz. Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	badanie w trakcie
3	**BUC-38/AIH**	Wieloośrodkowe, randomizowane,kontrolowane z podwójną ślepą próbą dotyczące skuteczności i tolerancji badanego produktu leczniczego u pacjentów z rozpoznanym czynnym autoimmunologicznym zapaleniem wątroby.	drFalk Pharma GmbH reprezentowana przez PAREXEL Polska Sp.z o.o. Warszawa (CRO)	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie w trakcie
4	**RPCE01G1701**	Ocena skuteczności i bezpieczeństwa stosowania badanego produktu leczniczego w celu zapobieżenia wystąpienia astmy u dzieci w wieku 12-24 miesięcy, u których występuje atopowe zapalenie skóry z wrażliwością na alergeny pyłków traw i/lub roztoczy, kurzu domowego.	UCB S.A., Pharma Sector – Bruksela (Belgia)	Klinika Pediatrii -Poradnia Alergologiczna	etap (umowa) zakończony
5	**RPCE04B0203**	Przedłużenie badania (Early Prevention of Asthma in Atopic Children, Wczesne Zapobieganie Astmie u Dzieci z Atopią), międzynarodowe, kontrolowane placebo badanie obserwacyjne z zastosowaniem podwójnie ślepej próby i 3 równoległych grup: Ocena długoterminowej skuteczności i bezpieczeństwa stosowania badanego produktu leczniczego podawanego przez dodatkowe 18 miesięcy w celu zapobieżenia wystąpienia astmy u dzieci uczestniczących wcześniej w badaniu EPAAC (A00309).	UCB S.A. – Pharma Sector (Belgia); CRO: Quintiles Poland Sp. z o.o. Warszawa	Klinika Pediatrii -Poradnia Alergologiczna	badanie w trakcie

6	**EP2K-02-PhIII-Lyo.**	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.	Biochemie GmbH, Austria reprezentowana przez Imform Polska Sp. z o.o. (CRO)	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	badanie w trakcie.
7	**Prot GHLIQUID-1424**	Ocena wpływu trzech sposobów rocznego stosowania badanego produktu leczniczego na wzrost w leczeniu dzieci z zespołem IUGR (Intrauterine Growth Retardation) będących w wieku od 3 do 8 lat w momencie rozpoczęcia leczenia. Randomizowane, równoległe, międzynarodowe badanie kliniczne fazy IIIb.	Novo Nordisk Pharma Sp. z o.o. Warszawa	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii - Poradnia Endokrynologiczna	badanie zakończone
8	**AGAL-017-01 (IM-02-22)**	Badanie kliniczne II/III fazy. Wieloośrodkowe otwarte badanie stosowania małej dawki badanego produktu leczniczego podtrzymującej terapię zastępczą u pacjentów z chorobą Faby'ego.	IMFORM Polska Sp. z o.o. w imieniu Genzyme Europe B.V. (Holandia)	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	badanie zakończone
9	**CVAL489A2302**	Podwójne, ślepe, randomizowane, wieloośrodkowe badanie III fazy następującym 6-cio miesięcznym leczeniem lekiem o ujawnionej nazwie w celu oceny reakcji na dawkę i bezpieczeństwo podawania badanego produktu leczniczego pacjentom pediatrycznym z nadciśnieniem tętniczym.	Pharmaceutical Research Associates (UK) Ltd., Wielka Brytania - CRO w imieniu Novartis Pharmaceuticals Corporation/ Novartis Pharma AG (Szwajcaria)	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	badanie zakończone
10	**CZOL446H2202**	Międzynarodowe, wieloośrodkowe otwarte badanie z losowym podziałem na grupy, z grupami równoległymi: ocena skuteczności i bezpieczeństwa stosowania badanego produktu leczniczego w porównaniu do porównawczego produktu leczniczego u dzieci z ciężką postacią wrodzonej łamliwości kości.	Novartis Poland Sp. z o.o. Warszawa	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej/ Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej-Oddz. Rehabilitacji Pediatrycznej	badanie w trakcie
11	**CZOL446H2202E1**	Międzynarodowe, wieloośrodkowe randomizowane, otwarte badanie oceniające skuteczności i bezpieczeństwa stosowania badanego produktu leczniczego jednokrotnie lub dwukrotnie w ciągu roku, u dzieci z ciężką postacią wrodzonej łamliwości kości (osteogenesisimperfekta), roczna faza przedłużenia (extension) badania CZOL446H 2202.	Novartis Poland Sp. z o.o. Warszawa	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej/Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej-Oddz.Rehabilitacji Pediatrycznej	badanie w trakcie
12	**FG-506-06-27**	Wieloośrodkowe randomizowane badanie, przeprowadzone metodą podwójnej ślepej próby, na grupach równoległych, mające na celu wykazanie porównywalnej skuteczności szczepienia przy użyciu badanego produktu leczniczego z terapią przy użyciu maści steroidowych u dzieci z atopowym zapaleniem skóry o średnim i znacznym nasileniu.	Quintiles GmbH, Wiedeń, Austria - CRO w imieniu Fujisawa GmbH - Sponsor	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie w trakcie
13	**BPLG-003.**	Faza II/IIIA częściowo ślepe, randomizowane, aktywnie kontrolowane, wieloośrodkowe, prowadzone w grupach równoległych badanie bezpieczeństwa, skuteczności i farmakokinetyki/farmakodynamiki badanego produktu leczniczego podawanego u dzieci z zaburzeniami wzrostu spowodowanymi niedoborem hormonu wzrostu.	Accelsiors, Budapest,Węgry - CRO - w imieniu BioPartners GmbH Szwajcaria	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	badanie w trakcie

14	**A1481131**	Randomizowane, podwójnie ślepe, kontrolowane placebo, ze stopniowaną dawką, prowadzone w równoległych grupach badanie badanego produktu leczniczego podawanego doustnie w leczeniu dzieci w wieku od 1 do 16 lat z tętniczym nadciśnieniem płucnym.	Pfizer Polska Sp. z o.o. Warszawa	Klinika Kardiologii	badanie w trakcie
15	**A1481156**	Wieloośrodkowe, długoterminowe badanie otwartej fazy w celu oceny bezpieczeństwa doustnego stosowania badanego produktu leczniczego u pacjentów, którzy ukończyli badanie A1481131.	Pfizer Polska Sp. z o.o. Warszawa	Klinika Kardiologii	badanie w trakcie
16	**2003100-HMR4003I/3001**	1-roczne, 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 określonych dawkach dzieciom z chorobą łamliwych kości (osteogenesis imperfecta) w przedziale wiekowym od 4 do 16 lat.	Aventis Pharma Sp. z o.o. Ul. Daniszewska 10, Warszawa	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej/Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej-Oddz.Rehabilitacji Pediatrycznej	badanie w trakcie
17	**0671.9985**	Prospektywne, nie randominizowane badanie kliniczne zastosowania badanych zastawek w leczeniu dzieci z wodogłowiem.	Medtronik, Inc., Minneapolis, Minnesota,USA 55432-5604 (przedst. w Polsce: Medtronic Poland Sp. z o.o.Warszawa) - Sponsor i organizator Badania	Klinika Neurochirurgii	badanie zakończone
18	**ASPD01-CUS01**	Skuteczność kliniczna i bezpieczeństwo stosowania badanego produktu leczniczego w czopkach doodbytniczych w leczeniu wrzodziejącego zapalenia odbytnicy u dzieci: Wieloośrodkowa, otwarta próba z udziałem równolegle leczonych grup.	Sponsor: AXAN PHARMA INC.,(Canada) CRO: Bonne Sante Sp. z o.o.Warszawa	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie zakończone
19	**EPK2K-00-PhIIIAQ**	Wieloośrodkowe, otwarte, porównawcze badanie dwóch postaci badanego produktu leczniczego u dzieci z niedoborem wzrostu.	Firma org. Badanie: IMFORM Polska Sp. z o.o., Sponsor: SANDOZ/Biochemie GmbH, Kundl/ Austria	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	badanie w trakcie
20	**CZ-011-01**	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.	Chiltern International GmbH (Niemcy) w imieniu Sponsora - Genzyme Corporation, Cambridge, USA	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii | i Diabetologii	badanie w trakcie
21	**FDCC**	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.	Roche Polska Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	badanie zakończone

22	**1/04/TAR, 2/04/TAR, 3/04/TAR, 10/04/TAR**	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	5 badań zakończonych, 1 badanie w trakcie
23	**GS-US-103-0518**	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.	Gilead Sciences Inc. (USA) CRO: Kendle International Inc.; Kendle Branches Sp. z o.o. Oddział w Polsce, Warszawa	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie w trakcie
24	**MI-CP110**	Kluczowe badanie fazy 3 badanego produktu leczniczego w stosunku do antygenu wirusa RS (RSV) a stosowanego w profilaktyce ciężkich infekcji wirusem RS w grupie wysokiego ryzyka.	MedImmune, Inc. One medlmmune Way, Gaithesburg, MD 20878, USA; CRO: PPD Development, ul. Domaniewska 41, Warszawa	Klinika Pediatrii	badanie zakończone
25	**CVAL489A2307**	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 leczniczego u dzieci w wieku 1-5 lat.	Novartis Pharmaceuticals Corporation/Novartis Pharma AG, East Hanover, New Jarsey/ Basel, (Szwajcaria); CRO: Quintiles Poland Sp. z o.o., Al. Jerozolimskie 214, 02-486 Warszawa	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	badanie w trakcie
26	**4/04/TAR, 5/04/TAR, 6/04/TAR**	Wykonanie oznaczeń insuliny i C-peptyd w ramach badania biodostępności biologicznej 3 badanych produktów leczniczych w porównaniu do referencyjnych produktów leczniczych.	Tarchomińskie Zakłady Farmaceutyczne „Polfa" S.A. Warszawa	Z-d Diagnostyki Laboratoryjnej/Z-d Radioimmunologii	badanie w trakcie
27	**FG-506-02-43 TWIST**	Otwarte, randomizowane, wieloośrodkowe badanie kliniczne w celu oceny bezpieczeństwa oraz skuteczności odstawienia sterydów w połączeniu z badanym produktem leczniczym i innego produktu leczniczego w porównaniu z kombinacją badanego produktu leczniczego i dwóch innych produktów leczniczych u dzieci po przeszczepie nerki.	Fujisawa GmbH, Neumarket Str. 61, D-81673 Munich, Niemcy	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	badanie w trakcie
28	**TOPMAT-PEP-3001(Aneks nr 2)**	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 leczniczego 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 przedłużona badania o charakterze otwartej próby.	Johnson & Johnson Pharmaceutical Research & Development L.L.C. / PPD Poland Sp. z o.o. ul. Domaniewska 41, 02-672 Warszawa (CRO)	Klinika Neurologii i Epileptologii	badanie w trakcie

29	**MI-CP124**	Badanie oceniające bezpieczeństwo, tolerancję, farmakokinetykę oraz immunogenność badanego produktu leczniczego o zwiększonym powinowactwie w stosunku do wirusa (o ulepszonym działaniu przeciwko wirusowi) syncitium nabłonka dróg oddechowych (RSV) u dzieci z hemodynamicznie istotnymi, wrodzonymi wadami serca.	Sponsor Medlmmune, Inc. One medlmmune Way, Gaithesburg, MD 20878, USA; CRO: PPD Development, ul. Domaniewska 41, Warszawa	Klinika Pediatrii	badanie w trakcie
30	**V00034 CR 304 1B**	Ocena skuteczności badanego produktu, jako dodatku do kortykosteroidu o umiarkowanie silnym działaniu, w leczeniu ostrej fazy atopowego zapalenia skóry u niemowląt i małych dzieci. Badanie kliniczne, randomizowane, kontrolowane placebo, z podwójnie ślepą próbą.	PIERRE FABRE MEDICAMENT (FRANCJA) CRO: IRPF 45, place Abel Gance, Boulogne (92654), Francja	Klinika Pediatrii/Poradnia Dermatologiczna	badanie zakończone
31	**V00034 CR 307 1B**	Długoterminowe stosowanie badanego produktu w atopowym zapaleniu skóry u niemowląt i dzieci. Badanie kliniczne, randomizowane, kontrolowane placebo, w grupach równoległych, z podwójną ślepą próbą.	PIERRE FABRE MEDICAMENT (FRANCJA) CRO: IRPF 45, place Abel Gance, Boulogne (92654), Francja	Klinika Pediatrii/Poradnia Dermatologiczna	badanie zakończone
32	**BT 957**	Wieloośrodkowe, otwarte, prospektywne badania dotyczące klinicznej skuteczności i bezpieczeństwa oraz właściwości farmakokinetycznych badanego produktu leczniczego do podawania drogą dożylną u pacjentów z pierwotnym niedoborem odporności (PID).	BIOTEST CRO: Acronion Klinische Forshnung	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii - Oddz. Immunologii	badanie w trakcie
33	**FU-02-03**	Porównanie skuteczności terapeutycznej i tolerancji kombinacji trzech produktów leczniczych w profilaktyce nawrotów zakażeń układu moczowego u dziewczynek z odpływami pęcherzowo-moczowodowymi. Bad. IV fazy.	Adamed Sp. z o.o. Pieńków 149, 05-152 Czosnów k/Warszawy	Klinika Urologii Dziecięcej	badanie w trakcie
34	**A391193**	Badanie III fazy, kontrolowane placebo, badanego produktu leczniczego u pacjentów dodatnich genotypowo z zespołem rodzinnej polipowatości gruczolakowatej (FAP).	Pfizer Limited Sp. prawa angielskiego, Ramsgate Road, Sanwich, Kent, CT13 9 NJ, Anglia	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie w trakcie
35	**D2451C00002**	Badanie bezpieczeństwa i farmakokinetyki różnych dawek Candesartanu Cilexetil u pacjentów pediatrycznych z nadciśnieniem tętniczym w wieku 1 do 6 r.ż. Czterotygodniowe, wieloośrodkowe, podwójnie ślepe, randomizowane badanie z rocznym otwartym okresem kontrolnym.	Astra Zeneca AB (Szwecja) Sponsor/ Clinsys, 1 Connell Drive, Suite 3000, Berkeley Heights, USA, NJ 07922 (CRO i Strona Umowy)	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	badanie w trakcie
36		Ocena biorównoważności badanego produktu leczniczego produkcji „Polfa" Tarchomin S.A., w porównaniu do referencyjnego produktu leczniczego.	Tarchomińskie Zakłady Farmaceutyczne „Polfa" S.A. Ul. Fleminga 2, 03-176 Warszawa	IP CZD	Umowa podpisana - realizacja w 2007 roku

37		Ocena biorównoważności badanego produktu leczniczego produkcji Polfa Tarchomin S.A., w porównaniu do referencyjnego produktu leczniczego.	Tarchomińskie Zakłady Farmaceutyczne „Polfa" S.A. Ul. Fleminga 2, 03-176 Warszawa	IP CZD	Umowa podpisana - realizacja w 2007 roku
38	**P-GI5-109**	„Badanie bezpieczeństwa i skuteczności stosowania badanego produktu leczniczego - mikrogranulatu podawanego doustnie, w leczeniu niemowląt z refluksem żołądkowo-przełykowym; randomizowane, wieloośrodkowe, podwójnie zaślepione, kontrolowane placebo badanie 3 fazy".	Kendle (Warszawa) - CRO/ TAP Pharmaceutical Products Inc., 675 N.Field Dr., Lake Forest, IL 60045, USA	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii -Poradnia Gastroenterologiczna	Umowa podpisana - początek realizacji w 2007 roku
39	**3001B3-333-WW**	Wieloośrodkowe, randomizowane, otwarte badanie kliniczne oceniające farmakokinetykę i farmakodynamikę po pojedynczym i wielokrotnym podaniu dwóch różnych dawek badanego produktu leczniczego w postaci zawiesiny granulek dojelitowych u niemowląt od 1 do 11 miesiąca życia z podejrzeniem żołądkowo-przełykowej choroby refluksowej".	Wyeth Sp. z o.o., ul. Cybernetyki 21, 02-677 Warszawa (Sponsor i Strona Umowy)/ClinTec International (CRA)	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Umowa podpisana - początek realizacji w 2007 roku
40	**3001B3-335-WW**	Wieloośrodkowe, otwarte badanie kliniczne oceniające bezpieczeństwo podawania dwóch różnych dawek badanego produktu leczniczego w postaci zawiesiny granulek dojelitowych u niemowląt od 1 do 11 miesiąca życia z podejrzeniem żołądkowo-przełykowej choroby refluksowej	Wyeth Sp. z o.o., ul. Cybernetyki 21, 02-677 Warszawa (Sponsor i Strona Umowy)/ClinTec International (CRA)	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Umowa podpisana - początek realizacji w 2007 roku
41	**01-05-TL-475-016**	Randomizowane badanie kontrolowane placebo, z zastosowaniem podwójnie ślepej próby, mające na celu ocenę skuteczności i bezpieczeństwa stosowania badanego produktu leczniczego w porównaniu do placebo, podawanych w skojarzeniu z dotychczas stosowanymi lekami hiperlipemicznymi u pacjentów z homozygotyczną postacią hipercholesterolemii rodzinnej (HoFH);	Covance Inc. 210 Carnegie Center, Princento, New Jersey, 08450-6233, USA (CRO) w imieniu Takeda Global R&D Centre (Europe) Arundel Great Court 2 Arundel Street, London WC2R 3DA, Wielka Brytania	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Immunologii	Umowa podpisana - początek realizacji w 2007 roku
42	**3001B3-329-WW**	Wieloośrodkowe, randomizowane, podwójnie zaślepione badanie z podgrupą kontrolną otrzymującą placebo po zaprzestaniu leczenia, oceniające skuteczność i bezpieczeństwo soli sodowej pantoprazolu w postaci granulek dojelitowych u niemowląt od 1 do 11 miesiąca życia z objawową żołądkowo-przełykową chorobą refluksową.	Wyeth Sp. z o.o., ul. Cybernetyki 21, 02-677 Warszawa (Sponsor i Strona Umowy)	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Umowa podpisana - początek realizacji w 2007 roku
43	**Prot NN304-1689**	52-tygodniowe, międzynarodowe, wieloośrodkowe, otwarte, randomizowane badanie kliniczne prowadzone w grupach równoległych, porównujące skuteczność i bezpieczeństwo insuliny NPH u dzieci i młodzieży z cukrzycą typu 1 w wieku od 2 do 16 lat, leczonych według schematu basal-bolus z insuliną doposiłkową. Badanie 4 fazy.	Novo Nordisk Pharma Sp. z o.o. Warszawa, ul. Mineralna 15, 02-274 Warszawa.	Klinika Chorób Metabolicznych i Immunologii - Poradnia Diabetologiczna	Umowa podpisana - początek realizacji w 2007 roku

INNE PROGRAMY

Lp	Kod badania	Temat	Sponsor badania	Jednostka organizacyjna	
1		Program Zbierania Grasic 2006	Genzyme Polyclonas S.A.S., Les Carres du Parc 10 rue des Rosieristes, 69410 Champagne au Mont d'Or, Francja	Klinika Kardiochirurgii	Umowa zakończona
2	**ARTEMIS DISC 2006**	„Światowy Program Kontroli Przeciwgrzybiczej"	Giles Scientific Inc., Santa Barbara, CA. USA w imieniu Pfizer Pharmaceuticals Inc	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	Umowa zakończona
3	**ARTEMIS COLLECTION 2006**	„Światowy Program Kontroli Przeciwgrzybiczej"		Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	Umowa zakończona
4		Usługa dot. Zebrania informacji o wieku kostnym (na początku i pod koniec badania) - dot. Badania klinicznego GA005 i GA005A	Quintiles Polans Sp. z o.o., ul. Gotlieba Daimlera 1, 02-460 Warszawa	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii - Oddział chorób metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	Umowa zakończona

Zestawienie ilościowe

1	Badania kliniczne zakończone w 2006 roku	10
2	Badania kliniczne w trakcie realizacji w 2006 roku	25
3	Badania kliniczne, na które zostały podpisane umowy w 2006 roku a ich realizacja rozpocznie się w 2007 roku	8
4	Inne programy zakończone w 2006 roku	4

UDZIAŁ PRACOWNIKÓW IP CZD

w zagranicznych zjazdach, sympozjach i konferencjach naukowych w 2006 r.

L.p.	Kraj	Liczba zjazdów/ sympozjów/ konferencji	Liczba uczestników	Sposób udziału			
				plakat	ustna prezentacja	wykład	przewodniczenie sesji
1.	Australia	2	4	3	-	-	-
2.	Austria	6	7	1	-	2	1
3.	Belgia	4	6	1	-	1	-
4.	Chiny	1	2	1	-	-	-
5.	Czechy	8	11	2	4	3	1
6.	Dania	3	4	-	-	-	-
7.	Finlandia	3	7	3	1	-	-
8.	Francja	6	7	4	1	1	-
9.	Grecja	3	6	3	-	2	-
10.	Gruzja	1	1	-	-	3	-
11.	Hiszpania	6	8	8	2	1	-
12.	Holandia	4	10	5	6	1	1
13.	Japonia	3	9	10	2	-	-
14.	Kanada	2	3	1	-	4	-
15.	Litwa	2	4	-	5	-	-
16.	Niemcy	14	35	20	10	5	2
17.	Portugalia	2	4	2	2	-	-
18.	Słowacja	3	4	-	2	1	1
19.	Szwajcaria	7	16	7	2	1	1
20.	Szwecja	1	3	-	-	1	-
21.	Tajlandia	1	1	-	-	-	-
22.	Turcja	3	5	-	-	2	-
23.	Ukraina	2	2	-	1	-	-
24.	USA	11	13	5	3	2	-
25.	Węgry	8	15	9	1	1	1
26.	Wielka Brytania	5	6	4	-	2	-
27.	Włochy	10	20	9	5	3	1
RAZEM		**121**	**213**	**98**	**47**	**36**	**9**

WYJAZDY NAUKOWO-SZKOLENIOWE *w 2006 r.
pracowników IP CZD

L.p.	Kraj	Liczba uczestników	Liczba dni
1.	Austria	5	21
2.	Belgia	8	32
3.	Czechy	4	29
4.	Francja	9	27
5.	Hiszpania	3	15
6.	Kanada	1	91
7.	Niemcy	13	54
8.	Portugalia	2	10
9.	Rumunia	1	3
10.	Szwajcaria	2	8
11.	Turcja	1	2
12.	USA	4	30
13.	Węgry	9	16
14.	Wielka Brytania	19	88
15.	Włochy	2	6
RAZEM		**83**	**432**

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

ZAGRANICZNE KONFERENCJE NAUKOWE I ZJAZDY w 2006 r. w których uczestniczyli pracownicy IP CZD

1. Consensus Conference on Liver and Liver Cell Transplantation in Inborn Errors of Metabolism, Brussels, Belgium, 26-27 January, 2006
2. The Society of Thoracic Surgeons 42nd Annual Meeting, Chicago, USA, 29 January – 1 February, 2006
3. 12th Annual Meeting ISCD, San Diego, USA, 1-4 February, 2006
4. Labquality Days – Quality Meeting for Medical Laboratories, Helsinki, Finland, 10-11 February, 2006
5. EU Conference on Prevention of Type 2 Diabetes, Vienna, Austria 15-16 February, 2006
6. 2nd Advances Against Aspergillosis, Athens, Greece, 22-25 February, 2006
7. 4th International Conference on Pediatric Continuous Renal Replacement Therapy, Zurich, Switzerland, 23-25 February, 2006
8. 32nd Annual Meeting of the European Group for Blood and Marrow Transplantation, Hamburg, Germany 19-22 March, 2006
9. 4th Danone International Probiotics Convention, Paris, France, 9-10 March, 2006
10. 4th International Meeting on Reconstructive Urology, Hamburg, Germany, 9-11 March, 2006
11. 7th European Conference on Pediatric and Neonatal Ventilation, Montreux, Switzerland, 30 March – 1 April, 2006
12. Ataxia-Telangiectasia Clinical Research Workshop, Bethesda, USA, 10-11 March, 2006
13. European Congress on Clinical and Economic Aspects of Osteoporosis and Osteoarthritis, Vienna, Austria, 15-17 March, 2006
14. European Frankfurt Diabetes Open Day, Frankfurt, Germany, 23-24 March, 2006
15. International Plasma Protein Congress, Prague, Czech Republic, 7-8 March, 2006
16. Slovak Child Neurology Society Annual Meeting, Bratislava, Slovakia, 22-25 March, 2006
17. Symposium on Lysosomal Storage Disorders: Helping patients with rare genetic diseases,Tbilisi, Georgia, 14-16 March 2006
18. Sympozjum naukowo-szkoleniowe pt.: "Postępy w endokrynologii wieku dziecięcego", Pribylina, Słowacja, 11-16 marca, 2006
19. XXXV International Symposium of Pediatric Surgery, Obergurgl, Austria, 27-29 March, 2006
20. 26th International Symposium on Intensive Care and Emergency Medicine, Brussels, Belgium, 21-24 March, 2006
21. 16th European Congress of Clinical Microbiology and Infectious Diseases, Nice, France,1-4 April, 2006
22. 23rd Conference on High Frequency Ventilation of Infants, Children & Adults, Snowbird, USA, 29 March – 1 April, 2006
23. 52nd Czech and Slovak Congress of Pediatric Surgery with International Participation, Prague, Czech Republic, 26-28 April, 2006

24. 5th International Symposium on Pneumococci and Pneumococcal Diseases, Alice Springs, Australia, 02-06 April, 2006
25. 86th Annual Meeting of American Association for Thoracic Surgery, Philadelphia, USA, 29 April – 3 May, 2006
26. Conference on Ataxia Telangiectasia and Nijmegen Breakage Syndrome, Nijmegen, the Netherlands, 26-28 April, 2006
27. Conference on Infectious Diseases in Primary Immunodeficiencies, Shanghai, China, 09-11 April, 2006
28. Hungarian Child Neurology Society Annual Meeting, Balatonfüred, Hungary, 27-28 April, 2006
29. IPEG's 15th Annual Congress for Endosurgery in Children, Dallas, USA, 26-29 April, 2006
30. Pediatric Academic Societes Annual Meeting, San Francisco, USA, 29 April – 2 May, 2006
31. Pump Therapy & CGM Workshop for Diabetes Educators, Bratislava, Slovakia, 7-8 April, 2006
32. SIOP Brain Tumor Sobcommittee's Annual Meeting, Bilbao, Spain, 20-22 April, 2006
33. XVIIth Annual Congress of the European Society for Paediatric Urology, Athens, Greece, 26-29 April, 2006
34. 20th European Congress of Perinatal Medicine, Prague, Czech Republic, 24-27 May, 2006
35. 24th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Infectious Diseases – ESPID, Basel, Switzerland, 3-5 May, 2006
36. 2nd Symposium of Division of Urology Hospital for Sick Children, International Workshop on Hypospadias, Toronto, Canada, 17-18 May, 2006
37. 33rd European Symposium on Calcified Tissues, Prague, Czech Republic, 10-14 May, 2006
38. 38th European Metabolic Group Meeting, Istanbul, Turkey, 26-28 May, 2006
39. 41st Annual Meeting Association for European Paediatric Cardiology, Basel, Switzerland, May 24-27, 2006
40. 7th Annual Congress of the European Paediatric Surgeons' Association (EUPSA), Maastricht, the Netherlands, 11-13 May, 2006
41. 8th Baltic Congress of Laboratory Medicine, Vilnius, Lithuania, 18-20 May, 2006
42. Beyond Newborn Hearing Screening: Infant and Childhood Hearing in Science and Clinical Practice, Cernobbio (Como Lake), Italy, 31 May – 3 June, 2006
43. ESID Prague Spring Meeting, Prague, Czech Republic, 8-9 May, 2006
44. European Calcified Tissue Society Meeting, Prague, Czech Republic, 10-14 May, 2006
45. Eurordis Membership Meeting, Berlin, Germany, 5-6 May, 2006
46. Joint International Congress of ILTS, ELITA and LICAGE, Milan, Italy, 3-6 May, 2006
47. Symposium zu Ehren drAndreas E. Urban, FECTS, Bonn, Germany,16 May, 2006
48. TSC Status Conference, Berlin, Germany, 5 May, 2006
49. XIth Ukrainian Congress of Ophtalmology, Odessa, Ukraine, 16-19 May, 2006

50. Xth European Pediatric and Adolescent Gynecological Congress, Budapest, Hungary, 10-13 May, 2006
51. 1st Central European Regional Meeting Liver & Pancreas Pathology, Eger, Hungary, 1-3 June, 2006
52. 4th Forum on New Materials – 7th International Conference Materials in Clinical Applications, Acireale, Italy, 4-9 June, 2006
53. Euroanaesthesia 2006 Meeting, Madrid, Spain, 3-6 June, 2006
54. 10th International Child Neurology Congress, Montreal, Canada, 11-16 June, 2006
55. 12th International Congress on Infectious Diseases, Lisbon, Portugal, 15-18 June, 2006
56. 12th International Symposium on Pediatric Neuro-Oncology (ISPNO), Nara, Japan, 6-9 June, 2006
57. 15th International Parma Echo Meeting, Parma, Italy, 28-30 June, 2006
58. 38th Meeting of the European Pancreatic Club, Tampere, Finland, 7-10 June, 2006
59. 39th Annual Meeting of ESPGHAN, Dresden, Germany, 7-10 June, 2006
60. European Biliary Atresia Registry (EBAR) Symposium, Hannover, Germany, 29-30 June 2006
61. Global Advisory Committee on Vaccine Safety (GACVS) Meeting, Geneva, Switzerland, 06-07 June 2006
62. 45th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Endocrinology (ESPE), Rotterdam, the Netherlands, 30 June – 3 July, 2006
63. 9th International Symposium on Mucopolysaccharide and Related Diseases, Venezia, Italy, 29 June – 2 July, 2006
64. XVI European Meeting on Hypertension, Madrid, Spain, 12-16 June, 2006
65. XXV Congress of the European Academy of Allergology and Clinical Immunology, Vienna, Austria, 10-14 June, 2006
66. 7th European Congress on Epileptology, Helsinki, Finland, 2-6 July, 2006
67. International Neuropsychological Society (INS) Conference 2006, Zurich, Switzerland, 26-29 July, 2006
68. World Transplant Congress, Boston, USA, 22-27 July, 2006
69. 11th International Congress of Human Genetics, Brisbane, Australia, 6-10 August, 2006
70. 15th Congress of the European Anthropological Association, Budapest, Hungary, 31 August – 03 September, 2006
71. World Congress of Cardiology 2006, Barcelona, Spain, 2-6 September, 2006
72. 10th International Congress of Inborn Errors of Metabolism (ICIEM), Chiba, Japan, 10-16 September, 2006
73. 16th ERS Annual Congress, Munich, Germany, 2-6 September, 2006
74. 16th European Congress of Immunology – ECI, Paris, France, 6-9 September, 2006
75. 19th Annual Congress "European Society of Intensive Care Medicine", Barcelona, Spain, 24-27 September 2006
76. 1st Joint ESMAC & GCMAS Meeting, Amsterdam, the Netherlands, 28-30 September, 2006
77. 38th Congress of the International Society of Paediatric Oncology (SIOP), Geneva, Switzerland, 17-21 September, 2006

78. 42nd Annual Meeting of the European Association for the Study of Diabetes, Copenhagen, Denmark, 14-17 September, 2006
79. 52nd PPS Annual Meeting, Liverpool, UK, 14-16 September, 2006
80. 5th EACTS/ESTS Joint Meeting and Techno-College, Stockholm, Sweden, 9-13 September 2006
81. 9th Biennial Meeting of the International Children's Continence Society (ICCS), Antalya, Turkey, 14-17 September, 2006
82. ASBMR 28th Annual Meeting, Philadelphia, USA, 15-19 September, 2006
83. EMG Advisory Board Meeting, Frankfurt, Germany, 25 September, 2006
84. FEND Conference, Copenhagen, Denmark, 12-13 September, 2006
85. PICS 2006 Symposium, Pediatric and Adult Interventional Therapies for Congenital and Valvular Heart Disease, Las Vegas, USA, 10-13 September, 2006
86. World ROP Meeting – East Meets West, Vilnius, Lithuania, 14-16 September, 2006
87. 42nd EASD Annual Meeting, Copenhagen, Denmark, 14-17 September, 2006
88. Annual Congress of the European Association of Nuclear Medicine, Athens, Greece, 30 September – 4 October, 2006
89. Joint Meeting of the Pharmacoepidemiology and Pharmacovigilance Expert Groups, Taormina, Italy, 29 September – 1 October, 2006
90. 1st Meeting of the Scientific Committee for the 2007 Conference on Research on Rare Diseases, Brussel, Belgium, 31 October, 2006
91. 28th ESPEN Congress, Istanbul, Turkey, 19-22 October, 2006
92. 40th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Nephrology, Palermo, Italy, 7-10 October, 2006
93. 5th Meeting of the European Mucosal Immunology Group, Prague, Czech Republic, 5-7 October, 2006
94. 8th European Congress of Chemotherapy and Infection, Budapest, Hungary, 25-28 October, 2006
95. Ad Hoc Expert Meeting on Obesity in Children, London, UK, 25 October, 2006
96. CHSS Annual Meeting, Chicago, USA, 29-30 October, 2006
97. Conference "Mukopoliszaccharidózis Társaság", Budapest, Hungary, 8th October, 2006
98. Congress EUROPEDIATRICS 2006, Barcelona, Spain 7-10 October, 2006
99. EASL Monothematic Conference – Clinical Immunology in Viral Hepatitis, London, UK, 7-8 October, 2006
100. Second Expert Meeting "The comprehensive care of patients with PWS – consensus, questions and future directions", Tuluza, France, 26-27 October, 2006
101. ERNDIM/EUGT Meeting 2006, Prague, Czech Republic, 5-6 October, 2006
102. Falk Symposium 157 "Chronic Hepatitis: Metabolic, Cholestatic, Viral and Autoimmune" Freiburg, Germany, 10-11 October, 2006
103. Glienicke Workshop "Diagnostic Electron Microscopy in Infectious Diseases", Berlin, Germany, 19-20 October, 2006
104. HGG – Immunotherapy Meeting, Leuven, Belgium, 26 October, 2006
105. Joint Ukrainian-Polish Paediatric Conference: "Modern Paediatric – Progress and Future Trends", Lviv, Ukraine, 19-21 October, 2006
106. Third European Diabetes Nursing Congress, Leverkusen, Germany, 05-07 October, 2006

107. Vesico-Ureteral-Reflux Symposium, Innsbruck, Austria, 19-21 October, 2006
108. XIIth Meeting of the European Society for Immunodeficiencies, Budapest, Hungary, 4-7 October, 2006
109. VII Meeting of INGID, Budapest, Hungary, 4-7 October, 2006
110. Falk Symposium 156 "Genetics in Liver Diseases" Freiburg, Germany, 7-10 October, 2006
111. Codex Committee on Nutrition and Foods for Special Dietary USES, Chiang Mai, Thailand, 30 October – 3 November, 2006
112. 12th Manchester Birth Defects Conference, Manchester, UK, 21-24 November, 2006
113. 17th International Bone Densitometry Workshop (IBDW), Kyoto, Japan, 5-9 November, 2006
114. 1st International Symposium on Pediatric IBD, Rome, Italy, 23-25 November, 2006
115. Conference on Congenital CMV Infection, Orvieto, Italy, 5-7 November, 2006
116. International Osteoporosis Foundation Business Meetings, Divonne, France, 3-4 November, 2006
117. Meeting of Austrian Section of International League Against Epilepsy, Vienna, Austria, 16-18 November, 2006
118. NBS Stering Committee ESID Meeting, London, UK, 13-17 November, 2006
119. XXXIV Congress of the Neonatal Branch of the Portuguese Society of Paediatrics, Lisbon, Portugal, 16-18 November, 2006
120. XIII Congresso Della Societa Italiana di Chirurgia Cardiaca, Roma, Italia, 02-05 December, 2006
121. Międzynarodowy Zjazd Francuskiego Towarzystwa Kardiochirurgów, Paryż, Francja, 07-08 grudnia, 2006

WIZYTY ZAGRANICZNYCH NAUKOWCÓW
w tym pobyty naukowo-szkoleniowe, w IP CZD w 2006 r.

Lp	Imię i nazwisko	Kraj	Nazwa Ośrodka	Termin pobytu	Jednostka zapraszająca
1.	Whitelaw Andrew	Wielka Brytania	University of Bristol	06-11.03.2006	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
2.	Sosnowski Andrzej	Wielka Brytania	University Hospital w Leicester	06-11.03.2006	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
3.	Radomski Marek	USA	University of Texas, Health Science Center of Huston	06-11.03.2006	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
4.	Blaise Gilbert	Kanada	Department of Anaesthesia, Notre-Dame Hospital, University of Montreal	06-11.03.2006	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
5.	Rimensberger Peter	Szwajcaria	University Children's Hospital of Geneva Pediatric and Neonatal	06-11.03.2006	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
6.	Holzki Josef	Niemcy	Department of Pediatric Anaesthesia, Koln	06-11.03.2006	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
7.	Trang Ha	Francja	Robert Debre Hospital	06-11.03.2006	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
8.	Bell Edward	USA	University of Iowa	13-15.11.2006	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
9.	Ford Henry	USA	Children Hospital of Pitsburgh	13-15.11.2006	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
10.	Neu Josef	USA	University of Florida	13-15.11.2006	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
11.	Schanler Richard	USA	Baylor College of Medicine, Houston	13-15.11.2006	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
12.	Thureen Patti	USA	University of Colorado	13-15.11.2006	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
13.	Susłow Valentin	Ukraina	Katedra Anestezjologii Kliniki Urologii Kijów	23-25.11.2006	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
14.	Weiss Marcus	Szwajcaria	Head Paediatric Anaesthesia University Children's Hospital	21.11.2006	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
15.	Puri Prem	Irlandia	Klinika Chirurgii Dziecięcej, Uniwersytet w Dublinie	12-13.09.2006	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
16.	Hollwarth Michaele	Austria	Uniwersytet w Graz	12-13.09.2006	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
17.	Deprest Jan	Belgia	Department of Woman and Child, Leuven	03-04.11.2006	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
18.	Pinter Andreas	Węgry	Klinika Chirurgii Dziecięcej, Pecs	03-04.11.2006	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
19.	Dobrowolski Aleksander	Ukraina	Klinika Chirurgii Dziecięcej, Odessa	03-30.11.2006	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów

20.	Kuryło Halina	Ukraina	Klinika Chirurgii Dziecięcej, Lwów	27-30.11.2006	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
21.	Lifschitz Carlos	USA	Texas Children's Hospital	17.09.2006	Klinika Gastroenterologii Hepatologii i Immunologii
22.	Berglöf Anna	Szwecja	Karolinska Institutet At Novum	13.04.2006	Klinika Gastroenterologii Hepatologii i Immunologii – Oddział Immunologii
23.	van der Burg Mirjam	Holandia	Department of Immunology Erasmus MC, University Medical Center Rotterdam	08-11.06.2006	Klinika Gastroenterologii Hepatologii i Immunologii – Oddział Immunologii
24.	Knerr Vivien	Niemcy	Rheumatology and Clinical Immunology Department of Medicine, University Hospital Freiburg	07-11.06.2006	Klinika Gastroenterologii Hepatologii i Immunologii – Oddział Immunologii
25.	Van Dongen Jacques	Holandia	Dept. of Immunology Erasmus MC Universitair Medisch Centrum Rotterdam	07-10.12.2006	Klinika Gastroenterologii Hepatologii i Immunologii – Oddział Immunologii, Zakład Genetyki Medycznej
26.	Koletzko Berthold	Niemcy	University of Munich Div. Metabolic Disorders and Nutrition	21-22.11.2006	Klinika Gastroenterologii Hepatologii i Immunologii, Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka
27.	Szatmari Andreas	Węgry	Gottsegen Hungarian Institute of Cardiology, Pediatric Cardiac Centre, Budapest	30.03-02.04.2006	Klinika Kardiologii
28.	Bozio Andre	Francja	Hôpital Cardio-Vasculaire et Pneumologique Louis Pradel, Lyon	30.03-02.04.2006	Klinika Kardiologii
29.	Jokinen Eero	Finlandia	Hospital for Children and Adolescents University of Helsinki	30.03-02.04.2006	Klinika Kardiologii
30.	Schmidt Klaus	Niemcy	Children's Hospital, University of Düsseldorf Department of Paediatric Cardiology	30.03-02.04.2006	Klinika Kardiologii
31.	Hackenitz Erica	Holandia	The Netherlands Organisation for Health Research and Development	16.08.2006	Klinika Pediatrii – Oddział Chorób Metabolicznych
32	Oltrogge Jens	Niemcy	Swedish Orphan International GmbH	27.10.2006	Klinika Pediatrii – Oddział Chorób Metabolicznych
33.	Wuebbels Barbara	USA	Ucyclyd Pharma Inc. Dept. of Clinical Education	27.10.2006	Klinika Pediatrii – Oddział Chorób Metabolicznych
34.	Zobel Alicja	Kanada	Trent University, Department of Chemistry	28.11.2006	Klinika Pediatrii – Oddział Chorób Metabolicznych
35.	Pichkur Natalia	Ukraina	OHMADET Kijów	18-23.06.2006	Klinika Pediatrii – Oddział Chorób Metabolicznych
36.	Nedoboj Ałła	Ukraina	OHMADET Kijów	18-23.06.2006	Klinika Pediatrii – Oddział Chorób Metabolicznych
37.	El Ghoneimi Alaa	Francja	Hospital Robert Debre Pediatric Surgery and Urology	06-09.09.2006	Klinika Urologii Dziecięcej
38.	Caione Paolo	Włochy	Bambino GESU Hospital Pediatric Urology	06-09.09.2006	Klinika Urologii Dziecięcej
39.	Stenberg Arne	Szwecja	University Hospital, Uppsala Pediatric Surgery	06-08.09.2006	Klinika Urologii Dziecięcej
40.	Radmayr Christian	Austria	Universitätsklinik Innsbruck, Abt Urologie	06-09.09.2006	Klinika Urologii Dziecięcej

41.	Koćvara Radim	Czechy	General University Hospital Department Urology	05-09.09.2006	Klinika Urologii Dziecięcej
42.	Yeung Chung Kwong	Chiny	Chines University of Hong Kong Surgery Prince of Wales Hospital, Shatin	06-08.09.2006	Klinika Urologii Dziecięcej
43.	Zerhau Pavel	Czechy	University Children's Hospital Brno	05-09.06.2006	Klinika Urologii Dziecięcej
44.	Adrelean Mircia-Maurel	Austria	Paracelsus Universitat Kinderchirurgie Salzburg	05-09.06.2006	Klinika Urologii Dziecięcej
45.	Atonov Ewgienij	Ukraina	Państwowy Uniwersytet Medyczny w Doniecku	10-14.04.2006	Zakład Fizjologii Oddychania
46.	Deridder Martine	Belgia	La Haute Ecole de la province de Namur	29.03.2006	Zakład Zdrowia Publicznego
47.	Velu Valerie	Belgia	La Haute Ecole de la province de Namur	29.03.2006	Zakład Zdrowia Publicznego
48.	Hutchon Betty	Wielka Brytania	University of London Medical School	20-21.07.2006	Zakład Zdrowia Publicznego
49.	Hawthorne Joanna	Wielka Brytania	Centre for Family Research at the University of Cambridge	20-21.07.2006	Zakład Zdrowia Publicznego
50.	Dermanska Nadiya	Ukraina	Editor of a Regional Department, News Servise, Kijów	21.11.2006	Zakład Zdrowia Publicznego
51.	Pons Gerard	Francja	Head Clinical Pharmacology, Universytet Rene Descartes	17-18.12.2006	Z-ca Dyrektora ds. Nauki
52.	Rose Klaus	Szwajcaria	F.Hoffman – La Roche Ltd, Pharmaceutical Division, Bazylea	17-18.12.2006	Z-ca Dyrektora ds. Nauki
53.	Weyersberg Annic	Wielka Brytania	European Agency for the Evaluation of Medicinal Products (EMEA)	17-18.12.2006	Z-ca Dyrektora ds. Nauki

Fig. 1
Liczba zagranicznych wyjazdów pracowników IP CZD w latach 2001–2006

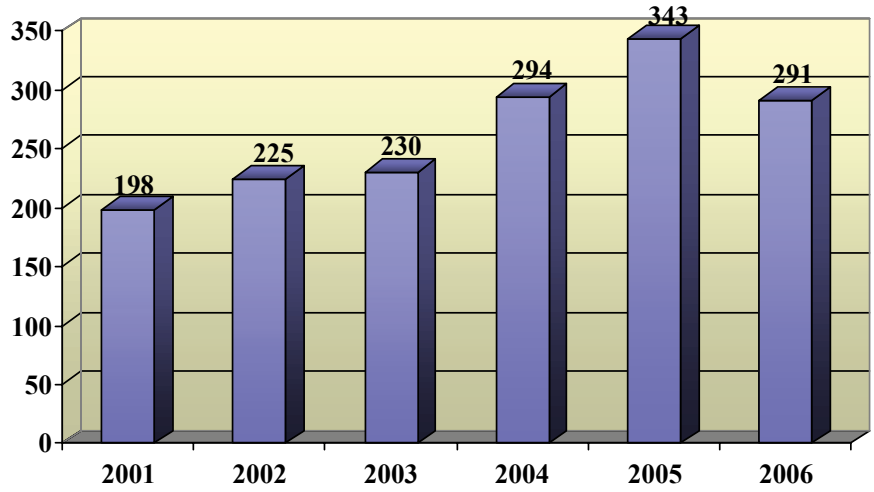
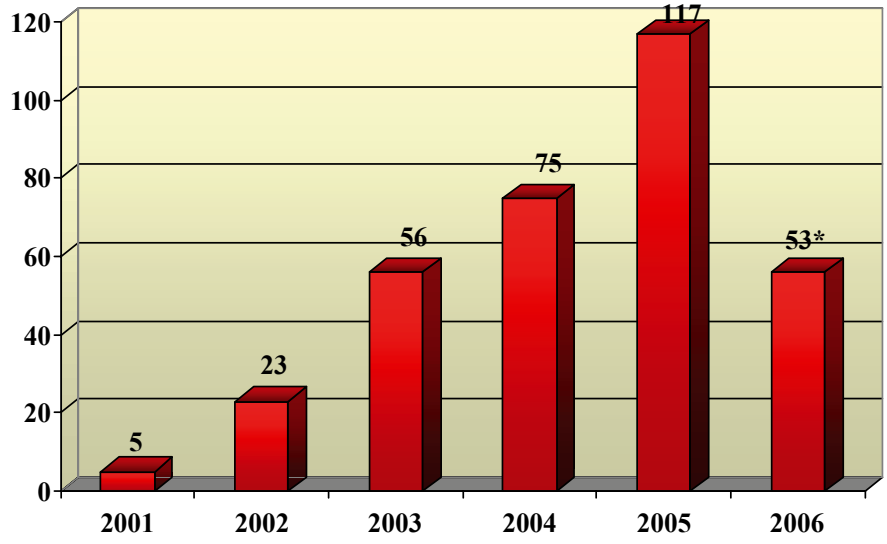


Fig. 2
Liczba wizyt zagranicznych naukowców w IP CZD w latach 2001–2006



* Widoczny spadek liczby wizyt zagranicznych
ma bezpośredni związek z zakończeniem projektu Perfect

KRAJOWE KONFERENCJE NAUKOWE
w których brali udział pracownicy IP CZD

1. Chory przewlekle zakażony – współczesne wyzwania, Białowieża, 12-14.01.2006
2. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Urologia dziecięca – nowa specjalizacja", Gorzów Wielkopolski, 11-13.01.2006
3. X Konferencja Naukowa „Schizofrenia – strategia postępowania", Warszawa, 12-13.01.2006
4. Opieka pielęgniarska nad noworodkiem leczonym metodą Infant Flow, Kraków, 13.01.2006
5. V Zamojskie Sympozjum Naukowo-Szkoleniowe „Z sercem do stawów, kości i skóry drogą przez nerki", Zamość, 13-15.01.2006
6. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego „Ostre biegunki", Warszawa, 14.01.2006
7. II Warsztaty Naukowo-Szkoleniowe „Wczesna kwalifikacja do operacji wszczepienia implantu ślimakowego", Poznań, 18-19.01.2006
8. Gdańskie Spotkania Kardiochirurgiczne, Gdańsk, 20-21.01.2006
9. Konferencja „Bezpieczne żywienie niemowląt podstawą zdrowia", Warszawa, 03.02.2006
10. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego „Niedokrwistość u dzieci", Warszawa, 11.02.2006
11. III Konferencja Naukowo-Szkoleniowa: Translokacje chromosomowe w praktyce klinicznej, Białystok, 11.02.2006
12. Sympozjum Szkoleniowe Lekarzy Neonatologów i Lekarzy Pediatrów, Warszawa, 24.02.2006
13. I Zjazd PFED i Konferencja „Polska Federacja Edukacji w Diabetologii – cele i zadania", Warszawa, 24-25.02.2006
14. VI Sympozjum Naukowe „Postępy w Gastroenterologii i Żywieniu", Wrocław, 25.02.2006
15. XVI Konferencja Polskiego Towarzystwa Nefrologicznego, Toruń, 01-03.03.2006
16. Sympozjum „Analiza ruchu – teoria i praktyka w zastosowaniach klinicznych", Warszawa, 03.03.2006
17. Sympozjum „Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób przewodu pokarmowego", Warszawa, 04.03.2006
18. I Konferencja Naukowa „Reumatologia wieku podeszłego", Krynica, 04-05.03.2006
19. Interdyscyplinarna Szkoła Zimowa „Postępy w Anestezjologii i Intensywnej Terapii Noworodków", Zakopane, 06-11.03.2006
20. III Sympozjum Sekcji Neurochirurgii Dziecięcej Polskiego Towarzystwa Neurochirurgów "Torbiele wewnątrzczaszkowe i wodniaki podtwardówkowe", Szczyrk, 08-11.03.2006
21. XVII Sympozjum Polskiej Grupy ERS, Zakopane, 09–12.03.2006
22. Konferencja Szkoleniowa Alergologia w Praktyce „Alergie Górnych Dróg Oddechowych i Oczu", Łódź, 10-11.03.2006

23. Konferencja “Nefrourologia dziecięca w codziennej praktyce lekarskiej”, Szczecin, 11.03.2006
24. VIII Międzynarodowa Konferencja International Society for Holter and Noninvasive Electrocardiology oraz Sekcji Elektrokardiologii Nieinwazyjnej i Telemedycyny Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego, Zakopane Kościelisko, 16-18.03.2006
25. XIII Konferencja Pediatrów i Lekarzy Medycyny Rodzinnej, „Aktualne standardy diagnostyki i leczenia w pediatrii oraz medycynie rodzinnej”, Zakopane, 16-19.03.2006
26. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa pt. „Żywienie – profilaktyka i leczenie chorób”, Warszawa, 18.03.2006
27. III Konferencja Naukowa „Rak Tarczycy”, Szczyrk, 23-25.03.2006
28. Sympozjum Naukowe „Zoonozy – aktualne zagrożenia”, Warszawa, 24-25.03.2006
29. Konferencja „Zasady planowania badań naukowych w medycynie”, Kraków, 27-29.03.2006
30. II Ogólnopolska Konferencja Akademii Po Dyplomie – Pediatria pt.: “ Stany zagrożenia życia w pediatrii”, Warszawa, 31.03-1.04.2006
31. II Ogólnopolska Konferencja Akademii Po Dyplomie –Pediatria pt. “Problemy w Kardiologii Dziecięcej”, Warszawa, 31.03-1.04.2006
32. II Małopolskie Warsztaty Gastrologii Dziecięcej, Kraków, 01.04.2006
33. X Warsztaty Kardiologii Interwencyjnej, Warszawa, 06-08.04.2006
34. Konferencja Jubileuszowa „25 lat Kliniki Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów IP CZD”, Warszawa, 07.04.2006
35. Konferencja pt. „Prawidłowe żywienie w dzieciństwie szansą na zdrowie w dorosłym życiu”, Warszawa, 07.04.2006
36. 3rd International Conference On Conservative Management of Spinal Deformities (SOSORT), Poznań, 07-08.04.2006
37. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego „Problemy żywienia małych dzieci”, Warszawa, 08.04.2006
38. Diagnoza zespołu nadpobudliwości psychoruchowej ADHD, Warszawa, 10.04.2006
39. Sympozjum Naukowe Poświęcone Pamięci prof. Marii Chmielowej, Poznań, 20.04.2006
40. I Ogólnopolska Konferencja Naukowa „Europejski Wymiar Nauk o Zdrowiu”, Bydgoszcz, 20-21.04.2006
41. IV Zjazd PTNFD, Gdańsk, 20-22.04.2006
42. Sympozjum “Szczepienia Ochronne”, Warszawa, 21.04.2006
43. X Wrocławska Wiosna Gastrologiczna, Wrocław, 21.04.2006
44. Konferencja „Skuteczność i komfort leczenia osteoporozy”, Warszawa, 21.04.2006
45. Konferencja Naukowa: “Postępy w leczeniu chorób mózgu w obszarze neurologii i neurochirurgii”, Katowice-Ligota, 21.04.2006
46. Wiosenne Podlaskie Spotkania Neonatologiczne, Łomża-Goniądz, 21-22.04.2006
47. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa: „Stowarzyszenie Przyjaciół Medycyny Rodzinnej i Lekarzy Rodzinnych”, Jelenia Góra, 22.04.2006
48. VI Podkarpackie Dni Onkologiczno-Chirurgiczne, Krasiczyn, 22-23.04.2006
49. IX Zjazd Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Epidemiologicznych, Wisła, 24-26.04.2006

50. VII Sympozjum Naukowe „Możliwości wspomagania rozwoju osób z zespołami uwarunkowanymi genetycznie – Zespól Cornelia de Lange i inne związane z chromosomem 5", Wenecja k/Żnina, 28-30.04.2006
51. IV Forum Okulistyczne, Łódź, 04-06.05.2006
52. IV Krajowa Konferencja Adeptów Fizjologii Układu Pokarmowego, Warszawa, 08-09.05.2006
53. XXIII Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Ortopedów WP, Międzyzdroje, 10-12.05.2006
54. IX Międzynarodowy Kongres Polskiego Towarzystwa Alergologicznego, Wisła, 10-13.05.2006
55. I Ogólnopolska Konferencja nt. Zakażenia Grzybicze, Warszawa, 11-12.05.2006
56. VII Konferencja Naukowo-Szkoleniowa PTH "Postępy w Hepatologii", Mikołajki, 11-14.05.2006
57. Kongres Akademickie Dni Kardiologiczne, Warszawa, 11-14.05.2006
58. Konferencja „Wczesne wykrywanie i rehabilitacja zaburzeń słuchu u dzieci", Opole, 12.05.2006
59. IV Ogólnopolskie Forum Onkologii i Psychoonkologii, Toruń, 12-13.05.2006
60. IV Ogólnopolskie Sympozjum Polskiego Towarzystwa Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci, Gdańsk, 12-14.05.2006
61. Konferencja Naukowo-Szkoleniowe Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego „Problemy ginekologiczne wieku rozwojowego i ich profilaktyka", Warszawa, 13.05.2006
62. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa pt. „Programowanie żywieniowe. Wpływ żywienia na funkcjonowanie układu odpornościowego niemowląt", Warszawa, 15.05.2006
63. X Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Żywienie dzieci i młodzieży – zawsze aktualny temat w praktyce lekarskiej", Warszawa, 18.05.2006
64. Sympozjum Szkoleniowe Lekarzy Pediatrów i Neonatologów, Lublin, 18.05.2006
65. XXII Konferencja Toksykologów Sądowych, Świnoujście, 18-19.05.2006
66. X Międzynarodowe Sympozjum Naukowo-Szkoleniowe PMU „ Postępy w Intensywnej Terapii Noworodkowej i Dziecięcej", Katowice, 18-19.05.2006
67. 7th Annual Symposium of the Polish Transplantation Society, Warszawa, 18-20.05.2006
68. III Konferencja Polskiego Towarzystwa Kardio-Torakochirurgów "Chirurgiczne schorzenia serca, płuc i śródpiersia", 18-20.05.2006
69. VI Konferencja Sekcji Onkologicznej PLTR "Diagnostyka obrazowa nowotworów gardła i krtani", Warszawa, 19.05.2006
70. II Ogólnopolskie Sympozjum Neonatologiczne „Szkoła Żywienia Noworodka i Małego Dziecka", Stare Drawsko, 19-21.05.2006
71. XVII Wielodyscyplinarne Forum Osteoporotyczne „Nowe Kryteria Diagnostyki I Leczenia Osteoporozy", Warszawa, 20.05.2006
72. Konferencja Naukowa pt. „Postępy w endokrynologii dziecięcej – wrodzony przerost nadnerczy", Katowice, 20.05.2006
73. Konferencja Naukowa: "Nienowotworowe zmiany ogniskowe w OUN", Warszawa, 20.05.2006
74. V Kongres Polskiego Towarzystwa Epileptologii, Warszawa, 21-23.05.2006

75. I Konferencja Onkologii Okulistycznej, Kraków, 25-26.05.2006
76. III Zjazd Sekcji Schorzeń Pozapiramidowych PTN, Jurata, 25-28.05.2006
77. XXIX Kongres Polskiego Towarzystwa Ginekologicznego „Kobieta współczesna", Poznań, 28-30.05.2006
78. II Międzynarodowe Sympozjum Szpitala im. Jana Pawła II w Krakowie „Prewencja chorób układu krążenia – Obrazowanie, postępowanie i badania kliniczne", Kraków, 29-31.05.2006
79. Ogólnopolska Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Sekcji Kardiologii Dziecięcej Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego pt: „Problemy po operacjach kardiochirurgicznych i zabiegach interwencyjnych u pacjentów z wadami wrodzonymi serca. Co kardiolog dziecięcy powinien przekazać kardiologowi dorosłemu", Gdańsk, 06.2006
80. VII Ogólnopolskie Sympozjum: Blok operacyjny, Warszawa, 01-02.06.2006
81. XVI Ogólnopolska Konferencja Polskiego Towarzystwa Nefrologicznego, Warszawa, 01-03.06.2006
82. Europejskie Forum Krążenia Płucnego – PULMONARY CIRCULATION 2006, Warszawa, 01-03.06.2006
83. 16th European Childhood Obesity Group Workshop – Childhood obesity in the new perspective, Rzeszów, 01-03.06.2006
84. XXXV – lecie Oddziału Chirurgii Dziecięcej w Radomiu, Radom, 02.06.2006
85. II Ogólnopolska Konferencja Towarzystwa Edukacji Terapeutycznej „O nową jakość, wartość i styl opieki medycznej dla osób z cukrzycą", Warszawa, 02-03.06.2006
86. VII Turawskie Dni Neonatologiczne, Turawa, 2-03.06.2006
87. Ogólnopolski Zjazd Naukowy Sekcji Geriatrycznej PTL, Gdańsk, 02-04.06.2006
88. Zastosowanie leków stabilizujących nastrój w leczeniu zaburzeń psychicznych, Sulejów, 03.06.2006
89. XLII Krajowy Zjazd Polskiego Towarzystwa Otolaryngologów Chirurgów Głowy i Szyi, Poznań, 07-10.06.2006
90. XV Wiosenna Konferencja Sekcji Rytmu Serca (Sekcji Stymulacji Serca i Elektrofizjologii Klinicznej) Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego, Szczecin, 08-10.06.2006
91. East European and Mediterranean Meeting on Cerebral Palsy and Developmental Medicine, Warszawa, 08-10.06.2006
92. XXII Międzynarodowa Konferencja, Postępy w anestezjologii i Intensywnej Terapii, Książ, 08-10.06.2006
93. VI Ogólnopolska Konferencja nt.: Współczesne zagrożenia zdrowotne populacji wieku rozwojowego", Warszawa, 06.2006
94. Świętokrzyskie Dni Neonatologii, Solec-Zdrój, 09.06.2006
95. VI Sympozjum „Postępy w diagnostyce molekularnej i leczeniu nowotworów o podłożu genetycznym u dzieci", Zegrze, 09-10.06.2006
96. Konferencja Naukowo-Szkoleniowe Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego „Moczenie nocne u dzieci", Warszawa, 10.06.2006
97. IV Ogólnopolska Konferencja Sekcji Kardiologii Dziecięcej Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego – „Wybrane problemy pacjentów z wrodzonymi wadami serca od noworodka do dorosłego", Gdańsk, 10.06.2006
98. XI Warsztaty Hepatologiczne pod egidą PTEiLCH I PTH, Mrągowo, 1-3.06.2006

99. XXXVI Kongres Naukowy Polskiego Towarzystwa Urologicznego, Poznań, 22-24.06.2006
100. Ogólnopolski Zjazd Pielęgniarek i Położnych Oddziałów Neonatologicznych, Ciechanów, 22-24.06.2006
101. XV Jubileuszowa Ogólnopolska Konferencja Psychologii Rozwojowej, Ustroń, 22-25.06.2006
102. XX Międzynarodowa Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Polskiego Towarzystwa Żywienia Pozajelitowego i Dojelitowego, Jachranka, 22-25.06.2006
103. X Zjazd Naukowy Polskiego Towarzystwa Medycyny Nuklearnej, Białystok, 22-25.06.2006
104. Ogólnopolski Zjazd Komitetów i Zespołów Kontroli Zakażeń Szpitalnych, Warszawa, 23-26.06.2006
105. IV Szkoła Letnia „Biomaterials, implants and medical devices", Łódź, 24-25.06.2006
106. III Ogólnopolska Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Ciśnienie tętnicze a wysiłek fizyczny u dzieci i młodzieży", Poznań, 26.06.2006
107. XII Kongres PTG, Łódź, 9-11.06.2006
108. Ogólnopolska Konferencja Naukowa „Ustalanie zasad kontraktowania świadczeń zdrowotnych", Poznań, 04.07.2006
109. IV Konferencja Rodzinna MPS, Koszelówka, 21-23.07.2006
110. Konferencja „Wykorzystywanie seksualne dzieci", Warszawa, 29.08-03.09.2006
111. European Scientific Conference – Symposium on Rett Syndrome „Knowing more about Rett Syndrome", Gdańsk, 01-02.09.2006
112. Etyka i ekologia w anestezjologii i intensywnej terapii, Wąsowo, 01-02.09.2006
113. Konferencja: Opieka paliatywna nad dziećmi, Warszawa, 01-05.09.2006
114. 20th Annual Conference of the European Health Psychology Society, Warszawa, 02.09.2006
115. Symposium: Progress in Nephrology, Kraków, 07.09.2006
116. Second International Conference of Pediatric Urology, Warszawa, 07-08.09.2006
117. Konferencja „Pielęgniarstwo pediatryczne – nowe zadania", Nałęczów, 07-08.09.2006
118. Konferencja naukowo-szkoleniowa „Diagnostyka laboratoryjna 2006", Rzeszów, 07-08.09.2006
119. XIX International Workshop on Helicobacter and related bacteria in chronic digestive inflamation, Wrocław, 07-09.09.2006
120. Sympozjum Inżynieria Biomedyczna i Telemedyczna, Warszawa, 08-09.09.2006
121. Krakowskie Dni Dializoterapii, Kraków, 08-10.09.2006
122. Ogólnopolska Konferencja Logopedyczna „Od diagnozy do terapii logopedycznej w dysfunkcjach OUN, Warszawa, 08-10.09.2006
123. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Oddziału Kujawsko-Pomorskiego Polskiego Towarzystwa Neonatologicznego, Włocławek, 09.09.2006
124. I Konferencja Audiologiczno-Foniatryczna, Warszawa, 10-12.09.2006
125. XII Zjazd Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych, Łódź,13-16.09.2006
126. XXIX Zjazd Polskiego Towarzystwa Chorób Płuc, Opole, 14–17.09.2006
127. V Zjazd Polskiego Towarzystwa Medycyny Rodzinnej, Warszawa, 15-17.09.2006
128. Konferencja „Aktualności w neonatologii", Wałcz, 15-17.09.2006

129. Konferencja „Monitorowanie i diagnostyka zaburzeń dostawy tlenu do tkanek”, Warszawa, 18.09.2006
130. Sympozjum Mikroskopii Elektronowej, Rydzyna, 21-22.09.2006
131. X Jubileuszowy Międzynarodowy Kongres Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego, Gdańsk-Sopot-Gdynia, 21-23.09.2006
132. XIV Sympozjum Sekcji Pediatrycznej Polskiego Towarzystwa Anestezjologii i Intensywnej Terapii, Kraków, 21-23.09.2006
133. V Krajowa Konferencja Szkoleniowa Krakowskiego Oddziału Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego, Kraków, 22-23.09.2006
134. XII Sympozjum Polskiego Towarzystwa Rehabilitacji, Kraków, 22-23.09.2006
135. II Ogólnopolska Konferencja Naukowo-Szkoleniowa: „Problemy diagnostyki, rehabilitacji i rozwoju dziecka niepełnosprawnego”, Lublin, 25-27.09.2006
136. XVI Sympozjum Polskiego Towarzystwa Endokrynologów Dziecięcych, Białowieża, 28-30.09.2006
137. I Mazowieckie Sympozjum Naukowo-Szkoleniowe nt: Terapia dożylna”, Warszawa, 09.2006
138. Konferencja Bioetyczna „Świadoma zgoda w eksperymentach medycznych”, Warszawa, 29.09.2006
139. VI Zachodniopomorskie Dni Nefrologiczne, Borne Sulinowo, 29.09.-01.10.2006
140. XII Rzeszowskie Dni Gastroenterologii, Rzeszów, 29-30.09.2006
141. II Konferencja Polskiej Pediatrycznej Grupy Psychoonkologów w ramach Polskiej Szkoły Onkologii i Hematologii Dziecięcej, Kazimierz, 29-30.09.2006
142. Sympozjum Sekcji Radiologii Pediatrycznej Polskiego Lekarskiego Towarzystwa Radiologicznego, Dobczyce, 29.09-01.10.2006
143. X Szkoła Pediatrii Kliniki Pediatrycznej, Warszawa, 29.09-1.10.2006
144. VII Łomżyńskie Warsztaty Urodynamiczne, Łomża, 03-06.10.2006
145. XXII Ogólnopolska Konferencja Sekcji Naukowej Psychiatrii Dzieci i Młodzieży PTP “Tu i teraz psychiatrii młodzieżowej”, Kraków, 05-07.10.2006
146. XI Sympozjum Polskiej Grupy Metabolicznej PTP, Pułtusk, 09-10.10.2006
147. Konferencja „Implant ślimakowy – technologia przywracająca słyszenie”, Warszawa,12.10. 2006
148. X Jubileuszowa Konferencja Sekcji Pediatrycznej Polskiego Towarzystwa Diabetologicznego „Cukrzyca typu 1, od patogenezy do powikłań”, Łódź, 12-14.10.2006
149. Konferencja użytkowników SPSS, Kraków, 12-14.10.2006
150. XVI Konferencja pt: Biomateriały w Medycynie i Weterynarii, Rytro, 12-15.10.2006
151. II Polsko-Norweskie Sympozjum „Nietrzymanie moczu interdyscyplinarny problem kliniczny i społeczny”, Wrocław, 13-14.10.2006
152. Konferencja Naukowa „Szczepienia – co nowego?”, Pułtusk, 14.10.2006
153. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego, Warszawa, 14.10.2006
154. Konferencja „Od wychowania do profilaktyki”, Warszawa, 17-19.10.2006
155. XI Sympozjum Sekcji Kardiologii Eksperymentalnej Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego, Wrocław, 19-21.10.2006
156. VII Konferencja pt. Biomateriały i Mechanika w Stomatologii, Ustroń, 19-22.10.2006

157. Konferencja SNP pt: „ Zaburzenia rozwojowe kory i istoty białej-aspekty kliniczne, neuroradiologiczne i neuropatologiczne", Warszawa, 20.10.2006
158. I Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Sekcji Dzieci Młodzieży Polskiego Towarzystwa Rehabilitacyjnego pt: „Możliwości diagnostyki i terapii dzieci z wczesnym uszkodzeniem mózgu w pierwszym roku życia oraz wsparcie ich rodzin", Lublin, 20-21.10.2006
159. III Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Zakażenia układu oddechowego", Warszawa, 20-22.10.2006
160. Konferencja Naukowa „Przywiązanie – od teorii do praktyki", Kraków, 20-22.10.2006
161. Konferencja Polskiego Towarzystwa Genetyki Człowieka (PTGCz) Problemy współczesnej genetyki medycznej w praktyce lekarza podstawowej opieki zdrowotnej, Warszawa, 21.10.2006
162. II Konferencja Postępy W Kardiologii, Łódź, 21.10.2006
163. III Zjazd Dzieci i Rodziców Chorych na Zespół Westa, Białobrzegi k/Warszawy, 21.10.2006
164. XII Konferencja Stomatologiczna, Toruń, 2-12.10.2006
165. II Kongres Onkologii Polskiej „Jakość leczenia onkologicznego wyzwaniem XXI wieku", Poznań, 25-28.10.2006
166. Konferencja Naukowa „Antybiotykoterapia noworodka", Warszawa, 26.10.2006
167. Jesienna Szkoła Mikrobiologii Klinicznej, Puławy, 27-28.10.2006
168. Konferencja: Bezpieczne znieczulenie, bezpieczne leczenie respiratorem, Licheń k/ Konina, 27-29.10.2006
169. X Kongres Polskiego Towarzystwa Neuropsychologicznego, Warszawa, 28-29.10.2006
170. I Międzynarodowa Konferencja Naukowa programu „Dźwięki Marzeń" pt: „Interdyscyplinarna rehabilitacja dzieci w wadą słuchu w wieku od 0 do 3 roku życia", Warszawa, 5.10.2006
171. Ogólnopolska Konferencja Naukowa „Uzależnienia – problemem ludzkości", Ciechanów
172. IV Sympozjum Chirurgiczno-Neonatologiczne „Optymalizacja diagnostyki i leczenia chirurgicznego wad wrodzonych u noworodków", Warszawa, 03-04.11.2006
173. III Ogólnopolskie Sympozjum Oddział Intensywnej Terapii Oddział Pooperacyjny. Organizacja i funkcjonowanie, Warszawa, 06-07.11.2006
174. Konferencja Naukowo-Szkoleniowe Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego „Żywienie i stan odżywiania niemowląt w Polsce", Warszawa, 08.11.2006
175. "Forum Biznesu Medycznego „Droga do sukcesu – inwestycje i finansowanie placówek medycznych", Warszawa, 15.11.2006
176. XI Ogólnopolskie Sympozjum Kierowniczej Kadry Medycznej „Profilaktyka i zwalczanie zakażeń szpitalnych,Warszawa,15-17.11.2006
177. VI Warszawskie Forum Żywieniowe, Warszawa, 16-17.11.2006
178. II Konferencja Naukowa „Fizjologiczne uwarunkowania postępowania dietetycznego, Warszawa, 16-17.11.2006
179. Ogólnopolska Konferencja Naukowa „Uwarunkowania środowiskowe i profilaktyka chorób wieku rozwojowego", Lublin, 16-18.11.2006

180. XXV Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Polskiego Towarzystwa Neurofizjologii Klinicznej- Wpływ substancji egzo- i endogennych na obraz badań neurofizjologicznych, Warszawa, 17.11.2006
181. XXXI Ogólnopolskie Dni Endoskopowe, Katowice, 17-18.11.2006
182. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa "Medycyna Nuklearna w onkologii", Warszawa, 17-18.11.2006
183. V Międzynarodowe Sympozjum „Postępy w chirurgii i transplantacji wątroby", Warszawa, 17-19.11.2006
184. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Oddziału Warszawskiego PTP i Komisji Żywienia Dzieci i Młodzieży Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka PAN, Warszawa, 18.11.2006
185. Konferencja Instytutu Kardiologii „Od Nadciśnienia tętniczego do niewydolności serca – Postępy w diagnostyce i leczeniu, Warszawa, 18.11.2006
186. Konferencja – Przełom w profilaktyce raka szyjki macicy oraz innych zmian wywołanych przez brodawczaka ludzkiego, Warszawa, 18.11.2006
187. Międzynarodowa Konferencja nt: "Pielęgniarstwo polskie-pielęgniarstwo Europejskie", Warszawa, 11.2006
188. II Konwencja Probiotyczna „Probiotyki w profilaktyce i leczeniu", Warszawa, 21-22.11.2006
189. Konferencja Naukowa: Narodowy Program Zwalczania Chorób Nowotworowych. Modyfikacja i wdrożenie ujednoliconego programu diagnostyki i kompleksowego leczenia nowotworów OUN u dzieci Etap II, Warszawa-Miedzeszyn, 23.11.2006
190. XXIII Sympozjum Neonatologiczne „Niewydolność oddechowa u noworodka", Kiekrz, 23-25.11.2006
191. V Urodynamiczne Spotkania Sandomierskie, Łódź, 24-25.11.2006
192. VI Konferencja Naukowo-Szkoleniowa dla Położnych i Pielęgniarek Środowiskowych, Warszawa, 25.11.2006
193. Konferencja „Osteoporoza: zalecenia a rzeczywistość", Sopot, 27.11.2006
194. Konferencja „Osteoporoza: zalecenia a rzeczywistość", Chorzów, 30.11.2006
195. Konferencja „Osteoporoza: zalecenia a rzeczywistość", Warszawa, 01.12.2006
196. III Konferencja Dydaktyczna Folia Cardiologica „Kardiologia 2006 – Nauka i Praktyka", Warszawa, 01-02.12.2006
197. Konferencja Konsultacyjno-Informacyjna pt: Guzy układu nerwowego w diagnostyce patomorfologicznej, Warszawa, 01-02.12.2006
198. III Krajowe Forum Rynologiczne „International Symposium Diagnosis and Treatment of Head and Neck Skin Tumors", Warszawa, 01-03.12.2006
199. III Konferencja Naukowa „Standardy postępowania w zespole dziecka krzywdzonego", Warszawa, 02.12.2006
200. Konferencja „Postępy w Neuropschychiatrii i Neuropsychologii", Poznań, 02.12.2006
201. Konferencja Naukowa „Funkcja a struktura. Czynnościowe obrazowania mózgu", Kajetany, 4.12.2006
202. Konferencja pt: „Czy wolontariat w szpitalu jest potrzebny", Warszawa, 04.12.2006
203. XI Sympozjum Prawo i medycyna. Forum Prawnicze, Warszawa, 06-08.12.2006
204. Sympozjum „Postępy w immunosupresji w przeszczepianiu narządów unaczynionych", Kraków, 07-09.12.2006

205. 90th ICB Seminar. Biomechanics of Human-Machine Systems, Warszawa, 07-10.12.2006
206. Sympozjum Jubileuszowe: „Pierwotne niedobory odporności: teraźniejszość i przyszłość", Warszawa, 8-9.12.2006
207. Konferencja: „Współczesne poglądy na ocenę rozwoju dziecka w zdrowiu i chorobie", Warszawa, 12.12.2006
208. Konferencja "Immunogenetyka w hematologii I transplantacji komórek macierzystych", Wrocław, 14-16.12.2006
209. II Ogólnopolska Konferencja „Pielęgniarstwo Diabetologiczne – nowe zadania" (PFED), Warszawa, 15-16.12.2006
210. Konferencja „Nowe regulacje Unii Europejskiej dotyczące produktów leczniczych stosowanych w pediatrii – następstwa dla pacjentów, pediatrów, badaczy", Warszawa, 18.12.2006

KONFERENCJE NAUKOWE
zorganizowane przez IP CZD w roku 2006

Tytuł: **I Sympozjum „Analiza ruchu – teoria i praktyka w praktyce klinicznej”**	
Data: 3 marca 2006	
Organizator: *Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej*	
Liczba uczestników: 55	W tym IP CZD: 4
Liczba referatów: 22	W tym IP CZD: 2
Przewodniczący sesjom: 2	W tym IP CZD: 1

Tytuł: **Konferencja Jubileuszowa: 25 lat Kliniki Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów**	
Data: 7 kwietnia 2006	
Organizator: *Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów*	
Liczba uczestników: 250	W tym IP CZD: 150
Liczba referatów: 8	W tym IP CZD: 8

Tytuł: **VI Ogólnopolska Konferencja Naukowo-Szkoleniowa dla Pielęgniarek i Położnych nt. Współczesne zagrożenia zdrowotne populacji wieku rozwojowego**	
Data: 9 czerwca 2006	
Organizator: *Zespół Naczelnej Pielęgniarki*	
Liczba uczestników: 190	W tym IP CZD: 50
Liczba referatów: 7	W tym IP CZD: 6
Przewodniczący sesjom: 4	W tym IP CZD: 3

Tytuł: **Progress in Education in Clinical Immunology**	
Data: 8-10 czerwca 2006	
Organizator: *Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii*	
Liczba uczestników: 40	W tym IP CZD: 10
Liczba referatów: 12	W tym IP CZD: 4
Przewodniczący sesjom: 6	W tym IP CZD: 1

Tytuł: **II Międzynarodowa Konferencja Urologii Dziecięcej**	
Data: 7-8 września 2006	
Organizator: *Klinika Urologii Dziecięcej*	
Liczba uczestników: 73	W tym IP CZD: 11
Liczba referatów: 15	W tym IP CZD: 3
Przewodniczący sesjom: 16	W tym IP CZD: 2

Tytuł: **Monitorowanie i diagnostyka zaburzeń dostawy tlenu do tkanek**	
Data: 18-19 września 2006	
Organizator: *Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii*	
Liczba uczestników: 40	W tym IP CZD: 10
Liczba referatów: 6	W tym IP CZD: 2
Przewodniczący sesjom: 1	W tym IP CZD:1

Tytuł: **Sympozjum – Terapia Dożylna**	
Data: 22 września 2006	
Organizator: *Pion Pielęgniarski*	
Liczba uczestników: 200	W tym IP CZD: 30
Liczba referatów: 8	W tym IP CZD: 7
Przewodniczący sesjom: 2	W tym IP CZD: 1

Tytuł: **IV Sympozjum Chirurgiczno – Neonatologiczne** **Optymalizacja i leczenie chirurgiczne wad wrodzonych u noworodków**	
Data: 3-4 listopada 2006	
Organizator: *Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów,* *Fundacja Rozwoju Chirurgii Dziecięcej im. prof. Zygmunta H. Kalicińskiego*	
Liczba uczestników: 400	W tym IP CZD: 24
Liczba referatów: 21	W tym IP CZD: 7
Przewodniczący sesjom: 10	W tym IP CZD: 3

Tytuł: **VI Warszawskie Forum Żywieniowe**	
Data: 16-17 listopada 2006	
Organizator: *Klinika Pediatrii,* *Sekcja Żywności Polskiego Towarzystwa Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci*	
Liczba uczestników: 400	W tym IP CZD: 56
Liczba referatów: 10	W tym IP CZD:
Przewodniczący sesjom: 10	W tym IP CZD: 3

Tytuł: **Czy Wolontariat w Szpitalu jest potrzebny?**	
Data: 4 grudnia 2006	
Organizator: *Zakład Zdrowia Publicznego*	
Liczba uczestników 150	W tym IP CZD: 50
Liczba referatów: 6	W tym IP CZD: 2
Przewodniczący sesjom: 9	W tym IP CZD: 5

Tytuł: **Nowe regulacje Unii Europejskiej dotyczące produktów leczniczych stosowanych w pediatrii – następstwa dla pacjentów, pediatrów, badaczy, polityków**	
Data: 18 grudnia 2006	
Organizator: *Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”*	
Liczba uczestników: 125	W tym IP CZD: 48
Liczba referatów: 9	W tym IP CZD: 2
Przewodniczący sesjom: 4	W tym IP CZD: 3

KONFERENCJE NAUKOWE
zorganizowane pod patronatem IP CZD w roku 2006

Tytuł: **Interdyscyplinarna Szkoła Zimowa „Postępy w Anestezjologii i Intensywnej Terapii Noworodka”**	
Data: Marzec 2006	
Organizator: *Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii IP CZD*	
Liczba uczestników: 240	W tym IP CZD: 15
Liczba referatów: 40	W tym IP CZD: 5
Przewodniczący sesjom: 27	W tym IP CZD: 9

Tytuł: **Sympozjum: Szczepienia Ochronne**	
Data: 21 kwietnia 2006	
Organizator: *Klinika Gastroenterologii, Hematologii i Immunologii, Oddział Immunologii IP CZD* *Polskie Towarzystwo Pediatryczne* *Polskie Towarzystwo Wakcynologiczne*	
Liczba uczestników: 270	W tym IP CZD: 13
Liczba referatów: 3	W tym IP CZD: 3
Przewodniczący sesjom: 2	W tym IP CZD: 1

Tytuł: **Ipokrates Neonatal Gastroenterology and Nutrition Seminar**	
Data: 13-15 listopada 2006	
Organizator: *Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii Noworodka IP CZD*	
Liczba uczestników : 59	W tym IP CZD: 3
Liczba referatów: 16	W tym IP CZD: 0

Tytuł: **Standardy postępowania w zespole dziecka krzywdzonego**	
Data: 2 grudnia 2006	
Organizator: *Fundacja Mederi*	
Liczba uczestników: 250	W tym IP CZD: 50
Liczba referatów: 11	W tym IP CZD: 1
Przewodniczący sesjom: 4	W tym IP CZD: 2

Tytuł: **Sympozjum: Pierwotne niedobory odporności – teraźniejszość i przyszłość**	
Data: 8-9 grudnia 2006	
Organizator: *Grupa Medica*	
Liczba uczestników: 200	W tym IP CZD: 40
Liczba referatów: 25	W tym IP CZD: 12
Przewodniczący sesjom: 13	W tym IP CZD: 2

UDZIAŁ PRACOWNIKÓW IP CZD
w krajowych konferencjach i sympozjach naukowych w 2006 r.

Liczba konferencji, w których uczestniczyli pracownicy IP CZD	210
Liczba pracowników uczestniczących	910
Liczba wygłoszonych referatów	272
Liczba prezentowanych plakatów	91
Liczba przewodniczących sesjom	75

w tym w konferencjach i sympozjach zorganizowanych przez IP CZD

	Organizowanych przez IP CZD	**Objętych patronatem IP CZD**
Liczba konferencji i sympozjów	10	6
Liczba uczestników ogółem	1773	1029
Liczba uczestników z IP CZD	344	168
Liczba wygłoszonych referatów ogółem	118	101
Liczba wygłoszonych referatów przez pracowników IP CZD	46	23
Liczba przewodniczących sesjom – ogółem	39	55
Liczba przewodniczących sesjom – z IP CZD	18	19

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
- European Pediatric Surgical Association – członek
- Polska Misja Medyczna – Specjalista Krajowy ds. ratownictwa medycznego Państwowej Straży Pożarnej

Baka-Ostrowska Małgorzata
- European Society for Paediatric Urology – członek
- Educational Commitee 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
- Przegląd Chirurgii Dziecięcej – członek Rady Redakcyjnej
- 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

Białecka Magdalena
- European Society of Human Genetics – członek
- Polskie Towarzystwo Genetyki – członek
- Polskie Towarzystwo Genetyki Człowieka – członek

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.
- Folia Cardiologica – członek Rady Naukowej
- 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

Borucka-Mankiewicz Maria
- European Society of Human Genetics – członek
- Polskie Towarzystwo Genetyki – członek

Broniszczak Dorota
- European Pediatric Surgical Association – członek

Brzezińska-Rajszys 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 – członek
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologii – członek Komisji Rewizyjnej
- Gastroenterologia Polska – członek Komitetu Redakcyjnego

Chmielińska Elżbieta
- European Society of Human Genetics – członek
- Polskie Towarzystwo Genetyki – 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.
- Polskie Towarzystwo Genetyki Człowieka – członek
- 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
- Polskie Towarzystwo Genetyki Człowieka – członek

Cielecka-Kuszyk Joanna
- Polskie Towarzystwo Patologów Dziecięcych – członek Zarządu
- Annals of Diagnostic Paediatric Pathology – członek Editorial Board

Cukrowska Bożena
- European Society for the Study of Celiac Disease – członek
- Polskie Towarzystwo Patologów Dziecięcych – skarbnik
- Annals of Diagnostic Paediatric Pathology – redaktor od 2005 r.
- Recenzent Grant Agency of Czech Republic (GACR) – od 2003 r.
- Recenzent Grant Agency of Czech Academy of Sciences – od 2003 r.

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 2005 r.
- Reviewer Committee World Congress of Cardiology, Barcelona 2006 – członek

Czubkowski Piotr
- IPTA International Pediatric Transplant Association – członek

Czyż Jerzy
- Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych – członek

Daszkiewicz Paweł
– Oddział Warszawski Polskiego Towarzystwa Neurochirurgów – członek Komisji Rewizyjnej

Dembowska-Bagińska Bożenna
– International Society of Paediatric Oncology (SIOP) – członek
– Comittee for Orphan Medicinal Products (COMP) w ramach European Medicines Agency – członek
– Paediatric Working Group w ramach European Medicines Agency – reprezentant COMP

Dmeńska Hanna
– European Respiratory Society – członek

Dobrzańska Anna
– Europejskie Towarzystwo Medycyny Perinatalnej – członek
– Komitet Rozwoju Człowieka PAN – członek 2003 – 2006 r.
– Rada Naukowa przy Ministrze Zdrowia – członek 2006 – 2010 r.
– Medicover – członek Rady Naukowej
– Pediatria Polska – członek Komitetu Naukowego
– Przewodnik Lekarza – członek 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 II° 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 Narodowej i Sportu
– Zespół roboczy do spraw kwalifikacji placówek do programu pilotażowego WWKSC – członek, powołanie przez Ministra Edukacji Narodowej i Sportu
– Zespół Ekspertów ds. Programu Szczepień Ochronnych przy Ministerstwie Zdrowia – przewodnicząca od 2006 r.
– 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
– Ifantile Spasms Society – członek

Dzierżanowska Danuta
– FESCI (Federation of European Society of Chemotherapy and Infection) – członek
– European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases – reprezentant Polski od 2002 r.
– International Society of Chemotherapy – członek
– Polskie Towarzystwo Mikrobiologów – członek honorowy od 2005 r.
– 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 Pediatryczna – 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

Dzierżanowska-Fangrat Katarzyna
– European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases – członek
– Polskie Towarzystwo Immunologii Doświadczalnej i Klinicznej – członek

Felberg Karina
– Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych – członek

Gastoł 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

– Konsultant Wojewódzki w dziedzinie urologii dziecięcej dla obszaru województwa mazowieckiego od X 2006

Ginalska-Malinowska Maria
– European Society for Paediatric Endocrinology (ESPE) – członek od 1996 r.
– Polskie Towarzystwo Endokrynologów Dziecięcych – członek Zarządu od 1998 r.
– Polskie Towarzystwo Pediatryczne – członek
– Zespół Koordynacyjny ds. Stosowania Hormonu Wzrostu – sekretarz

Gołkowska Małgorzata
– European Society for Paediatric Infectious Diseases (ESPID) – członek
– World Society for Paediatric Infectious Diseases (WSPID) – członek

Goryluk-Kozakiewicz Bożena
– European Society of Human Genetics – członek
– Polskie Towarzystwo Genetyki – 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 Dziecięcych – członek Zarządu – Polskie Towarzystwo Patologów – wiceprzewodnicząca Oddziału Warszawskiego od 2004 r.
– Komisja Neuropatologii i Neuroonkologii Komitetu Nauk Neurologicznych PAN – członek 2003–2006r.
– Annals of Diagnostic Paediatric Pathology – Editorial Board od 2005 r.
– Stowarzyszenie Neuropatologów Polskich – członek Zarządu od 2005 r.

Grałek Mirosława
– European Contact Lens Society of Ophthalmologists – czlonek od 1993 r.
– European Society of Cataract and Refractive Surgeones – członek od 1994 r.
– European Retina, Macula and Vitreus 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.
– Uniwersytet Medyczny w Łodzi – członek Rady Katedry Pediatrii od 1999 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 – czlonek 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 Transplant Association (IPTA) – członek od 2002 r.
– European Dialysis and Transplant Association/ European Renal Association (EDTA/ ERA) – od 1993r.
– Polskie Towarzystwo Nefrologiczne – członek Głównej Komisji Rewizyjnej od 2004 r.
– Polskie Towarzystwo Transplantacyjne – członek Zarządu Głównego od 2003 r.
– Polskie Towarzystwo Nefrologii Dziecięcej – członek
– 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
– Medycyna Praktyczne – członek redakcji

Gubrynowicz Ryszard
– Advisory Council of the International Speech Communication Association – członek od 1994 r.
– Instytut Podstawowych Problemów Techniki PAN – członek Rady Naukowej od 2002 r.
– 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
– Polskie Towarzystwo Genetyki – członek

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

Hautz Wojciech
– European Vitreoretinal Society – członek od 2006 r.
– Sekcja Kontaktologiczna Polskiego Towarzystwa Okulistycznego – sekretarz od 2005 r.

Heropolitańska-Pliszka Edyta
– Polskie Towarzystwo Pediatryczne – członek

Ismail Hor
– International Pediatric Transplant Association – członek
– European Pediatric Surgical Association – członek

Janas Roman
– Mayo Clinic Alumni Association – członek od 1991 r.

Jankowska Irena
– European Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) – członek

Jobs Katarzyna
– European Dialysis and Transplant Association – European Renal Association (EDTA/ERA) – czlonek
– International Society of Nephrology (ISN) – członek

Jóźwiak 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
– European Nournal Paediatric Neurology – członek redakcji
– Klinika Pediatryczna – członek redakcji
– Neurologia Dziecięca – członek redakcji
– Neurologica – członek redakcji
– Medycyna Praktyczna – członek redakcji
– International Scientific Advisory Board of Tuberous Sclerosis Alliance (USA) – członek
– Rada Medyczna Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Stwardnienie Guzowate – członek

Jurkiewicz Dorota
- European Society of Human Genetics – członek

Kamińska Anna
– European Association of Nuclear Medicine (EANM) 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 Programowa „Narodowego Programu Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo Naczyniowego POLKARD – członek od 2003 r.
- Kapituła Orderu Przyjaciel IP CZD – członek
- Standardy Medyczne – członek Rady Naukowej
- Klinika Pediatryczna – członek Rady Naukowej
- Pediatria Polska – członek Komitetu Naukowego
- Pediatria po Dyplomie (Pediatries in Review – wyd. Polskie) – redaktor naczelny

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

Kierył Maciej
- Stowarzyszenie Muzykoterapeutów Polskich – członek

Klaudel-Dreszler Maja
- Polskie Towarzystwo Pediatryczne – członek
- Polskie Towarzystwo Immunologii Doświadczalnej i Klinicznej – członek Oddziału Gdańskiego

Kmieć Tomasz
- Polskie Towarzystwo Neurologów Dziecięcych – członek Komisji Rewizyjnej

– Towarzystwo Gilles de la Touretta w Warszawie – członek Zarządu
– Komisja Chorób Naczyniowych Wieku Rozwojowego PAN – członek

Kowalczyk Kinga
– Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych – członek

Kowalik Agnieszka
– Oddział Warszawski Polskiego Towarzystwa Dietetyki – członek
– Polskie Towarzystwo Nauk Żywieniowych – członek
– Ogólnopolska Sekcja Wrodzonych Wad Metabolizmu Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego – członek

Kowalski Paweł
– European Society of Human Genetics – członek

Krajewska-Walasek Małgorzata
– European Society of Human Genetics – członek
– Polskie Towarzystwo Genetyki Człowieka – wiceprzewodnicząca 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
– Komisja Żywienia Dzieci i Młodzieży PAN – członek
– Medycyna Praktyczna – Pediatria – członek Rady Naukowej
– Klinika Pediatryczna – członek Rady Naukowej
– Journal of Pediatrics and Neonatology – członek Komitetu Redakcyjnego
– Pediatria Współczesna, Gastroenterologia, Hepatologia i Żywienie Dzieci – członek redakcji
– 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.
– Sekcja Kardiologii Dziecięca Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego – przewodnicząca
– Polskie Towarzystwo Kardiologiczne – członek – Sekcja Kardiologii Inwazyjnej Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego – członek od 1997 r.

Kułaga Zbigniew
– Warszawska Okręgowa Izba Lekarska – członek

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
– International Journal of Obesity – recenzent
– Journal of American Society of Nephrology – 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 Fundation 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 Fundation 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
– Home Artificial Nutrition przy ESPEN – członek grupy roboczej od 2003 r.
– Postępy Żywienia Klinicznego – sekretarz redakcji od 2006 r.

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

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

Marczak Aleksandra
- Polskie Towarzystwo Genetyki Człowieka – członek

Markiewicz Małgorzata
– European Pediatric Surgical Association – członek

Maruszewski Bohdan
– Europejskie Towarzystwo Kardio – Torakochirurgów (EATS)
– Europejski Komitet Wad Wrodzonych Serca EACTS – członek
– 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
– Klub Kardiochirurgów Polskich – prezes

Maryniak Agnieszka
– International Neuropsychological Society – członek
– Sekcja Psychologii Klinicznej Dziecka Polskiego Towarzystwa Psychologicznego – wiceprzewodnicząca od 2004 r.

Michałkiewicz Jacek
– Polskie Towarzystwo Immunologii Klinicznej i Doświadczalnej – członek
– Polskie Towarzystwo Cytometrii Przepływowej – członek
– Wydział Farmacji Coll. Medicum Uniwersytetu im. M.Kopernika w Bydgoszczy – członek Rady Naukowej

Mierzewska Hanna
– Polskie Towarzystwo Pediatryczne – sekretarz Sekcji Wrodzonych Wad Metabolicznych

Migdał Marek
– European Society of Paediatric and Neonatal Intensive Care – członek

Mikołajczyk Kinga
– Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych – członek

Milewska-Bobula Bogumiła
– European Forum for Good Clinical Practice – od 2005 r.
– Komitet Parazytologii PAN – członek od 2003 r.

– Komisja ds. Toksoplazmozy 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 – od 2003 r.
– Komisja Rewizyjna Fundacji WOŚP – przewodnicząca od 2005 r.

Olczak-Kowalczyk Dorota
– Polskie Towarzystwo Stomatologiczne – członek

Oracz Grzegorz
– European Pancereatic Club – członek
– International Pancreatology Association – członek

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

Pawińska Alicja
– International Society of Infectious Diseases. – członek
– Polskie Towarzystwo Mikrobiologów – członek Komisji Rewizyjnej od 2004 r.

Pawłowska Joanna
– European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) – 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 – członek Komitetu Naukowego od 1999 r.
– Medycyna po Dyplomie – członek Komitetu Naukowego
– Clinical and Experimental Hepatology – członek Komitetu Naukowego
– Standardy Medyczne – 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 – wiceprezes
- Komisja Onkologii Wieku Rozwojowego 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
- Polskie Towarzystwo Transplantacyjne – członek
- Polskie Towarzystwo Cytometryczne – członek
- Polskie Towarzystwo Immunologii Klinicznej i Doświadczalnej – członek

Piegdoń Grażyna
- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych – członek od 1996 r.
- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Epidemiologicznych – członek od 1995 r.
- Magazyn Pielęgniarki i Położnej – członek Rady Programowej

Piekutowska-Abramczuk Dorota
- European Society of Human Genetics – członek

Pietraszek-Jezierska Elżbieta
- European Society of Anaesthesiology – członek

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 Wieku Rozwojowego – członek redakcji
- Zespół Ekspertów ds. Akredytacji z pediatrii – członek
- Zespół ds. uznania specjalizacji z pediatrii uzyskanych 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 od 2003 r.
– Stowarzyszenie Menedżerów Opieki Zdrowotnej, Oddział Warszawski – członek od 2003 r.
– Zespół Konsultantów Społecznych przy Ministrze Zdrowia – członek od 2005 r.
– Komisja ds. Produktów Leczniczych Przeznaczonych do Stosowania w Medycynie Wieku Rozwojowego Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych – członek od 2005 r.

Polnik Dariusz
– European Pediatric Surgical Association – członek
– International Society of Pediatric Surgical Oncology – członek

Popowska Ewa
– European Society of Human Genetics – członek
– Polskie Towarzystwo Genetyki – członek
– Polskie Towarzystwo Genetyki Człowieka – członek

Prokurat Sylwester
– European Dialysis and Transplantation Association/ European Renal Association (EDTA/ERA) – od 1993 r.
– International Society of Nephrology (ISN) – członek od 1997 r.
– International Pediatric Transplant 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 r.
– Ogólnopolska Sekcja Wrodzonych Wad Metabolizmu Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego – przewodnicząca od 2002 r.
– Komitet Rozwoju Człowieka PAN – wiceprzewodnicząca od 1998 r. (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 – Pediatria – członek redakcji
– Pediatria Polska – członek redakcji
– Endokrynologia, Diabetologia i Choroby Przemiany Materii Wieku Rozwojowego – członek redakcji

Radziszewska-Konopka Marzanna
- International Society of Audiology – członek od 2004 r.
- Audiofonologia – członek Rady Naukowej od 2006 r.
- Otoacoustic Emissions Portal Zone – członek komitetu redakcyjnego od 2004 r.

Roszkowski Marcin
- European Society for Pediatric Neurosurgery – członek Komitetu Wykonawczego, prezes Komitetu 2004 – 2008 r.
- Polskie Towarzystwo Neurochirurgów – członek Komisji Rewizyjnej Zarządu Głównego
- Zarząd Główny Polskiego Towarzystwa 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
- Mazowiecka Regionalna Sieć Szpitali Promujących Zdrowie – vice przewodnicząca
- Polska Federacja Edukacji w Diabetologii – członek zarządu od 2005 r.
- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych – członek
- FORUM Biuletyn Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Pediatrycznych – członek redakcji

Rutynowska-Pronicka Olga
- International Society of Paediatric Oncology (SIOP) – członek

Ryżko Józef
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci – przewodniczący do maja 2006, aktualnie członek Zarządu
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologii – członek
- Polskie Towarzystwo Pediatryczne – 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
- Przegląd Medyczny UR – Z-ca redaktora
- Gastroenterologia Polska – członek Komitetu Redakcyjnego

Serafinowicz Maryla
- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych – członek Zarządu

Skobejko-Włodarska Lidia
- European Society for Paediatric Urology – członek
- European Association of Urology – członek
- European Paediatric Surgeons Association – członek
- International Continence Society – członek
- International Children's Continence Society – członek
- Sekcja Urologii Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych – członek Zarządu
- Polskie Towarzystwo Urologiczne – członek
- Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych – członek

Socha Jerzy
- European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) – członek
- European Society of Parenteral and Enteral Nutrition (ESPEN) – członek
- Polskie Towarzystwo Hepatologiczne – członek
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologiczne – członek Zarządu Koła Warszawskiego
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia – członek honorowy
- Polskie Towarzystwo Pediatryczne – członek
- Komitet Żywienia Człowieka PAN – wiceprzewodniczący.
- Komisja Żywienia Dzieci i Młodzieży Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka PAN – przewodniczący
- 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 Pediatryczna – członek Komitetu Naukowego
- Pediatria Praktyczna – członek Komitetu Naukowego
- Biblioteka Pediatrii Wydawnictwa Lekarskiego PZWL – członek Komitetu Naukowego

Socha Piotr
- European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) Liver Committee – sekretarz
- ESPGHAN – przewodniczący NAFLD Working Group
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci – sekretarz od 2006 r.
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologiczne – sekretarz Zarządu Oddziału Warszawskiego
- 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
- Pediatria Współczesna, Gastroenterologia, Hepatologia i Żywienie Dziecka – członek Komitetu Naukowego

Stolarczyk Anna
- Polskie Towarzystwo Nauk Żywieniowych – 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 of Adults and Children (ESMAC) – sekretarz/skarbnik od 2006 r.

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

Szalecki Mieczysław
- European Society for Paediatric Endocrinology (ESPE) – członek
- International Society; for Pediatric and Adolescent Diabetes (ISPAD) – członek
- Polskie Towarzystwo Endokrynologów Dziecięcych – członek Komisji Rewizyjnej
- Zespół Koordynacyjny ds. Stosowania Hormonu Wzrostu Vice przewodniczący (3 kadencja)

Szpera Małgorzata
- European Society of Cardiology – członek
- International Society of Heart Research – członek

Szreter Tadeusz
- Polskie Towarzystwo Anestezjologii i Intensywnej Terapii – członek honorowy
- Polskie Towarzystwo Pielęgniarek Anestezjologii i Intensywnej Terapii – członek honorowy
- Foundation for European Education in Anesthesiology – członek
- Children of the World Anesthesia Foundation – advisory board – członek
- Komisja Patofizjologii Anestezji PAN – członek
- Medycyna Praktyczna – Pediatria – członek Rady Naukowej
- Anestezjologia i Intensywna Terapia – członek Rady Naukowej

Szufladowicz-Woźniak Jolanta
- SIGIA (Sekcja Ginekologii Dziecięcej) – członek
- EFSUMB (Europejskie Towarzystwo Ultrasonograficzne) – członek

Szymczak Marek
- International Pediatric Transplant Association – członek

Śmigielski Mieczysław
– Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych – członek

Śmirska Ewa
– International Society of Nephrology (ISN) – członek

Świątek-Rawa Elżbieta
– European Association of Nuclear Medicine (EANM) – członek

Świetliński Janusz
– Polskie Towarzystwo Anestezjologii i Intensywnej Terapii – Sekcja Pediatryczna – członek Zarządu
– Polskie Towarzystwo Neonatologiczne – członek Zarządu
– Journal of Pediatrics and Neonatology – członek redakcji
– Postępy w Neonatologii – członek Rady Naukowej

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.
– Grupa Robocza dotycząca kardiologii dziecięcej Programu POLKARD – członek od 2006 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 (Sekcja 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.
– Polskie Towarzystwo Farmaceutyczne – członek
– Towarzystwo Terapii Monitorowanej (Łódź) – członek od 1993 r.

Wierzbicka Aldona
– International Arteriosclerosis Society (IAS) – członek od 2002 r.
– Polskie Towarzystwo Badań nad Miażdżycą – członek od 1999 r.
– Polskie Towarzystwo Diagnostyki Laboratoryjnej – członek od 1999 r.

Wiśniewska Barbara
– Sekcja Logopedyczna Zarządu Głównego 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
– Association of Paediatric Anaesthetists of Great Britain and Ireland – członek
– Polskie Towarzystwo Anestezjologii i Intensywnej Terapii – Sekcja Pediatryczna – skarbnik

Woynarowski Marek
– European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) – członek
– Pediatria Współczesna, Gastroenterologia, Hepatologia i Żywienie Dziecka – członek Komitetu Naukowego

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
– Fundacja na rzecz Ochrony Systemu Immunologicznego – prezes

Wysocka-Mincewicz Marta
– II Lokalna Komisja Etyczna ds. Badań na Zwierzętach przy AM w Warszawie – członek

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.	Wanda Kawalec i zespół: Krystyna Kubicka, Ewa Pronicka, Józef Ryżko, Jerzy Socha, Tadeusz Szreter	Zespołowa nagroda za podręcznik „Zarys pediatrii”	Minister Zdrowia	„Zarys pediatrii”, pod red. B.Pawlaczyka. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2005 wyd. I
2.	Mirosława Grałek, Wojciech Hautz	I miejsce za plakat	Komitet Naukowy World ROP Meeing East Meets West. Retinopathy of prematuriy –is blindness preventable, Vilnius. Lithuania	Orawiec B., Niwald A., Grałek M., Hautz W.: „Evaluation of blood flow in the arteries of the eye in premature neonates and in the children with retinopathy of prematurity”
3.	Maria Szarras-Czapnik, M. Gajewska, Janusz Książyk, Roman Janas, Maria Ginalska-Malinowska	Nagroda za przedstawioną pracę na XVI Sympozjum PTED	Komitet Naukowy Polskiego Towarzystwa Endokrynologii Dziecięcej	“Zastosowanie oznaczania hormonu antymillerowskiego (AMH) w ocenie czynności jąder przed okresem dojrzewania i w diagnostyce zaburzeń różnicowania narządów płciowych”
4.	A Lecka, M.Ginalska-Malinowska, A.Rudzka-Kocjan, M. Gładkowska-Dura, J. Cielecka-Kuszyk, B.Iwaniszewska, A.Dudek, M.Szalecki, T.E.Romer	Wyróżnienie w konkursie o Nagrodę Tomasza E.Romera za najlepszą pracę z zakresu endokrynologii pediatrycznej w roku 2005 przyznane na XVI Sympozjum PTED	Komitet Naukowy Polskiego Towarzystwa Endokrynologii Dziecięcej	“Rozbieżności w rozpoznaniu klinicznym i histopatologicznym guzków kory nadnerczy u dzieci” Endokrynologia Ped. 2005
5.	Agnieszka Maryniak	Nagroda za plakat	Komitet Naukowy 20th Annual Conference of the European Health Psychology Society, Warszawa	“Informal knowledge of the illness and self-image in teenagers new diagnosed with hydrocephalus”

SPRAWOZDANIE Z DZIAŁALNOŚCI BIBLIOTEKI NAUKOWEJ

I. Księgozbiór

- Stan inwentarza na dzień 31.12.2006 r.: 13062 vol. książek o wartości 400.867,52 zł.
- W okresie sprawozdawczym przybyło 318 vol. książek, broszur, skryptów i dysertacji o łącznej wartości 22.109,33 zł.

II. Czasopisma

- W 2006 r. wpłynęło do Biblioteki Naukowej 115 tytułów czasopism medycznych w tym: 30 tytułów zagranicznych i 85 tytułów krajowych.
- Na dzień 31.12.2006 r. w zbiorach Biblioteki Naukowej zarejestrowano 7246 vol. czasopism (367 tytułów).

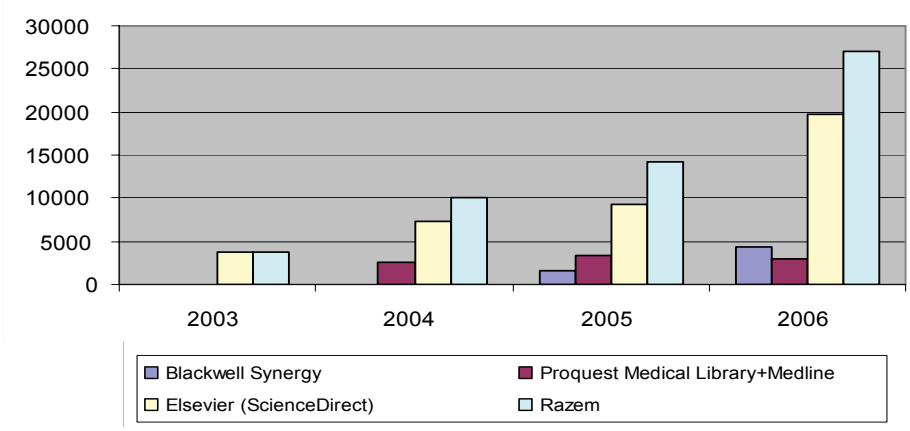
III. Bazy elektroniczne

- W 2006 r. Biblioteka Naukowa udostępniała 7 medycznych baz elektronicznych: A-to-Z, Blackwell Synergy, Cochrane Library, Elsevier (ScienceDirect), Polska Bibliografia Lekarska, Proquest Medical Library+Medline with Full Text, Tez-MeSH.
- Większość aktualnie prenumerowanych czasopism zagranicznych dostępna była także w wersji elektronicznej.

Stopień wykorzystania baz pełnotekstowych w latach 2003–2006

Baza	2003	2004	2005	2006
Blackwell Synergy	-	-	1671	4310
Proquest Medical Library	-	2628	3267	3045
Elsevier (ScienceDirect)	3814	7356	9295	19708
Razem	**3814**	**9984**	**14233**	**27063**

Fig 1.
Wykorzystanie baz Biblioteki Naukowej w latach 2003–2006



IV. Udostępnianie zbiorów

- Na dzień 31.12.2006 r. zarejestrowanych było w Bibliotece Naukowej 1978 czytelników.
- W ciągu roku przybyło 60 czytelników, ubyło 5. Odnotowano 1149 odwiedzin w czytelni (w tym: udostępniono na miejscu 677 książki i 7130 czasopisma).
- Z dostępu do baz medycznych i internetu w czytelni skorzystało 795 osób.
- Sporządzono 344 wydruki z Polskiej Bibliografii Lekarskiej i Medline.
- Na zewnątrz wypożyczono 1613 książek i 1323 czasopisma.

V. Wypożyczenia międzybiblioteczne

- W 2006 r. Biblioteka Naukowa otrzymała zamówienia na ok. 2353 artykuły. Większość udostępniono ze zbiorów własnych i bezpłatnych wersji elektronicznych.
- Pozostałe zamówiono w Głównej Bibliotece Lekarskiej i innych bibliotekach krajowych – 308, poprzez system doc@med – 640 i system SUBITO – 57.
- Z innych bibliotek wypożyczono 2 prace doktorskie, do innych bibliotek wysłano 35 kopii artykułów i 1 pracę doktorską.

VI. Działalność informacyjna Biblioteki Naukowej obejmuje

- Udzielanie informacji katalogowych, adresowych i bibliograficznych w oparciu o zbiory własne biblioteki, medyczne bazy danych i zbiory innych bibliotek medycznych.
- Opracowanie i wdrażanie nowych form usług bibliotecznych.
- Udzielanie indywidualnych instruktaży w zakresie poszukiwania najnowszych informacji naukowych w bazach i w serwisach internetowych z zakresu nauk biomedycznych.
- Weryfikacja danych bibliograficznych.
- Dążenie do powiększania zasobów Biblioteki udostępnianych w wersji elektronicznej.
- Prowadzenie wobec dostawców baz danych i prenumerowanych czasopism elektronicznych polityki umożliwiającej jak najszerszy dostęp do źródeł z komputerów domowych użytkowników.

DZIAŁALNOŚĆ SZKOLENIOWA

SPRAWOZDANIE
Z DZIAŁALNOŚCI SZKOLENIOWEJ
WYŻSZEJ KADRY MEDYCZNEJ

I. SPECJALIZACJE LEKARZY

(wg rozporządzenia z dnia 25.10.2005 w sprawie specjalizacji lekarzy i lekarzy dentystów)

Miejsca akredytacyjne przyznane przez Ministra Zdrowia dla poszczególnych klinik IP CZD

W PEDIATRII

Nazwa Kliniki / Zakładu	Liczba przyznanych miejsc szkoleniowych	Liczba osób w trakcie specjalizacji	
		pracownicy	osoby z zewnątrz
Klinika Onkologii	6	7	2
Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	25	5	10
Klinika Niemowlęca	12	2	9
Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	4	0	3
Klinika Neurologii i Epileptologii	4	1	2
Klinika Pediatrii	30	8	18
Klinika Kardiologii	10	2	7
Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	4	2	*0*

W POZOSTAŁYCH DZIEDZINACH

Nazwa Kliniki / Zakładu	Nazwa specjalizacji	Liczba przyznanych miejsc szkoleniowych	Liczba osób w trakcie specjalizacji	
			pracownicy	osoby z zewnątrz
Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	anestezjologia i intensywna terapia	25	14	4
Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów	chirurgia dziecięca transplantologia kliniczna	8 4	4 4	3 0
Klinika Kardiologii	kardiologia dziecięca	14		
W TYM DLA WOJEWÓDZTW:				
mazowieckiego	kardiologia dziecięca	9	4	7
lubelskiego		2		
podkarpackiego		2		
świętokrzyskiego		1		
Klinika Kardiochirurgii	kardiochirurgia	5	3	1

Nazwa Kliniki / Zakładu	Nazwa specjalizacji	Liczba przyznanych miejsc szkoleniowych	Liczba osób w trakcie specjalizacji	
			pracownicy	osoby z zewnątrz
Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii w tym: 1) Oddział Gastroenterologii 2) Oddział Immunologii	gastroenterologia transplantologia kliniczna immunologia kliniczna	8 4 6	3 0 0	5 1 8
Klinika Onkologii	onkologia i hematologia dziecięca	6	5	0
Klinika Neurologii i Epileptologii	neurologia dziecięca	14	2	7
Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	nefrologia transplantologia kliniczna	8 2	0 1	1 0
Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	neonatologia	6	0	7
Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	rehabilitacja medyczna	14	0	10
Zakład Genetyki Medycznej	genetyka kliniczna	6	1	2
Zakład Medycyny Nuklearnej	medycyna nuklearna	4	1	1
Zakład Patologii Jamy Ustnej	stomatologia dziecięca	4	3	1
Klinika Pediatrii w tym: 1) Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	endokrynologia	3	2	0
Klinika Urologii Dziecięcej	urologia dziecięca	5	1	2

Liczba lekarzy, którzy złożyli wniosek o otwarcie wybranej dziedziny specjalizacji – 22

Liczba osób, które uzyskały zgodę na rozpoczęcie specjalizacji – 18
w tym
rozpoczynających specjalizację od początku – 6
kontynuujących specjalizację – 12

Liczba ogółem lekarzy specjalizujących się – 78
w tym
rozpoczynających specjalizację od początku – 41
kontynuujących specjalizację – 37

Liczba lekarzy, którzy kontynuują specjalizację poza IP CZD w ramach przyznanych miejsc akredytacyjnych w innych placówkach – 11
w tym
w psychiatrii – 2
w neurologii – 1
w położnictwie i ginekologii – 1
w diabetologii – 3
w mikrobiologii lekarskiej – 1
w balneoklimatologii i medycynie fizykalnej – 1
w audiologii i foniatrii – 1
w laboratoryjnej immunologii medycznej – 1

Liczba lekarzy, którzy ukończyli specjalizację – 27
w tym

anestezjologię i intensywną terapię	- 2
diabetologię	- 1
immunologię kliniczną	- 1
nefrologię	- 1
pediatrię	- 7
radiologię i diagnostykę obrazową	- 1
rehabilitację medyczną	- 1
kardiologię dziecięcą	- 3
stomatologię dziecięcą	- 2
transplantologię kliniczną	- 1
psychiatrię	- 1
laboratoryjną genetykę medyczną	- 6

II. SPECJALIZACJE LEKARZY SPOZA IP CZD

(zatrudnionych w innych placówkach; odbywających specjalizacje w IP CZD na podstawie skierowania z Wojewódzkiego Ośrodka Doskonalenia Kadr Medycznych – w ramach przyznanych dla IP CZD przez Ministra Zdrowia miejsc akredytacyjnych)

Liczba ogółem specjalizujących się – 108
w tym

rozpoczynających specjalizację od początku	– 64
kontynuujących specjalizację	– 44

Liczba osób, które ukończyły specjalizację – 8
w tym

w pediatrii	– 5
w chirurgii dziecięcej	– 1
w kardiologii dziecięcej	– 1
w rehabilitacji medycznej	– 1

Liczba rezydentów, zatrudnionych w poszczególnych klinikach – 47

Nazwa kliniki	Nazwa specjalizacji	Liczba rezydentów
Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	anestezjologia i intensywna terapia	3
Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów	chirurgia dziecięca	1
Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	immunologia kliniczna	1
Zakład Genetyki Medycznej	genetyka kliniczna	2
Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	rehabilitacja medyczna	7
Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	neonatologia	3

Nazwa kliniki	Nazwa specjalizacji	Liczba rezydentów
Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	pediatria	5
Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka		3
Klinika Neurologii i Epileptologii		2
Klinika Niemowlęca		5
Klinika Pediatrii		11
Klinika Kardiologii		3
Klinika Onkologii		1

III. STAŻ CZĄSTKOWY W RAMACH STAŻU PODYPLOMOWEGO

Na staż cząstkowy w pediatrii (na podstawie umów pomiędzy placówkami) przyjęto ogółem **20** lekarzy w tym

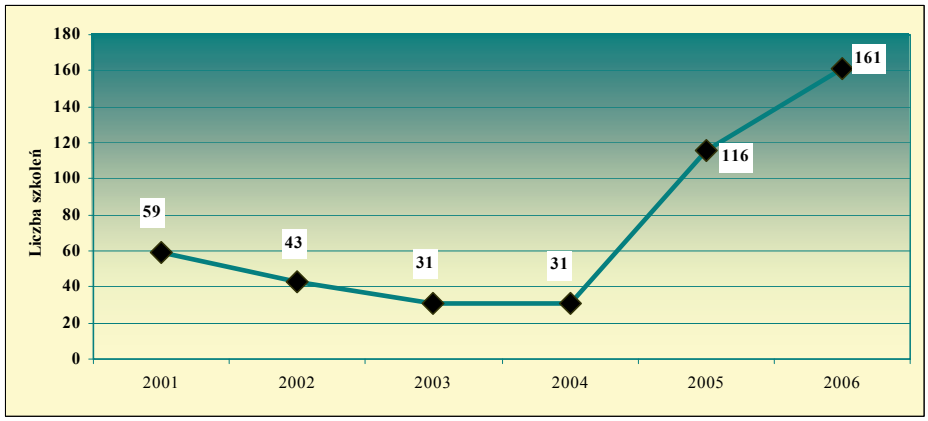
w neonatologii – 4 lekarzy

IV. SZKOLENIA WEWNĄTRZODDZIAŁOWE

W klinikach i zakładach zorganizowano **161** szkoleń wewnętrznych, w tym:

w Klinice Niemowlęcej	– 33
w Klinice Okulistyki	– 26
w Klinice Neurologii i Epileptologii	– 21
w Zakładzie Biochemii i Medycyny Doświadczalnej	– 17
w Klinice Pediatrii	– 13
w Zakładzie Patologii Jamy Ustnej	– 12
w Klinice Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	– 12
w Zakładzie Patologii	– 7
w Klinice Kardiologii	– 6
w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej	– 6
w Klinice Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	– 4
w Klinice Neurochirurgii	– 4

Fig. 1
Liczba szkoleń wewnątrzoddziałowych zorganizowanych w IP CZD w latach 2001-2006

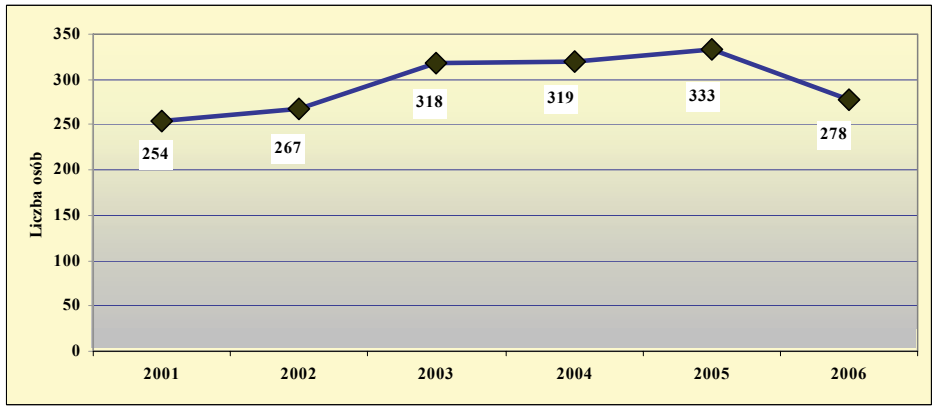


V. SZKOLENIA INDYWIDUALNE

W klinikach i zakładach diagnostycznych przeszkolono ogółem **278** lekarzy, w tym:

w Klinice Okulistyki			**– 53**
w Klinice Kardiologii			**– 49**
w Klinice Anestezjologii i Intensywnej Terapii			**– 41**
w Klinice Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii			**– 33**
w tym:	w Oddziale Gastroenterologii i Hepatologii	– 31	
	w Oddziale Immunologii	– 2	
w Klinice Urologii			**– 28**
w Klinice Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego			**– 17**
w Klinice Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów			**– 11**
w Zakładzie Genetyki Medycznej			**– 11**
w Klinice Pediatrii			**– 7**
w tym:	w Oddziale Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	– 5	
w Klinice Neurologii i Epileptologii			**– 7**
w Klinice Neurochirurgii			**– 5**
w Klinice Onkologii			**– 6**
w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej			**– 3**
w Klinice Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka			**– 4**
w Zespole ds. Zakażeń Szpitalnych			**– 2**
w Klinice Niemowlęcej			**– 1**

Fig. 2
Liczba osób odbywających szkolenie indywidualne w IP CZD w latach 2001-2006



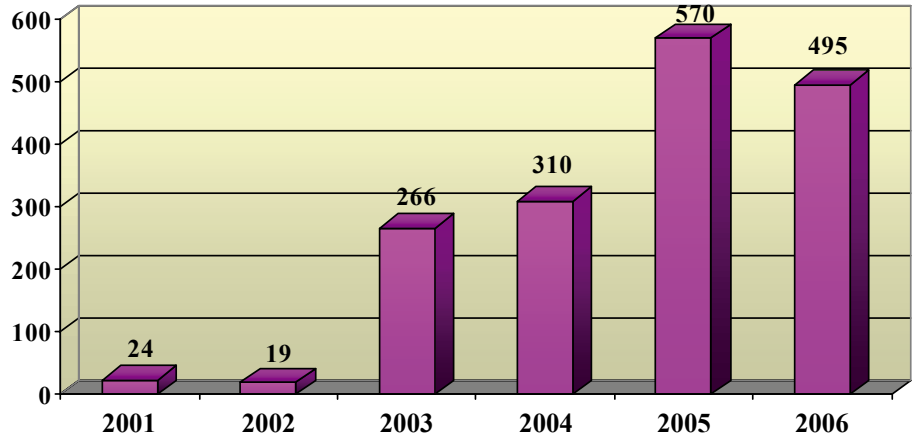
VI. PRAKTYKI

W 2006 r. **361** studentów Akademii Medycznych, Uniwersytetów i innych wyższych uczelni oraz **134** słuchaczy szkół policealnych odbyło praktyki ***OGÓŁEM – 495 osób***

a) w ramach umów zawartych ze szkołami:	***– 438 osób***
w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej	– 323
w Zakładzie Audiologii, Foniatrii i Laryngologii	– 26
w Klinice Niemowlęcej	– 25
w Zakładzie Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	– 21
w Zakładzie Psychologii Klinicznej	– 21
w Klinice Pediatrii	– 13
w Zakładzie Diagnostyki Laboratoryjnej	– 3
w Aptece	– 2
w Klinice Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów	– 2
w Zakładzie Zdrowia Publicznego	– 2
b) w ramach indywidualnych zgłoszeń:	**– 57 osób**
w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej	– 13
w Klinice Pediatrii	– 11
w Zakładzie Genetyki Medycznej	– 5
w Klinice Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	– 5
w Zakładzie Psychiatrii	– 5
w Zakładzie Audiologii, Foniatrii i Laryngologii	– 3
w Klinice Kardiologii	– 2
w Klinice Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów	– 2

w Klinice Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka – 2
w Klinice Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego – 2
w Zakładzie Psychologii Klinicznej – 1
w Zakładzie Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej – 1
w Poradni Pomocy Rodzinie – 1
w Klinice Neurologii i Epileptologii – 1
w Zakładzie Patologii Jamy Ustnej – 1
w Zakładzie Diagnostyki Laboratoryjnej – 1
w Izbie Przyjęć – 1

Fig. 3
Liczba osób odbywających praktyki w IP CZD w latach 2001-2006



VII. POSIEDZENIA KLINICZNE

Zorganizowano **17** posiedzeń klinicznych o charakterze szkoleń ogólnych z udziałem osób spoza IP CZD.

Lp.	Termin	Temat posiedzenia – referent	Organizator	Liczba uczestników
1.	03.01.2006 r.	Diagnostyka padaczki lekoopornej i ustalenie wskazań do leczenia operacyjnego. *dr n. med. Piotr Zwoliński*	Klinika Neurochirurgii	25
2.	17.01.2006 r.	Postępy w diagnostyce i leczeniu kardiomiopatii przerostowej u dzieci. *lek. med. Katarzyna Pręgowska*	Klinika Kardiologii	38
3.	07.02.2006 r.	Nowotwory u młodzieży. *dr n. med. Bożenna Dembowska-Bagińska*	Klinika Onkologii	40

Lp.	Termin	Temat posiedzenia – referent	Organizator	Liczba uczestników
4.	21.02.2006 r.	Kliniczna manifestacja niedoborów odporności na błonie śluzowej jamy ustnej. *dr n. med. Dorota Olczak-Kowalczyk,* *lek. stom. Danuta Wrześniewska* *lek. stom. Anna Matosek,* *lek. stom. Anna Kosiorowska-Bednarczyk*	Zakład Patologii Jamy Ustnej	31
5.	07.03.2006 r.	Profilaktyka infekcji szpitalnych w oddziałach intensywnej terapii i medycynie okołooperacyjnej. *doc. dr hab. n. med. Janusz Świetliński*	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	19
6.	04.04.2006 r.	Leczenie oraz perspektywy życia dzieci z czynnościowo pojedynczą komorą serca. *dr n. med. Andrzej Kansy*	Klinika Kardiochirurgii	31
7.	25.04.2006 r.	Aberracje subtelomerowe w praktyce klinicznej. *prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek z Zespołem*	Zakład Genetyki Medycznej	23
8.	09.05.2006 r.	Współczesne możliwości leczenia złośliwych guzów wątroby u dzieci. *prof. dr hab. n. med. Piotr Kaliciński*	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów	26
9.	23.05.2006 r.	Ocena skuteczności rehabilitacji medycznej oparta na dowodach naukowych. *dr inż. Małgorzata Syczewska* *lek. med. Małgorzata Leuenberger* *dr Jolanta Chmielik* *dr n. med. Jan Ciszecki*	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	37
10.	06.06.2006 r.	Zaburzenia zachowania i emocji u dzieci. *lek. med. Joanna Szymanowska*	Zakład Psychiatrii	23
11.	20.06.2006 r.	Zmiany barwnikowe skóry. *dr n. med. Maria Zegadło-Mylik*	Zakład Patologii	23
12.	03.10.2006 r.	Definiowanie i monitorowanie występowania nadwagi i otyłości w populacji wieku rozwojowego-problem zdrowia publicznego. *lek. med. Zbigniew Kułaga*	Zakład Zdrowia Publicznego	37
13.	17.10.2006 r.	Analiza przyczyn ślepoty u dzieci w Polsce. *lek. med. Małgorzata Seroczyńska*	Klinika Okulistyki	22
14.	07.11.2006 r.	Zespół metaboliczny u dzieci-definicje, obraz kliniczny, towarzyszące zaburzenia (np: stłuszczenia wątroby) skutki odległe. *doc. dr hab. n. med. Piotr Socha,* *doc. dr hab. n. med. Mieczysław Litwin*	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	69
15.	21.11.2006 r.	Ciągłe pozaustrojowe natlenianie metodą ECMO w leczeniu niewydolności oddechowej i mechanicznym wspomaganiu krążenia u dzieci. *dr n. med. Ireneusz Haponiuk*	Klinika Kardiochirurgii	40
16.	05.12.2006 r.	Nefropatie wieku rozwojowego: steroido- zależny i steroidooporny zespół nerczycowy. *prof. dr hab. n. med. Ryszard Grenda*	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	62
17.	19.12.2006 r.	Wstępne rezultaty badania wieloośrodkowego nad programowaniem żywieniowym – CHOPIN. *dr n. med. Dariusz Gruszfeld*	Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	56
OGÓŁEM UCZESTNIKÓW POSIEDZEŃ				602

Średnia liczba osób uczestniczących w posiedzeniu – 35 osób

VIII. KURSY PODYPLOMOWE

1.

Udział czynny (wykłady)

• kursy specjalizacyjne organizowane w ramach ogólnopolskiego programu szkolenia Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego – **441 osoby**

w tym

– na terenie Instytutu – 378

– poza Instytutem – 63

• kursy w ramach doskonalenia zawodowego – **159 osób**

w tym

– na terenie Instytutu – 153

– poza Instytutem – 6

2.

Udział bierny (uczestnictwo)

• kursy specjalizacyjne organizowane w ramach ogólnopolskiego programu szkolenia Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego **– 124 osoby**

w tym

– na terenie Instytutu – 36

– poza Instytutem – 88

• kursy w ramach doskonalenia zawodowego – **102 osoby**

w tym

– na terenie Instytutu – 30

– poza Instytutem – 72

• warsztaty szkoleniowe poza Instytutem **– 9 osób**

W IP CZD zorganizowano **59 kursów** w ramach ogólnopolskiego programu szkolenia Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego /kursy specjalizacyjne i doskonalące dla lekarzy oraz lekarzy dentystów/, w których uczestniczyło **867 osób** z całego kraju (w tym 66 pracowników).

WYKAZ KURSÓW CMKP W ROKU 2006

Lp.	Temat	Charakter kursu	Termin	Kierownik naukowy kursu	Miejsce szkolenia	Liczba uczestników
1.	Echokardiografia w wadach wrodzonych serca u dzieci.	specjalizacyjny	23-27.01.2006 r.	prof. dr hab. Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii	16
2.	Odrębności pediatryczne w zakresie gastroenterologii i hepatologii.	doskonalący	01-03.02.2006 r.	prof. dr hab. Jerzy Socha	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	15
3.	Postępy w hepatologii dziecięcej.	specjalizacyjny	13-15.02.2006 r.	doc. dr hab. Joanna Pawłowska	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	12
4.	Anestezjologia i intensywna terapia.	specjalizacyjny	20-24.02.2006 r.	prof. dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	8
5.	Diagnostyka i leczenie zaburzeń rytmu serca u dzieci.	specjalizacyjny	20-24.02.2006 r.	doc. dr hab. Katarzyna Bieganowska	Klinika Kardiologii	9
6.	Neuroonkologia dziecięca.	specjalizacyjny	06-08.03.2006r	prof. dr hab. Danuta Perek	Klinika Onkologii	8
7.	Rehabilitacja Dzieci Ryzyka.	specjalizacyjny	06-10.03.2006 r.	dr n. med. Jan Ciszecki	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	23
8.	Wprowadzenie do specjalizacji w urologii dziecięcej.	specjalizacyjny	06-17.03.2006 r.	doc. dr hab. Małgorzata Baka-Ostrowska	Klinika Urologii Dziecięcej	5
9.	Diagnostyka i leczenie głównych chorób narządu wzroku u dzieci.	doskonalący	13-14.03.2006 r.	prof. dr hab. Mirosława Grałek	Klinika Okulistyki	11
10.	Anestezjologia i intensywna terapia.	specjalizacyjny	20-24.03.2006 r.	prof. dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	7
11.	Wprowadzenie do specjalizacji w nefrologii.	specjalizacyjny	20-24.03.2006 r.	doc. dr hab. Mieczysław Litwin	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	27
12.	Diagnostyka wrodzonych wad metabolizmu.	doskonalący	27-29.03.2006 r.	prof. dr hab. Ewa Pronicka	Klinika Pediatrii – Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	13
13.	Wybrane zagadnienia okresu niemowlęcego ze szczególnym uwzględnieniem zakażeń.	doskonalący	03-05.04.2006 r.	prof. dr hab. Bogumiła Milewska-Bobula	Klinika Niemowlęca	5
14.	Anestezjologia i intensywna terapia.	specjalizacyjny	03-07.04.2006 r.	prof. dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	7
15.	Chirurgia noworodka.	specjalizacyjny	03-07.04.2006 r.	prof. dr hab. Piotr Kaliciński	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów	8
16.	Ilościowa analiza chodu.	doskonalący	10-12.04.2006 r.	dr inż. Małgorzata Syczewska	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej – Pracownia Diagnostyki Narządu Ruchu	11
17.	Padaczka i inne stany napadowe.	specjalizacyjny	19-21.04.2006 r.	prof. dr hab. Sergiusz Jóźwiak	Klinika Neurologii i Epileptologii	11

18.	Leczenie niewydolności oddechowej dzieci.	doskonalący	24-26.04.2006 r.	prof. dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	9
19.	Kompleksowa opieka stomatologiczna nad pacjentem z zaburzeniami ogólnoustrojowymi.	specjalizacyjny	24-28.04.2006 r.	dr n. med. Dorota Olczak-Kowalczyk	Zakład Patologii Jamy Ustnej	22
20.	Diagnostyka elektrokardiograficzna u dzieci.	doskonalący	24-28.04.2006 r.	doc. dr hab. Katarzyna Bieganowska	Klinika Kardiologii	6
21.	Onkologia dziecięca.	specjalizacyjny	08-12.05.2006 r.	prof. dr hab. Danuta Perek	Klinika Onkologii	73
22.	Powikłania w anestezjologii.	doskonalący	08-12.05.2006 r.	prof. dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	5
23.	Podstawowe wiadomości dla specjalizujących się w pediatrii.	doskonalący	15-18.05.2006 r.	doc. dr hab. Janusz Książyk	Klinika Pediatrii	7
24.	Wprowadzenie do kardiologii dziecięcej.	specjalizacyjny	15-19.05.2006 r.	prof. dr hab. Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii	15
25.	Wybrane zagadnienia z diagnostyki zakażeń bakteryjnych, grzybiczych i pierwotniakowych.	doskonalący	22-26.05.2006 r.	prof. dr hab. Danuta Dzierżanowska	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	9
26.	Leczenie wad wrodzonych serca u dzieci.	specjalizacyjny	05-09.06.2006 r.	prof. dr hab. Bohdan Maruszewski	Klinika Kardiochirurgii	24
27.	Onkologia jamy ustnej i części twarzowej czaszki w wieku rozwojowym.	specjalizacyjny	12-14.06.2006 r.	dr n. med. Dorota Olczak-Kowalczyk	Zakład Patologii Jamy Ustnej	31
28.	Anestezjologia i intensywna terapia.	specjalizacyjny	19-23.06.2006 r.	prof. dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	10
29.	Ilościowa analiza chodu.	doskonalący	04-06.09.2006 r.	dr inż. Małgorzata Syczewska	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej – Pracownia Diagnostyki Narządu Ruchu	21
30.	Wybrane problemy okresu noworodkowego.	doskonalący	07.09.2006 r.	doc. dr hab. Anna Dobrzańska	Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	10
31.	Wybrane zagadnienia z okulistyki dziecięcej.	doskonalący	11-13.09.2006 r.	prof. dr hab. Mirosława Grałek	Klinika Okulistyki	6
32.	Wybrane zagadnienia z immunologii klinicznej.	doskonalący	12-14.09.2006 r.	prof. dr hab. Ewa Bernatowska	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	6
33.	Diabetologia wieku rozwojowego.	specjalizacyjny	18-19.09.2006 r.	prof. dr hab. Elżbieta Piontek	Klinika Pediatrii – Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	21
34.	Diagnostyka elektrokardiograficzna u dzieci.	doskonalący	25-29.09.2006 r.	doc. dr hab. Katarzyna Bieganowska	Klinika Kardiologii	13
35.	Anestezjologia i intensywna terapia.	specjalizacyjny	02-06.10.2006 r.	prof. dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	10
36.	Postępy w diagnostyce i leczeniu wad serca u dzieci.	specjalizacyjny	02-06.10.2006 r.	prof. dr hab. Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii	17
37.	Urologia dziecięca.	specjalizacyjny	02-06.10.2006 r.	doc. dr hab. Małgorzata Baka-Ostrowska	Klinika Urologii Dziecięcej	9

Lp.	Temat	Charakter kursu	Termin	Kierownik naukowy kursu	Miejsce szkolenia	Liczba uczestników
38.	Patogeneza, klinika i leczenie retinopatii wcześniaków.	doskonalący	09-11.10.2006 r.	prof. dr hab. Mirosława Grałek	Klinika Okulistyki	11
39.	Diagnostyka i leczenie pierwotnych i wtórnych nefropatii.	specjalizacyjny	16-20.10.2006 r.	prof. dr hab. Ryszard Grenda	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	60
40.	Diagnostyka i leczenie zaburzeń rytmu serca u dzieci.	specjalizacyjny	16-20.10.2006 r.	doc. dr hab. Katarzyna Bieganowska	Klinika Kardiologii	14
41.	Powikłania w anestezjologii.	doskonalący	16-20.10.2006 r.	prof. dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	7
42.	Diagnostyka obrazowa wad i chorób układu moczowo-płciowego u dzieci.	specjalizacyjny	23-24.10.2006 r.	doc. dr hab. Małgorzata Baka-Ostrowska	Klinika Urologii Dziecięcej	12
43.	Wybrane zagadnienia z żywienia i leczenia żywieniowego w chorobach układu pokarmowego.	specjalizacyjny	23-25.10.2006 r.	prof. dr hab. Jerzy Socha	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	19
44.	Diagnostyka wrodzonych wad metabolizmu.	doskonalący	06-08.11.2006 r.	prof. dr hab. Ewa Pronicka	Klinika Pediatrii – Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	6
45.	Metody biologii molekularnej w diagnostyce mikrobiologicznej.	specjalizacyjny	06-09.11.2006 r.	prof. dr hab. Danuta Dzierżanowska	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	11
46.	Leczenie wad wrodzonych serca u noworodków.	specjalizacyjny	13-17.11.2006 r.	prof. dr hab. Bohdan Maruszewski	Klinika Kardiochirurgii	11
47.	Anestezjologia i intensywna terapia.	specjalizacyjny	13-17.11.2006 r.	prof. dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	16
48.	Rehabilitacja dzieci ryzyka.	specjalizacyjny	20-24.11.2006 r.	dr n. med. Jan Ciszecki	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	31
49.	Fakomatozy – patogeneza, diagnostyka i leczenie.	doskonalący	20-24.11.2006 r.	prof. dr hab. Sergiusz Jóźwiak	Klinika Neurologii i Epileptologii	9
50.	Diagnostyka i leczenie głównych chorób narządu wzroku u dzieci.	doskonalący	27-28.11.2006 r.	prof. dr hab. Mirosława Grałek	Klinika Okulistyki	8
51.	Diagnostyka i leczenie nowotworów litych u dzieci.	specjalizacyjny	27-29.11.2006 r.	prof. dr hab. Danuta Perek	Klinika Onkologii	10
52.	Zasady diagnostyki i leczenia tubulopatii oraz kamicy nerkowej.	doskonalący	27-29.11.2006 r.	doc. dr hab. Jan Zawadzki	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	24
53.	Chirurgia noworodka.	specjalizacyjny	27.11-01.12.2006 r.	prof. dr hab. Piotr Kaliciński	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów	12

54.	Choroby alergiczne u dzieci.	doskonalący	29.11-01.12.2006 r.	prof. dr hab. Elżbieta Piontek	Klinika Pediatrii – Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	14
55.	Zaburzenia różnicowania płci.	specjalizacyjny	04-05.12.2006 r.	doc. dr hab. Małgorzata Baka-Ostrowska	Klinika Urologii Dziecięcej	14
56.	Endokrynologia dziecięca.	specjalizacyjny zalecany	04-08.12.2006 r.	dr n. med. Maria Ginalska-Malinowska	Klinika Pediatrii – Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	14
57.	Powikłania w anestezjologii.	doskonalący	04-08.12.2006 r.	prof. dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	8
58.	Leczenie niewydolności oddechowej dzieci.	doskonalący	11-13.12.2006 r.	prof. dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	7
59.	Kardiologiczne stany zagrożenia życia.	specjalizacyjny	11-15.12.2006 r.	prof. dr hab. Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii	19
					RAZEM	867 osób

Średnia liczba osób uczestniczących w kursie – 15

Fig. 4
Liczba kursów zorganizowanych w IP CZD na zlecenie Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego w latach 2001-2006

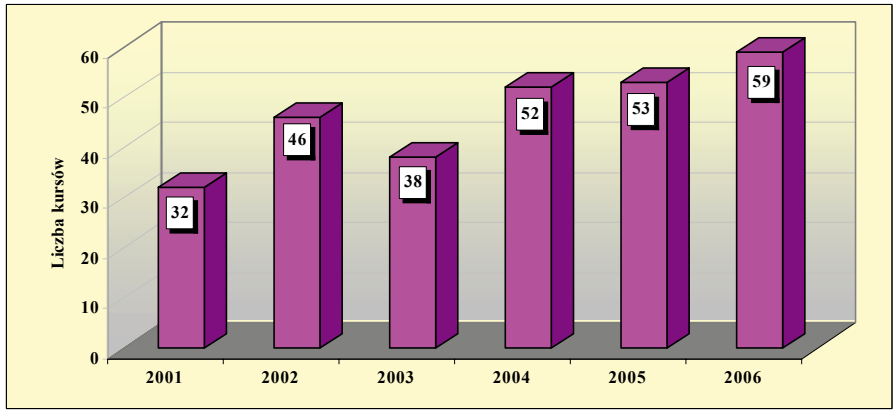
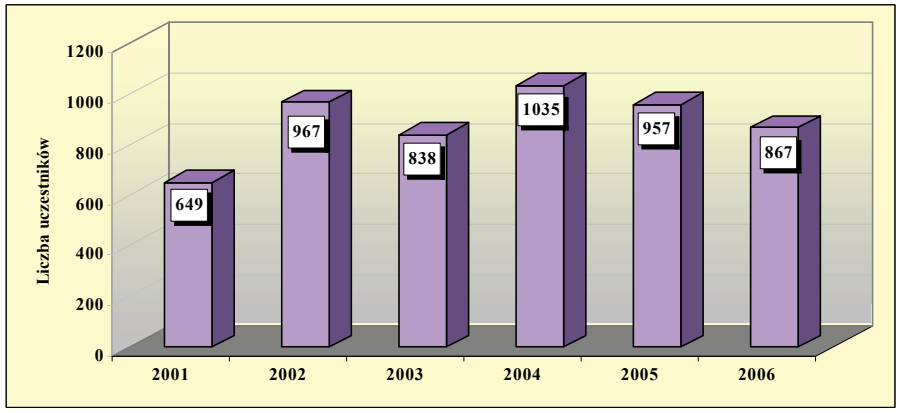


Fig. 5
Liczba uczestników na kursach zorganizowanych w IP CZD w latach 2001-2006



VIII. SZKOLENIE LEKARZY CUDZOZIEMCÓW

W 2006 r. 2 lekarzy cudzoziemców odbywało: szkolenie specjalizacyjne z zakresu pediatrii – tab. nr 1, oraz inne szkolenia – tab. nr 2.

Tab. nr 1

Nazwa Kliniki	Nazwa specjalizacji	Kraj	Liczba osób
Klinika Niemowlęca	pediatria	Rwanda	1

Tab. nr 2

Nazwa Kliniki	Status	Kraj	Liczba osób
Klinika Pediatrii – Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	stypendysta RP	Litwa	1

IX. SPECJALIZACJE MAGISTRÓW

(wg. rozporządzenia z dnia 30.09.2002 w sprawie uzyskiwania tytułu specjalisty w dziedzinach mających zastosowanie w ochronie zdrowia)

Miejsca akredytacyjne przyznane przez Ministra Zdrowia dla poszczególnych klinik Instytutu

Nazwa Kliniki	Nazwa specjalizacji	Liczba przyznanych miejsc szkoleniowych	Liczba miejsc wykorzystanych	
			przez pracowników	przez osoby z zewnątrz
Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	fizjoterapia	9	3	6

Liczba magistrów, którzy ukończyli specjalizację – 3

w tym

mikrobiologię – 1
neurologopedię – 1
laboratoryjną genetykę medyczną – 1

X. SZKOLENIA INDYWIDUALNE MAGISTRÓW

W klinikach i zakładach IP CZD przeszkolono ogółem **8** magistrów, w tym:

w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej – 5
w Zakładzie Audiologii, Foniatrii i Laryngologii – 1
w Zakładzie Psychologii Klinicznej – 1
w Dziale Organizacji Nauki i Szkoleń – 1

SPRAWOZDANIE Z DZIAŁALNOŚCI PIONU PIELĘGNIARSKIEGO W ROKU 2006

I. SPECJALIZACJE

W tym:
- ukończono w dziedzinie pielęgniarstwa pediatrycznego – 19 pielęgniarek i położnych z terenu Polski (w tym 7 pielęgniarek z IP CZD)
- w trakcie w dziedzinie pielęgniarstwa epidemiologicznego – 24 pielęgniarek i położnych z terenu Polski (w tym 1 pielęgniarka z IP CZD)
- w trakcie realizacji w dziedzinie pielęgniarstwa pediatrycznego – 15 pielęgniarek i położnych z terenu Polski (w tym 6 pielęgniarek z IP CZD)

II. WYKAZ KURSÓW

Lp.	Temat	Charakter kursu	Termin	Miejsce szkolenia	Liczba uczestników
1.	Nefrologia z dializoterapią	kwalifikacyjny	27.02.2006 – 27.06.2006	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej	19 (w tym 3 osoby z IP CZD)
2.	Resuscytacja krążeniowo – oddechowa	specjalistyczny	27.03.2006 – 28.04.2006	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej	25 (w tym 15 osób z IP CZD)
3.	Opieka nad dzieckiem z chorobą nowotworową	specjalistyczny	29.05.2006 – 09.06.2006	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej	13 (w tym 6 osób z IP CZD)
4.	Opieka nad dzieckiem z chorobą nowotworową	specjalistyczny	06.11.2006 – 17.11.2006	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej	24 (w tym 13 osób z IP CZD)
5.	Pielęgniarstwo diabetologiczne	dokształcający	13.03.2006 – 24.03.2006	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej	26 (w tym 2 osoby z IP CZD)
RAZEM					151 osób (w tym 39 osób z IP CZD)

Wszystkie szkolenia podyplomowe realizowane są w oparciu o:

1. Rozporządzenie Ministra Zdrowia z dnia 29 października 2003 r. w sprawie kształcenia podyplomowego pielęgniarek i położnych.
2. Decyzję administracyjną Centrum Kształcenia Podyplomowego Pielęgniarek i Położnych

III. SPECJALIZACJA POZA IP CZD
- ukończona z Pielęgniarstwa Kardiologicznego – 1 pielęgniarka

IV. KURSY POZA IP CZD
- ukończono kurs specjalistyczny z endoskopii – 2 pielęgniarki
- ukończono kurs specjalistyczny ze szczepień ochronnych – 51 pielęgniarek
- ukończono kurs kwalifikacyjny z pielęgniarstwa operacyjnego – 1 pielęgniarka
- ukończono kurs kwalifikacyjny z organizacji i zarządzania – 1 pielęgniarka

V. SZKOLENIA WEWNĄTRZSZPITALNE

Lp.	Nazwa organizatora	Liczba osób wyszkolonych
1.	Klinika Onkologii – Oddział Dzienny Chemioterapii	21
2.	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej – Wlewy i wstrzyknięcia dożylne (nadanie uprawnień)	209
3.	Zespół Zakażeń Szpitalnych w tym szkolenie dla: – lekarzy – pielęgniarek / położnych – opiekunek dziecięcych – rehabilitantów – techników medycznych – technicy analityki medycznej – dezynfektorów – diagnostów laboratoryjnych – pomocy dentystycznych – preparatorów – sanitariuszy – techników farmacji	678 w tym: – 85 – 477 – 25 – 12 – 20 – 8 – 12 – 2 – 8 – 2 – 27
	RAZEM	908 osób

VI. PRAKTYKI WAKACYJNE

Studentów Akademii Medycznej Wydziału:
- Lekarskiego – 4 osób
- Pielęgniarskiego – 56 osób
- Fizjoterapii – 5 osób

W ramach indywidualnych zgłoszeń
- Blok Operacyjny – 33 osoby
- Oddział Dzienny Chemioterapii – 1 osoba
- Zakład Audiologii, Foniatrii i Laryngologii – 2 osoby
- Dział Centralnej Sterylizacji i Dezynfekcji – 1 osoba

IX. UDZIAŁ W TOWARZYSTWACH / ORGANIZACJACH NAUKOWYCH
- mgr Maryla Serafinowicz – członek zarządu Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Pediatrycznych
- mgr Alicja Szewczyk – członek Ministerialnego Zespołu ds. Programu Polityki Zdrowotnej dot. prewencji leczenia cukrzycy
- mgr Alicja Szewczyk – przewodnicząca zarządu stowarzyszenia: Polska Federacji Edukacji w Diabetologii

DZIAŁALNOŚĆ KAPITUŁY MEDALU

„PRZYJACIEL CENTRUM ZDROWIA DZIECKA”

SPRAWOZDANIE Z DZIAŁALNOŚCI KAPITUŁY MEDALU „PRZYJACIEL CENTRUM ZDROWIA DZIECKA”

Rada Naukowa IP CZD w dniu 21.10.2004 r. wybrała w głosowaniu tajnym w skład Kapituły następujące osoby:

1. prof. Marię Goncerzewicz – Honorowy Kanclerz Kapituły
2. prof. Piotra Kalicińskiego
3. prof. Wandę Kawalec
4. prof. Bohdana Maruszewskiego
5. prof. Bogumiłę Milewską-Bobulę
6. prof. Krystynę Rowecką-Trzebicką
7. prof. Jerzego Sochę
8. prof. Tadeusza Szretera
9. prof. Czesława Szymkiewicza

Pierwsze posiedzenie Kapituły w pełnym składzie odbyło się w dniu 21.10.2004 r. W głosowaniu jawnym wybrano:

prof. Krystynę Rowecką-Trzebicką – Kanclerzem Kapituły
prof. Wandę Kawalec – Wicekanclerzem Kapituły
prof. Tadeusza Szretera – Sekretarzem Kapituły

W roku 2006 wręczono Medale: „Przyjaciel Centrum Zdrowia Dziecka” następującym osobom:

1. prof. Wojciechowi Rowińskiemu – Akademia Medyczna w Warszawie (wręczenie 4.04.2006) na wniosek prof. Piotra Kalicińskiego
2. prof. Markowi Krawczykowi – Akademia Medyczna w Warszawie (wręczenie 4.04.2006) na wniosek prof. Piotra Kalicińskiego
3. prof. Edwardowi Stanowskiemu – Wojskowy Instytut Medyczny Warszawa (wręczenie 4.04.2006) na wniosek prof. Piotra Kalicińskiego
4. prof. Bertholdowi Koletzko – Uniwersytet Monachium – Niemcy (wręczenie 21.11.2006) na wniosek prof. Jerzego Sochy,
5. prof. Jaques J. M., van Dangenovi – Uniwersytet Erazma Rotterdam, Holandia (wręczenie 8.12.2006) na wniosek prof. Ewy Bernatowskiej.

Wręczenia Medali „Przyjaciel Centrum Zdrowia Dziecka” dokonała Kanclerz Kapituły prof. Krystyna Rowecka-Trzebicka przy współudziale przedstawiciela Dyrekcji IP CZD.

PUBLIKACJE

Fig. 1
Liczba publikowanych pełnych artykułów w latach 2001–2006

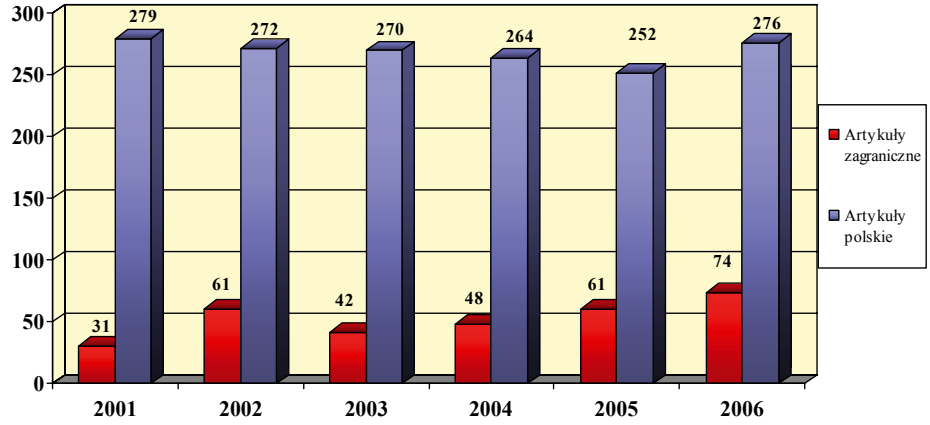


Fig. 2
Liczba abstraktów w latach 2001–2006

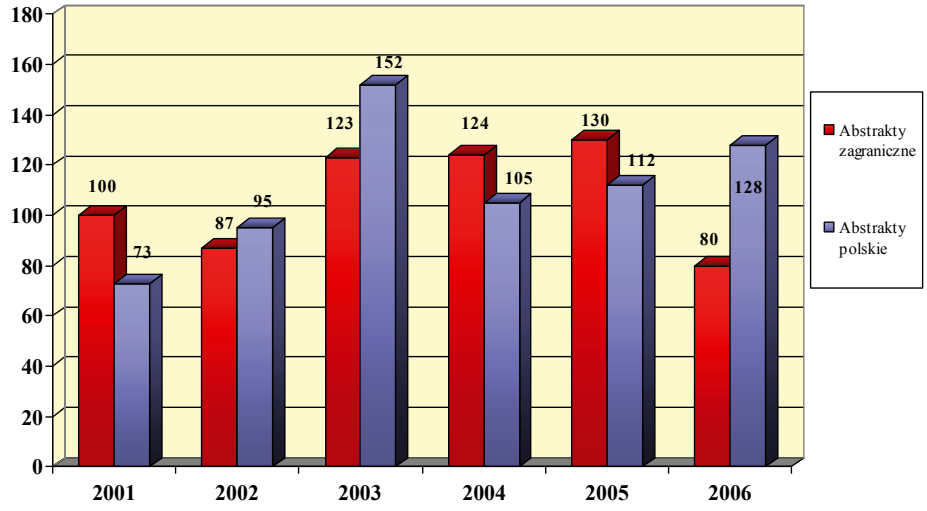


Fig. 3
Abstrakty w latach 2002–2006 wg uzyskanej punktacji

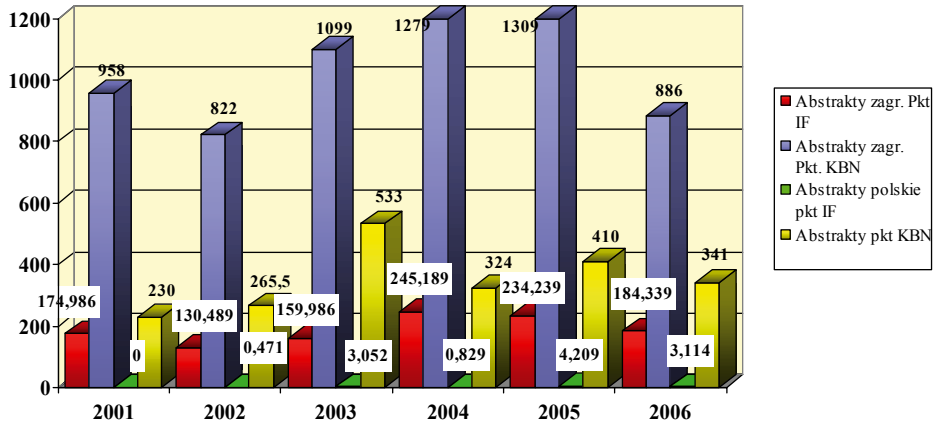


Fig. 4
Średnia liczba artykułów zagranicznych, artykułów polskich oraz uzyskanych punktów na jednego pracownika naukowego

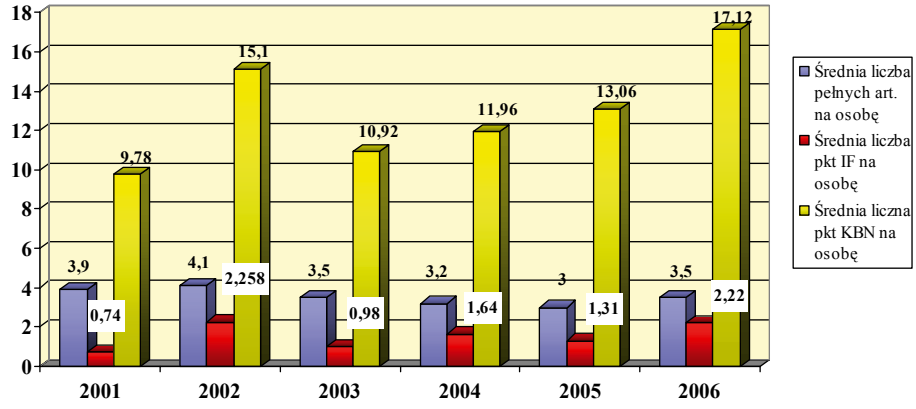


Fig. 5
Średnia liczba abstraktów zagranicznych i polskich oraz uzyskanych punktów na jednego pracownika naukowego

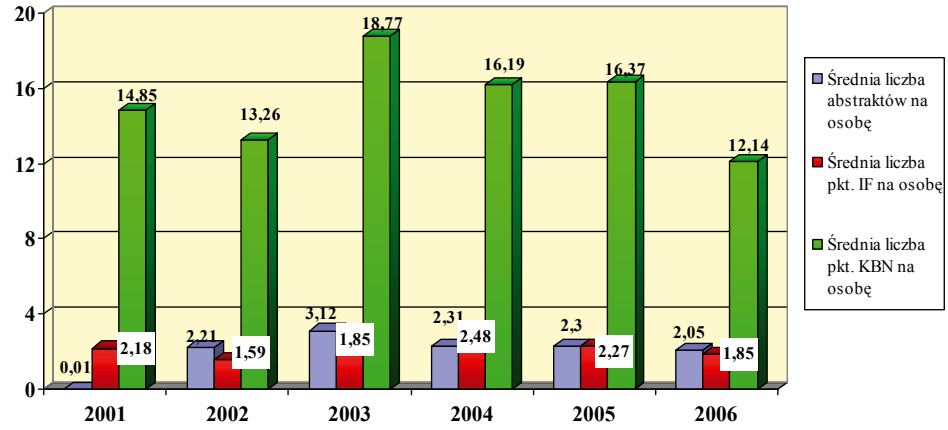


Fig. 6
Średnie liczby pełnych artykułów z Listy Filadelfijskiej, polskich artykułów oraz uzyskanych punktów IF na jednego pracownika

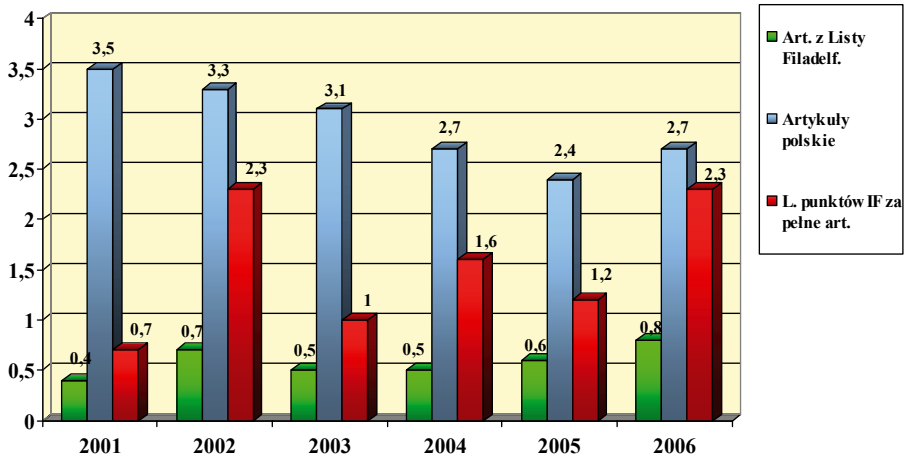


Fig. 7
Publikacje ogółem pracowników IP CZD w latach 2001–2006 wg liczby uzyskanych punktów

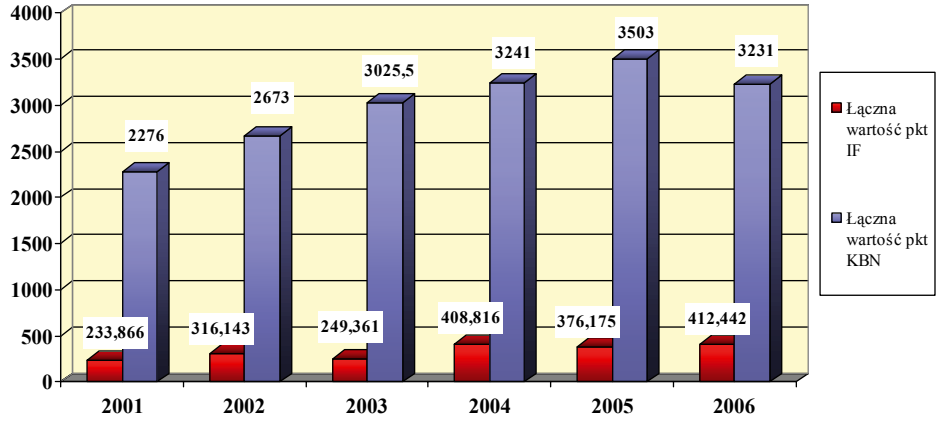
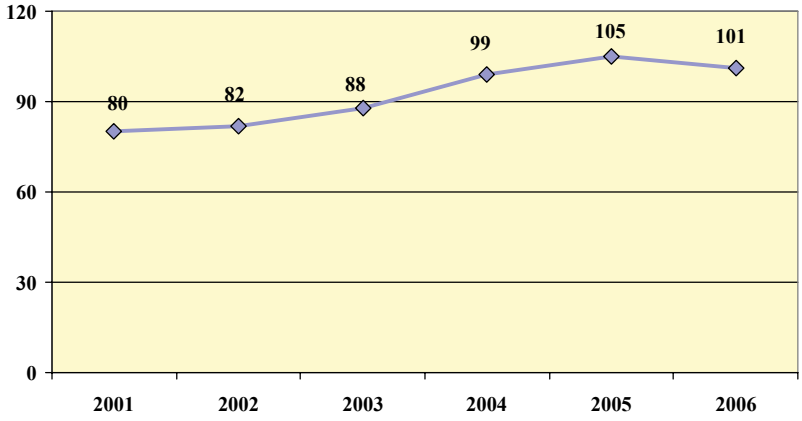


Fig. 8
Liczba pracowników zatrudnionych na etatach naukowych w latach 2001–2006



STATYSTYKA I ANALIZA BIBLIOMETRYCZNA PUBLIKACJI

2006	łączna liczba prac	liczba prac z IF	liczba prac z punktacją KBN	łączna wartość IF	łączna wartość punktacji KBN
ogółem	622	169	584	412.442	3231.000
zagraniczny artykuł	74	68	74	213.409	885.000
abstrakt w czasopiśmie	80	75	80	184.339	886.000
rozdział w zagranicznej książce	2	0	2	0.000	24.000
polski artykuł	276	17	258	11.580	844.000
polski fragment	128	9	108	3.114	341.000
polska monografia	3	0	3	0.000	23.000
rozdział w polskiej książce	52	0	52	0.000	162.000
rozprawa doktorska	6	0	6	0.000	48.000
rozprawa habilitacyjna	1	0	1	0.000	18.000
2005	**łączna liczba prac**	**liczba prac z IF**	**liczba prac z punktacją KBN**	**łączna wartość IF**	**łączna wartość punktacji KBN**
ogółem	652	173	622	376.175	3503.000
zagraniczny artykuł	61	54	61	132.785	662.000
abstrakt w czasopiśmie	130	108	130	234.239	1309.000
rozdział w zagranicznej książce	1	0	1	0.000	7.000
polski artykuł	252	4	229	4.942	710.000
polski fragment	112	7	105	4.209	410.000
polska monografia	12	0	12	0.000	93.500
rozdział w polskiej książce	72	0	72	0.000	205.500
rozprawa doktorska	11	0	11	0.000	88.000
rozprawa habilitacyjna	1	0	1	0.000	18.000
2004	**łączna liczba prac**	**liczba prac z IF**	**liczba prac z punktacją KBN**	**łączna wartość IF**	**łączna wartość punktacji KBN**
ogółem	854	160	637	408.816	3241.000
zagraniczny artykuł	48	43	48	159.662	612.000
abstrakt w czasopiśmie	124	111	124	245.189	1279.000
polski artykuł	264	5	216	3.136	573.000
polski fragment	105	1	103	0.829	324.000
polska monografia	8	0	8	0.000	66.000
rozdział w polskiej książce	128	0	128	0.000	277.000
rozprawa doktorska	7	0	7	0.000	56.000
rozprawa habilitacyjna	3	0	3	0.000	54.000

2003	łączna liczba prac	liczba prac z IF	liczba prac z punktacją KBN	łączna wartość IF	łączna wartość punktacji KBN
ogółem	815	117	659	249.361	3025.500
zagraniczny artykuł	42	39	42	84.523	400.000
abstrakt w czasopiśmie	123	71	123	159.986	1099.000
rozdział w zagranicznej książce	5	0	5	0.000	24.000
polski artykuł	270	2	234	1.800	561.500
polski fragment	152	5	148	3.052	553.000
polska monografia	6	0	6	0.000	56.000
rozdział w polskiej książce	90	0	89	0.000	206.000
rozprawa doktorska	9	0	9	0.000	72.000
rozprawa habilitacyjna	3	0	3	0.000	54.000
2002	**łączna liczba prac**	**liczba prac z IF**	**liczba prac z punktacją KBN**	**łączna wartość IF**	**łączna wartość punktacji KBN**
ogółem	748	136	566	316.143	2673.000
zagraniczny artykuł	61	59	61	185.183	714.000
abstrakt w czasopiśmie	87	76	87	130.489	822.000
rozdział w zagranicznej książce	2	0	2	0.000	10.000
polski artykuł	272	0	237	0.000	524.500
polski fragment	95	1	82	0.471	265.500
polska monografia	7	0	7	0.000	60.000
rozdział w polskiej książce	80	0	80	0.000	167.000
rozprawa doktorska	7	0	7	0.000	56.000
rozprawa habilitacyjna	3	0	3	0.000	54.000
2001	**łączna liczba prac**	**liczba prac z IF**	**liczba prac z punktacją KBN**	**łączna wartość IF**	**łączna wartość punktacji KBN**
Ogółem	708	116	476	233.866	2276.000
zagraniczny artykuł	31	27	31	58.492	314.000
abstrakt w czasopiśmie	100	88	96	174.986	958.000
rozdział w zagranicznej książce	8	0	8	0.000	43.000
polski artykuł	279	1	158	0.388	469.000
polski fragment	73	0	73	0.000	230.000
polska monografia	11	0	11	0.000	74.000
rozdział w polskiej książce	89	0	88	0.000	90.000
rozprawa doktorska	10	0	10	0.000	80.000
rozprawa habilitacyjna	1	0	1	0.000	18.000

PRACE ORYGINALNE W PIŚMIENNICTWIE ZAGRANICZNYM oraz w piśmiennictwie krajowym z listy filadelfijskiej

1. Basso C., Czarnowska E., Della Barbera M., Bauce B., Beffagna G., Włodarska E., Pilichou K., Ramondo A., Lorenzon A., Woźniek O., Corrado D., Daliento L., Danieli G.A., Valente M., Nava A., Thiene G., Rampazzo A.:
Ultrastructural evidence of intercalated disc remodelling in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: an electron microscopy investigation on endomyocardial biopsies.
Eur.Heart J. 2006 Vol. 27 s. 1847-1854
Impact Factor: 7,341

2. Bernatowska E., Mikołuć B., Krzeski A., Piątosa B., Gromek I.:
Chronic rhinosinusitis in primary antibody immunodeficient patients.
Int.J.Pediatr.Otorhi. 2006 Vol. 70 s. 1587-1592
Impact Factor: 0,754

3. Bohm M., Pronicka E., Karczmarewicz E., Pronicki M., Piekutowska-Abramczuk D., Sykut-Cegielska J., Mierzewska H., Hansikova H., Vesela K., Tesarowa M., Houstkova H., Houstek J., Zeman J.:
Retrospective, multicentric study of 180 children with cytochrome C oxidase deficiency.
Pediatr.Res. 2006 Vol. 59 nr 1 s. 21-26
Impact Factor: 2,875

4. Borozdin W., Bravo Ferrer Acosta A.M., Bamshad M.J., Botzenhart E.M., Froster U.G., Lemke J., Schinzel A., Spranger S., McGaughran J., Wand D., Chrzanowska K., Kohlhase J.:
Expanding the spectrum of TBX5 mutations in Holt-Oram syndrome: Detection of two intragenic deletions by quantitative real time PCR, and report of eight novel point mutations.
Hum.Mutat. 2006 Vol. 27 nr 9 s. 975-976
Impact Factor: 7,923

5. Boyes L., Wallace A.J., Krajewska-Walasek M., Chrzanowska K., Clayton-Smith J., Ramsden S.:
Detection of a deletion of exons 8-16 of the UBE3A gene in familial Angelman syndrome using a semi-quantitative dosage PCR based assay.
Eur.J.Med.Genet. (d. Ann.Genet-Paris) 2006 Vol. 49 s. 472-480
Impact Factor: 0,625

6. Broniszczak D., Szymczak M., Kamiński A., Chyżyńska A., Ismail H., Drewniak T., Nachulewicz P., Markiewicz M., Teisseyre J., Dzik E., Lembas A., Kaliciński P.:
Vascular complications after pediatric liver transplantation from the living donors.
Transplant.Proc. 2006 Vol. 38 s. 1456-1458
Impact Factor: 0,799

7. Chrzanowska K., Piekutowska-Abramczuk D., Popowska E., Gładkowska-Dura M., Małdyk J., Syczewska M., Krajewska-Walasek M., Goryluk-Kozakiewicz B., Bubała H., Gadomski A., Gaworczyk A., Kazanowska B., Kołtan A., Kuźmicz M., Luszawska-Kutrzeba T., Maciejka-Kapuścińska L., Stolarska M., Stefańska K., Sznurkowska K., Wakulińska A., Wieczorek M., Szczepański T., Kowalczyk J.:
Carrier frequency of mutation 657de15 in the NBS1 gene in a population of Polish pediatric patients with sporadic lymphoid malignancies.
Int.J.Cancer 2006 Vol. 118 s. 1269-1274
Impact Factor: 4,700

8. Ciara E., Popowska E., Piekutowska-Abramczuk D., Jurkiewicz D., Borucka-Mankiewicz M., Kowalski P., Goryluk-Kozakiewicz B., Nowaczyk M.J.M., Krajewska-Walasek M.:
SLOS carrier frequency in Poland as determined by screening for Trp151X and Val326Leu DHCR7 mutations.
Eur.J.Med.Genet. (d. Ann.Genet-Paris) 2006 Vol. 49 s. 499-504
Impact Factor: 0,625

9. Czarnowska E., Zajączkowska A., Sowińska A., Godlewski M., Mizera J., Wierzchoń T.:
Composite layer with a Ti3P external zone produced on titanium alloy for bone applications.
Adv.Sc.Technol. 2006 Vol. 49 s. 240-245

10. Czyrska-Filemonowicz A., Buffat P.A., Czarnowska E., Wierzchoń T.:
Microstructure, properties and biocompatibility of the nitrided Ti-6AI-4V alloy for medical application.
Mater.Sc.Forum 2006 Vol. 513 s. 15-24
Impact Factor: 0,399

11. Daszkiewicz P., Roszkowski M., Przasnek S., Grajkowska W., Jurkiewicz E.:
Teratoma or enterogenous cyst? The histopathological and clinical dilemma in co-existing occult neural tube dysraphism.
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 1 s. 24-33
Impact Factor: 0,346

12. de Hass T., Oussoren E., Grajkowska W., Perek-Polnik M., Popovic M., Zadravec-Zaletel L., Perrera M., Corte G., Wirths O., van Sluis P., Pietsch T., Troost D., Baas F., Versteeg R., Kool M.:
OTX1 and OTX2 expression correlates with the clinicopathologic classification of medulloblastomas.
J.Neuropathol.Exp.Neurol. 2006 Vol. 65 nr 2 s. 176-186
Impact Factor: 4,471

13. Drożyńska E., Iżycka-Świeszewska E., Niedźwiecki M., Balcerska A., Perek D., Wachowiak J.:
A correlation of microvascular density and proliferative activity to clinical and histological characteristics in neuroblastoma.
Neoplasma 2006 Vol. 53 nr 3 s. 247-252
Impact Factor: 0,731

14. Duda M., Czarnowska E., Kurzelewski M., Konior A., Beręsewicz A.:
Isochemic preconditioning prevents endothelial dysfunction, P-selectin expression, and neutrophil adhesion by preventing endothelin and O2-generation in the post-isochemic guinea-pig heart.
J.Physiol.Pharmacol. 2006 T. 57 supl. 3 s. 553-569
Impact Factor: 2,212

15. Dzierżanowska-Fangrat K., Dzierżanowska D.:
Helicobacter pylori: Microbiology and interactions with gastrointensinal microflora.
J.Physiol.Pharmacol. 2006 T. 57 supl. 3 s. 5-14
Impact Factor: 2,212

16. Dzierżanowska-Fangrat K., Woynarowski M., Szczygielska I., Jóźwiak P., Cielecka-Kuszyk J., Dzierżanowska D., Madaliński K.:
Hepatitis B virus genotypes in children with chronic hepatitis B in Poland.
Eur.J.Gastroenterol.Hepatol. 2006 Vol. 18 nr 6 s. 655-658
Impact Factor: 1,690

17. Dzierżanowska-Fangrat K., Lehours P., Megraud F., Dzierżanowska D.:
Diagnosis of Helicobacter pylori infection.
Helicobacter 2006 Vol. 11 suppl. 1 s. 6-13
Impact Factor: 2,584

18. Dzierżanowska-Fangrat K., Semczuk K., Górska P., Gierdys-Kalemba S., Kochman M., Samet A., Tyski S., Dzierżanowska D., Trzciński K.
Evidence for tetracycline resistance determinant tet(M) allele replacement in a Streptococcus pneumoniae population of limited geographical origin.
Int.J.Antimicrob.Ag. 2006 Vol. 27 s. 159-164
Impact Factor: 2,428

19. Gackowska L., Michałkiewicz J., Krotkiewski M., Helmin-Basa A., Kubiszewska I., Dzierżanowska D.:
Combined effect of different lactic acid bacteria strains on the mode of cytokines pattern expression in human peripheral blood mononuclear cells.
J.Physiol.Pharmacol. 2006 T. 57 supl. 9 s. 13-21
Impact Factor: 2,212

20. Gardulf A., Nicolay U., Asensio O., Bernatowska E., Bock A., Carvalho B.C., Granert C., Haag S., Hernandez D., Kiessling P., Kuś J., Pons J., Niehues T., Schmidt S., Schulze I., Borte M.:
Rapid subcutaneous IgG replacement therapy is effective and safe in children and adults with primary immunodeficiencies – a prospective, multi-national study.
J.Clin.Immunol. 2006 Vol. 26 nr 2 s. 177-185
Impact Factor: 2,638

21. Graff K., Raczkowska A., Syczewska M., Stępowska J., Domaniecki J.:
Influence of premature birth on motor development and frequency of scoliosis in school age children.
Pol.J.Environ.Stud. 2006 Vol. 15 nr 5b s. 703-704
Impact Factor: 0,366

22. Grenda R., Watson A., Vondrak K., Webb N.J., Beattle J., Fitzpatrick M., Saleem M.A., Trompeter R., Milford D.V., Moghal N.E., Huhges D., Perner F., Friman S., Van Damme-Lombaerts R., Janssen F.:
A prospective, randomized, multicenter trial of tacrolimus-based therapy with or without basiliximab in pediatric renal transplantation.
Am.J.Transplant. 2006 Vol. 6 s. 1666-1672
Impact Factor: 6,002

23. Gruchota J., Pronicka E., Korniszewski L., Stolarski B., Pollak A., Rogaszewska M., Płoski R.:
Aldolase B mutations and prevalence of hereditary fructose intolerance in a Polish population.
Mol.Genet.Metab. 2006 Vol. 87 s. 376-378
Impact Factor: 2,678

24. Harrig M.B., Hortnagel K., Garavalgia B., Zorzi G., Kmieć T., Klopstock T., Rostasy K., Svetel M., Kostic V., Schuelke M., Bocz E., Weindl A., Novakovic I., Nardocci N., Prokish H., Meitinger T.:
Genotypic and phenotypic spectrum of PANK2 mutations in patients with neurodegeneration with brain iron accumulation.
Ann.Neurol. 2006 Vol. 59 s. 248-256
Impact Factor: 7,571

25. Hautz W., Grałek M., Niwald A., Dobrzańska A., Kanigowska K., Seroczyńska M.:
Results of retinopathy of prematurity treatment with laser photocoagulation depending on place of residence in Poland.
Pol.J.Environ.Stud. 2006 Vol. 15 nr 3b s. 114-117
Impact Factor: 0,366

26. Jabiry-Zieniewicz Z., Kamiński P., Pietrzak B., Cyganek A., Bobrowska K., Ziółkowski J., Ołdakowska-Jedynak U., Zieniewicz K., Pączek L., Jankowska I., Wielgoś M., Krawczyk M.:
Outcome of four high-risk pregnancies in female liver transplant recipients on tacrolimus immunosuppression.
Transplant.Proc. 2006 Vol. 38 s. 255-257
Impact Factor: 0,799

27. Jacobs J.P., Mavroudis C., Jacobs M.L., Maruszewski B., Tchervenkov C.I., Lacour-Gayet F., Clarke D.R., Yeh T., Walters H.L., Kurosawa H., Stellin G., Ebels T., Elliott M.J.:
What is operative mortality? Defining death in a surgical registry database: A report of the STS Congenital Database Taskforce and the joint EACTS-STS Congenital Database Committee.
Ann.Thorac.Surg. 2006 Vol. 81 nr 5 s. 1937-1941
Impact Factor: 2,229

28. Jacobs J.P., Franklin R.C., Jacobs M.L., Colan S.D., Tchervenkov C.I., Maruszewski B., Gaynor J. W., Spray T.L., Stellin G., Aiello V.D., Beland M.J., Krogmann O.N., Kurosawa H., Weinberg P.M., Elliott M.J., Mavroudis C., Anderson R.H.:
Classification of the functionally univentricular heart: unity form mapped codes.
Cardiol.Young 2006 Vol. 16 suppl. 1 s. 9-21
Impact Factor: 0,471

29. Jalkanen R., Pronicka E., Tyynismaa H., Hanauer A., Walder R., Alitalo T.:
Genetic background of HSH in three Polish families and a patient with an X;9 translocation.
Eur.J.Hum.Genet. 2006 Vol. 14 s. 55-62
Impact Factor: 3,251

30. Jezela-Stanek A., Małunowicz E., Ciara E., Popowska E., Goryluk-Kozakiewicz B., Spodar K., Czerwiecka M., Jezuita J., Nowaczyk M.J.M., Krajewska-Walasek M.:
Maternal urinary steroid profiles in prenatal diagnosis of Smith-Lemli-Opitz syndrome: first patient series comparing biochemical and molecular studies.
Clin.Genet. 2006 Vol. 69 nr 1 s. 77-85
Impact Factor: 3,276

31. Jóźwiak J., Kotulska K., Jóźwiak S.:
Similarity of balloon cells in focal cortical dysplasia to giant cells in tuberous sclerosis.
Epilepsia 2006 Vol. 47 Vol. 47 nr 4 s. 805
Impact Factor: 3,227

32. Jóźwiak J., Jóźwiak S., Ołdak M.:
Molecular activity of sirolimus and its possible application in tuberous sclerosis treatment.
Med.Res.Rev. 2006 Vol. 26 nr 2 s. 160-180
Impact Factor: 7,964

33. Jóźwiak S., Kotulska K., Kasprzyk-Obara J., Domańska-Pakieła D., Tomyn-Drabik M., Roberts P., Kwiatkowski D.:
Clinical and genotype studies of cardiac tumors in 154 patients with tuberous sclerosis complex.
Pediatrics 2006 Vol. 118 nr 4 s. 1146-1151
Impact Factor: 4,272

34. Jóźwiak S., Kotulska K.:
Are all prenatally diagnosed multiple cardiac rhabdomyomas a sign of tuberous sclerosis?
Prenatal Diag. 2006 Vol. 26 nr 9 s. 867-869
Impact Factor: 1,640

35. Jurkiewicz E., Jóźwiak S., Bekiesińska-Figatowska M., Pakieła-Domańska D., Pakuła-Kościesza I., Walecki J.:
Cerebellar lesions in children with tuberous sclerosis complex.
Neuroradiology J. 2006 Vol. 19 s. 577-582

36. Jurkiewicz E., Jóźwiak S., Bekiesińska-Figatowska M., Pakuła-Kościesza I., Walecki J.:
Cyst-like cortical tubers in patients with tuberous sclerosis complex: MR imaging with the FLAIR sequence.
Pediatr.Radiol. 2006 Vol. 36 s. 498-501
Impact Factor: 0,814

37. Jurkiewicz E., Jóźwiak S.:
Giant intracranial aneurysm in a 9-year-old boy with tuberous sclerosis.
Pediatr.Radiol. 2006 Vol. 36 s. 463
Impact Factor: 0,814

38. Kaczorowska M., Kuczyński D., Jurkiewicz E., Scheper G., van der Knaap M.S., Jóźwiak S.:
Acute fright induces onset of symptoms in vanishing white matter disease – case report.
Eur.J.Paed.Neurol. 2006 Vol. 10 s. 192-193
Impact Factor: 2,000

39. Kanigowska K., Grałek M., Hautz W., Seroczyńska M.:
Change in life quality among children after a surgery of dislocated lenses.
Pol.J.Environ.Stud. 2006 Vol. 15 nr 3b s. 58-61
Impact Factor: 0,366

40. Kisiel B.M., Kostrzewa G., Własienko P., Kruczek A., Gajdulewicz M., Maciejak D., Wiśniewska M., Płoski R., Korniszewski L.:
Cleidocranial dysplasia in a Polish population: high frequency of the R193X mutation.
Clin.Genet. 2006 Vol. 70 s. 167-169
Impact Factor: 3,276

41. Knisely A., Strautnieks S., Meier Y., Stieger B., Byrne J., Portmann B., Bull L., Pawlikowska L., Bilezikci B., Ozcay F., Laszlo A., Tiszlavicz L., Moore L., Raftos J., Arnell H., Fischler B., Nemeth A., Papadagiannakis N., Cielecka-Kuszyk J., Jankowska I., Pawłowska J., Melin-Aldana H., Emerick K., Whitington P., Mieli-Vergani G., Thompson R.:
Hepatocellular carcinoma in ten children under five years of age with bile salt export pump deficiency.
Hepatology 2006 Vol. 44 nr 2 s. 478-486
Impact Factor: 9,792

42. Koletzko B., Richy F., Bontems P., Crone J., Kalach N., Monteiro M.L., Gottrand F., Celińska-Cedro D., Roma-Giannikou E., Orderda G., Kolacek S., Urruzuno P., Martinez-Gomez M.J., Casswall T., Ashorn M., Megraud F.:
Prospective multicentre study on antibiotic resistance of Helicobacter pylori strains obtained from children living in Europe.
Gut 2006 Vol. 55 s. 1711-1716
Impact Factor: 7,692

43. Korczowski B., Rusin J., Grenda R., Antoniewicz J.:
Coexistent Takayasu arteritis and erythrokeratodermia variabilis: A case report.
Pediatr.Int. 2006 Vol. 48 s. 166-168
Impact Factor: 0,666

44. Kostera-Pruszczyk A., Opuchlik A., Ługowska A., Nadaj A., Bojakowski J., Tylki-Szymańska A., Kamińska A.:
Juvenile onset acid maltase deficiency presenting as a rigid spine syndrome.
Neuromuscular Disord. 2006 Vol. 16 s. 282-285
Impact Factor: 3,340

45. Kotulska K., Jurkiewicz E., Jóźwiak S., Kuczyński D.:
Epidermal nevus syndrome and intraspinal hemorrhage.
Brain Dev. 2006 Vol. 28 s. 541-543
Impact Factor: 1,452

46. Kotulska K., LePecheur M., Marcol W., Lewin-Kowalik J., Larysz-Brysz M., Paly E., Matuszek I., London J.:
Overexpression of copper/zinc-superoxide dismutase in transgenic mice markedly impairs regeneration and increases development of neuropathic pain after sciatic nerve injury.
J.Neurosci.Res. 2006 Vol. 84 s. 1091-1097
Impact Factor: 3,239

47. Kotulska K., Larysz-Brysz M., Marcol W., Grajkowska W., Jóźwiak S., Lewin-Kowalik J.:
The role of trkB receptor in the formation of post-traumatic neuroma.
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 3 s. 221-227
Impact Factor: 0,346

48. Kotulska K., Larysz-Brysz M., Marcol W., Malinowska I., Matuszek I., Grajkowska W., Lewin-Kowalik J.:
TrkB dediciency increased survival and regeneration of spinal motoneurons after axotomy in mice.
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 4 s. 251-256
Impact Factor: 0,346

49. Lewandowska E., Leszczyńska A., Wierzba-Bobrowicz T., Skowrońska M., Mierzewska H., Pasennik E., Członkowska A.:
Ultrastructural picture of blood vessels in muscle and skin biopsy in CADASIL.
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 4 s. 265-273
Impact Factor: 0,346

50. Liberek A., Korzon M., Bernatowska E., Kurenko-Deptuch M., Rytlewska M.:
Vaccination-related Mycobacterium bovis BCG infection.
Emerg.Inf.Dis. 2006 Vol. 12 nr 5 s. 860-861
Impact Factor: 5,308

51. Litwin M., Grenda R., Śladowska J., Antoniewicz J.:
Add-on therapy with angiotensin II receptor 1 blocker in children with chronic kidney disease already treated with angiotensin-converting enzyme inhibitors.
Pediatr.Nephrol. 2006 Vol. 21 s. 1716-1722
Impact Factor: 1,620

52. Litwin M., Niemirska A., Śladowska J., Antoniewicz J., Daszkowska J., Wierzbicka A., Wawer Z., Grenda R.:
Left ventricular hypertrophy and arterial wall thickening in children with essential hypertension.
Pediatr.Nephrol. 2006 Vol. 21 s. 811-819
Impact Factor: 1,620

53. Major R., Bonarski J., Morgiel J., Major B., Czarnowska E., Kustosz R., Lackner J. M., Waldhauser W.:
Elastic TiN coating deposited on polyurethane by pulsed laser.
Surf.Coat.Tech. 2006 Vol. 200 s. 6340-6345
Impact Factor: 1,646

54. Marcol W., Kotulska K., Larysz-Brysz M., Malinowska-Kołodziej I., Mandera M., Lewin-Kowalik J.:
Expression of Bcl-2 and Bax protein in normal pineal gland in children and young adult.
J.Mol.Histol. 2006 Vol. 37 s. 5-7
Impact Factor: 1,045

55. Marcol W., Kotulska K., Larysz-Brysz M., Bierzyńska-Macyszyn G., Wlaszczuk P., Lewin-Kowalik J.:
Prevention of painful neuromas by oblique transection of peripheral nerves.
J.Neurosurg. 2006 Vol. 104 s. 285-289
Impact Factor: 2,446

56. Matyja E., Grajkowska W., Łazarczyk M., Marchel A., Czernicki T.:
Chordoid meningiomas of a different histopathological pattern. A report of two cases.
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 1 s. 34-41
Impact Factor: 0,346

57. Mierzewska H., van der Knaap M.S., Scheper G., Jurkiewicz E., Schmidt-Sidor B., Szymańska K.:
Leukoencephalopathy with vanishing white matter due to homozygous EIF2B2 gene mutation. First Polish cases.
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 2 s. 144-148
Impact Factor: 0, 346

58. Nachulewicz P., Kamiński A., Kaliciński P., Kmieć T., Szapłyko W., Teisseyre J., Kowalski A.:
Analysis of neurological complications in children transplanted due to fulminant liver failure.
Transplant.Proc. 2006 Vol. 38 s. 253-254
Impact Factor: 0,799

59. Nawara M., Szczałuba K., Poirier K., Chrzanowska K., Pilch J., Bal J., Chelly J., Mazurczak T.:
The ARX mutations: a frequent cause of X-linked mental retardation.
Am.J.Med.Genet.A 2006 Vol. 140A s. 727-732
Impact Factor: 1,913

60. Niwald A., Hautz W., Piotrowski A., Grałek M.:
Environmental prognostic factors for the development of retinopathy of prematurity stage 3.
Pol.J.Environ.Stud. 2006 Vol. 15 nr 3b s. 83-86
Impact Factor: 0,366

61. Niwald A., Grałek M., Hautz W.:
Seasonal allergic conjunctivitis as a symptom of pollenosis in children in own studies.
Pol.J.Environ.Stud. 2006 Vol. 15 nr 3b s. 89-93
Impact Factor: 0,366

62. Oracz G., Cukrowska B., Oralewska B., Ryżko J., Socha J.:
Is chronic pancreatitis in children an autoimmune disease?
Clin.Gastroenterol.Hepatol. 2006 Vol. 4 s. 802-803

63. Pawińska A., Grochowska M., Piegdoń G., Dzierżanowska D.:
Monitoring infection complications associated with intravascular therapy in the Children‘s Memorial Health Institute.
Indoor Built Environ 2006 Vol. 15 nr 1 s. 29-34
Impact Factor: 0,414

64. Piątosa B., Rubik J., Grenda R.:
Is positive flow cytometric cross-match a risk factor for early cadaveric kidney graft dysfunction?
Transplant.Proc. 2006 Vol. 38 s. 53-55
Impact Factor: 0,799

65. Piotrowska E., Jakóbkiewicz-Banecka J., Barańska S., Tylki-Szymańska A., Czartoryska B., Węgrzyn A., Węgrzyn G.:
Genistein-mediated inhibition of glycosaminaglycan synthesis as a basis for gene expression-targeted isoflavone therapy for mucopolysaccharidoses.
Eur.J.Hum.Genet. 2006 Vol. 14 s. 846-852
Impact Factor: 3,251

66. Pironi L., Hebuterne X., Van Gossum A., Messing B., Łyszkowska M., Colomb V., Colomb V., Forbes A., Micklewright A., Moreno-Villares J.M., Thul P., Bozzetti F., Goulet O., Staun M.:
Candidates for intestinal transplantation: A multicenter survey in Europe.
Am.J.Gastroenterol. 2006 Vol. 101 nr 7 s. 1633-1643
Impact Factor: 5,116

67. Płudowski P., Lebiedowski M., Olszaniecka M., Marowska J., Matusik H., Lorenc R.:
Idiopathic juvenile osteoporosis – an analysis of the muscle-bone relationship.
Osteoporosis Int. 2006 Vol. 17 s. 1681-1690
Impact Factor: 4,216

68. Pohorecka J., Kajor M., Jamroz E., Jezela-Stanek A., Seeman P., Marszał E.:
Hereditary neuropathy with liability to pressure palsy.
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 4 s. 290-294
Impact Factor: 0,346

69. Porcedda P., Turinetto V., Lantelme E., Fontanella E., Chrzanowska K., Ragona R., De Marchi M., Delia D., Giachino C.:
Impaired elimination of DNA double-strand break-containing lymphocytes in ataxia telangiectasia and Nijmegen breakage syndrome.
DNA Repair 2006 Vol. 5 s. 904-913
Impact Factor: 5,016

70. Ralston S.H., Uitterlinden A., Brandi M.L., Balcells S., Langdahl B.L., Lips P., Lorenc R., Obermayer-Pietsch B., Scollen S., Bustamante M., Husted L.B., Carey A.H., Diez-Perez A., Dunning A.M., Falchetti A., Karczmarewicz E., Kruk M., van Leeuwen J., van Meurs J.B.J., Mangion J., McGuigan F., Mellibovsky L., del Monte F., Pols H., Reeve J., Reid D.M., Renner W., Rivadeneira F., van Schoor N.M., Sherlock R.E., Ioannidis J.P.:
Large-scale evidence for the effect of the COLIA1 Sp1 polymorphism on osteoporosis outcomes: The GENOMOS study.
PLoS Med. Vol. 3 nr 4 e90 (wersja elektroniczna) s. 515-523

71. Ratajska A., Czarnowska E., Kołodzińska A., Kluzek W., Leśniak W.:
Vasculogenesis of the embryonic heart: origin of blood island-like structures.
Anat.Rec.Part A 2006 Vol. 288A s. 223-232
Impact Factor: 1,807

72. Ratajska A., Czarnowska E.:
Vasculogenesis of the embryonic heart: contribution of nucleated red blood cells to early vascular structures.
Cardiovasc.Haematol.Dis-Drug Targets 2006Vol. 6 s. 219-225

73. Rauschka H., Colsch B., Baumann N., Weyers R., Schmidbauer M., Krammer M., Turpin J.C., Lefevre M., Olivier C., Tardieu S., Krivit W., Moser H., Moser A., Gieselmann V., Zalc B., Cox T.M., Reuner U., Tylki-Szymańska A., Aboul-Enein F., LeGuern E., Bernheimer H., Berger J.:
Late-onset metachromatic leukodystrophy. Genotype strongly influences phenotype.
Neurology 2006 Vol. 67 nr 5 s. 859-863
Impact Factor: 4,947

74. Roos D., Boer M., Koker M.Y., Dekker J., Singh-Gupta V., Ahlin A., Palmblad J., Sanal O., Kurenko-Deptuch M., Jolles S., Wolach B.:
Chronic granulomatous disease caused by mutations other than the common GT deletion in NCF1, the gene encoding the p47phox component of the phagocyte NADPH oxidase.
Hum.Mutat. 2006 Vol. 27 s. 1218-1229
Impact Factor: 7,923

75. Sejfert W., Holder-Espinasse M., Spranger S., Hoeltzenbein M., Rossier E., Dollfus H., Lacombe D., Verloes A., Chrzanowska K., Maegawa G., Chitayat D., Kotzot D., Huhle D., Meinecke P., Albrecht B., Mathijssen I., Leheup B., Raile K., Hennies H., Horn D.:
Mutational spectrum of COH1 and clinical heterogeneity in Cohen syndrome.
J.Med.Genet. 2006 Vol. 43 e22 (wersja elektroniczna) s. 1-6

76. Skowrońska-Jóźwiak E., Lorenc R.:
Metabolic bone disease in children. Etiology and treatment options.
Treat.Endocrynol. 2006 Vol. 5 nr 5 s. 298-318

77. Sobczyńska-Tomaszewska A., Bąk D., Oralewska B., Oracz G., Norek A., Czerska K., Mazurczak T., Teisseyre M., Socha J., Zagulski M., Bal J.:
Analysis of CFTR, SPINK1, PRSS1 and AAT mutations in children with acute or chronic pancreatitis.
J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2006 Vol. 43 nr 3 s. 299-306
Impact Factor: 2,077

78. Stolarski B., Pronicka E., Korniszewski L., Pollak A., Kostrzewa G., Rowińska E., Włodarski P., Skórka A., Gremida M., Krajewski P., Ploski R.:
Molecular background of polyendocrinopathy-candidiasis-ectodermal dystrophy syndrome in a Polish population: novel AIRE mutations and an estimate of disease prevalence.
Clin.Genet. 2006 Vol. 70 nr 1 s. 348-354
Impact Factor: 3,276

79. Syczewska M., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M., Perek D.:
Functional status of children after treatment for a malignant tumour of the CNS: a preliminary report.
Gait Posture 2006 Vol. 23 s. 206-210
Impact Factor: 1,691

80. Szczałuba K., Nawara M., Poirier K., Pilch J., Gajdulewicz M., Spodar K., Chelly J., Bal J., Mazurczak T.:
Genotype-phennotype associations for ARX gene duplication in X-linked mental retardation.
Neurology 2006 Vol. 67 nr 11 s. 2073-2075
Impact Factor: 4,947

81. Tchervenkov C.I., Jacobs J.P., Weinberg P.M., Aiello V.D., Beland M.J., Colan S. D., Elliott M.J., Franklin R.C., Gaynor J. W., Krogmann O.N., Kurosawa H., Maruszewski B., Stellin G.:
The nomenclature, definition and classification of hypoplastic left heart syndrome.
Cardiol.Young 2006 Vol. 16 nr 4 s. 339-368
Impact Factor: 0,471

82. Tkaczyk M., Nowicki M., Balasz-Chmielewska I., Boguszewska-Bączkowska A., Drożdż D., Kołłątaj B., Jarmoliński T., Jobs K., Kiliś-Pstrusińska K., Leszczyńska B., Runowski D., Stankiewicz R., Szczepańska M., Wierciński R., Grenda R., et all:
Hypertension in dialysed children: the prevalence and therapeutic approach in Poland – a nationwide survey.
Nephrol.Dial.Transplant. 2006 Vol. 21 s. 736-742
Impact Factor: 2,976

83. Tylki-Szymańska A., Keddache M., Grabowski G. A.:
Characterization of neuronopathic Gaucher disease among ethnic poles.
Genet.Med. 2006 Vol. 8 nr 1 s. 8-15
Impact Factor: 3,082

84. Tzifa A., Ewert P., Brzezińska-Rajszys G.:, Peters B., Zubrzycka M., Rosenthal E., Berger F., Qureshi S.:
Covered cheatham-platinum stents for aortic coarctation.
J.Am.Coll.Cardiol. 2006 Vol. 47 nr 7 s. 1457-1463
Impact Factor: 9,200

85. Uitterlinden A., Ralston S.H., Brandi M.L., Carey A.H., Grinberg D., Langdahl B.L., Lips P., Lorenc R., Obermayer-Pietsch B., Reeve J., Reid D.M., Amidei A., Bassiti A., Bustamante M., Husted L.B., Diez-Perez A., Dobnig H., Dunning A.M., Enjuanes A., Fahrleitner-Pammer A., Fang Y., Karczmarewicz E., Kruk M., van Leeuwen J., Mavilia C., van Meurs J.B.J., Mangion J., McGuigan F., Pols H., Renner W., Rivadeneira F., van Schoor N.M., Scollen S., Sherlock R.E., Ioannidis J.P.:
The association between common vitamin D receptor gene variations and osteoporosis: A participant-level meta-analysis.
Ann.Intern.Med. 2006 Vol. 145 s. 255-264
Impact Factor: 13,254

86. Vilstrup H., Markiewicz M., Biesma D., Brozovic V.V., Laminoga N., Malik M., Milanov S., Patch D., Platikanov V.:
Recombinant activated factor VII in an unselected series of cases with upper gastrointestinal bleeding.
Thromb.Res. 2006 Vol. 118 s. 595-601
Impact Factor: 2,012

87. Walkowiak J., Jankowska I., Pawłowska J., Strautnieks S., Bull L., Thompson R., Herzig K. H., Socha J.:
Exocrine pancreatic function in children with progressive familial intrahepatic cholestasis type 2.
J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2006 Vol. 42 s. 416-418
Impact Factor: 2,077

88. Włodarski P., Grajkowska W., Łojek M., Rainko K., Jóźwiak J.:
Activation of Akt and Erk pathways in medulloblastoma.
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 3 s. 214-220
Impact Factor: 0,346

89. Wołoszczuk-Gębicka B., Wyska E., Grabowski T., Świerczewska A., Sawicka R.:
Pharmacokinetic-pharmacodynamic relationship of rocuronium under stable nitrous oxide-fentanyl or nitrous oxide-sevoflurane anesthesia in children.
Pediatr.Anesthesia 2006 Vol. 16 s. 761-768
Impact Factor: 1,412

90. Woynarowski M., Cielecka-Kuszyk J., Kałużyński J., Omulecka A., Sobaniec-Łotowska M., Stolarczyk J., Szczepański W.:
Inter-observer variability in histopathological assessment of liver biopsies taken in a pediatric open label therapeutic program for chronic HBV infection treatment.
World J.Gastroenterol 2006 Vol. 12 nr 11 s. 1713-1717

91. Zgorzelewicz-Stachowiak M., Stradomska T., Bartkowiak Z., Galas-Zgorzelewicz B.:
Cerebral childhood and adolescent X-linked adrenoleukodystrophy. Clinical presentation, neurophysiological, neuroimaging and biochemical investigations.
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 4 s. 319-326
Impact Factor: 0,346

PRACE ORYGINALNE W PIŚMIENNICTWIE KRAJOWYM

1. Antoniewicz J., Litwin M., Daszkowska J., Niemirska A., Śladowska J., Wierzbicka A., Wawer Z., Grenda R.:
Powikłania narządowe u dzieci z rozpoznanym i nieleczonym nadciśnieniem tętniczym pierwotnym.
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3 s. 101-106
także: Nadciśn. Tętn. 2006 T. 10 nr 5

2. Bacewicz L., Kasprzyk W., Bogucki K., Ganowicz J., Kaliciński P., Nachulewicz P., Polnik D., Manowska M., Rytko D., Migdał M., Dobrzańska A., Kornacka K. M., Wygłędowska G., Świetliński J.:
Wyniki leczenia chirurgicznego noworodków z bardzo małą i ekstremalnie małą masą ciała w materiale własnym.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 139-142

3. Bieganowska K., Rękawek J., Miszczak-Knecht M., Szymaniak E., Brzezińska-Paszke M., Kaszuba A., Daszkowska-York J.:
Rozwój fizyczny dzieci z całkowitym blokiem przedsionkowo-komorowym bez stałej stymulacji serca i po jej zastosowaniu.
Folia Cardiol. 2006 T. 13 nr 3 s. 195-200

4. Bieganowska K., Rękawek J., Szumowski Ł., Szymaniak E., Brzezińska-Paszke M., Miszczak-Knecht M., Glinka-Kazimierska E., Kawalec W., Nowak I., Walczak F.:
Zespół Morgagni-Adams-Stockesa po wstrzyknięciu adenozyny u pacjentki z zespołem WPW.
Kardiol.Pol. 2006 T. 64 nr 11 s. 1451-1455

5. Bilińska Z.T., Sylvius N., Grzybowski J., Fidziańska A., Michalak E., Walczak F., Walski M., Bieganowska K., Szymaniak E., Kuśmierczyk-Droszcz B., Lubiszewska B., Wagner T., Tesson F., Rużyłło W.:
Dilated cardiomyopathy caused by LMNA mutations. Clinical and morphological studies.
Kardiol.Pol. 2006 T. 64 nr 7 s. 812-819

6. Bober K., Świetliński J.:
Diagnostic utility of ultrasonography for respiratory distress syndrome in neonates.
Med.Sci.Monit. 2006 T. 12 nr 10 s. 440-446

7. Borkowska-Gromek J., Borówka A., Antoniewicz A.A., Dzik T., Gastoł P., Kościesza A., Jóźwiak S.:
Rak jasnokomórkowy nerki u pacjentki ze stwardnieniem guzowatym – opis przypadku.
Urol. Pol. 2006 T. 59 nr 2 s. 131-133

8. Brzezińska-Paszke M., Bieganowska K., Miszczak-Knecht M., Rękawek J., Szymaniak E., Kaszuba A., Lipiński W., Birbach M.:
Steroid-eluting epicardial pacing in children.
Folia Cardiol. 2006 T. 13 nr 4 s. 312-318

9. Burda-Muszyńska B., Oralewska B., Cukrowska B., Zielińska-Michałkiewicz M., Olszaniecka M., Stolarczyk A., Socha J.:
Atypowa celiakia w grupach ryzyka u dzieci.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol., Hepatol. Żyw. Dziec.) 2006 T. 8 nr 2 s. 99-102
także: Essentia Med. 2006 nr 3 supl.

10. Chipczyńska B., Grałek M., Trzebicka A., Hautz W., Kanigowska K., Klimczak-Ślączka D.:
Obustronny oponiak osłonek nerwu wzrokowego (ONSM) – problemy diagnostyczne i leczenie.
Klin. Oczna 2006 T. 108 nr 4-6 s. 202-205

11. Cielecka-Kuszyk J., Czubkowski P., Bacewicz L., Pawłowska J., Jankowska I., Szymańska-Dębińska T.:
Comparison of histological changes in liver biopsy specimens in patients with biliary atresia of poor and good prognosis.
Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2006 T. 10 nr 1-2 s. 37-42

12. Cukrowska B., Burda-Muszyńska B., Zegadło-Mylik M., Socha J.:
Pathogenesis and clinical manifestation of celiac disease: analysis of atypical symptoms.
Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2006 T. 10 nr 1-2 s. 7-12

13. Cukrowska B., Rosiak I., Ceregra A., Freszel J., Zakrzewska G., Klewicka E., Motyl I., Libudzisz Z.:
Humoral and cytokinez responsem induced by probiotic Lactobacillus casei and paracasei strains in children with atopic dermatitis.
Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2006 T. 10 nr 3-4 s. 115-119

14. Czarnowska E., Cukrowska B.:
Pathobiology of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy.
Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2006 T. 10 nr 3-4 s. 65-69

15. Czech-Kowalska J., Dobrzańska A., Pleskoczyńska A., Gruszfeld D., Karczmarewicz E.:
Vitamin D status in very low birth weight infants.
J.Ped.Neonatol. 2006 T. 3 nr 1 s. 6-10

16. Czekalski S., Ciechanowicz A., Cieszanowski A., Jakubowski W., Januszewicz A., Januszewicz W., Jarząb B., Kasperlik-Załuska A., Kański A., Kawecki A., Krzystolik K., Kulig A., Lange A., Lewiński A., Litwin M., Lubiński J., Nauman J., Otto M., Pęczkowska M., Prejbisz A., Prokurat A., Romer T., Sitkiewicz D., Słapa R., Sporny S., Sznajderman M., Wasiutyński A., Wiench M., Więcek A.:
Wytyczne dotyczące diagnostyki i leczenia chorych z guzem chromochłonnym.
Nadciśn. Tętn. 2006 T. 10 nr 1 s. 1-19

17. Dembowska-Bagińska B., Brożyna A., Perek D., Krenska A., Stypińska M., Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Rutynowska-Pronicka O.:
Nowotwory u młodzieży w wieku 15-19 lat. Badania własne.
Med.Wieku Rozw. 2006 T. 10 nr 3 część I s. 726-735

18. Dobrzańska A., Gołkowska M., Czech-Kowalska J., Gruszfeld D.:
Cytomegalia wrodzona – częstość występowania, ocena przydatności serologicznych testów diagnostycznych w rozpoznawaniu wrodzonego zakażenia HCMV w materiale Kliniki Patologii Noworodka IP CZD w Warszawie.
Post. Neonatol. 2006 nr 1 s. 105-108

19. Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Filipek I., Dembowska-Bagińska B., Jurkiewicz E., Daszkiewicz P., Perek D.:
Wyniki leczenia dzieci i młodzieży z guzami pnia mózgu – doświadczenia własne.
Med.Wieku Rozw. 2006 T. 10 nr 3 część I s. 687-698

20. 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 J.:
Analiza gęstości naczyniowej oraz ekspresji śródbłonkowo-naczyniowego czynnika wzrostu (VEGF) i jego receptora błonowego (FLK-1) neuroblastoma.
Med.Wieku Rozw. 2006 T. 10 nr 3 część I s. 746-755

21. Dyga-Konarska M. Kawalec W., Bielińska-Sadkiewicz M.:
Program kwalifikacji do leczenia kardiologicznego, interwencyjnego lub kardiochirurgicznego, przeprowadzonej w miejscu zamieszkania dziecka z wadą serca – w ocenie rodziców i dzieci w wieku szkolnym.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 1 s. 66-71

22. Ebner R., Lackner J.M., Waldhauser W., Major R., Czarnowska E., Kustosz R., Lacki P., Major B.:
Biocompatibile TiN-based novel nanocrystalline films.
Bull.Pol.Acad.Sc.-Tech.Sc. 2006 T. 54 nr 2 s. 167-173

23. Gałązka P., Chrupek M., Kaźmirczuk R., Peregud-Pogorzelski J., Pacholska M., Meder G., Kluge P., Skok Z., Kusza K., Prokurat A.:
Paraganglioma associated with neuroblastoma: rare composite tumor in a 16-year-old girl.
Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2006 T. 10 nr 1-2 s. 43-46

24. Gorczyca I., Zwoliński P., Daszkiewicz P., Grajkowska W., Roszkowski M.:
Hemimegalencefalia jako przyczyna padaczki opornej na leki. Opis przypadku.
Epileptologia 2006 T. 14 s. 57-67

25. Graff K., Bąkowska M., Waszkiewicz M., Suchocki P., Stępowska J.:
Badanie wpływu stosowania wyrównania w przypadku skrócenia kończyny dolnej na wybrane parametry miednicy i kręgosłupa u dzieci z bocznym skrzywieniem kręgosłupa.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 3 s. 326-330

26. Grałek M., Niwald A., Chipczyńska B., Seroczyńska M., Hautz W., Kanigowska K.:
Pilomatricoma (nabłoniak wapniejący Malherbe) powiek i okolicy oczodołu u dzieci – obserwacje własne.
Okulistyka 2006 nr 4 s. 43-44

27. Gregorek H., Stolarczyk A., Socha J.:
Residual gluten contamination in some foodstuffs used in gluten-free diet by coeliac patients in Poland.
Pol.J.Food Nutr.Sci. 2006 Vol. 15/56 nr 3 s. 329-331

28. Grygoruk R., Syczewska M., Kędzior K., Skalski K.:
Design and verification of radial head endoprosthesis with highly functional properties.
Zeszyty Naukowe Katedry Mechaniki Stosowanej Politechniki Śl. 2006 zesz. nr 26 s. 133-136

29. Hautz W., Grałek M., Karczmarewicz B., Kanigowska K., Klimczak-Ślączka D., Chipczyńska B.:
Ocena wyników operacji usunięcia gałki ocznej z wszczepem oczodołowym u dzieci i młodzieży.
Klin. Oczna 2006 T. 108 nr 7-9 s. 312-315

30. Hautz W., Grałek M., Dobrzańska A., Trzebicka A.:
Okulistyczne badania przesiewowe w retinopatii wcześniaków – kryteria kwalifikacji w obserwacjach własnych.
Klin. Oczna 2006 T. 108 nr 7-9 s. 316-318

31. Hautz W., Chipczyńska B., Grałek M.:
Podwichnięcie soczewki jako objaw nabłoniaka rdzeniowego (medulloepithelioma) u 13-letniego chłopca – opis przypadku.
Klin. Oczna 2006 T. 108 nr 7-9 s. 334-336

32. Ilnicki K., Urbanowska E.:
Występowanie zjawiska spontanicznej agregacji w preparatach kriokonserwowanych komórek jądrowych krwi pępowinowej.
Acta Haematol.Pol. 2006 T. 37 nr 3 s. 361-371

33. Iżycka-Świeszewska E., Drożyńska E., Rzepko R., Kobierska-Gulida G., Kardaś I., Grajkowska W., Balcerska A., Jaśkiewicz K.:
Gęstość naczyniowa a wybrane cechy kliniczne i patologiczne w guzach typu neuroblastoma.
Nowa Ped. 2006 T. 10 nr 3 s. 62-65

34. Jander A., Nowicki M., Tkaczyk M., Makulska I., Zwolińska D., Latoszyńska J., Boguszewska-Bączkowska A., Grenda R., Bałasz I., Zagożdżon I., Załuska-Leśniewska I., Żurowska A., Stefaniak E., Zachwieja J., Leszczyńska B., Roszkowska-Blaim M., Zachwieja K., Pietrzyk J., Wierciński R., Zoch-Zwierz W., Stankiewicz R.:
Przewlekła dializa otrzewnowa u niemowląt – wstępna analiza ankiety wieloośrodkowej.
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3 s. 72-74

35. Jankowska I., Pawłowska J., Nachulewicz P., Teisseyre J., Liberek A., Dzik E., Kmiotek J., Kościesza A., Kaliciński P., Cielecka-Kuszyk J., Stefanowicz M., Czubkowski P., Socha J.:
Ogniskowa hiperplazja guzkowa wątroby – doświadczenia własne.
Med.Wieku Rozw. 2006 T. 10 nr 2 s. 417-427
także: Essentia Med. 2006 nr 3 supl.

36. Jaworski Maciej, Matusik Halina, Lorenc Roman.
Quality of bone mineral density measurements in Poland: Preliminary results.
Pol.J.Radiol. 2006 T. 71 nr 2 s. 48-52

37. Jobs K., Kaliciński P., Skobejko-Włodarska L., Śmirska E., Grenda R., Kamiński A., Baka-Ostrowska M.:
Przeszczepianie nerek u dzieci z poważnymi wadami dolnego odcinka dróg moczowych – wstępne doświadczenia własne.
Nefrol.Dial.Pol. 2006 T. 10 nr 1 s. 42-45

38. Jobs K., Kluge P., Kościesza A., Dembowska-Bagińska B., Grenda R.:
Obustronny rak "renal cell carcinoma" o typie brodawkowatym u pacjenta po transplantacji nerki.
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3 s. 187-188

39. Jurecka A., Sykut-Cegielska J.:
Wrodzone zaburzenia metabolizmu puryn i pirymidyn – nowa, mało poznana grupa chorób metabolicznych.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 2 s. 255-260

40. Jurkiewicz E., Pakuła-Kościesza I., Mierzewska H., Bekiesińska-Figatowska M., Salomons G.S., Kmieć T., Walecki J.:
Alexander‘s disease: magnetic resonance imaging and proton magnetic resonance spectroscopy: Report of three cases.
Pol.J.Radiol. 2006 T. 71 nr 1 s. 93-99

41. Jurkiewicz E., Pakuła-Kościesza I., Walecki J., Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Barszcz S., Bekiesińska-Figatowska M.:
Magnetic resonance imaging of primary brain-stem tumors in children.
Pol.J.Radiol. 2006 T. 71 nr 1 s. 20-25

42. Jurkiewicz E., Jóźwiak S., Bekiesińska-Figatowska M., Walecki J., Pakuła-Kościesza I.:
Single-voxel proton spectroscopy of cortical tubers in children with tuberous sclerosis complex.
Pol.J.Radiol. 2006 T. 71 nr 3 s. 74-77

43. 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.:
Przeszczepienie wątroby u dzieci – wnioski z 14 lat doświadczeń w jednym ośrodku.
Postępy Nauk Med. 2006 T. 19 nr 2 s. 67-71

44. Kaliciński P., Chilarski A., Tobota Z.:
Ogólnopolski Rejestr Chirurgii Nowordka – podsumowanie wybranych danych z pierwszych 3,5 lat działalności.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 46-62

45. Kanigowska K., Grałek M., Chipczyńska B., Hautz W.:
Problemy w leczeniu chirurgicznym pierwotnie przetrwałego ciała szklistego u dzieci.
Klin. Oczna 2006 T. 108 nr 1-3 s. 51-54

46. Kanigowska K., Grałek M., Klimczak-Ślączka D., Hautz W., Chipczyńska B.:
Wpływ powikłań śródoperacyjnych na fiksację sztucznej sztywnej soczewki wewnątrzgałkowej w operacjach zaćmy u dzieci.
Klin. Oczna 2006 T. 108 nr 10-12 s. 401-404

47. Kansy A.J., Maruszewski B., Burczyński P., Pastuszko A., Birbach M., Lipiński W., Mirkowicz-Małek M., Mozol K., Kozłowski M., Manowska M., Tobota Z.:
Analiza wczesnych wyników 2542 operacji wykonanych w referencyjnym ośrodku kardiochirurgii dziecięcej w latach 2001-2005.
Kardiochir.Torakochir.Pol. 2006 T. 3 nr 4 s. 372-376

48. Karkucińska-Więckowska A., Czajka K., Wasilewski M., Sykut-Cegielska J., Pronicki M., Cukrowska B., Pronicka E., Zabłocki K., Duszyński J., Więckowski M..
Blue native electrophoresis: an additional useful tool to study deficiencies of mitochondrial respiratory chain complexes.
Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2006 T. 10 nr 3-4 s. 89-92

49. Kluge P., Śmirska E., Prokurat S., Perkowska A., Cukrowska B.:
Polyoma BK virus nephropathy in children after kidney transplantation.
Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2006 T. 10 nr 1-2 s. 13-15

50. Kmieć T., Dyga-Konarska M., Jóźwiak S., Kaczorowska M., Łojszczyk B., Turska-Kmieć A.:
Ocena dynamiki rozwoju psychoruchowego dzieci z wczesnodziecięcą neuronalną ceroidolipofuscynozą.
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 1 s. 44-47

51. Kocyła-Karczmarewicz B., Klimczak-Ślączka D., Grałek M., Chipczyńska B.:
Jaskra w zespole Sturge-Webera u dzieci – skuteczność cyklofotokoagulacji oraz tradycyjnych metod terapeutycznych.
Klin. Oczna 2006 T. 108 nr 4-6 s. 180-183

52. Kołtan S., Wolska-Kuśnierz B., Bernatowska E., Grześk E., Dylewska K.:
Ciężki złożony niedobór odporności – odmienności obrazu klinicznego u dwojga niemowląt.
Ped. Pol. 2006 T. 81 nr 2 s. 151-154

53. Korpysz A., Szalecki M.:
Znaczny niedobór wzrostu u chłopca z zespołem Klinefeltera i hipotrofią wewnątrzmaciczną.
Endokrynol.Diab.Chor.Przem.Mat.Wieku Rozw. 2006 T. 12 nr 1 s. 59-61

54. Kowalczyk K., Gastoł P., Baka-Ostrowska M., Pędich M.:
Ocena metod leczenia w przypadkach żylaków powrózka nasiennego u młodzieży.
Urol. Pol. 2006 T. 59 nr 3 s. 223-227

55. Książek J., Grenda R., Tysarowska A.:
Zastosowanie mykofenolanu mofetylu (MMF) w leczeniu steroidozależnego i steroidoopornego zespołu nerczycowego u dzieci – wstępne obserwacje
Ped. Pol. 2006 T. 81 nr 1 s. 15-20

56. Książek J., Niemirska A., Lipka M., Grenda R.:
Ocena grubości kompleksu błona wewnętrzna-błona środkowa naczyń tętniczych u dzieci z idiopatycznym zespołem nerczycowym – doniesienie wstępne.
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3 s. 205-207

57. Książyk J., Banaś E., Łyszkowska M., Popińska K., Matusik H.:
Zastosowanie metody densytometrycznej z radiogramów dłoni do oceny stanu odżywienia u dzieci.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol., Hepatol. Żyw.Dziec.) 2006 T. 8 nr 2 s. 81-84

58. Kurenko-Deptuch M., Wolska-Kuśnierz B., Heropolitańska-Pliszka E., Klaudel-Dreszler M., Pac M., Pietrucha B., Garczewska B., Bernatowska E.:
Diagnostyka i leczenie zakażeń wywołanych przez Aspergillus SPP u pacjentów z przewlekłą chorobą ziarniniakową.
Przegl.Epidemiol. 2006 T. 60 s. 43-47

59. Lecka A., Ginalska-Malinowska M.:
Prawidłowa steroidogeneza po wieloletniej terapii mitotanem u pacjentki po leczeniu chirurgicznym raka kory nadnercza.
Endokrynol.Diab.Chor.Przem.Mat.Wieku Rozw. 2006 T. 12 nr 3 s. 234-236

60. Lipiec E., Grałek M., Niwald A.:
Ocena leczenia wrodzonej niedrożności dróg łzowych w materiale własnym.
Klin. Oczna 2006 T. 108 nr 4-6 s. 174-177

61. Lipiec E., Grałek M., Niwald A.:
Ocena zmian w narządzie wzroku w przebiegu młodzieńczego idiopatycznego zapalenia stawów.
Klin. Oczna 2006 T. 108 nr 10-12 s. 416-419

62. Lipka B., Arasimowicz E., Milewska-Bobula B., Rosowska A., Rowińska E.:
Ocena rozwoju somatycznego niemowląt z hiperkalciurią i zaburzeniami gospodarki wapniowo-fosforanowej w materiale własnym.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 3 s. 321-325

63. Łyszkowska M., Popińska K., Książyk J., Celińska-Cedro D.:
Powikłania przezskórnej endoskopowej gastrostomii (PEG).
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol., Hepatol. Żyw.Dziec.) 2006 T. 8 nr 3 s. 159-162;
także: Essentia Med. 2006 nr 3 supl.

64. Łyszkowska M., Popińska K., Książyk J.:
Wskazania do zastosowania przezskórnej endoskopowej gastrostomii (PEG) u dzieci.
Post.Żywienia Klin. 2006 T. 1 nr 1 s. 26-28

65. Łyszkowska M., Popińska K., Książyk J., Idzik M.:
Sposoby leczenia żywieniowego dzieci z mukowiscydozą.
Post.Żywienia Klin. 2006 T. 1 nr 2 s. 17-19

66. Malinowska A., Zawadzki J., Ginalska-Malinowska M.:
Zespół nieadekwatnego wydzielania hormonu antydiuretycznego (SIADH) u 15-letniej dziewczynki z niedoczynnością przysadki.
Ped. Pol. 2006 T. 81 nr 6 s. 444-449

67. Maryniak A., Walczak F., Bodalski R., Szumowski Ł., Derejko P., Urbanek P., Orczykowski M., Szufladowicz E.:
Atrial fibrillation onset circumstances and their relation to patients‘ quality of life.
Kardiol.Pol. 2006 T. 64 nr 10 s. 1102-1108

68. Maryniak A., Szumowski Ł., Walczak F., Derejko P., Bodalski R., Szufladowicz E., Przybylski A., Orczykowski M.:
Zespół stresu pourazowego u pacjenta z licznymi wyładowaniami ICD. Rola ablacji.
Kardiol.Pol. 2006 T. 64 nr 8 s. 910-912

69. Miszczak-Knecht M., Walczak F., Szumowski Ł., Rękawek J., Daszkowska J., Kaszuba A., Kępski R., Bieganowska K., Kawalec W.:
Objawowa bradykardia – czy zawsze jest wskazaniem do wszczepienia układu stymulującego? Rola ablacji.
Kardiol.Pol. 2006 T. 64 nr 11 s. 1316-1320

70. Niemirska A., Litwin M., Antoniewicz J., Jurkiewicz E., Kościesza I., Śladowska J., Janas R., Wawer Z.:
Rozkład tkanki tłuszczowej a uszkodzenie narządowe u chłopców z nadciśnieniem tętniczym pierwotnym (NTP).
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3 s. 49-53
także: Nadciśn. Tętn. 2006 T. 10 nr 5

71. Niwald A., Grałek M.:
Evaluation of blood flow in the ophthalmic artery and central retinal artery in children with retinopathy of prematurity.
Klin. Oczna 2006 T. 108 nr 1-3 s. 33-35

72. Niwald A., Budzińska-Mikurenda M., Gogozińska-Zawiślak A., Mikołajczyk W., Niwald M., Grałek M.:
Visual symptoms in McCune-Albright syndrome – case report.
Klin. Oczna 2006 T. 108 nr 1-3 s. 131-133

73. Niwald A., Lipiec E., Grałek M.:
Całoroczne alergiczne zapalenie spojówek u dzieci w materiale własnym.
Magazyn Okul. 2006 T. 3 nr 1 s. 34-37

74. Niwald A., Orawiec B., Grałek M.:
Nowotwory łagodne narządu wzroku u dzieci – obserwacje własne.
Okulistyka 2006 nr 4 s. 19-22

75. Nowicka E., Najberg E., Madaliński K., Gregorek H.:
Alergia IgE-zależna u chorych z dziedzicznym obrzękiem naczynioruchowym na podłożu niedoboru C1 inhibitora.
Alergia Astma Immunol. 2006 T. 11 nr 2 s. 98-102

76. Olczak-Kowalczyk D., Kurenko-Deptuch M., Zielińska A., Bernatowska E.:
Zmiany zapalne w części twarzowej czaszki u pacjentki z przewlekłą chorobą ziarniniakową jako wyraz uogólnionego zakażenia Aspergillus fumigatus.
Czas. Stomatol. 2006 T. 59 nr 1 s. 31-36

77. Olczak-Kowalczyk D., Berda B., Śmirska E., Pawłowska J., Grenda R.:
Zmiany w jamie ustnej u pacjentów po transplantacji narządów unaczynionych w zależności od rodzaju stosowanej immunosupresji – badanie pilotażowe.
Czas. Stomatol. 2006 T. 59 nr 11 s. 759-768

78. Olczak-Kowalczyk D., Matosek A., Bernatowska E., Pietrucha B.:
Obraz kliniczny ciężkiej wrodzonej neuropenii w jamie ustnej – opis przypadku.
e-Dentico 2006 nr 3 s. 86-88

79. Olczak-Kowalczyk D., Adamczyk Ł., Dobies K.:
Zastosowanie preparatu Seal & Protect w profilaktyce próchnicy popromiennej u dzieci po przebytej radioterapii przeciwnowotworowej. Obserwacje 18-miesięczne.
Mag. Stomatol. 2006 T. 16 nr 2 s. 18-21

80. Pawłowska J., Jankowska I., Czubkowski P., Kaliciński P., Szabuńko M., Ratajczyk-Pekrul K., Kamińska D., Socha J.:
EBAR – European Biliary Atresia registry – Polish patients.
E&C Hepatol. 2006 Vol. 2 nr 2 s. 77-79

81. Pawłowska J., Szczepański M., Teisseyre M., Jankowska I., Czubkowski P., Cielecka-Kuszyk J., Burda-Muszyńska B., Woźniak M., Socha J.:
Severe episodes of acute rejection in a teenager after combined peginterferon and ribavirin treatment of recurrent hepatitis C after liver transplantation.
E&C Hepatol. 2006 Vol. 2 nrr 4 s. 42-44

82. Perek-Polnik M., Filipek I., Dembowska-Bagińska B., Owsik A., Drogosiewicz M., Jurkiewicz E., Perek D.:
Dzieci z neurofibromatozą typu 1 (NF1-chorobą Recklinghausena) w materiale Instytutu „Pomnik Centrum Zdrowia Dziecka".
Med.Wieku Rozw. 2006 T. 10 nr 3 część I s. 699-709

83. Perek D., Kowalewska E., Czajńska A., Polnik D., Drogosiewicz M., Stefanowicz M.:
Centralne dostępy dożylne u dzieci z chorobą nowotworową. Ryzyko powikłań. Doświadczenia jednego ośrodka.
Med.Wieku Rozw. 2006 T. 10 nr 3 część I s. 758-765

84. Perek D., Brożyna A., Dembowska-Bagińska B., Stypińska M., Sojka M., Bacewicz L., Polnik D., Kaliciński P.:
Guzy u noworodków i małych niemowląt. Doświadczenia własne.
Med.Wieku Rozw. 2006 T. 10 nr 3 część I s. 712-723

85. Piegdoń G., Pawińska A., Dzierżanowska D.:
Zakażenia odcewnikowe w Klinice Patologii Noworodka – dominująca rola gronkowców koagulozo-ujemnych w kolonizowaniu cewników centralnych.
Pielęgniarstwo XXI wieku 2006 nr 4 s. 127-130

86. Prokurat A., Chrupek M., Kaźmirczuk R., Kluge P., Kościesza A., Rajszys P., Dzik E., Zimmermann A.:
Primary malignant liver cell tumours in children – different treatment strategies.
Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2006 T. 10 nr 1-2 s. 17-22

87. Prokurat A., Chrupek M., Kaźmirczuk R., Kluge P.:
Utilization of internal sphincter in the reconstruction of anorectal malformations in girls.
Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2006 T. 10 nr 1-2 s. 23-29

88. Prokurat S., Grenda R., Rubik J., Kaliciński P., Migdał M., Husar A., Pyzlak A., Klimkiewicz J.:
Zastosowanie ciągłych metod leczenia nerkozastępczego u dzieci z ostrą niewydolnością nerek – 5 lat doświaczeń.
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3 s. 78-81

89. Pronicki M., Mierzewska H., Szymańska-Dębińska T., Karkucińska-Więckowska E., Karczmarewicz E., Kmieć T.:
Merosin deficient congenital muszle dystrophy in children – clinical features and retrospective immunohistochemical study of own muscle biopsy material.
Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2006 T. 10 nr 3-4 s. 137-140

90. Rewers B., Brzezińska-Rajszys G., Książyk J., Zubrzycka M., Daszkowska J., Kansy A.:
Interwencyjne udrożnienie zespolenia Blalock-Taussig w zarośnięciu drogi odpływu prawej komory bez ubytku przegrody międzykomorowej – opis przypadku.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 25 s. 85-89

91. Rękawek J., Bieganowska K., Brzezińska-Paszke M., Szymaniak E., Miszczak-Knecht M., Turska-Kmieć A., Tomyn-Drabik M., Kawalec W.:.
Napadowy częstoskurcz nadkomorowy jako przyczyna kardiomiopatii arytmicznej u niemowlęcia.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 1 s. 63-65

92. Rękawek J., Szymaniak E., Bieganowska K., Miszczak-Knecht M., Brzezińska-Paszke M., Kaszuba A., Lipiński W., Turska-Kmieć A., Tomyn-Drabik M., Walczak F., Kawalec W.:
Wtórna prewencja nagłego zgonu w zespole wydłużonego QT.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 1 s. 6062

93. Rosiak I., Witosław U., Ceregra A., Klewicka E., Motyl I., Libudzisz Z., Cukrowska B.:
The impact of probiotic Lactobacillus casei and paracasei strains on cytokine profile in children with atopic dermatitis.
Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2006 T. 10 nr 1-2 s. 31-35

94. Rubik J., Kozłowski K., Grenda R., Prokurat S.:
Ocena farmakokinetyki i bezpieczeństwa stosowania walgancyklowiru w zawiesinie doustnej u dzieci po transplantacji nerki – doniesienie wstępne.
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3 s. 184-186

95. Rudzka-Kocjan A., Szarras-Czapnik M., Książyk J., Ginalska-Malinowska M.:
Ocena związku insulinooporności z wybranymi adipocytokinami u dzieci z otyłością prostą – badania wstępne.
Endokrynol.Diab.Chor.Przem.Mat.Wieku Rozw. 2006 T. 12 nr 3 s. 211-215
także: Endokrynol. Ped. 2006 T. 5 supl. 5

96. 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.
Med.Wieku Rozw. 2006 T. 10 nr 3 część I s. 655-663

97. Semczuk K., Dmeńska H., Dzierżanowska D., Kołodziejczyk M., Gabińska E., Zaręba H.:
Analiza drobnoustrojów izolowanych z dróg oddechowych chorych na mukowiscydozę leczonych w IP CZD w latach 1999-2002
Pneumonol. Alergol. Pol. 2006 T. 73 s. 41-47

98. Skobejko-Włodarska L., Felberg K., Gastoł P., Baka-Ostrowska M.:
Postępowanie w neurogennej niewydolności aparatu zwieraczowego pęcherza i cewki.
Family Med.&Primary Care Rev. (d. Pol.Med.Rodz.) 2006 T. 8 nr 3 s. 1252-1255

99. Skobejko-Włodarska L., Felberg K., Gastoł P., Baka-Ostrowska M.:
Urodynamiczna ocena zmian czynności pęcherza we wczesnym okresie po leczeniu wady dysraficznej rdzenia.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 38-42

100. Skobejko-Włodarska L., Felberg K., Gastoł P., Baka-Ostrowska M.:
Autoaugmentacja pęcherza (detrusotomia) – nadal skuteczna czy przestarzała metoda leczenia wysokociśnieniowego pęcherza neurogennego?
Urol. Pol. 2006 T. 59 nr 4 s. 294-298

101. Skołek E., Zajączkowska A., Czarnowska E., Wierzchoń T.:
Niskotemperaturowe obróbki jarzeniowe stali 3161L w spekcie zastosowań w medycynie.
Technik Dent. 2006 wyd. specj. s. 239-243

102. Socha P., Wawer Z., Ryżko J., Orłowska E., Szczepański M., Kierkuś J., Celińska-Cedro D., Socha J.:
Retrospektywna ocena skuteczności i bezpieczeństwa leczenia cyklosporyną dzieci z nieswoistym zapaleniem jelit.
Med.Wieku Rozw. 2006 T. 10 nr 2 s. 429-435
także: Essentia Med. 2006 nr 3

103. Sowińska A., Zajączkowska A., Cukrowska B., Godlewski M., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
Wpływ sterylizacji na właściwości biologiczne warstw azotowanych wytworzonych na stopie tytanu TI6AL4V w warunkach wyładowania jarzeniowego.
Inż. Biomater. 2006 T. 9 nr 58-60 s. 200-202

104. Stempniewicz K., Noparlik R., Łyszkowska M., Walas W., Kiwus A., Krzeszowiec J., Respekta E.:
Home parenteral nutrition in schort bowel syndrome after resection in the neonatal period: A review of two cases.
J.Ped.Neonatol. 2006 T. 3 nr 1 s. CR11-15

105. Stępowska J., Graff K., Pawlak P., Raczkowska A.:
Ocena tempa rozwoju psychomotorycznego dzieci z zespołem Downa.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 3 s. 335-341

106. Stolarczyk A., Zagórecka E.:
Wartość odżywcza i sposób żywienia niemowląt w 6 i 12 miesiącu życia w Polsce.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol., Hepatol. Żyw.Dziec.) 2006 T. 8 nr 2 s. 111-115
także: Essentia Med. 2006 nr 3

107. Syczewska M., Święcicka A., Kalinowska M., Graff K.:
Zastosowanie ilościowej, obiektywnej analizy chodu do oceny doboru zaopatrzenia ortopedycznego u dzieci z mózgowym porażeniem dziecięcym (analiza chodu w doborze zaopatrzenia ortopedycznego w mpdz).
Fizjoterapia Pol. 2006 T. 4 nr 4 s. 298-303

108. Syczewska M., Oberg T.:
Spinal segmental movement changes during treadmill gait after stroke.
J.Hum.Kinet. 2006 Vol. 16 s. 39-56

109. Szalecki M., Nawrotek J.:
Efekt leczenia ludzkim rekombinowanym hormonem wzrostu 14-letniego chłopca z chorobą Leśniewskiego-Crohna i niedoczynnością somatotropinową przysadki.
Endokrynol.Diab.Chor.Przem.Mat.Wieku Rozw. 2006 T. 12 nr 2 s. 140-143
także: Endokrynol. Ped. 2006 T. 5 supl. 5

110. Szarras-Czapnik M., Gajewska M., Książyk J., Janas R., Ginalska-Malinowska M.:
Zastosowanie oznaczania hormonu antymillerowskiego w ocenie czynności jąder przed okresem dojrzewania i w diagnostyce zaburzeń różnicowania narządów płciowych.
Endokrynol.Diab.Chor.Przem.Mat.Wieku Rozw. 2006 T. 12 nr 3 s. 195-199
także: Endokrynol. Ped. 2006 T. 5 supl. 5

111. Szczygielska I., Dzierżanowska-Fangrat K., Hernik E., Walewska-Zielecka B.:
Long-term observation of children with chronic hepatitis B after spontaneous HBeAg/anti-HBe seroconversion.
E&C Hepatol. 2006 Vol. 2 nr 2 s. 31-35

112. Śladowska J., Wierzbicka A., Litwin M., Antoniewicz J., Niemirska A., Wawer Z., Socha P., Skorupa E., Grenda R.:
Stres oksydacyjny a uszkodzenie ściany naczyń u dzieci z nadciśnieniem tętniczym pierwotnym.
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3 s. 107-110

113. Świątek-Rawa E., Teisseyre M., Teisseyre J., Szymczak M., Pawłowska J., Kamiński A., Jankowska I., Kamińska A., Dorecka I., Toth K.:
Przydatność scyntygrafii w diagnostyce zespołu wątrobowo-płucnego u dzieci z marskością wątroby.
Probl.Med.Nukl. 2006 T. 20 s. 141-150

114. Świercz E., Milewska-Bobula B., Idzik M., Dunin-Wąsowicz D., Piotrowski R.:
Wrodzone i nabyte zakażenie wirusem cytomegalii u niemowląt z mukowiscydozą.
Ped. Pol. 2006 T. 81 nr 12 s. 906-912

115. Trzebicka A., Sarti G., Kocyła-Karczmarewicz B., Grałek M., Juszko J., Szapłyko W.:
Albinizm oczny u dzieci z oczopląsem.
Klin. Oczna 2006 T. 108 nr 4-6 s. 170-173

116. Wakulińska A., Dembowska-Bagińska B., Cienciała M., Bothur-Nowacka J., Kościesza A., Pakuła-Kościesza I., Perek D.:
Wyniki leczenia mięsaków tkanek miękkich nie-rhabdomyosarcoma w jednym ośrodku.
Med.Wieku Rozw. 2006 T. 10 nr 3 część I s. 820-829

117. Wołoszczuk-Gębicka B., Świetliński J., Roszkowski M., Daszkiewicz P.:
Kwasica metaboliczna i klinicznie istotne zaburzenia równowagi wodno-elektrolitowej po szybkim przetoczeniu dużej objętości 6% roztworu hydroksyetylowanej skrobi u dziecka – opis przypadku.
Anest.Int.Terapia 2006 T. 38 s. 168-171

118. Woźniak M., Woynarowski M., Witas H., Socha J.:
Przebieg kliniczny autoimmunologicznego zapalenia wątroby u dzieci w zależności od polimorfizmu genu CTLA-4.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol., Hepatol. Żyw. Dziec.) 2006 T. 8 nr 2 s. 71-75

119. Zajączkowska A., Sowińska A., Cukrowska B., Godlewski M., Skołek E., Mróz W., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
Biozgodność warstwy kompozytowej typu Ti3P+Ti-Ni z powłoką hydroksyapatytu.
Inż. Biomater. 2006 T. 9 nr 58-60 s. 212-214

120. Zajączkowska A., Sowińska A., Godlewski M., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
Warstwa kompozytowa ze strefą powierzchniową TI3P wytworzona na stopie tytanu dla zastosowania na implanty kostne.
Technik Dent. 2006 wyd. specj. s. 274-278

121. Zając J., Zaremba G., Machalica P., Banaś E., Książyk J.:
Zastosowanie metody "RADIOEXA" do oceny kości z radiogramów dłoni u dzieci.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol., Hepatol. Żyw.Dziec.) 2006 T. 8 nr 2 s. 76-80

122. Żurowska A., Zagożdżon I., Bałasz I., Boguszewska-Bączkowska A., Prokurat S., Pietrzyk J., Drożdż D., Szczepańska M., Stefaniak E., Jander A., Roszkowska-Blaim M., Ziółkowska H., Makulska I., Kołłątaj B., Jarmoliński T., Siteń G., Stankiewicz R., Wierciński R.:
Genetycznie uwarunkowane i wrodzone choroby nerek prowadzące do schyłkowej niewydolności nerek – dane z polskiego rejestru dzieci leczonych nerkozastępczo (2000-2004).
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3 s. 57-59

123. Żurowska A., Borzych D., Zagożdżon I., Drożdż D., Ziółkowska H., Boguszewska-Bączkowska A., Szczepańska M., Stefaniak E., Jander A., Kiliś-Pstrusińska K.:
Ocena przepuszczalności otrzewnej dla kreatyniny i glukozy w polskiej populacji dzieci i młodzieży dializowanych otrzewnowo.
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3 s. 75-77

REDAKCJE MONOGRAFII

1. Zakażenia grzybicze – wybrane zagadnienia, pod red. Danuty Dzierżanowskiej.
Alfa-medica press, Bielsko-Biała 2006 wyd. 1 s. 7-168

2. Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. Sergiusza Jóźwiaka.
Wydawnicatwo BiFolium, Lublin 2006 T. 8 s. 9-114

3. Osteoporoza. Poradnik dla lekarzy, pod red. Romana Lorenca i Wojciecha Olsztyńskiego.
Wydawnictwo Biuro Gamma, Warszawa 2006 wyd. II zaktualizowane s. 5-199

4. Pediatria. Podręcznik dla studentów, pod red. Krystyny Kubickiej i Wandy Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2006 T. 1 wyd. III s. 1-459

5. Terapia zaburzeń mowy, pod red. Barbary Wiśniewskiej.
Wydawnictwo Szkolne i Pedagogiczne 2006 wyd. II uzupełnione s. 4-205

ROZDZIAŁY W MONOGRAFIACH ZAGRANICZNYCH

1. Łyszkowska M., Moreno-Villares J., Colomb V.:
Home parenteral nutrition in children.
In: Home parenteral nutrition, ed. by F.Bozetti, M.Staun, A.Van Gossum. CABI Oxon 2006 s. 235-341

2. Major B., Ebner R., Lackner J.M., Waldhauser W., Czarnowska E., Kustosz R., Major R.:
Nanocrystalline biocompatibile TiN-based thin layers produced by pulsed laser deposition on polymer substrate.
In: Foundation of Materials Design, ed. K.Kurzydłowski, B.Major, P.Zięba. Wyd. Research Signpost, Indie 2006 s. 387-401

ROZDZIAŁY W MONOGRAFIACH POLSKICH

1. Baka-Ostrowska M., Szymkiewicz C.:
Interseksualizm, spodziectwo.
W: Andrologia, pod red. M.Semczuka i M.Kurpisza. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2006 wyd. II uaktualnione s. 269-274

2. Bernatowska E., Wolska-Kuśnierz B., Kurenko-Deptuch M.:
Zakażenia grzybicze u dzieci z pierwotnymi niedoborami odporności.
W: Zakażenia grzybicze – wybrane zagadnienia, pod red. D.Dzierżanowskiej. Wyd. Alfamedica press Bielsko-Biała 2006 s. 166-168

3. Celińska-Cedro D., Teisseyre M., Woynarowski M., Socha P., Socha J., Ryżko J.:
Long-term results of endoscopic ligation of esophageal varices for prophylaxis of first bleeding in children and adolescents with portal hypertension.
W: Proceedings of Pediatric Gastroenterology, pod red. M. Korzon, B. Kamińskiej i A.Szarszewskiego. Wyd. Adam Marszałek, Toruń 2006 s. 19-28

4. Cielecka-Kuszyk J.:
Postępowanie w przypadku podejrzenia zespołu dziecka maltretowanego.
W: Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. S. Jóźwiaka. Wydawnictwo BiFolim, Lublin 2006 T. 8 s. 105-114

5. Dyga-Konarska M.
Rozwój psychiczny dziecka.
W: Pediatria, pod red. K.Kubickiej i W.Kawalec. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2006 T. I wyd. III zmienione i uzupełnione s. 20-37

6. Dzierżanowska-Fangrat K.:
Patogeneza inwazyjnych grzybic układowych.
W: Zakażenia grzybicze – wybrane zagadnienia, pod red. D.Dzierżanowskiej. Wyd. Alfamedica press Bielsko-Biała 2006 s. 40-55

7. Dzierżanowska D., Semczuk K., Garczewska B., Pawińska A., Kamińska W., Fangrat A.:
Zakażenia u pacjentów Warszawskiego Hospicjum dla Dzieci – zasady antybiotykoterapii.
W: Opieka paliatywna nad dziećmi, pod red. T.Dangela. Wyd. Warszawskie Hospicjum dla Dzieci, Instytut "Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka" Warszawa 2006 wyd. XIV s. 199-206

8. Dzierżanowska D.:
Leki przeciwgrzybicze stosowane w leczeniu grzybic układowych.
W: Zakażenia grzybicze – wybrane zagadnienia, pod red. D.Dzierżanowskiej. Wyd. Alfamedica press Bielsko-Biała 2006 s. 92-125

9. Dzierżanowska D., Kamińska W.:
Czynniki etiologiczne i patogeneza zakażeń układu moczowego.
W: Zakażenia układu moczowego, pod red. K.A.Wardyna i K.Życińskiej. Wydawnictwo Czelej Lublin 2006 s. 99-114

10. Dzierżanowska D., Kamińska W.:
Diagnostyka mikrobiologiczna zakażeń układu moczowego.
W: Zakażenia układu moczowego, pod red. K.A.Wardyna i K.Życińskiej. Wydawnictwo Czelej Lublin 2006 s. 75-82

11. Dzierżanowska D., Kamińska W.:
Drobnoustroje lekooporne w szpitalnych zakażeniach dróg moczowych.
W: Zakażenia układu moczowego, pod red. K.A.Wardyna i K.Życińskiej. Wydawnictwo Czelej Lublin 2006 s. 435-452

12. Garczewska B.:
Diagnostyka molekularna zakażeń grzybiczych.
W: Zakażenia grzybicze – wybrane zagadnienia, pod red. D.Dzierżanowskiej. Wyd. Alfa-medica press Bielsko-Biała 2006 s. 79-91

13. Gastoł P.:
Wady rozwojowe układu moczowego.
W: Zakażenia układu moczowego, pod red. K.A. Wardyna i K.Życińskiej. Wyd. Czelej, Lublin 2006 wyd. I s. 147-182

14. Grenda R., Litwin M.:
Ostra niewydolność nerek u dzieci.
W: Ostra niewydolność nerek. Problem interdyscyplinarny, pod red. J.Matuszkiewicz-Rowińskiej. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2006 s.222-230

15. Grenda R., Litwin M.:
Specyfika zakażeń układu moczowego u dzieci z przewlekłą niewydolnością nerek i leczonych nerkozastępczo.
W: Zakażenia układu moczowego, pod red. K.A.Wardyna i K.Życińskiej. Wydawnictwo Czelej Lublin 2006 s. 359-370

16. Helmin-Basa A., Gackowska L., Kubiszewska I., Michałkiewicz J.:
Immunomodulacyjne działanie pałeczek Helicobacter pylori CAGA+ i CAGA – w zakażeniu H.pylori.
W: Naturalne i syntetyczne modulatory odpowiedzi immunologicznej i angiogenezy, pod red. A.Siwickiego i E.Skopińskiej-Różewskiej. Wyd. Studio Przygotowawcze Wydawnictw „Edycja“, Olsztyn 2006 s. 163-190

17. Ismail H., Broniszczak D., Kaliciński P., Stefanowicz M., Markiewicz M., Ryżko J., Perek D., Dembowska-Bagińska B., Kluge P., Kościesza A., Dzik E., Lembas A.:
Adenocarcinoma of the colon in children – single center experience.
W: Recent Advances in the Knowledge of Children Bowel Diseases, pod red. M.Korzon, J.Walkowiak, B.Kamińska. Wyd. Adam Marszałek Toruń 2006 s. 168-174

18. Jaworski M.:
Ocena ryzyka złamań.
W: Osteoporoza. Poradnik dla lekarzy, pod red. S.Lorenca i W.P.Olszyńskiego. Wydanie II zaktualizowane. Wyd. Biuro Gamma, Warszawa 2006 s. 34-35

19. Jóźwiak S., Kotulska K.:
Padaczka lekooporna u dzieci – definicja, patogeneza, leczenie.
W: Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. S. Jóźwiaka. Wydawnictwo BiFolim, Lublin 2006 T. 8 s. 19-28

20. Kamińska A., Pawłowska J., Czubkowski P., Jankowska I., Kamiński A., Charzyńska I., Toth K.:
Hepatic extraction fraction as a usefil quantitative parameter to evaluate neonatal cholestasis.
W: Proceedings of Pediatric Gastroenterology, pod red. M.Korzon, B.Kamińskiej i A.Szarszewskiego. Wyd. Adam Marszałek, Toruń 2006 s. 196-207

21. Kamińska B., Landowski P., Majewski M., Gonkowski S., Dobosz M., Ismail Hor, Szlagatys-Sidorkiewicz A., Korzon M., Krzykowski G.:
Enteric nervous system in patients after colectomy with drug-resistant ulcerative colitis.
W: Recent Advances in the Knowledge of Children Bowel Diseases, pod red. M.Korzon, J.Walkowiak, B.Kamińskiej. Wyd. Adam Marszałek Toruń 2006 s. 106-113

22. Karczmarewicz E.:
Markery obrotu kostnego w diagnostyce i monitorowaniu leczenia.
W: Osteoporoza. Poradnik dla lekarzy, pod red. S.Lorenca i W.P.Olszyńskiego. Wydanie II zaktualizowane. Wyd. Biuro Gamma, Warszawa 2006 s. 36-39

23. Kawalec W., Kubicka K.:
Choroby układu krążenia.
W: Pediatria, pod red. K.Kubickiej i W.Kawalec. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2006 T. I wyd. III zmienione i uzupełnione s. 270-319

24. Kowalik A., Sykut-Cegielska J.:
Effects to treatment in children with maple syrup urine disease (MSUD).
W: Proceedings of Pediatric Gastroenterology, pod red. M. Korzon, B. Kamińskiej i A. Szarszewskiego. Wyd. Adam Marszałek, Toruń 2006 s. 276-284

25. Litwin M.:
Antagoniści receptora angiotensyny II u dzieci i młodzieży.
W: Antagoniści receptora angiotensyny II w leczeniu chorób układu sercowo-naczyniowego, pod red. A.Januszewicza, W.Januszewicza i W.Rużyłło. Wyd. Medycyna Praktyczna Kraków 2006 s. 367-384

26. Litwin M., Brzezińska-Rajszys G., Kościesza A., Kamińska A., Jurkiewicz E.:
Nadciśnienie tętnicze u dzieci i młodzieży (z uwzględnieniem koarktacji aorty).
W: Atlas nadciśnienia tętniczego, pod red. P.Hoffmana, M.Januszewicz, A.Januszewicza i O.Rowińskiego. Wyd. Medycyna Praktyczna Kraków 2006 s. 319-352

27. Litwin M., Grenda R.:
Problemy kardiologiczne u dzieci z niewydolnością nerek.
W: Kardionefrologia, pod red. T.Pasierskiego, M.Myśliwca i J.Imieli. Wyd. Medical Tribune Polska Sp. z o.o., Warszawa 2006 wyd. I s. 283-292

28. Litwin M., Grenda R., Żurowska A., Zwolińska D.:
Leczenie nefroprotekcyjne u dzieci.
W: Nefroprotekcja. Podstawy patofizjologiczne i standardy postępowania terapeutycznego, pod red. B.Rutkowskiego, S.Czekalskiego i M.Myśliwca. Wyd. Czelej Lublin 2006 s. 239-260

29. Litwin M.:
Nadciśnienie tętnicze.
W: Pediatria, pod red. K.Kubickiej i W.Kawalec. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2006 T. I wyd. III zmienione i uzupełnione s. 340-351

30. Lorenc R.:
Leki anaboliczne i leki o mieszanym mechanizmie działania.
W: Osteoporoza. Poradnik dla lekarzy, pod red. S.Lorenca i W.P.Olszyńskiego. Wydanie II zaktualizowane. Wyd. Biuro Gamma, Warszawa 2006 s. 125-130

31. Lorenc R., Karczmarewicz E.:
Ocena efektywności działania leków stosowanych w osteoporozie – kryteria rejestracji leków.
W: Osteoporoza. Poradnik dla lekarzy, pod red. S.Lorenca i W.P.Olszyńskiego. Wydanie II zaktualizowane. Wyd. Biuro Gamma, Warszawa 2006 s. 103-107

32. Lorenc R.:
Strategia diagnostyki osteoporozy.
W: Osteoporoza. Poradnik dla lekarzy, pod red. S.Lorenca i W.P.Olszyńskiego. Wydanie II zaktualizowane. Wyd. Biuro Gamma, Warszawa 2006 s. 13-15

33. Maryniak A.:
Katapultować się czy zginąć – pilot w sytuacji awaryjnej samolotu.
W: Psychologia zachowań ryzykownych – koncepcje, badania, praktyka, pod red. M.Goszczyńskiej i R.Studenskiego. Wyd. Akademickie „ŻAK" Gdańsk 2006 s. 262-274

34. Mierzwa G., Dzierżanowska-Fangrat K., Szaflarska-Popławska A., Rożynek E., Dzierżanowska D., Czerwionka-Szaflarska M.:
Genotypes of Helicobacter pylori isolated from children and adolescents in the kuiavia-pomeranian district of Poland.
W: Proceedings of Pediatric Gastroenterology, pod red. M.Korzon, B.Kamińskiej i A.Szarszewskiego. Wyd. Adam Marszałek, Toruń 2006 s. 108-117

35. Płudowski P.:
Miejsce densytometrii w kompleksowej diagnostyce osteoporozy.
W: Osteoporoza. Poradnik dla lekarzy, pod red. S.Lorenca i W.P.Olszyńskiego. Wydanie II zaktualizowane. Wyd. Biuro Gamma, Warszawa 2006 s. 27-33

36. Pronicka E.:
Choroby metaboliczne.
W: Pediatria, pod red. K.Kubickiej i W.Kawalec. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2006 T. I wyd. III zmienione i uzupełnione s. 175-213

37. Rokicki D.:
Choroby metaboliczne (IEM) jako przyczyny zaburzeń neurologicznych u dzieci – wybrane zagadnienia.
W: Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. S. Jóźwiaka. Wydawnictwo BiFolim, Lublin 2006 T. 8 s. 81-94

38. Roszkowski M., Barszcz S.:
Odrębności postępowania w urazach i wadach złącza czaszkowo-szyjnego w wieku rozwojowym.
W: Stabilizacja kręgosłupa. Część I: Kręgosłup szyjny, pod red. A.Radka i A.Maciejczaka. AGH Uczelniane Wydawnictwa Naukowo-Dydaktyczne, Kraków 2006 s. 225-248

39. Rybak A., Socha P., Socha J.:
Alpha-1-antitrypsin stool concentration for assessment of protein-losing enteropathy in children with inflammatory bowel disease.
W: Recent Advances in the Knowledge of Children Bowel Diseases, pod red. M.Korzon, J.Walkowiak, B.Kamińskiej. Wyd. Adam Marszałek Toruń 2006 s. 144-152

40. Ryżko J., Pawłowska J.:
Osteoporoza po przeszczepach narządów.
W: Osteoporoza. Poradnik dla lekarzy, pod red. S.Lorenca i W.P.Olszyńskiego. Wydanie II zaktualizowane. Wyd. Biuro Gamma, Warszawa 2006 s. 84-85

41. Socha J., Ryżko J.:
Osteoporoza w chorobach przewodu pokarmowego.
W: Osteoporoza. Poradnik dla lekarzy, pod red. S.Lorenca i W.P.Olszyńskiego. Wydanie II zaktualizowane. Wyd. Biuro Gamma, Warszawa 2006 s. 94-97

42. Socha J.:
Choroby przewodu pokarmowego, wątroby i trzustki.
W: Pediatria, pod red. K.Kubickiej i W.Kawalec. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2006 T. I wyd. III zmienione i uzupełnione s. 352-389

43. Stolarczyk A., Zagórecka E.:
Evaluation of the Selected Nutrients Intake by Infants in Poland.
W: Proceedings of Pediatric Gastroenterology, pod red. M.Korzon, B.Kamińskiej i A.Szarszewskiego. Wyd. Adam Marszałek, Toruń 2006 s. 295-301

44. Stradomska T.:
Wykrywanie metabolitów w diagnostyce grzybic układowych.
W: Zakażenia grzybicze – wybrane zagadnienia, pod red. D.Dzierżanowskiej. Wyd. Alfa-medica press Bielsko-Biała 2006 s. 71-78

45. Szarras-Czapnik M.:
Zaburzenia organogenezy gonady męskiej.
W: Andrologia, pod red. M.Semczuka i M.Kurpisza. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2006 wyd. II uaktualnione s. 239-246

46. Szymkiewicz C., Baka-Ostrowska M.:
Niezstąpione jądro – wnętrostwo.
W: Andrologia, pod red. M.Semczuka i M.Kurpisza. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2006 wyd. II uaktualnione s. 259-263

47. Turska-Kmieć A., Kawalec W., Brzezińska-Rajszys G.:
Problemy kardiologiczne u dzieci a uprawianie sportu.
W: Kardiologia sportowa, pod red. W.Braksatora, A.Mamcarza, M.Dłużniewskiego. Wyd. Via Medica, Gdańsk 2006 s. 239-264

48. Turska-Kmieć A.:
Zaburzenia rytmu serca i przewodzenia.
W: Pediatria, pod red. K.Kubickiej i W.Kawalec. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2006 T. I wyd. III zmienione i uzupełnione s. 320-339

49. Tylki-Szymańska A., Czartoryska B.:
Leczenie chorób dziedzicznych. Genetyczne choroby metaboliczne – możliwości leczenia.
W: Biologia molekularna w medycynie. Elementy genetyki klinicznej, pod red. J.Bala. Wydawnictwo Naukowe PWN Warszawa 2006, wyd. II zmienione s. 420-435

50. Wiśniewska B.:
Usprawnianie mowy dzieci z rozszczepem podniebienia.
W: Podstawy Neurologopedii – podręcznik akademicki. Wyd. Uniwersytet Opolski 2006 s. 517-533

51. Zawadzki J.:
Tubulopatie.
W: Choroby wewnętrzne, pod red. A.Szczeklika. Podręcznik multimedialny oparty na zasadach EBM. Wyd. Medycyna Praktyczna Kraków 2006 T. II wyd. I s. 1315-1323

52. Zegadło-Mylik M., Cukrowska B., Gregorek H., Rujner J., Socha J., Woźniewicz B.:
Autoantibodies against tissue transglutaminase, reticulin, endomysium and antigliadin antibodies in diagnosis and monitoring of coeliac disease in children.
W: Recent Advances in the Knowledge of Children Bowel Diseases, ed. M.Korzon, J.Walkowiak, B.Kamińskiej. Wyd. Adam Marszałek Toruń 2006 s. 26-35

PRACE DOKTORSKIE I HABILITACYJNE

1. Antoniewicz J.:
Ocena wczesnego uszkodzenia naczyń tętniczych u dzieci i młodzieży z nadciśnieniem pierwotnym.
Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2006

2. Ciara E.:
Identyfikacja mutacji i zmian polimorficznych w genie DHCR7 u pacjentów z zespołem Smitha, Lemlego i Opitza – korelacja pomiędzy fenotypem a objawami klinicznymi choroby.
Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2006

3. Jezela-Stanek A.:
Rola badań klinicznych, biochemicznych i genetycznych w pre- i postnatalnym rozpoznawaniu i leczeniu zespołu Smitha, Lemlego i Opitza.
Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2006 s. 10-127

4. Oracz G.:
Analiza przyczyn przewlekłego zapalenia trzustki u dzieci i ich wpływ na przebieg kliniczny choroby.
Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2006 s.9-83

5. Sowińska A.:
Wpływ sterylizacji na właściwości biologiczne warstw azotowanych wytworzonych na stopie tytanu Ti6A14V w warunkach wyładowania jarzeniowego.
Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2006

6. Sykut-Cegielska J.:
Mitochondrialne zaburzenia utleniania kwasów tłuszczowych.
Rozprawa habilitacyjna, IP CZD Warszawa 2006 s. 11-163

7. Trzebicka A.:
Zmiany w narządzie wzroku w przebiegu zakażenia wirusem cytomegalii u noworodków i niemowląt.
Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2006

PRACE POGLĄDOWE W PIŚMIENNICTWIE KRAJOWYM

1. Ambroziak A., Grałek M., Langwińska-Wośko E., Hautz W.:
Soczewki silikonowo-hydrożelowe w kontaktologii dziecięcej – wybrane aspekty kliniczne.
Kontaktol. Opt. Okul. 2006 nr 1 s. 21-22

2. Baka-Ostrowska M.:
Zakażenie układu moczowego u dzieci.
Przegl. Urol. 2006 T. 7 nr 6 s. 31-33

3. Bakuła A., Socha P., Pawłowska J., Socha J.:
Niedobór alfa1-antytrypsyny.
Med.Sc.Rev. – Hepatologia 2006 wyd. 6 s. 40-45

4. Bernatowska E.:
Szczepienia ochronne u dzieci z zaburzeniami neurologicznymi.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 4 s. 455-458

5. Bernatowska E.:
Program szczepień ochronnych 2006.
Zakażenia 2006 supl. 5 s. 5-6

6. Borowiec D., Semczuk K., Dzierżanowska D.:
Streptococculus pneumoniae, czynniki zjadliwości i lekooporność.
Lek w Polsce 2006 T. 16 nr 10 s. 70-78

7. Brzezińska-Rajszys G.:
Leczenie przezskórne innych wad serca.
Kardiol. Dypl. 2006 nr 2 s. 21-27

8. Brzezińska-Rajszys G., Książyk J., Zubrzycka M., Rewers B.:
Leczenie przezskórne wrodzonej i pozabiegowej koarktacji aorty.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 25 s. 43-47

9. Celińska-Cedro D.:
Krwawienia z przewodu pokarmowego u dzieci.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol., Hepatol. Żyw.Dziec.) 2006 T. 8 nr 3 s. 151-154

10. Chmielik J.:
Problemy diagnostyczne w niepadaczkowych stanach napadowych u dzieci.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 4 s. 420-423

11. Cielecka-Kuszyk J.:
Zespół dziecka krzywdzonego.
Pediatr. Dypl. 2006 T. 10 wyd. specjalne s. 136-140

12. Cukrowska B.:
Probiotyki w leczeniu atopowego zapalenia skóry.
Przegl. Alerg. 2006 nr 6 s. 29-33

13. Cukrowska B., Ceregra A., Rosiak I.:
Probiotyki w profilaktyce i leczeniu atopowego zapalenia skóry.
Zakażenia 2006 nr 6 s. 55-60

14. Cukrowska B., Czarnowska E.:
Wpływ probiotyków na układ immunologiczny.
Zakażenia 2006 nr 6 s. 2-6

15. Cukrowska B.:
Probiotyki w profilaktyce i leczeniu alergii.
Żywność dla zdrowia 2006 nr 4 s. 9

16. Czarnowska E., Włodarska E.:
Arytmogenna Kardiomiopatia prawej komory (AKPK): cechy patomorfologiczne, objawy kliniczne, diagnostyka i leczenie.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 2 s. 153-160

17. Czech-Kowalska J., Dobrzańska A.:
Osteopenia wcześniaków – choroba metaboliczna kości wcześniaków.
Przegl. Ped. 2006 T. 36 nr 3 s. 223-227

18. Deniszewska-Urbanowska M., Szal-Karkowska B., Cielecka-Kuszyk J.:
Zastępczy zespół Munchhausena.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 2 s. 196-199

19. Dobrzańska A., Czech-Kowalska J.:
Opieka ambulatoryjna nad dzieckiem urodzonym przedwcześnie.
Essentia Med. 2006 nr 7-8 s. 16-23

20. Dobrzańska A., Bernatowska E., Wysocki J., Wąsowska-Królikowska K., Jackowska T., Czajka H., Grzesiowski P., Konior R., Mrukowicz J., Szenborn L.:
Przyszłość Programu Szczepień Ochronnych w Polsce.
Med. Prakt. 2006 nr 1 supl. "szczepienia" s. 33-40, 44

21. Dobrzańska A., Malinowska E., Latka-Grot J.:
Niedobór alfa 1-antytrypsyny jako przyczyna cholestazy w okresie noworodkowym.
Post. Neonatol. 2006 nr 2 s. 127-130

22. Dobrzańska A., Malinowska E., Witwicki J., Noyman B.:
Gorączka o nieustalonym pochodzeniu – schemat postępowania z dzieckiem w wieku do 36 miesiąca życia.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 3 s. 268-273

23. Domańska-Pakieła D.:
Zaburzenia snu u dzieci.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 4

24. Dunin-Wąsowicz D.:
Drgawki okresu noworodkowego – różnicowanie i leczenie.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 4 s. 424-427

25. Durnaś B., Dzierżanowska D.:
Zakażenia u pacjentów onkologicznych z neutropenią – etiologia, diagnostyka mikrobiologiczna, leczenie.
Wiad. Lek. 2006 T. 59 nr 7-8 s. 506-511

26. Dzierżanowska-Fangrat K., Dzierżanowska D.:
Mikrobiologia Helicobacter pylori i jego interakcje z innymi elementami mikroflory przewodu pokarmowego.
Med. Dypl. 2006 wyd. specj. s. 6-10

27. Dzierżanowska-Fangrat K., Nilsson I., Woźniak M., Jóźwiak P., Rożynek E., Woynarowski M., Socha J., Ljungh A., Wadstrom T.:
Lack of an association between Helicobacter infection and autoimmune hepatitis in children.
Pol.J.Microbiol. (d. Acta Microbiol.Pol.) 2006 T. 55 nr 2 s. 157-159

28. Dzierżanowska-Fangrat K., Dzierżanowska D.:
Zakażenia w otolaryngologii – etiopatogeneza i terapia.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 1 s. 12-16

29. Dzierżanowska-Fangrat K.:
Nowe spojrzenie na patogenezę zakażeń HBV i HCV.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 2 s. 200-203

30. Dzierżanowska D., Kamińska W.:
Mikrobiologia zakażeń układu moczowego.
Family Med.&Primary Care Rev. (d. Pol.Med.Rodz.) 2006 T. 8 nr 3 s. 882-887

31. Głuszkiewicz E., Jezela-Stanek A., Marszał E., Jamroz E.:
Orofaciodigital syndrome type 1: clinical characteristics of 2 cases and its diagnostics overlap with other malformation syndromes.
Case Rep.Clin.Pract.Rev. 2006 T. 7 s. 39-43

32. Grałek M., Ambroziak A., Hautz W.:
Zastosowanie soczewek silikonowo-hydrożelowych w kontaktologii dziecięcej.
Kontaktol. Opt. Okul. 2006 nr 1 s. 17-20

33. Grałek M., Chipczyńska B., Kanigowska K., Hautz W.:
Mięsak mięśni prążkowanych (rhabdomyosarcoma) oczodołu u dzieci i młodzieży – problemy diagnostyczne i terapeutyczne.
Okulistyka 2006 nr 4 s. 16-18

34. Grenda R.:
Powikłane zakażenia układu moczowego u dzieci z upośledzoną czynnością nerek.
Family Med.&Primary Care Rev. (d. Pol.Med.Rodz.) 2006 T. 8 nr 3 s. 895-897

35. Grenda R.:
Postępy w nefrologii dziecięcej w 2005 roku.
Med. Prakt. Pediatr. 2006 nr 2 s. 1-4

36. Grenda R.:
Steroidooporne i steroidozależne submikroskopowe kłębuszkowe zapalenie nerek.
Nefrol.Dial.Pol. 2006 T. 10 nr 2 s. 62-67

37. Grenda R.:
Stany zagrożenia życia w nefrologii dziecięcej.
Pediatr. Dypl. 2006 T. 10 wyd. specjalne s. 113-119

38. Grenda R.:
Dializa albuminowa (molecular adsorbent recirculating system, MARS).
Probl. Lek. 2006 T. 45 nr 3 s. 149-151

39. Grenda R.:
Stosowanie heparyn u dzieci.
Probl. Lek. 2006 T. 45 nr 3 s. 136-139

40. Grenda R.:
Czy uporczywe nadciśnienie tętnicze u chorych poddanych terapii nerkozastępczej jest nadal wskazaniem do obustronnej nefrektomii?
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3 s. 22-24

41. Hautz W., Grałek M.:
Siatkówczak – obraz kliniczny, diagnostyka i leczenie.
Okulistyka 2006 nr 4 s. 11-15

42. Hautz W., Grałek M.:
Retinopatia wcześniaków – zasady rozpoznawania i wczesnego leczenia.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 118-124

43. Jankowska I., Pawłowska J., Dzik E., Kościesza A., Cielecka-Kuszyk J., Socha J.:
Ogniskowa hiperplazja guzkowa wątroby.
Med.Sc.Rev. – Hepatologia 2006 wyd. 6 s. 88-91

44. Jaworski M., Bielecka L., Matusik H., Lorenc R.:
Comparison of bone mineral density in healthy children from many populations: A literature review.
Pol.J.Radiol. 2006 T. 71 nr 1 s. 86-92

45. Jezela-Stanek A., Krajewska-Walasek M.:
Zespół Smitha, Lemlego i Opitza – historia naturalna, diagnostyka oraz zalecane postępowanie z pacjentem i jego rodziną.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 1 s. 78-85

46. Jurkiewicz D., Popowska E., Tylki-Szymańska A, Krajewska-Walasek M.:
Molekularne mechanizmy powstawania zespołu Retta.
Post. Biol. Komórki 2006 T. 33 nr 2 s. 183-196

47. Kaliciński P.:
Indywidualizacja leczenia immunosupresyjnego po przeszczepieniu wątroby u dzieci.
Ordynator Lek. 2006 T. 6 nr 3 s. 3-11

48. Kaliciński P.:
Rozpoznawanie i leczenie chirurgiczne dysganglionoz u noworodków.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 87-94

49. Kanigowska K., Grałek M.:
Przemieszczenie soczewki u dzieci.
Klin. Oczna 2006 T. 108 nr 1-3 s. 90-92

50. Kanigowska K., Grałek M., Klimczak-Ślączka D., Seroczyńska M.:
Pierwotne przetrwałe ciało szkliste – wada rozwojowa gałki ocznej u dzieci.
Klin. Oczna 2006 T. 108 nr 4-6 s. 225-227

51. Kanigowska K., Grałek M.:
Problemy terapeutyczne w przemieszczeniu soczewki u dzieci.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 1 s. 74-77

52. Kansy A., Maruszewski B.:
Leczenie oraz perspektywy życia dzieci z pojedynczą komorą serca.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 2 s. 204-208

53. Kasprzyk-Obara Jolanta.
Kiedy i jak wykonywać badania EEG u dziecka z problemami neurologicznymi?
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 4 s. 466-469

54. Kassur-Siemieńska B.:
Zasady zapobiegania zakażeniom RSV u niemowląt.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 5 s. 5074-5076

55. Kawalec W., Turska-Kmieć A.:
Kardiologiczne stany zagrożenia życia u dzieci.
Pediatr. Dypl. 2006 T. 10 wyd. specjalne s. 62-67

56. Kawalec W., Żuk M., Turska-Kmieć A., Błaż W., Kowalczyk M., Ziółkowska L., Jagiełłowicz D., Dyga-Konarska M., Brodzikowska-Pytel A., Tobota Z.:
Poprawa opieki kardiologicznej nad dzieckiem z patologią układu krążenia ze szczególnym uwzględnieniem wczesnej wykrywalności i leczenia wad wrodzonych serca u dzieci.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 2 s. 140-146

57. Kluge P.:
Patomorfologia zaburzeń motoryki jelita u dzieci.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 95-77

58. Kotulska K., Jóźwiak S.:
Ograniczenia zdrowotne i społeczne dziecka z padaczką.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 4 s. 416-419

59. Krajewska-Walasek M., Jezela-Stanek A., Spodar K., Gajdulewicz M., Małunowicz E., Ciara E., Materna-Kiryluk A., Goryluk-Kozakiewicz B., Popowska E., Chrzanowska K., Latos-Bieleńska A.:
Zespół Smitha, Lemlego i Opitza – kiedy podejrzewać i jak diagnozować.
Ped. Pol. 2006 T. 81 nr 6 s. 403-408

60. Krajewska-Walasek M.:
Zespół Cornelii de Lange w praktyce klinicznej.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 2 s. 161-167

61. Krajnik-Gwóźdź A., Kmieć T.:
Udary mózgu u dzieci i młodzieży.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 4 s. 460-465

62. Kryśkiewicz E., Lorenc R.:
Szlak RANKL/RANK/OPG i jego znaczenie w fizjologii i patofizjologii kości.
Terapia 2006 T. 14 nr 3 s. 58-63

63. Książyk J.:
Żywienie sztuczne noworodka i niemowlęcia – wady i zalety.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 2 s. 242-244

64. Książyk J.:
Czy należy zmodyfikować zasady żywienia niemowląt i małych dzieci?
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 5 s. 5080-5083

65. Książyk J.:
Leczenie bakteryjnych zapaleń opon mózgowo-rdzeniowych.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 5 s. 5055-5057

66. Książyk J.
Witaminy dla dzieci.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 5 s. 5084-5087

67. Książyk J.:
Europejskie rekomendacje żywienia pozajelitowego dzieci.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol., Hepatol. Żyw.Dziec.) 2006 T. 8 nr 3 s. 195-200

68. Książyk J.:
Karmienie niemowlęcia zagrożonego alergią.
Post. Neonatol. 2006 nr 2 s. 139-142

69. Książyk J., Rysiewski H.:
Współczynnik masy ciała (WMC): grupy referencyjne, formalna i praktyczna ocena przydatności metody.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 3 s. 314-316

70. Książyk J., Brzezińska-Rajszys G., Zubrzycka M., Rewers B.:
Leczenie interwencyjne pacjentów po operacji przełożenia wielkich pni tętniczych.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 25 s. 36-38

71. Lech M., Piontek E.:
Nefropatia cukrzycowa.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 1 s. 60-66

72. Lipka B., Chrupek-Gozdek A., Milewska-Bobula B.:
Pieluszkowe zapalenie skóry.
Lekarz 2006 nr 6 s. 16-22

73. Litwin M., Smalisz K.:
Otyłość, zespół metaboliczny i pierwotne nadciśnienie tętnicze u dzieci i młodzieży.
Med. Sportiva 2006 T. 10 supl. 3 s. S233-S236

74. Litwin M. i Grupa Robocza Polskiego Towarzystwa Nadciśnienia Tętniczego:
Zalecenia dotyczące diagnostyki i leczenia chorych z nadciśnieniem tętniczym spowodowanym zwężeniem tętnicy nerkowej (nadciśnieniem naczyniowo-nerkowym).
Nadciśn. Tętn. 2006 T. 10 nr 6 s. 489-500

75. Lorenc R., Karczmarewicz E.:
Strategia diagnostyki osteoporozy 2006.
Terapia 2006 T. 14 nr 3 s. 5-10

76. Łyszkowska M.:
Zasady żywienia sztucznego dzieci.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 5 s. 5088-5090

77. Łyszkowska M.:
Niewydolność jelit u dzieci. Sposoby leczenia żywieniowego.
Post.Żywienia Klin. 2006 T. 1 nr 2 s. 13-15

78. Łyszkowska M.:
Zespół krótkiego jelita u noworodków i niemowląt.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 98-100

79. Malinowska A., Ginalska-Malinowska M., Zawadzki J.:
Hiponatremia u pacjentów po zabiegach neurochirurgicznych.
Ped. Pol. 2006 T. 81 nr 6 s. 434-439

80. Migdał M.:
Ostre zatrucia u dzieci.
Pediatr. Dypl. 2006 T. 10 wyd. specjalne s. 134-135, 129

81. Nachulewicz P.:
Wycięcie wyrostka robaczkowego techniką laparoskopową.
Med. Prakt. Chir. 2006 nr 5 s. 47-51

82. Nowicka E., Milczewska J., Żydak J.:
Odmienności przebiegu grypy u dzieci.
Lekarz 2006 nr 10 s. 80-88

83. Olczak-Kowalczyk D., Kurenko-Deptuch M., Bernatowska E.:
Przewlekła choroba ziarniniakowa – problem również stomatologiczny – na podstawie piśmiennictwa i doświadczeń własnych.
Czas. Stomatol. 2006 T. 59 nr 9 s. 633-639

84. Pac M.:
Choroby przenoszone przez kleszcze i ich profilaktyka.
Zakażenia 2006 supl. 5 s. 7-9

85. Pawińska A.:
Chemioterapeutyki przeciwbakteryjne o szerokim zakresie działania.
Świat Med. 2006 nr 10/1 s. 14-18

86. Pawińska A.:
Zakażenia dolnych dróg oddechowych.
Świat Med. 2006 nr 10/1 s. 48-54

87. Pawłowska J.:
Postępy w hepatologii dziecięcej w 2005 roku.
Med. Prakt. Pediatr. 2006 nr 2 s. 29-30

88. Pawłowska J., Grenda R., Kaliciński P., Dzierżanowska-Fangrat K., Socha J., Woynarowski M., Cielecka-Kuszyk J.:
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.
Med.Sc.Rev. – Hepatologia 2006 wyd. 6 s. 21-30

89. Pawłowska J., Bernatowska E., Jankowska I., Pac M.:
Zalecenia dotyczące szczepień pediatrycznych biorców przed i po przeszczepieniu wątroby.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 2 s. 168-175

90. Pawłowska J., Pawlak J., Kamiński A., Hevelke P., Jankowska I., Teisseyre M., Szymczak M., Kaliciński P., Krawczyk M.:
Zatrucie muchomorem sromotnikowym jako wskazanie do transplantacji wątroby u trzech członków rodziny.
Wiad. Lek. 2006 T. 59 nr 1-2 s. 131-134

91. Polnik D.:
Dostęp żylny u noworodka z ekstremalnie małą masą ciała.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 130-133

92. Pronicki M., Sykut-Cegielska J.:
Choroby metaboliczne przebiegające z kardiomiopatią – diagnostyka umożliwiająca prawidłowe rozpoznanie choroby.
Kardiol. Dypl. 2006 nr 4 s. 86-90

93. Pronicki M., Grajkowska W., Czarnowska E., Szperl M., Iwanicka K.:
Patomorfologiczne aspekty kardiomiopatii.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 1 s. 86-90

94. Roszkowski M., Grajkowska W.:
Postępy w poznaniu biologii molekularnej guzów zarodkowych OUN i możliwości planowania molekularnej terapii celowej.
Neurol.Neurochir.Pol. 2006 T. 40 nr 3 s. 212-218

95. Roszkowski M.:
Urazy ośrodkowego układu nerwowego u dzieci.
Pediatr. Dypl. 2006 T. 10 wyd. specjalne s. 22-31

96. Roszkowski M.:
Leczenie chirurgiczne wad rozszczepowych OUN.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 14-22

97. Rysiewski H.:
Nowa metoda homogenizacji danych antropometrycznych.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 3 s. 297-300

98. Ryżko J.:
Przewlekłe bóle brzucha u dzieci.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol., Hepatol. Żyw.Dziec.) 2006 T. 8 nr 2 s. 61-65

99. Ryżko J.:
Zastosowanie probiotyków i prebiotyków w leczeniu zaburzeń czynnościowych jelita grubego.
Zakażenia 2006 nr 5 s. 58-62

100. Siewierska B.:
Zasady rozpoznania i leczenia astmy oskrzelowej u dzieci.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 5 s. 5068-5073

101. Skawiński W., Łysoń-Wojciechowska G., Zaremba J., Wolański N.:
Matematyczny model oceny układu kostnego oparty na pomiarach radiogramu kości ręki w metodzie densytometrycznej.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 3 s. 317-320

102. Skobejko-Włodarska L.:
Zasady postępowania z układem moczowym u noworodków i dzieci po operacjach wad rozszczepowych ośrodkowego układu nerwowego.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 23-31

103. Socha P.:
Choroba Wilsona – odrębności wieku dziecięcego.
Med.Sc.Rev. – Hepatologia 2006 wyd. 6 s. 51-54

104. Socha P.:
Wzrost aktywności aminotransferaz jako test przesiewowy w kierunku chorób wątroby i nie tylko.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol., Hepatol. Żyw. Dziec.) 2006 T. 8 nr 1 s. 147-149

105. Socha P., Neuhoff-Murawska J., Socha J.:
Probiotyki w praktyce klinicznej.
Zakażenia 2006 nr 6 s. 50-55

106. Sygitowicz G., Wierzbicka A., Pawłowska J., Socha P., Musiał E., Pachecka J.:
Zaburzenia metaboliczne związane z długotrwałą immunosupresją.
Czyn. Ryz. 2006 nr 2 s. 61-65

107. Szalecki M., Ziora K.:
Czy choroba Leśniewskiego-Crohna jest wskazaniem do leczenia hormonem wzrostu?
Endokrynol.Diab.Chor.Przem.Mat.Wieku Rozw. 2006 T. 12 nr 3 s. 237-240
także: Endokrynologia Ped. 2006 T. 5 supl. 5

108. Szalecki M.:
Co nowego o zespole Klinefeltera?
Endokrynol.Ped. 2006 T. 5 nr 3 s. 55-59

109. Szarras-Czapnik M., Słowikowska-Hilczer J., Kula K.:
Współczesne poglądy na temat uwarunkowań gonadogenezy i prezentacja przypadków z rodzinnym występowaniem dysgenezji jąder.
Endokrynol.Ped. 2006 T. 5 nr 1 s. 23-32

110. Tomaszek K.:
Rdzeniowy zanik mięśni – współczesne poglądy na diagnostykę i postępowanie terapeutyczne.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 4 s. 437–441

111. Turska-Kmieć A., Kawalec W., Daszkowska-York J.:
Całkowity kanał przedsionkowo-komorowy (ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej). Część I. Anatomia przedoperacyjna wady w obrazie echokardiograficznym.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 25 s. 14-19

112. Turska-Kmieć A., Kawalec W., Daszkowska-York J., Ziółkowska L., Rękawek J., Żuk M., Burczyński P., Kansy A.;
Całkowity kanał przedsionkowo-komorowy. Część II. Wyniki leczenia operacyjnego.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 25 s. 20-28

113. Wieteska-Klimczak A., Kassur-Siemieńska B., Smorczewska-Kiljan A.:
Zapalenia mózgu u dzieci.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 5 s. 5058-5061

114. Witkowski D.:
Opieka nad dziećmi i młodzieżą z cukrzycą – zasady współpracy lekarza rodzinnego/pediatry z pediatrą diabetologiem.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 5 s. 5077-5079

115. Wolska-Kuśnierz B., Szczuka I., Ziółkowski J., Bernatowska E.:
Standardy postępowania u pacjentów z niepożądanymi odczynami po szczepieniu BCG.
Zakażenia 2006 supl. 5 s. 19-21

116. Wysocka-Mincewicz M., Piontek E.:
Diagnostyka neuropatii cukrzycowej.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 1 s. 55-59

117. Wysocka-Mincewicz M., Piontek E.:
Neuropatia cukrzycowa u dzieci – epidemiologia, klasyfikacja i patofizjologia.
Klinika Ped. 2006 T. 14 nr 1 s. 47-53

118. Wysocka-Mincewicz M.:
Zastosowanie probiotyków w zapobieganiu i leczeniu chorób.
Med. Rodzinna 2006 T. 9 wyd. specj. s. 3-15

119. Ziora K., Oświęcimska J., Geisler G., Broll-Waśka K., Szalecki M., Dyduch A.:
Rodzinne przedwczesne dojrzewanie płciowe – wariant normy, czy patologia?
Endokrynol.Diab.Chor.Przem.Mat.Wieku Rozw. 2006 T. 12 nr 1 s. 53-58

120. Ziółkowska L., Kawalec W., Turska-Kmieć A.:
Kardiomiopatia przerostowa – odrębności wieku dziecięcego.
Kardiol. Dypl. 2006 nr 4 s. 44-52

121. Ziółkowska L., Kawalec W., Turska-Kmieć A., Pręgowska K., Bieganowska K., Tomyn-Drabik M., Kowalczyk M.:
Postępy w diagnostyce i leczeniu kardiomiopatii przerostowej u dzieci.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 2 s. 147-151

122. Zwoliński P., Roszkowski M.:
Diagnostyka padaczki lekoopornej i ustalenie wskazań do leczenia operacyjnego.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 1 s. 91-96

STRESZCZENIA OPUBLIKOWANE W CZASOPISMACH ZAGRANICZNYCH oraz w piśmiennictwie krajowym z listy filadelfijskiej

1. Bober K., Świetliński J., Adamiec-Poniewierka E., Pająk J., Bielecki I., Bohosiewicz J., Więcek-Włodarska D., Goc B., Szydłowski L., Musialik-Świetlińska E.:
A complex surgical treatment of a neonate with potential lethal multiple anomalies (tracheal agenesis, esophageal atresia and cardiac malformation) – a case report.
Acta Ped.Portuguesa 2006 Vol. 37 nr 5 supl. s. S10

2. Bodalski R., Szumowski Ł., Szufladowicz E., Bieganowska K., Urbanek P., Derejko P., Jedynak Z., Kępski R., Orczykowski M., Walczak F.:
AVNRT in patients with Mahaim or pseudo-Mahaim fibers.
Europace 2006 Vol. 8 suppl. 1 227/3
Impact Factor: 1,461

3. Burda-Muszyńska B., Oralewska B., Cukrowska B., Zielińska-Michałkiewicz M., Olszaniecka M., Stolarczyk A., Socha J.:
Atypical celiac disease in risk groups of Polish children.
J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2006 Vol. 42 nr 5 s. E23
Impact Factor: 2,077

4. Czarnowska E., Brudek M., Gajerska-Dzieciątkowska M., Kuśmierski K., Lichomski J., Machaj E.K., Pojda Z., Beręsewicz A.:
Anti-remodeling effect of fetal liver stem cell transplantation into infarcted rat heart. Correlation with cardiac SDF-1-CXCR4 axis expression.
Eur.Heart J. 2006 Vol. 27 suppl. s. 551
Impact Factor: 1,293

5. Czarnowska E., Brudek M., Włodarska E., Turska-Kmieć A., Ziółkowska L., Kawalec W., Pronicki M.:
Impairment of cardiomyocyte cytoskeleton in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy.
Eur.Heart J. 2006 Vol. 27 suppl. s. 956
Impact Factor: 1,293

6. Dądalski M., Socha P., Wierzbicka A., Skorupa E., Socha J., Wysocki J., Fyderek K.:
The assessment of lipid peroxydation and antioxidant mechanisms in children with Wilson disease.
J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2006 Vol. 42 nr 5 s. E68
Impact Factor: 2,077

7. Dądalski M., Kierkuś J., Ryżko J., Szczepański M., Socha P., Socha J.:
Efficacy and safety of three doses of infliximab in therapy of Crohn‘s disease in children.
J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2006 Vol. suppl. 2 s. S41-42
Impact Factor: 2,077

8. Dmeńska H.:
Functional assessment of respiration before and after hemodialysis in patients with chronic renal failure.
Eur.Respir.J. 2006 Vol. 28 suppl. 50 s. 201s
Impact Factor: 3,947

9. Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M.:
Comparison of treatment results in patients with CNS non germinomatous germ cell tumors (NGGCT) treated according to SIOP protocol with historical group. Data from one institution.
Pediatr. Blood & Cancer 2006 Vol. 47 nr 4 s. 437
Impact Factor: 1,512

10. Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M.:
Comparison of treatment results in patients with CNS germinoma treated according to SIOP protocol with historical group. Data from one institution.
Pediatr. Blood & Cancer 2006 Vol. 47 nr 4 s. 436-437
Impact Factor: 1,512

11. Drogosiewicz M., Perek D., Brożyna A., Korzeniewska J.:
Study on psychosocial status of families and children treated of central nervous system (CNS) tumors.
Pediatr. Blood & Cancer 2006 Vol. 47 nr 4 s. 397
Impact Factor: 1,512

12. Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Filipek I., Dembowska-Bagińska B., Jurkiewicz E., Daszkiewicz P., Perek D.:
Treatment results of patients with brain stem tumors data from one institution.
Pediatr. Blood & Cancer 2006 Vol. 47 nr 4 s. 437
Impact Factor: 1,512

13. Dzierżanowska-Fangrat K., Michałkiewicz J., Cielecka-Kuszyk J., Celińska-Cedro D., Rożynek E., Dzierżanowska D., Crabtree J.E.:
Interleukin-18 expression and macrophage infiltration of gastric mucosa in children with Helicobacter pylori infection.
Helicobacter 2006 Vol. 11 nr 4 s. 349
Impact Factor: 2,584

14. Filipek I., Dembowska-Bagińska B., Drogosiewicz M., Jurkiewicz E., Perek D.:
Patients with neurofibromatosis type 1 (NF1- Von Recklinghausen disease) treated in the Children‘s Memorial Health Institute.
Pediatr. Blood & Cancer 2006 Vol. 47 nr 4 s. 436
Impact Factor: 1,512

15. Flisiak R., Horban A., Kierkuś J., Stańczak J., Cielnak I., Stańczak G., Wiercińska-Drapalo A., Siwak E., Higersberger J., Aeschlimann C., Grosgurin P., Nicolas V., Dumont J.M., Porchet H., Crabbe R., Scalfaro P.:
The cyclophilin inhibitor DEBIO-025 has a potent dual anti-HIV and anti_HCV activity in treatment-naive HIV/HCV co-infected subjects.
Hepatology 2006 Vol. 44 nr 4 suppl. 1 s. 609A
Impact Factor: 9,792

16. Ginalska-Malinowska M., Olczak-Kowalczyk D.:
Asialia – next „A” to triple-A syndrome?
Horm.Res. 2006 Vol. 65 suppl. 4 s. 121
Impact Factor: 1,386

17. Grajkowska W., Kluge P., Roszkowski M., Barszcz S., Daszkiewicz P.:
Enterogenous cyst of spinal cord – a case report.
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 4 s. 343-344
Impact Factor: 0,346

18. Grajkowska W., Matyja E., Laure-Kamionowska M., Zwoliński P., Gorczyca I., Roszkowski M.:
Histopathologic features of hemimegalencephaly – a case report.
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 4 s. 296-297
Impact Factor: 0,346

19. Grenda R., Litwin M., Janas R., Śladowska J., Wuhl E., Mehls O., Schaefer F., and ESCAPE Trial Group:
Cross-sectional analysis of urinary biomarkers excretion in children with chronic kidney disease and different underlying renal pathology.
Pediatr.Nephrol. 2006 Vol. 21 nr 10 s. 1519
Impact Factor: 1,620

20. Gruszfeld D.:
Childhood Obesity: Programming by Infant Nutrition (CHOP) EU Childhood Obesity Study Team.
Int.J.Obesity 2006 Vol. 30 suppl. 2 s. S39
Impact Factor: 4,482

21. Ilnicki K., Urbanowska E., Jędrzejczak W.:
Appearance of the cell clumping phenomenon after thawing of the nucleated cell preparations extracted from cord blood.
Bone Marrow Transplant. 2006 Vol. 37 s. S334
Impact Factor: 2,642

22. Jander A., Nowicki M., Tkaczyk M., Makulska I., Zwolińska D., Latoszyńska J., Boguszewska-Bączkowska A., Grenda R., Balasz-Chmielewska I., Zagożdżon I., Lęśniewska B., Żurowska A., Stefaniak E., Zachwieja J., Leszczyńska B., Roszkowska-Blaim M., Zachwieja K., Pietrzyk J., Wierciński R., Zoch-Zwierz W., Stankiewicz R., Kołłątaj B., Zajączkowska M.:
Chronic peritoneal dialysis in infants in Poland.
Pediatr.Nephrol. 2006 Vol. 21 nr 10 s. 1621
Impact Factor: 1,620

23. Jankowska I., Pawłowska J., Teisseyre M., Czubkowski P., Kaliciński P., Dzik E., Kmiotek J., Cielecka-Kuszyk J.:
Focal nodular hyperplasia – the own experience.
J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2006 Vol. 42 nr 5 s. E77-78
Impact Factor: 2,077

24. Jóźwiak S., Kotulska K., Grajkowska W., Larysz-Brysz M., Lewin-Kowalik J.:
Is focal cortical dysplasia type IIB the focal form of tuberous sclerosis complex?
Neuropediatrics 2006 Vol. 37 suppl. 1 s. S121-122
Impact Factor: 1,377

25. Jóźwiak S., Domańska-Pakieła D., Kasprzyk-Obara J.:
Role of EEG in prediction of epilepsy in infants with tuberous sclerosis complex.
Neuropediatrics 2006 Vol. 37 suppl. 1 s. S163
Impact Factor: 1,377

26. Kaliciński P., Teisseyre J., Bacewicz L., Markiewicz-Kijewska M., Drewniak T., Ganowicz J., Kowalski A., Apanasiewicz A., Pawłowska J., Dembowska-Bagińska B., Manowska M., Kluge P., Jezierska E.:
Liver transplantation for complications of benign liver tumors in infants.
Am.J.Transplant. 2006 suppl. s. 727
Impact Factor: 6,002

27. Kaliciński P., Markiewicz-Kijewska M., Bacewicz L., Ganowicz J., Teisseyre J., Ismail H., Pawłowska J., Dembowska-Bagińska B., Nachulewicz P., Drewniak T., Manowska M.:
Liver transplantation as rescue therapy in infants with giant haemangiomas of the liver.
Liver Transplant. 2006 Vol. 12 nr 5 s. C59
Impact Factor: 4,447

28. Kamińska A., Pawłowska J., Czubkowski P., Charzyńska I., Świątek-Rawa E., Szymczak M.:
Hepatic extraction fraction as a prognostic factor after Kasai hepatoportoenterostomy in infants with biliary atresia.
Eur.J.Nucl.Med.Mol.I. 2006 Vol. 33 suppl. 2 s. S343
Impact Factor: 3,833

29. Kamiński A., Kaliciński P., Szymczak M., Ismail H., Drewniak T., Nachulewicz P., Markiewicz M., Teisseyre J., Jezierska E., Łaniewski-Wołłk P., Sołtys K., Byszewski A., Kluge P., Pronicki M.:
Assessment of influence of donors‘ parameters on early graft function.
Liver Transplant. 2006 Vol. 12 nr 5 s. C58
Impact Factor: 4,447

30. Karczmarewicz E., Pawłowska J., Kryśkiewicz E., Skorupa E., Matusik H., Ismail H., Ryżko J., Jankowska I., Teisseyre M., Kaliciński P., Łukaszkiewicz J., Socha J., Lorenc R.:
Relationship between bone mineral density, bone turnover markers, vitamin D metabolites, PTH, IGF-1 and IGFBP-3 status in children after liver transplantation.
Calcified Tissue Int. 2006 Vol. 78 supll. 1 s. S91
Impact Factor: 2,487

31. Kawalec W., Żuk M., Białkowski J., Pikulska-Orłowska H., Rudziński A., Siwińska A., Sysa A., Szydłowski L., Werner B., Tobota Z.:
Cardiological symptoms and final diagnosis – multicentre study.
Cardiol.Young 2006 Vol. 16 suppl. 2 s. 70-71
Impact Factor: 0,471

32. Kawalec W., Blaz W., Turska-Kmieć A., Żuk M., Helwich E., Tobota Z.:
Pulse oximetry as a population screening test in detection of critical congenital heart defects in presymptomatic newborns – Polish multicentre study.
Cardiol.Young 2006 Vol. 16 suppl. 2 s. 25-26
Impact Factor: 0,471

33. Kmieć T., Jurkiewicz E., Jóźwiak S., Pakuła-Kościesza I., Ebhart M., Prokisch H.:
Usefulness of brain MR1 in diagnosis of NBIA in PKAN and non-PKAN patients.
Neuropediatrics 2006 Vol. 37 suppl. 1 s. S130
Impact Factor: 1,377

34. Korzeniewska J., Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M., Perek D.:
Psychological function in survivours of childhood CNS germinoma.
Pediatr. Blood & Cancer 2006 Vol. 47 nr 4 s. 493
Impact Factor: 1,512

35. Kotulska K., Grajkowska W., Larysz-Brysz M., Mandera M., Roszkowski M., Jóźwiak S.:
Is focal cortical dysplasia type IIB the focal form of tuberous sclerosis complex?
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 4 s. 297
Impact Factor: 0,346

36. Kruk M., Jaworski M., Łukaszkiewicz J., Karczmarewicz E., Biliński P., Czerwiński E., Lewiński A., Marcinowska-Suchowierska E., Milewicz A., Spaczyński M., Uitterlinden A., Lorenc R.:
PVUII and XBAI polymorphisms of ESR1 gene and body height in adult men and women in Polisch population – the epolos study.
Calcified Tissue Int. 2006 Vol. 78 supll. 1 s. S110
Impact Factor: 2,487

37. Kułaga Z., Barwicka K.;
Defining and monitoring of children‘s overweight and obesity as a public health problem.
Int.J.Obesity 2006 Vol. 30 suppl. 2 s. S9
Impact Factor: 4,482

38. Litwin M., Grenda R., Śladowska J., Antoniewicz J.:
The angiotensin II receptor 1 blockers as add-on renoprotection in children with chronic kidney disease treated with ACE-inhibitors.
Pediatr.Nephrol. 2006 Vol. 21 nr 10
Impact Factor: 1,620

39. Lorenc R., Nuti R., Doyle D., Hughes C., Sedarati F., Burdeska A., Felsenberg D.:
Response to once-monthly and daily oral ibandronate in the mobile study: 2-year analysis.
Calcified Tissue Int. 2006 Vol. 78 supll. 1 s. S145
Impact Factor: 2,487

40. Malaty H.M., Celińska-Cedro D., Dądalski M., Oracz G., Graham D.Y., Lenarczyk M.:
Risk factors for gastroesophageal reflux disease (GERD) in children.
Am.J.Gastroenterol. 2006 Vol. 101 suppl. 2 s. S540
Impact Factor: 5,116

41. Markiewicz-Kijewska M., Kaliciński P., Teisseyre J., Szymczak M., Teisseyre M., Dzierżanowska-Fangrat K.:
Efficacy of routine EBV load monitoring in preventing PTLD in children after liver transplantation.
Liver Transplant. 2006 Vol. 12 nr 5 s. C22
Impact Factor: 4,447

42. Maruniak-Chudek I., Świetliński J.:
Usefulness of microdialysis in lactates monitoring in subcutaneous tissue of critically ill newborns.
Intens.Care Med. 2006 Vol. 32 suppl. 1 s. S300
Impact Factor: 3,724

43. Maryniak A., Walczak F., Orczykowski M., Bodalski R., Szumowski Ł., Urbanek P.:
Circumstances of paroxysm of atrial fibrillation and high ventricular rhythm during atrial fibrillation impact on the quality of life.
Eur.Heart J. 2006 Vol. 27 suppl. s. 439
Impact Factor: 1,293

44. Maryniak A.:
Informal knowledge of the illness and self-image in teenagers new diagnosed with hydrocephalus.
Psychology & Health 2006 Vol. 21 suppl. 1 s. 98
Impact Factor: 1,796

45. Matyja E., Grajkowska W., Marchel A., Roszkowski M., Maksymowicz W.:
Cortical dysplasias – common neuropathological changes in intractable temporal epilepsy.
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 4 s. 299
Impact Factor: 0,346

46. Matyja E., Grajkowska W., Marchel A., Rysz A., Majkowska-Zwolińska B.:
Ectopic cerebellum in anterior cranial fossa. Report of a unique case associated with skull congenital malformations and epilepsy.
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 4 s. 299-300
Impact Factor: 0,346

47. Nachulewicz P., Kaliciński P., Budner M., Bacewicz L., Polnik D.:
Laparoscopic resection of Frantz‘s tumor of the pancreas.
J.Laparoendosc.Adv. 2006 Vol. 16 nr 2 s. 209
Impact Factor: 0,648

48. Niemirska A., Litwin M., Jurkiewicz E., Kościesza I., Janas R., Antoniewicz J., Śladowska J., Wawer Z.:
Fat tisue distribution and target organ damage in boys with primary hypertension.
J.Hypertension 2006 Vol. 24 suppl. 4 s. S199
także: Int.J.Obesity 2006 Vol. 30 suppl. 2
Impact Factor: 5,218

49. Oracz G., Oralewska B., Pertkiewicz J., Teisseyre M., Ryżko J., Socha J.:
Chronic pancreatitis associated with anatomic anomalies of pancreatic duct in children.
J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2006 Vol. 42 nr 5 s.E58
Impact Factor: 2,077

50. Oracz G., Cukrowska B., Oralewska B., Ryżko J., Socha J.:
Markers of autoimmunity in children with chronic pancreatitis.
Pancreatology 2006 Vol. 6 s. 335
Impact Factor: 1,564

51. Patzer J., Dzierżanowska D., Pawińska A.:
The high activity of meropenem against Gram-negative bacteria from a paediatric intensive care unit in Poland (1997-2005).
Clin.Microbiol.Inf. 2006 Vol. 12 suppl. 4 O301
Impact Factor: 2,679

52. Pawińska A., Piegdoń G., Dzierżanowska D.:
Microbial colonization of central venous catheters – review of 10 years of microbiological monitoring.
Int.J.Infect.Dis. 2006 Vol. 10 suppl. 1 s. S304

53. Pietraszek-Jezierska E., Wołoszczuk-Gębicka B., Łaniewski-Wołłk P., Sołtys K., Byszewski A., Świetliński J.:
Haemodynamic assesment with pulse contour analysis in children undergoing liver transplantation – a preliminary report.
Eur.J.Anaesthesiol. 2006 Vol. 23 suppl. 37 s. 171
Impact Factor: 1,126

54. Pietrusińska J.:
Involvement of psychology in treatment of diabetes in children and adolescents.
Psychology & Health 2006 Vol. 21 suppl. 1 s. 120
Impact Factor: 1,796

55. Płudowski P., Karczmarewicz E., Socha J., Matusik H., Lorenc R.:
Skeletal and muscular status in female juveniles with GFD treated clinical and newly diagnosed sub-clinical celiac disease without malabsorption symptoms.
J.Bone Miner.Res. 2006 Vol. 21 suppl. 1 s. S319
Impact Factor: 6,527

56. Prokurat S., Grenda R., Rubik J., Kaliciński P., Wołoszczuk-Gębicka B.:
Continous renal replancement therapy in children with acute renal fallure-own experience.
Pediatr.Nephrol. 2006 Vol. 21 nr 3 **:** s. 449
Impact Factor: 1,620

57. Pronicka E., Piekutowska-Abramczuk D., Pronicki M., Karczmarewicz E., Kowalski P., Szymańska-Dębińska T., Sykut-Cegielska J.:
Mitochondrial disorders in infants and small children – causes, symptoms, diagnosis and prognosis.
Lab.Med. 2006 nr 1 s. 41
Impact Factor: 0,266

58. Roszkowski M., Zwoliński P., Gorczyca I., Daszkiewicz P.:
Surgical treatment of children with refractory epilepsy due to malformations of cortical development.
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 4
Impact Factor: 0,346

59. Rożynek E., Dzierżanowska-Fangrat K., Jóźwiak P., Popowski J., Korsak D., Dzierżanowska D.:
Poultry as a potential source of Campylobacter jejuni and Campylobacter coli infections in children in Poland.
Clin.Microbiol.Inf. 2006 Vol. 12 suppl. 4 R2055
Impact Factor: 2,679

60. Rutynowska-Pronicka O., Hautz W., Brożyna A., Dembowska-Bagińska B., Drogosiewicz M., Stypińska M., Perek D.:
Conservative treatment in patients with unilateral retinoblastoma.
Pediatr. Blood & Cancer 2006 Vol. 47 nr 4 s. 448
Impact Factor: 1,512

61. Schmidt-Sidor B., Obersztyn E., Szymańska K., Wychowski J., Mierzewska H., Wierzba-Bobrowicz T.:
Brain and cerebellar hemidysplasia in a case with ipsilateral body dysplasia (suspicion of CHILD syndrome).
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 4 s. 301-302
Impact Factor: 0,346

62. Semczuk K., Dzierżanowska-Fangrat K., Dmeńska H., Dzierżanowska D.:
Phenotypic and genotypic characterisation of Staphylococcus aureus isolates from patients with cystic fibrosis.
Clin.Microbiol.Inf. 2006 Vol. 12 suppl. 4
Impact Factor: 2,679

63. Skobejko-Włodarska L., Jobs K., Kaliciński P., Baka-Ostrowska M., Grenda R.:
Renal transplantation in children with severe malformations of the lower urinary tract – own experience.
Eur.Surg. 2006 Vol. 38 Suppl. 208 s. 23

64. Socha P., Tanner S., Eurowilson Team:
Pseudodominant inheritance of Wilson disease.
J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2006 Vol. 42 nr 5 s. E67-68
Impact Factor: 2,077

65. Socha P., Wawer Z., Ryżko J., Oralewska B., Szczepański M., Kierkuś J., Celińska-Cedro D., Socha J.:
Efficacy and safety of cyclosporine in the treatment of IBD in children: retrospective analysis.
J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2006 Vol. suppl. 2 s. S51
Impact Factor: 2,077

66. Socha P., Szczepański M., Kierkuś J., Rybak A., Dądalski M., Ryżko J., Socha J.:
Perianal Crohn‘s disease presentation in infancy requiring surgery and infliximab treatment.
J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2006 Vol. suppl. 2 s. S51
Impact Factor: 2,077

67. Sykut-Cegielska J., Kowalik A.:
Diet therapy and long-term outcome of seven patients with MSUD.
J.Inherit.Metab.Dis. 2006 Vol. 29 suppl. 1 s. 111
Impact Factor: 1,722

68. Sykut-Cegielska J., Gradowska W., Pronicka E.:
Early identification of inborn errors of metabolism (selective screening) in Poland.
Lab.Med. 2006 nr 1 s. 45
Impact Factor: 0,266

69. Szalecki M.:
Adipocytokines in children with IDDM.
Horm.Res. 2006 Vol. 65 suppl. 4 s. 51
Impact Factor: 1,386

70. Szalecki M.:
The effect of treatment with human growth hormone in a girl with Ruvalcaba syndrome.
Horm.Res. 2006 Vol. 65 suppl. 4 s. 166
Impact Factor: 1,386

71. Szalecki M., Pańkowska E., Jarosz-Chobot P., Piontek E., Janas R.:
Does the kind of therapy have an influence on abnormalities of growth hormone axis in children with IDDM?
Pediatr. Diab. 2006 Vol. 7 suppl. 5 s. 56-57

72. Szymczak M., Kaliciński P., Kamiński A., Broniszczak D., Nachulewicz P., Ismail H., Drewniak T., Teisseyre J., Rubik J., Kowalski A., Manowska M.:
Signifficance of renal failure inperioperative period of liver transplantation in children.
Liver Transplant. 2006 Vol. 12 nr 5 s. C107
Impact Factor: 4,447

73. Śladowska J., Wierzbicka A., Antoniewicz J., Niemirska A., Wawer Z., Skorupa E., Litwin M., Grenda R.:
Hypertensive arteriopathy and oxidative stress in children with primary hypertension.
J.Hypertension 2006 Vol. 24 suppl. 4 s.S156
także: Int.J.Obesity 2006 Vol. 30 suppl. 2
Impact Factor: 5,218

74. Świątek-Rawa E., Kamiński A., Kamińska A.:
The value of cholescintigraphy for diagnosis of extrahepatic choledochal cysts in children and their monitoring after surgery treatment.
Eur.J.Nucl.Med.Mol.I. 2006 Vol. 33 suppl. 2 s. S343-344
Impact Factor: 3,833

75. Świetliński J., Bober K., Gajewska E., Lauterbach R., Szczapa J., Hubicki L.:
The learning, introducing and effects of a non-invasive respiratory support programme with the infant-flow method in newborns: Polish 2-year experience.
Critical Care 2006 Bol. 10 suppl. 1 s. S21
Impact Factor: 2,932

76. Teisseyre J., Kaliciński P., Markiewicz M., Szymczak M., Ismail H., Pawłowska J., Teisseyre M., Broniszczak D.:
A comparison of two methods of tacrolimus based immunosuppression with or without MMF for early steroid withdrawal in children after liver transplantation – preliminary results.
Liver Transplant. 2006 Vol. 12 nr 5 s. C71
Impact Factor: 4,447

77. Turska-Kmieć A., Kawalec W., Tomyn-Drabik M., Kaliciński P., Jankowska I., Markiewicz M., Pawłowska J., Rękawek J., Ziółkowska L., Teisseyre J., Biernatowicz M., Tobota Z., Kmieć T., Czubkowski P.:
Complex cardiological examination after liver transplantation.
Cardiol.Young 2006 Vol. 16 suppl. 2 s. 71
Impact Factor: 0,471

78. Wierzbicka A., Socha P., Pronicki M., Dzik E., Janas R., Skorupa E., Dądalski M., Socha J.:
Lipid metabolism, insulin resistance, and antioxidants in children with steatosis alone and inflammation and/or fibrosis on liver biopsy.
Int.J.Obesity 2006 Vol. 30 suppl. 2 s. S25
Impact Factor: 4,482

79. Wierzba-Bobrowicz T., Mierzewska H., Taraszewska A., Lewandowska E., Bogusławska R., Ryglewicz D., Stępień T., Błaszczyk B.:
Mitochondrial encephalopathies in differentiation of multifocal changes in the brain. Case report of MELAS.
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 4 s. 348
Impact Factor: 0,346

80. Wierzbicka A., Socha P., Skorupa E., Janas R., Dądalski M., Litwin M., Dzik E., Socha J.:
Insulin resistance, lipid metabolism and antioxidants in obese and non-obese children with non-alcoholic fatty liver disease.
J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2006 Vol. 42 nr 5 s. E60
także: E&C Hepatol. 2006 T. 2 nr 2
Impact Factor: 2,077

81. Witkowski D., Piontek E., Janas R.:
Autoimmune polyglandular syndrome type 2 in 14-year old boy with diabetes mellitus type 1 cured by personal insulin pump therapy.
Pediatr. Diab. 2006 Vol. 7 suppl. 5 s. 78

82. Wołoszczuk-Gębicka B., Wyska E.:
Sevoflurane increases the fade of the neuromuscular response to the train-of-four stimulation in children receiving rocuronium.
Eur.J.Anaesthesiol. 2006 Vol. 23 suppl. 37 s. 169
Impact Factor: 1,126

83. Woynarowski M., Piwczyńska K., Dzierżanowska-Fangrat K., Woźniak M., Socha J.:
Low rate of serum HBV-DNA clearance in the long post interferon therapy follow-up.
J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2006 Vol. 42 nr 5 s. E62
Impact Factor: 2,077

84. Woźniak M., Witas H., Woynarowski M., Socha J.:
CTLA-4 gene polymorphism and the outcome of autoimmune hepatitis.
J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2006 Vol. 42 nr 5 s. E75
Impact Factor: 2,077

85. Wysoczyńska B., Wolska-Kuśnierz B., Dłubek D., Drabczak-Skrzypek D., Jaskuła E., Kańska K., Bernatowska E., Lange A.:
Complete chimerism in CD3+ population in spite of mixed chimerism in whole blood cells, associates with T-cells reconstitution and the presence of TREC in PBMNC in children with SCID after HSCT.
Bone Marrow Transplant. 2006 Vol. 37 suppl. 1 s. S201
Impact Factor: 2,642

86. Ziółkowska L., Kawalec W., Krajewska-Walasek M., Turska-Kmieć A., Maruszewski B., Brzezińska-Rajszys G., Kowalczyk M., Daszkowska J.:
Cardiac outcome of children with 22q11 microdeletion syndrome and congenital heart defect.
Cardiol.Young 2006 Vol. 16 suppl. 2 s. 69
Impact Factor: 0,471

87. Zych K., Dyga-Konarska M.
Mental health and self efficacy of mothers of children with parenteral nourishment.
Psychology & Health 2006 Vol. 21 suppl. 1 s. 168-169
Impact Factor: 1,796

88. Żurowska A., Balasz I., Boguszewska-Bączkowska A., Prokurat S., Pietrzyk J., Drożdż D., Szczepańska M., Stefaniak E., Jander A., Roszkowska-Blaim M., Ziółkowska H., Makulska I., Kołłątaj B., Jarmoliński T., Siteń G., Stankiewicz R., Wierciński R.:
Congenital and genetic related causes of end stage renal disease – data from Polish registry of renal replacement therapy in children 2000–2004.
Pediatr.Nephrol. 2006 Vol. 21 nr 10 s. 1604
Impact Factor: 1,620

STRESZCZENIA OPUBLIKOWANE W CZASOPISMACH KRAJOWYCH

1. Alsharif A., Ryżko J., Dądalski M., Oracz G., Górska B.:
Ocena skuteczności modelu postępowania diagnostycznego i terapeutycznego u dzieci z czynnościowymi zaparciami stolca.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 50

2. Apanasiewicz A., Nachulewicz P., Kaliciński P., Ismail H., Kluge P., Kamiński A., Kowalski A., Stefanowicz M., Kościesza A.:
Mezenchymalny hamartoma wątroby – nie zawsze zmiana klinicznie łagodna.
Przegl.Chir.Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 81-82

3. Apanasiewicz A., Bacewicz L., Ganowicz J., Bogucki K., Manowska M., Świetliński J., Kościesza A., Dzik E., Kluge P., Nachulewicz P.:
Wrodzona torbielowatość płuc – doświadczenia własne.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 164

4. Bacewicz L., Drewniak T., Polnik D., Ganowicz J., Kościesza A., Brzezińska G., Pędich M., Dzik E., Kaliciński P.:
Postępowanie z olbrzymimi naczyniakami i zmianami naczyniowymi u noworodków i niemowląt – doświadczenie własne.
Przegl.Chir.Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 10

5. Bakuła A., Socha P., Pawłowska J., Teisseyre M., Jankowska I., Socha J.:
Ocena przebiegu klinicznego niedoboru alfa 1-antytrypsyny u pacjentów leczonych przeszczepem wątroby.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 74

6. Bodalski R., Szumowski Ł., Szufladowicz E., Bieganowska K., Urbanek P., Derejko P., Jedynak Z., Kępski R., Orczykowski M., Walczak F.:
Występowanie częstoskurczu węzłowego u pacjentów z rzekomymi i prawdziwymi włóknami Mahaima.
Folia Cardiol. 2006 T. 13 supl. A s. 15

7. Bogucki K., Kowalski A., Malesza I., Filipek I., Broniszczak D., Nachulewicz P., Kaliciński P., Perek D., Dembowska-Bagińska B., Kluge P., Kościesza A., Dzik E.:
Spektrum i wyniki leczenia guzów trzustki u dzieci.
Przegl.Chir.Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 80

8. Broniszczak D., Ismail H., Kaliciński P., Markiewicz-Kijewska M., Kowalski A., Jobs K., Grenda R., Nachulewicz P., Szymczak M., Stefanowicz M., Skobejko-Włodarska L., Gastoł P.:
Wyniki przeszczepiania nerek u dzieci z ciężkimi wadami dolnego odcinka dróg moczowych.
Przegl.Chir.Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 53-54

9. Burda-Muszyńska B., Oralewska B., Cukrowska B., Zielińska-Michałkiewicz M., Olszaniecka M., Stolarczyk A., Socha J.:
Ocena występowania celiakii atypowej u dzieci.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 54

10. Celińska-Cedro D., Teisseyre M., Woynarowski M., Socha P., Socha J.:
Długofalowa ocena skuteczności endoskopowego opaskowania żylaków przełyku w profilaktyce pierwszego krwotoku u dzieci z nadciśnieniem wrotnym.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 42

11. Chyżyńska A., Ismail H., Broniszczak D., Kaliciński P., Markiewicz M., Felberg K., Stefanowicz M., Budner M., Litwin M., Antoniewicz J., Dzik E., Lembas A., Brzezińska G.:
Doświadczenia własne w leczeniu dzieci z zespołem nadciśnienia naczyniowo-nerkowego i zwężenia aorty brzusznej (mid-aortic syndrome).
Przegl.Chir.Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 28

12. Czarnowska E., Gajerska-Dzieciątkowska M., Brudek M., Kuśmierski K., Lichomski J., Machaj E.K., Pojda Z., Grajkowska W., Beręsewicz A.:
Podobna dynamika w czasie ekspresji SDF-1, rekrutacji endogennych komórek macierzystych CXCR4+ i zagnieżdżania się przeszczepionych komórek macierzystych z płodowej wątroby w sercu szczura po zawale.
Kardiol.Pol. 2006 T. 64 nr 10 supl. 6 s. S635

13. Czech-Kowalska J., Dobrzańska A., Niezgoda A., Gołkowska M., Witwicki J., Gruszfeld D., Karczmarewicz E.:
Zasoby ustrojowe witaminy D a homeostaza wapniowo-fosforanowa u wcześniaków z masą urodzeniową poniżej 1500 g.
Terapia 2006 T. 14 nr 3 s. 74

14. Dądalski M., Socha P., Wierzbicka A., Skorupa E., Socha J., Wysocki J., Fyderek K.:
Ocena nasilenia wolnorodnikowej peroksydacji oraz podstawowych mechanizmów antyoksydacyjnych u dzieci z chorobą Wilsona.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 25

15. Dembowska-Bagińska B., Perek D., Brożyna A.:
Nowotwory u młodzieży.
Nowotwory – J.Oncology 2006 T. 56 supl. 4 s. 23

16. Dembowska-Bagińska B., Perek D., Brożyna A.:
Stan psychosocjalny pacjentów po leczeniu nowotworów mózgu.
Nowotwory – J.Oncology 2006 T. 56 supl. 4 s. 20

17. Dmeńska H., Gutkowski P.:
Pierwotna niewydolność rzęskowa – patogeneza, rozpoznawanie, leczenie, różnorodność fenotypowa.
Acta Pneumonol.Allergol.Pediatr. 2006 Vol. 9 nr 1 s. 52

18. Dmeńska H., Bacewicz L.:
Przepuklina przeponowa – przyczyny, przebieg, wczesne i późne następstwa wady. Wyniki leczenia chirurgicznego w IP CZD.
Pneumonol. Alergol. Pol. 2006 T. 73 s. 342-343

19. Dunin-Wąsowicz D., Kasprzyk-Obara J., Jurkiewicz E., Stępowska J., Kapusta M.:
Cytomegalovirus neuroinfection as a risk factor for cerebral palsy.
Post. Rehabil. 2006 supl. 4 s. 18

20. Gastoł P., Mikołajczyk A., Skobejko-Włodarska L., Baka-Ostrowska M.:
Ocena wpływu diagnostyki prenatalnej na postępowanie chirurgiczne i wyniki leczenia chłopców z zastawkami cewki tylnej.
Przegl.Chir.Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 41-42

21. Gastoł P., Skobejko-Włodarska L., Rubik J., Kaliciński P., Grenda R., Baka-Ostrowska M.:
Przygotowanie dzieci z patologią dróg moczowych do przeszczepu nerki.
Przegl.Chir.Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 53

22. Gastoł P., Kowalczyk K., Czyż J., Baka-Ostrowska M.:
Laparoskopia w urologii dziecięcej.
Urol. Pol. 2006 T. 59 supl. 1 s. 63

23. Gawecka A., Kornacka K.M., Michałkiewicz J.:
Immunomodulacyjny wpływ emulsji tłuszczowych stosowanych w żywieniu pozajelitowym noworodków urodzonych przedwcześnie.
Post.Żywienia Klin. 2006 T. 1 nr zjazdowy s. 23

24. Godziński J., Bronowicki K., Aronson D.C., Heij H., Balcerska A., Bień E., Bohosiewicz J., Kościelniak E., Dantonello T., Kurylak A., Madziara W., Perek D., Perek-Polnik M., Prokurat A., Rąpała M., Muszyńska-Rosłon K., Rybak M., Rychłowska-Pruszyńska M., Sobol G., Sulka W., Woźniak W., Wysocki M., Zielińska E.:
Aspekty chirurgiczne w leczeniu fibromatosis aggressiva u dzieci – poszukiwanie optymalnych rozwiązań.
Przegl.Chir.Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 83

25. Grenda Ryszard, Litwin M., Janas R., Śladowska J., Wuhl E., Mehls O., Schaefer F., ESCAPE Study Group .
Przekrojowa analiza wydalania biomarkerów z moczem u dzieci z przewlekłą chorobą nerek na różnym podłożu.
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3 s. 238

26. Grenda R., Filler G. and Tacrolimus Study Group in Pediatric Renal Transplant:
Wieloośrodkowe badanie porównujące takrolimus i cyklosporynę u dzieci po transplantacji nerki – wyniki 4-letniej obserwacji.
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3 s. 243

27. Gutkowski P., Kluczek M., Semczuk K., Gabińska E., Dzierżanowska D.:
Bacteriology profile of lung function equipment.
Acta Pneumonol.Allergol.Pediatr. 2006 Vol. 9 nr 1

28. Gutkowski P.:
Airway reactivity assessment.
Pneumonol. Alergol. Pol. 2006 T. 74 s. 335

29. Ismail H., Chyżyńska A., Markiewicz-Kijewska M., Kowalski A., Kaliciński P., Stefanowicz M., Ryżko J., Socha P., Lembas A., Dzik E., Kluge P.:
Chirurgiczne postępowanie w chorobie Crohna – doświadczenia własne.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 26

30. Ismail H., Markiewicz-Kijewska M., Stefanowicz M., Kaliciński P., Kowalski A., Chyżyńska A., Ryżko J., Kluge P., Dzik E., Lembas A., Kościesza A., Dembowska-Bagińska B., Perek D.:
Rak jelita grubego w doświadczeniu własnym.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 27

31. Jankowska I., Kmiotek J., Pawłowska J., Teisseyre M., Kaliciński P., Kamiński A., Kluge P., Cielecka-Kuszyk J., Dzik T., Migdał M., Jezierska E., Socha J.:
Toksyczne uszkodzenie wątroby – doświadczenia własne.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 71-72

32. Jarmoliński T., Zimoń T., Śmirska E.:
Wrodzony zespół nerczycowy: od rozpoznania do przeszczepienia nerki – opis przypadku.
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3 s. 251

33. Jędrzejczak J., Jóźwiak S.:
Najczęściej stosowane schematy zwiększania dawkowania preparatu Plexxo (Lamotrigina) w leczeniu padaczki – obserwacyjne, nieinterwencyjne badanie nawyków terapeutycznych w codziennej praktyce lekarskiej.
Epileptologia 2006 T. 14 supl. 1 s. 58

34. Jurkiewicz B., Woźniewicz B., Bakwa T., Rybak D., Cisłak R., Bogusz-Gogol K.:
Metaplazja płaskonabłonkowa błony śluzowej pęcherza moczowego.
Przegl.Chir.Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 54

35. Kaliciński P., Ismail H., Kluge P., Stefanowicz M., Markiewicz-Kijewska M., Dembowska-Bagińska B., Perek D., Kamiński A., Drewniak T., Teisseyre J., Broniszczak D.:
Czy kryteria z Mediolanu są właściwe jako podstawa do kwalifikacji dzieci z rakiem z komórek wątrobowych do transplantacji wątroby?
Przegl.Chir.Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1

36. Kamińska A., Pawłowska J., Czubkowski P., Jankowska I., Kamiński A., Teisseyre M., Charzyńska I., Toth K.:
Ocena przydatności wątrobowego wskaźnika ekstrakcji w diagnostyce cholestaz wieku niemowlęcego.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 71

37. Kamińska A., Pawłowska J., Charzyńska I., Kamiński A., Świątek-Rawa E., Czubkowski P., Jankowska I., Teisseyre M., Toth K.:
Porównanie przydatności wątrobowego wskaźnika ekstrakcji, badania ultrasonograficznego i aktywności GGTP w diagnostyce cholestaz wieku niemowlęcego.
Probl.Med.Nukl. 2006 T. 20 s. 51-52

38. Kamińska B., Landowski P., Majewski M., Gonkowski S., Dobosz M., Ismail H., Szlagatys-Sidorkiewicz A., Korzon M., Krzykowski G.:
Ocena jelitowego układu nerwowego u chorych po kolektomii w przebiegu lekoopornego wrzodziejącego zapalenia jelita grubego.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 67-68

39. Karczmarewicz E., Płudowski P., Socha J., Matusik H., Alsharif A., Syczewska M., Lorenc R.:
Kostny i mięśniowy status dziewcząt z celiakią niemą.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 54-55

40. Kierkuś J., Socha P., Ryżko J., Dądalski M., Socha J.:
Ocena zawartości wody metodą BIA u dzieci z marskością wątroby.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 74

41. Kierkuś J., Kamińska D., Ryżko J., Łukaszewska M., Socha P., Szczepański M., Dądalski M., Socha J.:
Retrospektywna ocena kwalifikacji i przebiegu leczenia azatiopryną (AZA) u dzieci z wrzodziejącym zapaleniem jelita grubego w materiale Kliniki Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii IP CZD.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 61

42. Koczan R., Seredyn R., Szewczyk A.:
Analiza wypowiedzi dotyczących zapobiegania i postępowania w czasie wystąpienia hipoglikemii u dzieci i młodzieży przebywającej na turnusie rehabilitacyjnym.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 27 s. 42

43. Korzeniewska G., Szewczyk A., Piontek E.:
Edukacja żywieniowa dzieci i młodzieży stosujących osobiste podskórne pompy insulinowe.
Diabetologia Pol. 2006 T. 13 nr 2 s. 102

44. Korzeniewska G., Szewczyk A., Piontek E.:
Metody edukacji żywieniowej u dzieci i młodzieży stosujących osobiste podskórne pompy insulinowe.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 27 s. 48

45. Kościńska E., Kruk-Kupiec G., Młynarczuk M., Nowak J., Przewoźniak J., Sporn B., Szewczyk A.:
Poziom i organizacja opieki nad pacjentami z cukrzycą przebywającymi w różnych oddziałach szpitalnych.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 27 s. 25

46. Kowalczyk K., Gastoł P., Baka-Ostrowska M., Pędich M.:
Żylaki powrózka nasiennego – porównanie metod operacyjnych.
Przegl.Chir.Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 50-51

47. Kowalski A., Nachulewicz P., Kaliciński P., Ismail H., Bacewicz L., Polnik D., Bogucki K., Stefanowicz M.:
Laparoskopowe częściowe wycięcie narządów miąższowych z zastosowaniem techniki termoresekcji.
Przegl.Chir.Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 24

48. Krajewska-Walasek M., Jezela-Stanek A., Spodar K., Gajdulewicz M., Małunowicz E., Ciara E., Materna-Kiryluk A., Goryluk-Kozakiewicz B., Popowska E., Chrzanowska K., Latos-Bieleńska A.:
Badanie nad częstością zespołu Smitha, Lemlego i Opitza w Polsce poprzez identyfikowanie nowych przypadków choroby – rola chirurga dziecięcego w realizacji projektu.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 111

49. Kruk M., Łukaszkiewicz J., Karczmarewicz E., Biliński P., Czerwiński E., Lewiński A., Marcinowska-Suchowierska E., Milewicz A., Spaczyński M., Ungerleider R.M., Lorenc R.:
Częstość występowania genotypów w obrębie genów VDR, COLIalfa1 i ERakfa u dorosłych mężczyzn i kobiet w populacji polskiej – badanie EPOLOS.
Terapia 2006 T. 14 nr 3 s. 70

50. Książyk J., Banaś E., Łyszkowska M., Popińska K., Matusik H.:
Ocena zastosowania metody densytometrycznej z radiogramów dla oceny stanu odżywienia u dzieci.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 40

51. Landowski P., Zając E., Kamińska B., Radys W., Brodzicki J., Giembicki J., Ismail H.:
Ocena jakości życia pacjentów po zabiegu kolektomii w przebiegu wrzodziejącego zapalenia jelita grubego.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 64

52. Litwin M.:
Guzy chromochłonne u dzieci – punkt widzenia hipertensjologa.
Ann.Diag.Paediat.Pathol. 2006 T. 10 nr 1-2 s. 55

53. Litwin M., Śladowska J., Wierzbicka A., Antoniewicz J., Niemirska A.:
Asymetryczna dimetyloarginina a wczesne uszkodzenie naczyń tętniczych u zdrowych dzieci.
Nadciśn. Tętn. 2006 T. 10 nr 5

54. Litwin M., Antoniewicz J., Śladowska J., Niemirska A.:
Ocena związku między wynikami całodobowego ambulatoryjnego zapisu ciśnienia tętniczego (ABPM) a uszkodzeniem narządowym u dzieci z nadciśnieniem pierwotnym (NTP).
Nadciśn. Tętn. 2006 T. 10 nr 5

55. Litwin M., Antoniewicz J., Śladowska J.:
Skojarzone leczenie renoprotekcyjne inhibitorem konwertazy angiotensyny i blokerem receptora 1 angiotensyny u dzieci z przewlekłą chorobą nerek.
Nadciśn. Tętn. 2006 T. 10 nr 5 s. 482

56. Łyszkowska M., Książyk J.:
Czy niedożywienie u dzieci z chorobą nowotworową jest problemem wystarczająco docenianym?
Post.Żywienia Klin. 2006 T. 1 nr zjazdowy **:** s. 32

57. Malesza I., Bogucki K., Bacewicz L., Ganowicz J., Kucińska A., Roszkowski T., Migdał M.:
Sekwestracja płucna u noworodka rozpoznana prenatalnie.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 181

58. Małunowicz E., Szalecki M.:
Przejściowy pseudohypoaldosteronizm jako przyczyna utraty soli u 8 niemowląt płci męskiej.
Endokrynol.Ped. 2006 T. 5 supl. 5 s. 25

59. Markiewicz-Kijewska M., Kaliciński P., Broniszczak D., Ostoja-Chyżyńska A., Ismail H., Pawłowska J.:
Odległe wyniki leczenia niemowląt z wrodzoną niedrożnością dróg żółciowych.
Przegl.Chir.Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 5

60. Markiewicz-Kijewska M., Kowalski A., Kaliciński P., Drewniak T., Ismail H.:
Niedojrzałość komórek zwojowych i dysplazja neuronalna u noworodków – materiał własny.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 107

61. Maryniak A., Urban M., Szumowski Ł., Bodalski R., Orczykowski M., Walczak F.:
Okoliczności występowania napadów migotania przedsionków i ich związek z jakością życia pacjentów.
Folia Cardiol. 2006 T. 13 supl. A s. 11

62. Maryniak A., Szumowski Ł., Derejko P., Bodalski R., Szufladowicz E., Walczak F.:
Zaburzenia emocjonalne u pacjentów z częstymi wyładowaniami wszczepionego kardiowertera-defibrylatora.
Kardiol.Pol. 2006 T. 64 nr 8 supl. 5 s. S384

63. Miklaszewska M., Zachwieja J., Drożdż D., Pietrzyk J., Rubik J., Chodór B.:
Zaburzenia kardiologiczne w przebiegu niespecyficznego zapalenia naczyń u dziecka dializowanego otrzewnowo – opis przypadku.
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3 s. 271

64. Mikołajczyk A., Gastoł P., Skobejko-Włodarska L., Baka-Ostrowska M.:
Ocena wpływu diagnostyki prenatalnej na postępowanie chirurgiczne i wyniki leczenia chłopców z zastawkami cewki tylnej.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 148

65. Miszczak-Knecht M., Bieganowska K., Szumowski Ł., Rękawek J., Szymaniak E., Brzezińska-Paszke M., Daszkowska J., Kawalec W., Walczak F.:
Ablacja RF u dzieci jako metoda leczenia częstoskurczu nadkomorowego. Doświadczenia własne.
Folia Cardiol. 2006 T. 13 supl. C s. 12

66. Miśka J., Bekiesińska-Figatowska M., Antczak-Marach D., Romaniuk-Doroszewska A., Brągoszewska H., Kamińska A.:
Zastosowanie fuzji obrazów mRI i SPECT w lokalizacji ogniska padaczkorodnego.
Probl.Med.Nukl. 2006 T. 20 s. 43

67. Oracz G., Oralewska B., Pertkiewicz J., Teisseyre M., Ryżko J., Socha J.:
Przebieg kliniczny przewlekłego zapalenia trzustki związanego z wadami anatomicznymi przewodu trzustkowego u dzieci.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 26

68. Oracz G., Dądalski M., Woynarowski M., Ryżko J., Socha J.:
Zastosowanie endoskopii kapsułkowej w diagnostyce jelitowej ucieczki białka – opis przypadku.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl.

69. Ostoja-Chyżyńska A., Mikołajczyk A., Broniszczak D., Kaliciński P., Ismail H., Nachulewicz P., Kasprzyk W., Gastoł P., Jobs K.:
Niewydolność nerek i leczenie nerkozastępcze u dzieci z wrodzoną przepukliną oponowo-rdzeniową.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 44

70. Pacholska J., Gałązka P., Chrupek M., Kaźmirczuk R., Brzeziński P., Drewa S., Kluge P., Prokurat A.:
Infantile myofibromatosis ręki u noworodka – opis przypadku.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 179

71. Pawińska A., Piegdoń G., Dzierżanowska D.:
Mikrobiologiczna analiza etiologii i wrażliwości na antybiotyki drobnoustrojów kolonizujących cewniki centralne.
Pielęg. Epidemiol. 2006 nr 2 s. 32-33

72. Perek-Polnik M., Roszkowski M., Drogosiewicz M., Chojnacka M., Perek D.:
Postępy w leczeniu medulloblastoma u dzieci.
Nowotwory – J.Oncology 2006 T. 56 supl. 4 s. 19-20

73. Perek D.:
Diagnostyka i współczesne zasady leczenia nowotworów mózgu u dzieci.
Nowotwory – J.Oncology 2006 T. 56 supl. 4 s. 15-16

74. Perek D., Brożyna A., Dembowska-Bagińska B., Bacewicz L.:
Nowotwory u noworodków i młodych niemowląt.
Nowotwory – J.Oncology 2006 T. 56 supl. 4 s. 23

75. Piontek E., Szewczyk A.:
Edukacja terapeutyczna – wybrane metody pedagogiczne stosowane u dzieci i młodzieży z cukrzycą typu 1.
Med. Metabol. 2006 T. 10 nr 2 s. 31-32

76. Płudowski P., Lebiedowski M., Matusik H., Lorenc R.:
Idiopatyczna Osteoporoza Młodzieńcza (IJO) – analiza układu mięśniowo-szkieletowego.
Terapia 2006 T. 14 nr 3 s. 71

77. Polnik D., Bacewicz L., Kowalewska E., Czajńska A., Grajkowska W., Kaliciński P., Perek D.:
Nowa metoda mocowania cewników typu Broviac.
Przegl.Chir.Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 31

78. Prokurat A., Chrupek M., Pacholska M., Gałązka P., Harasymczuk J., Jankowski A., Niedziela M., Korman E., Kozłowicz-Gudzińska I., Czetwertyńska M., Kaliciński P., Polnik D., Starzyk J., Kalicka-Kasperczyk A. i wsp.:
Diagnostyka i leczenie raka tarczycy u dzieci. Analiza wieloośrodkowa 2000–2005.
Przegl.Chir.Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 81

79. Prokurat S., Rubik J., Grenda R., Kaliciński P., Socha P., Migdał M.:
5 lat doświadczeń w leczeniu dializą albuminową (MARS) dzieci z niewydolnością wątroby.
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3 s. 242

80. Prus-Lenarczyk M., Celińska-Cedro D., Teisseyre M., Pertkiewicz J.:
Problemy diagnostyczne i terapeutyczne w zespole rozsianych maliormacji naczyniowych przewodu pokarmowego i skóry – zespół Beana – opis przypadku.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 46-47

81. Rękawek J., Kansy A., Miszczak-Knecht M., Manowska M., Brzezińska-Paszke M., Bieganowska K., Szymaniak E., Mirkowicz-Małek M., Maruszewski B., Kawalec W.:
Czynniki ryzyka wystąpienie zaburzeń rytmu serca po operacjach wad wrodzonych serca u dzieci.
Kardiol.Pol. 2006 T. 64 nr 8 supl. 5 s. S442-443

82. Roszkowski M.:
Neuronawigacja – chirurgia wspomagana obrazem, możliwości zastosowania metody w neurochirurgii dziecięcej.
Nowotwory – J. Oncology 2006 T. 56 supl. 4 s. 19

83. Rudzka-Kocjan A., Szarras-Czapnik M., Książyk J., Ginalska-Malinowska M.:
Ocena zależności pomiędzy składowymi zespołu metabolicznego a wybranymi adipocytokinami u dzieci z otyłością prostą.
Endokrynol.Ped. 2006 T. 5 supl. 5 s. 85

84. Rutynowska-Pronicka O., Dembowska-Bagińska B., Hautz W., Perek D.:
Siatkówczak – postać genetycznie uwarunkowana.
Nowotwory – J.Oncology 2006 T. 56 supl. 4 s. 23-24

85. Rybak A., Socha P., Socha J., Kowalska M., Ryżko J.:
Jelitowa ucieczka białka oceniana przy pomocy pomiaru alfa 1-antytrypsyny w kale w nieswoistych zapaleniach jelit u dzieci.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 29

86. Ryżko J., Szczepański M., Woynarowski M., Socha P., Dądalski M., Celińska-Cedro D., Teisseyre M., Socha J.:
Analiza obrazu klinicznego i terapii nieswoistych zapaleń jelit u dzieci w materiale IP CZD w latach 1979-2005.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 27

87. Ryżko J., Badowska W., Dądalski M., Przybyszewski B., Daukszewicz A., Burda-Muszyńska B.:
Współwystępowanie wrzodziejącego zapalenia jelita grubego i małopłytkowości autoimmunologicznej.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 47-48

88. Skobejko-Włodarska L., Felberg K., Gastoł P., Baka-Ostrowska M.:
Autoaugmentacja pęcherza (detrusotomia) – skuteczna opcja czy historia?
Urol. Pol. 2006 T. 59 supl. 1 s. 37-38
także: Przegl.Chir.Dziec. T. 1 zesz. 1

89. Skobejko-Włodarska L.:
Własna metoda konstrukcji szczelnej przetoki moczowej.
Urol. Pol. 2006 T. 59 supl. 1 s. 36-37

90. Skowrońska-Gardas A., Chojnacka M., Morawska-Kaczyńska M., Perek D., Perek-Polnik M.:
Analiza wyników leczenia dzieci z rozpoznaniem rdzeniaka płodowego z zastosowaniem radioterapii konformalnej 3D.
Nowotwory – J.Oncology 2006 T. 56 supl. 4 s. 81

91. Skórka A., Płoski R., Pańkowska E., Szalecki M., Szypowska A., Kostrzewa G., Choim M., Korniszewski L.:
Analiza czynników genetycznych predysponujących do cukrzycy typu 1 u dzieci poniżej 5 roku życia.
Diabetologia Pol. 2006 T. 13 nr 2 s. 78

92. Słowikowska-Hilczer J., Cools M., Szarras-Czapnik M., Romer T., Looijenga L., Kula K.:
Aspekty molekularne w patogenezie nowotworu gonadoblastoma dysgenetycznych gonad.
Endokrynol.Ped. 2006 T. 5 supl. 5 s. 27

93. Socha P., Pawłowska J., Dądalski M., Jankowska I., Schmidt H.H., Dhawan A.:
Analysis of indications for liver transplantations in patients with Wilson‘s Disease according to new King‘s College scoring system.
E&C Hepatol. 2006 Vol. 2 nr 2 s. 11-12

94. Socha P., Ryżko J., Jańczyk W., Dzik E., Iwańczak F., Krzesiek E.:
Zakrzepica żył wątrobowych jako powikłanie wrzodziejącego zapalenia jelita grubego u 12-letniej pacjentki.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 60-61

95. Stefanowicz M., Bacewicz L., Jodkowski W., Kowalski A., Szymczak M., Kaliciński P., Migdał M.:
Pneumoperitoneum jako powikłanie sztucznej wentylacji noworodków.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 26 s. 183

96. Syczewska M., Łukaszewska A., Górak B., Graff K.:
Zmiany stereotypu chodu u pacjentów z bocznym skrzywieniem kręgosłupa.
Rehabilitacja Med. 2006 T. 10 nr specj. s. 52

97. Szalecki M., Pańkowska E., Piontek E., Janas R.:
Adipocytokiny w cukrzycy typu 1 u dzieci.
Diabetologia Pol. 2006 T. 13 nr 2 s. 110

98. Szarras-Czapnik M., Gajewska M., Książyk J., Janas R., Ginalska-Malinowska M.:
Ocena czynności jąder przed okresem dojrzewania: porównanie podstawowego stężenia hormonu antymillerowskiego oraz testosteronu po stymulacji HCG u pacjentów z zaburzonym rozwojem narządów płciowych i wnętrostwem.
Endokrynol.Ped. 2006 T. 5 supl. 5 s. 30

99. Szczepański M., Rybak A., Socha P., Kierkuś J., Socha J.:
Choroba Leśniowskiego-Crohna w wieku niemowlęcym – opis przypadku.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 46

100. Szewczyk A., Pietrusińska J., Piontek E.:
Metody edukacyjne i psychologiczne w leczeniu cukrzycy u dzieci i młodzieży. Program terapeutyczny.
Diabetologia Pol. 2006 T. 13 nr 2 s. 101

101. Szewczyk A., Pietrusińska J.:
Edukacja terapeutyczna w cukrzycy – podejście interdyscyplinarne, model działania zespołu edukacyjnego.
Med. Metabol. 2006 T. 10 nr 2 s. 53

102. Szewczyk A., Olszewska M.:
Polska Federacja Edukacji w Diabetologii – planowane działanie w zakresie kształcenia podyplomowego pielęgniarek i położnych w dziedzinie pielęgniarstwa diabetologicznego.
Med. Metabol. 2006 T. 10 nr 2 s. 56-57

103. Szewczyk A., Pietrusińska J., Witkowski D., Piontek E.:
Program terapeutyczny – metody edukacyjne i psychologiczne w leczeniu cukrzycy typu 1.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 27 s. 52

104. Szewczyk A., Młynarczuk M., Przewoźniak J., Kościńska E., Sporn B.:
Szkic rocznej działalności Polskiej Federacji Edukacji w Diabetologii.
Standardy Med. 2006 T. 8 nr 27 s. 27

105. Szymczak M., Kamiński A., Kaliciński P., Broniszczak D., Bacewicz L., Ganowicz J.:
Porównanie wyników różnych sposobów rekonstrukcji przełyku z jelita u dzieci operowanych w Instytucie Pomniku Centrum Zdrowia Dziecka.
Przegl. Chir. Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 3

106. Śladowska J., Litwin M., Wierzbicka A., Antoniewicz J., Niemirska A.:
Metaboliczne czynniki ryzyka sercowo-naczyniowego, stres oksydacyjny (SOX) i ich związek z uszkodzeniem naczyń u dzieci z nadciśnieniem tętniczym pierwotnym (NTP).
Nadciśn. Tętn. 2006 T. 10 nr 5 s. 424

107. Świątek-Rawa E., Kamiński A.:
Analiza przydatności scyntygrafii wątroby w rozpoznawaniu i monitorowaniu efektów leczenia chirurgicznego dzieci z torbielami zewnątrzwątrobowych dróg żółciowych.
Probl.Med.Nukl. 2006 T. 20 s. 96-97

108. Święcicka A., Syczewska M.:
Ilościowa, obiektywna analiza chodu w kwalifikacji i planowaniu leczenia botuliną pacjentów z mpdz.
Rehabilitacja Med. 2006 T. 10 nr specj. s. 53

109. Teisseyre M., Ryżko J., Celińska-Cedro D., Woynarowski M., Ismail H., Orłowska E., Dzik T.:
Polipy przewodu pokarmowego u dzieci z zespołem Peutza-Jeghersa.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. : s. 66

110. Wiatrowska E., Kowalczyk M., Kawalec W., Turska-Kmieć A., Tomyn-Drabik M., Żuk M., Brzezińska G., Zubrzycka M., Książyk J., Maruszewski B.:
Pulmonary thrombosis in children with congenital heart diseases.
Kardiol. Pol. 2006 T. 64 nr 5 supl. 1 s. S115-116

111. Wierzbicka A., Socha P., Skorupa E., Janas R., Dzik E., Litwin M., Socha J.:
Otyłość u dzieci z niealkoholowym stłuszczeniem wątroby (NAFLD) – związek z pozostałymi czynnikami ryzyka stłuszczenia wątroby.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 25

112. Woynarowski M., Piwczyńska K., Dzierżanowska-Fangrat K., Woźniak M., Socha J.:
Wysoka częstość występowania HBV-DNA u dzieci obserwowanych przez wiele lat po leczeniu interferonem alfa.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 24

113. Woźniak M., Witas H., Woynarowski M., Socha J.:
Wyniki leczenia autoimmunologicznego zapalenia wątroby w zależności od polimorfizmu genu CTLA-4.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 25

114. Zagórecka E., Piotrowska-Depta M., Motkowski R., Piotrowska-Jastrzębska J., Domagała Z., Jakóbiec R., Figurski S., Porczyk A., Socha P., Socha J.:
Sposób żywienia niemowląt w drugim półroczu życia z uwzględnieniem nawyków żywieniowych w rodzinach dzieci pochodzących z wybranych ośrodków Polski Centralnej i Wschodniej.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 39-40

115. Zagórecka E., Piotrowska-Depta M., Motkowski R., Piotrowska-Jastrzębska J., Domagała Z., Jakóbiec R., Figurski S., Porczyk A., Socha P., Socha J.:
Stan odżywienia niemowląt 12-miesięcznych pochodzących z Polski Centralnej i Wschodniej, uczestniczących w projekcie naukowo-badawczym "Nawyki żywieniowe a stan odżywienia niemowląt w Polsce".
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 38-39

116. Zawadzki J., Żurowska A., Leśniewska I., Wawer Z.:
Zaburzenia homeostazy wapniowo-fosforanowej oraz cewkowego transportu H+ u 15-letniego chłopca z postępującą nefropatią.
Przegl. Lek. 2006 T. 63 supl. 3

117. Zegadło-Mylik M., Cukrowska B., Gregorek H., Rujner J., Socha J., Woźniewicz B.:
Przeciwciała przeciwko transglutaminazie w diagnostyce i monitorowaniu dzieci z celiakią.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 33

118. Zegadło-Mylik M., Cukrowska B., Gregorek H., Rujner J., Socha J., Woźniewicz B.:
Przeciwciała przeciwko transglutaminazie, retikulinie, endomysium i przeciw gliadynie w diagnostyce i monitorowaniu dzieci z celiakią.
Essentia Med. 2006 nr 3 supl. s. 33-34

119. Zgorzelewicz-Stachowiak M., Stradomska T., Bartkowiak Z., Galas-Zgorzelewicz B.:
Cerebral childhood and adolescent X-linked adrenoleukodystrophy. Clinical presentation and laboratory studies in five cases.
Folia Neuropathol. 2006 T. 44 nr 4 s. 305

120. Żuk M., Kawalec W., Turska-Kmieć A., Rękawek J., Tomyn-Drabik M., Brzezińska-Rajszys G., Maruszewski B.:
Pharmacological treatment of superior vena cava syndrome (SVC) after Glenn anastomosis – a case report.
Kardiol. Pol. 2006 T. 64 nr 5 supl. 1 s. S114-115

PRACE POPULARNONAUKOWE I INNE

1. Bernatowska E.:
Program Szczepień Ochronnych na 2006 rok – zasadnicze zmiany.
Med. Prakt. 2006 nr 1 supl. „Szczepienia" s. 40-44

2. Bernatowska E.:
Komentarz do art. H.C.Meissnera, P.M.Strebla, W.A.Orensteina pt.: „ Szczepienie przeciw odrze a globalna eradykacja zakażenia".
Pediatr. Dypl. 2006 T. 10 nr 1 s. 30-32

3. Brzezińska-Rajszys G.:
Komentarz do art. M.Szkutnik, J.Białkowskiego, P.Banaszaka, J.Kusa, J.Baranowskiego i B.Karwot pt.: „Przezcewnikowe zamykanie ubytków w przegrodzie międzyprzedsionkowej" Kardiochir. Torakochir. Pol. 2006 T. 3 nr 1 s. 55

4. Cielecka-Kuszyk J.:
Komentarz do art. A.P.Sirotnak, T.Grigsby i R.D.Krugmana pt.: „Przemoc fizyczna wobec dzieci".
Pediatr. Dypl. 2006 T. 10 nr 4 s. 57-58

5. Cielecka-Kuszyk J., Szarras-Czapnik M., Deniszewska-Urbanowska M.:
Lekarz wobec krzywdzenia dzieci. Sprawozdanie z II naukowej konferencji na temat: „Powikłania neurologiczno-psychiatryczne zespołu dziecka krzywdzonego, zastępczy zespół Munchhausena".
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 2 s. 186-188

6. Ginalska-Malinowska M.:
Komentarz do art. M.B.Schneider i S.R.Brill pt. „Otyłość u dzieci i młodzieży".
Pediatr. Dypl. 2006 T. 10 nr 3 s. 45-47

7. Grałek M.:
Komentarz do art. L.S.Nield, D.Kamat pt.: „Dziewięcioletnia dziewczynka z gorączką, bólem głowy i bólem prawego oka".
Pediatr. Dypl. 2006 T. 10 nr 3 s. 70-72

8. Grenda R.:
Komentarz do art. M.Bestic, M.D.Reed pt.: „Leki moczopędne powszechnie stosowane u noworodków urodzonych przedwcześnie i o czasie".
Pediatr. Dypl. 2006 T. 10 nr 5 s. 97-100

9. Jóźwiak S.:
Listy do redakcji.
Urol. Pol. 2006 T. 59 nr 1 s. 66

10. Kościńska E., Kruk-Kupiec G., Młynarczuk M., Nowak J., Przewoźniak S., Sporn B., Szewczyk A.:
Zalecenia Polskiej Federacji Edukacji w Diabetologii i Konsultanta Krajowego w dziedzinie Pielęgniarstwa.
Polska Federacja Edukacji w Diabetologii, Wyd. Czelej 2006 s. 3-15

11. Książek J.:
Komentarz do art. V. Raszka i O. Khana pt. „Odmiedniczkowe zapalenie nerek"
Pediatr. Dypl. 2006 T. 10 nr 1 s. 63-66

12. Piegdoń G., Pawińska A., Grochowska M., Podemska M., Giemza M., Narojczyk M.:
Terapia dożylna.
Materiały szkoleniowe dla pielęgniarek i położnych, pod red. G.Piegdoń, 2006 s. 5-56

13. Pronicka E.:
Komentarz do art. A.P.Cagle, S.G.Waguespack, B.A.Buckingham, R.R.Shankar, L.A.DiMeglio pt.: „Ciężka hiperkalcemia u niemowląt z zespołem Williamsa skutecznie leczona podawanym dożylnie pamidronianem".
Pediatr. Dypl. 2006 T. 10 nr 4 s. 40-41

14. Radziszewska-Konopka M.:
Program Powszechnych Przesiewowych Badań Słuchu u Noworodków w Polsce organizowany przez Fundację Wielka Orkiestra Świątecznej Pomocy.
Prace Nauk. Politechniki Warszawskiej – Elektronika 2006 z. 157 s. 65-72

15. Socha J.:
Żywienie i stan odżywienia niemowląt w Polsce. Sprawozdanie z Konferencji Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego i Komisji Żywienia Dzieci i Młodzieży Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka.
Standardy Med. 2006 T. 3 nr 3 s. 274-277

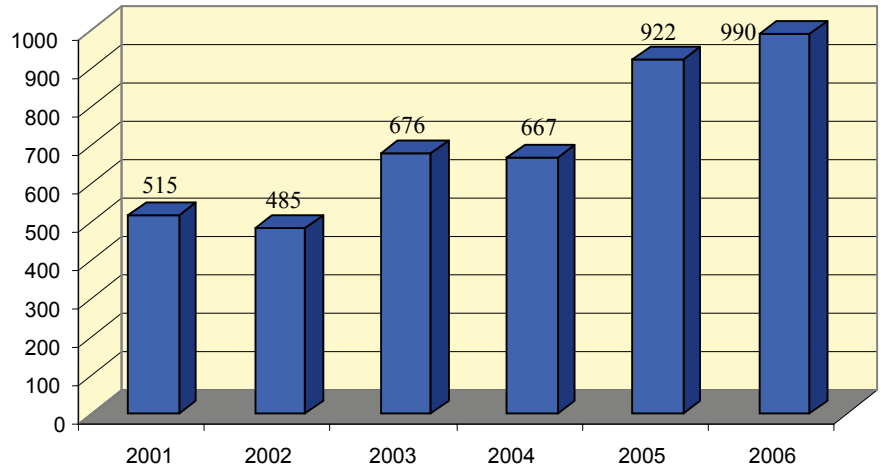
16. Szreter T.:
Komentarz do art. pt.: „Zatrucie ołowiem spowodowane połknięciem zabawki wisiorka".
Pediatr. Dypl. 2006 T. 10 nr 5 s. 27-28

17. Tylki-Szymańska A.:
Komentarz do art. A. Vellodiego pt.: „Lizosomalne choroby spichrzeniowe".
Med. Prakt. 2006 nr 1 s. 105-106

CYTOWANIA

Liczba cytowań prac opublikowanych przez pracowników Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”
(wg informacji uzyskanej z Ośrodka Informacji Naukowej Biblioteki Głównej Politechniki Warszawskiej)

Fig. 9
Liczba cytowań



Ogółem w roku:

2001 – 515 cytowań
2002 – 485 cytowań
2003 – 676 cytowań
2004 – 667 cytowań
2005 – 922 cytowań
2006 – 960 cytowań

Duża różnica w liczbie cytowań między rokiem 2004 a 2005 wynika ze zmiany bazy. Od 2005 roku baza cytowań jest dostępna on-line, co zapewnia dostęp do większej liczby danych.