INSTYTUT
„Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”

SPRAWOZDANIE

Z DZIAŁALNOŚCI IP CZD
w roku 2008

(NAUKOWEJ, SZKOLENIOWEJ I LECZNICZEJ)

Warszawa 2009

DYREKCJA INSTYTUTU
„POMNIK – CENTRUM ZDROWIA DZIECKA”

DYREKTOR
Maciej Piróg

ZASTĘPCA DYREKTORA ds. KLINICZNYCH
Artur Girdwoyń

ZASTĘPCA DYREKTORA ds. NAUKI
Mieczysław Litwin

NACZELNA PIELĘGNIARKA
Grażyna Piegdoń

ZASTĘPCA DYREKTORA ds. FINANSOWYCH
Milena Bardońska

ZASTĘPCA DYREKTORA
ds. TECHNICZNO-ADMINISTRACYJNYCH
Wojciech Starczyński

Redakcja:

Doc. dr hab. n. med. Mieczysław Litwin

Sprawozdanie opracowano w:

Sekcji Informacji Naukowej *(Anna Kwiecień, Barbara Siwierska),*
Sekcji Szkoleń *(Joanna Chudek, Izabella Gowin, Bożena Łukomska-Tyll),*
Dziale Planowania Badań Naukowych i Wyjazdów Zagranicznych *(Elżbieta Morawska, Iwona Marek, Aneta Filipek, Danuta Piotrowska, Hubert Stosio, Emilia Floriańczyk)*

SPIS TREŚCI

I. Działalność Fundacji Towarzystwo Przyjaciół Centrum Zdrowia Dziecka.....5
II. Działalność Kapituły Medalu IP CZD.....8
III. DZIAŁALNOŚĆ LECZNICZA.....10
IV. DZIAŁALNOŚĆ SZKOLENIOWA.....35
V. DZIAŁALNOŚĆ NAUKOWA.....55
Działalność Rady Naukowej.....56
Tytuły i stopnie naukowe.....58
Stopnie naukowe uzyskane w innych placówkach.....63
Samodzielni pracownicy nauki.....67
Sprawozdanie z działalności Komisji Bioetycznej.....70
Projekty naukowo-badawcze (granty).....71

- granty MNiSW ….....74
- granty sponsorowane przez fundacje.....80
- sprawozdania z realizacji ukończonych w 2008r. grantów MNiSW …….....81
- sprawozdania z realizacji projektów naukowo-badawczych współfinansowanych ze środków zagranicznych.....109
- statutowe zadania badawcze.....125
- granty wewnętrzne.....131
- sprawozdania z zakończonych zadań statutowych i grantów wewnętrznych.....132
- sponsorowane badania kliniczne leków.....191

Udział pracowników IP CZD w zagranicznych zjazdach, sympozjach i konferencjach naukowych.....202
Wyjazdy naukowo-szkoleniowe.....203
Zagraniczne zjazdy, sympozja i konferencje naukowe, w których uczestniczyli pracownicy IP CZD.....204
Wizyty gości zagranicznych w IP CZD.....210
Krajowe konferencje naukowe, w których uczestniczyli pracownicy IP CZD.....214
Konferencje zorganizowane przez IP CZD 224
Udział pracowników IP CZD w krajowych konferencjach i sympozjach naukowych.....230
Członkostwo zagranicznych towarzystw naukowych, zarządów polskich towarzystw naukowych, komitetów i komisji PAN, rad naukowych w innych placówkach, redakcji czasopism naukowych, innych ważnych gremiów.....231
Nagrody naukowe.....252
VI. PUBLIKACJE.....255
VII. Sprawozdanie z działalności Biblioteki Naukowej.....353

DZIAŁALNOŚĆ FUNDACJI

TOWARZYSTWO PRZYJACIÓŁ CENTRUM ZDROWIA DZIECKA

DZIAŁALNOŚĆ FUNDACJI
Towarzystwo Przyjaciół Centrum Zdrowia Dziecka

ORGANIZACJA POŻYTKU PUBLICZNEGO

FUNDACJA
TOWARZYSTWO PRZYJACIÓŁ
CENTRUM ZDROWIA DZIECKA

04-730 Warszawa-Międzylesie, Aleja Dzieci Polskich 20
tel./fax: 022 815 76 76, tel.: 022 815 70 28, tel.: 022 815 73 30

Fundacja - Towarzystwo Przyjaciół Centrum Zdrowia Dziecka działała w 2008 w składzie:

Prezes Fundacji - dr Jolanta Chmielik

Wiceprezes Fundacji - dr Krystyna Ławicka

Członkowie Zarządu - dr Włodzimierz Wolniak

- mgr Małgorzata Zychora-Lipke

W roku 2008 Fundacja Towarzystwo Przyjaciół Centrum Zdrowia Dziecka dokonała zakupu aparatury, sprzętu i wyposażenia dla potrzeb Instytutu ”Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka” na kwotę 214.541,38 zł, w tym:

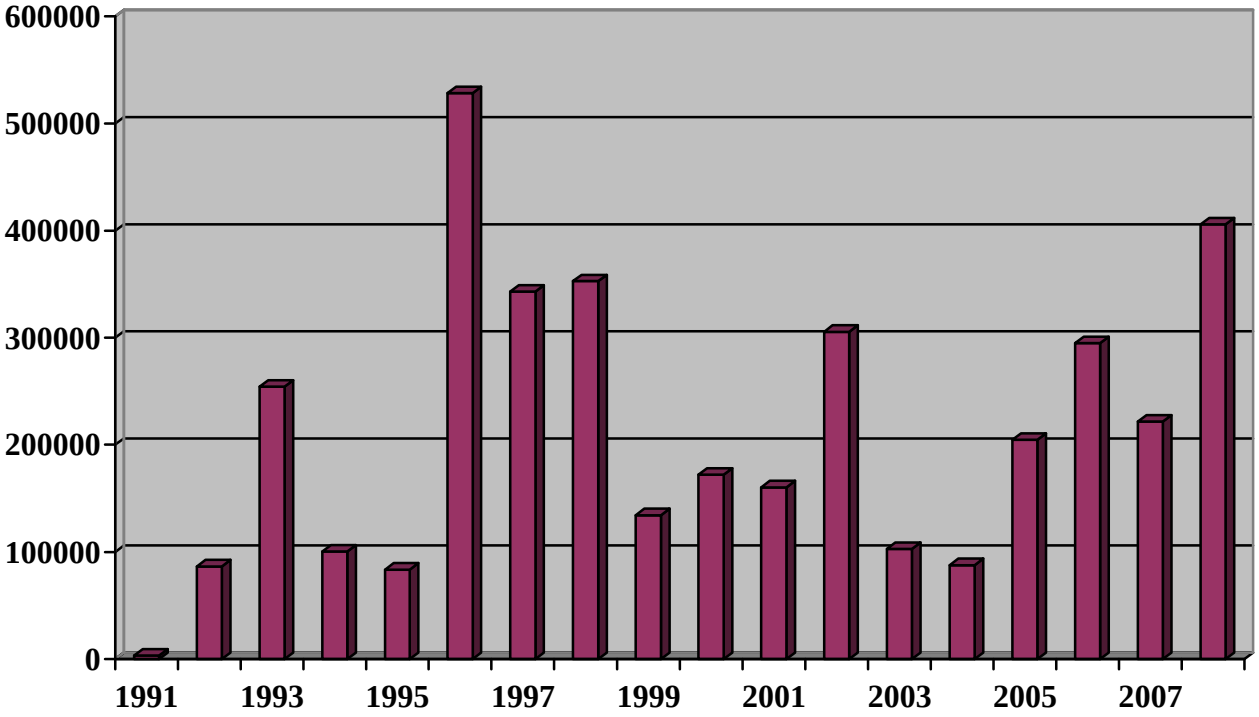
1.	przenośny aparat EEG	42.479,00 zł
2.	6 szt. pulsoksymetrów	10.000,00 zł
3.	oftalmoskop obuoczny	32.000,00 zł
4.	odczynniki dla Zakładu Patologii Jamy Ustnej	16.946,24 zł
5.	wydrukowanie poradnika dla IP CZD	13.115,00 zł
6.	waga dla Izby Przyjęć	3.355,52 zł
7.	wyposażenie Izby Przyjęć	5.281,89 zł
8.	laptop i projektor	5.100,00 zł

Fundacja dofinansowała wyjazdy lekarzy na konferencje i zjazdy naukowe na kwotę 84.016,26 zł oraz 1.120,00 USD.

Przeprowadziła kursy specjalistyczne kwalifikacyjne w zakresie pielęgniarstwa neonatologicznego, nefrologicznego, onkologicznego i testów skórnych we współpracy z IP CZD na kwotę 103.339,00 zł.

W latach 1990-2008 Fundacja zakupiła sprzęt medyczny i aparaturę oraz dofinansowała wyjazdy na kongresy w łącznej kwocie 3.818.128,10 zł

Fig. 1 Środki finansowe zgromadzone przez Fundację Towarzystwo Przyjaciół Centrum Zdrowia Dziecka w latach 1991- 2008



Informacje na temat Fundacji można znaleźć na stronie: http://www.fundacja-tpczd.waw.pl/

Fundacja jest organizacją pożytku publicznego można ją wesprzeć przekazując 1% swojego podatku dochodowego na konto:

Bank BPH SA 63 1060 0076 0000 3210 0004 1344

DZIAŁALNOŚĆ KAPITUŁY MEDALU

„PRZYJACIEL CENTRUM ZDROWIA DZIECKA”

DZIAŁALNOŚĆ KAPITUŁY MEDALU
„ Przyjaciel Centrum Zdrowia Dziecka”

W dniu 17 kwietnia 2008 r. Rada Naukowa Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” wybrała następujący skład Kapituły Medalu „Przyjaciel Centrum Zdrowia Dziecka”:

Prof. Maria Goncerzewicz

Prof. Piotr Kaliciński

Prof. Bohdan Maruszewski

Dr med. Marek Migdał

Prof. Bogumiła Milewska-Bobula

Prof. Krystyna Rowecka-Trzebicka

Prof. Jerzy Socha

Prof. Tadeusz Szreter

Prof. Czesław Szymkiewicz.

W roku 2008 do Kapituły nie wpłynęły żadne wnioski dotyczące przyznania Medalu.

DZIAŁALNOŚĆ LECZNICZA

WSTĘP DO PREZENTACJI DZIAŁALNOŚCI KLINICZNEJ IP CZD w 2008r.

W 2008 r. w IP CZD hospitalizowano 31 902 pacjentów. Średni czasu pobytu chorego w oddziale wyniósł 4,8 wskaźnik przelotowości wyniósł 56,6.

Ogólna liczba łóżek w IP CZD na przestrzeni 2008 roku zwiększyła się o 2 w stosunku do liczby z 2007 roku i wynosi 578.

W poradniach Instytutu udzielono 154 881 porad. Podobnie jak w ubiegłym roku najwięcej porad udzielono w Poradni Kardiologicznej (13 838 porad).

W 2008 roku nastąpiły zmiany w strukturze organizacyjnej Instytutu: w Zakładzie Psychiatrii połączono Poradnię Psychiatryczną dla Dzieci i Poradnię Psychiatryczną dla Młodzieży i utworzono Poradnię Psychiatryczną dla Dzieci i Młodzieży, z Zakładu Psychologii Zdrowia do Kliniki Neurochirurgii przeniesiono Pracownię Neuropsychologii Rozwojowej, zlikwidowano Zakład Diagnostyki Laboratoryjnej, powołano Pracownię Immunologii Transfuzjologicznej z Bankiem Krwi, Pracownię Zgodności Tkankowej, w strukturę Zakładu Biochemii i Medycyny Doświadczalnej włączono: Pracownię Zaburzeń Metabolizmu i Pracownię Farmakokinetyki, nastąpiła zmiana nazwy Kliniki Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka na Klinika Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka, Oddziału Patologii Noworodka na Oddział Neonatologii i Patologii Noworodka, Oddziału Intensywnej Terapii Noworodka na Oddział Neonatologii i Intensywnej Terapii Noworodka.

W 2008 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”;

W 2008 roku w klinikach, zakładach oraz pracowniach Instytutu wdrożono 50 nowych technologii medycznych. Nowe technologie wdrożyły: Klinika Niemowlęca, Klinika Okulistyki, Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, Klinika Pediatrii, Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej, Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii, Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, Klinika Kardiologii, Klinika Urologii Dziecięcej, Zakład Radioimmunologii, Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej, Zakład Genetyki Medycznej, Zakład Patologii, Pracownia Zgodności Tkankowej.

Wyjaśnienie użytych skrótów w tabelach w części „Działalność lecznicza”:

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

DZIAŁALNOŚĆ SZPITALNA w 2008 r.

ODDZIAŁ	LICZBA ŁÓŻEK		LICZBA				WSKAŹNIKI			
	Stan na dzień 31.12.2008r.	Średnia w roku	Leczonych	Osobodni	Wypisanych	Osobodni	Wykorzystania łóżka		przelotowości	pobytu chorego w dniach
							w dniach	%		
OGÓŁEM (oddziały łóżkowe)	578	564	31902	149209	30255	146301	264,6	72,3%	56,6	**4,8**
Chirurgii Ogólnej	40	40	2164	10267	1805	10528	256,7	70,1%	54,1	**5,8**
Chorób Metab., Endokr. i Diab.	30	30	1916	6393	1896	6273	213,1	58,2%	63,9	**3,3**
Gastroenterologii i Hepatologii	40	40	3298	11882	3283	11369	297,1	81,2%	82,5	**3,5**
Immunologii	8	8	979	2005	973	1795	250,6	68,5%	122,4	**1,8**
Kardiochirurgii	24	24	698	5644	421	5376	235,2	64,3%	29,1	**12,8**
Kardiologii	48	48	1789	10460	1667	10291	217,9	59,5%	37,3	**6,2**
Nefrologii, Transpl. Nerek i Nadc. Tętn.	40	40	2625	8112	2546	7889	202,8	55,4%	65,6	**3,1**
Neurochirurgii	25	24	1842	7332	1546	7315	305,5	83,5%	76,8	**4,7**
Neurologii i Epileptologii	24	24	1482	6787	1474	6797	282,8	77,3%	61,8	**4,6**
Niemowlęcy	26	24	918	5256	898	5179	219,0	59,8%	38,3	**5,8**
Intensywnej Terapii Noworodka	12	11	245	3669	205	3423	333,5	91,1%	22,3	**16,7**
OIT1	10	10	202	3074	161	2899	307,4	84,0%	20,2	**18,0**
OIT2	20	19	1336	4042	1193	4101	212,7	58,1%	70,3	**3,4**
Okulistyki	24	24	1284	4800	1274	4809	200,0	54,6%	53,5	**3,8**
Onkologii	57	57	2892	18908	2836	18641	331,7	90,6%	50,7	**6,6**
Patologii Noworodka	19	18	864	6155	808	5840	341,9	93,4%	48,0	**7,2**
Pediatrii i Żywienia	35	33	2488	10335	2452	9636	313,2	85,6%	75,4	**3,9**
Rehab. Pediatrycznej	70	64	1040	19385	1037	19469	302,9	82,8%	16,3	**18,8**
Urologii	26	26	3840	4703	3780	4671	180,9	49,4%	147,7	**1,2**

LICZBA UDZIELONYCH PORAD wg ODDZIAŁÓW NFZ 01.01-31.12.2008 r. (bez opieki długoterminowej)

NAZWA PORADNI / ODDZIAŁ NFZ	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	14	15	16	Brak	Inne	Razem
IZBA PRZYJĘĆ	13	9	54	4	18	13	2769	2	8	17	6	11	13	14	11	7	4	36	**3009**
ALERGOLOGICZNA	12	32	361	5	57	6	9142	9	24	69	8	26	68	43	43	17	0	74	**9996**
AUDIOLOGICZNA	4	32	143	6	68	39	3903	7	120	83	32	51	66	103	23	11	0	304	**4995**
CHIRURGICZNA	27	39	277	39	75	30	3148	14	84	75	19	54	54	92	52	32	0	719	**4830**
CHIRURGII STOM. DLA DZIECI I DOROSŁYCH	1	1	2	4	0	1	541	1	1	3	2	2	11	2	3	2	0	207	**784**
CHORÓB I TRANSPLANTACJI WĄTROBY	128	112	132	92	154	174	1008	24	97	77	127	199	64	88	198	97	7	50	**2828**
CHORÓB METABOLICZNYCH	91	119	185	42	88	85	3490	38	141	77	65	145	139	115	128	63	0	183	**5194**
DERMATOLOGICZNA	7	21	115	5	25	6	2247	4	21	32	14	15	31	33	20	11	0	295	**2902**
DIABETOLOGICZNA	18	22	71	4	9	6	1143	9	11	13	1	8	1	17	19	2	0	2	**1356**
DLA DZIECI Z AUTYZMEM	1	3	58	1	3	0	705	2	7	7	1	0	7	1	3	2	0	1	**802**
ENDOKRYNOLOGICZNA	82	153	264	29	48	58	3383	47	102	130	44	79	76	264	65	41	0	201	**5066**
FONIATRYCZNA	3	19	32	2	8	2	2246	2	12	10	4	16	10	20	7	0	0	183	**2576**
GASTROENTEROLOGICZNA	81	114	298	61	117	65	4476	16	112	130	80	104	144	149	141	75	1	10	**6174**
GENETYCZNA	48	138	214	25	43	38	1682	32	98	79	52	107	114	97	70	48	0	114	**2999**
GINEKOLOGII DZIECIĘCEJ	17	53	116	25	16	10	3316	9	32	65	28	32	56	101	40	24	0	259	**4199**
IMMUNOLOGII	25	57	165	29	45	13	1850	7	42	78	22	95	75	125	179	34	1	149	**2991**
KARDIOLOGICZNA	100	891	1278	79	106	68	8892	32	291	696	62	78	377	688	87	73	0	40	**13838**
KONSULTACYJNA	1	1	9	0	3	0	381	0	5	3	2	0	7	1	2	0	0	0	**415**
KONSULTACYJNA NIEMOWLĘCIA	1	4	1	0	0	0	38	0	0	0	0	3	0	0	0	0	0	0	**47**
KONSULTACYJNO- PULMONOLOGICZNA	8	25	60	8	11	0	1335	0	17	71	4	14	24	47	23	8	0	135	**1790**
LARYNGOLOGICZNA	7	6	42	4	9	0	1267	0	7	10	10	3	20	6	7	5	0	1257	**2660**
LECZENIA BÓLU i ANESTEZJOLOGII	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	166	**166**
LOGOPEDYCZNA	4	11	132	6	7	5	5367	0	10	10	2	30	11	5	3	1	0	243	**5847**
NEFROLOGII I NADCIŚNIENIA TĘTNICZEGO	67	234	462	31	88	77	6178	32	180	150	31	123	224	207	104	59	0	11	**8258**
NEUROCHIRURGICZNA	101	102	244	41	43	41	1333	22	138	141	100	40	67	147	83	47	0	300	**2990**
NEUROLOGICZNA i EPILEPTOLOGICZNA	108	152	533	41	130	31	6989	34	167	195	66	70	221	169	108	109	0	0	**9123**
OKULISTYCZNA	94	229	276	62	147	92	7345	22	154	133	103	55	275	245	149	84	0	1149	**10614**
ONKOLOGICZNA DZIECI I MŁODZIEŻY	124	171	336	152	232	74	3698	61	392	169	135	180	184	375	258	109	1	1340	**7991**
PSYCHIATRYCZNA DLA DZIECI I MŁODZIEŻY	4	14	116	5	17	4	2096	4	34	42	6	7	22	23	20	9	0	172	**2595**

PSYCHIATRYCZNA DLA MŁODZ.	1	2	17	2	1	4	284	0	1	13	2	1	2	3	0	0	0	37	**370**
PSYCHOLOGICZNA	3	9	82	3	24	5	1405	0	9	43	4	6	26	20	4	5	0	1	**1649**
REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	28	44	336	19	67	40	9220	14	62	75	39	67	45	115	44	18	0	240	**10473**
STOM. DLA DOROSŁYCH	0	1	7	0	0	0	2044	0	4	14	0	3	7	0	2	15	0	150	**2247**
STOM. DLA DZIECI	25	31	70	6	33	7	3645	4	31	19	11	22	49	23	38	20	1	2359	**6394**
TRANSPLANTACJI NEREK	79	78	78	14	62	128	298	30	67	49	48	95	49	40	101	53	0	8	**1277**
UROLOGICZNA	64	103	481	20	103	54	2899	40	133	126	56	103	152	102	91	70	0	555	**5152**
ŻYWIENIOWA	1	8	16	8	9	3	163	2	7	15	0	15	6	12	12	7	0	0	**284**
	1378	**3040**	**7063**	**874**	**1866**	**1179**	**109926**	**520**	**2621**	**2919**	**1186**	**1859**	**2697**	**3492**	**2138**	**1158**	**15**	**10950**	**154881**

HOSPITALIZOWANI wg ODDZIAŁÓW NFZ 01.01-31.12.2008r. JEDNOKROTNE

NAZWA ODDZIAŁU / ODDZIAŁ NFZ	01	02	03	04	05	06	07	08	09	140	11	12	13	14	15	16	Brak	Razem
CHIRURGII OGÓLNEJ	32	45	203	37	45	14	938	31	76	46	37	81	55	68	68	43	11	**1830**
CHORÓB METABOLICZNYCH, ENDOKRYNOLOGII I DIABETOLOGII	62	130	83	20	113	83	885	25	67	56	48	128	31	64	78	31	5	**1909**
DIALIZ	0	1	0	0	0	0	1464	0	0	0	0	0	0	0	35	0	0	**1500**
DZIENNY CHEMIOTERAPII	22	15	27	72	10	0	424	12	90	0	67	1	77	42	48	8	1	**916**
DZIENNY REHABILITACJI NARZĄDU RUCHU	0	2	67	0	22	3	4121	6	23	20	14	9	19	27	23	2	0	**4358**
DZIENNY REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	0	5	65	0	15	14	2666	4	13	14	4	10	26	3	5	5	0	**2849**
GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	107	81	223	68	122	105	1660	49	119	74	107	152	72	92	169	80	12	**3292**
IMMUNOLOGII	2	42	37	8	35	4	560	2	41	25	11	31	39	59	64	17	0	**977**
INTENSYWNEJ TERAPII I	3	5	11	3	3	3	90	8	9	10	6	8	5	6	4	3	2	**179**
INTENSYWNEJ TERAPII II	20	121	117	25	27	23	472	13	52	54	39	44	41	93	42	26	10	**1219**
KARDIOCHIRURGII	1	77	58	0	1	1	167	2	8	20	10	6	21	48	7	2	1	**430**
KARDIOLOGII	18	163	227	9	21	28	722	8	51	149	16	26	73	116	15	31	5	**1678**
NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN.	43	144	101	20	39	36	1620	9	122	55	21	72	117	55	83	23	0	**2560**
NEONATOLOGII I INTENSYWNEJ TERAPII NOWORODKA	1	15	17	2	1	1	143	3	3	10	0	7	6	6	2	2	2	**221**
NEONATOLOGII I PATOLOGII NOWORODKA	5	16	29	3	7	0	665	4	17	16	2	11	19	9	12	3	2	**820**
NEUROCHIRURGII	43	70	145	39	29	29	667	4	75	88	66	38	48	83	80	41	8	**1553**
NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	32	47	84	24	26	17	968	6	49	36	17	26	28	51	29	33	8	**1481**
NIEMOWLĘCY	4	11	24	0	9	6	782	5	18	3	4	16	16	8	5	3	1	**915**
OKULISTYKI	37	58	53	20	24	25	691	12	52	25	54	11	42	62	67	42	1	**1276**
ONKOLOGII	84	93	107	144	127	9	1242	30	205	78	103	104	47	224	189	76	15	**2877**
PEDIATRII I ŻYWIENIA	22	31	106	16	40	22	1860	7	68	18	14	46	42	75	52	40	13	**2472**
REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	15	28	90	12	38	21	622	6	31	42	37	14	16	24	23	18	0	**1037**
UROLOGII DZIECIĘCEJ	86	109	509	18	101	78	1994	38	127	116	85	120	146	99	93	59	7	**3785**
	639	**1309**	**2383**	**540**	**855**	**522**	**25423**	**284**	**1316**	**955**	**762**	**961**	**986**	**1314**	**1193**	**588**	**104**	**40134**

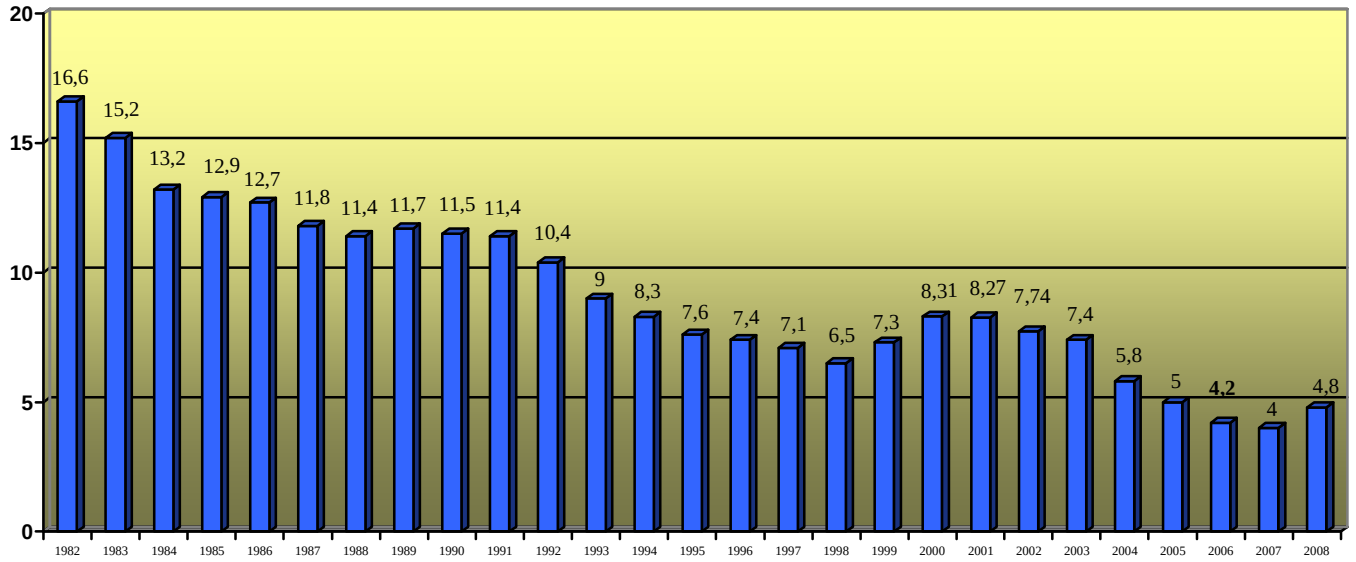
HOSPITALIZOWANI wg ODDZIAŁÓW NFZ 01.01-31.12.2008r. OSOBODNI

NAZWA ODDZIAŁU / ODDZIAŁ NFZ	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	14	15	16	Inne	Razem
CHIRURGII OGÓLNEJ	168	274	1127	411	283	167	4184	235	446	378	438	697	279	410	301	364	105	**10267**
CHORÓB METABOLICZNYCH, ENDOKRYNOLOGII I DIABETOLOGII	243	189	332	37	125	284	3071	89	211	204	258	460	155	341	233	147	14	**6393**
DIALIZ	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	**0**
DZIENNY CHEMIOTERAPII	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	**0**
DZIENNY REHABILITACJI NARZĄDU RUCHU	0	9	306	0	102	13	19421	28	103	99	64	39	89	122	112	10	0	**20517**
DZIENNY REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	0	24	285	0	71	67	11868	20	60	60	19	46	119	15	25	24	0	**12703**
GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	495	461	947	371	751	487	4479	342	386	389	442	756	263	298	627	329	59	**11882**
IMMUNOLOGII	4	489	220	19	114	4	325	5	66	36	13	70	151	178	247	64	0	**2005**
INTENSYWNEJ TERAPII I	27	130	235	5	12	10	1756	43	66	143	335	181	46	49	4	29	3	**3074**
INTENSYWNEJ TERAPII II	44	556	387	42	51	53	1629	40	194	190	132	163	144	282	52	47	36	**4042**
INTENSYWNEJ TERAPII NOWORODKA	28	183	261	48	3	27	2356	96	13	163	0	104	62	159	96	33	37	**3669**
KARDIOCHIRURGII	2	923	689	0	4	9	2255	58	205	270	139	71	214	691	65	11	38	**5644**
KARDIOLOGII	158	1224	1133	34	173	158	4113	56	430	660	309	247	428	823	111	203	200	**10460**
NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN.	236	599	345	102	194	240	3974	76	467	149	165	404	320	338	403	100	0	**8112**
NEUROCHIRURGII	207	384	790	175	84	97	2579	26	533	482	387	152	281	427	496	195	37	**7332**
NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	130	300	414	156	108	83	4287	63	203	115	86	75	140	297	122	180	28	**6787**
NIEMOWLĘCY	8	83	183	0	83	95	4250	15	112	40	3	94	189	29	52	19	1	**5256**
OKULISTYKI	114	232	124	88	71	148	2568	95	198	98	241	49	93	338	223	120	0	**4800**
ONKOLOGII	715	729	662	1206	770	107	7128	327	1418	469	742	780	262	1793	1286	431	83	**18908**
PATOLOGII NOWORODKA	26	160	331	22	44	0	4311	73	147	277	3	80	301	78	212	58	32	**6155**
PEDIATRII I ŻYWIENIA	322	297	646	108	540	103	5525	322	260	10	204	457	267	331	574	310	59	**10335**
REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	379	460	1740	213	695	407	11351	93	618	889	662	335	303	462	460	318	0	**19385**
UROLOGII DZIECIĘCEJ	142	333	747	13	223	67	1845	64	275	188	58	159	130	148	206	64	41	**4703**
	3448	**8039**	**11904**	**3050**	**4501**	**2626**	**103275**	**2166**	**6411**	**5309**	**4700**	**5419**	**4236**	**7609**	**5907**	**3056**	**773**	**182429**

HOSPITALIZOWANI wg ODDZIAŁÓW NFZ 01.01-31.12.2008r. WIELOKROTNE

NAZWA ODDZIAŁU / ODDZIAŁ NFZ	01	02	03	04	05	06	07	08	09	140	11	12	13	14	15	16	Brak	Razem
CHIRURGII OGÓLNEJ	37	59	240	48	57	21	1080	36	88	52	48	105	63	85	79	50	16	**2164**
CHORÓB METABOLICZNYCH, ENDOKRYNOLOGII I DIABETOLOGII	62	130	83	21	113	84	887	25	68	56	48	129	31	65	78	31	5	**1916**
DIALIZ	0	1	0	0	0	0	1464	0	0	0	0	0	0	0	35	0	0	**1500**
DZIENNY CHEMIOTERAPII	22	15	27	72	10	0	424	12	90	0	67	1	77	42	48	8	1	**916**
DZIENNY REHABILITACJI NARZĄDU RUCHU	0	2	67	0	22	3	4121	6	23	20	14	9	19	27	23	2	0	**4358**
DZIENNY REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	0	5	65	0	15	14	2666	4	13	14	4	10	26	3	5	5	0	**2849**
GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	107	81	224	68	123	105	1663	49	119	75	107	152	72	92	169	80	12	**3298**
IMMUNOLOGII	2	42	39	8	35	4	560	2	41	25	11	31	39	59	64	17	0	**979**
INTENSYWNEJ TERAPII I	3	6	12	3	3	3	103	10	9	10	10	10	5	6	4	3	2	**202**
INTENSYWNEJ TERAPII II	20	130	123	28	27	25	520	18	56	59	43	48	47	110	43	27	12	**1336**
KARDIOCHIRURGII	1	118	92	0	1	1	282	8	15	29	15	9	32	80	9	3	3	**698**
KARDIOLOGII	18	183	236	9	22	30	766	9	55	156	20	29	77	125	15	34	5	**1789**
NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN.	49	151	102	22	43	42	1632	11	124	56	24	80	118	59	87	25	0	**2625**
NEONATOLOGII I INTENSYWNEJ TERAPII NOWORODKA	1	15	25	2	1	1	156	3	3	11	0	7	7	7	2	2	2	**245**
NEONATOLOGII I PATOLOGII NOWORODKA	5	17	35	3	8	0	692	4	18	17	2	12	23	10	12	4	2	**864**
NEUROCHIRURGII	50	82	162	47	33	33	764	6	96	107	86	43	61	110	100	52	10	**1842**
NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	32	47	84	24	26	17	969	6	49	36	17	26	28	51	29	33	8	**1482**
NIEMOWLĘCY	4	11	24	0	9	6	784	5	18	3	4	16	17	8	5	3	1	**918**
OKULISTYKI	37	60	54	20	24	25	694	12	53	25	54	12	42	62	67	42	1	**1284**
ONKOLOGII	85	93	107	148	127	9	1245	33	208	79	103	104	47	224	189	76	15	**2892**
PEDIATRII I ŻYWIENIA	22	31	106	16	40	22	1872	9	68	18	15	46	42	75	53	40	13	**2488**
REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	15	28	90	12	38	21	624	6	32	42	37	14	16	24	23	18	0	**1040**
UROLOGII DZIECIĘCEJ	88	114	512	18	105	79	2018	38	131	120	85	121	148	100	96	60	7	**3840**
	660	**1421**	**2509**	**569**	**882**	**545**	**25986**	**312**	**1377**	**1010**	**814**	**1014**	**1037**	**1424**	**1235**	**615**	**115**	**41525**

Fig. 2 Średnia liczba dni pobytu chorego w szpitalu w latach 1981-2008



Ogółem w roku:									
1981-	17,90	1987-	11,80	1993-	9,00	1999-	7,30	2005-	5,00
1982-	16,60	1988-	11,40	1994-	8,30	2000-	8,31	2006-	4,20
1983-	15,20	1989-	11,70	1995-	7,60	2001-	8,27	2007-	4,0
1984-	13,20	1990-	11,50	1996-	7,40	2002-	7,74	2008-	**4,8**
1985-	12,90	1991-	11,40	1997-	7,10	2003-	7,40		
1986-	12,70	1992-	10,40	1998-	6,50	2004-	5,80		

Fig.3 Liczba porad ambulatoryjnych w 2008 roku wg oddziałów NFZ

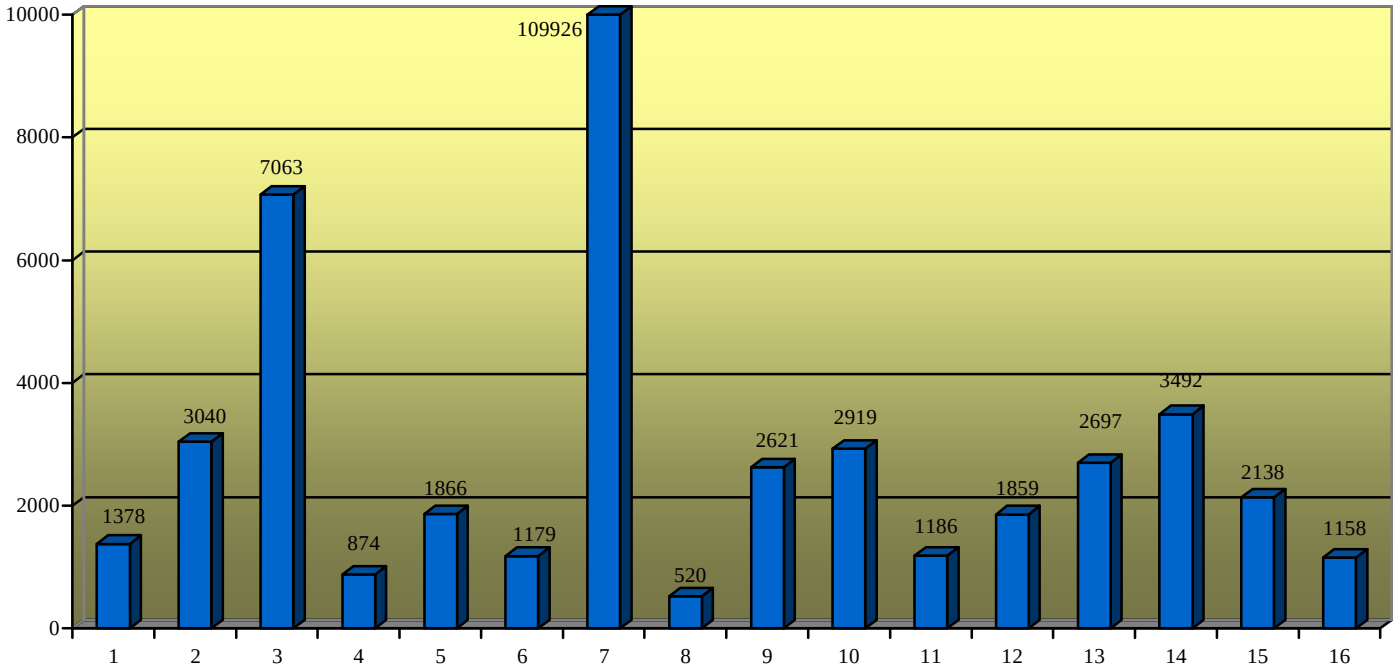
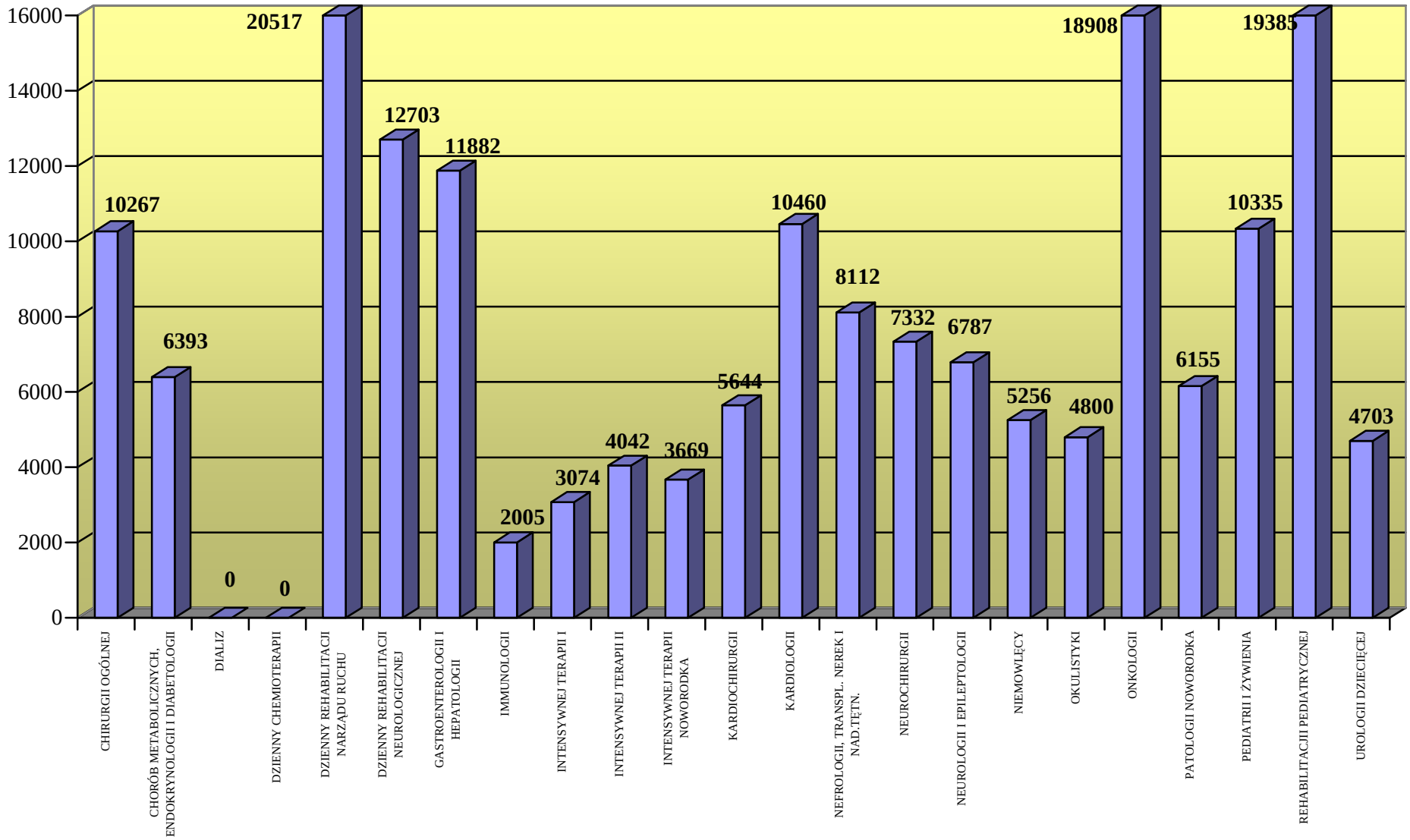


Fig. 4 Liczba osobodni wg oddziałów IP CZD (hospitalizowani)



OSOBODNI wg ODDZIAŁÓW NFZ 01.01-31.12.2008r. WYPISANI

NAZWA ODDZIAŁU / ODDZIAŁ NFZ	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	14	15	16	Brak	Razem
CHIRURGII OGÓLNEJ	173	291	1122	395	317	167	4227	324	467	376	471	825	278	362	266	362	105	**10528**
CHORÓB METABOLICZNYCH, ENDOKRYNOLOGII I DIABETOLOGII	243	186	338	38	124	284	3056	89	211	204	258	474	139	291	217	107	14	**6273**
DIALIZ	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	**0**
DZIENNY CHEMIOTERAPII	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	**0**
DZIENNY REHABILITACJI NARZĄDU RUCHU	0	9	306	0	102	13	19421	28	103	99	64	39	89	122	112	10	0	**20517**
DZIENNY REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	0	24	285	0	71	67	11868	20	60	60	19	46	119	15	25	24	0	**12703**
GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	461	458	947	371	743	489	4101	312	386	390	442	693	259	298	631	329	59	**11369**
IMMUNOLOGII	4	317	220	19	115	4	325	5	66	36	13	70	151	178	208	64	0	**1795**
INTENSYWNEJ TERAPII I	27	96	261	5	12	4	1759	33	81	143	337	70	46	9	4	9	3	**2899**
INTENSYWNEJ TERAPII II	45	468	410	37	51	52	1650	65	219	166	206	169	144	282	54	47	36	**4101**
KARDIOCHIRURGII	2	849	683	0	4	9	2245	7	168	258	78	71	214	674	65	11	38	**5376**
KARDIOLOGII	158	1221	1152	34	174	158	4133	50	431	660	301	248	428	799	111	203	30	**10291**
NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN.	236	564	352	102	169	236	3909	76	394	149	165	395	310	338	394	100	0	**7889**
NEONATOLOGII I INTENSYWNEJ TERAPII NOWORODKA	28	224	304	19	3	27	2118	96	13	163	0	135	61	152	69	1	10	**3423**
NEONATOLOGII I PATOLOGII NOWORODKA	26	161	256	22	44	0	4177	88	147	277	3	96	200	79	212	20	32	**5840**
NEUROCHIRURGII	207	385	791	175	84	97	2557	26	523	483	388	152	283	436	496	195	37	**7315**
NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	130	297	419	156	108	83	4290	63	202	115	86	75	140	297	122	180	34	**6797**
NIEMOWLĘCY	8	83	183	0	83	95	4189	15	112	40	3	92	175	29	52	19	1	**5179**
OKULISTYKI	114	232	124	88	71	148	2572	95	198	98	241	49	98	338	223	120	0	**4809**
ONKOLOGII	715	726	650	1124	765	101	7054	327	1401	469	699	781	261	1770	1284	431	83	**18641**
PEDIATRII I ŻYWIENIA	333	297	647	108	274	40	5504	170	260	10	27	409	266	333	580	319	59	**9636**
REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	379	460	1754	218	695	407	11411	93	618	889	662	335	303	462	460	323	0	**19469**
UROLOGII DZIECIĘCEJ	142	333	747	13	223	67	1820	64	269	185	58	159	130	148	208	64	41	**4671**
	3431	**7681**	**11951**	**2924**	**4232**	**2548**	**102386**	**2046**	**6329**	**5270**	**4521**	**5383**	**4094**	**7412**	**5793**	**2938**	**582**	**179521**

Wykaz wdrożonych w IP CZD nowych technologii medycznych w 2008r.

Lp.	Wdrożone technologie medyczne	Realizator
1	Kontynuacja działalności w zakresie diagnostyki, leczenia i profilaktyki chorób okresu niemowlęcego: zakażeń wrodzonych z grupy TORCH (wirusem cytomegalii, zakażenia toksoplazmowego), niedosłuchu. Wdrożono schemat kompleksowego postępowania rehabilitacyjnego usprawniającego dzieci z zakażeniami wrodzonymi (w porozumieniu z Kliniką Rehabilitacji Pediatrycznej).	Klinika Niemowlęca
2	Poszerzono możliwości wyrównania bezsoczewkowości po operacji zaćmy u dzieci i młodzieży poprzez wdrożenie do praktyki klinicznej leczenia operacyjnego zaćmy – implantacji zwijanych soczewek wewnątrzgałkowych. Wprowadzono nowe metody diagnostyczne i lecznicze: - laserowy sprzęt medyczny do leczenia jaskry – SLT selektywna trabekuloplastyka laserowa; - oftalmoskop nagłowny z „dużym ogniskiem" - doposażenie do posiadanego lasera diodowego zwiększyło możliwości lecznicze siatkówczaka a także innych wewnątrzgałkowych zmian naczyniowych (retinopatia wcześniaków, choroba Coats`a), zwłaszcza obwodu siatkówki; - aparat OCT-Visante umożliwił ocenę przedniego odcinka gałki ocznej sposobem nieinwazyjnym, z bardzo dużą dokładnością określenia zmian dotyczących rogówki, kąta przesączania, komory przedniej.	Klinika Okulistyki
3	We współpracy z ZDL opracowano oznaczenie we krwi thioguaniny do monitorowania leczenia Imuranem nieswoistych zapaleń jelit oraz autoimmunologicznego zapalenia wątroby.	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
4	W ramach realizacji projektu badawczego wewnętrznego S100/2006 pt. „Ocena ekspresji białka ATM w komórkach krwi obwodowej u chorych z zespołem ataksja-teleangiektazja" wdrożono nowe procedury diagnostyczne we współpracy z Zakładem Patologii: metoda hodowli komórkowych linii limfoblastoidalnych, detekcja białka ATM metodą Western-Blot. Wdrożone nowe metody pozwalają na poprawę diagnostyki chorych z pierwotnymi niedoborami odporności, komórkowe linie limfoblastoidalne służą do dalszych badań molekularnych, jak również mogą być przechowywane w stanie zamrożenia przez wiele lat. Metoda wykrywania proteiny ATM umożliwia nowoczesne i szybkie potwierdzenie rozpoznania zespołu ataksja-teleangiektazja. Opracowano, we współpracy z Pracownią Zgodności Tkankowej, wstępną diagnostykę chorych z podejrzeniem agammaglobulinemii Brutona w oparciu o ocenę obecności białka BTK metodą cytometrii przepływowej.	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii (Oddział Immunologii)

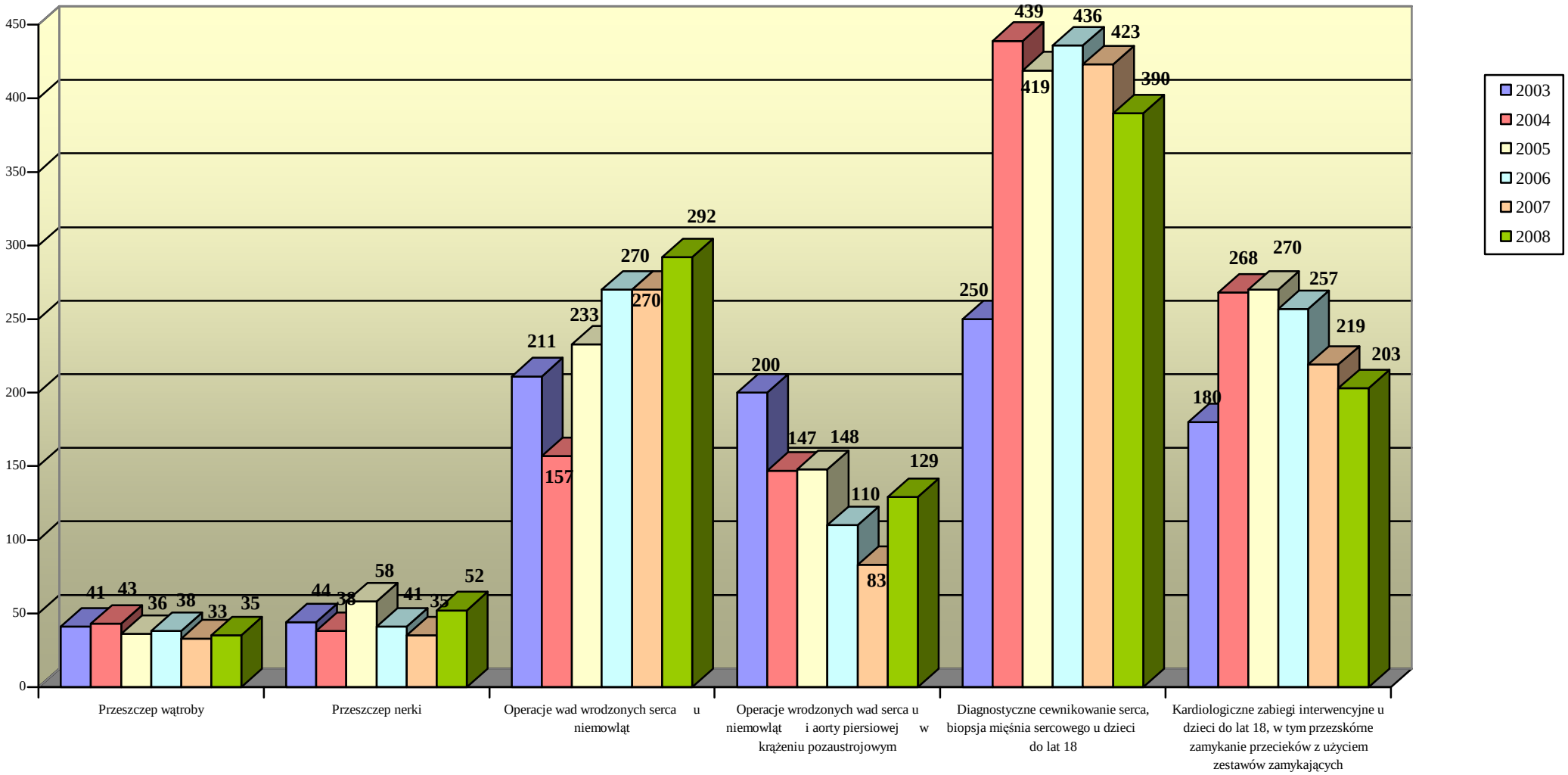
5	Wprowadzono metodę „RADIOEXA” oceny kości z radiogramów dłoni u dzieci (we współpracy z Przemysłowym Instytutem Elektroniki w Warszawie). Badanie pozwala określić, w przeciwieństwie do innych metod (DEXA, USG, tomografia przestrzenna) nie tylko gęstość mineralną kości, ale również wymiary i strukturę kości.	Klinika Pediatrii
6	Wdrożono nowe metody rehabilitacji: - metodę Halliwick – opierającą się na indywidualnych ćwiczeniach w wodzie dla dzieci z uszkodzeniami CUN; - metodę SI – terapia integracji somatosensorycznej dla dzieci z Oddziału Dziennego i Stacjonarnego (wyposażono salę w odpowiedni sprzęt); - dogoterapię – przez cały rok 3 razy w tygodniu - oparta na wolontariacie Stowarzyszenia Zwierzęta Ludziom; - kinesiotaping – metoda sensoryczna uzupełniająca i wspomagająca terapię indywidualną.	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej
7	Poszerzenie metod diagnostycznych w kierunku chorób mitochondrialnych o analizę stosunku ilościowego DNA mitochondrialnego do jądrowego, dzięki zastosowaniu techniki badania Real Time PCR z użyciem tkanki wątrobowej i mięśniowej oraz wykrycie odpowiedzialnych mutacji (we współpracy z Katedrą Biologii Molekularnej Uniwersytetu Gdańskiego, Zakładu Genetyki Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego). Kontynuacja i pogłębianie diagnostyki zaburzeń metabolizmu puryn i pirymidyn we współpracy z Uniwersytetem Gdańskim i Pragą.	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
8	Wykonano wydłużenie jelita metodą STEP u pacjenta z zespołem krótkiego jelita. Zastosowano wytworzenie przecieku otrzewnowo-żylnego w paliatywnym leczeniu wodobrzusza u dzieci. Po raz pierwszy wykonano operację usunięcia guza trzustki metodą laparoskopową.	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
9	Wdrożono metodę leczenia bosentanem u dziecka z nadciśnieniem płucnym Wdrożono metodę niefarmakologicznego leczenia zaburzeń rytmu serca – ablacja prądem zmiennym ognisk arytmii z zastosowaniem systemu mapowania elektroanatomicznego CARTO. Opracowano program kompleksowego leczenia tętniczego nadciśnienia płucnego u dzieci.	Klinika Kardiologii
10	Zastosowanie płatów śluzówkowych z przedsionka jamy ustnej do udrażniania lub poszerzania pochwy u pacjentek po operacjach rekonstrukcyjnych pochwy. Nowatorskie rozwiązanie pooperacyjnego zrośnięcia lub skrajnego zwężenia pochwy, bez konieczności stosowania wstawki jelitowej.	Klinika Urologii Dziecięcej

	Modyfikacja operacji prącia pogrążonego polegająca na zastosowaniu innych cięć, pozwalających uzyskać wydłużenie i wyprostowanie prącia z jednoczesnym wytworzeniem kąta prąciowo-łonowego i prąciowo-mosznowego. Modyfikacja implantacji wyrostka robaczkowego w ścianę pęcherza podczas wytwarzania szczelnej przetoki do przerywanego cewnikowania (CIC). Technika dwuetapowej rekonstrukcji brakującego odcinka cewki moczowej z użyciem błony śluzowej jamy ustnej, w proksymalnych postaciach spodziectwa. Technika wykonywania badań urodynamicznych zgodnie z zaleceniami raportu International Children's Continence Society z 2006 roku. Laparoskopowe usunięcie przetrwałych elementów mullerowskich u dzieci z zaburzeniami różnicowania płci.	
11	Wdrożono metody oznaczania aktywności enzymów inaktywujących endotelinę-1 w bioptatach śluzówki przewodu pokarmowego dzieci z choroba Crohna, colitis, z owrzodzeniem żołądka i dwunastnicy. Opracowano metodę ilościowego oznaczania stężenia izoform adiponektyny: adiponektyna niskocząsteczkowa (low molecular weight adiponectin), adiponektyna wysokocząsteczkowa (high molecular weight adiponectin). Wdrożenie metody oznaczania BNP (brain natriuretic peptide) w surowicy dzieci po zabiegach kardiochirurgicznych. Opracowano i wdrożono metody oznaczania stężenia kortyzolu w ślinie.	Zakład Radioimmunologii
12	Opracowano i wdrożono metodę ilościowego oznaczania 6-tioguaniny w erytrocytach przy zastosowaniu techniki wysokosprawnej chromatografii cieczowej (HPLC-UV). Modyfikacja metody ilościowego oznaczania mitotanu (lysodrene) w surowicy krwi przy zastosowaniu techniki wysokosprawnej chromatografii cieczowej (HPLC-UV) oraz wykorzystanie jej w monitorowanej terapii nieoperacyjnych nowotworów kory nadnerczy (drugi ośrodek na świecie obok USA, który wykonuje tego typu badanie). Nawiązanie współpracy z King Hussein Cancer Center (Amman, Jordania) w zakresie terapii monitorowanej stężeniem leku (mitotanu) we krwi w nieoperacyjnych nowotworach kory nadnerczy u dzieci. Opracowano i wdrożono metodę ilościowego oznaczania nitisinonu (NTBC) w surowicy krwi przy zastosowaniu techniki wysokosprawnej chromatografii cieczowej (HPLC-UV) oraz wstępną ocenę farmakokinetyki leku po jednokrotnym podaniu. Wdrożono trzy nowe oryginalne techniki chromatograficzne do	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej (Pracownia Farmakokinetyki)

	ilościowego oznaczania gancyklowiru Cymevene techniką wysokosprawnej chromatografii cieczowej (HPLC): nowa technika rozdziału – hydrofilna interaktywna chromatografia cieczowa; z detekcją kulometryczną; chromatografia dwuwymiarowa.	
13	Wdrożono technikę MLPA (Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification) do identyfikacji przegrupowań subtelomerowych (w tym celu wykorzystano kity SALSA MLPA P036 oraz SALSA MLPA P070 firmy MRC-Holland, które są podstawowymi kitami zawierającymi zestawy sond dla regionów subtelomerowych chromosomów).	Zakład Genetyki Medycznej (Pracownia Cytogenetyczna)
14	Opracowano i wdrożono analizę MLPA (Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification) do identyfikacji delecji aktywnego genu CYP21 lub konwersji genu CYP21 w pseudogen CYP21P na krótkim ramieniu chromosomu 6 u pacjentów z podejrzeniem wrodzonego przerostu kory nadnerczy (analiza uzyskanych wyników pozwala na ustalenie obecności i rozmiarów delecji/duplikacji w regionie 6p21.3 oraz określenie formy – homo- lub heterozygotyczna, w jakiej występuje rearanżacja chromosomalna). Opracowano i wdrożono analizę MLPA do identyfikacji duplikacji w locus genu MECP2 i regionach proksymalnych i dystalnych na długim ramieniu chromosomu X u pacjentów z podejrzeniem zespołu Retto-podobnego, niepełnosprawności umysłowej lub encefalopatii. Opracowanie optymalnych warunków i zastosowanie techniki MLPA do określenia obecności i rozmiaru duplikacji w regionie Xq28. Opracowanie i wdrożenie analizy polimorfizmu sekwencji mikrosatelitarnych (STS-PCR) do identyfikacji izodisomii i heterodisomii chromosomu 7 i 14 u pacjentów z zespołem Silvera i Russella z wykorzystaniem gotowych zestawów do elektroforezy w warunkach denaturujących (GeneGel HyRes Denaturing Gels) i niedenaturujących (GeneGel HyRes Native Gels) w aparacie GenePhor.	Zakład Genetyki Medycznej (Pracownia Genetyki Molekularnej)
15	Ocena obecności przeciwciał ASCA (anti-Saccharomyces cerevisiae antibodies) w surowicy metodą immunoenzymatyczną i immunofluorescencji pośredniej – procedura pozwala na ocenę obecności przeciwciała ASCA w surowicy pacjentów z podejrzeniem choroby Leśniowskiego-Crohna.	Zakład Patologii
16	Rozpoczęto wprowadzanie nowej technologii multipleksów z przeznaczeniem do celów rutynowych: badania antygenów HLA w przypadkach nie dających się zinterpretować standardowo stosowaną techniką PCR-SSP, oznaczanie obecności i swoistości przeciwciał anty-HLA u biorców przeszczepów nerek; do celów naukowych: oznaczanie genotypów KIR. Przygotowanie do opracowania zakresów wartości referencyjnych. Badania zatwierdzone przez Komisję Bioetyczną IP CZD w ramach zadania statutowego S102/2006. Zakończono rekrutację, wykonano oznaczenia i przygotowano	Pracownia Zgodności Tkankowej

	do publikacji wartości referencyjne dla subpopulacji limfocytów u zdrowych dzieci (n=288) podzielonych na 11 grup wiekowych, z podziałem na następujące subpopulacje: - aktualizacja norm dla populacji polskiej: limfocyty T, B, NK, limfocyty T pomocnicze i supresorowe, - opracowanie norm dla populacji polskiej: limfocyty T dziewicze i pamięci w populacjach limfocytów T pomocniczych i supresorowych, - opracowanie norm pediatrycznych dla subpopulacji limfocytów B: dziewiczych, niedojrzałych, pamięci, pamięci produkujących tylko immunoglobulinę M (tzw. „non-switched memory”) i zdolnych do produkcji immunoglobulin innych niż IgM (tzw. „switched memory”), komórki przejściowe, plazmablasty. Poszerzono zakres oznaczania cytokin wewnątrzkomórkowych służących do oceny równowagi limfocytów pomocniczych Th1/Th2 o oznaczenia interleukiny 2, 10 i 13. Wprowadzono oznaczenia limfocytów pomocniczych właściwościach komórek regulatorowych FoxP3+. Opracowano metodologię immunofenotypowania próbek szpiku kostnego z wyznaczeniem rozkładu odsetkowego odzwierciedlającego postępy dojrzewania poszczególnych populacji komórkowych linii mieloidalnej, limfocytarnej i erytroidalnej. W trakcie walidacji pozostają oznaczenia wewnątrzkomórkowej ekspresji białka kinazy tyrozynowej Brutona (Btk) (diagnostyka agammaglobulinemii sprzężonej z płcią) i białka Wiskott-Aldricha (WASP) z wykorzystaniem komercyjnie dostępnych przeciwciał monoklonalnych.	

Fig. 5 Procedury wysokospecjalistyczne wykonane w IP CZD w latach 2003-2008



WYKONANIE PROCEDUR WYSOKOSPECJALISTYCZNYCH W OKRESIE STYCZEŃ-GRUDZIEŃ 2008r.

Nazwa Procedury	NUMER UMOWY	nr procedury	wykonana ilość	Realizatorzy
Przeszczepienie wątroby	4/100/4/14/2008/72	4.1	14	**Chirurgia Ogólna i Gastroenterologia, OIT II**
		4.2	21*	**Chirurgia Ogólna i Gastroenterologia, OIT II**
Przeszczepienie nerki	9/100/5/14/2008/157	5.1	43	**Chirurgia Ogólna i Nefrologia, OIT II**
		5.2	6	**Chirurgia Ogólna i Nefrologia, OIT II**
Operacje wad wrodzonych serca u niemowląt	10/100/14/14/2008/171	14.1.A	91	**Kardiochirurgia OIT I / OIT II, Oddz. Intensywnej Terapii Noworodka**
		14.1.D	4	
		14.1.G	1	
		14.2.A	82	
		14.2.C	1	
		14.2.D	12	
		14.2.G	1	
		14.3.A	47	
		14.3.D	26	
		14.5.A	21	
		14.5.D	6	
Operacje wad wrodzonych serca u niemowląt i aorty piersiowej w krążeniu pozaustrojowym	19/100/15/14/2008/170	15.1.A	87	**Kardiochirurgia OIT I / OIT II, Oddz. Intensywnej Terapii Noworodka**
		15.1.G	1	
		15.2.A	5	
		15.3.A	2	
		15.4.A	12	
		15.5.A	18	
		15.5.D	2	
		15.5.G	2	
Diagnostyczne cewnikowanie serca, biopsja mięśnia sercowego u dzieci do lat 18	11/100/16/14/2008/73	16.1	386	**Pracownia Cewnikowania Serca i Angiografii**
		16.2	4	
Kardiologiczne zabiegi interwencyjne u dzieci do lat 18, w tym przezskórne zamykanie przecieków z użyciem zestawów zamykających	12/100/17/14/2008/74	17.1	182	**Pracownia Cewnikowania Serca i Angiografii**
		17.2	21	

*** UWAGA UWZGLĘDNIONO 1 PROCEDURĘ WYKONANĄ W RAMACH REALIZACJI MOWY Z MINISTERSTWEM ZDROWIA REPUBLIKI BIAŁORUSI**

PROGRAMY POLITYKI ZDROWOTNEJ REALIZOWANE w 2008 ROKU

Nazwa programu	NR UMOWY	Realizatorzy
„Narodowy Program Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego na lata 2006-2008” – w zakresie zadania obejmującego zakup wysokiej klasy angiokardiografu ze stacją pomiarów i rejestracji parametrów homodynamicznych dla ośrodków referencyjnych kardiologii dziecięcej.	5/6/1/2008/100 /2938	Pracownia Cewnikowania Serca i Angiografii
„Narodowy Program Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego na lata 2006-2008” – w zakresie zadania obejmującego poprawę dostępności do zabiegów kardiochirurgii - zakup aparatury dla funkcjonujących oddziałów i klinik kardiochirurgii, ze szczególnym uwzględnieniem oddziałów intensywnej terapii pooperacyjnej. Przedmiot umowy - zakup 5 monitorów nieinwazyjnych.	5/5/13/2008/ 100/2832	Klinika Kardiochirurgii
„Narodowy Program Rozwoju Medycyny Transplantacyjnej POLGRAFT na lata 2006-2009" w zakresie zakupu sprzętu specjalistycznego. Przedmiot umowy - zakup wielofunkcyjnego stołu operacyjnego z oprzyrządowaniem.	13/13/2008/ 100/3041	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
„Narodowy Program Rozwoju Medycyny Transplantacyjnej POLGRAFT na lata 2006-2009" w zakresie zakupu sprzętu specjalistycznego. Przedmiot umowy - zakup zgrzewarki, urządzenia do jałowej homogenizacji tkanek, urządzenia do "suchego" rozmrażania materiału biologicznego.	13/14/2008/ 100/3042	Kriobank Homogennych Zastawek Serca
„Narodowy Program Rozwoju Medycyny Transplantacyjnej POLGRAFT na lata 2006-2009" w zakresie zadania obejmującego prace modernizacyjno - budowlane banku tkanek i komórek. Przedmiot umowy - opracowanie dokumentacji.	13/15/2008/ 100/3043	Kriobank Homogennych Zastawek Serca
„Narodowy Program Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego na lata 2006-2008” – w zakresie zadania „Przygotowanie i wdrożenie w ośrodkach kardiochirurgii dziecięcej programów leczenia ostrej niewydolności oddechowej i mechanicznego wspomagania krążenia metodą zewnątrzustrojowego natleniania ECMO (Extracorporeal Membrane Oxygenation) u noworodków i dzieci".	5/59/1/2008/ 100/2998	Klinika Kardiochirurgii - koordynator programu: prof. Bohdan Maruszewski
„Narodowy Program Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego na lata 2006-2008” – w zakresie zadania "KROK (Krajowy Rejestr Operacji Kardiochirurgicznych) - ciągłość realizacji zadania - kontynuacja".	5/19/1/2008/ 100/2852	Klinika Kardiochirurgii - koordynator programu: prof. Bohdan Maruszewski

„Narodowy Program Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego na lata 2006-2008” – „POLKARD” w zakresie zadania "Poprawa opieki kardiologicznej nad dzieckiem z patologią układu krążenia ze szczególnym uwzględnieniem oceny wyników leczenia i lepszej jakości życia dzieci z wrodzonymi wadami serca - ciągłość realizacji zadania - kontynuacja programu".	5/58/1/2008/ 100/2887	Klinika Kardiologii - koordynator programu: prof. Wanda Kawalec
„Narodowy Program zwalczania chorób nowotworowych” - „Modyfikacja i wdrażanie ujednoliconego programu diagnostyki i kompleksowego leczenia nowotworów ośrodkowego układu nerwowego (OUN) u dzieci” ZAKUP PRZECIWCIAŁ, WERYFIKACJA PRZEBIEGU I SPOSOBU LECZENIA, KOSZTY ORGANIZACJI SESJI WERYFIKACYJNYCH.	4/12/31/2008/ 100/2850	Klinika Onkologii - koordynator programu: prof. Danuta Perek
„Narodowy Program zwalczania chorób nowotworowych” - „Modyfikacja i wdrażanie ujednoliconego programu diagnostyki i kompleksowego leczenia nowotworów ośrodkowego układu nerwowego (OUN) u dzieci” PROWADZENIE CENTRALNEJ WERYFIKACJI BADAŃ, BADANIA MOLEKULARNE WYBRANYCH ONKOGENÓW.	4/12/32/2008/ 100/2952	Klinika Onkologii - koordynator programu: prof. Danuta Perek
„Narodowy Program zwalczania chorób nowotworowych” - „Modyfikacja i wdrażanie ujednoliconego programu diagnostyki i kompleksowego leczenia nowotworów ośrodkowego układu nerwowego (OUN) u dzieci” UTRZYMANIE BAZY DANYCH, REJESTRACJA PACJENTÓW, OPRACOWANIE STATYSTYCZNE DLA KAŻDEGO NOWOTWORU OUN.	4/12/33/2008/ 100/2953	Klinika Onkologii - koordynator programu: prof. Danuta Perek

PROGRAMY LEKOWE REALIZOWANE w I-VI 2008r.

UMOWA 07R-1-00330-03-12-2008 „Leczenie szpitalne – terapeutyczne programy zdrowotne" Narodowy Fundusz Zdrowia		
NAZWA PROGRAMY LEKOWEGO	**KOD ZAKRESU ŚWIADCZEŃ**	**REALIZATORZY**
Program leczenia przedwczesnego dojrzewania płciowego.	03.0000.013.02	Poradnia Endokrynologiczna
	03.0000.013.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Program leczenia pierwotnych niedoborów odporności u dzieci z immunoglobulinami.	03.0000.014.02	Oddział Immunologii
Program leczenia dystonii mięśniowych toksyną botulinową.	03.0000.015.02	Oddział Neurologii i Epileptologii
	03.0000.015.02	Poradnia Rehabilitacji Pediatrycznej
	03.0000.015.02	Oddział Rehabilitacji Pediatrycznej
Program leczenia mózgowego porażenia dziecięcego toksyną botulinową.	03.0000.016.02	Oddział Neurologii i Epileptologii
	03.0000.016.02	Oddział Rehabilitacji Pediatrycznej
	03.0000.016.02	Poradnia Rehabilitacji Pediatrycznej
Program leczenia przewlekłego WZW typu B lamiwudyną.	03.0000.019.02	Poradnia Chorób i Transplantacji Wątroby
	03.0000.019.02	Poradnia Transplantacji Nerek
Program leczenia niedokrwistości w przebiegu PNN u pacjentów niedializowanych.	03.0000.023.02	Poradnia Nefrologii i Nadciśnienia Tętniczego
Program leczenia choroby GAUCHER'A imiglucerazą.	03.0000.024.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Program leczenia niskorosłych dzieci z SNP hormonem wzrostu.	03.0000.025.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
	03.0000.025.02	Poradnia Endokrynologiczna
Program leczenia niskorosłych dziewcząt z ZT hormonem wzrostu.	03.0000.026.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
	03.0000.026.02	Poradnia Endokrynologiczna
Program leczenia choroby HURLER laronidazą.	03.0000.028.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii

Program leczenia WZW typu B lub C interferonem alfa rekombinowanym.	03.0000.033.02	Poradnia Chorób i Transplantacji Wątroby
Program leczenia WZW typu B lub C interferonem alfa pegylowanym	03.0000.031.02	Poradnia Chorób i Transplantacji Wątroby
Program leczenia dzieci z zespołem PRADER-WILLI hormonem wzrostu.	03.0000.037.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
	03.0000.037.02	Poradnia Endokrynologiczna
Program leczenia sepsy aktywnym białkiem C.	03.0000.022.02	Oddział Intensywnej Terapii I
Program leczenia choroby LEŚNIOWSKIEGO-CROHNA u dzieci.	03.0000.039.02	Oddział Gastroenterologii i Hepatologii

PROGRAMY LEKOWE REALIZOWANE w VII-XII 2008r.

UMOWA 07R-1-00330-03-02-2008 „Leczenie szpitalne – terapeutyczne programy zdrowotne” Narodowy Fundusz Zdrowia		
NAZWA PROGRAMU LEKOWEGO	**KOD ZAKRESU ŚWIADCZEŃ**	**REALIZATORZY**
Leczenie przedwczesnego dojrzewania płciowego u dzieci.	03.0000.057.02	Poradnia Endokrynologiczna
		Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
Substancje w programie terapeutycznym leczenia przedwczesnego dojrzewania płciowego u dzieci.	03.0001.057.02	Poradnia Endokrynologiczna
	03.0001.057.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
Leczenie pierwotnych niedoborów odporności u dzieci.	03.0000.058.02	Oddział Immunologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia pierwotnych niedoborów odporności u dzieci.	03.0001.058.02	Oddział Immunologii
Leczenie dystonii ogniskowych i połowicznego skurczu twarzy	03.0000.059.02	Oddział Neurologii i Epileptologii
		Poradnia Rehabilitacji Pediatrycznej
		Oddział Rehabilitacji Pediatrycznej

Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia dystonii ogniskowych i połowicznego skurczu twarzy	03.0001.059.02	Oddział Neurologii i Epileptologii
		Poradnia Rehabilitacji Pediatrycznej
		Oddział Rehabilitacji Pediatrycznej
Leczenie spastyczności w mózgowym porażeniu dziecięcym	03.0000.060.02	Oddział Neurologii i Epileptologii
		Oddział Rehabilitacji Pediatrycznej
		Poradnia Rehabilitacji Pediatrycznej
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia spastyczności w mózgowym porażeniu dziecięcym	03.0001.060.02	Oddział Neurologii i Epileptologii
		Oddział Rehabilitacji Pediatrycznej
		Poradnia Rehabilitacji Pediatrycznej
Leczenie przewlekłego WZW typu B w odporności na lamiwudynę	03.0000.070.02	Poradnia Chorób i Transplantacji Wątroby
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia przewlekłego WZW typu B w odporności na lamiwudynę	03.0001.070.02	Poradnia Chorób i Transplantacji Wątroby
Leczenie niedokrwistości w przebiegu PNN	03.0000.063.02	Poradnia Nefrologii i Nadciśnienia Tętniczego
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia niedokrwistości w przebiegu PNN	03.0001.063.02	Poradnia Nefrologii i Nadciśnienia Tętniczego
Leczenie choroby GAUCHER’A	03.0000.064.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia choroby GAUCHER"A	03.0001.064.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
Leczenie niskorosłych dzieci z SNP	03.0000.065.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
		Poradnia Endokrynologiczna
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia niskorosłych dzieci z SNP	03.0001.065.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
		Poradnia Endokrynologiczna

Leczenie niskorosłych dzieci z ZT	03.0000.066.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii Poradnia Endokrynologiczna
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia niskorosłych dzieci z ZT	03.0001.066.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii Poradnia Endokrynologiczna
Leczenie choroby HURLER	03.0000.068.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia choroby HURLER	03.0001.068.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
Leczenie przewlekłego WZW typu B lub C	03.0000.069.02	Poradnia Chorób i Transplantacji Wątroby
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia przewlekłego WZW typu B lub C	03.0001.069.02	Poradnia Chorób i Transplantacji Wątroby
Leczenia dzieci z zespołem PRADER-WILLI	03.0000.071.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii Poradnia Endokrynologiczna
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia dzieci z zespołem PRADER-WILLI	03.0001.071.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii Poradnia Endokrynologiczna
Leczenie choroby LEŚNIOWSKIEGO CROHNA	03.0000.072.02	Oddział Gastroenterologii i Hepatologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia choroby LEŚNIOWSKIEGO CROHNA	03.0001.072.02	Oddział Gastroenterologii i Hepatologii
Leczenie tętniczego nadciśnienia płucnego	03.0000.074.02	Oddział Kardiologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia tętniczego nadciśnienia płucnego	03.0001.074.02	Oddział Kardiologii
Kwalifikacja do programów leczenia hormonem wzrostu	03.0000.075.02	Poradnia Endokrynologiczna

DZIAŁALNOŚĆ SZKOLENIOWA

SPRAWOZDANIE
Z DZIAŁALNOŚCI SZKOLENIOWEJ WYŻSZEJ KADRY MEDYCZNEJ

SPECJALIZACJE LEKARZY:
(wg rozporządzenia Ministra Zdrowia z dnia 25.10.2005r. z późn. zm. w sprawie specjalizacji lekarzy i lekarzy dentystów)

Miejsca akredytacyjne przyznane przez Ministra Zdrowia dla poszczególnych klinik i zakładów IP CZD:

W PEDIATRII

Nazwa kliniki	**Liczba przyznanych miejsc szkoleniowych**	**Wykorzystanie miejsc:** (liczba osób w trakcie specjalizacji)		
		pracownicy	**rezydenci**	**osoby z zewnątrz**
Klinika Onkologii	6	6	1	1
Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	25	2	7	4
Klinika Niemowlęca	12	1	3	1
Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	4	3	1	1
Klinika Neurologii i Epileptologii	4	1	2	-
Klinika Pediatrii	30	5	11	3
Klinika Kardiologii	10	2	2	1
Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	4	2	-	-
Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	8	2	5	-
Ogółem miejsc specjalizacyjnych w pediatrii	**103**	**24**	**32**	**11**

W POZOSTAŁYCH DZIEDZINACH MEDYCYNY

Nazwa kliniki / zakładu	Nazwa specjalizacji	Liczba przyznanych miejsc szkoleniowych	Wykorzystanie miejsc: (liczba osób w trakcie specjalizacji)		
			pracownicy	rezydenci	osoby z zewnątrz
Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	anestezjologia i intensywna terapia	25	14	7	1
Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów	chirurgia dziecięca transplantologia kliniczna	12 4	4 6	5 -	6 -
Klinika Kardiologii	kardiologia dziecięca	14			
W TYM DLA WOJEWÓDZTW:					
mazowieckiego	kardiologia dziecięca	11	3	-	8
lubelskiego		1			
podkarpackiego		2			
Klinika Kardiochirurgii	kardiochirurgia	5	2	1	1
Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii w tym: 1) Oddział Gastroenterologii 2) Oddział Immunologii	gastroenterologia transplantologia kliniczna immunologia kliniczna	8 4 9	4 1 2	- - -	2 1 6
Klinika Onkologii	onkologia i hematologia dziecięca	6	1	-	1
Klinika Neurologii i Epileptologii	neurologia dziecięca	14	6	-	4
Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	nefrologia transplantologia kliniczna	8 2	1 1	- -	3 -
Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	neonatologia	6	1	2	4
Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	rehabilitacja medyczna	14	1	4	4
Zakład Genetyki Medycznej	genetyka kliniczna	6	-	2	-
Zakład Medycyny Nuklearnej	medycyna nuklearna	4	1	-	-
Zakład Patologii Jamy Ustnej	stomatologia dziecięca	4	2	-	2
Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	Endokrynologia diabetologia	3 4	1 1	- -	1 1
Klinika Urologii Dziecięcej	urologia dziecięca	5	1	-	6
Ogółem		**157**	**53**	**21**	**51**

I. SPECJALIZACJE PRACOWNIKÓW INSTYTUTU

Liczba ogółem lekarzy specjalizujących się	**- 77**
w tym:	
rozpoczynający specjalizację	- 38
kontynuujący specjalizację	- 39

Liczba lekarzy, którzy kontynuują specjalizację poza IPCZD w ramach przyznanych miejsc akredytacyjnych w innych placówkach	**- 9**
w tym:	
audiologię i foniatrię	- 2
radiologię i diagnostykę obrazową	- 2
mikrobiologię lekarską	- 1
pediatrię	- 1
laboratoryjną diagnostykę medyczną	- 1
neurochirurgię	- 1
diabetologię	- 1

Liczba lekarzy, którzy ukończyli specjalizację	**- 10**
w tym:	
anestezjologię i intensywną terapię	- 3
pediatrię	- 2
laboratoryjną genetykę medyczną	- 2
urologię dziecięcą	- 1
onkologię i hematologię dziecięcą	- 1
genetykę kliniczną	- 1

II. SPECJALIZACJE LEKARZY REZYDENTÓW

(zatrudnionych w IP CZD na czas określony tj. na czas odbywania specjalizacji)

Liczba ogółem rezydentów specjalizujących się	**- 53**
w tym:	
rozpoczynający specjalizację	- 50
kontynuujący specjalizację	- 3

Liczba rezydentów, którzy ukończyli specjalizację	**- 11**
w tym:	
pediatrię	- 7
rehabilitację medyczną	- 1
anestezjologię i intensywną terapię	- 1
neonatologię	- 1
immunologię kliniczną	- 1

III. SPECJALIZACJE LEKARZY SPOZA IPCZD

(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	**- 62**
w tym:	
rozpoczynający specjalizację	- 23
kontynuujący specjalizację	- 39

Liczba lekarzy, którzy ukończyli specjalizację	**- 12**
w tym:	
kardiologię dziecięcą	- 3
immunologię kliniczną	- 3
urologię dziecięcą	- 3
pediatrię	- 2
onkologię i hematologię dziecięcą	- 1

LICZBA OGÓŁEM LEKARZY SPECJALIZUJĄCYCH SIĘ W IP CZD **- 192**
(dot. pracowników, rezydentów, osób spoza IPCZD)

IV. STAŻ CZĄSTKOWY W RAMACH STAŻU PODYPLOMOWEGO

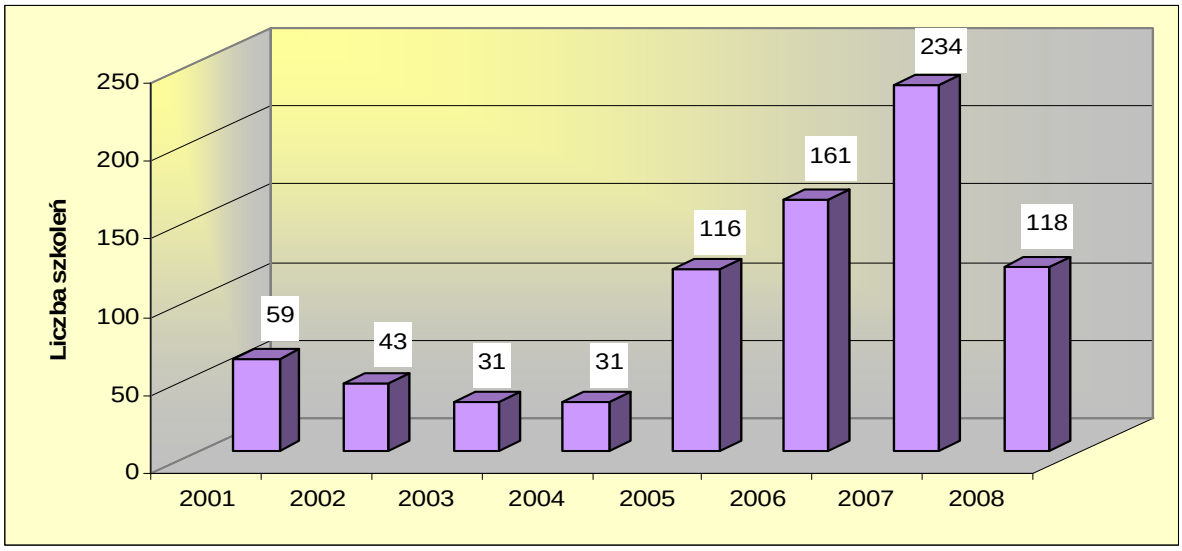
Na staż cząstkowy w pediatrii (***na podstawie umów pomiędzy placówkami***) przyjęto ogółem **30** lekarzy w tym:
staż w neonatologii **- 3 lekarzy**

V. SZKOLENIA WEWNĄTRZODDZIAŁOWE

W klinikach i zakładach zorganizowano **118** szkoleń wewnętrznych, w tym:

w Zakładzie Patologii	- 9
w Klinice Neurochirurgii	- 9
w Zakładzie Biochemii i Medycyny Doświadczalnej	- 19
w Klinice Neurologii i Epileptologii	- 15
w Zakładzie Patologii Jamy Ustnej	- 7
w Klinice Kardiologii	- 6
w Klinice Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	- 5
w Klinice Pediatrii	- 9
w Klinice Niemowlęcej	- 13
w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej	- 10
w Klinice Okulistyki	- 16

Fig. 6 Liczba szkoleń wewnątrzoddziałowych zorganizowanych w IP CZD w latach 2001-2008

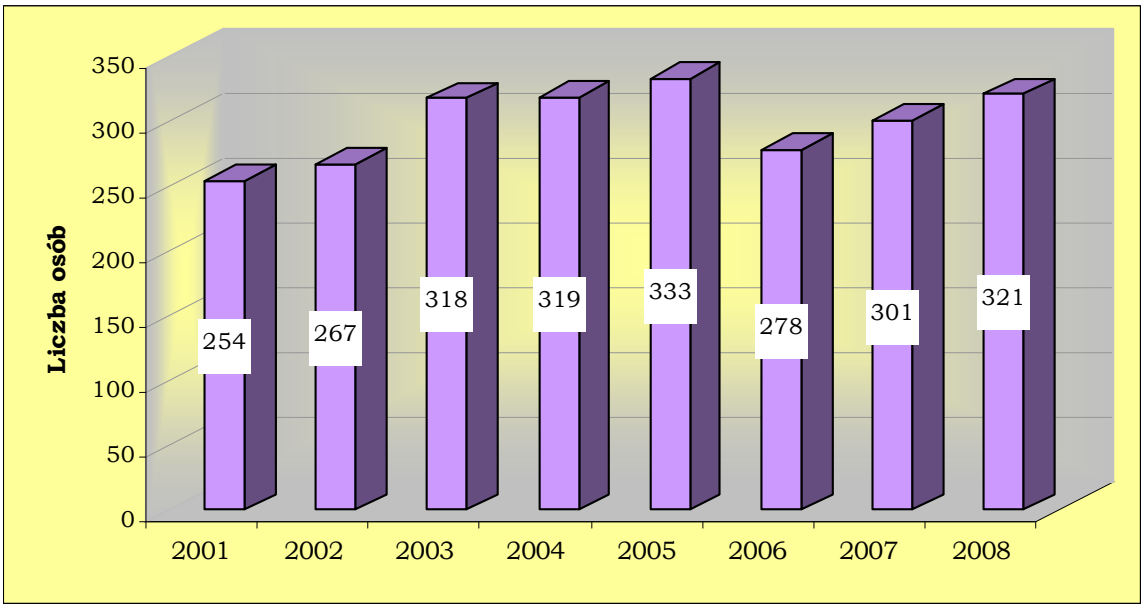


VI. SZKOLENIA INDYWIDUALNE LEKARZY SPOZA IP CZD

W klinikach i zakładach diagnostycznych przeszkolono ogółem **321** lekarzy, w tym:

w Klinice Kardiologii			**69**
w Klinice Anestezjologii i Intensywnej Terapii			**44**
w Klinice Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii			**29**
w *tym:*	*w Oddziale Gastroenterologii i Hepatologii*	***27***	
	w Oddziale Immunologii	***2***	
w Zakładzie Genetyki Medycznej			**23**
w Klinice Okulistyki			**22**
w Klinice Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego			**21**
w Klinice Urologii			**18**
w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej			**15**
w Klinice Neurologii i Epileptologii			**14**
w Klinice Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii			**14**
w Klinice Onkologii			**11**
w Klinice Neurochirurgii			**10**
w Klinice Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów			**10**
w Klinice Kardiochirurgii			**6**
w Klinice Pediatrii			**5**
w tym:	*w Poradni Dermatologicznej*	***2***	
w Klinice Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka			**3**
w Zakładzie Diagnostyki Obrazowej			**2**
w Zakładzie Patologii Jamy Ustnej			**1**
w Zakładzie Psychiatrii			**1**
w Zakładzie Medycyny Nuklearnej			**1**
w Zakładzie Audiologii, Foniatrii i Laryngologii			**1**
w Zakładzie Radioimmunologii			**1**

Fig. 7 Liczba lekarzy odbywających szkolenie indywidualne w IP CZD w latach 2001-2008



VII. PRAKTYKI ZAWODOWE

W 2008r**. 563** studentów Akademii Medycznych, Uniwersytetów i innych wyższych uczelni oraz **18** słuchaczy szkół policealnych odbyło praktyki **OGÓŁEM - 581 osób**

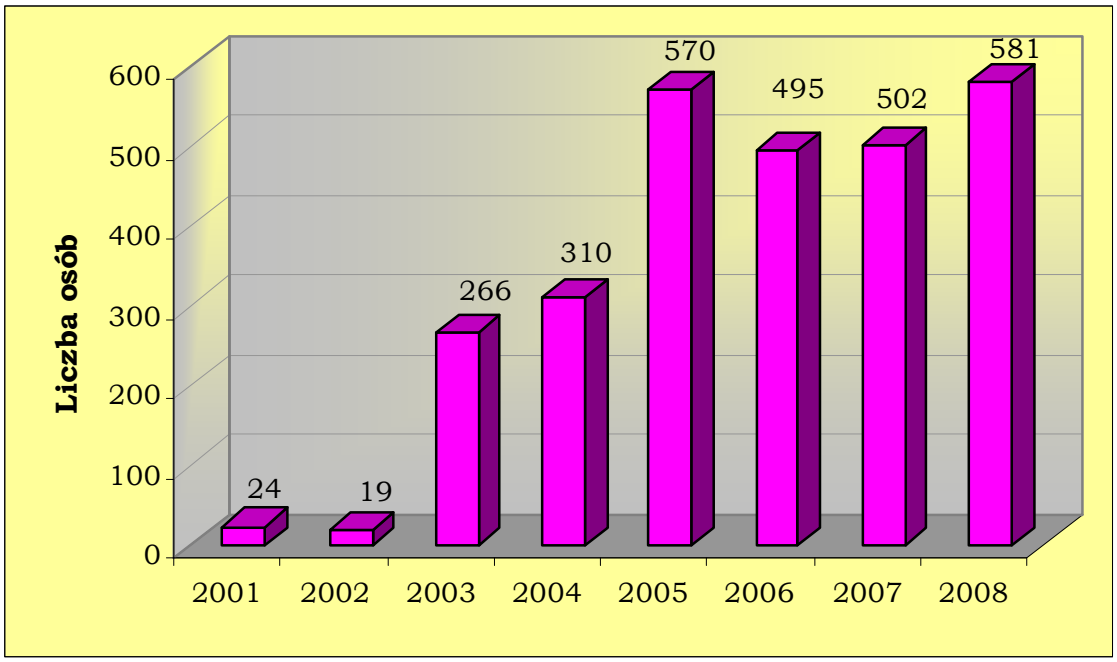
a) w ramach zawartych umów i porozumień: ***- 443 osoby***

w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej	341
w Klinice Pediatrii	52
w Klinice Niemowlęcej	25
w Pracowni Neuropsychologii Kliniki Neurochirurgii	18
w Aptece	5
w Zakładzie Biochemii i Medycyny Doświadczalnej	1
w Dziale Organizacji Pracy Klinicznej	1

b) w ramach indywidualnych zgłoszeń: ***- 138 osób***

w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej	59
w Zakładzie Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	28
w Klinice Pediatrii	9
w Klinice Kardiologii	8
w Zakładzie Audiologii, Foniatrii i Laryngologii	6
w Zakładzie Psychologii Zdrowia	4
w Zakładzie Zdrowia Publicznego	3
w Pracowni Neuropsychologii Kliniki Neurochirurgii	3
w Izbie Przyjęć	2
w Klinice Neurologii i Epileptologii	2
w Zakładzie Psychiatrii	2
w Poradni Pomocy Rodzinie	2
w Klinice Onkologii	1
w Klinice Kardiochirurgii	1
w Klinice Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	1
w Zakładzie Patologii	1
w Zakładzie Genetyki Medycznej	1
w Klinice Anestezjologii i Intensywnej Terapii	1

Fig. 8 Liczba osób odbywających praktyki w IP CZD w latach 2001-2008

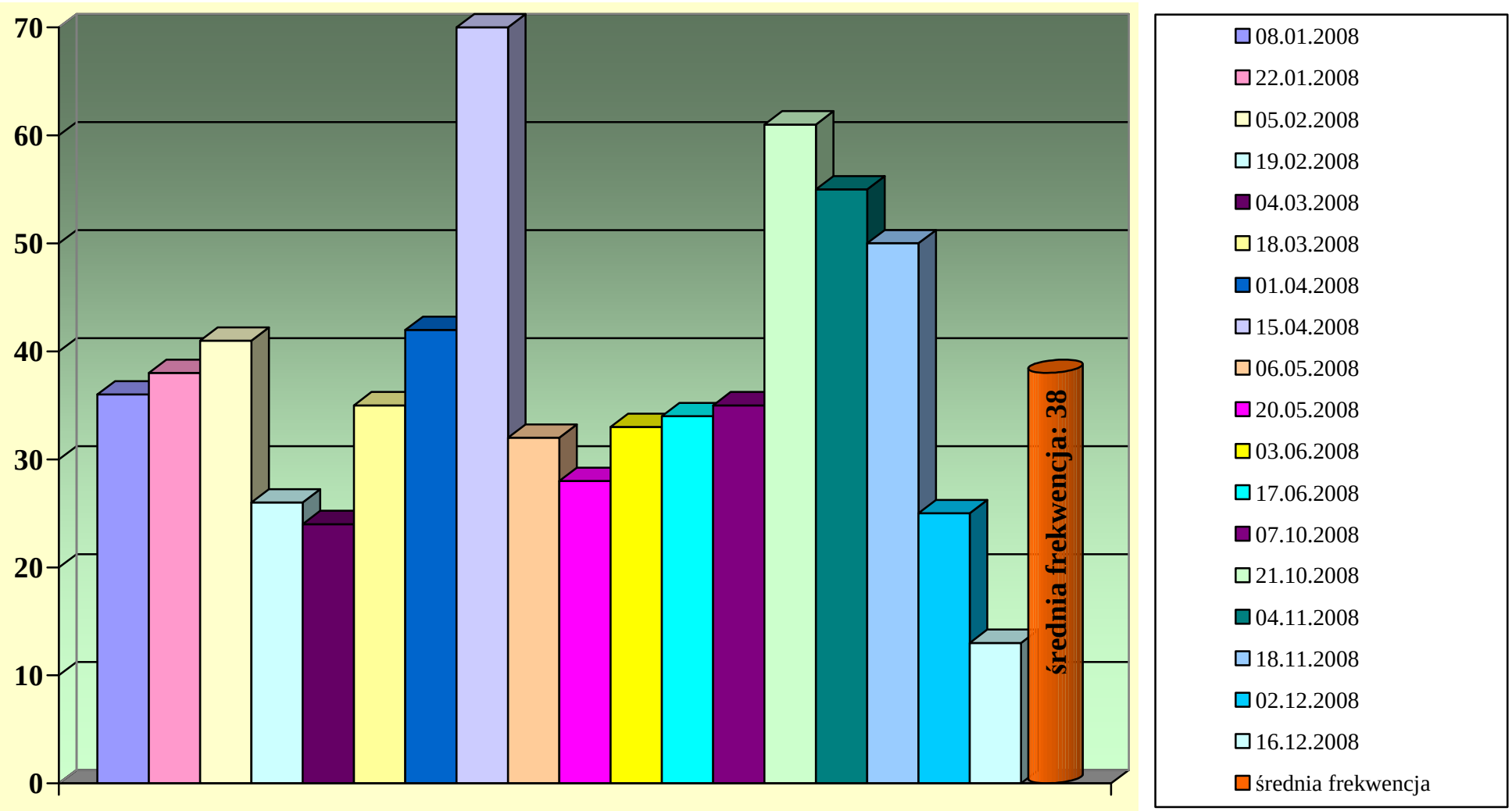


VIII. POSIEDZENIA KLINICZNE

Zorganizowano **18** posiedzeń klinicznych o charakterze szkoleń ogólnych z udziałem osób spoza IP CZD.

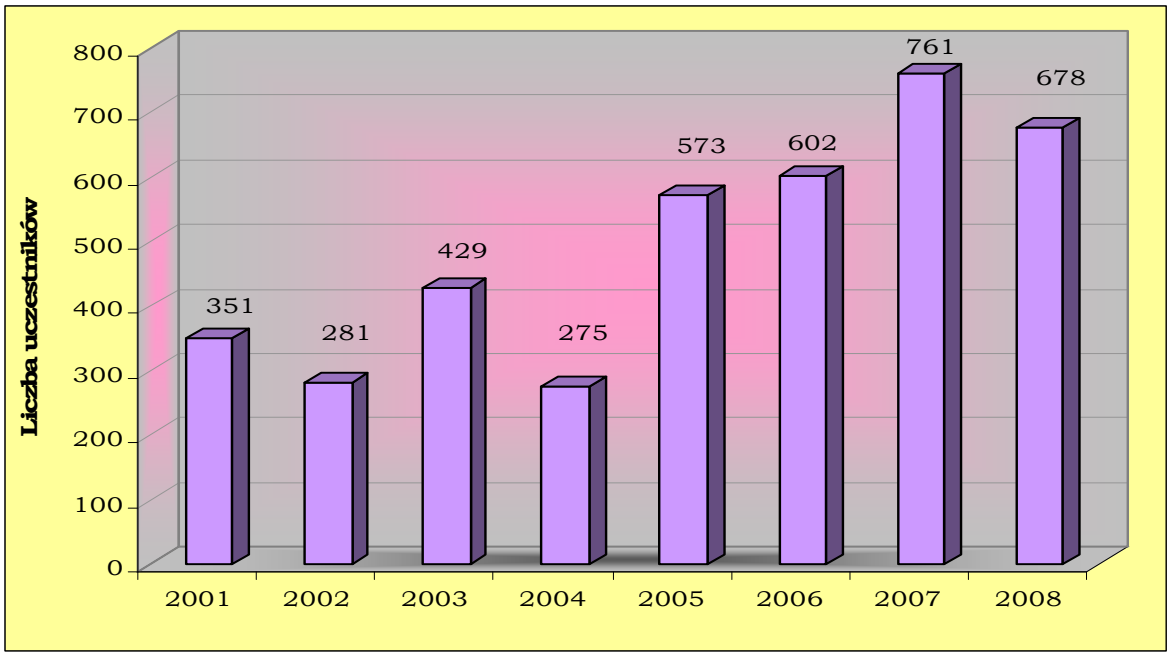
Lp.	Jednostka organizacyjna	Tematy posiedzeń klinicznych	Referent/referenci	Data	Liczba uczestników
1	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Sprawozdanie z prac projektu UE - Eurowilson-Europejska baza danych pacjentów z chorobą Wilsona.	Doc.dr hab. Piotr Socha	08.01.2008	36
2	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	Zaburzenia układu odporności a rozwój chorób limfoproliferacyjnych w zespole NBS	Dr n.farm. Hanna Gregorek	22.01.2008	38
3	Zakład Genetyki Medycznej	Zespoły o genetycznie uwarunkowanej niestabilności chromosomowej w praktyce klinicznej.	Doc.dr hab.Krystyna Chrzanowska	05.02.2008	41
4	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	Guzy kory nadnerczy u dzieci - diagnostyka, leczenie i długofalowa obserwacja.	Dr n.med. Maria Ginalska-Malinowska	19.02.2008	26
5	Klinika Neurologii i Epileptologii	Praktyczne wnioski wynikające z poprawy diagnostyki stwardnienia guzowatego w okresie prenatalnym i w 1 roku życia.	Prof.dr hab. Sergiusz Jóźwiak	04.03.2008	24
6	Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	Postępy w rozpoznawaniu i leczeniu wrodzonego zakażenia HCMV	Dr n.med. Małgorzata Gołkowska	18.03.2008	35
7	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Założenia grantu UE - Poprawa diagnostyki i leczenia dzieci z cholestatycznymi chorobami wątroby prowadzącymi do niewydolności wątroby.	Prof.dr hab. Joanna Pawłowska	01.04.2008	42
8	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	Schorzenia kręgosłupa u dzieci: - choroba Scheuermanna, - dysplazja, - osteoporoza, -skrzywienia kręgosłupa	prezentacja zespołowa	15.04.2008	70
9	Klinika Kardiochirurgii	Nowoczesne metody analizy wyników operacji serca u dzieci - Europejska baza danych EACTS.	Prof.dr hab. Bohdan Maruszewski	06.05.2008	32
10	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	Neuropatia cukrzycowa u dzieci.	Dr n.med. Marta Wysocka-Mincewicz	20.05.2008	28
11	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	Ocena wyników leczenia polskich dzieci z tyrozynemią typu I.	Dr n.med. Monika Pohorecka	03.06.2008	33
12	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Jakie objawy kliniczne mogą wskazywać na pierwotne niedobory odporności?	Prof.dr hab. Ewa Bernatowska	17.06.2008	34
13	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Rodzaje badań klinicznych: planowanie, wytyczne, błąd systematyczny.	Doc.dr hab. Piotr Socha	07.10.2008	35
14	Klinika Nefrologii i Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	Dylematy etyczne nowoczesnej medycyny - problem kwalifikacji dzieci z uszkodzeniem wielonarządowym do przewlekłej terapii przedłużającej życie.	Prof.dr hab. Ryszard Grenda	21.10.2008	61
15	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej	Genetyczne podłoże osteoporozy - wyniki badań populacji europejskiej i polskiej - projekt GENOMOS.	Dr n.farm. Marcin Kruk	04.11.2008	55
16	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	Leczenie ostrego bólu u dzieci.	Dr Jakub Kalbowiak	18.11.2008	50
17	Zakład Zdrowia Publicznego	Wyniki wstępne projektu OLAF.	Dr Zbigniew Kułaga	02.12.2008	25
18	Zakład Zdrowia Publicznego	Doświadczenia własne z wykorzystania bazy danych i pakietu statystycznego do kontroli jakości danych klinicznych.	Dr Zbigniew Kułaga	16.12.2008	13
Razem uczestników					**678**

Fig.8 Frekwencja na posiedzeniach klinicznych w 2008r.



Średnia liczba osób uczestniczących w posiedzeniu – 38

Fig. 9 Liczba osób uczestniczących w posiedzeniach klinicznych w IP CZD w latach 2001-2008



IX. KURSY PODYPLOMOWE

1. Udział czynny (wykłady)

- kursy specjalizacyjne organizowane w ramach ogólnopolskiego programu szkolenia Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego **- 359 osób**
  w tym:
  - na terenie Instytutu - 339
  - poza Instytutem - 20

- kursy w ramach doskonalenia zawodowego **- 205 osób**
  w tym:
  - na terenie Instytutu - 169
  - poza Instytutem - 36

2. Udział bierny (uczestnictwo)

- kursy specjalizacyjne organizowane w ramach ogólnopolskiego programu szkolenia Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego **- 87 osób**
  w tym:
  - na terenie Instytutu - 49
  - poza Instytutem - 38

- kursy w ramach doskonalenia zawodowego **- 96 osoby**
  w tym:
  - na terenie Instytutu - 25
  - poza Instytutem - 71

W IP CZD zorganizowano **57 kursów** w ramach ogólnopolskiego programu szkolenia Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego (kursy specjalizacyjne i doskonalące dla lekarzy oraz lekarzy dentystów), w których uczestniczyło **824 osób** z całego kraju (w tym 74 pracowników).

WYKAZ KURSÓW ZORGANIZOWANYCH NA ZLECENIE CENTRUM MEDYCZNEGO KSZTAŁCENIA PODYPLOMOWEGO w 2008r.

Lp.	T E M A T	CHARAKTER KURSU	TERMIN	KIEROWNIK NAUKOWY KURSU	ORGANIZATOR	LICZBA UCZESTNIKÓW
1	Echokardiografia w wadach wrodzonych serca u dzieci.	specjalizacyjny	14.01-18.01.2008	Prof.dr hab. Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii	18
2	Wprowadzenie do kardiologii dziecięcej.	specjalizacyjny	28.01-01.02.2008	Prof.dr hab. Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii	10
3	Diagnostyka elektrograficzna u dzieci.	doskonalący zalecany	25.02-29.02.2008	Doc.dr hab. Katarzyna Bieganowska	Klinika Kardiologii	11
4	Powikłania w anestezjologii.	doskonalący zalecany	03.03-07.03.2008	Prof.dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	7
5	Neuroonkologia dziecięca.	specjalizacyjny	10.03-12.03.2008	Prof.dr hab. Danuta Perek	Klinika Onkologii	6
6	Anestezjologia, intensywna terapia i ratownictwo medyczne w stanach nagłego zagrożenia życia.	specjalizacyjny dla dentystów	10.03-12.03.2008	Prof.dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	12
7	Rehabilitacja dzieci ryzyka.	specjalizacyjny	10.03-14.03.2008	Dr Anna Łukaszewska	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	24
8	Diagnostyka i leczenie głównych chorób narządu wzroku u dzieci.	doskonalący zalecany	25.03-26.03.2008	Prof.dr hab. Mirosława Grałek	Klinika Okulistyki	4
9	Postępy w hepatologii dziecięcej.	specjalizacyjny	31.03-02.04.2008	Prof.dr hab. Joanna Pawłowska	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	10
10	Powikłania w anestezjologii.	doskonalący zalecany	07.04-11.04.2008	Prof.dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	4
11	Ilościowa analiza chodu w praktyce klinicznej.	doskonalący	09.04-11.04.2008	Dr inż. Małgorzata Syczewska	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	12
12	Choroby przewodu pokarmowego.	doskonalący	14.04-16.04.2008	Doc.dr hab. Piotr Socha	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	20
13	Anestezjologia i intensywna terapia.	specjalizacyjny	14.04-18.04.2008	Prof.dr hab.Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	19
14	Wybrane zagadnienia z diagnostyki zakażeń bakteryjnych, grzybiczych i pierwotniakowych.	doskonalący	14.04-18.04.2008	Prof.dr hab. Danuta Dzierżanowski-Madalińska	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	14

15	Niewydolność oddechowa u dzieci.	doskonalący zalecany	21.04-23.04.2008	Prof.dr hab.Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	8
16	Kompleksowa opieka stomatologiczna nad pacjentami z zaburzeniami ogólnoustrojowymi.	specjalizacyjny	21.04-25.04.2008	Dr n.med. Dorota Olczak-Kowalczyk	Zakład Patologii Jamy Ustnej	23
17	Onkologia dziecięca.	specjalizacyjny	21.04-25.04.2008	Prof.dr hab. Danuta Perek	Klinika Onkologii	58
18	Urologia dziecięca.	specjalizacyjny	05.05-09.05.2008	Doc.dr hab. Małgorzata Baka-Ostrowska	Klinika Urologii Dziecięcej	20
19	Anestezjologia i intensywna terapia.	specjalizacyjny	12.05-16.05.2008	Prof.dr hab.Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	5
20	Zaburzenia różnicowania płci.	specjalizacyjny	26.05-27.05.2008	Doc.dr hab. Małgorzata Baka-Ostrowska	Klinika Urologii Dziecięcej	5
21	Diagnostyka obrazowa wad i chorób układu moczowo-płciowego.	specjalizacyjny	28.05-29.05.2008	Doc.dr hab. Małgorzata Baka-Ostrowska	Klinika Urologii Dziecięcej	3
22	Leczenie wad wrodzonych serca u dzieci.	specjalizacyjny	02.06-06.06.2008	Prof.dr hab. Bohdan Maruszewski	Klinika Kardiochirurgii	13
23	Powikłania w anestezjologii.	doskonalący zalecany	02.06-06.06.2008	Prof.dr hab.Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	8
24	Onkologia jamy ustnej i części twarzowej czaszki w wieku rozwojowym.	specjalizacyjny	09.06-11.06.2008	Dr n.med. Dorota Olczak-Kowalczyk	Zakład Patologii Jamy Ustnej	37
25	Neurourologia dziecięca.	specjalizacyjny	09.06-13.06.2008	Dr n.med. Lidia Skobejko-Włodarska	Klinika Urologii Dziecięcej	1
26	Padaczka i inne stany napadowe u dzieci.	specjalizacyjny	16.06-18.06.2008	Dr n.med. Tomasz Kmieć	Klinika Neurologii i Epileptologii	18
27	Anestezjologia i intensywna terapia dzieci.	specjalizacyjny	16.06-20.06.2008	Prof.dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	15
28	Wybrane zagadnienia z okulistyki dziecięcej.	doskonalący	08.09-10.09.2008	Prof.dr hab. Mirosława Grałek	Klinika Okulistyki	9
29	Chirurgia noworodka.	specjalizacyjny	15.09-19.09.2008	Prof.dr hab. Piotr Kaliciński	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów	9
30	Diagnostyka wrodzonych wad metabolizmu.	doskonalący	01.10-03.10.2008	Doc.dr hab. Jolanta Sykut-Cegielska	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	27
31	Wprowadzenie do immunologii klinicznej.	specjalizacyjny	06.10-08.10.2008	Prof.dr hab. Ewa Bernatowska	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	9
32	Wybrane zagadnienia z żywienia i leczenia żywieniowego w chorobach układu pokarmowego u dzieci.	specjalizacyjny	13.10-15.10.2008	Dr n.med. Jarosław Kierkuś	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	13

33	Rehabilitacja dzieci ryzyka.	specjalizacyjny	13.10-17.10.2008	Dr Anna Łukaszewska	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	20
34	Postępy w diagnostyce i leczeniu wad serca u dzieci.	specjalizacyjny	13.10-17.10.2008	Prof.dr hab. Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii	9
35	Diagnostyka i leczenie pierwotnych i wtórnych nefropatii.	specjalizacyjny	13.10-17.10.2008	Prof.dr hab. Ryszard Grenda	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	26
36	Powikłania w anestezjologii.	doskonalący zalecany	13.10-17.10.2008	Prof.dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	9
37	Anestezjologia i intensywna terapia dziecięca.	specjalizacyjny	20.10-24.10.2008	Prof.dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	11
38	Diagnostyka i leczenie zaburzeń rytmu serca u dzieci.	specjalizacyjny	20.10-24.10.2008	Doc.dr hab. Katarzyna Bieganowska	Klinika Kardiologii	14
39	Postępy w pediatrii.	specjalizacyjny	20.10-31.10.2008	Prof.dr hab. Janusz Książyk	Klinika Pediatrii	20
40	Ilościowa analiza chodu w praktyce klinicznej.	doskonalący	22.10-24.10.2008	Dr inż. Małgorzata Syczewska	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	19
41	Metody biologii molekularnej w diagnostyce mikrobiologicznej.	specjalizacyjny	03.11-05.11.2008	Prof.dr hab. Danuta Dzierżanowski-Madalińska	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	19
42	Powikłania w anestezjologii.	doskonalący zalecany	03.11-07.11.2008	Prof.dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	7
43	Patogeneza, klinika i leczenie retinopatii wcześniaków.	doskonalący	06.11-07.11.2008	Prof.dr hab. Mirosława Grałek	Klinika Okulistyki	13
44	Diabetologia wieku rozwojowego.	specjalizacyjny	13.11-14.11.2008	Prof.dr hab. Elżbieta Piontek	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	35
45	Anestezjologia i intensywna terapia dzieci.	specjalizacyjny	17.11-21.11.2008	Prof.dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	14
46	Diagnostyka elektrokardiograficzna u dzieci.	doskonalący	17.11-21.11.2008	Doc.dr hab. Katarzyna Bieganowska	Klinika Kardiologii	15
47	Diagnostyka i leczenie guzów litych u dzieci.	specjalizacyjny	24.11-26.11.2008	Prof.dr hab. Danuta Perek	Klinika Onkologii	5
48	Psychologiczne uwarunkowania zdrowia i choroby. Kontrola i modyfikacja psychologicznych czynników ryzyka.	doskonalący	24.11-26.11.2008	Dr n.hum. Anna Jakubowska-Winecka	Zakład Psychologii Zdrowia	12
49	Chirurgia onkologiczna i onkologia dziecięca.	specjalizacyjny	24.11-28.11.2008	Dr Krzysztof Bogucki	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów	15
50	Fakomatozy - patogeneza, diagnostyka i leczenie.	doskonalący	24.11-28.11.2008	Dr n.med. Dorota Domańska-Pakieła	Klinika Neurologii i Epileptologii	20

51	Choroby alergiczne wieku dziecięcego.	doskonalący	01.12-03.12.2008	Prof.dr hab. Elżbieta Piontek	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	14
52	Zasady diagnostyki i leczenia tubulopatii oraz przyczyn nawrotowej kamicy nerkowej.	doskonalący	01.12-03.12.2008	Doc.dr hab. Jan Zawadzki	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	21
53	Wybrane zagadnienia z patomorfologii wieku rozwojowego.	doskonalący zalecany	01.12-05.12.2008	Dr med. Wiesława Grajkowska	Zakład Patologii	6
54	Wypalenie zawodowe wśród lekarzy.	doskonalący	4.12.2008	Dr n.hum. Anna Jakubowska-Winecka	Zakład Psychologii Zdrowia	8
55	Anestezjologia, intensywna terapia i ratownictwo medyczne w stanach nagłego zagrożenia życia.	specjalizacyjny dla dentystów	08.12-10.12.2008	Prof.dr hab. Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	16
56	Endokrynologia dziecięca.	doskonalący zalecany	08.12-12.12.2008	Dr n.med. Maria Ginalska-Malinowska	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	17
57	Kardiologiczne stany zagrożenia życia.	specjalizacyjny	08.12-12.12.2008	Prof.dr hab. Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii	7
RAZEM						**824 osoby**

Średnia liczba osób uczestniczących w kursie – 15.

Fig. 10 Liczba kursów zorganizowanych w IP CZD na zlecenie Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego w latach 2001-2008

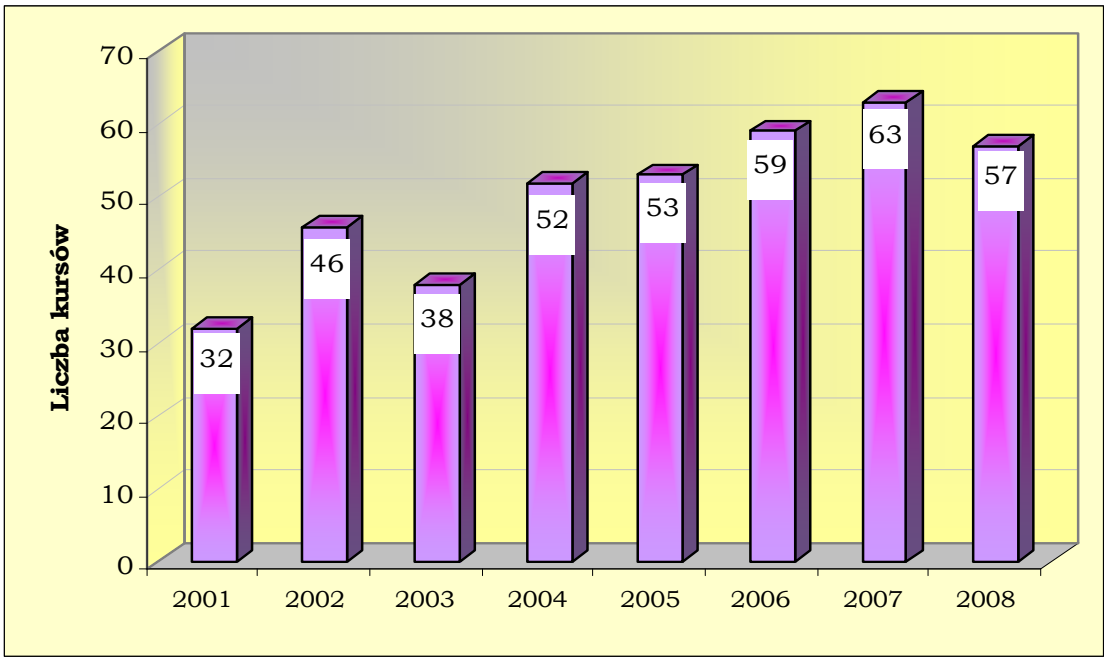
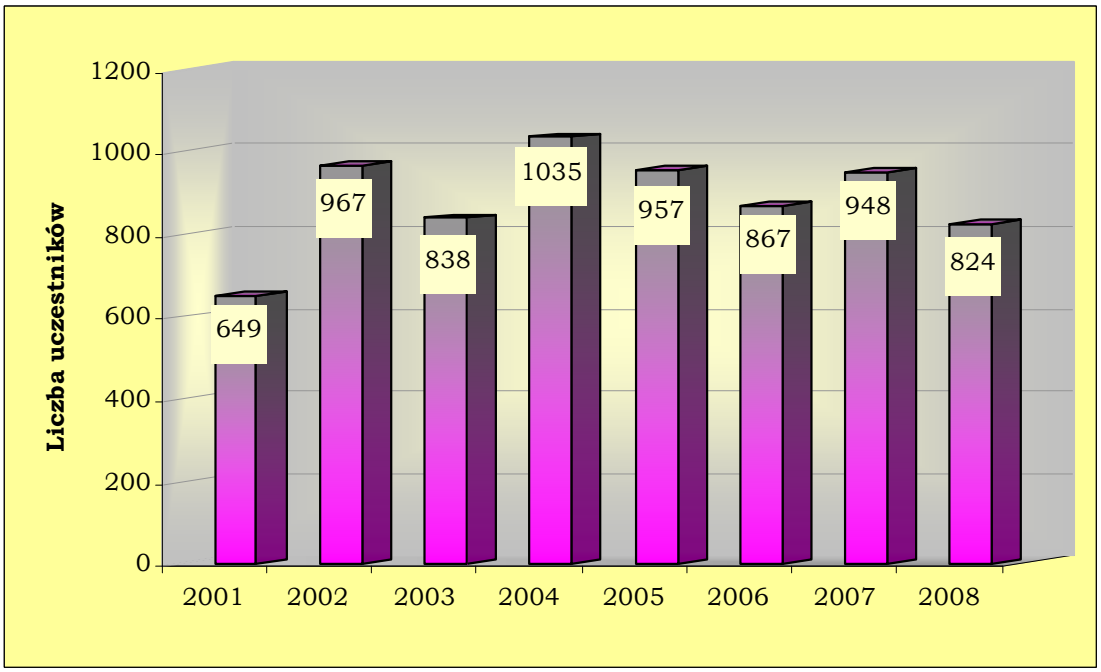


Fig. 11 Liczba uczestników na kursach zorganizowanych w IP CZD na zlecenie Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego w latach 2001-2008



SPECJALIZACJE MAGISTRÓW

- ***wg rozporządzenia Ministra Zdrowia z dnia 30.09.2002r. w sprawie uzyskiwania tytułu specjalisty w dziedzinach mających zastosowanie w ochronie zdrowia***

Miejsca akredytacyjne przyznane przez Ministra Zdrowia

Nazwa kliniki	Nazwa specjalizacji	Liczba przyznanych miejsc szkoleniowych	Liczba miejsc wykorzystanych	
			przez pracowników	przez osoby z zewnątrz
Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	fizjoterapia	9	3	4

Liczba magistrów, którzy kontynuują specjalizację poza IP CZD - 3
w tym:

psychologię kliniczną	- 2
fizjoterapię	- 1

- ***wg rozporządzenia Ministra Zdrowia z dnia 16.04.2004r. w sprawie specjalizacji i uzyskiwania tytułu specjalisty przez diagnostów laboratoryjnych***

Liczba magistrów, którzy kontynuują specjalizację poza IP CZD - 9
w tym:

mikrobiologię medyczną	- 5
laboratoryjną transfuzjologię medyczną	- 2
analitykę kliniczną	- 1
laboratoryjną immunologię medyczną	- 1

SZKOLENIA INDYWIDUALNE MAGISTRÓW

W zakładach IP CZD przeszkolono ogółem **11** magistrów, w tym:

w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej	- 3
w Zakładzie Psychiatrii	- 3
w Zakładzie Psychologii Zdrowia	- 2
w Zakładzie Audiologii, Foniatrii i Laryngologii	- 2
w Klinice Pediatrii	- 1

SPRAWOZDANIE Z DZIAŁALNOŚCI SZKOLENIOWEJ PIONU PIELĘGNIARSKIEGO W ROKU 2008

I. SPECJALIZACJE

W tym:
- ukończono w dziedzinie pielęgniarstwa pediatrycznego – 15 pielęgniarek z terenu Polski (w tym 6 pielęgniarka z CZD)
- w trakcie realizacji w dziedzinie pielęgniarstwa epidemiologicznego – 28 pielęgniarek i położnych z terenu Polski

II. WYKAZ KURSÓW

Lp.	Temat	Charakter kursu	Termin	Miejsce szkolenia	Liczba uczestników
1.	Nefrologia z dializoterapią	kwalifikacyjny	04.02.–30.04.2008	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej	**22** (w tym 3 osoby z CZD)
2.	Pielęgniarstwo neonatologiczne	kwalifikacyjny	07.01. – 31.03.2008	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej	**28** (w tym 5 osób z CZD)
3.	Opieka nad dzieckiem z chorobą nowotworową	specjalistyczny	26.05.–06.06.2008 13.10.–24.10.2008	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej	**33** (w tym 20 osób z CZD)
4.	Wykonywanie i ocena testów skórnych	specjalistyczny	09.06.–30.06.2008 06.10.–30.10.2008	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej	**41** (w tym 2 osoby z CZD)
5.	Samokontrola w cukrzycy	dokształcający	30.11.–01.12.2007	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej	**83** (w tym 2 osoby z CZD)
RAZEM					**207 osób** (w tym 32 osoby z CZD)

Wszystkie szkolenia podyplomowe realizowane są w oparciu o:
Rozporządzenie Ministra Zdrowia z dnia 29 października 2003r. w sprawie kształcenia podyplomowego pielęgniarek i położnych.
Decyzję administracyjną Centrum Kształcenia Podyplomowego Pielęgniarek i Położnych
Umowy z Ministerstwem Zdrowia

III. KURSY POZA IP – CZD

- ukończono kurs kwalifikacyjny w dziedzinie „Pielęgniarstwa anestezjologicznego z intensywną opieką" – 7 pielęgniarek z Kliniki Anestezjologii i Intensywnej Terapii
- w trakcie kurs kwalifikacyjny z „Organizacji i zarządzania" 2 osoby - pielęgniarki oddziałowe z CZD
- ukończono kurs kwalifikacyjny w dziedzinie „Pielęgniarstwa onkologicznego" – 4 osoby z Kliniki Onkologii

- ukończono kurs specjalistyczny w zakresie „Leczenia ran” - 3 osoby
- ukończono kurs specjalistyczny w zakresie „szczepień ochronnych” – 1 osoba
- ukończono kurs dokształcający w zakresie „Krwiodawstwa i krwiolecznictwa” – 110 pielęgniarek i położnych z oddziałów klinicznych CZD

IV. SZKOLENIA WEWNĄTRZSZPITALNE

Lp.	Nazwa szkolenia	Liczba osób wyszkolonych
1.	**Reanimacja, resuscytacja krążeniowo - oddechowa - pielęgniarki / położne**	**94**
2.	**Reanimacja, resuscytacja krążeniowo - oddechowa - opiekunki dziecięce**	**16**
3.	**Zespół Dziecka Maltretowanego**	**29**
4.	**Szkolenie w Oddziale Dziennym Chemioterapii**	**19**
5.	**Szkolenie dla opiekunek dziecięcych**	**56**
6.	**Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej – Wlewy i wstrzyknięcia dożylne (nadanie uprawnień)**	**36**
7.	**Zespół Zakażeń Szpitalnych** w tym szkolenie dla: - lekarzy - pielęgniarek / położnych - opiekunek dziecięcych - rehabilitantów / fizykoterapeutów - techników medycznych - farmaceutów - techników farmacji - biologów - dietetyków - dezynfektorów - diagnostów laboratoryjnych - kucharzy - sanitariuszy - sekretarek medycznych - pracowników kuchni (wózkowy)	**w tym:** - 183 - 663 - 54 - 7 - 20 - 22 - 8 - 1 - 3 - 25 - 16 - 32 - 101 - 27 - 4 - 5
RAZEM		**1426 osób**

V. PRAKTYKI WAKACYJNE

Studentów Uniwersytetów Medycznych z całej Polski z Wydziału:

- Lekarskiego – 6 osoby
- Pielęgniarstwo / Położnictwo – 61 osób
- Inne – 13 osób

VI. ZAJĘCIA PRAKTYCZNE II rok Pielęgniarstwo Stacjonarne pierwszego stopnia

Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

- Klinika Patologii Niemowlęcia - 20 osób
- Klinika Nefrologii i Nadciśnienia tętniczego - 19 osób
- Klinika Pediatrii i Żywienia Pozajelitowego – 7 osób

VI. UDZIAŁ W TOWARZYSTWACH / ORGANIZACJACH NAUKOWYCH

- Mgr Grażyna Piegdoń – v-ce Prezes Ogólnopolskiego Stowarzyszenia Menedżerów Pielęgniarstwa
- Członek Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Pediatrycznych oraz Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Epidemiologicznych
- mgr Maryla Serafinowicz – Członek Zarządu Głównego Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Pediatrycznych
- mgr Teresa Pych – Konsultant wojewódzki w dziedzinie pielęgniarstwa pediatrycznego (Mazowsze)
- piel. specjalistka Maria Narojczyk – członek Zespołu Doradczego Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Pediatrycznych, członek Zarządu Fundacji Ex Animo
- piel. specjalistka Maria Podemska – prezes Fundacji Dzieci Żywione Inaczej

DZIAŁALNOŚĆ NAUKOWA

DZIAŁALNOŚĆ RADY NAUKOWEJ

Skład Rady Naukowej IV kadencji

Prezydium Rady Naukowej:

1. **Przewodnicząca Rady Naukowej**
   Prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec
2. **Zastępca Przewodniczącego Rady Naukowej**
   Prof. dr hab. n. med. Piotr Kaliciński
3. **Zastępca Przewodniczącego Rady Naukowej**
   Prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek
4. **Przewodniczący Komisji ds. Nauki**
   Doc. dr hab. n. med. Piotr Socha
5. **Przewodniczący Komisji ds. Klinicznych *(Rada Ordynatorów)***
   Prof. dr hab. n. med. Marcin Roszkowski
6. **Przewodnicząca Komisji ds. Egzaminów Doktorskich i Kształcenia Podyplomowego**
   Prof. dr hab. n. med. Joanna Pawłowska

Pozostali członkowie Rady Naukowej:

1. Prof. dr hab. n. med. Anna Balcerska
2. Dr n. med. Sławomir Barszcz
3. Prof. dr hab. n. med. Ewa Bernatowska
4. Doc. dr hab. n. med. Katarzyna Bieganowska
5. Doc. dr hab. n. med. Piotr Burczyński
6. Dr n. med. Bożenna Dembowska-Bagińska
7. Doc. dr hab. n. med. Anna Dobrzańska
8. Prof. dr hab. n. med. Danuta Dzierżanowska-Madalińska
9. Prof. dr hab. n. med. Ryszard Grenda
10. Prof. dr hab. n. med. Jacek Grygalewicz
11. Prof. dr hab. n. med. Andrzej Habior
12. Dr hab. n. med. Teresa Jackowska
13. Prof. dr hab. n. med. Mirosław Jarosz
14. Prof. dr hab. n. med. Sergiusz Jóźwiak
15. Prof. dr hab. n. med. Andrzej Kamiński
16. Prof. dr hab. n. med. Maria Katarzyna Kornacka
17. Prof. dr hab. n. med. Janusz Książyk
18. Lek. Zbigniew Kułaga
19. Doc. dr hab. n. med. Bogumiła Litwińska
20. Prof. dr hab. n. med. Bohdan Maruszewski
21. Prof. dr hab. n. med. Tadeusz Mazurczak
22. Dr n. med. Marek Migdał
23. Prof. dr hab. n. med. Przemysław Oszukowski
24. Prof. dr hab. n. med. Danuta Perek
25. Prof. dr hab. n. med. Stanisław Radowicki
26. Prof. dr hab. n. med. Kazimierz Roszkowski-Śliż
27. Prof. dr hab. n. med. Aldona Siwińska
28. Prof. dr hab. n. med. Henryk Skarżyński
29. Doc. dr hab. n. med. Jolanta Sykut-Cegielska
30. Prof. dr hab. n. med. Mieczysław Walczak
31. Mgr farm. Zbigniew Wawer
32. Mgr biol. Aldona Wierzbicka
33. Dr n. med. Beata Wolska-Kuśnierz
34. Prof. dr hab. n. med. Krzysztof Zieniewicz

Terminy odbytych posiedzeń plenarnych Rady Naukowej:

Inauguracyjne posiedzenie	-	31 stycznia
2. posiedzenie	-	21 lutego
3. posiedzenie	-	27 marca
4. posiedzenie	-	17 kwietnia
5. posiedzenie	-	15 maja
6. posiedzenie	-	19 czerwca
7. posiedzenie	-	18 września
8. posiedzenie	-	16 października
9. posiedzenie	-	18 grudnia

TYTUŁY I STOPNIE NAUKOWE

Tytuł naukowy
Profesora Nauk Weterynaryjnych

Prezydent Rzeczypospolitej Polskiej Lech Kaczyński postanowieniem z dnia 30 czerwca 2008 roku nadał tytuł naukowy profesora nauk weterynaryjnych Pani

dr hab. n. wet. Elżbiecie Czarnowskiej.

Postępowanie kwalifikacyjne przeprowadzono na Wydziale Medycyny.

STOPNIE NAUKOWE

DOKTORA HABILITOWANEGO NAUK MEDYCZNYCH

a) wszczęte przewody habilitacyjne

Imię i nazwisko habilitanta	Data uchwały Komisji ds. Nauki Rady Naukowej (rekomendacja)	Wszczęcie przewodu/ Data uchwały Rady Naukowej	Nazwa jednostki przeprowadzającej przewód habilitacyjny	Miejsce zatrudnienia habilitanta	Tytuł rozprawy habilitacyjnej	Recenzenci
Irena Jankowska	6.03.2008	27.03.2008	IP CZD	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Model postępowania z chorymi z postępującą rodzinną cholestazą wewnątrzwątrobową	Prof. Wojciech Cichy[2)] Prof. Mieczysława Czerwionka-Szaflarska[1),] Prof. Franciszek Iwańczak[1)] Prof. Marek Hartleb[2)]
Katarzyna Kotulska	28.05.2008	X	Wydział Lekarski w Katowicach Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach	Klinika Neurologii i Epileptologii	Regeneracja nerwów obwodowych w modelach eksperymentalnych	x
Dorota Olczak-Kowalczyk	17.09.2008	X	I Wydział Lekarski z Oddziałem Stomatologicznym Uniwersytetu Medycznego w Warszawie	Zakład Patologii Jamy Ustnej	Ocena stanu zdrowia jamy ustnej u pacjentów w wieku rozwojowym po transplantacji nerki lub wątroby. Badania kliniczne i laboratoryjne	Prof. Ryszard Grenda[3)]
Bożenna Dembowska-Bagińska	19.11.2008	18.12.2008	IP CZD	Klinika Onkologii	Ocena stanu zdrowia oraz problemów psychospołecznych dzieci i młodzieży po leczeniu złośliwych nowotworów ośrodkowego układu nerwowego	Prof. Janusz Książyk[1)] Prof. Michał Matysiak[1)]

[1)] Recenzenci wyznaczeni przez Radę Naukową IP CZD
[2)] Recenzenci wyznaczeni przez Centralną Komisję ds. Stopni i Tytułów
[3)] Recenzent (wstępny) wyznaczony przez Komisję ds. Nauki Rady Naukowej IP CZD

b) zakończone przewody habilitacyjne

Imię i nazwisko habilitanta	Data uchwały Rady Naukowej o nadaniu stopnia naukowego doktora habilitowanego nauk medycznych	Miejsce zatrudnienia habilitanta	Tytuł rozprawy habilitacyjnej	Recenzenci
Elżbieta Jurkiewicz	15.05.2008 r.	Zakład Diagnostyki Obrazowej – Pracownia Rezonansu Magnetycznego	Stwardnienie guzowate – rola obrazowania ośrodkowego układu nerwowego metodą rezonansu magnetycznego z wykorzystaniem różnorodnych technik badania	Prof. Tadeusz Biegański[1)] Prof. Wojciech Sobaniec[1)] Prof. Bogdan Pruszyński[2)] Prof. Małgorzata Szczerbo-Trojanowska[2)]
Katarzyna Dzierżanowska-Fangrat	18.09.2008 r.	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	Ocena systemowej i miejscowej odpowiedzi immunologicznej na zakażenie *Helicobacter pylori* u dzieci	Prof. Piotr Heczko [2)] Prof. Wiktor Łaszewicz [2)] Prof. Józef Ryżko [1)] Prof. Andrzej Szkaradkiewicz [1)]
Irena Jankowska	18.12.2008 r.	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Model postępowania z chorymi z postępującą rodzinną cholestazą wewnątrzwątrobową	Prof. Wojciech Cichy[2)] Prof. Mieczysława Czerwionka-Szaflarska[1)] Prof. Franciszek Iwańczak[1)] Prof. Marek Hartleb[2)]

[1)] Recenzenci wyznaczeni przez Radę Naukową IP CZD
[2)] Recenzenci wyznaczeni przez Centralną Komisję ds. Stopni i Tytułów

STOPNIE NAUKOWE

DOKTORA NAUK MEDYCZNYCH

a) wszczęte przewody

Imię i nazwisko doktoranta	**Data uchwały Komisji ds. Nauki Rady Naukowej** (rekomendacja**)**	**Data uchwały Rady Naukowej o wszczęciu przewodu**	**Miejsce zatrudnienia doktoranta**	**Tytuł rozprawy doktorskiej**	**Promotor**	**Recenzenci**
Witold Błaż	28.05.2008	19.06.2008	Szpital Wojewódzki nr 2 w Rzeszowie	Ocena przydatności i wiarygodności nieinwazyjnych badań układu krążenia we wczesnej wykrywalności wad wrodzonych serca u noworodków	Prof. Wanda Kawalec	Prof. Ryszard Lauterbach Prof. Aldona Siwińska
Maria Lipka	28.05.2008	19.06.2008	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	Ocena nerkowej regulacji homeostazy fosforanów z uwzględnieniem działania fosfatoniny (*FGF23)* i parathormonu (*PTH)* we wczesnym i późnym okresie po przeszczepieniu nerki	Prof. Ryszard Grenda	Prof. Magdalena Durlik Prof. Joanna Matuszkiewicz-Rowińska
Bożena Rewers	28.05.2008	19.06.2008	Zakład Diagnostyki Obrazowej	Wczesne i odległe wyniki przezskórnej walwuloplastyki aortalnej u noworodków	Doc. Grażyna Brzezińska-Rajszys	Prof. Aldona Siwińska Prof. Andrzej Sysa
Barbara Muszyńska	19.11.2008	18.12.2008	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii – Oddział Immunologii	Postacie choroby trzewnej u dzieci w grupach ryzyka	Doc. Bożena Cukrowska	Prof. Elżbieta Maciorkowska Prof. Józef Ryżko
Dorota Jagiełłowicz	19.11.2008	18.12.2008	Klinika Kardiologii	Ocena ciśnienia tętniczego i wybranych parametrów czynnościowo-anatomicznych układu sercowo-naczyniowego u dzieci po operacji koarktacji aorty metodą koniec do końca	Doc. Grażyna Brzezińska-Rajszys	Prof. Jadwiga Moll Dr hab. Andrzej Rudziński
Mgr Ilona Rosiak[1)]	19.11.2008	X	Zakład Patologii	Wpływ bakterii probiotycznych *Lactobacillus casei* i *paracasei* na układ immunologiczny w aspekcie działań przeciwalergicznych w systemie in vivo i in vitro	Doc. Bożena Cukrowska	Prof. Jerzy Socha[2)]

[1)] Przewód doktorski będzie przeprowadzony przez Wydział Nauk o Zdrowiu Uniwersytetu Medycznego w Białymstoku

[2)] Recenzent (wstępny) wyznaczony przez Komisję ds. Nauki Rady Naukowej IP CZD

b) zakończone przewody

Data nadania stopnia naukowego doktora	Doktorant	Miejsce zatrudnienia doktoranta	Tytuł rozprawy doktorskiej	Promotor	Recenzenci
27.03.2008	Beata Wolska-Kuśnierz	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii – Oddział Immunologii	Ocena wyników leczenia i rekonstytucji układu immunologicznego u pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności po przeszczepieniu macierzystych komórek krwiotwórczych	Prof. Ewa Bernatowska	Prof. Jerzy Kowalczyk Prof. Danuta Perek
27.03.2008 (z wyróżnieniem)	Krystyna Spodar	Zakład Genetyki Medycznej	Historia naturalna zespołu Pradera i Willego: badania korelacji pomiędzy genotypem a fenotypem choroby	Prof. Małgorzata Krajewska-Walasek	Prof. Anna Tylki-Szymańska Prof. Jacek Zaremba
17.04.2008 (z wyróżnieniem)	Maria Gajdulewicz	Zakład Genetyki Medycznej	Ocena rozwoju somatycznego i dojrzewania płciowego w zespole Nijmegen	Doc. Krystyna Chrzanowska	Prof. Barbara Rymkiewicz-Kluczyńska Prof. Jacek Zaremba
17.04.2008	Monika Pohorecka	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	Ocena wyników leczenia tyrozynemii typu 1 u dzieci z uwzględnieniem wysokości optymalnej dawki NTBC (nityzynonu)	Prof. Ewa Pronicka	Prof. Andrzej Milanowski Prof. Joanna Pawłowska
19.06.2008	Małgorzata Gołkowska	Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	Ocena wpływu gancyklowiru na wybrane parametry biochemiczne i hematologiczne u noworodków leczonych z powodu cytomegalii wrodzonej	Doc. Anna Dobrzańska	Prof. Bogumiła Milewska-Bobula Prof. Jerzy Szczapa
19.06.2008	Maciej Dądalski	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Ocena wartości nieinwazyjnych testów diagnostycznych w chorobie Wilsona	Doc. Piotr Socha	Prof. Anna Członkowska Prof. Ewa Pronicka
16.10.2008 (z wyróżnieniem)	Monika Kowalczyk	Klinika Kardiologii	Ocena układu krążenia u dzieci ze zwężeniem zastawki aortalnej	Prof. Wanda Kawalec	Prof. Jan Ereciński Dr hab. Andrzej Rudziński
16.10.2008	Dariusz Polnik	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów	Ocena czynników wpływających na wczesne wyniki leczenia noworodków z wrodzonym wytrzewieniem	Prof. Piotr Kaliciński	Prof. Zofia Dudkiewicz, Prof. Katarzyna Kornacka

STOPNIE NAUKOWE UZYSKANE W INNYCH PLACÓWKACH

DOKTORATY

1. **Jolanta Stępowska**, dr n.reh. w zakresie rehabilitacji ruchowej.

Tytuł pracy: Ocena tempa rozwoju psychomotorycznego dzieci z zespołem Downa w zależności od choroby współistniejącej.
Promotor: dr hab.n.med. prof. AWF Janusz Domaniecki
Uchwała Rady Wydziału Rehabilitacji Ruchowej Akademii Wychowania Fizycznego z dnia 22.07.2008r.

2. **Agnieszka Zajączkowska**, dr n.tech. w zakresie inżynierii materiałowej.

Tytuł pracy: Kształtowanie właściwości stopu tytanu Ti6A14V obróbką hybrydową w aspekcie zastosowań na biomateriały kostne.
Promotor: prof.dr hab.n.wet. Elżbieta Czarnowska
Uchwała Rady Wydziału Mechanicznego Politechniki Łódzkiej z dnia 20.02.2008 r.

Fig. 12 Liczba habilitacji przeprowadzonych przez Radę Naukową IP CZD w latach 2001-2008

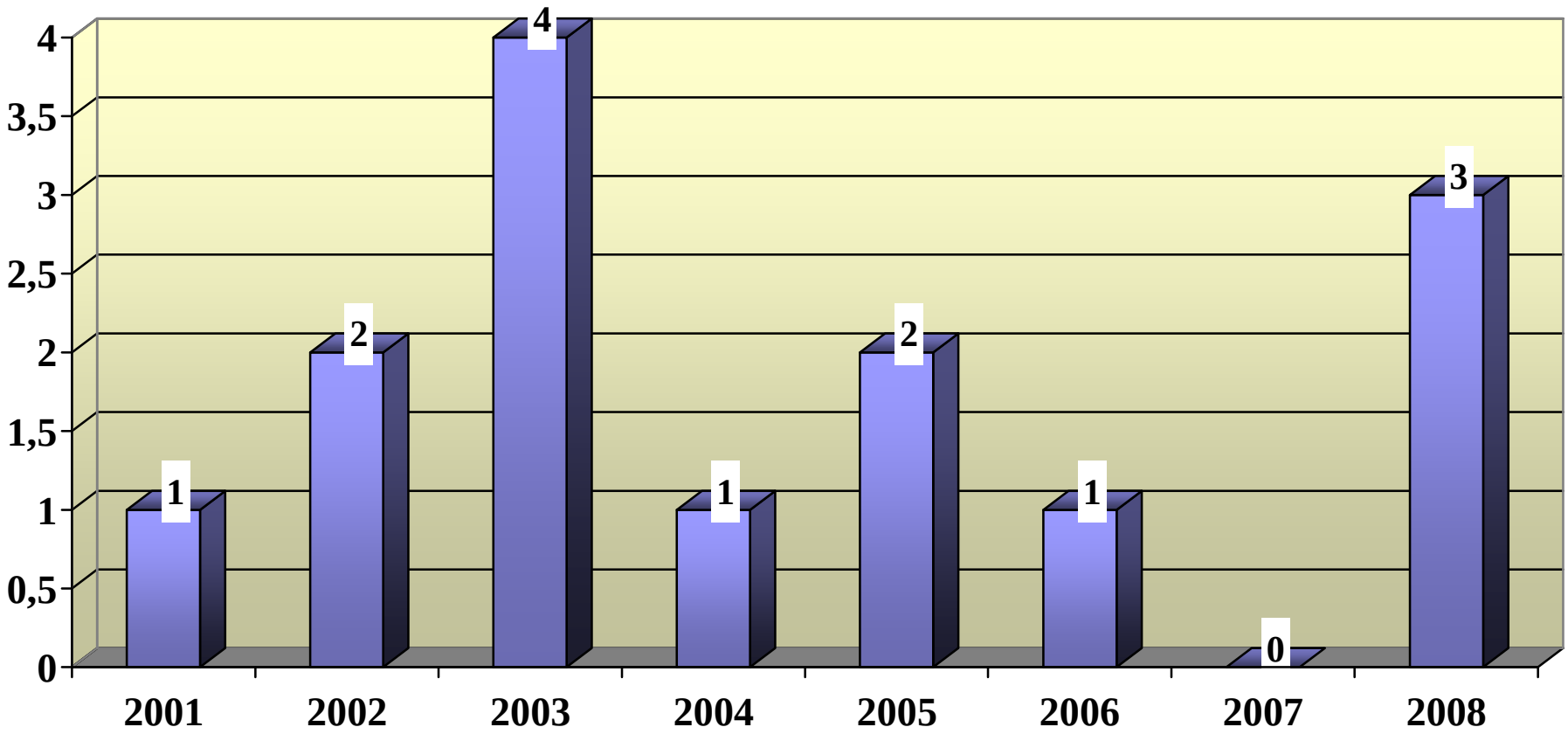


Fig. 13 Liczba doktoratów przeprowadzonych przez Radę Naukową IP CZD w latach 2001-2008

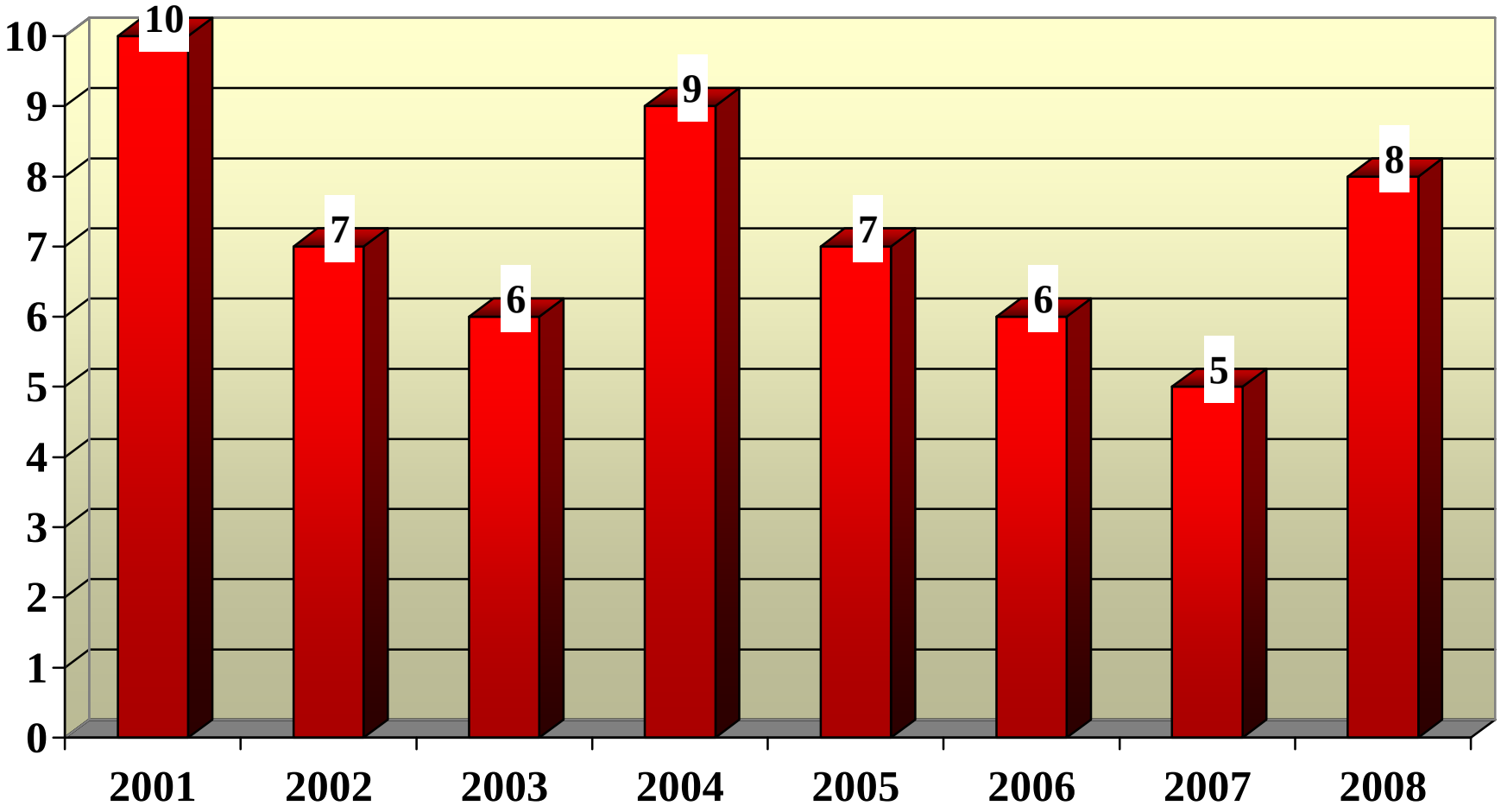
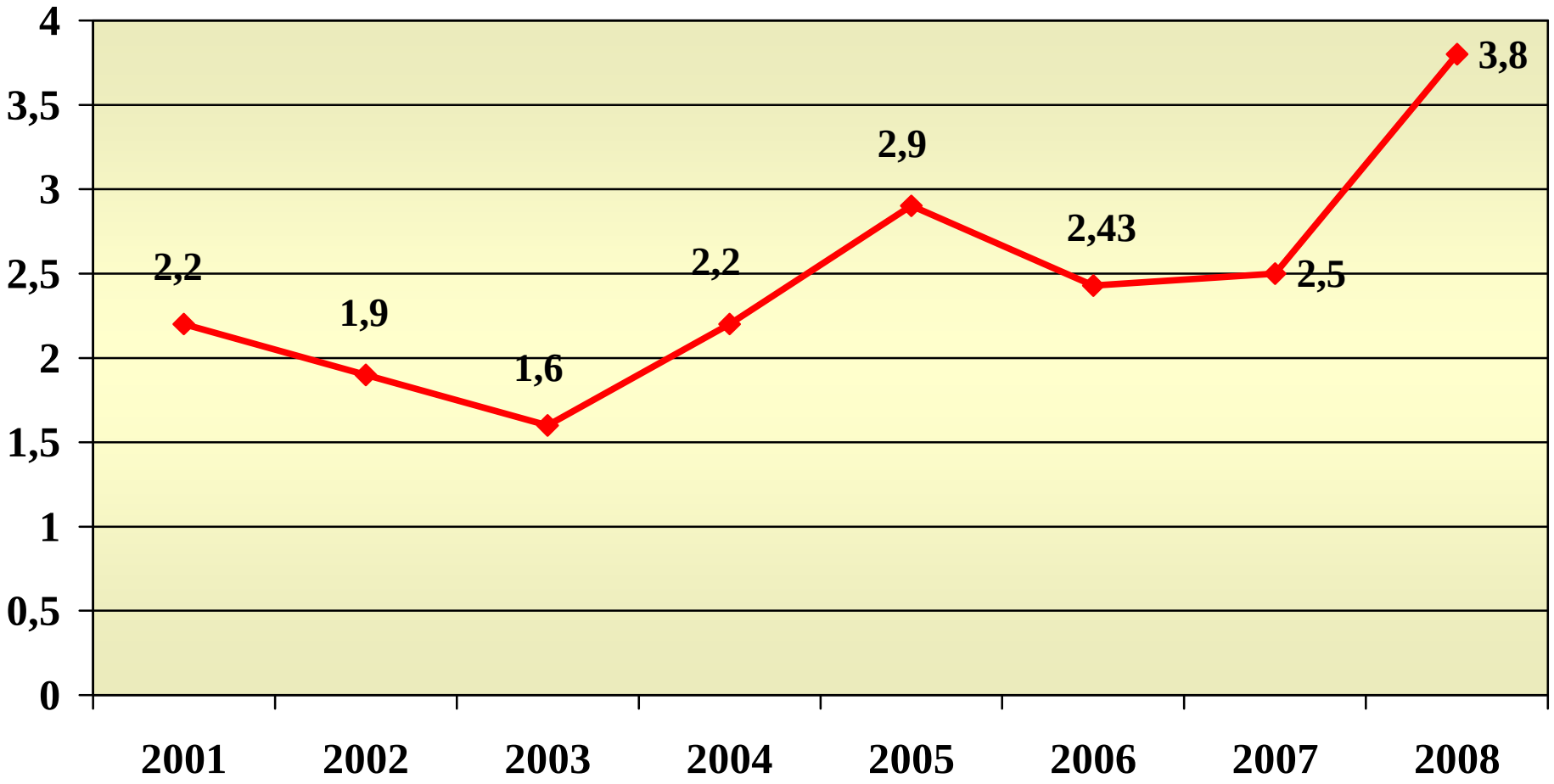


Fig. 14 Średni czas trwania przewodu doktorskiego (lata)



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.wet. Elżbieta Czarnowska – Zakład Patologii, kierownik Pracowni Mikroskopii Elektronowej

Prof.dr hab.n.med. Danuta Dzierżanowska–Madalińska – 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. Janusz Książyk – Klinika Pediatrii, kierownik Kliniki,

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. Joanna Pawłowska – Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, kierownik Poradni Chorób i Transplantacji Wątroby,

Prof.dr hab.n.med. Danuta Perek – Klinika Onkologii, kierownik Kliniki,

Prof.dr hab.n.med. Elżbieta Piontek – Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii, kierownik Poradni Diabetologicznej,

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 Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii

b) EMERYTOWANI PROFESOROWIE

Prof.dr hab.n.med. Krystyna Kubicka – Klinika Kardiologii, konsultant,

Prof.dr hab.n.med. Roman Lorenc – Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej, konsultant naukowy,

Prof.dr hab.n.med. Ewa Pronicka – koordynator ds. organizacji laboratorium naukowego oraz działalności naukowej,

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.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. Elżbieta Jurkiewicz – Zakład Diagnostyki Obrazowej, z-ca kierownika Zakładu,

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 Biochemii i Medycyny Doświadczalnej, kierownik Pracowni Zaburzeń Metabolizmu,

Dr hab.n.human. Agnieszka Maryniak – Klinika Neurochirurgii, 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. Maciej Pronicki – Zakład Patologii, kierownik Zakładu,

Dr hab.n.med. Piotr Socha – Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii,

Dr hab.n.med. Jolanta Sykut-Cegielska – Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii, kierownik Kliniki,

Dr hab.n.med. Janusz Świetliński – Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii, kierownik Kliniki,

Dr hab.n.med. Marek Woynarowski – Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii.

(zatrudnieni na stanowisku adiunkta

Dr hab.n.med. Katarzyna Dzierżanowska-Fangrat – Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej,

Dr hab.n.med. Irena Jankowska – Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii.

(*wykaz wg stanu na dzień 31.12.2008 r.)*

SPRAWOZDANIE
Z DZIAŁALNOŚCI KOMISJI BIOETYCZNEJ

przy Instytucie „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka”
w 2008 roku.

W okresie od 1 stycznia do 31 grudnia 2008 r. odbyło się 9 posiedzeń Komisji Bioetycznej. Podczas posiedzeń zaopiniowano:

- 5 nowych badań klinicznych
- 21 badań klinicznych kontynuowanych (zmiany w protokołach badań i broszurach badacza, raporty SUSAR, sprawozdania okresowe, raporty końcowe, itp.)
- 2 eksperymenty lecznicze
- 18 projektów badawczych aplikujących o granty Ministerstwa Nauki i Szkolnictwa Wyższego
- 27 statutowych zadań badawczych i statutowych projektów badawczych
- 5 innych projektów badawczych (własne badaczy lub sponsorowane przez firmy farmaceutyczne)
- 6 prac doktorskich.

Członkowie Komisji Bioetycznej w ramach kształcenia ustawicznego uczestniczyli w następujących spotkaniach:

1. Konferencja pt.: ”Badania kliniczne z udziałem dzieci”, Warszawa, 9 maja 2008 r.: doc. Piotr Gutkowski, prof. Bogumiła Milewska-Bobula, dr farm. Krystyna Ławicka, dr med. Małgorzata Łyszkowska, prof. Krystyna Rowecka-Trzebicka,
2. Konferencja Naukowa: „Badania kliniczne – szansa i zagrożenia”, Warszawa, 8 marca 2008 r.: prof. B. Milewska-Bobula
3. Sympozjum Szkoleniowe XXXVI Zjazdu Towarzystwa Internistów Polskich pt.: „Dylematy etyczne w praktyce lekarskiej – czy lekarz może odmówić pacjentowi pomocy?”, Warszawa, 24 kwietnia 2008 r.: prof. B. Milewska-Bobula
4. XI Europejski Kongres Katolickich Stowarzyszeń Lekarskich, Gdańsk, 11-14 września 2008 r.: Ks. Józef Jachimczak, prof. Tadeusz Mazurczak, prof. B. Milewska-Bobula

W dniu 10 grudnia 2008 roku odbyło się ostatnie w tej 3-letniej kadencji posiedzenie Komisji Bioetycznej, podczas którego Dyrektor Instytutu - dr med. Maciej Piróg - wręczył wszystkim Członkom Komisji okolicznościowe dyplomy z podziękowaniami za dotychczasową pracę.

PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE

W 2008 roku realizowano 44 projekty badawcze, tzw. granty, finansowane ze środków Ministerstwa Nauki i Szkolnictwa Wyższego, w tym w 13 grantach zakończono prace. W wyniku rozstrzygnięcia XXXIV i XXXV konkursu ogłoszonego przez Ministerstwo Nauki i Szkolnictwa Wyższego przyznano Instytutowi 7 nowych grantów na realizację badań naukowych. W ramach współpracy z Centrum Badań Molekularnych i Makromolekularnych PAN w Łodzi rozpoczęto realizację badań wspólnych sieci naukowej „Nowe zastosowania spektroskopii magnetycznego rezonansu jądrowego w chemii, biologii, farmacji i medycynie." Zawarto umowę z Instytutem Metalurgii i Inżynierii Materiałowej PAN w Krakowie na realizację części zadania badawczego w ramach strategicznego projektu badawczego zgodnego z programem wieloletnim na lata 2007- 2011 pt.: „Polskie Sztuczne Serce" ustanowionym Uchwałą Nr 29/2007 Rady Ministrów z dnia 6 marca 2007r.

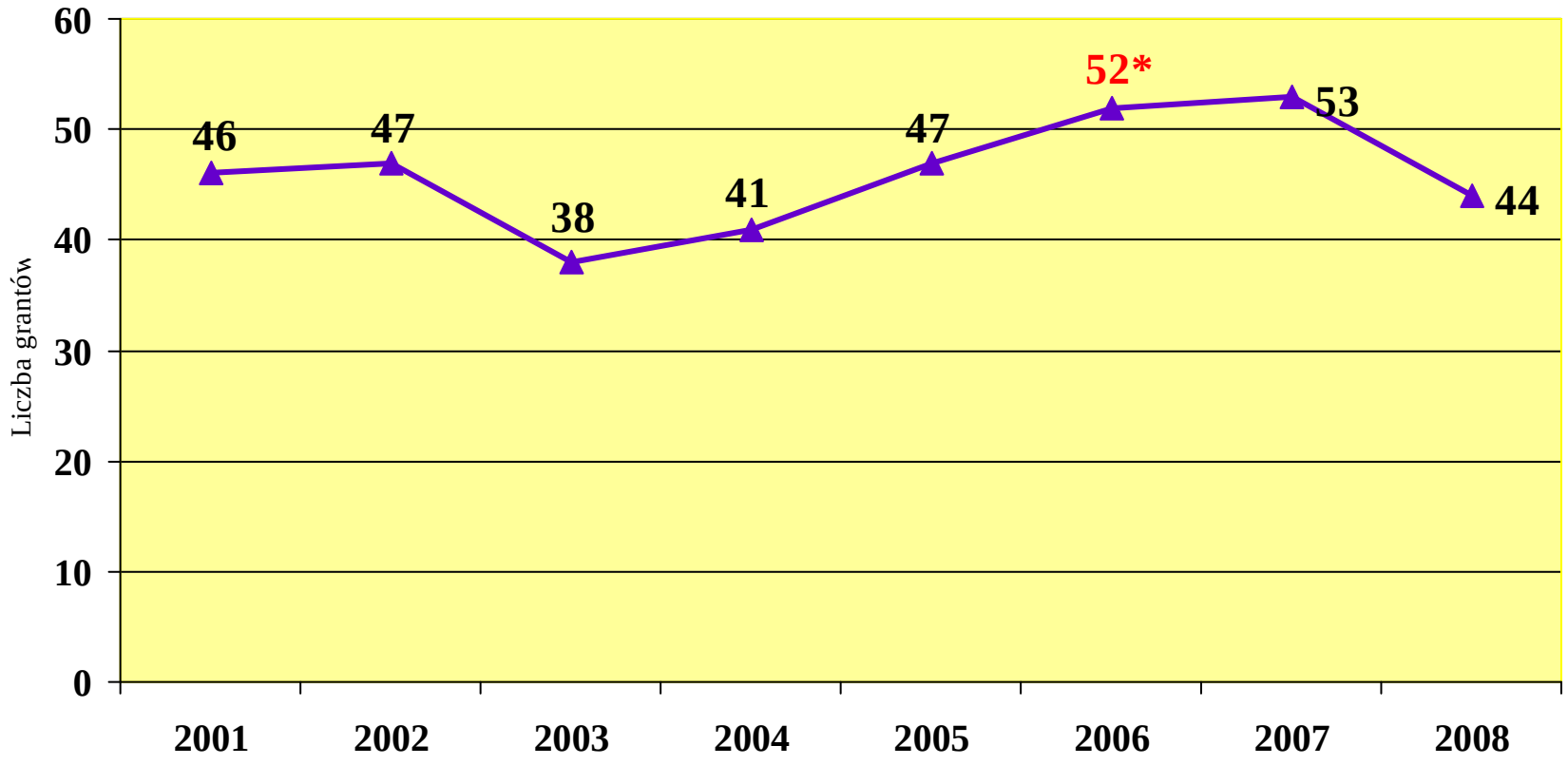
W 2008 roku realizowano ogółem 76 statutowych zadań badawczych i 12 tzw. grantów wewnętrznych z dotacji podmiotowej przyznanej przez Ministra Nauki i Szkolnictwa Wyższego na finansowanie podstawowej działalności statutowej Instytutu.

W 2008 roku kontynuowano badania w 9 grantach przyznanych w latach 2004-2007 współfinansowanych ze środków zagranicznych. Rozpoczęto realizację dwóch nowych projektów: „Effect of diet on the mental performance of children" oraz „A European Platform of Integrated Information Services for Researchers in the Field of Rare Diseases and Orphan Drugs Supporting Team and Project Building" w ramach 7 PR Unii Europejskiej.

W roku 2008 kontynuowano badania, w ramach współpracy z Instytutem Matki i Dziecka, do projektu badawczego „Nutritional factors affecting bone density and calcium – phosphorus metabolism in children with cystic fibrosis – prospective multicenter study", sponsorowanego przez Nutricia Research Fundation.

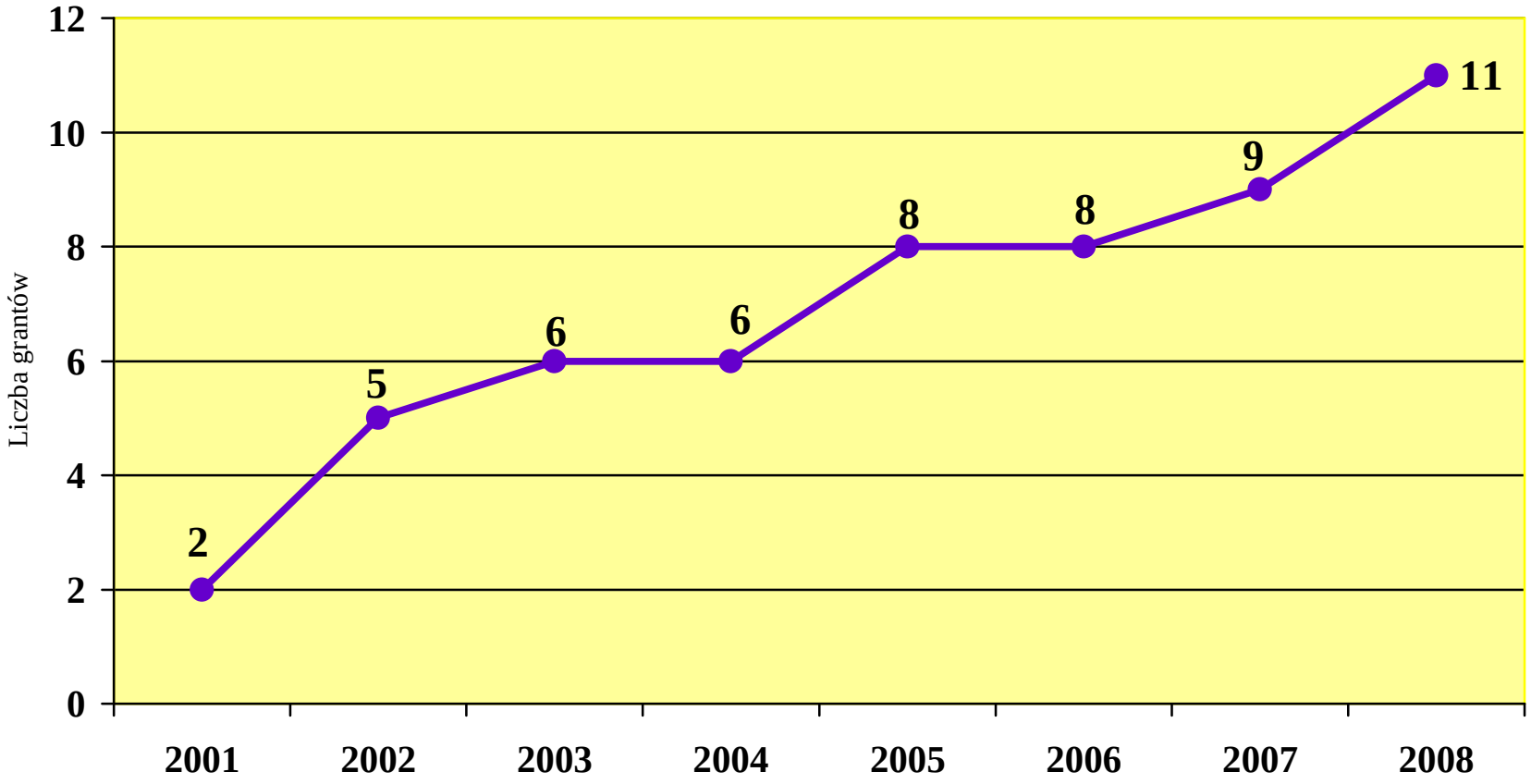
PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE – WYKRESY

Fig. 15 Granty realizowane w Instytucie „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka" w latach 2001-2008 finansowane ze środków MNiSW i MZ



* W tym 6 zadań objętych umowami w ramach programów polityki zdrowotnej

Fig. 16 Granty realizowane w Instytucie „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka” w latach 2001-2008
we współpracy z ośrodkami zagranicznymi oraz w ramach Programów Ramowych UE



PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE - granty MNiSW

a) ukończone w 2008 roku

Lp.	*Nr umowy*	*Kierownik grantu*	*Tytuł grantu*	*Data rozp.*	*Data zak.*
1	**0593/P05/2005/28**	Małgorzata Krajewska-Walasek	Identyfikacja subtelomerowych przegrupowań chromosomowych u pacjentów z opóźnieniem rozwoju psychoruchowego, dysmorfią i /lub wadami wrodzonymi o niewyjaśnionej etiologii.	2005-05-10	2008-09-09
2	**0693/P05/2005/29**	Ewa Popowska	Heterogenny charakter klasycznej formy i wariantów zespołu Retta - badanie udziału genów MECP2 i CDKL5 (STK9) w patogenezie choroby.	2005-12-09	2008-06-08
3	**0842/P05/2005/29**	Danuta Dzierżanowski-Madalińska	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).	2005-11-28	2008-11-27
4	**0848/P05/2005/29**	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.	2005-11-28	2008-11-27
5	**0887/P05/2005/29**	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.	2005-11-28	2008-11-27

6	**0888/P05/2005/29**	Katarzyna Bieganowska	Leczenie częstoskurczu u dzieci metodą przezskórnej ablacji prądem o częstotliwości radiowej - ocena skuteczności metody i powikłań.	2005-11-28	2008-11-27
7	**0889/P05/2005/29**	Wanda Kawalec	Ocena układu krążenia u dzieci ze zwężeniem zastawki aortalnej (Promotorski).	2005-11-28	2008-05-27
8	**0890/P05/2005/29**	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.	2005-12-12	2008-12-11
9	**1138/T08/2005/29**	Elżbieta Czarnowska	Kształtowanie właściwości stopu tytanu Ti6A14V w aspekcie zastosowań na implanty kostne poprzez wytwarzanie warstw kompozytowych.	2005-12-01	2008-11-30
10	**0915/P01/2006/31**	Katarzyna Kuśmierska	Ilościowe oznaczanie metabolitów amin biogennych w płynie mózgowo-rdzeniowym w celu rozpoznawania wybranych defektów neurotransmisji.	2006-10-05	2008-04-04
11	**1124/P01/2007/32**	Ewa Pronicka	Ocena wyników leczenia tyrozynemii typu 1 u dzieci z próbą określenia wysokości optymalnej dawki NTBC (Promotorski).	2007-04-24	2008-04-23
12	**PBZ-KBN-119/P05/04**	Ewa Bernatowska	Opracowanie standardów immunodiagnostycznych i terapeutycznych dla pierwotnych niedoborów odporności.	2005-12-18	2008-12-01
13	**PBZ-KBN-122-P05/01-10**	Małgorzata Krajewska-Walasek	Badania nad częstością występowania zespołu Smitha, Lemlego i Opitza.	2005-12-12	2008-11-30

PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE - granty MNiSW

b) kontynuowane w 2008 roku

Lp.	*Nr umowy/decyzji*	*Kierownik grantu*	*Tytuł grantu*	*Data rozp.*	*Data zak.*
1	**0692/P05/2005/29**	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.	2005-12-09	2009-12-08
2	**0883/P05/2005/29**	Ryszard Grenda	Porównanie skuteczności i bezpieczeństwa dwóch schematów profilaktyki potransplantacyjnej osteopenii/osteoporozy u dzieci po przeszczepieniu nerki (Promotorski).	2005-11-28	2009-11-27
3	**1321/P01/2006/30**	Jacek Michałkiewicz	Modulacja immunoreaktywności pałeczek Helicobacter pylori przez wybrane szczepy komensalnej mikroflory jelitowej na modelu jednojądrzastych komórek krwi obwodowej (PBMC).	2006-05-30	2009-05-29
4	**1316/P01/2006/30**	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.	2006-05-24	2009-05-23
5	**0839/P01/2006/30**	Jan Patzer	Występowanie beta-laktamaz o rozszerzonym spektrum substratowym wśród lekoopornych izolatów pałeczek Pseudomonas aeruginosa.	2006-05-25	2009-05-24
6	**0849/P01/2006/30**	Elżbieta Jurkiewicz	Fuzja obrazów rezonansu magnetycznego i SPECT jako metoda lokalizacji ogniska padaczkowego u dzieci z padaczką lekooporną przed leczeniem operacyjnym.	2006-05-30	2009-05-29
7	**0624/P01/2006/31**	Dorota Jurkiewicz	Molekularna diagnostyka zespołu Coffina i Lowry'ego - identyfikacja mutacji w genie RSK2.	2006-10-04	2009-10-03
8	**0916/P01/2006/31**	Sergiusz Jóźwiak	Badanie mechanizmów nowotworzenia w genetycznie uwarunkowanych wielonarządowych nowotworach w stwardnieniu guzowatym.	2006-11-23	2009-11-22

9	**117/ERA/2006/02/01**	Elżbieta Czarnowska	Badanie biozgodności i bioaktywności w warunkach in vitro wytwarzanych warstw powierzchniowych. Badanie biozgodności, bioaktywności i aktywacji mediatorów reakcji zapalnej w warunkach in vitro wytworzonych warstw kompozytowych.	2006-12-15	2009-10-15
10	**1121/P01/2007/32**	Ewa Pronicka	Rozszerzenie diagnostyki w kierunku wrodzonych wad metabolizmu o analizę metabolitów puryn i pirymidyn (Promotorski).	2007-04-27	2010-04-23
11	**1123/P01/2007/32**	Anna Dobrzańska	Ocena przydatności oznaczania stężenia prohepcydyny w przebiegu zakażeń bakteryjnych u noworodków (Promotorski).	2007-04-24	2009-04-23
12	**1977/P01/2007/32**	Joanna Pawłowska	Ocena czynników ryzyka miażdżycy u pacjentów po transplantacji wątroby.	2007-06-14	2009-12-13
13	**1646/P01/2007/32**	Marcin Roszkowski	Cyfrowa lokalizacja przestrzenna obszaru generacji rytmów epileptogennych na podstawie zapisu EEG z elektrod powierzchniowych.	2007-05-11	2010-05-10
14	**2135/P01/2007/32**	Bogdan Woźniewicz	Wypracowanie metody pozyskiwania komórek progenitorowych z grasicy pobranej podczas tymektomii kardiochirurgicznej w celu wykorzystania do re-auto- lub allotransplantacji oraz ocena hormonalna procesu regeneracji grasicy po tymektomii.	2007-05-16	2009-05-15
15	**4576/B/P01/2007/33**	Marek Woynarowski	Wczesne wykrywanie przypadków autoimmunologicznego zapalenia wątroby w rodzinach obciążonych chorobą. Ocena czułości i swoistości badań przesiewowych oraz czynników genetycznych predysponujących do zachorowania.	2007-10-11	2010-04-10
16	**3180/B/P01/2007/33**	Piotr Socha	Ocena skuteczności leczenia suplementem oleju rybiego niealkoholowej choroby stłuszczeniowej wątroby u dzieci - badania z randomizacją.	2007-10-01	2010-09-30
17	**0678/B/P01/2007/33**	Dorota Piekutowska-Abramczuk	Deficyt LCHAD - ustalenie częstości występowania nosicielstwa choroby w Polsce, ze szczególnym uwzględnieniem regionu kaszubskiego.	2007-10-01	2010-03-31
18	**3148/B/P01/2007/33**	Jarosław Kierkuś	Ocena wpływu leczenia żywieniowego - enteralnego na bariery jelitowe i stan kliniczny w zaostrzeniu choroby Crohna u dzieci.	2007-10-01	2011-01-31

19	**4253/B/P01/2007/33**	Mieczysław Litwin	Wpływ leczenia niefarmakologicznego i farmakologicznego u dzieci z nadciśnieniem tętniczym pierwotnym na zaburzenia metaboliczne, stres oksydacyjny i uszkodzenie narządowe - badania prospektywne.	2007-09-04	2009-09-03
20	**48/WR/US/07**	Krzysztof Graff	Funkcjonalna ocena ustawienia miednicy pacjentów z idiopatycznym bocznym skrzywieniem kręgosłupa w procesie leczenia zachowawczego.	2007-11-14	2009-12-31
21	**decyzje nr: 2/E-36/SN-0074/2007 i 2/E-36/BWSN-0074/2008**	Ewa Pronicka	Polska sieć mitochondrialna MITONet.pl	2007-04-16	2009r.

PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE - granty MNiSW

c) rozpoczęte w 2008 roku

Lp.	*Nr umowy/decyzji*	*Kierownik grantu*	*Tytuł grantu*	*Data rozp.*	*Data zak.*
1	**01/01/2008/N/DON**	Janas Roman	Oznaczenie kortyzolu w próbkach śliny wraz z zabezpieczeniem i wstępną obróbką materiału badawczego dla potrzeb projektu badawczego nr N N106 0196 33 pt.: „Psychospołeczne i biologiczne uwarunkowania cech temperamentu u niemowląt.”	2008-01-03	2009-10-15
2	**0855/B/P01/2008/34**	Jacek Michałkiewicz	Wybrane parametry aktywacji granulocytów i monocytów krwi obwodowej oraz mediatory systemowej reakcji pro-zapalnej u pacjentów pediatrycznych ze stłuszczeniem wątroby (sw) oraz nadciśnieniem tętniczym pierwotnym (ntp).	2008-04-30	2011-04-29
3	**1714/B/P01/2008/34**	Hanna Gregorek	Ocena gammapatii monoklonalnych, zakażeń wirusowych i zaburzeń rearanżacji genów TCR/Ig jako wczesnych biomarkerów rozwoju chorób nowotworowych układu limfoidalnego w zespole Nijmegen i ataksja-teleangiektazja.	2008-04-30	2011-04-29
4	**decyzja nr 68/E-61/BWSN-0126/2008**	Wanda Gradowska	Nowe zastosowania spektroskopii magnetycznego rezonansu jądrowego w chemii, biologii, farmacji i medycynie.	2008-05-20	2009r.
5	**2268/B/P01/2008/35**	Mieczysław Litwin	Zależność między dystrybucją tkanki tłuszczowej a uszkodzeniem narządowym u pacjentów z nadciśnieniem tętniczym pierwotnym - badanie prospektywne.	2008-09-05	2010-05-21
6	**0215/B/P01/2008/35**	Ewa Bernatowska	Przewlekła neutropenia - obraz kliniczny, diagnostyka, czynniki prognostyczne oraz leczenie.	2008-09-11	2010-03-31
7	**0056/B/P01/2008/35**	Elżbieta Ciara	Udział genów kodujących białka szlaku sygnalnego Ras-MAPK w patogenezie zespołów Noonan, Sercowo-Twarzowo-Skórnego i Costello.	2008-08-27	2011-08-26
8	**0218/B/P01/2008/35**	Barbara Pietrucha	Zaburzenia genetyczne u pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności: tworzenie bazy limfoblastoidalnych linii komórkowych i materiału genetycznego.	2008-09-11	2011-09-10
9	**0015/B/P01/2008/35**	Grzegorz Oracz	Ocena częstości występowania oraz ciężkości przebiegu autoimmunologicznego zapalenia trzustki u dzieci.	2008-09-11	2011-09-10
10	**8/02/WK/P01/2008**	Elżbieta Czarnowska	Realizacja części zadania badawczego zgodnie z programem wieloletnim na lata 2007-2011 ,,Polskie Sztuczne Serce".	2008-09-29	2010-12-31

PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE - granty sponsorowane przez fundacje

Lp	*Sponsor badania*	*Wykonawca*	*Tytuł grantu*	*Data rozp.*	*Data zak.*
1	Nutricia Research Fundation	Beata Oralewska (w ramach współpracy z Instytutem Matki i Dziecka)	Nutritional factors affecting bone density and calcium - phosphorus metabolism in children with cystic fibrosis - prospective multicenter study.	2007-01-01	2009-04-30

SPRAWOZDANIA Z REALIZACJI UKOŃCZONYCH w 2008r. PROJEKTÓW NAUKOWO-BADAWCZYCH FINANSOWANYCH ZE ŚRODKÓW KRAJOWYCH – granty MNiSW

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

Celem projektu była identyfikacja rearanżacji w regionach subtelomerowych chromosomów, jako czynnika etiologicznego zaburzeń rozwojowych u pacjentów z opóźnieniem rozwoju psychoruchowego, dysmorfią i/lub wadami wrodzonymi.
Materiał: Badania zostały przeprowadzone w grupie 149 pacjentów skierowanych do Poradni Genetycznej IPCZD z opóźnieniem rozwoju umysłowego, dysmorfią i/lub wadami wrodzonymi występującymi sporadycznie lub rodzinnie, u których za pomocą standardowego postępowania diagnostycznego nie udało się ustalić przyczyny choroby. Podstawą kwalifikacji było badanie kliniczne, zmierzające do wykluczenia znanego zespołu genetycznie uwarunkowanego (przede wszystkim uwarunkowanego jednogenowo) oraz prawidłowy wynik klasycznego badania cytogenetycznego.
Metody: U wszystkich badanych przeprowadzono analizę metodą FISH z użyciem komercyjnego zestawu sond subtelomerowych. Ponadto – celem weryfikacji uzyskanego wyniku – zastosowano swoiste sondy FISH, a także przeprowadzono badanie techniką MLPA (z zestawem kitów subtelomerowych), a w pojedynczych przypadkach (wątpliwych) również metodą HR-CGH.
U każdego pacjenta, u którego aberracja subtelomerowa została wykryta, przeprowadzono badanie obojga rodziców (celem wykluczenia wariantów polimorficznych oraz ewentualnego nosicielstwa subtelomerowej aberracji chromosomowej).
Uzyskane wyniki: Rearanżacje subtelomerowe zostały wykryte u 19 chorych, pochodzących z 16 rodzin. Stwierdzono następujące mutacje: del(1p36) u 3 badanych; der(1)t(1;3)(q44;p25)pat; der(1)t(1;22)(p36.1;q11.23)mat; del(4p); der(4)t(4;7)(pter-,pter+); del(5p); der(5)t(5;9)(pter-,pter+)mat; der(6)t(6;7)(q27;q36)mat i der(7)t(6;7)(q27;q36)mat; der(9)t(9;20)(pter-,pter+)pat; del(9qter); der(10)t(4;10)(pter-,pter+)mat; der(12)t(11;12)(pter-,qter-)pat; del(14qter); del(22q13) u 2 badanych. U 3 chorych stwierdzono ponadto rodzinny wariant del2q37. Rezultat taki daje częstość aberracji subtelomerowych równą 12,7% (19/149), przy czym 42% wykrytych aberracji powstało w wyniku zrównoważonych rodzinnych przegrupowań subtelomerowych.
Przeprowadzone badania potwierdziły fakt znaczącego udziału aberracji subtelomerowych w etiologii zaburzeń rozwojowych u chorych z opóźnieniem rozwoju psychoruchowego, dysmorfią i/lub wadami wrodzonymi. Stosunkowo wysoka częstość tych rearanżacji w badanej grupie pacjentów – 12,7% vs. 5,2% (określona w literaturze średnia częstość), wskazuje na znaczącą role właściwej kwalifikacji pacjentów do testu subtelomerowego, przede wszystkim w oparciu o wnikliwe badanie dysmorfologiczne oraz analizę historii naturalnej choroby. Ponadto badanie to niewątpliwie przyczyniło się do wzbogacenia znajomości obrazu klinicznego aberracji subtelomerowych, co ma tym większe znaczenie, że większość z nich nie manifestuje się rozpoznawalnym fenotypem.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Gutkowska A., Tylki-Szymańska A., Bielińska B., Popowska E., Jurkiewicz D., Krajewska-Walasek M.:
   A case described as translocation 15;15 revised: maternal 15 UPD, resulting from isochromosome 15, in a PWS patient.
   Eur. J. Med. Genet. 2005 Vol. 48 s. 207-209
2. Krajewska-Walasek M., Spodar K., Gutkowska A., Gajdulewicz M., Marczak A., Goryluk-Kozakiewicz B., Chrzanowska K.H.:
   Submicroscopic subtelomeric 1qter deletion in a boy with malformation syndrome – clinical characteristics of distal 1q deletion and implications for use of subtelomeric FISH analysis. Chromosome Res. 2005 Vol. 13 suppl. 1 s. 19
3. Boyes L., Wallace A.J., Krajewska-Walasek M., Chrzanowska K.H., Clayton-Smith J., Ramsden S.:

Detection of exons 8-16 of the *UBE3A* gene in familial Angelman syndrome using a semi-quantitative dosage PRC based assay.
Eur. J. Med. Genet. (d. Ann.Genet-Paris) 2006 Vol. 49 s. 472-480

4. 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
5. Mignon-Ravix C., Depetris D., Luciani J. J., Cuoco C., Krajewska-Walasek M., Missirian C., Collignon P., Delobel B., Croquette M.F., Moncla A., Kroisel P.M., Mattei M.G.:
   Recurrent rearrangements in the proximal 15q11-q14 region: a new breakpoint luster specific to unbalanced translocations.
   Eur. J. Hum. Genet. 2007 Vol. 15 s. 432-440
6. Białecka M., Jezela-Stanek A., Gajdulewicz M., Spodar K., Gutkowska A., Marczak A., Gurkau-Malecha M., Kugaudo M., Marczak-Halupka A., Chrzanowska K., Krajewska-Walasek M.:
   Zespół Wolfa i Hirschhorna - charakterystyka kliniczna oparta na 12 przypadkach.
   Pediatr. Pol. 2007 T. 82 nr 11 s. 846-853
7. Krajewska-Walasek M., Jezela-Stanek A., Gutkowska A., Marczak A., Spodar K.:
   Aberracje subtelomerowe w praktyce klinicznej.
   Standardy Med. 2006 T. 3 nr 5 s. 484-489
8. Krajewska-Walasek M., Gutkowska A., Spodar K., Marczak A., Gajdulewicz M., Jezela-Stanek A., Chrzanowska K.H.:
   The further delineation of 6q and 7 q subtelomeric deletion phenotype: natura historie and review of the literature.
   Chromosome Res. 2007 Vol. 15 nr 1 s. 25-26
9. Gutkowska A., Gajdulewicz M., Marczak A., Krajewska-Walasek M.:
   A boy with 9p deletion as the result of paternal cryptic translocation t(9p;20q).
   Chromosome Res. 2007 Vol. 15 nr 1 s. 27
10. Jezela-Stanek A., Dobrzańska A., Krajewska-Walasek M.:
    Choroby genomowe uwarunkowane aberracjami w regionie q11 na chromosomie 22 - charakterystyka kliniczna i postępowanie diagnostyczne.
    Standardy Med. 2008 T. 5 nr 1 s. 20-29
11. Grabowska E., Jezela-Stanek A., Marczak-Hałupka A., Marczak A., Gutkowska A., Gajdulewicz M., Spodar K., Chrzanowska K., Krajewska-Walasek M.:
    Zespół delecji 22q13 w praktyce klinicznej i cytogenetycznej: opis nowego przypadku (zespół Phelan i McDermid).
    Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 1 s. 76-81
12. Jezela-Stanek A., Dobrzańska A., Maksym-Gąsiorek D., Trzeciakowski W., Gutkowska A.; Gajdulewicz M., Olczak-Kowalczyk D., Spodar K., Czech-Kowalska J., Krajewska-Walasek M.: Trisomy 22pter-q12.3 presenting with hepatic dysfunction - variability of cat-eye syndrome. Clin.Dysmorphol. 2009 Vol 18 s. 13-17 (praca przyjęta do druku w 2008r., opublikowana w styczniu 2009)
13. Jezela-Stanek A., Fisher Ch., Szarras-Czapnik M., Gibbons R., Krajewska-Walasek M.:
    X-linked α thalassaemia/mental retardation syndrome - a case with gonadal dysgenesis, caused by a novel mutation in ATRX gene.
    European Journal of Medical Genetics (praca wysłana do druku)

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. med. 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. Klasyczna forma i warianty zespołu Retta są sprzężone z genem *MECP2*, kodującym białko chromosomalne MeCP2. Ostatnio opisano kilku pacjentów z objawami zespołu Retto-podobnego, u których stwierdzono obecność mutacji w genie *CDKL5* (*STK9*), kodującym białkową kinazę serynowo-treoninową.

Celem przeprowadzonych badań była próba ustalenia molekularnego podłoża klasycznej formy i wariantów zespołu Retta w populacji polskiej, ze szczególnym uwzględnieniem udziału obu izoform transkryptu (*MECP2_1* i *MECP2_2*) genu *MECP2* oraz genu *CDKL5* (*STK9*) w patogenezie choroby. Badaniami objęto 159 pacjentów, wśród których występowało 105 pacjentek z podejrzeniem klasycznej formy lub wariantów zespołu Retta oraz 54 pacjentów z objawami upośledzenia umysłowego, autyzmu lub encefalopatii. **Genetyczne badania molekularne obejmowały:**

1. identyfikację mutacji i polimorfizmów w dwu izoformach transkryptu MECP2_1 i *MECP2_2*,
2. badanie obecności zmian w budowie konserwowanej sekwencji 3'UTR genu *MECP2*,
3. badanie obecności większych przegrupowań w budowie eksonów 1, 2, 3 i 4 genu *MECP2* i otaczającego regionu Xq28,
4. badanie obecności delecji/duplikacji w genie CDKL5 i otaczającym regionie Xp22 (gen *ARX*) oraz w genie *NTNG1*,
5. poszukiwanie mutacji w wybranych eksonach (5, 7, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20 i 21) genu *CDKL5* (*STK9*). Badania molekularne prowadzone były na preparatach genomowego DNA, wyizolowanych z pełnej krwi obwodowej.

Przeprowadzone badania umożliwiły identyfikację u 22 pacjentek dziewięciu różnych substytucji nukleotydowych: pięciu drobnych delecji: jednej insercji, i jednej delecjo-insercji, które zlokalizowane były w eksonie 3 i 4 (głównie) genu *MECP2*. U żadnej z wyżej wymienionych pacjentek nie wykryto mutacji w eksonie 1 i 2. Ponadto wykryto dziesięć podstawień nukleotydowych, z których sześć nie zmieniało informacji kodonu a cztery inne powodowały zmianę informacji kodonu i włączenie niespecyficznych aminokwasów – wszystkie miały charakter zmian polimorficznych. W grupie zidentyfikowanych mutacji był jeden przypadek rodzinnie występującej substytucji c.499C>T (p.R167W) u 3-letniej dziewczynki z objawami autyzmu i zespołu Retto-podobnego oraz jej matki, wykazującej lekką niepełnosprawność intelektualną. Badania regionu 3'UTR (c.1123-1822 i c.1628-2827) wykazały u dziesięciu pacjentek obecność pięciu różnych podstawień nukleotydowych i jednej insercji (c.1548C>G, c.1553C>T, c.2234G>A, c.2340C>G, c.2367C>T i c.1557_1558insA), które mają prawdopodobnie charakter polimorficzny.

Identyfikacja dużych przegrupowań w obrębie genu *MECP2* przeprowadzona u 83 pacjentek nową techniką badawczą MLPA wykazała u 6 pacjentek obecność rozległych delecji, obejmujących fragmenty genu *MECP2* i sąsiadujący gen *IRAK1*, usytuowany centromerycznie poza genem *MECP2*. U trzech pacjentek delecja obejmowała region promotorowy, ekson 1 i locus genu *IRAK1*, u jednej pacjentki ekson 3 i kodujący fragment eksonu 4, a u dwu innych ekson 3, ekson 4 i locus genu *IRAK1*. Spośród 41 badanych chłopców u jednego wykryto obecność duplikacji całego genu *MECP2 i* genów *IRAK1*, *L1CAM*, *IDH3G*, *SLC6A8*, leżących po stronie centromerycznej od genu *MECP2*. Duplikacja nie obejmuje genu *SYBL1*, zlokalizowanego po stronie telomerycznej.

Badania genów *CDKL5*, *ARX* i *NTNG1* przeprowadzone techniką MLPA u 37 dziewcząt i 39 chłopców pozwoliły wykryć u jednej pacjentki obecność delecji całego genu *ARX* na jednym chromosomie X. Analiza wybranych eksonów genu *CDKL5* wykazała, że żadne spośród badanych 101 chorych dzieci nie posiada mutacji w tym genie.

Prezentowane powyżej wyniki badań, otrzymane w ramach realizacji tematu naukowego PB 0693/P05/2005/29, stanowią drugi etap badania molekularnego podłoża klasycznej formy i wariantów zespołu Retta. Uwzględniając wyniki obu etapów należy stwierdzić, że klasyczna forma zespołu Retta występuje u dziewcząt, natomiast różne warianty choroby obserwowane są u dziewcząt i w mniejszym stopniu u chłopców.

Dotychczasowe badania wykazały, że głównym genem odpowiedzialnym za objawy klasycznej formy i wariantów zespołu Retta w populacji polskiej jest gen *MECP2*. Zmiany w budowie genu zidentyfikowano u 92 pacjentek i jednego pacjenta.

Wyniki uzyskane w trakcie realizacji omawianego projektu wskazują, że diagnostyka molekularna zespołu Retta powinna polegać na poszukiwaniu zmian w budowie genu *MECP2*, w pierwszej kolejności drobnych mutacji w eksonie 4 (głównie) i eksonie 3, a następnie identyfikacji większych przegrupowań w genie *MECP2* i otaczającym regionie Xq28 (delecji u dziewcząt, a duplikacji u chłopców). Analiza genów *CDKL5*, *ARX* i *NTNG1* obarczona jest bardzo niskim prawdopodobieństwem wykrycia mutacji patogennych.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Popowska E., Tylki-Szymańska A., Jurkiewicz D., Borucka-Mankiewicz M., Czornak K., Ciara E., Kloska A., Kowalski P., Piekutowska-Abramczuk D., Olszaniecka M., Chrzanowska K., Krajewska-Walasek M.:
   MECP2 gene R167W mutation in a girl with autism/Rett-like syndrome and her mildly mentally retarded mother.
   Eur. J. Hum. Genet. 2008 Vol. 16 suppl. 2 s. 55
2. Popowska E., Jurkiewicz D., Ciara. E., Borucka-Mankiewicz M., Kowalski P., Piekutowska-Abramczuk D., Gajdulewicz M., Spodar K., Chrzanowska K., Tylki-Szymańska A., Krajewska-Walasek M.:
   Large genomic rearrangements in the *MECP2* gene in Polish patients with Rett syndrome. Eur. J. Hum. Genet. 2007 Vol. 15 suppl. 1 s. 223

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Popowska E., Tylki-Szymańska A., Jurkiewicz D., Borucka-Mankiewicz M., Czornak K., Ciara E., Kloska A., Kowalski P., Piekutowska-Abramczuk D., Olszaniecka M., Chrzanowska K., Krajewska-Walasek M.:
   MECP2 gene R167W mutation in a girl with autism/Rett-like syndrome and her mildly mentally retarded mother.
   Eur. J. Hum. Genet. 2008 Vol. 16 suppl. 2 s. 55. European Human Genetics Conference, Barcelona, Hiszpania, 31.05-3.06.2008
2. Popowska E., Jurkiewicz D., Ciara. E., Borucka-Mankiewicz M., Kowalski P., Piekutowska-Abramczuk D., Gajdulewicz M., Spodar K., Chrzanowska K., Tylki-Szymańska A., Krajewska-Walasek M.:
   Large genomic rearrangements in the *MECP2* gene in Polish patients with Rett syndrome. Eur. J. Hum. Genet. 2007 Vol. 15 suppl. 1 s. 223. European Human Genetics Conference, Nicea, Francja, 16-19.06.2007
3. Popowska E., Krajewska-Walasek M., Tylki-Szymańska A., Chrzanowska K., Spodar K., Gajdulewicz M., Piekutowska-Abramczuk D., Kowalski P., Borucka-Mankiewicz M., Ciara E., Jurkiewicz D.:
   Rozległe delecje w genie *MECP2* u pacjentek z ciężką formą zespołu Retta. II Polski Kongres Genetyki, SGGW Warszawa, 18-20.09.2007, streszczenia str. 47, doniesienie ustne i plakat.
4. Jurkiewicz D., Popowska E., Ciara E., Borucka-Mankiewicz M., Gajdulewicz M., Chrzanowska K., Tylki-Szymańska A., Krajewska-Walasek M.:
   Molecular diagnostics of Rett syndrome in Polish patiens. European Scientific Conference – Symposium on Rett Syndrome ,,Knowing more abort Rett Syndrome", Gdańsk, 2006, wykład na zaproszenie organizatorów sympozjum

0842/PO5/2005/29
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-Madalińska

Realizowane zadania badawcze:

1. Kolekcjonowanie szczepów *K.pneumoniae*:
Materiał: 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), 126 szczepów z różnych klinik IPCZD, (2004-2006), powodujących zarówno zakażenia objawowe jak i kolonizacje. Do dalszych badań wybrano wielooporne szczepy ESBL+ wykazujące związek epidemiczny w czasie i miejscu izolacji, oraz wszystkie szczepy ESBL+ z OIT.

Metody: Identyfikacja: Api 20 E bio-Merieux; oznaczenie wrażliwości na antybiotyki: E-test AB Biodisk, Solna, Szwecja.
2. Wykrywanie enzymów ESBL
Materiał: Szczepy *K.pneumoniae:* 54 ze szpitala AM w Warszawie przy ul. Litewskiej, 52 ze szpitala AM w Poznaniu i 126 z IP CZD.
Metody: PCR-multipleks: DNA izolowano przy użyciu odczynników z zestawu Genomic. Mini (A&A Biotechnology, Gdańsk). Do amplifikacji części rdzeniowej genu stosowano pary starterów swoistych dla głównych rodzin enzymów: TEM, SHV i CTX.
Wyniki: W przypadku niektórych szczepów uzyskano 2 lub 3 produkty PCR, mogące wskazywać na obecność enzymów należących do 3 rodzin. Dokładna identyfikacja wymagała sekwencjonowania poszczególnych produktów. Do sekwencjonowania przygotowano produkty reakcji uzyskane dla pojedynczych par starterów swoistych dla głównych rodzin enzymów: TEM, SHV i CTX.
3. Sekwencjonowanie:
Materiał: *K.pneumoniae* CTX-M+: 62 szczepy z IP CZD, 23 szczepy ze szpitala AM w Warszawie i 14 szczepów ze szpitala AM w Poznaniu.
K.pneumoniae TEM+: 37 szczepów z IP CZD, 10 szczepów ze szpitala AM w Warszawie i 6 szczepów ze szpitala AM w Poznaniu.
K.pneumoniae SHV+: 20 szczepów z IP CZD i 14 szczepów ze szpitala AM w Warszawie.
Metody:
Mutacje różnicujące poszczególne enzymy w obrębie każdej rodziny ESBL leżą poza fragmentem rdzeniowym, zatem niezbędne było uzyskanie i sekwencjonowanie fragmentów otaczających fragment środkowy z lewej i z prawej strony. W tym celu zaprojektowano startery amplifikujące lewy i prawy fragment dla genu każdej rodziny. Sekwencjonowanie każdego fragmentu wykonano w Pracowni Sekwencjonowania DNA IBB PAN.
Uzyskane sekwencje opracowano przy pomocy programu CLC Free Workbench 4.0 i programu FinchTV oraz złożono w kompletne sekwencje genów (fragment lewy – upstream, fragment rdzeniowy i fragment prawy – downstream), które porównano z sekwencjami w banku genów dla najczęściej występujących w Polsce enzymów.

Wyniki:

Wykryte typy enzymów	IPCZD	AM Litewska	AM Poznań
Liczba szczepów sekwencjonowanych CTX-M+	61	23	14
CTX-M-3	50	23	14
CTX-M-15	11	-	-
Liczba szczepów sekwencjonowanych TEM+	37	10	6
TEM-47	9	2	
TEM-48	20	7	6
TEM-86	4	1	
TEM-130	2	-	
TEM-132	2	-	
Liczba szczepów sekwencjonowanych SHV+	20	14	-
SHV-1	11	4	
SHV-5	9	10	

4. Typowanie genetyczne szczepów *K.pneumoniae*
Metoda: PFGE
Wyniki: (dokumentacja w postaci zdjęć i dendrogramów)

Ośrodek	Liczba typowanych szczepów	Liczba klonów	Liczność klonów / liczba pacjentów
IP CZD – Klinika Niemowlęca i Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	36	2	2, 2
IP CZD – Klinika Pediatrii	10	1	6 / 4
IP CZD - OIT	26	5	2/2, 3/2, 2/2, 2/2, 3/2
AM Warszawa	53	6	8/8, 8/8, 3/3, 3/3, 2/2, 2/2
AM Poznań	110	6	31/17, 48/28, 8/5, 6/2, 6/3, 2/2

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Publikacja w druku: High diversity of ESBLs produced by *Klebsiella pneumoniae* isolates from children.

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Kamińska W., Dzierżanowska-Fangrat K., Dzierżanowska D., Matysiak M., Szumała-Kąkol A., Owedyk M., Gadzinowski J.:
   Hospital strains of Klebsiella pneumoniae in three pediatric hospitals in Poland: epidemiology and prevalence of extended-spectrum beta-lactamases. 8th European Congress of Chemotherapy and Infectious Diseases, Budapeszt, 25-28.10.2006, plakat
2. Kamińska W., Dzierżanowska D., Semczuk K., Borowiec D., Dzięcioł M., Matysiak M., Szumała-Kąkol A., Owedyk M., Gadzinowski J.:
   Epidemiologia *Klebsiella* spp. wytwarzających ESBL w trzech szpitalach pediatrycznych. XXVI Zjazd Mikrobiologów, Szczecin, 4-7.09.2008, plakat

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. med. Elżbieta Rożynek

Materiał: Łącznie zgromadzono 421 szczepów *Campylobacter*. Z próbek kału dzieci wyizolowano 209 szczepów klinicznych w tym 177 szczepy *Campylobacter jejuni* oraz 32 szczepy *Campylobacter coli*. W tym samym okresie wyizolowano z tusz kurzych handlowych krajowych 85 szczepów *Campylobacter jejuni* oraz 105 szczepów *Campylobacter coli*. Z wody wyodrębniono 22 szczepy w tym 8 szczepów *Campylobacter jejuni* oraz 14 szczepów *Campylobacter coli*. Wszystkie wyodrębnione szczepy *Campylobacter* z wymienionych źródeł są przechowywane w banku szczepów w -70˚C.
Metody: Do izolacji pałeczek *Campylobacter jejuni/coli* z próbek kału użyto podłoży selektywnych zalecanych przez WHO. Izolację *Campylobacter* z tusz kurzych prowadzono zgodnie z procedurą Polskiej Normy: PN-EN ISO 10272-1:2006-Horyzontalna metoda wykrywania i oznaczania bakterii z rodzaju *Campylobacter* spp. Izolację Campylobacter z próbek wody prowadzono wg. HPA Standard Method „Detection of *Campylobacter* species in water". Identyfikację gatunkową wyrosłych kolonii prowadzono metodami klasycznymi oraz techniką PCR. Ocenę wrażliwości wyizolowanych szczepów prowadzono metodą E-test na podłożu gotowym Mueller-Hinton (firmy Oxoid) zgodnie z zaleceniem producenta. Ocenę molekularnych mechanizmów oporności, tj. wykrywanie mutacji punktowych odpowiedzialnych za oporność na chinolony i makrolidy, prowadzono metodą MAMA PCR oraz metodą PCR-RFLP. Oporność na tetracyklinę, wykrywanie genu *tet(o)*, było badane metodą PCR. Do weryfikacji uzyskanych wyników zastosowano analizę sekwencyjną DNA wybranych szczepów. Opracowaliśmy i wdrożyliśmy metodę typowania genetycznego PGFE. Analizę polimorfizmu długości fragmentów restrykcyjnych prowadziliśmy po trawieniu enzymami *Sma*I lub *Kpn*I genomowego DNA i rozdziale w żelu agarozowym metodą elektroforezy w zmiennym polu elektrycznym.
Uzyskane wyniki: Analiza uzyskanych wartości MIC dla 421 wyodrębnionych szczepów *Campylobacter* wykazała, że szczepy z gatunku *C.coli* były częściej oporne (87%) na badane antybiotyki niż szczepy z gatunku *C.jejuni* (65%). Szczepy kliniczne *C.jejuni* i *C.coli* izolowane z próbek kału dzieci z objawami biegunki, były wysoce wrażliwe na erytromycynę, azytromycynę. Natomiast odnotowaliśmy szczepy oporne na gentamycynę (2,2%) ampicylinę (18%), tetracyklinę (26%) oraz wysoką oporność tych szczepów *C.jejuni* i *C.coli* na ciprofloksacynę 60% i 75%, odpowiednio. Wśród 145 opornych klinicznych szczepów aż 40% było jednocześnie opornych na dwa antybiotyki. Najczęściej izolowano szczepy o wzorze oporności CI + TC (26,2%). Przeprowadzona analiza wrażliwości szczepów klinicznych wyodrębnionych w kolejnych latach, wskazała na znamienny statystycznie ($p<0.0001$) wzrost częstości izolacji szczepów wieloopornych. W populacji szczepów izolowanych z mięsa kurzego, wyodrębniono szczepy *C.coli* wysoko oporne

(MIC>256mg/l) na erytromycynę. W kolejnych latach obserwowano statystycznie znamienny p=0,005 wzrost oporności szczepów izolowanych z mięsa kurzego na ciprofloksacynę (56%-100%) oraz na tetracyklinę (0%-56%).Wszystkie izolowane szczepy z wody były oporne na jeden (28%) lub kilka (72%) badanych antybiotyków. Uzyskano dobrą korelację pomiędzy wynikami wrażliwości uzyskanymi w metodzie E-test dla szczepów *C.jejuni* i *C.coli* z wynikami uzyskanymi w molekularnych metodach. Typowanie genetyczne pałeczek *Campylobacter* ujawniło wysokie zróżnicowanie genetyczne klinicznych izolatów *C.jejuni*, jak i izolatów *C.coli.* Uzyskano te same wzory makrorestrykcji (MR) z wykorzystaniem restryktaz *Sma*I i *Kpn*I dla izolatów kurzych z izolatami z próbek wody.

Wnioski:

1. Wysoka aktywność azytromycyny i erytromycyny wobec szczepów klinicznych daje podstawę do stosowania ich jako leków pierwszego rzutu leczeniu kampylobakteriozy.
2. Wysoka oporność na chinolony i fluorochinolony oraz tetracyklinę, klinicznych szczepów C.jejuni i C.coli eliminuje je z terapii empirycznej.
3. Szczepy z mięsa kurzego, stanowią ważne źródło szczepów opornych i wieloopornych groźnych dla zdrowia ludzi.
4. Wykonana analiza porównawcza genotypów wyizolowanych szczepów wskazała na potencjalne drogi transmisji szczepów opornych *Campylobacter* w środowisku - pierwsze dane krajowe.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Rożynek E., Dzierżanowska-Fangrat K., Korsak D., Konieczny P., Wardak S., Szych J., Jarosz M., Dzierżanowska D.: Comparison of Antimicrobial Resistance of *Campylobacter jejuni* and *Campylobacter coli* Isolated from Humans and Chicken Carcasses in Poland. J. Food Protect. 2008 Vol. 71 nr 3 s. 602-607
2. Rożynek E., Dzierżanowska-Fangrat K., Szczepańska B., Dzierżanowska D.: Multiple antibiotic resistance in *Campylobacter* spp. isolated from hospitalised children in Poland during 2002–2007. Clin. Microbiol. Inf. 2008 Vol. 14 suppl. 7 s. 607

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Rożynek E., Antos-Bielska M., Trafny E.A., Korsak D., Maćkiw E., Dzierżanowska D.: Molekularna analiza porównawcza szczepów *Campylobacter jejuni* izolowanych od dzieci z objawami biegunki oraz z próbek tusz handlowych kurcząt - praca wyróżniona na XXVI Zjeździe Polskiego Towarzystwa Mikrobiologów „Drobnoustroje – wyzwania i nadzieje”, Szczecin, 4-7.09.2008

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

Materiał: 70 pacjentów ogólnie zdrowych (średnia wieku 10,8 ± 4,2 lat) i 220 pacjentów (średnia wieku 13,41 ± 4,25 lat) średnio 3,41 ± 2,5 lat po przeszczepieniu wątroby (n=98) lub nerki (n=122) leczonych immunosupresyjnie z zastosowaniem: Cs A (n=101), takrolimusu (n=108) lub sirolimusu (n=11).

Metody:

- Kliniczna ocena stanu higieny jamy ustnej (PlI), twardych tkanek zębów (puw/PUW, zmodyfikowany DDE), dziąseł (GI i rozrostu dziąseł), zmian chorobowych na błonie śluzowej jamy ustnej;
- Analiza retrospektywna występowania zmian chorobowych na błonie śluzowej jamy ustnej;
- Laboratoryjna diagnostyka mykologiczna oraz w kierunku infekcji HCMV (badania serologiczne, obecności DNA wirusa w leukocytach krwi, badania histopatologiczne i molekularne);
- Analiza statystyczna uzyskanych wyników.

Wyniki: Stan higieny był gorszy u pacjentów po transplantacji narządu niż w grupie kontrolnej i u leczonych CsA niż takrolimusem. Stwierdzono podobną częstość występowania próchnicy u dzieci zdrowych (81,36%) i biorców narządu (87,14%). Intensywność próchnicy była największa u biorców wątroby. Odnotowano wzrost zaniedbań leczniczych wraz z upływem czasu po transplantacji. Uszkodzenia niepróchnicowe szkliwa częściej występowały po transplantacji narządu niż w grupie kontrolnej (odpowiednio: przebarwienia - 13,8% i 1,4%; zmętnienia i hipoplazja - 25,45% i 14,49%). Przebarwienia częściej - u biorców wątroby, a zmętnienia i hipoplazję - u biorców nerki. Zapalenie dziąseł odnotowano u 73,63% biorców narządu i u 42,82% dzieci ogólnie zdrowych. Wartości GI były wyższe u biorców nerki niż wątroby oraz u leczonych CsA niż takrolimusem. U 11,11% leczonych takrolimusem i 70,29% leczonych CsA wystąpił rozrost dziąseł. Czynnikami ryzyka zmian rozrostowych dziąseł były: leczenie CsA, jej średnia dawka dzienna i stężenie we krwi, leki z grupy blokerów kanału wapniowego, gęstość kolonii drożdżaków, wartość GI. Zmiany chorobowe na błonie śluzowej obserwowano częściej u biorców narządów niż w grupie kontrolnej oraz u biorców nerki niż wątroby i u leczonych CsA niż takrolimusem. Były to: język czarny (16,21%), kandydoza jamy ustnej (10,81%), zapalenie kątów ust (9,72%), RAS minor (11,35%). Częstość ich występowania wzrastała wraz z upływem czasu po transplantacji. *Candida spp*. częściej izolowano z jamy ustnej u 34,05% biorców narządu i 27,14% dzieci ogólnie zdrowych. Zmianom na błonie śluzowej jamy ustnej i zapaleniom dziąseł często towarzyszyła aktywna infekcja HCMV (75,86%). Materiał genetyczny HCMV stwierdzono bezpośrednio w tkance pobranej z 1/18 zmiany chorobowej.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Olczak-Kowalczyk D., Bedra 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
2. Olczak-Kowalczyk D., Śmirska E., Kluge P., Cukrowska B:
   Changes in oral mucosa during CMV infection in patent after renal transplantation. Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2007 T. 11 nr 3-4 s. 107-110
3. Olczak-Kowalczyk D., Garczewska B., Pawłowska J., Śmirska E., Matosek A., Wrześniewska D., Syczewska M., Grenda R.:
   Candida-type fungal in the oral cavity in children after liver or kidney transplantatation on calcineurine-inhibitors based immunosupression.
   Dent. Med. Probl. 2008 T. 45 nr 2 s. 121-129
4. Olczak-Kowalczyk D., Pawłowska J., Śmirska E., Syczewska M., Grenda R.:
   Ocena stanu błony śluzowej u pacjentów w wieku rozwojowym po przeszczepieniu nerki lub wątroby.
   Nowa Stomatol. 2008 nr 2 s. 58-64
5. Olczak-Kowalczyk D., Pawłowska J., Śmirska E., Syczewska M., Remiszewski A., Syczewska M., Grenda R.:
   Ocena stanu tkanek mineralizowanych zębów u pacjentów w wieku rozwojowym po transplantacji nerki lub wątroby. Część I - Częstość i intensywność choroby próchnicowej.
   Nowa Stomatol. 2008, 3, 79-85
6. Olczak-Kowalczyk D., Pawłowska J., Śmirska E., Syczewska M., Remiszewski A., Syczewska M., Grenda R.:
   Ocena stanu tkanek mineralizowanych zębów u pacjentów w wieku rozwojowym po transplantacji nerki lub wątroby. Część II - Zaburzenia rozwojowe tkanek twardych zębów.
   Nowa Stomatol. 2008, 3, 86-91
7. Olczak-Kowalczyk D., Pawłowska J., Witkowska-Vogtt E., Śmirska E., Syczewska M., Kowalczyk W., Grenda R.:
   Zmiany w jamie ustnej u pacjentów w wieku rozwojowym po transplantacji nerki lub wątroby w przebiegu infekcji cytomegalowirusem.
   Stomatol.Współcz. 2008 T. 15 nr 1 s. 8-16
8. Olczak-Kowalczyk D., Pawłowska J., Cukrowska B., Kluge P., Witkowska-Vogtt E., Dzierżanowska-Fangrad K. Wrześniewska D., Matosek A, Śmirska E., Grenda R.:
   Local presence of Cytomegalovirus (CMV) and Candida spp. versus pathological changes in the oral cavity mucosa in patients after liver and kidney transplants.
   Ann. Transplant. 2008 T. 13 nr 4 s. 28-33

9. Olczak-Kowalczyk D., Matosek A., Wrześniewska D., Śmirska E., Pawłowska J., Grenda R.: Zmiany w jamie ustnej i problemy terapeutyczne u pacjentów po przeszczepach narządów unaczynionych.
Stomatol. Współcz. 2008 T. 15 nr 1 s. 8-16

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 do końca grantu w 2008 roku wykonano 241 i zabiegów ablacji RF poprzedzonych inwazyjnymi badaniami elektrofizjologicznymi u 223 pacjentów (średni wiek w czasie badania 14,9 lat) Kliniki Kardiologii z tachyarytmiami.
U wszystkich zebrano szczegółowe dane z wywiadów, przeprowadzono pełną ocenę układu krążenia oraz nieinwazyjną diagnostykę arytmii.
Prawidłową anatomię serca miało 202 dzieci, w 7 przypadkach rozpoznano kardiomiopatię, u 5 ADSII, 4 miało wypadanie przedniego płatka zastawki dwudzielnej, 1 stenozę z niedomykalnością Ao, 1 dziecko miało wadę typu wspólnej komory, 1 zespół Ebsteina, 1 po zapaleniu mięśnia sercowego, 1 po podwiązaniu przewodu tętniczego.
Zabieg ablacji wykonywano w znieczuleniu miejscowym lub ogólnym. Elektrody diagnostyczne i ablacyjną wprowadzano najczęściej nakłuwając przezskórnie żyłę lub/i tętnicę udową po stronie prawej. Po zastosowaniu odpowiedniego programu stymulacji i analizie zapisów EKG z powierzchni klatki piersiowej i elektrogramów z wnętrza serca rozpoznano u 123 dzieci zespół preekscytacji, u 71 nawrotny częstoskurcz węzłowy, 10 dzieci miało częstoskurcz typu long RP', 9 badanych ektopiczny częstoskurcz przedsionkowy, w 10 przypadkach rozpoznano częstoskurcz komorowy. Spośród 123 dzieci z zespołem preekscytacji (głównie z zespołem WPW) u 111 pierwszy zabieg był skuteczny, 12 dzieci wymagało powtórzenia ablacji z dobrym efektem, u 3 nie udało się usunąć dodatkowej drogi przewodzenia. U 71 dzieci z częstoskurczem węzłowym wykonano z dobrym efektem ablację lub modyfikację drogi wolnej, w 4 przypadkach częstoskurcz nawrócił i wykonano drugi zabieg. U wszystkich dzieci z częstoskurczem typu long-RP' leczenie ablacją RF było skuteczne. U dzieci z ektopicznym częstoskurczem przedsionkowym dobry efekt leczenia uzyskano u 5 spośród 9 dzieci. Próbę leczenia ablacją RF podjęto u 10 dzieci ze złożoną arytmią komorową, w 5 przypadkach zabieg był skuteczny. W 5 przypadkach zastosowano system elektroanatomiczny CARTO.
W bezpośrednim okresie po badaniu elektrofizjologicznym i ablacji RF obserwowano przejściowe zmiany okresu repolaryzacji w zapisach EKG, u 1 pacjenta spowodowano całkowity blok przedsionkowo-komorowy z koniecznością wszczepienia stymulatora serca, u 1 pacjentki wystąpiły zaburzenia przewodzenia przedsionkowo-komorowego (blok I/II°), rejestrowano zaburzenia rytmu serca pod postacią pojedynczych pobudzeń dodatkowych komorowych i nadkomorowych oraz tachykardię zatokową. Zdarzały się krwiaki w okolicy wkłuć, u 3 pacjentów utworzył się tętniak rzekomy.
W sumie w okresie trwania projektu wykonano 241 zabiegi ablacji RF u 223 dzieci, u 18 dzieci konieczne były ponowne zabiegi z dobrym efektem (7,5%). U 10 pacjentów, w tym u 5 ze złożonymi komorowymi zaburzeniami rytmu serca nie udało się usunąć źródła arytmii.
W podsumowaniu należy stwierdzić, że przezskórna ablacja RF jest bardzo skuteczną metodą leczenia dzieci z częstoskurczami, zwłaszcza tzw. nadkomorowymi.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Bieganowska K., Szumowski Ł., Walczak F., Ziółkowska Lidia, Rękawek J, Szymaniak E., Brzezińska-Paszke M., Miszczak-Knecht M., Tomyn-Drabik M., Kawalec W.:
Skuteczne leczenie ablacją RF trwałego częstoskurczu przedsionkowo-komorowego u ośmioletniej dziewczynki prowadzi do regresji objawów kardiomiopatii tachyarytmicznej. Kardiol. Pol. 2005 T. 62 nr 6 s. 619-624
2. Miszczak-Knecht M., Walczak F., Szumowski Ł., Rękawek J., Daszkowska J., Kaszuba A., Kępski R., Bieganowska Katarzyna, Kawalec Wanda.:
Objawowa bradykardia – czy zawsze jest wskazaniem do wszczepienia układu stymulującego? Rola ablacji.

Kardiol. Pol. 2006 T. 64 nr 11 s. 1316-1320

3. Bieganowska K., Rękawek J., Szumowski Ł., Szymaniak E., Brzezińska-Paszke M., Miszczak-Knecht M., Glinka-Kazimierska E., Kawalec Wanda, 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
4. Szumowski Ł., Walczak F., Przybylski A., Maryniak A., Szufladowicz E., Derejko P., Bieganowska K., Bodalski R., Orczykowski M., Sterliński M., Miszczak-Knecht M., Szwed A.: Ablacja katecholaminergicznego wielokształtnego częstoskurczu komorowego z włókien Purkinjego - opis przypadku.
   Kardiol. Pol. 2007 T. 65 nr 3 s. 319-326
5. Miszczak-Knecht M., Walczak F., Bieganowska K., Maruszewski B., Szumowski Ł., Zubrzycka M., Brzezińska-Rajszys G., Bodalski R., Kawalec W.:
   Dwie postacie częstoskurczu nawrotnego u chorej z zespołem Ebsteina przyczyną ekwiwalentów zespołu MAS. Rola przezskórnej ablacji, operacji i zapinki Amplatza.
   Kardiol. Pol. 2007 T. 65 nr 8 s. 1012-1017
6. Bieganowska K., Szumowski Ł., Miszczak-Knecht M., Szymaniak E., Brzezińska-Paszke M., Rękawek J., Kaszuba A., Walczak F.:
   Radiofrequency catheter ablation in children with atrioventricular nodal reentry tachycardia. Turkish J. Pediatr. 2007 Vol. 49 nr 3
7. Miszczak-Knecht M., Bieganowska K., Szumowski Ł., Brzezińska-Paszke M., Rękawek J., Szymaniak E., Tomyn-Drabik M., Walczak F., Kawalec W.:
   Clinical and electrophysiological findings in patients with WPW syndrome post-cardiac arrest. Turkish J. Pediatr. 2007 Vol. 49 nr 3
8. Bieganowska K., Szumowski Ł., Miszczak-Knecht M., Szymaniak E., Brzezińska-Paszke M., Rękawek J., Kępski R, Kaszuba A., Kawalec W., Walczak F.:
   Ablacja dodatkowej drogi lub dróg przewodzenia u dzieci.
   Folia Cardiol. Excerpta 2007 T. 2 supl. C s, 20
9. Bieganowska K., Szumowski Ł., Miszczak-Knecht M., Rękawek J., Brzezińska-Paszke M., Szymaniak E., Kaszuba A., Daszkowska-York J., Kawalec W., Walczak F.:
   Nawrotny częstoskurcz węzłowy u dzieci - znaczenie leczenia alacją RF.
   Folia Cardiol.Excerpta 2007 T. 2 supl. C s. 20

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Bieganowska K. i wsp.:
   Zespół Morgagni-Adams-Stockesa po wstrzyknięciu adenozyny u pacjentki z zespołem WPW. XV Konferencja Sekcji Rytmu Serca PTK, Szczecin, 8-10.06.2006
2. Miszczak-Knecht M. i wsp.:
   Ablacja RF u dzieci jako metoda leczenia częstoskurczu nadkomorowego. Doświadczenia własne, prezentacja ustna

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

Wstęp:
Zwężenie drogi odpływu lewej komory stanowi około 5% wad wrodzonych serca, przy czym w 75% występuje pod postacią zwężenia zastawkowego aorty. Objawy kliniczne i konsekwencje hemodynamiczne zależą od stopnia nasilenia patologii i wieku dziecka. Podstawowym celem wczesnego leczenia jest zapobieganie przerostowi, uszkodzeniu i włóknieniu lewej komory.
Cele:
1. Ocena obrazu klinicznego zwężenia zastawki aortalnej u dzieci powyżej 3 roku życia, będących pod opieką Kliniki Kardiologii IPCZD.
2. Ocena korelacji pomiędzy stopniem zaawansowania wady w standardowym badaniu echokardiograficznym a objawami klinicznymi, zmianami w zapisie EKG i zmianami radiologicznymi.

3. Ocena funkcji mięśnia sercowego metodą TDI oraz czynności lewej komory w badaniu echokardiograficznym.
4. Próba ustalenia kompleksowych kryteriów uwzględniających funkcję mięśnia sercowego w kwalifikacji do leczenia zwężenia zastawki aortalnej u dzieci powyżej 3 roku życia.

Materiał i metody:
Grupę badaną stanowiło 48 dzieci w wieku od 3 do 18 roku życia ze zwężeniem zastawki aortalnej (SA). Na podstawie maksymalnego gradientu ciśnienia lewa komora-aorta (gr. LK-Ao) ocenianego w standardowym badaniu echokardiograficznym dzieci podzielono na 3 grupy: grupa I z niewielkim zwężeniem zastawki (gr.LK-Ao <40mmHg) - 20 dzieci w średnim wieku 11,6 lat, grupa II z umiarkowanym zwężeniem (gr.LK-Ao >40 -<60mmHg) - 17 dzieci w średnim wieku 10 lat, grupa IV z ciężkim zwężeniem (gr.LK-Ao >60mmHg) - 11 dzieci w średnim wieku 14,5 lat. W grupie kontrolnej było 41 dzieci w średnim wieku 10,2 lat. W metodyce uwzględniono badanie podmiotowe i przedmiotowe oraz badanie RTG klatki piersiowej, zapis EKG, 24-godzinne monitorowanie EKG metodą Holtera, próbę wysiłkową, standardowe badanie echokardiograficzne oraz tkankową echokardiografię dopplerowską.
Wyniki:
Najstarsze dzieci były w grupie z ciężkim zwężeniem. Najczęściej obserwowanym objawem podmiotowym było szybsze męczenie się. Narastanie gradientu LK-Ao związane było ze zwiększeniem prawdopodobieństwa występowania tego objawu. W badaniu przedmiotowym częstość występowania drżenia w dołku jarzmowym i szmeru nad tętnicami szyjnymi wzrastała z narastaniem stopnia SA. Sylwetka serca oceniana w badaniu radiologicznym zmniejszała się wraz z nastaniem gradientu LK-Ao. W zapisie EKG obserwowano zwiększenie amplitudy załamka S w odprowadzeniu V1, załamka R w odprowadzeniu V6 oraz sumy załamka R w V6 i S w V1, a także sumy załamków R w odprowadzeniu I i III z progresją SA. W badaniu echokardiograficznym stwierdzono, że najczęściej zastawka aortalna była trzypłatkowa. Wzrost maksymalnego gr. LK-Ao korelował ze zmniejszeniem pola powierzchni zastawki aortalnej (AVAc). W grupie z umiarkowanym i ciężkim zwężeniem AVAc było niższe niż w grupie z niewielkim zwężeniem i grupie kontrolnej. Oceniana na podstawie badania echokardiograficznego geometria LK była prawidłowa u 27% dzieci z niewielką i umiarkowaną SA; przebudowę LK obserwowano u 19% w całej grupie z SA; przerost u 54% dzieci, w tym przerost dośrodkowy u 33%, a odśrodkowy u pozostałych 21% we wszystkich grupach SA. W standardowym badaniu echokardiograficznym funkcja skurczowa LK we wszystkich grupach była prawidłowa. Obserwowano niewielkie zmiany w funkcji rozkurczowej lewej komory, w badaniu metodą Dopplera prędkości fali E i A przepływu przez zastawkę dwudzielną były wyższe u dzieci ze zwężeniem zastawki, natomiast stosunek E/A był niższy, przy czym tylko prędkość fali A przekraczała wartości prawidłowe. W badaniu metodą Dopplera tkankowego prędkości fali S1' i E' ruchu zastawki dwudzielnej były niższe, natomiast stosunek E/E' był wyższy w grupie ze zwężeniem zastawki, co wskazuje na dysfunkcję skurczową i rozkurczową lewej komory. Narastanie maksymalnego i średniego gr. LK-Ao korelowało ze zmianami obserwowanymi w TDI. Nie obserwowano istotnych zaburzeń rytmu serca i przewodnictwa w 24 godzinnym zapisie EKG. W próbie wysiłkowej równoważnik metaboliczny był najniższy w grupie z ciężkim zwężeniem. Kryteria dodatniej próby wysiłkowej spełniało 67% pacjentów, zmiany odcinka ST ≥2mm obserwowano u 26% dzieci z różnym stopniem zwężenia zastawki.
Wnioski:
1. Obraz kliniczny zwężenia zastawki aortalnej u dzieci powyżej 3 roku życia zależy od stopnia zaawansowania wady. Wraz z progresją zwężenia nasilają się objawy podmiotowe i przedmiotowe, odchylenia w zapisie EKG, pogarszają wyniki próby wysiłkowej i zwiększają zmiany w standardowym badaniu echokardiograficznym.
2. Zmiany anatomiczne i czynnościowe w układzie krążenia występują nie tylko w ciężkiej, ale również w niewielkiej i umiarkowanej postaci zwężenia zastawki aortalnej.
3. Badanie metodą Dopplera tkankowego wykazuje zmiany czynności skurczowej i rozkurczowej lewej komory w umiarkowanym, a nawet niewielkim zwężeniu, zanim pojawią się odchylenia od normy w standardowym badaniu echokardiograficznym.
4. Obowiązujące kryteria kwalifikujące do leczenia w zwężeniu zastawki aortalnej oparte na gradiencie ciśnień lewa komora - aorta w badaniu inwazyjnym, objawach klinicznych, zapisie EKG i wyniku próby wysiłkowej, należy rozszerzyć o ocenę układu krążenia w standardowym badaniu echokardiograficznym oraz w dopplerowskiej echokardiografii tkankowej. Pojawienie się i/lub narastanie zaburzeń czynności skurczowej i rozkurczowej lewej komory może stanowić

dodatkowe kryterium zakwalifikowania dziecka do leczenia przezskórnego lub chirurgicznego, nawet przy niższym gradiencie ciśnień lewa komora-aorta.

Wyniki grantu opublikowano jako rozprawę doktorską w 2008 roku.
Obrona przewodu doktorskiego odbyła się dnia 16 października 2008r.

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

Głównym celem podjętych badań było wprowadzenie dotychczas niedostępnych w kraju metod diagnostyki chorób mitochondrialnych u dzieci, w szczególności defektów fosforylacji oksydacyjnej związanych z mutacjami w genach jądrowych i deplecji mitochondrialnego DNA, a także próba oceny częstości występowania tych zaburzeń w populacji polskiej.
Materiał:
Badania prowadzono w materiale retrospektywnym (próbki DNA, zamrożone tkanki, hodowle fibroblastów od pacjentów diagnozowanych w latach 1994-2004 oraz próbki DNA pacjentów IPN z fenotypem rdzeniowego zaniku mięśni po wykluczeniu mutacji w genie SMN), a także w materiale prospektywnym (pacjenci zgłoszeni w trakcie realizacji projektu). Kwalifikacja do grupy badanej prowadzona była według własnego schematu diagnostycznego choroby mitochondrialnej, który obejmuje 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]. Wskazania do poszukiwania mutacji w genach strukturalnych kompleksu I, w genach składania kompleksu IV łańcucha oddechowego oraz oceny stopnia deplecji mtDNA w przypadkach z obrazem klinicznym MDS (mitochondrial depletion syndrome) ustalano w oparciu o fenotyp kliniczny.
Metody:
W identyfikacji mutacji odpowiedzialnych za wystąpienie choroby mitochondrialnej uwzględniano:
- geny jądrowe kompleksu I (NDUFS1, NDUFS2, NDUFS3, NDUFS4, NDUFS6, NDUFS7, NDUFS8 i NDUFV1, NDUFV2);
- wybrane geny jądrowe składania kompleksu IV (SURF1, SCO2);
- geny mitochondrialne (geny kompleksu I: ND1, ND2, ND3, ND4, ND4L, ND5, ND6; geny tRNA: tRNALeu i tRNALys; gen kompleksu V: ATP6).

Badanie prowadzono przez wyszukanie zmutowanych amplikonów i analizę polimorfizmu konformacji pojedynczych nici (SSCP). Identyfikację mutacji prowadzono poprzez zsekwencjonowanie zmienionych produktów PCR, a w większości przypadków sekwencjonowanie całego genu, zaczynając od regionów, w których występują mutacje powtarzalne (przy użyciu automatycznego analizatora DNA typu ABI PRISM 310 firmy Applied Biosystems).
W ocenie deplecji mtDNA w bioptatach mięśnia i wątroby metodę klasyczną wprowadzoną w początkowym okresie badań zastąpiono ostatecznie nowocześniejszą metodą opartą o technikę Real Time PCR (jako mniej zawodną i wymagającą dostępności znacznie mniejszej ilości badanej tkanki).
W wybranych przypadkach dla identyfikacji deficytu kompleksu V wprowadzono do badań metodę BN Page zamiast zaplanowanej metody spektrofotometrycznej.
W trakcie prowadzenia badań nie znaleziono uzasadnienia dla wstępnie planowanych badań z wykorzystaniem siRNA.
Wyniki i omówienie:
Razem w trakcie prowadzenia projektu nadające się do interpretacji wyniki uzyskano u 126 pacjentów, w tym z podejrzeniem deficytu I – 12 dzieci, z podejrzeniem deficytu IV – 58 dzieci, z podejrzeniem deficytu V – 8 dzieci oraz z podejrzeniem deplecji mtDNA - 50 dzieci. W ramach projektu zbadano ponadto w kierunku mutacji *SCO2* 287 próbek DNA pacjentów po wykluczeniu molekularnym SMA).
W 31% przypadków badanych w trakcie trwania projektu (39 pacjentów) ustalono podłoże molekularne choroby mitochondrialnej, co umożliwiło udzielenie porady genetycznej w większości

rodzin. Przeprowadzone badania molekularne pozwoliły ustalić ostateczne rozpoznania następujących stanów chorobowych:

1. Zespół Leigha z deficytem IV kompleksu i mutacjami w genie *SURF1* w 5 nowych przypadkach (najczęściej powszechna polska mutacja c.845_846delCT, oraz pojedyncze inne mutacje: c.752-1G>C; c.688C>T i c.800_801insT); w trzech innych rodzinach z deficytem białka SURF1 diagnostyka prenatalna zapewniła urodzenie zdrowego rodzeństwa probanda.
2. Deficyt kompleksu IV z mutacjami w genie *SCO2* – u 15 dzieci z 13 rodzin (powszechna mutacja 1541G>A /p.E140K/).
3. Mutacje mtDNA - u 13 niespokrewnionych pacjentów; były to mutacje w genie podjednostki ND6 kompleksu I 14487T>C (Met>Val), w genie tRNALeu1 3243A>G, 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).
4. Analiza 7-9 genów kodujących jądrowe podjednostki strukturalne kompleksu I w żadnym z 12 badanych przypadków (zakwalifikowanych na podstawie obecności deficytu kompleksu I w mięśniu) nie wykazała mutacji patogennych. Jedynym wykrytym odchyleniem była substytucja polimorficzna (c.438T>C) w genie NDUFS4 w jednym przypadku.
5. Badania 38 dzieci z wątrobowym lub mięśniowym fenotypem MDS ujawniły deplecję mtDNA w 8/10 bioptatów mięśniowych i w 9/27 bioptatów wątrobowych, razem u 14 pacjentów (u 5 z fenotypem wątrobowym i 3 z fenotypem mięśniowym). Na podstawie danych z literatury potwierdzonych wynikami badań własnych za dolną granicę normy dla deplecji mtDNA w mięśniu i wątrobie przyjęto referencyjną wartość 0,7 (stosunek mtDNA/nDNA). Nie obserwowano wyraźnych zależności stosunku mtDNA/nDNA od wieku badanego pacjenta.
   Równolegle z oceną deplecji mtDNA u pacjentów z podejrzeniem MDS przeprowadzono badania w kierunku mutacji wybranych genów odpowiedzialnych za występowanie deplecji mtDNA, w tym w genie kinazy dezoksyguanozyny (*DGUOK*), kinazy tymidyny (*TK*) i polimerazy gamma (*POLG*). Mutacje w formie homozygotycznej lub heterozygotycznej zidentyfikowano w 5 na 14 przypadków z deplecją mtDNA (MDS).
6. Panel badań nad patologią mitochondriów uzupełniono niedostępną wcześniej oceną aktywności kompleksu V metodą proteomiczną (SDS-Page). Metoda pozwoliła po raz pierwszy w kraju na identyfikację deficytu kompleksu V w mięśniu u rodzeństwa z fenotypem zespołu Bartha.

Wnioski:

Kompleksowe badania nad patologią mitochondriów u dzieci potwierdzają znaczący udział tych badań w diagnostyce różnicowej chorób o nieustalonej etiologii i wielonarządowej symptomatologii. Wyniki wskazują na możliwość znacznej nierozpoznawalności chorób mitochondrialnych o dziedziczeniu mendlowskim (z mutacjami w genach jądrowych, nDNA).

W czasie 3-letniego projektu ustalono tło molekularne lub enzymatyczne choroby mitochondrialnej u 39 dzieci (31% badanych), w znacznej większości pośmiertnie, na podstawie badania zamrożonych bioptatów mięśni i/lub wątroby oraz wycinków tkanek pobranych w czasie sekcji.

Szczególnie często wykrywano w populacji polskiej mutację w genie *SURF1* (w zespole Leigha), mutację w genie *SCO2* (w zespole podobnym do rdzeniowego zaniku mięśni) oraz mutacje w genie *GUOK* (w postępującej niewydolności wątroby). Wczesny początek, szybki przebieg i niepomyślne rokowanie, a także słaba znajomość tematyki wśród lekarzy, mogą powodować, że wiele dzieci obarczonych tymi rzadkimi defektami genetycznymi umiera na terenie kraju bez właściwego rozpoznania.

Wyniki projektu uzupełniają i poszerzają możliwości diagnostyczne dostępne dotychczas w kraju. Warunkiem prawidłowego wykorzystania nowych technik badawczych (identyfikacja mutacji nDNA, ocena deplecji mtDNA) jest upowszechnienie wiedzy o symptomatologii chorób mitochondrialnych u dzieci oraz przestrzeganie standardów postępowania, w tym sposobu pobierania, zabezpieczenia i przekazywania do ośrodka medycyny mitochondrialnej materiału z badań pośmiertnych.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Węglewska-Jurkiewicz A., Jakóbkiewicz-Banecka J., Pronicka E., Węgrzyn G.:
   False positive results of mitochondria DNA depletion/deletion due to single nucleotide substitutions causing appearance of additional PvuII restriction sites. Diagn. Mol. Pathol. 2007 Vol. 16 nr 2 s. 116-120
2. 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. Paediatr. Pathol. 2006 T. 10 nr 3-4 s. 89-92

3. 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
4. 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
5. Pronicki M., Sykut-Cegielska J., Matyja E., Tońska K., Piechota J., Bartnik E., Szymańska-Dębińska T., Karczmarewicz E.:
Diagnostic skeletal muscle biopsy in a boy with A3243G mitochondrial DNA (MELAS) mutation - pathology of "classical" mitochondral disorder.
Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2007 T. 11 nr 1-2 s. 41-44
6. Pronicki M., Sykut-Cegielska J., Matyja E., Musiałowicz J., Karczmarewicz E., Tońska K., Piechota J., Piekutowska-Abramczuk D., Kowalski P., Bartnik E.:
G8363A mitochondrial DNA mutation is not a rare cause of Leigh syndrome - clinical, biochemical and pathological study of an affected child.
Folia Neuropathol. 2007 T. 45 nr 4 s. 187-191
7. Pronicki M., Matyja E., Mierzewska H., Karczmarewicz E., Czarnowska E., Szymańska-Dębińska T., Karkucińska-Więckowska A., Kuśmierska K., Kmieć T., Migdał M., Sykut-Cegielska J.: Secondary respiratory chain dysfunction mimicking mitochondrial disorders - the role of skeletal muscle pathology in multidisciplinary diagnostic workout.
Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2007 T. 11 nr 3-4 s. 91-96
8. Pronicki M., Matyja E., Piekutowska-Abramczuk D., Szymańska-Dębińska T., Karkucińska-Więckowska A., Karczmarewicz E., Grajkowska W., Kmieć T., Popowska E., Sykut-Cegielska J.: Light and electron microscopy characteristics of the muscle of patients with SURF1 gene mutations associated with Leigh disease.
J. Clin. Pathol. 2008 Vol. 61 s. 460-466
9. Piekutowska-Abramczuk D.:
Molekularne podłoże zespołu Leigha.
Neurol.Neurochir.Pol. 2008 T. 42 nr 3 s. 238-250
10. Piekutowska-Abramczuk D., Pronicka E., Krajewska-Walasek M.:
Rola genu SURF1 w patogenezie zespołu Leigha sprzężonego z deficytem aktywności oksydazy cytochromu c.
Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 3 s. 211-216
11. Pronicka E., Piekutowska-Abramczuk D., Pronicki M.:
Choroby mitochondrialne u dzieci - podłoże biochemiczne i molekularne, ze szczególnym uwzględnieniem zespołu Leigha.
Post. Bioch. 2008 T. 54 nr 2 s. 161-168
12. Pronicki M., Kowalski P., Szymańska-Dębińska T., Karkucińska-Więckowska A., Piekutowska-Abramczuk D., Sykut-Cegielska J., Matyja E.:
Neurogenic pattern of skeletal muscle involvement in children with SCO2 gene mutations. Clin. Neuropathol. 2008 Vol. 27 suppl. 3 s. 165
13. Pronicki M., Kowalski P., Szymańska-Dębińska T., Karkucińska-Więckowska A., Piekutowska-Abramczuk D., Sykut-Cegielska J., Matyja E:
Skeletal muscle pathology in children with SCO2 gene mutations.
Folia Neuropathol. 2008 T. 46 nr 4 s. 311

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Węglewska-Jurkiewicz A., Jakóbkiewicz-Banecka J., Pronicka E., Węgrzyn G.:
Analysis of two substitutions in the mitochondrial gene coding for ND5, which may potentially cause false positive results in detection of mtDNA deletion or depletion. Workshop on mtDNA depletion syndromes. XXIX European Metabolic Meeting (EMG), Warsaw, 30 May–1 June 2007

2. Piekutowska-Abramczuk D., Kowalski P., Popowska E., Jurkiewicz D., Ciara E., Borucka-Mankiewicz M., Sykut-Cegielska J., Mierzewska H., Karczmarewicz E., Krajewska-Walasek M., Pronicka E.:
   Diagnostyka molekularna zaburzeń funkcji kompleksu I łańcucha oddechowego u pacjentów z encefalopatiami mitochondrialnymi. II Polski Kongres Genetyki, SGGW Warszawa, 18-20.09.2007, streszczenia s.129-130, plakat
3. Kowalski P., Piekutowska-Abramczuk D., Popowska E., Tońska K., Piechota J., Jurkiewicz D., Borucka-Mankiewicz M., Ciara E., Krajewska-Walasek M., Pronicka E.:
   Diagnostyka molekularna chorób mitochondrialnych w Polsce. II Polski Kongres Genetyki, SGGW Warszawa, 18-20.09.2007, streszczenia s. 50 (GC107), doniesienie ustne i plakat
4. Kowalski P., Piekutowska-Abramczuk D., Popowska E., Pronicki M., Pronicka E.:
   Molekularna diagnostyka deficytu SCO2 u polskich pacjentów. II Polski Kongres Genetyki, SGGW Warszawa, 18-20.09.2007, streszczenia s. 140 (GC101)
5. Kowalski P., Piekutowska-Abramczuk D., Popowska E., Tońska K., Piechota J., Bartnik E., Mierzewska H., Taybert J., Rokicki D., Sykut-Cegielska J., Kmieć T., Karczmarewicz E., Bielecka L., Szymańska T., Więckowska A., Pronicki M., Czarnowska E., Pronicka E.:
   Analiza DNA w chorobach mitochondrialnych – wyniki własne warszawskiej grupy mitochondrialnej. XII Sympozjum Sekcji Wrodzonych Wad Metabolizmu Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego, Pułtusk, 15-16.10.2007, doniesienie ustne
6. Węgleńska-Jurkiewicz A.:
   Deplecja mtDNA jako marker choroby mitochondrialnej o dziedziczeniu mendlowskim – wstępne wyniki badań własnych. XII Sympozjum Sekcji Wrodzonych Wad Metabolizmu Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego, Pułtusk, 15-16.10.2007
7. Kowalski P.:
   Analiza DNA w chorobach mitochondrialnych – wyniki własne warszawskiej grupy mitochondrialnej. XII Sympozjum Sekcji Wrodzonych Wad Metabolizmu Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego, Pułtusk, 15-16.10.2007
8. Taybert J., Węglewska-Jurkiewicz A., Pronicki M., Kowalski P., Szymańska-Dębińska T., Jakóbkiewicz-Banecka J., Socha P., Sykut-Cegielska J., Węgrzyn G., Pronicka E.:
   Mitochondrial depletion syndrome (MDS) associated with desoxyguanine kinase gene (*DGUOK*) mutations in infants – five Polish cases identified by retrospective study. 11th Asian-European Workshop on Inborn Errors of Metabolizm (AEWIEM), Seoul and Jeju, Korea, 18-23 April 2008
9. Karkucińska-Więckowska A., Sykut-Cegielska J., Pronicki M., Więckowski M.R., Lebiedzińska M., Taybert J., Pleskaczyńska A., Dobrzańska A., Pronicka E.:
   Respiratory chain complex V deficiency in a boy with severe neonatal lactic acidosis and 3-mathylglutaric aciduria/dilated cardiomyopathy of his older brother. Bari International Symposium on „Mitochondrial Physiology and Pathology", Bari, Italy, 22-26 June, 2008, Symposium abstracts book, SC5.13
10. Piekutowska-Abramczuk D., Kowalski P., Popowska E., Pronicki M., Karczmarewicz E., Sykut-Cegielska J., Krajewska-Walasek M., Pronicka E.:
    Mitochondrial and nuclear mutations in Polish Leigh patients – clinical characteristics. Bari International Symposium on „Mitochondrial Physiology and Pathology", Bari, Italy, 22-26 June, 2008, Symposium abstracts book, SC5.21
11. Węglewska-Jurkiewicz A., Jakóbkiewicz-Banecka J., Węgrzyn G., Pronicka E.:
    Quantitative analysis of mitochondrial DNA content in patients with mitochondrial diseases by Real-Time polimerase chain reaction. Bari International Symposium on „Mitochondrial Physiology and Pathology", Bari, Italy, 22-26 June, 2008, Symposium abstracts book, SC5.30

1138/T08/2005/29
Tytuł: Kształtowanie właściwości stopu tytanu Ti6A14V w aspekcie zastosowań na implanty kostne poprzez wytwarzanie warstw kompozytowych
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. wet. Elżbieta Czarnowska

Słabe właściwości mechaniczne hydroksyapatytów (HAp), a przede wszystkim ich kruchość, są przyczyną kontrowersji związanych z ich szerokim zastosowaniem na implanty długookresowe. Dlatego obecnie badania koncentrują na opracowaniu procesów wytwarzania powłok HAp w aspekcie kształtowania ich struktury i właściwości, w tym również biologicznych.

Celem projektu było opracowanie warunków wytwarzania na stopie tytanu Ti6Al4V warstwy kompozytowej, złożonej z dyfuzyjnej warstwy fosforku tytanu - Ti_3P, która stanowiłaby podwarstwę dla cienkich powłok hydroksypatytu. Badania ukierunkowane były na kształtowanie mikrostruktury, składu fazowego i chemicznego oraz topografii powierzchni Ti_3P nie tylko w celu zapewnienia dobrej odporności korozyjnej oraz odporności na użycie przez tarcie stopu tytanu, ale również zwiększenie osteoinduktywności przez wytworzenie cienkiej i o dobrej przyczepności powłoki HAp.
Materiał i metody: Na próbkach ze stopu tytanu Ti6Al4V wytworzono metodą hybrydową poprzez połączenie bezprądowego chemicznego nakładania powłoki niklowo-fosforowej z obróbką w warunkach wyładowania jarzeniowego warstwy dyfuzyjne typu Ti_3P+Ti-Ni. Powłoki hydroksyapatytu (HA) wytworzono metodami: (i) PLD (za pomocą lasera ekscymerowego) - o grubości 2.5 ± 0.5 μ m w postaci litej oraz wysp o średnicy ~ 0.8 mm i grubości ok.500nm (ii) przez połączenie metody zol-żel i elektroforezy (ZE) - w postaci litej o grubości około 1 μm. Właściwości biomateriałów badano w mikroskopie skaningowym z mikroanalizą (EDS – morfologia, mikrostruktura i skład chemiczny), dyfraktometru rentgenowskiego (XRD – skład fazowy), spektroskopii fotoelektronów (XPS – skład chemiczny), mikroskopii transmisyjnej (mikrostruktura), mikroskopu sił atomowych (AFM – topografia powierzchni) profilometru skanującego (chropowatość), metodą potecjodynamiczną w roztworach Ringer'a i Hanka (odporność korozyjną). Ich biozgodność i osteoinduktywność badano w warunkach *in vitro* z osteoblastami linii Saos-2 z zastosowaniem technik immunohistochemicznych (rozmieszczenie i ekspresja biofilmu fibronektyny, forma i rozmieszczenie receptora CD49e, rozmieszczenie i apoptoza komórek – mikroskop konfokalny), ELISA (poziom IL-1 i IL-6, TNFα i TGF-β1), mikroskopii skaningowej z mikroanalizą (EDS, XPS – bioaktywność, morfologia i rozmieszczenie komórek).
Wyniki: Na podstawie badań mikrostruktury, składu fazowego i chemicznego opracowano warunki wytwarzania warstw typu Ti_3P+Ti-Ni, o charakterze dyfuzyjnym, o kontrolowanej topografii powierzchni i drobnoziarnistej mikrostrukturze (wielkość ziarna poniżej 1 μm), o niskim stanie naprężeń własnych ściskających (około -150 MPa), wysokiej porównywalnej ze stopem tytanu Ti6Al4V odporności korozyjnej, które można wytwarzać na detalach o skomplikowanych kształtach. Warstwy charakteryzowały się wyższą niż referencyjny stop tytanu bioaktywnością i biozgodnością (zwiększając adhezję, proliferację i aktywność metaboliczną osteoblastów). Powłoki HA wytworzone metodami PLD i ZE uwalniały w różnych ilościach do środowiska biologicznego w warunkach *in vitro* jony wapnia (Ca) i fosforu (P), a hodowane na nich osteoblasty w różnym stopniu adherowały, proliferowały, umierały w apoptozie oraz syntetyzowały fosfatazę zasadową (ALP) i czynnik wzrostu TGF-β1. Najwięcej TGF-β1 syntetyzowały osteoblasty inkubowane na Ti_3P i HAp(ZE). Stop tytanu Ti6Al4V w warstwami Ti_3P i HAp wytworzony metodą ZE charakteryzował się najlepszą osteoinduktywnością, podobnie jak HAp wytworzony metodą PLD w postaci „wysp" łącząc właściwości hydroksypatytu i Ti_3P, który pomimo niskiej adhezji komórek na nim w pierwszych godzinach inkubacji sprzyjał osteoinduktywności w dalszej obserwacji.
Wnioski: Wytworzenie cienkich powłok HAp o grubości około 2.5 μm (metodą PLD) i około 1 μm (metoda zol-żel) umożliwia dodatkowo zwiększenie aktywności biologicznej osteoblastów, co będzie odgrywać istotną rolę w wytwarzaniu implantów kostnych o kontrolowanej biozgodności długookresowym użytkowaniu. Ponadto, dyfuzyjna warstwa Ti_3P eliminuje podstawowe wady stopu tytanu. Wytworzenie HAp na implantach kostnych tytanowych z warstwą Ti_3P w postaci „wysp" mogłoby zwiększyć istotnie osteoinduktywność w obszarze wszczepu.
Uzyskane wyniki wskazują, że wytwarzanie warstwy dyfuzyjnej z Ti_3P na powierzchni stopu tytanu jako podłoża dla powłoki hydroksyapatytu jest perspektywiczną techniką kształtowania właściwości implantów kostnych.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Czarnowska E., Zajączkowska A., Sowińska A., Wierzchoń T.:
   Composite layer with Ti3P external zone produced on titanium alloy for bone applications. Adv. Sc. Technol. 2006 Vol. 49 s. 240-245
2. Zajączkowska A., Sowińska A., Cukrowska B., Godlewski M.M., Skołek E., Mróz W., Wierzchoń T.:
   Biozgodność warstwy kompozytowej typu Ti3P+Ti-Ni z powłoką hydroksyapatytu.
   Inż. Biomater. 2006 T. 9 nr 58-60 s. 212-214
3. Zajączkowska A., Sowińska A., Godlewski M.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

4. Czarnowska E., Zajączkowska A., Major R., Morgiel J., Wierzchoń T.:
   Kształtowanie właściwości implantów tytanowych metodami inżynierii powierzchni. Inż. Powierzchni 2007 nr 3 s. 13-18
5. Czarnowska E., Zajączkowska A., Major L., Morgiel J., Wierzchoń T.:
   Structure and properties of titanium phosphides produced on the Ti6Al4V titanium alloy. Adv. Materials Sci. 2007 Vol. 7 nr 3 s. 5-11
6. Zajączkowska A., Mróz W., Stoch A., Długoń A., Borowski T., Wierzchoń T., Czarnowska E.: Oddziaływanie powłok hydroksyapatytowych wytworzonych różnymi metodami na Ti3P na aktywność biologiczną osteoblastów linii Saos-2.
   Inż. Biomater. 2008 T. 11 nr 77-80 wyd. specj. s. 96098
7. Czarnowska E., Zajączkowska A., Godlewski M.M., Mróz W., Sobczak J., Wierzchoń T.: Combination of hydroxyapatite islets with Ti3P surface layer produced on titanium alloy for bone implants.
   J. Nanosci. Nanotechnol. (w druku)
8. Zajączkowska A., Brudek M., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
   Osteoblast-like cells response to hydroxyapatite coating of various properties.
   Acta Biochim. Pol. 2008 T. 55 supl. 3 s. 310
9. Zajączkowska A.:
   Kształtowanie właściwości stopu tytanu Ti6Al4V obróbką hybrydową w aspekcie zastosowań na biomateriały kostne. Praca doktorska – obroniona 22.02.2008, promotor: Czarnowska E.

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Czarnowska E., Zajączkowska A., Sowińska A., Wierzchoń T.:
   Biozgodność warstwy kompozytowej typu Ti3P+Ti-Ni z powłoką hydroksyapatytu. XVI Conference on Biomaterials in Medicine and Veterynary Medicine, Rytro, 13-16.09.2006, plakat
2. Zajączkowska A., Sowińska A., Godlewski M.M., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
   Warstwa kompozytowa ze strefą powierzchniową Ti3P wytworzona na stopie tytanu dla zastosowania na implanty kostne. VII Konferencja Biomateriały i Mechanika w Stomatologii, Ustroń, 19-22.10.2006, plakat
3. Wierzchoń T.:
   Nowa generacja biomateriałów tytanowych o właściwościach kształtowanych metodami inżynierii powierzchni. Seminarium pt. „Współczesne aplikacje obróbki cieplnej i cieplno-chemicznej”, Międzynarodowe Targi Poznańskie, Poznań, 12.06.2007, referat
4. Czarnowska E., Zajączkowska A., Godlewski M.M., Mróz W., Wierzchoń T.:
   Combination of hydroxyapatite in form of islands with Ti_3P surface layer produced o titanium alloy for bone implants. NanoSmat 2007, Algarve, Portugalia, 9-11.07.2007, referat
5. Czarnowska E., Zajączkowska A., Mróz W., Sobczak J.W., Wierzchoń T.:
   Kształtowanie właściwości biomateriałów tytanowych metodami inżynierii powierzchni. XV Krajowa Konferencja Biocybernetyki i Inżynierii Biomedycznej, Wrocław, 12-15.09.2007, referat
6. Wystawa „Polish Materials Research” zorganizowana przez Ministerstwo Nauki i Szkolnictwa Wyższego oraz Polskie Towarzystwo Materiałoznawcze, Euromat’2007, Norymberga, 10-13.09.2007,
7. Wierzchoń.T.:
   Materiały z wystawy EuroMat 2007 „From Nano Designer Biomaterials to Reliable Turbine”, rozdział „Surface Engineering means New materials”, s. 25035
8. Czarnowska E., Zajączkowska E., Major L., Morgiel J., Wierzchoń. T.:
   Structure and properties of titanium phoshides produced on the Ti6Al4V titanium alloy. Tytan i jego stopy. 9th Scientific Conference Titanium and its Alloys. Gdańsk-Sobieszewo, 24-26.09.2007, referat
9. Zajączkowska A., Brudek M., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
   Osteoblast-like cells response to hydroxyapatite coatings of various properties. Congress of Biochemistry and Cell Biology, 43 Meeting of Polish Biochemical Society, Olsztyn, 7-11.09.2008, plakat
10. Zajączkowska A., Mróz W., Stoch A., Długoń E., Borowski T., Wierzchoń T., Czarnowska E.: Effects of HAp produced by different methods on Ti_3P surface layer on biological activity of osteoblasts Saos-2 line. XVII Conference on Biomaterials in Medicine and Veterinary Medicine, Rytro, 11-15.10.2008, plakat

11. Zajączkowska A., Czarnowska E., Wychowański P., Wojtowicz A., Wierzchoń T.:
    Dental titanium implants modification by Ti_3P surface layer. 17th Annual Scientific Meeting European Association for Osseointegration, Warszawa, 18-20.09.2008, plakat
12. Wierzchoń T.:
    Kształtowanie właściwości stopów niklu i tytanu metodami hybrydowymi. VII Konferencja Naukowa „Inżynieria Powierzchni" – INPO'2008, Wisła-Jawornik, 3.12.2008, referat zapraszany.

13. Zajączkowska A.:
    Kształtowanie właściwości stopu tytanu Ti6Al4V obróbką hybrydową w aspekcie zastosowań na biomateriały kostne. Politechnika Łódzka, Wydział Mechaniczny, Instytut Inżynierii Materiałowej, Łódź, 22.02.2008 - obrona doktoratu

0915/P01/2006/31
Tytuł: Ilościowe oznaczanie metabolitów amin biogennych w płynie mózgowo-rdzeniowym (PMR) w celu rozpoznawania defektów neurotransmisji
Kierownik grantu: mgr inż. Katarzyna Kuśmierska

Wrodzone zaburzenia przewodnictwa nerwowego są przyczyną ciężkich, postępujących encefalopatii ujawniających się w okresie wczesnego dzieciństwa. Większość chorób, jeżeli zostanie rozpoznana wcześnie, może być skutecznie leczona przyczynowo. Diagnostyka laboratoryjna zaburzeń polega głównie na ilościowym oznaczaniu szerokiego spektrum neurotransmiterów i ich metabolitów w płynie mózgowo-rdzeniowym (PMR). Istotną klinicznie grupę zaburzeń stanowią defekty szlaków biosyntezy amin biogennych, takich jak serotonina, dopamina, noradrenalina i adrenalina. Najbardziej przydatny do wykrywania tych defektów okazał się profil stężeń trzech metabolitów: kwasu 5-hydroksyindolooctowego (5-HIAA), kwasu homowanilinowego (HVA) oraz 3-orto-metyl-dopy (3-OMD). W/w związki występują w PMR w bardzo niskich, nanomolowych stężeniach, a ich ilościowe oznaczanie polega na rozdziale metodą wysokosprawnej chromatografii cieczowej (HPLC) i detekcji przy użyciu bardzo czułego i specyficznego dla amin biogennych detektora elektrochemicznego. Do chwili obecnej oznaczono stężenia metabolitów amin biogennych w 152 próbkach PMR chorych, u których kwalifikacje do badania ustalono w IPCZD i IMiDz w okresie ostatnich 2 lat. Opracowano wstępny zakres wartości referencyjnych dla następujących grup wiekowych, 0,2 - 0,6 m.ż. (HVA: 400 – 1000 nmol/L; 5-HIAA: 300 – 1000 nmol/L; 3-OMD: 100 – 300 nmol/L), 0,6 – 1 r.ż. (HVA: 300 – 1000 nmol/L; 5-HIAA: 200 – 1000 nmol/L; 3-OMD: <100 nmol/L), 1 – 4 r.ż. (HVA: 200 – 800 nmol/L; 5-HIAA: 100 – 600 nmol/L; 3-OMD < 50 nmol/L), > 4 r. (HVA: 100 – 600 nmol/L; 5-HIAA: 50 – 400 nmol/L; 3-OMD: < 50 nmol/L).
Nieprawidłowe wyniki HVA, 5-HIAA i 3-OMD (obniżenia stężeń metabolitów kwaśnych amin biogennych) uzyskano u 16 chorych.
U 11 chorych z nieprawidłowymi wynikami metabolitów amin biogennych przeprowadzono test obciążenia fenyloalaniną. U 6 chorych stwierdzono wysokie stężenia fenyloalaniny w osoczu po 1, 2 i 4 godzinie od podania aminokwasu oraz wysoki stosunek Phe/Tyr (brak wzrostu stężenia tyrozyny po podaniu fenyloalaniny), co wskazuje na zaburzenia metabolizmu BH_4 (pteryn).
U 5 chorych z nieprawidłowym wynikiem testu obciążenia fenyloalaniną analizę pteryn w PMR przeprowadzono u prof. Jakobsa (Holandia). Uzyskane wyniki pozwoliły na wskazanie prawdopodobnej lokalizacji niedoboru enzymatycznego w tym: deficytu cyklohydrolazy GTP (6 pacjentów), deficytu syntazy 6-pirogronylo-tetrahydrobiopteryny (1 pacjent), deficytu hydroksylazy tyrozyny (5 pacjentów), deficytu reduktazy sepiapterynowej (1 pacjent) – potwierdzonego badaniem molekularnym (nowa mutacja g.1330C>G (p.N127K), deficytu dihydropterydowej reduktazy (1 pacjent) – potwierdzony badaniem enzymatycznym oraz deficytu β-hydroksylazy dopaminy (1 pacjent). Stężenie katecholamin w jednorazowej zbiórce moczu było prawidłowe u wszystkich 14 pacjentów. U powyższych chorych włączono leczenie preparatami l-dopy oraz u chorych z deficytem BH_4 dodatkowo 5-hydroksytryptofanem i preparatem BH_4. U dwojga chorych uzyskano całkowite ustąpienie objawów, u 4 chorych znaczną poprawę funkcjonowania, pozostali chorzy w trakcie wprowadzania leczenia. Na podstawie uzyskanych wyników stwierdzono również pewną zależność pomiędzy profilem amin biogennych a uszkodzeniem układu pozapiramidowego w innych jednostkach chorobowych. Zależność ta powinna stać się przedmiotem dalszych badań.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Szymańska K., Kuśmierska K., Mierzewska H.:
   Wrodzone zaburzenia metabolizmu amin biogennych i pteryn.
   Neurol. Dziec. 2007 T. 16 s. 41-49
2. Kuśmierska K., Szymańska K., Małunowicz E., Chmielewski D., Jansen E.E.W., Jacobs C., Sykut-Cegielska J., Pronicka E.:
   Analysis of cerebrospinal fluid (CSF) for the diagnosis of biogenic amines metabolizm disorders: Polish experience.
   J. Inherit. Metab. Dis. 2007 Vol. 30 suppl. 1 s. 137
3. Kuśmierska K., Szymańska K., Mierzewska H.:
   Wrodzone zaburzenia metabolizmu amin biogennych – biochemiczna prezentacja.
   Neurol. Dziec. 2007 T. 16 supl. s. 39
4. Szymańska K., Kuśmierska K., Mierzewska H.:
   Wrodzone zaburzenia metabolizmu amin biogennych – kliniczna prezentacja.
   Neurol. Dziec. 2007 T. 16 supl. s. 39-40
5. Kuśmierska K., Jansen E.E.W., Jakobs C., Małunowicz E., Rokicki D., Szymańska K., Meilei D., Thony B., Blau N., Pronicka E., Sykut-Cegielska J.:
   Sepiapterin reductase deficiency in a 2-year-old patient with incomplete response to treatment, but short-term follow-up.
   J. Inherit. Metab. Dis.2008 (publikacja w druku, będzie opublikowana w 2009r.)
6. Szymańska K., Kuśmierska K., Sykut-Cegielska J., Rokicki D., Mierzewska H., Chmielewski D., Jansen E.E.W., Jakobs C., Thöny B., Blau N., Małunowicz E.M., Jóźwiak S., Pronicka E.: Disorders of biogenic amines neurotransmission: Polish experience.
   Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S19

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Kuśmierska K., Szymańska K., Mierzewska H.:
   Identyfikacja zaburzeń metabolizmu amin biogennych u pierwszych polskich pacjentów – badania wstępne. XI Sympozjum Polskiej Grupy Metabolicznej PTP, Pułtusk, 9-10.10.2006
2. Kuśmierska K., Szymańska K., Mierzewska H.:
   Aminy biogenne. Zaburzenia neurotransmisji – problemy diagnostyczne i terapeutyczne. Casus pro diagnosi. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa WOR PTNDz, Warszawa, 23.02.2007, doniesienie ustne
3. Kuśmierska K., Szymańska K., Małunowicz E., Chmielewski D., Jansen E.E.W., Jacobs C., Sykut-Cegielska J., Pronicka E.:
   Analysis of cerebrospinal fluid (CSF) for the diagnosis of biogenic amines metabolizm disorders: Polish experience. Annual Symposium of the Society for the Study of Inborn Errors of Metabolism, Hamburg, Germany, 4-7.09.2007, plakat
4. Kuśmierska K., Szymańska K., Mierzewska H.:
   Wrodzone zaburzenia metabolizmu amin biogennych – biochemiczna prezentacja. V Zjazd Polskiego Towarzystwa Neurologów Dziecięcych, Białystok, 21-23.06.2007, doniesienie ustne
5. Szymańska K., Kuśmierska K., Mierzewska H.:
   Wrodzone zaburzenia metabolizmu amin biogennych – kliniczna prezentacja. V Zjazd Polskiego Towarzystwa Neurologów Dziecięcych, Białystok, 21-23.06.2007, doniesienie ustne
6. Kuśmierska K., Jansen E.E.W., Jakobs C., Małunowicz E., Rokicki D., Szymańska K., Meilei D., Thony B., Blau N., Pronicka E., Sykut-Cegielska J.:
   Sepiapterin reductase deficiency in a 2-year-old patient with incomplete response to treatment, but short-term follow-up. International Conference on Tetrahydrobiopterin, Phenyloketonuria and Nitric Oxide Synthase, St. Moritz, Szwajcaria, 23-28.03.2008, doniesienie ustne
7. Szymańska K., Kuśmierska K., Sykut-Cegielska J., Rokicki D., Mierzewska H., Chmielewski D., Jansen E.E.W., Jakobs C., Thöny B., Blau N., Małunowicz E.M., Jóźwiak S., Pronicka E.: Disorders of biogenic amines neurotransmission: Polish experience. International Conference on Diagnosis and Treatment in Pediatric Neurology, Warsaw, Poland, 14-17.05.2008, doniesienie ustne

1124/P01/2007/32 (Promotorski)
Tytuł: Ocena wyników leczenia tyrozynemii typu 1 u dzieci z próbą określenia wysokości optymalnej dawki NTBC
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Ewa Pronicka
Doktorantka: lek. med. Monika Pohorecka

Materiał i metody:
Badaniem objęto 19 dzieci z TT1 z 17 rodzin. Są to wszystkie przypadki tyrozynemii typu 1 rozpoznane w Polsce w latach 1986-2006. Od 1993 r. NTBC otrzymywało 13 dzieci. Stanowiły one grupę badaną, w której wyróżniono podgrupę 6 dzieci, u których leczenie rozpoczęto późno, po 2 r.ż. oraz podgrupę 7 dzieci, u których leczenie rozpoczęto wcześnie, przed 2 r.ż. Grupę odniesienia (referencyjną) stanowiło 6 dzieci z TT1, które nigdy nie otrzymywały preparatu NTBC.
Dla potrzeb pracy ustawiona została metoda oznaczenia stężenia NTBC w surowicy. W ciągu 2 lat poziom NTBC monitorowano równolegle z innymi badaniami biochemicznymi. Ponadto u 5 dzieci z TT1, przeprowadzono test obciążenia jednorazową dawką NTBC, w celu określenia farmakokinetyki leku.
Podsumowanie wyników i wnioski:
1. Historia naturalna przebiegu tyrozynemii typu 1 charakteryzuje się występowaniem ostrej lub przewlekłej niewydolności wątroby i/lub przewlekłej tubulopatii z objawami krzywicy. Kryzy porfirio-podobne są we własnym materiale rzadką manifestacją choroby. Historycznie choroba nieuchronnie prowadziła do zgonu, który u wszystkich polskich dzieci nastąpił przed 10 rokiem życia.
2. Leczenie NTBC znamiennie poprawia rokowanie, w tym czas przeżycia dzieci oraz jakość życia wyrażoną prawie całkowitym ustąpieniem, np. brakiem wskazań do leczenia szpitalnego.
3. Wczesne (poniżej 2 roku życia) wprowadzenie NTBC znosi lub bardzo znacznie ogranicza ryzyko rozwoju hepatocarcinoma, przynajmniej w 12-letnim okresie obserwacji.
4. Przebieg krzywej obciążenia jednorazową dawką NTBC w wysokości 1 mg/kg masy ciała ma charakter dwufazowy (przypomina „siodełko”), osiągając po raz pierwszy stężenie maksymalne po 2,5 godzinach, a następnie w 8 - 10 godzinie (średnio odpowiednio 38,3 i 36,47 umol/l).
5. Średni czas półtrwania NTBC w surowicy u dzieci z tyrozynemią typu 1 jest wyraźnie krótszy niż u zdrowych dorosłych i wynosi 12,3 godziny w porównaniu do 54 godzin. Uzasadnia to podawanie dzieciom leku dwa razy na dobę.
6. Bezpośrednie i pośrednie parametry zahamowania syntezy bursztynyloacetonu (bursztynyloaceton, AFP, funkcja nerek i wątroby) nie ujawniły odchyleń po 7-dniowym odstawieniu preparatu (i po uprzednim 7-dniowym zmniejszeniu dawki o 25%). Przyczyna przedłużonego działania leku, pomimo krótkiego okresu półtrwania pozostaje do wyjaśnienia (np. dwufazowa eliminacja, rewersja enzymatyczna, mała czułość ocenianych biomarkerów).
7. Wyniki własne nie dają wystarczających argumentów dla zwiększania dawki NTBC, która u polskich pacjentów wynosi średnio 0,72 mg/kg/dobę. Nie ustalono optymalnego zakresu terapeutycznego leku, jednak znaczne różnice między poziomem NTBC w surowicy pacjentów, a aktualnie podawaną dawką uzasadniają próbę indywidualnego jej dostosowywania do stężenia NTBC w surowicy.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Pohorecka M.:
   Rozprawa doktorska, IP CZD 2008 Warszawa
2. Pohorecka M., Wawer Z., Filipek M., Sykut-Cegielska J., Pronicka E.:
   Pharmacokinetics of NTBC (nitisinone) following a single dose to 5 children with tyrosinemia type 1.
   J. Inherit. Metab. Dis. 2008 Vol. 31 suppl. 1 s. 5

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:

1. Polski Rejestr Pierwotnych Niedoborów Odporności:
   Polska Grupa Robocza ds. Pierwotnych Niedoborów Odporności w okresie realizacji projektu powiększyła rejestr o dane kliniczne i laboratoryjne kolejnych pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności. Ogółem w Polskim Rejestrze PNO jest 1150 pacjentów z całej Polski, w tym również z innych ośrodków. Dane te są również wprowadzane do Paneuropejskiego rejestru pierwotnych niedoborów odporności, Paneuropean Registry on line (serwer we Freiburgu). W opracowaniu rejestru krajowego PNP uczestniczyły wszystkie biorące udział w projekcie ośrodki. Dane z rejestru służą do opracowań statystycznych, a następnie publikacji. Rejestr oraz inne informacje związane z realizacją projektu można znaleźć 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 (SP23-CT-2005-006411).

2. Standardy diagnostyczne pierwotnych niedoborów odporności:
   Polska Grupa Robocza ds. Pierwotnych Niedoborów Odporności opracowała oraz opublikowała standardy diagnostyczne i terapeutyczne dla:

- przewlekłej choroby ziarniniakowej
- pospolitego zmiennego niedoboru odporności (CEJI, 2007: 32(1))
- standardy diagnostyczno-terapeutyczne oraz standardy postępowania profilaktycznego u pacjentów z brakiem lub dysfunkcją śledziony (CEJI 2007: 32 (4): 216-220)
- standardy diagnostyczne, terapeutyczne oraz zasady postępowania profilaktycznego w uogólnionych zakażeniach BCG u chorych z pierwotnymi niedoborami odporności (opublikowane w CEJI, 2007; 32(4))
- ciężkiego złożonego niedoboru odporności
- ciężkiego złożonego niedoboru odporności sprzężonego z chromosomem X
- niedoboru ekspresji antygenów MHC klasy II
- zespołu Wiskott-Aldrich
- zespołu hiper IgM sprzężonego z chromosomem X i innych postaci zespołu hiper-IgM
- zespołu limfoproliferacyjnego sprzężonego z chromosomem X
- standardy i procedury diagnostyczne u chorych z niedoborem Iga, niedoborem podklas IgG, wybiórczym niedoborem IgM
- zespołu hiper-IgE
- zespołu Griscelli
- wrodzonych zaburzeń składowych dopełniacza.

  Standardy są wprowadzane na stronę internetową, publikowane w formie leafletów, prezentowane podczas konferencji i zjazdów towarzystw naukowych i zebrań szkoleniowych dla lekarzy pediatrów, lekarzy rodzinnych, lekarzy immunologów i specjalizujących się z zakresu immunologii klinicznej oraz przekazywane jako wzór właściwego leczenia pacjentów z przewlekłą chorobą ziarniniakową, pospolitym zmiennym niedoborem odporności, asplenią lub dysfunkcją śledziony do wyznaczonych ośrodków internistycznych, które obejmują opieką pacjentów powyżej 18 roku życia. Zasady postępowania z pacjentami z brakiem lub dysfunkcją śledziony zostały opublikowane w formie broszury przeznaczonej zarówno dla lekarzy rodzinnych i pediatrów, jak i dla samych chorych i ich rodzin.
- Ośrodek Krakowski – przekazał propozycje standardu diagnostycznego i terapeutycznego dla zespołu Wiskott-Aldrich, niedoboru ekspresji antygenów MHC klasy II, zespołów hiper-IgM, zespołu limfoproliferacyjnego sprzężonego z chromosomem X.
- Ośrodek opracował także szczegółowe metody wykorzystywane w diagnostyce niedoborów odporności, m.in. rutynową ocenę podstawowych i subpopulacji limfocytów krwi obwodowej, poszerzoną ocenę subpopulacji limfocytów, ekspresję antygenów/receptorów obecnych na powierzchni komórek jednojądrzastych przy użyciu metody cytometrii trój- i czterokolorowej, ocenę odpowiedzi limfocytów na aktywację *in vitro* metodą cytometrii przepływowej.

- Ośrodek Łódzki – opracował i wdrożył metody cytometrii przepływowej w diagnostyce przewlekłej choroby ziarniniakowej i innych zaburzeń komórek żernych; oceniano funkcje komórek żernych (wybuch tlenowy, fagocytoza, ekspresji cząstek adhezyjnych metodą cytometrii przepływowej z użyciem Phago- i Burst-Testu) w grupie dzieci zdrowych i pacjentów z CGD.
- Ośrodek wykonał badania epidemiologiczne pierwotnych niedoborów odporności oparte o screening immunodiagnostyczny ze szczególnym uwzględnieniem oceny aktywności układu dopełniacza i składowej CH50. Na podstawie uzyskanych wyników badań, wywiadów oraz przebiegu klinicznego pacjentów z CGD opracował i opublikował wspólnie z innymi ośrodkami kryteria diagnostyczne CGD oraz algorytm postępowania leczniczego i zasady profilaktyki zakażeń w CGD (CEJI, 2007: 32(1)).
- Ośrodek Wrocławski – przedstawił propozycje standardów diagnostyczno-terapeutycznych dla niedoborów IgA, podklas IgG 1-4, niedoborów IgM i IgE. Zespół opracował procedury diagnostyczne i normy dla IgA, podklas IgA, podklas IgG, IgE oraz IgD.
- Wspólnie z innymi ośrodkami opublikował standardy diagnostyczne oraz algorytm postępowania terapeutycznego i profilaktycznego u chorych z pospolitym zmiennym niedoborem odporności (CEJI, 2007: 32(1)).
- Ośrodek Poznański - opracował propozycje standardów diagnostyczno-terapeutycznych dla zespołu Griscelli oraz zespołu Hiper-IgE; ponadto ośrodek czynnie uczestniczył w tworzeniu rejestru pierwotnych niedoborów odporności, zarówno krajowego jak i paneuropejskiego. Wdrożono przesiewowe badania układu odporności u dzieci z nawracającymi zakażeniami układu oddechowego, dzięki którym ustalono rozpoznanie PNP u kilkorga dzieci. U chorych z PNP dokonano analizy zmian oskrzelowo-płucnych. W ostatnim roku zainicjowano wielokierunkowe badania nad etiopatogenezą pospolitego zmiennego niedoboru odporności, poszerzając diagnostykę immunofenotypową o limfocyty B pamięci.
- Ośrodek Białostocki – opracował standardy diagnostyczno- terapeutyczne dla pacjentów z brakiem i dysfunkcją śledziony, które zostały opublikowane w CEJI 2007: 32 (4): 216-220 oraz były rozpowszechniane w czasie ogólnopolskich Warsztatów Wakcynologicznych pt. ”Pacjenci z niedoborami odporności, a szczepienia ochronne” (Kraków, 30.11-01.12.2007) i Konferencji Naukowo-Szkoleniowej Oddziału Białostockiego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego (8.12.2007). Wspólnie z Ośrodkiem Warszawskim opublikował w/w standardy i zasady postępowania u chorych z brakiem lub dysfunkcją śledziony w formie broszury do rozpowszechniania wśród lekarzy pediatrów i lekarzy rodzinnych oraz chorych i ich rodzin.
- Ośrodek Warszawski – zrealizował zadania związane z koordynacją działalności innych ośrodków, współuczestniczeniem w opracowywaniu, doskonaleniu i wdrożeniu wysokospecjalistycznych procedur diagnostycznych, terapeutycznych oraz postępowania profilaktycznego 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.

  W Oddziale Immunologii opracowano standardy diagnostyczne, terapeutyczne oraz zasady postępowania profilaktycznego w uogólnionych zakażeniach BCG u chorych z pierwotnymi niedoborami odporności (opublikowane w CEJI, 2007; 32(4)).
  Ośrodek współuczestniczył w opracowaniu standardów diagnostyczno-terapeutycznych dla przewlekłej choroby ziarniniakowej, pospolitego zmiennego niedoboru odporności oraz dla pacjentów z brakiem i dysfunkcją śledziony, które zostały opublikowane w CEJI. Ośrodek Warszawski zorganizował samodzielnie lub współuczestniczył w organizacji licznych zjazdów i konferencji, mających na celu propagowanie wiedzy nt. pierwotnych niedoborów odporności oraz szczepień w stanach zaburzonej odporności wśród lekarzy pediatrów, rodzinnych oraz immunologów.
  Ośrodek wdrożył nowe metody diagnostyczne w oparciu o badania cytometryczne, m.in. ocenę dojrzewania linii limfocytów B we krwi obwodowej i szpiku kostnym, ocenę ekspresji BTK u chorych z podejrzeniem agammaglobulinemii sprzężonej z chromosomem X.

3. Organizowanie zjazdów i spotkań Polskiej Grupy Roboczej ds. Pierwotnych Niedoborów Odporności (www://immunologia.czd.pl).

- W dniach 17-18.05.2007r. w Poznaniu i Kiekrzu odbyła się konferencja „Standaryzacja w immunologii”, której organizatorem był koordynator grantu zamawianego PBZ-KBN-119/P05/04 – prof. Jan Żeromski, a współorganizatorem – Ośrodek Warszawski. Sympozjum zgromadziło 100

uczestników z Polski, Niemiec i Holandii. Uczestnikami byli wszyscy podwykonawcy projektu oraz zaproszeni goście z ośrodków zagranicznych.

- W dniach 13-15.12.2007 w Zakopanem odbyła się V Szkoła Immunologii, zorganizowana przez Ośrodek Warszawski. Spotkanie zgromadziło ponad 60 osób - uczestników z Polski, Holandii, Hiszpanii, Ukrainy, Albanii, Serbii i Łotwy. W czasie trwania sympozjum odbyło się spotkanie współwykonawców projektu, na którym prezentowano postęp prac w realizacji poszczególnych zadań. Sympozjum było współfinsowane ze środków grantu UE EURO-POLICY-PID (SP23-CT-2005-006411) oraz PBZ-KBN-119/P05/04.
-
- W ramach realizacji zadań wynikających z grantu (rozpowszechnianie wiedzy nt. pierwotnych niedoborów odporności) wygłoszono szereg wykładów dla lekarzy rodzinnych:
  - Bernatowska E.: Profilaktyka chorób zakaźnych u dzieci. Łódź, 3.02.2007r., wykład dla lekarzy rodzinnych
  - Pac M.: Profilaktyka zakażeń u dzieci. Sympozjum „Aktualne trendy w pediatrii", Szczecin, 24.02.2007, wykład
  - Bernatowska E.: Postępowanie diagnostyczno-terapeutyczne u dzieci z pierwotnymi niedoborami odporności. Posiedzenie PTP – oddz. Wrocław, Wrocław–Trzebnica, 23.03.2007, wykład.
  - Bernatowska E.: Profilaktyka zakażeń w niedoborach odporności. Kolegium lekarzy rodzinnych Lancet, Białystok, 24.03.2007, referat
  - Bernatowska E.: Choroby zakaźne a niedobory odporności. Konferencja „Człowiek w obliczu chorób zakaźnych", Bydgoszcz, 14.09.2007, wykład.
  - Bernatowska E.: Choroby zakaźne - profilaktyka. Sympozjum „Aktualne trendy w pediatrii", Katowice 15.09.2007, wykład
  - Bernatowska E.: Program szczepień ochronnych na rok 2007, III Konferencja Oddziału Białostockiego PTP, Białystok, 12-14.10.2007, wykład
  - Pac M.: Profilaktyka zakażeń u dzieci. Konferencja szkoleniowa dla lekarzy rodzinnych i pediatrów, Zielona Góra, 27.10.2007, wykład

4. Utworzenie i rozszerzenie strony internetowej: www://immunologia.czd.pl:
   Utworzona w 2006 roku strona internetowa jest uaktualniana i rozszerzana. Zawiera informacje nt. organizowanych przez Ośrodek Warszawski i Polską Grupę Roboczą ds. Niedoborów Odporności zjazdów, sympozjów i szkoleń, a także materiały dotyczące standardów diagnostycznych i terapeutycznych w określonych niedoborach odporności (opracowane przez ESID oraz przez Polską Grupę Roboczą ds. Niedoborów Odporności).
   Część tych danych można znaleźć na stronach grantu PBZ-KBN-119/P05/2005: www.diagnostyka.immuno.pl, które są na bieżąco aktualizowane.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Szczawińska-Popłonyk A., Popiel A., Bręborowicz A., Pietrucha B., Bernatowska E.:
   Nijmegen breakage syndrome. Diagnostic difficulties in primary immunodeficiency. Centr. Eur. J. Immunol. 2005 T. 30 nr 3-4 s. 83-88
2. Bernatowska E.:
   The primary immunodeficiency network on European and national levels – where are we now? Centr. Eur. J. Immunol. 2005 T. 30 nr 3-4 s. 75-77
3. Roos D., de Ber M., Köker M.Y., Singh-Gupta V., Åhlin A., Palmblad J., Sanal Ö., Kurenko-Deptuch M., Jolles S. and Wolach B.:
   Chronic granulomatous disease caused by mutations other than the common GT deletion in NCF1, the gene encoding the $p47^{phox}$ component of the phagocyte NADPH oxidase.
   Hum. Mutat. 2006 Vol. 27 s. 1218-1229
4. Pac M., Bernatowska E.:
   Polish experience with immunoglobulin replacement treatment by subcutaneous infusion. Centr. Eur. J. Immunol. 2005 T. 30 nr 3-4 s. 78-82
5. Mikołuć B., Bernatowska E., Motkowski R., Pietrucha B., Wolska-Kuśmierz B., Pac M., Kurenko-Deptuch M.:
   Prevention of infection in patients with an absent or dysfunctional spleen.
   Centr. Eur. J. Immunol. 2007 T. 32 nr 4 s. 216-220

6. Bernatowska E., Wolska-Kuśnierz B., Pac M., Kurenko-Deptuch M., Zwolska Z., Casanova J.L., Piątosa B., van Dongen J., Roszkowski K., Mikołuć B., Klaudel-Dreszler M., Liberek A.: Disseminated bacillus Calmette-Guerin infection and immunodeficiency.
Emerg. Inf. Dis. 2007 Vol. 13 nr 5 s. 799-801
7. Wolska-Kuśnierz B., Bajer A., Caccio S., Heropolitańska-Pliszka E., Bernatowska E., Socha P., van Dongen J., Bednarska M., Paziewska A., Siński E.:
Cryptosporidium infection in patients with primary immunodeficiencies.
J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 2007 Vol. 45 nr 4 s. 458-464
8. van Zelm M.C., Geertsema C., Nieuwenhuis N., de Ridder D., Conley M.E., Schaff C., Tezcan I., Bernatowska E., Hartwig N.G., Anders E.A.M., Liczman J., Kondratenko I., van Dongen J., van der Burg M.:
Gross deletions involving IGHM, BTK, or artemis: A model for genomic lesions mediated by transposable elements.
Am. J. Hum. Genet. 2008 Vol. 82 s. 320-332
9. Bajer A., Bednarska M., Caccio S., Wolska-Kuśnierz B., Heropolitańska-Pliszka E., Bernatowska E., Wielopolska M., Paziowska A., Welc-Falęciak R., Siński E.:
Genotyping of Cryptosporidium isolates from Human clinical casus in Poland.
Parasitol. Res. 2008 Vol. 103 s. 37-42
10. Wolska-Kuśnierz B., Kurenko-Deptuch M., Bernatowska E.:
Trudności w rozpoznawaniu i leczeniu powikłań infekcyjnych u chorych z pierwotnymi niedoborami odporności.
Przegl. Epidemiol. 2008 T. 62 s. 123-131

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

Cel badań: Określenie częstości występowania zespołu SLO w Polsce poprzez prospektywną identyfikację wszystkich nowych przypadków tego zespołu na przestrzeni trzech lat.

Materiał i metodyka: W realizacji projektu uczestniczyły – poza Zakładem Genetyki IPCZD - inne ośrodki genetyczne w Polsce oraz wykorzystano strukturę organizacyjną Polskiego Rejestru Wrodzonych Wad Rozwojowych (PRWWR).
Dokładne informacje o sposobie rozpoznawania zespołu SLO uzyskało ponad 2500 lekarzy. Na tej podstawie zgłaszali oni do Rejestru dzieci podejrzane o tę chorobę (w wieku od 0 do 18 roku życia). Zgłoszeniami objęto również martwo urodzone dzieci podejrzane o zespół SLO oraz płody, u których zespół ten podejrzewano prenatalnie.
Rozpoznanie kliniczne choroby weryfikowano za pomocą badań biochemicznych (stężenie cholesterolu oraz 7- i 8- dehydrocholesterolu w surowicy lub płynie owodniowym) i/lub molekularnych (analiza genu *DHCR7*), odpowiednio w Pracowni Zaburzeń Metabolizmu Zakładu Diagnostyki Laboratoryjnej IPCZD oraz Zakładzie Genetyki Medycznej IP CZD.
W czasie trwania projektu (2006-2008) podejrzenie choroby zostało wysunięte u 256 chorych (z tego u 115 w badaniu prenatalnym).

Wyniki: Zespół rozpoznano w 27 przypadkach (4 pre- oraz 23 postnatalnie; w 3 przypadkach rozpoznanie potwierdzono na podstawie badania rodziców, których dziecko zmarło w okresie noworodkowym z podejrzeniem zespołu SLO).
Biorąc pod uwagę częstość żywych urodzeń w Polsce w latach 2006-2008, średnia częstość zespołu SLO wyniosła 1 : 83 169 żywo urodzonych. Natomiast prewalencja choroby w populacji Polski w tych latach została oszacowana na 1: 866 578.
Najczęściej występującym wskazaniem do diagnostyki w kierunku omawianego zespołu było: w okresie prenatalnym – zwiększona przezierność karku płodu oraz nieprawidłowy wynik testu PAPP-A, natomiast w okresie postnatalnym – mnogie wady rozwojowe.
Spośród chorych z potwierdzonym rozpoznaniem: 3 ciąże zostały zakończone przedwczesnym terapeutycznym porodem, 13 zmarło z powodu ciężkich wad wrodzonych, 11 wykazuje opóźnienie

rozwoju psycho-fizycznego z typowymi cechami dysmorfii (tylko u 2 stwierdza się łagodniejszą postać choroby).

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Krajewska-Walasek M.:
   Badania nad częstością występowania zespołu Smitha, Lemlego i Opitza. Materiały informacyjne dla pediatrów, neonatologów oraz położników i ginekologów. Warszawa, 2006.
2. 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
3. Ciara E., Popowska E., Piekutowska-Abramczuk D., Jurkiewicz D., Borucka-Mankiewicz M., Kowalski P., Goryluk-Kozakiewicz B., Nowaczyk M.J.M., Krajewska-Walasek M.:
   OS carrier frequency in Poland as determined by screening for Trp151X and Val326Leu *DHCR7* mutations.
   Eur. J. Med. Genet. 2006, 49, 499-504. 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
4. 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
5. 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.
   Pediatr. Pol. 2006 T. 81 nr 6 s. 403-408
6. 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
7. Jezela-Stanek A., Krajewska-Walasek M., Małunowicz M.E.:
   Cholesterolopatie, czyli zespoły uwarunkowane wrodzonymi zaburzeniami w biosyntezie cholesterolu.
   Standardy Med. 2007 T. 4 nr 1 s. 9-18
8. Jezela-Stanek A., Małunowicz E., Ciara E., Popowska E., Piotrowicz M., Spodar K.,
   Gajdulewicz M., Kostyk E., Pyrkosz A., Kruczek A., Obersztyn E., Wolnik-Brzozowska D., Krajewska-Walasek M.:
   Charakterystyka kliniczna grupy 50 polskich chorych z zespołem Smitha, Lemlego i Opitza.
   Klinika Ped. 2007 T. 15 nr zjazd. s. 161
9. Krajewska-Walasek M., Jezela-Stanek A., Spodar K., Gajdulewicz M., Małunowicz E., Ciara E., Materna-Kiryluk A., Wolnik-Brzozowska D., Goryluk-Kozakiewicz B., Popowska E., Chrzanowska K., Latos-Bieleńska A.:
   Częstość występowania zespołu Smitha, Lemlego i Opitza: Drugi rok funkcjonowania ogólnopolskiego systemu prospektywnego rejestrowania nowych przypadków choroby.
   Klinika Ped. 2007 T. 15 nr zjazd. s. 162
10. Jezela-Stanek A., Małunowicz E., Ciara E., Popowska E., Piotrowicz M., Gajdulewicz M.,
    Kostyk E., Spodar K., Kruczek A., Pyrkosz A., Obersztyn E., Wolnik-Brzozowska D.,
    Krajewska-Walasek M.:
    Clinical forms of Smith-Lemli-Opitz syndrome and their relation to mutations in the *DHCR7* gene - classification based on a group of 50 Polish patients.
    Eur. J. Hum. Genet. 2007 Vol. 15 suppl. 1 s. 89
11. Krajewska-Walasek M., Korniszewski L., Ciara E., Małunowicz E., Jezela-Stanek A., Gajdulewicz M., Spodar K., Popowska E., Materna-Kiryluk A., Chrzanowska K.H.,

Latos-Bieleńska A.: Smith-Lemli-Opitz syndrome – novel mutation with a mild phenotype. Eur. J. Hum. Genet. 2007 Vol. 15 suppl. 1 s. 89-90

12. Witsch-Baumgartner M., Bertranpetit J., Bieth E., Estivill X., Gasparini P., Krajewska-Walasek M., Schönitzer D., Seemanova E., Sperling K., Syrrou M., Talmud P., Utermann G., Wollnik B. Witsch-Baumgartner M., Bertranpetit J., Bieth E., Estivill X., Gasparini P., Krajewska-Walasek M., Schönitzer D., Seemanova E., Sperling K., Syrrou M., Talmud P., Utermann G., Wollnik B.:
    DHCR7 mutation carrier rates in Europeans-Significance for the Prevalance of the Smith-Lemli-Opitz Syndrome.
    Eur. J. Hum. Genet. 2007 Vol. 15 suppl. 1
13. Jezela-Stanek A., Ciara E., Małunowicz E.M. , Korniszewski L., Piekutowska-Abramczuk D., Popowska E., Krajewska-Walasek M.:
    Mild Smith-Lemli-Opitz syndrome: further delineation of 5 Polish cases and review of the literature.
    Eur. J. Med. Genet. 2008 Vol. 51 s. 124-140
14. Jezela-Stanek A., Fisher C., Szarras-Czapnik M., Gibbons J., Krajewska-Walasek M.:
    X-linked alfa thalassaemia/mental retardation syndrome - a case with gonadal dysgenesis, caused by a novel mutation in ATRX gene.
    Eur. J. Hum. Genet. 2008 Vol. 16 suppl. 2 s. 92
15. Witsch-Baumgartner M., Schwentner I., Gruber M., Benlian P., Bertrranpetit J., Bieth E., Chevy F., Clusellas N., Estivill X., Gasparini G., Giros M., Kelley R.I., Krajewska-Walasek M., Menzel J., Miettinen T., Ogorelkova M., Rossi M., Scala I., Schinzel A., Schmidt K., Schonitzer D., Seemanova E., Sperling K., Syrrou I., Talmud P., Wollnik B., Krawczak M., Labuda D., Utermann G.:
    Age and origin of major Smith-Lemli-Opitz syndrome (SLOS) mutations in European populations.
    J. Med. Genet. 2008 Vol. 45 s. 200-209

PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE WSPÓŁFINANSOWANE ZE ŚRODKÓW ZAGRANICZNYCH w 2008 roku

6 i 7 Program Ramowy Badań i Rozwoju Technicznego						
Lp.	Nr kontraktu	Data rozpoczęcia	Data zakończenia	Kierownik Projektu	Tytuł projektu	Akronim
1	**LSHM-CT-2004-503430**	2004-06-01	2008-08-31	Piotr Socha	Wilson Disease: Creating a European Clinical Database and designing multicentre randomised controlled clinical trials.	EuroWilson
2	**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
3	**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
4	**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
5	**036266**	2007-01-01	w IPCZD do 2008-06-30	Mieczysław Litwin	Coordination of research on priority medicines for children.	PRIOMEDCHILD
6	**212652**	2008-03-01	2013-02-28	Jerzy Socha (od 01.01.2009r. Dariusz Gruszfeld)	Effect of diet on the mental performance of children.	NUTRIMENTHE
7	**201230**	2008-05-01	2011-04-30	Ewa Pronicka	A European Platform of Integrated Information Services for Researchers in the Field of Rare Diseases and Orphan Drugs Supporting Team and Project Building.	RareDiseasePlatform

Wspólnotowy Program Zdrowia Publicznego (2003-2008)						
Lp.	Nr kontraktu	Data rozpoczęcia	Data zakończenia	Kierownik Projektu	Tytuł projektu	Akronim
1	**2006119**	2007-04-01	2010-03-31	Jolanta Sykut-Cegielska	Rare Disease Portal.	RD Portal
2	**2006122**	2007-06-01	2010-05-31	Małgorzata Krajewska-Walasek	A European Network of Centres of Reference for Dysmorphology.	DYSCERNE

Mechanizm Finansowy EOG						
Lp.	Nr kontraktu	Data rozpoczęcia	Data zakończenia	Kierownik Projektu	Tytuł projektu	Akronim
1	**E015/P01/2007/ 01/85**	2007-07-01	2009-09-30	Mieczysław Litwin	Elaboration of the reference range of arterial blood pressure for the population of children and adolescents in Poland.	PL0080 – OLAF

Pozostałe projekty współfinansowane ze środków zagranicznych						
Lp.	Nr kontraktu	Data rozpoczęcia	Data zakończenia	Kierownik Projektu	Tytuł projektu	Akronim
1	**6/06/2006/NDON**	2006-05-01	2009-05-31	Bożena Cukrowska	Immunopathogenesis of intestial inflammatory disorders (celiac diseases and inflammatory bowel diseases).	UTRECHT

SPRAWOZDANIA Z REALIZACJI PROJEKTÓW NAUKOWO-BADAWCZYCH WSPÓŁFINANSOWANYCH ZE ŚRODKÓW ZAGRANICZNYCH

PROJEKTY KONTYNUOWANE W 2008r.

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: dr n. med. Maciej Adamowicz

W roku 2008 zrealizowano następujące zadania zawarte w trzech pakietach pracy:

WP-3 - rekrutacja pacjentów, uzyskiwanie próbek do badań i ich analiza:
Izoformy transferyny (iTf) oznaczono w 1422 surowicach dzieci kierowanych do laboratorium z klinik i poradni IPCZD (1104 pacjentów), z ośrodków pediatrycznych z obszaru Polski (318 pacjentów) oraz dzieci z Łotwy (26 pacjentów). ITf badano metodą ogniskowania izoelektrycznego (IEF). Nieprawidłowe wzory iTf stwierdzono u 12 dzieci. Byli to pacjenci: Chłopiec KM w wieku 5/12 z II Kliniki Chorób Dzieci PAM w Szczecinie. U pacjenta w kilku kolejnych badaniach obserwowano typ I wzoru izoform (%CDT - 54,1).
W obrazie klinicznym dominowały objawy ze strony wielu narządów i układów oraz nieprawidłowy rozkład tłuszczu w tkance podskórnej i dysmorfia charakterystyczna dla deficytu fosfomannomutazy (PMM). Niska aktywność PMM w fibroblastach pacjenta potwierdziła rozpoznanie CDG-Ia (Badanie enzymatyczne wykonano w Nijmegen). Laboratorium w Nijmegen potwierdziło także rozpoznanie kliniczne deficytu PMM u drugiego pacjenta z typem I wzoru iTf (%CDT-25,5), dziewczynki PM z Kliniki Patologii Noworodka IPCZD. Dziewczynka z ciężkimi objawami wielonarządowymi zmarła z powodu niewydolności krążeniowo-oddechowej. Nieprawidłowy wzór iTf typu II z podwyższeniem frakcji trisjalo-, disjalo, monosjalo-, asjalo- obserwowano u dziewczynki KI w wieku 5-ciu tygodni z II Kliniki Chorób Dzieci PAM w Szczecinie (wcześniak, zamartwica, wiotkość). W kolejnym badaniu, po 16 dniach, wzór uległ normalizacji, ale powrócił do wartości nieprawidłowych po 6-ciu tygodniach. Badanie izoform α1AT potwierdziło uogólnione zaburzenie glikozylacji. Przyczyna nieprawidłowości pozostaje do ustalenia. Innego rodzaju, nieprawidłowy wzór iTf typu II obserwowano u pacjenta SzW w wieku 4 miesięcy z ostrą niewydolnością wątroby o nieustalonej przyczynie z Kliniki Gastrologio i Hepatologii IPCZD. Wzór charakteryzowało podwyższenie frakcji asjalo- i monosjalotransferyny z zachowaniem prawidłowych wartości disjalotransferyny. Nieprawidłowy wzór normalizował się w trakcie leczenia, wraz z poprawą kliniczną, ale powracał do wartości nieprawidłowych przy zaostrzeniu choroby. Takie same nieprawidłowości obserwowano wcześnie u pacjenta MO również z nawrotami ostrej niewydolności wątroby o nieustalonej przyczynie oraz u pacjentki BJ z uszkodzeniem wątroby w przebiegu zespołu HLH o niewyjaśnionej etiologii. U pacjentów stwierdzono nieprawidłowy, unikatowy obraz izoform α1AT. Do wyjaśnienia pozostaje przyczyna nieprawidłowej glikozylacji glikoprotein u w/w pacjentów. U dwojga pacjentów BW (Klinika Gastroenterologii IPCZD) i K"S" z Oddziału Noworodkowego z Kielc nieprawidłowa glikozylacja transferyny była prawdopodobnie wtórna do galaktozemii. U pacjenta BW nieprawidłowe iTf uległy całkowitej normalizacji po 23 dniach leczenia dietą eliminacyjną. Pacjenci zostali przekazani do Instytutu Matki i Dziecka celem potwierdzenia rozpoznania galaktozemii. Typ I wzoru iTf stwierdzono u trzech pacjentów z Łotwy. Jest to rodzeństwo, dziewczynka AA w wieku 10 lat i chłopiec AS z upośledzeniem rozwoju psychoruchowego i objawami ocznymi (oczopląs, zez) oraz noworodek VM z obciążonym wywiadem rodzinnym zmarły w wieku 1,5 miesiąca z rozpoznaniem zespołu wad wrodzonych i objawami ze strony wielu narządów. Dalsze badania celem ustalenia rozpoznań u dzieci z Łotwy przeprowadza laboratorium w Nijmegen. U kolejnych dwóch pacjentów, MM z II Kliniki Chorób Dzieci PAM ze Szczecina oraz VK z Rygi nieprawidłowy obraz iTf (wysoka wartość trisjalotransferyny i obecność dodatkowych frakcji) odpowiadał obecności wariantu genetycznemu transferryny. Badanie surowic rodziców dziewczynki MM potwierdziło rozpoznanie. Bardzo rzadko spotykany wzór iTf z równym podwyższeniem wszystkich frakcji katodowych stwierdzono u dziewczynki ŚZ w wieku 1-ego miesiąca z II Kliniki Chorób Dzieci PAM w Szczecinie z rozpoznaniem choroby Hirschsprunga. Obraz izoform α1AT u dziewczynki był także nieprawidłowy, sugerując brak końcowych cukrów na glikanach. Tego typy zmiany wskazują na obecność w krążeniu neuraminidazy usuwającej kwas sjalowy z glikanów. Surowice pacjentki zostały wysłane do Nijmegen celem potwierdzenia takiej możliwości. Do Nijmegen wysłano również DNA rodziny R ze stwierdzonymi wcześniej zaburzeniami

glikozylacji (sześcioro rodzeństwa w wieku 3-22 lat, w tym czworo z upośledzeniem rozwoju umysłowego i dysplazjami kostnymi o niewyjaśnionej etiologii) celem ustalenia rozpoznania metodą genetyczną. W roku 2008 ustalono przyczynę obniżonej glikozylacji u pacjenta SG (ciężka, wielonarządowa choroba w okresie noworodkowym z obrzękami, zakrzepicą, porażeniem czterokończynowym i zgonem w wieku 5-ciu miesięcy). Badania biochemiczne i molekularne (Prof. Lehle z Uniwersytetu w Regensburgu i prof. Bodamer ze Szpitala Dziecięcego Uniwersytetu Wiedeńskiego) wykazały obecność u chłopca deficytu mannozylotransferazy I (CDG-Ik).

WP-4 – rozpowszechnianie wiedzy o wrodzonych zaburzeniach glikozylacji:
Na zjazdach i spotkaniach w kraju i za granicą przedstawiono:

1. pacjenta GC z przewlekłym zapaleniem wątroby naśladującym chorobę Wilsona: M. Adamowicz M.: Fenotyp naśladujący chorobę Wilsona u dzieci z zaburzeniami glikozylacji. Warsztaty - Choroba Wilsona, grant EUROWILSON, Warszawa, Miedzeszyn, 29.07.2008, prezentacja ustna,
2. pacjenta SG z rozpoznaniem CDG-Ik: Adamowicz M., Wierzba J., Neuman-Laniec M., Rokicki D., Lefeber D., Morava E. Wevers RA., Lehle L., Schmidt W., Bodamer O.A., Sykut-Cegielska J.: Congenital disorder of glycosylation type Ik (CDG-Ik): a new patient with severe clinical phenotype. Euroglycanet meeting. Congenital disorders of glycosylation, Worms, Germany, 1-4.10.2008, prezentacja ustna, plakat.

Pacjenci z rozpoznaniem CDG byli tematem następujących prac opublikowanych w 2008r.:

1. Adamowicz M., Socha P.:
   Udział niedoboru glikozylacji w patologii wątroby na przykładzie wrodzonych zaburzeń glikozylacji (CDG), galaktozemii i fruktozemii.
   Med. Sci. Rev. - Hepatologia 2008 T. 8 s. 63-71
2. Morava E., Lefeber D.J., Urban Z., de Meirleir L., Meinecke P., Gillessen Kaesbach G., Sykut-Cegielska J., Adamowicz M., Salafsky I., Ranells J., Lemyre E., van Reeuwijk J., Brunner H.G., Wevers R.A.:
   Defining the phenotype in an autosomal recessive cutis laxa syndrome with a combined congenital defect of glycosylation.
   Eur. J. Hum. Genet. 2008 Vol. 16 s. 28-35
3. Morava E., Wosik H., Kárteszi J., Guillard M., Adamowicz M., Sykut-Cegielska J., Hadzsiev K., Wevers R.A., Lefeber D.J.:
   Congenital disorder of glycosylation type Ix: review of clinical spectrum and diagnostic steps. J. Inherit. Metab. Dis. 2008 Vol. 31 nr 3 s. 450-456
4. Truin G., Guillard M., Lefeber D.J., Sykut-Cegielska J., Adamowicz M., Hoppenreijs E., Sengers R.C., Wevers R.A., Morava E.:
   Pericardial and abdominal fluid accumulation in Congenital Disorder of Glycosylation type Ia. Mol. Genet. Metab. 2008 Vol. 94 s. 481-484
5. Morawa E., Wosik H.N., Sykut-Cegielska J., Adamowicz M., Guillard M., Wevers R.A., Lefeber D.J., Cruysberg J.R:
   Ophthalmological Abnormalities In Children With Congenital Disorder Of Glycosylation Type I. Br. J. Ophthalmol. 2008 Nov 19. (praca w druku)
6. Sturiale L., Barone R., Palmigiano A, Ndosimao C.N., Briones P., Adamowicz M., Jaeken J., Garozzo D.:
   P Multiplexed glycoproteomic analysis of glycosylation disorders by sequential yolk immunoglobulins immunoseparation and MALDI-TOF MS.
   Proteomics. 2008, Vol. s. 3822-32

WP-9 – koordynacja aktywności ośrodków peryferyjnych i działania mające na celu stopniowe zwiększenie liczby ośrodków uczestniczących w realizacji projektu z Europy i innych krajów:
Mgr Janis Jasko ze State's Children University Hospital z Rygi (Łotwa) odbył tygodniowe szkolenie w Pracowni Zaburzeń Metabolizmu w zakresie wykrywania wrodzonych zaburzeń gliozylacji metodą elektroogniskowania (1-7.09.2008).

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 IPCZD pozostaje w badaniu 115 dzieci w grupie karmionej sztucznie oraz 33 dzieci w grupie karmionej piersią.
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, ultrasonograficzny pomiar „intima media thickness" oraz grubości podskórnej i brzusznej tkanki tłuszczowej, dobowej aktywności fizycznej.

Uzyskane wyniki: Badanie w trakcie realizacji - wyniki spodziewane są pod koniec okresu realizacji, czyli za ok. 1 - 2 lata.
Postępy w realizacji:
1. W październiku 2007 r. złożono do recenzji w NEJM podstawową publikację „Anthropometric results", stanowiącą podsumowanie rezultatów badania, obejmujących hipotezę podstawową, tj. wpływ diety z różną zawartością białka na parametry antropometryczne w wieku 2 lat (główny autor prof. Berthold Koletzko, współautorzy – Dariusz Gruszfeld, Anna Dobrzańska) - praca została wysłana do NEJM, Lancet, BMJ, gdzie nie została zaakceptowana do druku, pomimo korzystnych recenzji, dlatego złożona do kolejnego czasopisma - American Journal of Clinical Nutrition: recenzja otrzymana we wrześniu 2008 r. - praca wymaga uzupełnienia przed publikacją.
2. Zgodnie z wcześniejszym planem przygotowano kolejne prace, powołujące się na hipotezę podstawową, które mają zostać wysłane po przyjęciu powyższej do publikacji.:
- Insulin like growth factor axis and amino acid serum concentrations in infants with various protein intake - data from the chop study. Piotr Socha (Warszawa) – praca przygotowana do wysłania,
- Nutrient Intakes in the First Two Years of Life in Five European Countries. The EU Childhood Obesity Project: A Randomized Clinical Trial on the Early Type of Feeding. Giovannini M. (Mediolan, Włochy),
- Introduction of complementary feeding in 5 different European countries. Sonia Schiess (Monachium, Niemcy) – praca przygotowana do wysłania,
- Influence of feeding patterns on kidney growth in healthy babies. Joaquin Escribano (Tarragona, Hiszpania) – praca przygotowana do wysłania.

3. Zakończono realizację badania wszystkich dzieci w ramach 3 wizyty (T54).
4. W październiku 2007 r. rozpoczęto wykonywanie pomiarów „infima media thickness" oraz bio-impedancji u dzieci 5-letnich (T60). W chwili obecnej ok. 75% pomiarów zostało wykonanych, obrazy zarejestrowane.
5. Począwszy od kwietnia 2008 r. pierwsze z kohorty dzieci zgłosiły się na 6 wizytę w ramach projektu EARNEST (T66), podczas której oprócz rutynowych pomiarów antropometrycznych i kwestionariuszy dietetycznych pobierane są próbki krwi do badań laboratoryjnych oraz przeprowadzana jest ocena rozwoju neurologicznego przez psychologa.
6. 30 października 2008 r. podpisano kontrakt z Komisją Europejską na realizację projektu NUTRIMENTHE („The Effect of Diet on Mental Performance of Children"), który umożliwi między innymi dalszą obserwację kohorty dzieci CHOP/EARNEST w latach 2010-2013.

Problemy:

- Wskaźnik „drop-out” ok. 40%, ale aktualnie pozostaje stabilny. Sytuacja przedstawia się podobnie w pozostałych ośrodkach, kontynuowano działania mające na celu zachęcenie do dalszego uczestniczenia. Z całej kohorty europejskiej pozostało ok. 800 dzieci.
- Zorganizowano spotkanie integracyjne na terenie IPCZD w dniu 21 czerwca 2008 r., w czasie którego przedstawiono badaczy, a rodzice oraz dzieci uczestniczące w projekcie mieli okazję wziąć udział w zabawach, konkursach i przedstawieniu teatralnym. Pojawiły się także media (TVP). Efektem tego spotkania oraz szeregu innych działań było pozyskanie do ponownego udziału w badaniu kilkorga dzieci.

NUTRIMENTHE (212652)
Tytuł w języku polskim: Wpływ wczesnego żywienia na rozwój poznawczy dzieci – projekt koordynowany przez Universidad de Granada, Hiszpania
Kierownik: prof. dr hab . n. med. Jerzy Socha (od 01.01.2009 dr. n. med. Dariusz Gruszfeld)

Hipoteza badawcza:
Badania naukowe dowodzą, że wczesne żywienie może wpływać na przyszły rozwój neurologiczny dziecka.
Dotychczasowe dowody na „programującą” rolę diety w rozwoju ośrodkowego układu nerwowego oparte są głównie na modelach zwierzęcych, badaniach retrospektywnych, obserwacyjnych oraz stosunkowo nielicznych i krótkofalowych badaniach klinicznych z interwencją żywieniową.
Dzieci karmione naturalnie (podaż białka 1,5-krotnie mniejsza niż u karmionych sztucznie) mają wyższe IQ (Lucas 1992). Z drugiej strony podaż większej ilości białka w diecie powoduje wyższy poziom IGF-1 w surowicy, odgrywającego istotną rolę w rozwoju OUN, w neuroprotekcji, neurogenezie, mielinizacji, synaptogenezie (Martin 2005; Gluckman, 1998; Niblock, 2000; Torres-Aleman, 2000; Gunnell, 2005). Wyniki badania CHOP (EU Childhood Obesity Study) potwierdzają podwyższony poziom IGF-1 u niemowląt 6 miesięcznych karminych sztucznie. Wysoka ekspresja IGF-1 wiąże się z intensywniejszym wzrostem mózgu (Carson, 1993), podczas gdy brak ekspresji genu IGF-1 hamuje wzrost (Beck, 1995). Wskazuje to na istotną rolę IGF-1 w rozwoju ośrodkowego układu nerwowego.
Zadania zawarte w założeniach projektu NUTRIMENTHE są realizowane w ramach następujących pakietów roboczych (WPs):

1. WORKPACKAGE 1: Odległe efekty sposobu odżywiania kobiet ciężarnych na rozwój poznawczy i behawioralny ich dzieci w wieku przedszkolnym – badanie z udziałem 7 000, wieloetnicznej populacji dzieci przedszkolnych - The Generation R Study
2. WORKPACKAGE 2: Odległy wpływ suplementacji olejem rybim oraz zróżnicowania genetycznego na zachowanie u dzieci - the Avon Longitudinal Study of Parents and Children (ALSPAC)
3. WORKPACKAGE 3: Długofalowa obserwacja dzieci szkolnych, których matki otrzymywały w ciąży n-3 LCPUFA oraz/lub kwas 5-methyl-tetrahydrofoliowy
4. WORKPACKAGE 4: Długofalowa obserwacja dzieci spożywających w okresie niemowlęcym dietę o różnej zawartości białka – EU Childhood Obesity Study, CHOP
5. WORKPACKAGE 5: Ocena efektów suplementacji mikroelementami na rozwój neurologiczny dzieci w wieku przedszkolnym i szkolnym
6. WORKPACKAGE 6: Ocena ilościowa niezbędnego zapotrzebowania na n-3 LC PUFA dla prawidłowego rozwoju neurologicznego dzieci
7. WORKPACKAGE 7: Utworzenie i standaryzacja jednolitego, wielokulturowego zestawu testów do oceny rozwoju neurologicznego dzieci europejskich
8. WORKPACKAGE 8: Analiza polimorfizmu genetycznego i dodatkowych czynników determinujących interakcje pomiędzy wczesnym żywieniem a rozwojem neurologicznym
9. WORKPACKAGE 9: Ilościowa analiza laboratoryjna wybranych markerów biochemicznych

W IPCZD realizujemy zadania wynikające z pakietów roboczych Nr 4, 7, 9.
Materiał: Kontynuacja obserwacji grupy dzieci włączonej do projektu CHOP w latach 2002-2003 do wieku lat 9 (lata 2008-2013).
W chwili obecnej w IP CZD pozostaje w badaniu ok. 150 dzieci, a w Europie łącznie ok. 800.

Metody:

1. **WP 4: Długofalowa obserwacja dzieci spożywających w okresie niemowlęcym dietę o różnej zawartości białka – EU Childhood Obesity Study, CHOP**
   Projekt jest kontynuacją rozpoczętego w 2002 roku programu CHOP (dawniej CHOPIN, 5PR). Obejmuje on obserwację kliniczną kohorty ok. 1500 dzieci w 5 krajach Europy (Polska, Belgia, Niemcy, Hiszpania, Włochy). Od 2005 roku jest kontynuowany i współfinansowany przez Komisję Europejską w ramach „Early Nutrition Programming of Adult Health – long term follow up of efficacy and safety trials and integrated epidemiological, genetic, animal, consumer and economic research" – akronim EARNEST (6PR, www.metabolic-programming.org). Obserwacja obejmuje:

- ocenę rozwoju neurologicznego w wieku 8½ roku przy pomocy zestawu testów analizujących: pamięć, koncentrację uwagi, umiejętności werbalne i funkcje wykonawcze – psycholog dziecięcy,
- oraz dalszą ocenę antropometryczną (m.in. w celu udokumentowania bezpieczeństwa stosowania niskiej podaży białka w diecie niemowląt) – pediatrzy,
- dokładną ocenę spożycia makro- i mikroelementów diety – dietetycy,
- analizę aktywności fizycznej – pediatrzy i dietetycy,
- analizę wpływu statusu socjoekonomicznego na rozwój neurologiczny – pediatrzy i dietetycy,
- ocena poziomu wybranych wskaźników hormonalnych (IGF-1, IGF BP3) i biochemicznych we krwi - mikroelementy (żelazo, cynk), witaminy grupy B, profil aminokwasów, profil kwasów tłuszczowych.

2. **WP 7: Utworzenie i standaryzacja jednolitego, wielokulturowego zestawu testów do oceny rozwoju neurologicznegoi dzieci europejskich**
   Grupa badaczy z Polski (psycholodzy dziecięcy, pediatrzy) uczestniczy w opracowywaniu zestawu testów do oceny neurorozwojowej, ich tłumaczeniu, tłumaczeniu zwrotnym, a następnie walidacji w populacji dzieci polskich dla celów badawczych
3. **WP 9: Ilościowa analiza laboratoryjna wybranych markerów biochemicznych**
   Laboratorium IPCZD, jako jedno z 3 centralnych laboratoriów jest zaangażowane w wykonywanie oznaczeń dla zewnętrznych ośrodków prowadzących badania kliniczne i obserwacyjne.

Wyniki: Badanie w trakcie realizacji - wyniki spodziewane są pod koniec okresu realizacji, czyli za ok. 4 lata.

Postępy w realizacji:

- 30 października 2008 r. podpisano kontrakt z Komisją Europejską na realizację projektu NUTRIMENTHE (The Effect of Diet on Mental Performance of Children), w latach 2008-2013,
- zakończono ustalenia dotyczące wyboru testów do oceny neurorozwojowej i przystąpiono do etapu zakupu i tłumaczeń testów,
- zakończono ustalenia dotyczące wyboru jednolitych testów dietetycznych do oceny spożycia poszczególnych składników pokarmowych (makro i mikroelementów diety),
- przygotowano kwestionariusze na kolejne miesiące projektu.

RareDiseasePlatform (201230)

Tytuł w języku polskim: Europejska Platforma Usług Zintegrowanej Informacji dla Badaczy w dziedzinie Rzadkich Chorób i Zespołu Wspierającego Leki Sieroce oraz Budowanie Projektu - projekt koordynowany przez Institut National De La Sante Et De La Recherche Medicale (INSERM), Francja

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

Celem projektu jest stworzenie lepszych warunków naukowej współpracy międzyośrodkowej i międzynarodowej w dziedzinach związanych z badaniami nad chorobami rzadkimi (RD, Rare Diseases). Utworzona będzie oraz bieżąco aktualizowana i uzupełniana lista wszystkich projektów poświęconych tematyce dotyczącej RD, finansowanych ze źródeł publicznych w Europie, w trakcie ich trwania. Lista i adresy kontaktowe udostępnione będą wszystkim zainteresowanym naukowcom za zgodą wykonawców. Możliwa jest także, m.in. deklaracja poszukiwania partnerów, inwentaryzacja dostępnej wysokospecjalistycznej aparatury badawczej, diagnostycznej i terapeutycznej. Projekt powinien

przyczynić się do lepszej integracji polskich badaczy w europejskiej przestrzeni badawczej (European Research Area) i prowadzić do upowszechnienia krajowych osiągnięć w dziedzinie RD.
W roku sprawozdawczym uczestniczono w spotkaniu instruktażowym projektu w Paryżu, przygotowano ankiety zgłoszeniowe dla potrzeb krajowych. Zidentyfikowano 10 polskich projektów finansowanych ze źródeł MNiSW (projekty statutowe) oraz 9 projektów europejskich, które spełniają kryteria wymagane dla umieszczenia ich w europejskiej bazie danych projektu (w oparciu o sieć ORPHANET). Procedura rejestracji tych projektów jest w trakcie.

Publikacje:

1. Pronicka E., Sykut-Cegielska J.:
   Orphanet Polska - w europejskiej sieci jako szansa oceny sytuacji chorób rzadkich na przykładzie wrodzonych wad metabolizmu u dzieci.
   Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 6 s. 704-711

RD PORTAL (2006119)
Tytuł w języku polskim Platforma kompleksowej opieki nad pacjentami z chorobami o rzadkim występowaniu – projekt koordynowany przez Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale (INSERM), Francja
Kierownik: doc. dr hab. n. med. Jolanta Sykut-Cegielska

Realizowane zadania badawcze:
1. Upowszechnianie wiedzy o kompleksowej opiece nad pacjentami z rzadkimi chorobami poprzez:
- Przygotowanie i przesłanie odpowiedzi na tzw. publiczną konsultację zgłoszoną przez Komisję Europejską pt. „Rzadkie choroby: wyzwania dla Europy".
- Przygotowanie dla dziennikarzy informacji nt. debaty publicznej i europejskiej sieci Orphanet.
- Poinformowanie rodziców pacjentów z rozpoznaniem wrodzonych wad metabolizmu wymagających leczenia dietą ubogobiałkową o istnieniu europejskiej sieci Orphanet, zapoznanie ze stroną internetową i możliwościach jej wykorzystania – podczas II Ogólnopolskiego Seminarium Szkoleniowego dla rodziców i dzieci z wrodzonymi wadami metabolizmu aminokwasów, 07.06.2008 w IPCZD.
- Udział w dwóch pierwszych posiedzeniach Zespołu ds. Chorób Rzadkich w Ministerstwie Zdrowia w dniach 29.07.2008r. i 08.09.2008r. z wygłoszeniem na zaproszenie wykładu pt. „Francuski Plan Narodowy dla rzadkich chorób (na tle inicjatyw europejskich)".
- Przygotowanie dla konsultanta krajowego w dziedzinie pediatrii (do negocjacji z Narodowym Funduszem Zdrowia i Ministerstwem Zdrowia) wykazu wrodzonych wad metabolizmu rozpoznanych dotychczas w kraju oraz kilku szczegółowych propozycji rozliczania świadczeń dotyczących chorób rzadkich (w tym bezpośrednio do Prezesa NFZ) z podkreśleniem pilnej potrzeby wyodrębnienia pediatrii metabolicznej, jako specyficznej i bardzo kosztownej gałęzi pediatrii.
- Opracowanie materiałów informacyjnych do wrześniowej edycji Orphanet Network Newsletter.
2. Zbieranie i przekazywanie do bazy danych Orphanetu ankiet dotyczących stowarzyszeń pacjenckich i rodzicielskich (po uzyskaniu ich zgody).

Udział w konferencjach:
- Organizacja, przewodniczenie w Komitecie Naukowym i wygłoszenie wykładu przez J. Sykut-Cegielską na pierwszej konferencji Eastern European Metabolic Academy (EEMA), Warszawa, 28-29.11.2008.
- Sykut-Cegielska J.:
  Badania kliniczne u dzieci z rzadkimi chorobami, Warszawa, 09.05.2008, wykład
- Sykut-Cegielska J. - zaprezentowanie Sekcji Wrodzonych Wad Metabolizmu Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego podczas I i II Konferencji Federacji Polskich Towarzystw Pediatrycznych, Warszawa, 14.03.2008 i 14.11.2008.
- Sykut-Cegielska J.:

Selective screening for inborn errors of metabolism. 11th Asian-European Workshop on Inborn Errors of Metabolism (AEWIEM), Seoul and Jeju, Korea, 18-23.04.2008, wykład

- Sykut-Cegielska J.:
  Inborn errors of metabolism (IEM) as a cause of neurological manifestation. International Conference on „Diagnosis and Treatment in Pediatric Neurology", Warszawa, 14-17.05.2008, wykład
- Sykut-Cegielska J.:
  Inicjatywy na rzecz pacjenta z chorobą rzadką. Polska na tle Europ. Ogólnopolska Konferencja PKU i Chorób Rzadkich pt. „Ars Vivendi – sztuka życia", Warszawa, 13.09.2008, wykład
- Sykut-Cegielska J.:
  Wprowadzenie do pediatrii metabolicznej. Kurs doskonalący CMKP „Diagnostyka wrodzonych wad metabolizmu", Warszawa, 01.10.2008.

Publikacje:

1. Pronicka E., Sykut-Cegielska J.:
   Orphanet Polska - w europejskiej sieci jako szansa oceny sytuacji chorób rzadkich (ch.rz.) na przykładzie wrodzonych wad metabolizmu u dzieci.
   Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 6 s. 704-711
2. Taybert J., Sykut-Cegielska J.:
   Orphan diseases in hepatology: Known and new insights.
   E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 1 s. 55-59

DYSCERNE (2006122)
Tytuł w języku polskim: Europejska Sieć Centrów Referencyjnych dla rozpoznawania i leczenia rzadkich zespołów dysmorficznych – projekt koordynowany przez University of Manchester, Wielka Brytania
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek

Podstawowymi zadaniami realizowanego projektu o nazwie DYSCERNE (A European Network of Centres of Reference for Dysmorphology) są:

- opracowywanie standardów dotyczących diagnostyki i leczenia rzadkich zespołów dysmorficznych,
- rozpowszechnianie informacji na temat tych zaburzeń, zarówno wśród krajowych ośrodków/zakładów genetyki medycznej, jak i wśród pacjentów i ich rodzin,
- stworzenie elektronicznego systemu diagnostyki wybranych zespołów dysmorficznych, umożliwiającego klinicystom konsultowanie z ekspertami z ośrodków referencyjnych drogą elektroniczną trudnych przypadków klinicznych z kręgu zespołów wad wrodzonych (Dysmorphology Diagnostic System - DDS).

W ramach realizacji powyższych zadań, w roku 2008:

- na konferencji Europejskiego Towarzystwa Genetyki Człowieka (ESHG) w Barcelonie przedstawiono szczegółowy opis funkcjonowania projektu DYSCERNE (czerwiec 2008),
- uczestniczono w spotkaniu grup zaangażowanych we wdrażanie i funkcjonowanie projektu (październik 2008, Manchester),
- prezentowano szczegóły dotyczące działania projektu oraz rozpowszechniano wiedzę na temat współpracy poszczególnych ośrodków diagnostycznych ze sobą i krajowym ośrodkiem koordynującym (wrzesień 2008, Konferencja na Uniwersytecie Medycznym w Lublinie; czerwiec, październik 2008, Spotkanie Dysmorfologiczne, IPCZD),
- zorganizowano spotkania polskich dysmorfologów (marzec, czerwiec oraz październik 2008, IPCZD),
- opracowywano dokumenty dla celów internetowej platformy diagnostycznej (DDS) oraz przeprowadzono ocenę funkcjonowania jej testowej wersji (grudzień 2008).

Publikacje:

1. Gardner S., Griffiths P.M., Strong K., Day R., Donnai D., Kerr B., Brunner H., Dallapiccola B., Devriendt K., Krajewska-Walasek M., Philip N., Clayton-Smith J.:
   DYSCERNE: An electronic Dysmorphology Diagnostic System (DDS).
   Eur. J. Hum. Genet. 2008 Vol. 16 suppl. 2 s. 100
2. Krajewska-Walasek M.:
   Dziecko z dysmorfią: wczoraj i dziś.
   Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 6 s. 604-612

OLAF (PL0080)
Tytuł w języku polskim: Opracowanie norm ciśnienia tętniczego dla populacji dzieci i młodzieży w Polsce
Kierownik: doc. dr hab. n. med. Mieczysław Litwin
Koordynator projektu: lek. med. Zbigniew Kułaga

Projekt objęty jest Honorowym Patronatem Ministerstwa Edukacji Narodowej
Cel główny projektu badawczego:
Opracowanie normy ciśnienia tętniczego w postaci siatek centylowych (centyle: 1-5-10-25-50-75-90-95-99) dla płci, wieku i wysokości ciała (centyle wysokości ciała: 5-10-25-50-75-90-95) dzieci i młodzieży w wieku 7-18 lat, reprezentatywnej dla populacji polskiej.
Cele dodatkowe projektu badawczego:
1. Opracowanie normy: częstości tętna, wysokości ciała, masy ciała, wskaźnika masy ciała (BMI), grubości fałdów skórno-tłuszczowych: podłopatkowego, bocznego brzucha, na tylnej powierzchni ramienia oraz sumy fałdów (podłopatkowego, bocznego brzucha i tylnej powierzchni ramienia),
2. Obwodów talii bioder w postaci siatek centylowych (centyle: 3-5-10-15-25-50-75-85-90-95-97) dla płci i wieku dzieci i młodzieży w wieku 7-18 lat, reprezentatywnych dla populacji polskiej.
3. Określenie częstości występowania nadwagi i otyłości w populacji dzieci polskich w wieku 7-18 lat.
4. Identyfikacja ekspozycji na czynniki obesogenne w środowisku szkolnym.

Materiał (dokumentacja badania):
Do końca 2008 r. w ramach projektu zbadano i nadesłano do Zakładu Zdrowia Publicznego dokumentację 11 387 uczniów z 283 szkół, położonych na terenie wszystkich województw Polski.
Metody:
1. Prowadzenie elektronicznej bazy danych OLAF, w oparciu o Microsoft Office Access 2007
2. Kontrola jakości i spójności danych
3. Analiza statystyczna danych z zastosowaniem pakietu statystycznego SAS 9.1

Wyniki:
1. Baza danych OLAF, zawierająca ponad 11 000 rekordów uczniów w wieku 7-18 lat
2. Wyniki wstępne projektu OLAF zostały opublikowane w czasopismach medycznych

Zadania realizowane w roku 2008:
1. Koordynacja pracy zespołów badawczych projektu OLAF.
2. Przeprowadzenie sesji standaryzacyjnych pomiarów wykonywanych przez zespoły badawcze.
3. Wykonywanie losowania na II poziomie doboru losowego.
4. Monitoring i ewaluacja projektu.
5. Organizacja II Konferencji Szkoleniowej badaczy (Warszawa, 4-5.09.2008).
6. Nadzór nad zachowaniem reprezentatywności próby.
7. Promocja projektu.
8. Prowadzenie dokumentacji projektu.
9. Przeprowadzenie badania u 11 387 uczniów z 283 szkół.
10. Tworzenie bazy danych OLAF.
11. Opracowanie wyników wstępnych.

Publikacje:

1. Kułaga Z., Litwin M., Zajączkowska M.M., Wasilewska A., Morawiec-Knysak A., Różdżyńska A., Grajda A., Gurzkowska B., Napieralska E., Barwicka K., Świąder A., Zespół Badawczy OLAF:
   Porównanie wartości obwodów talii i bioder dzieci i młodzieży polskiej w wieku 7-18 lat z wartościami referencyjnymi dla oceny ryzyka sercowo-naczyniowego – wyniki wstępne projektu badawczego OLAF (PL0080).
   Standardy Med. 2008 T. 5 nr 4 s. 473-485
2. Kułaga Z., Litwin M., Zajączkowska M.M., Wasilewska A., Świąder A., Różdżyńska A., Napieralska E., Grajda A., Gurzkowska B., Barwicka K., Zespół Badaczy OLAF:
   Regionalne różnice parametrów antropometrycznych oraz ciśnienia tętniczego uczniów w wieku 7-18 lat - artykuł skierowany do Problemów Higieny i Epidemiologii (aktualnie w recenzji) zostanie opublikowany w numerze datowanym na rok 2008.

UTRECHT (6/06/2006/N/DON)
Tytuł w języku polskim: Immunopatogeneza chorób przewodu pokarmowego o podłożu zapalnym (choroba trzewna, nieswoiste zapalenia jelit) – projekt realizowany we współpracy z University Medical Centre Utrecht, Holandia
Kierownik: doc. dr hab. n. med. Bożena Cukrowska

Projekt stanowi część programu międzynarodowego University Medical Center Utrecht (UMC) finansującego zadania mające na celu nawiązanie ścisłej współpracy naukowej wiodących europejskich jednostek naukowych i stworzenie sieci instytutów zainteresowanych dalszą współpracą.
Cel: Celem projektu jest poznanie molekularnych mechanizmów prowadzących do uszkodzenia bariery jelitowej związanych z rozwojem chorób zapalnych układu pokarmowego, w tym celiakii i nieswoistych zapaleń jelit (IBD) oraz stworzenie banku DNA pacjentów polskich chorych na celiakię.
Materiał i metody: Wykonywanie w DNA izolowanym z krwi obwodowej pacjentów analizy haplotypu oraz ocena polimorfizmu genów niezwiązanych z układem HLA ze szczególnym uwzględnieniem genu dla miozyny IXB, tj. białka mogącego odgrywać rolę w tworzeniu połączeń międzynabłonkowych. Ocena ekspresji miozyny IXB metodami immunohistochemicznymi w bioptatach jelitowych. Badanie zaburzeń szczelności bariery jelitowej na poziomie ultrastrukturalnym z zastosowaniem technik mikroskopii elektronowej.
Wyniki: Na obecnym etapie realizacji projektu wyizolowano DNA z krwi obwodowej 450 pacjentów z celiakią i 30 z IBD. U 190 chorych na celiakię wykonano ocenę haplotypu HLA-DQ2 i –DQ8. U wszystkich pacjentów z celiakią stwierdzono w/w haplotypy ze znaczną przewagą heterozygotycznego haplotypu HLA-DQ2 (>80%). Zebrano również i zabezpieczono biopsje jelitowe od 37 pacjentów (12 z celiakią, 15 IBD) oraz 20 kontrolnych pacjentów do badań molekularnych, immunohistochemicznych i utrastrukturalnych. Analiza w mikroskopie elektronowym pokazała zmiany utrastrukturalne mikrokosmów jelitowych oraz połączeń międzynabłonkowych u pacjentów z celiakią. Na obecnym etapie opracowano również metodę immunohistochemiczną do oceny ekspresji miozyny IXB w materiale tkankowym.

Publikacje: Trzy artykuły oraz jedno streszczenie prezentowane ustnie na V Ogólnopolskim Sympozjum Polskiego Towarzystwa Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci, Poznań, 2008:

1. Romanos J., Rybak A., Wijmenga C., Wapenear M.:
   Molecular diagnosis of celiac disease: are we there yet?
   Expert. Opin. Med. Diagn. 2008 Vol. 2 nr 4 s. 399-416
2. Cukrowska B., Rybak A., Burda-Muszyńska B., Zegadło-Mylik M., Socha J.:
   Anti-Saccharomyces cerevisiae antibodies (ASCA) in children with celiac disease. Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2008 T. 12 nr 1-2 s. 9-12

3. Rybak A., Szperl M., Burda-Muszyńska B., Socha J., Cukrowska B.:
   Review on the genetic background of the celiac disease.
   Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2008 T. 12 nr 1-2 s. 5-8
4. Burda-Muszyńska B., Cukrowska B., Rybak A., Socha J.:
   Trudności diagnostyczne i terapeutyczne w celiakii atopowej u dzieci. Pediatr. Współcz.(Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 23

SPRAWOZDANIA Z REALIZACJI PROJEKTÓW NAUKOWO-BADAWCZYCH WSPÓŁFINANSOWANYCH ZE ŚRODKÓW ZAGRANICZNYCH

PROJEKTY UKOŃCZONE W 2008r.

EURO-POLICY-PID (006411, 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:

1. Wykonanie strony internetowej http://immunologia.czd.pl, która ma służyć informacji i następującym zadaniom:
   Strona zawiera aktualne informacje o pierwotnych niedoborach odporności. Odbiorcami są 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, na której Polska Grupa Robocza ds. Pierwotnych Niedoborów Odporności zamieszcza standardy diagnostyczne, terapeutyczne dla pierwotnych niedoborów odporności.
2. Współudział w tworzeniu Paneuropejskiego Rejestru Pierwotnych Niedoborów Odporności, Paneuropean Registry on line:
   Od 02.2006 wprowadzono do rejestru dane kliniczne i laboratoryjne kolejnych 76 pacjentówz 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.
3. 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.
4. Współpraca z Europejskimi Ośrodkami Diagnostyki i Leczenia Pierwotnych Niedoborów Odporności:
   We współpracy z Zakładem Immunologii, Uniwersytetu w Roterdamie kierowanym przez profesora J.J. van Dongena zdiagnozowano kolejnych 10 pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności.
5. Organizacja sympozjów edukacyjnych**:**
   - Zorganizowano kolejne, czwarte sympozjum edukacyjne dla młodych immunologów z Europy Centralnej i Wschodniej - The 4th School of Clinical Immunology; Integration for primary immunodeficiency. Sympozjum zorganizowane w miejscowości Ruciane- Nida, 8-10.06.2006, zgromadziło 42 uczestników z Ukrainy, Łotwy, Polski, Niemiec i Holandii.
   - W dniach 4-7.10.2006r. na zjeździe Europejskiego Towarzystwa Niedoborów Odporności uczestniczyło 5 lekarzy z Oddziału Immunologii, Pracowni Zgodności Tkankowej IPCZD oraz pielęgniarka immunologiczna. Zjazd odbył się w Budapeszcie. Prezentowanych było 5 doniesień plakatowych oraz współprzewodniczono sesji Immunologów Centralnej i Wschodniej Europy.
   - W dniu 8-9.12.2006r. zorganizowano sympozjum nt. Pierwotnych Niedoborów 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 r. z IPCZD, profesor J.J.M. van Dongen z Uniwersytetu Erazma w Rotterdamie, który został odznaczony orderem "Przyjaciel Centrum Zdrowia Dziecka".
   - W dniach 13-15.12.2007r. w Zakopanem odbyła się V Szkoła Immunologii, zorganizowana przez Ośrodek Warszawski. Spotkanie zgromadziło ponad 60 osób - uczestników z Polski, Holandii,

Hiszpanii, Ukrainy, Albanii, Serbii i Łotwy. W czasie trwania sympozjum odbyło się spotkanie współwykonawców projektu, na którym prezentowano postęp prac w realizacji poszczególnych zadań. Sympozjum było współfinansowane ze środków grantu UE EURO-POLICY-PID (SP23-CT-2005-006411) oraz PBZ-KBN-119/P05/04.

Publikacje:

1. Treliński J., Chojnowski K., Kurenko-Deptuch M., Kasznicki M., Bernatowska E., Robak T.:
   Successful treatment of refractory autoimmune thrombocytopenia with rituximab and cyclosporin A in a patient with chronic granulomatous disease.
   Ann. Hematol. 2005 Vol. 84 s. 835-836
2. Mitui M., Bernatowska E., Pietrucha B., Piotrowska-Jastrzębska J., Eng L., Nahas S., Teraoka S., Sholty G., Purayidom A., Concannon P., Gatti R.:
   ATM gene founder haplotypes and associated mutations in Polish families with ataxia-telangiectasia.
   Ann. Hum. Genet. 2005 Vol. 69 s. 657-664
3. 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
4. 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
5. 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
6. Bernatowska E., Wolska-Kuśnierz B., Pac M., Kurenko-Deptuch M., Pietrucha B., Zwolska Z., Piątosa B., Roszkowski K., Mikołuć B., Klaudel-Dreszler M.:
   Risk of BCG infection in primary immunodeficiency children. Proposal of diagnostic, prophylactic and therapeutic guidelines for disseminated BCG based on experience in the Department of Immunology, Children's Memorial Health Institute in Warsaw between 1980-2006.
   Centr. Eur. J. Immunol. 2007 T. 32 nr 4 s. 221-225
7. Bernatowska E., Wolska-Kuśnierz B., Pac M., Kurenko-Deptuch M., Zwolska Z., Casanova J.L., Piątosa B., van Dongen J., Roszkowski K., Mikołuć B., Klaudel-Dreszler M., Liberek A.:
   Disseminated bacillus Calmette-Guerin infection and immunodeficiency.
   Emerg. Inf. Dis. 2007 Vol. 13 nr 5 s. 799-801
8. Wolska-Kuśnierz B., Bajer A., Caccio S., Heropolitańska-Pliszka E., Bernatowska E., Socha P., van Dongen J., Bednarska M., Paziewska A., Siński E.:
   Cryptosporidium infection in patients with primary immunodeficiencies.
   J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 2007 Vol. 45 nr 4 s. 458-464
9. van Zelm M.C., Geertsema C., Nieuwenhuis N., de Ridder D., Conley M.E., Schiff C., Tezcan I., Bernatowska E., Hartwig N.G., Sanders E.A.M., Litzman J., Kondratenko I., van Dongen J., van der Burg M.:
   Gross deletions involving IGHM, BTK, or artemis: A model for genomic lesions mediated by transposable elements.
   Am. J. Hum. Genet. 2008 Vol. 82 s. 320-332
10. Mikołuć B., Kayhty H., Bernatowska E., Motkowski R.:
    Immune response to the 7-valent pneumococcal conjugate vaccine in 30 asplenic children.
    Eur. J. Clin. Microbiol. Infect. Dis. 2008 Vol. 27 s. 923-928

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

Cel: 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 w Europie Wschodniej. Przeprowadzono szkolenie podczas spotkań lekarzy raportujących o zachorowaniach oraz w oparciu o indywidualne kontakty drogą mailową. Rozwinięto system raportowania w Niemczech w oparciu o aktywność Prof. Schmidta i Prof. Mollera. Spotkanie ekspertów w Marburgu 19 września 2006r. pozwoliło na podjęcie kolejnych aktywnych działań w zakresie popularyzacji projektu oraz ewaluacji skali neurologicznej. Uzyskano dużą liczbę zgłoszeń 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.
Liczba pacjentów raportowanych z Austrii, Czech, Węgier, Niemiec i Polski jest relatywnie wysoka (ryc. 1), jednakże znaczna część pacjentów z Niemiec jest wprowadzona retrospektywnie.
Tabela 1 pokazuje liczby prospektywnie wprowadzonych pacjentów od 2005r. Znaczą liczbę pacjentów wprowadzono w Chorwacji.
Ponieważ istniały problemy z raportowaniem pacjentów we Włoszech z inicjatywy P. Sochy, A. Dhawana i L. d'Antiga zorganizowano w Padwie 22-23 czerwca 2007r. sympozjum szkoleniowe dla lekarzy-ekspertów włoskich. W sympozjum uczestniczyło ok. 50 osób. Dyskutowano metody diagnostyczne, objawy kliniczne oraz techniczne problemy związane z bazą danych (prezentacja dr M. Dądalskiego).
Zmieniono organizację raportowania pacjentów we Włoszech tworząc dwa centralne ośrodki raportujące pod kierownictwem L. d'Antiga i P. Vajro.
Efekt szkolenia należy ocenić bardzo wysoko, gdyż po szkoleniu w bazie danych raportowano kolejnych 20 pacjentów w ciągu 5 miesięcy, a przed szkoleniem wprowadzono 6 pacjentów w ciągu 2,5 roku.
W dniach 21-24 maja 2008r. w Wenecji odbyły się warsztaty szkoleniowe dla pediatrów - hepatologów z Europy w ramach „szkoły letniej ESPGHAN", na których doc. Piotr Socha miał prezentację na temat choroby Wilsona i projektu Eurowilson. Prezentacja służyła pozyskaniu kolejnej grupy ekspertów raportujących o zachorowaniach na chorobę Wilsona i potencjalnych współpracowników w ramach badań interwencyjnych.

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

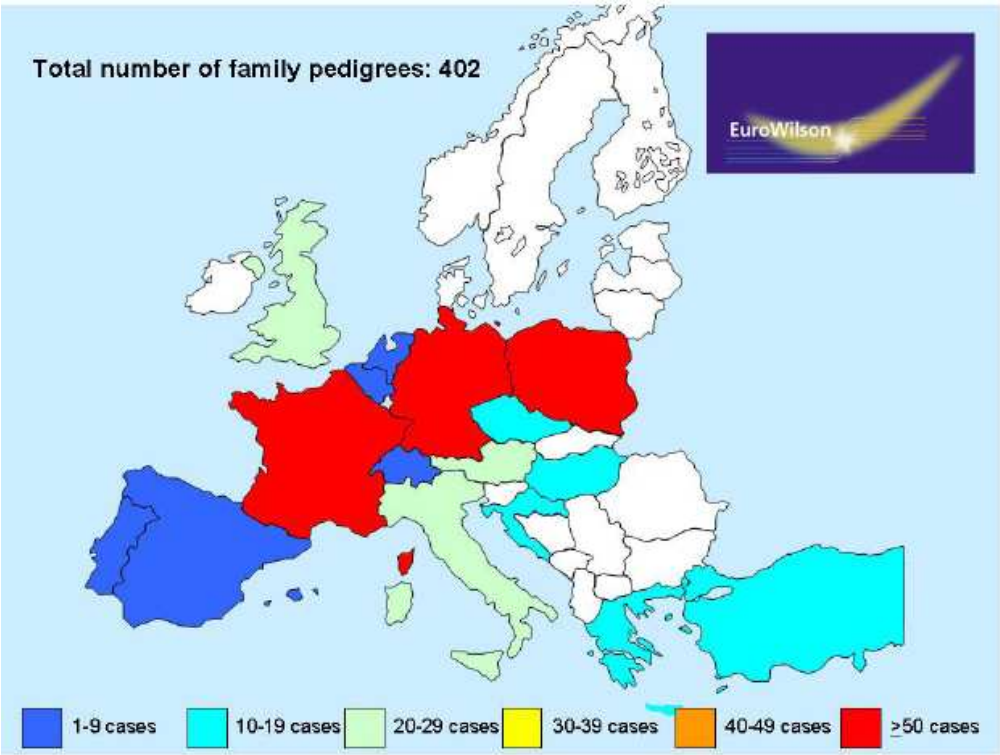


Figure 1: Geographical distribution of family records shared on database

Table 1: Prospective EuroWilson subjects, by patients country of residence

Country	Population (Whole millions)	Prospective records recorded on database (Individual subjects)
Austria	8	**18**
Belgium	10	**1**
Bosnia & Herzegovina	4	**1**
Croatia	4	**11**
Cuba	11	**1**
Czech Republic	10	**9**
France	60	**37**
Germany	82	**18**
Greece	10	**17**
Hungary	10	**10**
Italy	58	**26**
Netherlands	16	**3**
Poland	38	**68**
Romania	22	**1**
Slovakia	5	**1**
Spain	40	**5**
Switzerland	8	**3**
Turkey	70	**15**
United Kingdom	60	**25**
	526	***270***

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.

Działania promocyjne na rzecz projektu i informacyjne o chorobie Wilsona:

W ramach projektu Eurowilson przygotowano stronę internetową www.eurowilson.org, która prezentuje informacje na temat projektu badawczego, podaje dane kontaktowe ekspertów i lekarzy wprowadzających dane o pacjentach z chorobą Wilsona, zawiera dział informacji klinicznej na temat choroby dla lekarzy oraz dział informacji dla dzieci <12 r.ż. i starszych pacjentów. Informacje dla pacjentów zostały przygotowane również w wersji językowej polskiej i są każdorazowo polecane jako lektura osobom z nowo-rozpoznaną chorobą Wilsona.

Foldery informacyjne o chorobie Wilsona zostały rozprowadzone podczas konferencji i spotkań lekarzom zajmującym się chorobą Wilsona.

Przygotowanie filmu szkoleniowego w zakresie zastosowania skali neurologicznej:

Pod kierunkiem Prof. Anny Członkowskiej walidowano skalę oceny neurologicznej w chorobie Wilsona. W oparciu o przygotowaną salę neurologiczną przygotowano film instruktażowy, wraz z odpowiednim testem szkoleniowym. Film w ilości 2000 kopii rozprowadzany jest obecnie wśród lekarzy zainteresowanych chorobą Wilsona i potencjalnie współpracujących z bazą Eurowilson. W przypadku projektowania badań z randomizacją będzie stanowić narzędzie opisu objawów neurologicznych u pacjentów przed interwencją i w czasie leczenia.

Stowarzyszenie pacjentów z chorobą Wilsona:

W Polsce w 2006 roku 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.

Prezentacje wyników, spotkania naukowe i warsztaty:

W dniach 16-20 sierpnia 2008 r. w Iguassu w Brazylii odbył się trzeci Światowy Kongres Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci.

Program naukowy spotkania obejmował sesje tematyczne, na których przedstawiano prace poglądowe, wybrane doniesienia oryginalne (ustne rozszerzone prezentacje plakatów) oraz podsumowania i stanowiska grup ekspertów.

Na sesjach hepatologicznych omawiano choroby metaboliczne wątroby, w tym szczególną uwagę zwrócono na chorobę Wilsona i wstępne wyniki projektu Eurowilson, którego celem było stworzenie europejskiej bazy danych pacjentów z chorobą Wilsona. Piotr Socha prezentował wyniki projektu dotyczące częstego występowania choroby Wilsona w dwóch generacjach, co może sugerować wyższą niż dotychczas kalkulowana częstość występowania heterozygot w populacjach europejskich. Wojciech Jańczyk, Piotr Socha, Maciej Dądalski i Roderich van Houven prezentowali wyniki leczenia D-penicillaminą i cynkiem u dzieci z chorobą Wilsona. Wstępne wyniki z Polski służyły do dyskusji nad planem badania klinicznego z randomizacją u pacjentów z postacią wątrobową choroby Wilsona.

W dniu 29 lipca 2008 r. zorganizowano w Warszawie-Miedzeszynie warsztaty na temat choroby Wilsona z udziałem 50 ekspertów z Polski. Przedyskutowano problemy kliniczne i naukowe oraz ustalono grupę współpracowników, którzy potencjalnie mogą wziąć udział w planowanym badaniu interwencyjnym.

Publikacje i streszczenia przygotowane w ramach projektu:

1. Wiggelinkhuizen M., Tilanus M.E.C., Bollen C.W., Houwen R.H.J. and The EuroWilson Consortium: Systematic review: clinical efficacy of chelator agents and zinc in the initial treatment of Wilson disease – praca przygotowana do publikacji
2. Socha P., Tanner S., Taylor R. for Eurowilson:
   Wilson disease in two generations – the value of family screening in children. Eurowilson database records. Trzeci Światowy Kongres Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci, Iguassu, Brazylia, 16-20.08.2008, materiały zjazdowe, streszczenie pracy prezentowanej w formie ustnej
3. Jańczyk W., Dądalski M., Schmidt H., Houwen R., Socha P.:
   Zinc vs penicillamine treatment in pediatric patients with Wilson disease and liver presentation. Trzeci Światowy Kongres Gastroenterologii, H epatologii i Żywienia Dzieci, Iguassu, Brazylia, 16-20.08.2008, materiały zjazdowe, streszczenie pracy prezentowanej w formie ustnej

PRIOMEDCHILD (036266 ERAC)
Tytuł w języku polskim: Koordynacja badań nad najważniejszymi lekami dla dzieci - projekt koordynowany przez The Netherlands Organisation for Health Research and Development, Holandia
Kierownik: doc. dr hab. n. med. Mieczysław Litwin

W związku z decyzją Ministra Nauki i Szkolnictwa Wyższego o powierzeniu realizacji projektów typu ERA-NET Narodowemu Centrum Badań i Rozwoju zadania IP CZD związane z realizacją projektu PRIOMEDCHILD zostały przekazane do NCBiR z dniem 1 lipca 2008r.

STATUTOWE ZADANIA BADAWCZE REALIZOWANE w 2008 r.

Lp	Tytuł zadania	Kierownik zadania	Jednostka organizacyjna
1	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
2	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
3	Zastosowanie tromboelastometrii rotacyjnej (ROTEMR) jako szybkiej metody diagnostycznej w różnicowaniu zaburzeń występujących w trakcie operacji przeszczepienia wątroby u dzieci.	doc.dr hab. n. med. Janusz Świetliński	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
4	Zastosowanie tromboelastometrii rotacyjnej (ROTEMr) jako przyłóżkowej metody oceny zaburzeń krzepnięcia w okresie okołooperacyjnym u dzieci wymagających korekcji wady serca w krążeniu pozaustrojowym.	doc.dr hab. n. med. Janusz Świetliński	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
5	Przydatność trombolastometrii w diagnostyce zaburzeń krzepnięcia u noworodków. Wieloośrodkowe, prospektywne badanie kliniczne.	doc.dr hab. n. med. Janusz Świetliński	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
6	Optymalizacja postępowania diagnostycznego i leczniczego u dzieci z olbrzymimi naczyniakami wątroby.	dr n. med. Ludmiła Bacewicz	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
7	Kompendium pt.: "Przygotowanie i prowadzenie pacjenta po przeszczepie wątroby".	dr n. med. Małgorzata Markiewicz-Kijewska	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
8	Porównanie skuteczności dwóch protokołów immunosupresji takrolimusem z lub bez dodatku mykofenolanu mofetilu w celu wczesnego, całkowitego odstawienia sterydoterapii u dzieci po przeszczepie wątroby.	dr n. med. Joanna Teisseyre	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
9	Ocena sposobów i wyników leczenia chirurgicznego nadciśnienia naczyniowonerkowego u dzieci.	prof. dr hab. n. med. Piotr Kaliciński	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
10	Zastosowanie chirurgii małoinwazyjnej w chirurgii onkologicznej u dzieci.	dr n. med. Paweł Nachulewicz	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
11	Ocena wyników przeszczepiania nerek u dzieci z dysfunkcją pęcherza.	dr n. med. Hor Ismail	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
12	Diagnostyka neuropatii cukrzycowej u dzieci i młodzieży z cukrzycą typu 1.	prof. dr hab. n. med. Elżbieta Piontek	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
13	Ocena zmian w ośrodkowym układzie nerwowym u dzieci i młodzieży z cukrzycą typu 1.	prof. dr hab. n. med. Elżbieta Piontek	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii

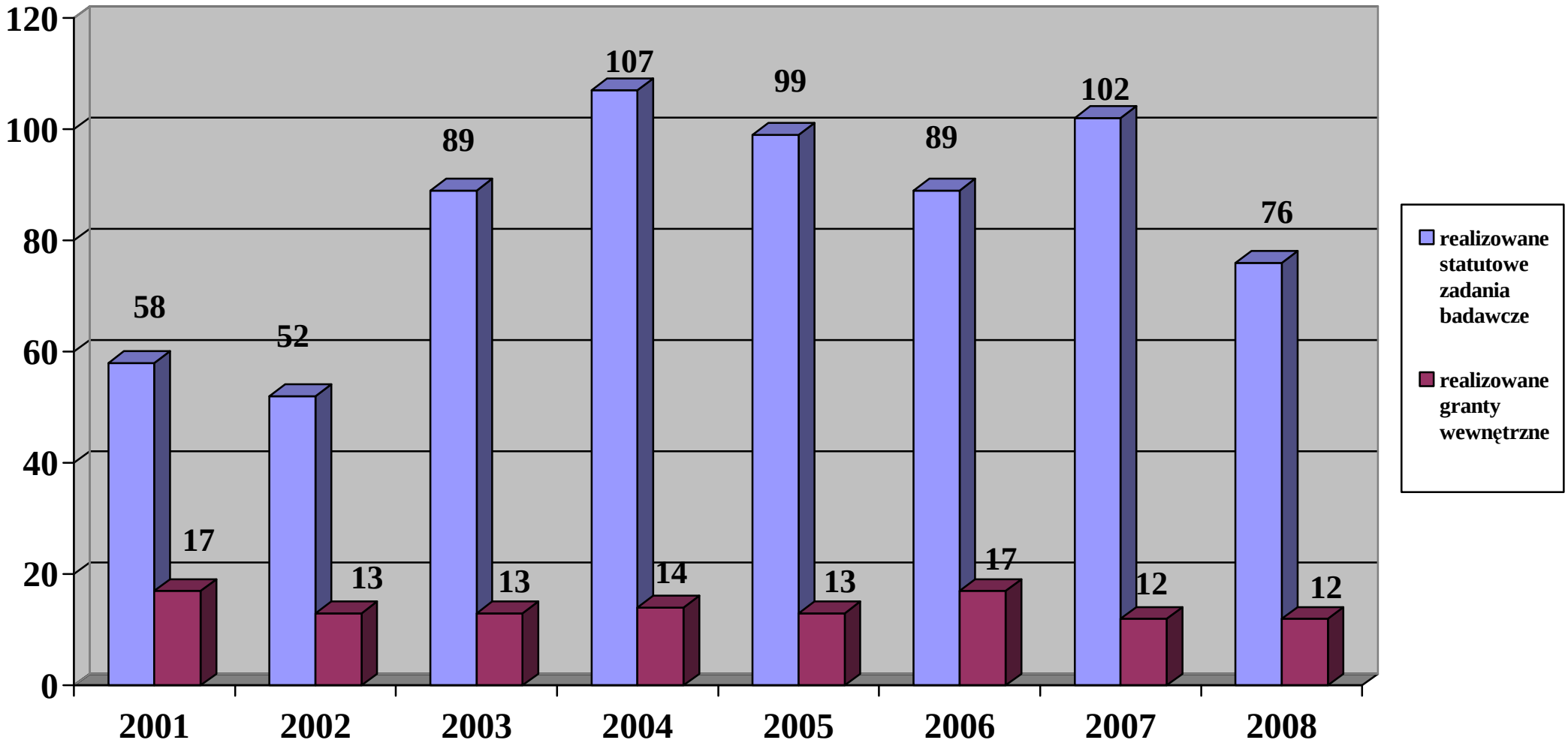
14	Ocena gospodarki wapniowo-fosforanowej i gęstości kości u pacjentów z wrodzonymi wadami metabolizmu aminokwasów pozostających na diecie ubogobiałkowej.	doc.dr hab. n. med. Jolanta Sykut-Cegielska	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
15	Leczenie prenatalne wrodzonego przerostu nadnerczy oraz obserwacja rozwoju dzieci leczonych in utero.	doc.dr hab. n. med Jolanta Sykut-Cegielska	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
16	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 Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
17	Ocena przydatności testów oddechowych w diagnostyce i monitorowaniu leczenia wybranych chorób przewodu pokarmowego i wątroby.	doc.dr hab. n. med. Danuta Celińska-Cedro	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
18	Ocena skuteczności chimerycznego mysio-ludzkiego przeciwciała przeciwko TNFa (infiksimab - preparat REMICADE) w indukcji remisji u pacjentów pediatrycznych z ciężką postacią choroby Crohna.	prof. dr hab. n. med. Józef Ryżko	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
19	Rola immunoglobulinopodobnych receptorów komórek cytotoksycznych w przebiegu klinicznym autoimmunologicznego zapalenia wątroby.	doc.dr hab. n. med. Marek Woynarowski	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
20	Ocena rozkładu tkanki tłuszczowej, wydatku energetycznego i zaburzeń metabolicznych u dzieci ze stłuszczeniem wątroby.	doc.dr hab. n. med. Piotr Socha	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
21	Analiza genów -kandydatów i ich wpływ na powstawanie nieswoistych zapaleń jelit (choroby Crohna i wrzodziejącego zapalenia jelita grubego).	doc.dr hab. n. med. Piotr Socha	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
22	Weryfikacja obowiązujących obecnie norm stężenia immunoglobulin IgG, IgA, IgM, IgD w różnych grupach wiekowych w populacji zdrowych dzieci polskich.	dr n. med. Beata Wolska-Kuśnierz	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii
23	Ocena odległych wyników leczenia dzieci z hemodynamicznie pojedynczą komorą.	dr n. med. Andrzej Kansy	Klinika Kardiochirurgii
24	Ocena wyników leczenia choroby Kawasaki ze zmianami w tętnicach wieńcowych.	prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii
25	Kardiomiopatia przerostowa - obraz kliniczny, czynniki ryzyka i markery uszkodzenia mięśnia sercowego w populacji dziecięcej.	prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii
26	Ocena układu krążenia u dzieci z zespołem Marfana.	prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii
27	Ocena układu krążenia u dzieci z zespołem Alagille'a.	dr n. med. Anna Turska-Kmieć	Klinika Kardiologii
28	Zmiany zapalne w mięśniu sercowym - diagnostyka i leczenie.	dr n. med. Lidia Ziółkowska	Klinika Kardiologii
29	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
30	Ocena rozkładu tkanki tłuszczowej w zależności od polimorfizmu PPARg, czynników lipidowych i obserwacje kliniczne u dzieci z nadciśnieniem tętniczym.	doc.dr hab. n. med. Mieczysław Litwin	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego

31	Zastosowanie różnych typów zespoleń kostnych czołowo-podstawnych w wadach czaszki i operacjach rekonstrukcyjnych.	dr n. med. Sławomir Barszcz	Klinika Neurochirurgii
32	Badanie apoptozy w nowotworach związanych ze stwardnieniem guzowatym.	dr n. med. Katarzyna Kotulska	Klinika Neurologii i Epileptologii
33	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
34	Badanie ekspresji RNA u pacjentów z NBIA.	dr n. med. Tomasz Kmieć	Klinika Neurologii i Epileptologii
35	Leczenie zmian narządowych (wzrok, słuch) występujących w przebiegu zakażeń wrodzonych z grupy TORCH - badanie prospektywne.	dr n. med. Bożena Lipka	Klinika Niemowlęca
36	Ocena wpływu 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
37	Chirurgia zaćmy. Wszczepy soczewk zwijalnych u dzieci.	dr n. med. Krystyna Kanigowska	Klinika Okulistyki
38	Ocena wyników leczenia siatkówczaka za pomocą laserowej, przeźrenicznej termoterapii.	dr n. med. Wojciech Hautz	Klinika Okulistyki
39	Nowotwory okresu noworodkowego. Diagnostyka i specyfika leczenia.	prof. dr hab. n. med. Danuta Perek	Klinika Onkologii
40	Nowotwory u młodzieży.	dr n. med. Bożenna Dembowska-Bagińska	Klinika Onkologii
41	IL-6, PCT oraz CRP w diagnostyce zakażeń w okresie okołooperacyjnym u noworodka.	dr n. med. Dariusz Gruszfeld	Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka
42	Ocena stężenia glinu w surowicy krwi dzieci przewlekle żywionych pazajelitowo i ocena stężeni a glinu w preparatach do żywienia pozajelitowego.	dr n. med. Katarzyna Popińska	Klinika Pediatrii
43	Pacjenci z zespołem Wiliamsa: charakterystyka antropologiczna, grupy referencyjne i siatki centylowe.	mgr Henryk Rysiewski	Klinika Pediatrii
44	Różnicowanie stanów gorączkowych o nieustalonej etiologii.	dr n. med. Anna Wieteska-Klimczak	Klinika Pediatrii
45	Kinematyka i praca mięśni (EMG) podczas wchodzenia i schodzenia po schodach u zdrowych dzieci w wieku 6-18 lat.	dr inż. Małgorzata Syczewska	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej
46	Urodynamiczna ocena zmian czynności pęcherza u noworodków i niemowląt do 3 m.ż. po leczeniu wady dysraficznej rdzenia. Ocena zależności pomiedzy czasem wdrożenia leczenia ukierunkowanego na wyrównanie zaburzeń czynności a rozwojem zmian w narządach układu moczowego.	dr n. med. Lidia Skobejko-Włodarska	Klinika Urologii
47	Badanie poziomu prokalcitoniny jako markera stanu zapalnego u pacjentów z X-ALD/AMN w przebiegu procesu demielinizacji.	dr n. med. Joanna Stradomska	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej
48	Optymalizacja procesu oznaczania wybranych cukrów w moczu, metodą GC, jako markerów przepuszczalności jelitowej.	dr n. med. Joanna Stradomska	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej
49	Makroenzymy - przydatność diagnostyczna, obserwacje kliniczne u dzieci.	mgr Aldona Wierzbicka	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej
50	Ocena poziomu markerów obrotu kostnego w odniesieniu do statusu kostnego u dzieci zdrowych w celu opracowania wartości odniesienia w zależności od wieku.	prof. dr hab. n. med. Roman S. Lorenc	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej

51	Ocena aktywności enzymatycznej kompleksów łańcucha oddechowego mitochondriów serca ludzkiego metodą spektrofotometryczną i histochemiczną w kardiomiopatiach u dorosłych.	prof. dr hab. n. med. Ewa Pronicka	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej
52	Zmiany parametrów metabolizmu kostnego oraz statusu kostno-mięśniowego u dzieci leczonych hormonem wzrostu – ocena wartości predykcyjnych wczesnych badań biochemicznych.	dr n. farm. Maciej Jaworski	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej
53	Wpływ wyrównania metabolicznego i metody leczenia na skład ciała i metabolizm kostny dzieci i młodzieży z cukrzycą typu I.	dr n. med. Paweł Płudowski	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej
54	Zapotrzebowanie w witaminę D pacjentów z pierwotnym nadciśnieniem tętniczym - ocena metodami statystycznymi i dynamicznymi.	dr n. przyr. Elżbieta Karczmarewicz	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej
55	Rola zabiegów kardiologii interwencyjnej u pacjentów z funkcjonalnie jedną komorą serca.	doc.dr hab. n. med. Joanna Książyk	Zakład Diagnostyki Obrazowej
56	Objawy ze strony układu oddechowego i ich związek z atopią u dzieci urodzonych przedwcześnie.	dr n. med. Hanna Dmeńska	Zakład Fizjologii Oddychania
57	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
58	Opracowanie i wdrożenie analizy sekwencji mikrosatelitarnych do diagnostyki molekularnej pacjentów z zespołem Retta.	dr n. med. Dorota Jurkiewicz	Zakład Genetyki Medycznej
59	Zespół Cohena - badania kliniczne zmierzające do poprawy wczesnej diagnostyki.	doc. dr hab. n. med. Krystyna Chrzanowska	Zakład Genetyki Medycznej
60	Identyfikacja rozpoznawalnych klinicznie telomerowych mikrodelecji 4p, 5p, 9p, 1p36 oraz 22q13.	prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek	Zakład Genetyki Medycznej
61	Identyfikacja chorych z łagodna postacią zespołu Smitha, Lemlego i Opitza.	dr n. med. Aleksandra Jezela-Stanek	Zakład Genetyki Medycznej
62	Ocena znaczenia rokowniczego wątrobowego wskaźnika ekstrakcji u niemowląt z niedrożnością dróg żółciowych w czasie obserwacji klinicznej po zabiegu Kasai.	dr n. med. Anna Kamińska	Zakład Medycyny Nuklearnej
63	Ocena przydatności fuzji obrazów (SPECT/CT) uzyskiwanych metodą tomografii komputerowej pojedynczego fotonu (SPECT) z tomografią komputerową (CT) dla funkcjonalnego i anatomicznego obrazowania zmian chorobowych. Porównanie wyników łącznej analizy obrazów SPECT i CT z wynikami uzyskanymi tylko w badaniu SPECT.	dr n. med. Anna Kamińska	Zakład Medycyny Nuklearnej
64	Rola pompy efflux w oporności pałeczek Campylobacter jejuni na antybiotyki.	dr n. przyr. Elżbieta Rożynek	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
65	Analiza genotypowa i fenotypowa szczepów Streptococcus pneumoniae izolowanych z zakażeń inwazyjnych i z nosicielstwa od dzieci leczonych w IP-CZD.	prof. dr hab. n. med. Danuta Dzierżanowski-Madalińska	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
66	Ocena przydatności badania gammapatii monoklonalnych u dzieci po przeszczepie wątroby, do monitorowania rozwoju i leczenia PTLD.	dr n. przyr. Hanna Gregorek	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
67	Oporność Gram-ujemnych pałeczek na karbapenemy.	doc.dr hab. n. med. Jan Patzer	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
68	Przeciwciała ASCA w diagnostyce i monitorowaniu nieswoistych zapaleń jelit.	doc.dr hab. n. med. Bożena Cukrowska	Zakład Patologii

69	Opracowanie metod izolacji i identyfikacji białek łańcucha oddechowego i ich wdrożenie do diagnostyki chorób mitochondrialnych.	doc.dr hab. n. med. Bożena Cukrowska	Zakład Patologii
70	Badanie roli kinazy mTOR w patogenezie nowotworów ośrodkowego układu nerwowego u dzieci.	dr n. med. Wiesława Grajkowska	Zakład Patologii
71	Opracowanie metod badania amplifikacji wybranych onkogenów oraz nieprawidłowości cytogenetycznych w operacyjnym materiale tkankowym nowotworów glejowych ośrodkowego układu nerwowego u dzieci.	dr n. med. Wiesława Grajkowska	Zakład Patologii
72	Ocena ekspresji białek łańcucha oddechowego w hodowlach fibroblastów i tkankach mięśnia pacjentów metodami immunohistochemicznymi oraz immunomorfologicznymi.	doc.dr hab. n. med. Maciej Pronicki	Zakład Patologii
73	Kardiomiopatia przerostowa - badania białek łańcucha oddechowego w mięśniu sercowym w materiale operacyjnym pacjentów dorosłych i dzieci poddanych miomektomii ze wskazań terapeutycznych.	doc.dr hab. n. med. Maciej Pronicki	Zakład Patologii
74	Analiza zmian immunomorfologicznych w przewodach żółciowych w korelacji z badaniami klinicznymi u dzieci z cholestazą wewnątrzwątrobową.	dr n. med. Joanna Cielecka-Kuszyk	Zakład Patologii
75	Stan zdrowia jamy ustnej u chorych z przewlekłą niedoczynnością kory nadnerczy.	dr n. med. Dorota Olczak-Kowalczyk	Zakład Patologii Jamy Ustnej
76	Ocena wpływu ozonoterapii na skład mikroflory kieszeni dziąsłowych u pacjentów z niedoborami odporności.	dr n. med. Dorota Olczak-Kowalczyk	Zakład Patologii Jamy Ustnej

Fig.17 Statutowe zadania badawcze oraz granty wewnętrzne realizowane w latach 2001-2008.



Licba statutowych zadań badawczych w 2007 zawiera siedem statutowych zadań badawczych, których realizacja została przerwana w trakcie 2007 roku

PROJEKTY BADAWCZE - GRANTY WEWNĘTRZNE REALIZOWANE w 2008 r.

Lp	Nr grantu	Tytuł grantu	Kierownik grantu
1	S 94/2005	Dysfunkcja mitochondriów w chorobach serca a ekspresja czynników transkrypcyjnych PPARa, PPAR-g i PGC-1.	prof. dr hab. n. med. Elżbieta Czarnowska
2	S95/2005	Badanie wpływu marketingu produktów żywnościowych na zachowania (postawy) konsumpcyjne dzieci i młodzieży oraz ich związku z występowaniem otyłości.	lek med. Zbigniew Kułaga
3	S96/2005	Analiza zgonów w Polsce w latach 1999-2003 w populacji osób od 0 do 25 roku życia dla wyodrębnienia kategorii zgonów możliwych do uniknięcia.	lek med. Zbigniew Kułaga
4	S 98/2006	Ocena fenotypowych i czynnościowych wykładników aktywacji leukocytów krwi obwodowej u pacjentów z objawami SIRS (Systemic Inflammatory Response Syndrome).	prof. dr hab. n. med. Janusz Książyk
5	S 99/2006	Monitorowanie zakażenia wirusem CMV sposobem ilościowego oznaczania DNA wirusa metodą PCR (polimerazowa reakcja łańcuchowa) w okresie pooperacyjnym u dzieci po przeszczepie wątroby - wdrożenie metody.	dr n. med. Marek Szymczak
6	S100/2006	Ocena ekspresji białka ATM w komórkach krwi obwodowej u chorych z zespołem ataksja-teleangiektazja.	dr n. med. Barbara Pietrucha
7	S101/2006	Niewydolność serca u dzieci z wadami wrodzonymi serca a mechanizmy neurohumoralne, komórkowe i molekularne.	prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec
8	S102/2006	Badanie rozkładu komórek pamięci immunologicznej w populacji dzieci zdrowych.	prof. dr hab. n. med. Ewa Bernatowska
9	S103/2006	Weryfikacja obowiązujących obecnie norm stężenia immunoglobulin IgG, IgA, IgM, IgD w różnych grupach wiekowych w populacji zdrowych dzieci polskich.	dr n. med. Beata Wolska-Kuśnierz
10	S104/2006	Ocena dynamiki rozwoju umysłowego u chorych z zespołem Nijmegen - badania podłużne.	doc. dr hab. n. med. Krystyna Chrzanowska
11	S105/2007	Ocena przydatności telemetrycznego zapisu EKG u dzieci w rozpoznawaniu arytmii serca.	doc.dr hab. med. Katarzyna Bieganowska
12	S106/2007	Ocena częstości występowania arytmii i wyników terapii we wczesnym okresie po kardiochirurgicznym leczeniu wrodzonych wad serca u dzieci.	dr n. med. Joanna Rękawek

SPRAWOZDANIA Z ZAKOŃCZONYCH W 2008 ROKU ZADAŃ STATUTOWYCH ORAZ GRANTÓW WEWNĘTRZNYCH

Grant wewnętrzny nr S99/2006
Tytuł grantu: 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

Wstęp:
Wirus CMV (wirus cytomegalii) należy do rodziny Herpesviridae i jest szeroko rozpowszechniony w zdrowej populacji. Ocenia się, iż 80-90% dorosłej populacji w Polsce jest bezobjawowymi nosicielami. Zakażenie wirusem CMV stanowi istotny problem u pacjentów po transplantacji narządów, a zwłaszcza po przeszczepie wątroby. Związane jest to ze stałym przyjmowaniem przez pacjentów silnych leków immunosupresyjnych (cyklosporyna, tacrolimus, steroidy, mykofenolan mofetilu, globuliny antylimfocytarne), szczególnie we wczesnym okresie po przeszczepie. Zakażenie wirusem CMV może mieć charakter pierwotnej infekcji, reaktywacji endogennego zakażenia lub na zakażenia innym szczepem wirusa. Kliniczny przebieg zakażenia wirusem CMV po transplantacji wątroby może mieć przebieg zróżnicowany począwszy od bezobjawowej serokonwersji, aż po postać ciężkiego wielonarządowego zakażenia zagrażającego życiu pacjenta. Wraz z wprowadzaniem nowych leków immunosupresyjnych powinno się udoskonalać metody rozpoznawania zakażeń wirusowych, na które narażeni są pacjenci po przeszczepie i mających wpływ na przeżycie pacjentów po transplantacji. U chorych po LTx najczęstszym umiejscowieniem zakażenia jest przeszczepiona wątroba. Objawy zakażenia zarówno kliniczne jak i laboratoryjne (wzrost poziomu transaminaz) praktycznie mogą być nie do odróżnienia od objawów ostrego odrzucania narządu. Dotychczasowe metody rozpoznawania zakażenia CMV oparte na serologii, wykrywaniu wczesnego antygenu wirusa oraz metodzie jakościowej 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.
Cel: Celem prowadzonego zadania badawczego było wdrożenie nowej metody monitorowania statusu zakażenia wirusem CMV - ilościowego oznaczania DNA wirusa CMV metodą polimerazowej reakcji łańcuchowej – PCR u dzieci po przeszczepie wątroby.
Pacjenci: Badaniem objęto grupę 15 pacjentów (7 dziewcząt i 8 chłopców) w wieku od 8 miesięcy do 16 lat, u których w okresie od października 2006 do kwietnia 2007 wykonano przeszczep wątroby pobranej ze zwłok lub od dawcy rodzinnego. Wskazania do przeszczepu przedstawia tabela 1.

Tab. 1 Wskazania do przeszczepu wątroby

Przyczyna niewydolności wątroby	Liczba pacjentów
Atrezja dróg żółciowych	5
Włóknienie wątroby	2
PSC	1
Hepatoblastoma	2
Autoimmunologiczne zapalenie wątroby	1
Choroba Wilsona	3
Niedobór alfa 1 antytrypsyny	1
Łącznie	**15**

Metodyka: 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 pp65 (EIA), PCR metodą jakościową w leukocytach krwi obwodowej oraz PCR metodą ilościową w leukocytach i osoczu.
Analizie poddana została korelacja pomiędzy dotychczas stosowanymi metodami oraz wpływ zastosowania nowej metody na prowadzenie pacjentów po transplantacji wątroby.
CMV badanie serologiczne: Podstawowymi badaniami diagnostycznymi są badania oparte na serologii, które pozwalają na wykrycie swoistych przeciwciał klasy IgM i IgG za pomocą testu ELISA. Przeciwciała pojawiają się w określonym czasie od zakażenia i dlatego badania te nie pozwalają na wczesne rozpoznanie infekcji CMV. Obecność przeciwciał klasy IgG świadczy
o zakażeniu CMV, ale nie pozwala zróżnicować zakażenia aktywnego od latentnego. Obecność
i poziom przeciwciał z klasy IgM świadczą o aktywnym zakażeniu CMV. Badania te służą głównie do określania stanu serologicznego pacjenta przed LTx oraz dawcy narządu, co pozwala na włączenie profilaktyki u pacjentów po przeszczepie.
Oznaczanie wczesnego antygenu pp65 (EIA): Diagnostykę antygenów pp65 wirusa CMV w jądrach leukocytów krwi obwodowej wykonywano metodą immunocytochemiczną APAAP, polegającej na reakcji antygenów wirusa z przeciwciałami monoklonalnymi (C10, C11) CLONAB firmy Biotest. Za dodatni wynik testu uważa się stwierdzenie nawet pojedynczych dodatnich leukocytów. Za znamienny wynik przyjmowano 10 leukocytów pozytywnie zabarwionych na antygen pp65.
Jakościowe oznaczanie CMV DNA: Obecność CMV DNA w leukocytach krwi obwodowej wykrywano metodą in–house nested PCR z zastosowaniem starterów swoistych dla genu kodującego wczesny antygen wirusa, opisanych w publikacji Brytting i wsp: Cytomegalovirus DNA detection of an immediate early protein gene with nested primer oligonucleotides. J Virol Methods. 1991;32:127-38. Jako kontroli dodatniej używano DNA szczepu wzorcowego CMV AD169. Uzyskane produkty amplifikacji poddawano elektroforezie w żelu agarozowym wybarwionym bromkiem etydyny.
Ilościowe oznaczanie CMV DNA: Poziom wiremii CMV oznaczano w leukocytach krwi obwodowej i osoczu przy użyciu testu komercyjnego Amplicor CMV Monitor (Roche) o zakresie liniowości pomiaru od 600 do
100 000 kopii wirusowego DNA na 1 mL osocza (surowicy).
Wyniki: Status serologiczny CMV:
10 pacjentów zakwalifikowanych do LTx było CMV seropozytywnych w klasie IgG, 5 seronegatywnych. Troje pacjentów seronegatywnych otrzymało narząd od dawcy CMV(+), dwoje od dawcy CMV(-). Wśród biorców seropozytywnych 9 przeszczepiono narząd od dawcy CMV (+), jednemu od dawcy CMV (-). (Tabela 2)

Tab. 2 Status CMV (dawca, biorca) w trakcie przeszczepu wątroby

Biorca CMV (+)		**Biorca CMV (-)**	
Dawca (+)	Dawca (-)	Dawca (-)	Dawca (+)
9	1	2	3
10		5	

Zgodność grup głównych:
U 8 pacjentów przeszczepiono narząd zgodny grupowo, u 4 pacjentów niezgodny, ale kompatybilny w grupach głównych, u 3 narząd niezgody i niekompatybilny(AB do A, A do 0, B do 0).
Immunosupresja:
U 11 pacjentów po przeszczepie wątroby zastosowano jako pierwotną immunosupresję schemat dwulekowy: Sirolimus (Prograf) i Mykofenolan mofetilu (Cell-Cept). Jeden pacjent otrzymywał trójlekową immunosupresję: Prograf, Cell-Cept i sterydy. U trzech pacjentów, u których przeszczepiono wątrobę niezgodną i niekompatybilną w grupach głównych stosowano silniejszą immunosupresję stosując

u tych pacjentów podawanie przeciwciał przeciwko receptorowi interleukiny 2: (Basiliximab-Simulect lub Daclizumab-Zenapax) według schematu: 1, 4 i 14 doba po zabiegu.
Profilaktyka CMV:
U 4 dzieci jako profilaktykę zakażenia CMV zastosowano w 3-4 dobie po LT gancyclovir dożylnie:
2 pacjentów ze statusem biorca(+) dawca(+), 1 pacjent ze statusem biorca(-) dawca (-), 1 pacjent ze statusem biorca (-) dawca (+).
Porównanie metod oceny zakażenia CMV:
Zastosowana ilościowa metoda oceny wiremii CMV (test Amplicor CMV Monitor) nie nadaje się do pomiaru wirusowego DNA w leukocytach krwi obwodowej, ponieważ we wszystkich badaniach uzyskano wyniki nieważne, mimo doniesień literaturowych o możliwości jej wykorzystania w materiale komórkowym. U żadnego pacjenta nie wykryto również CMV DNA testem ilościowym w osoczu, nawet w przypadkach serologicznych cech aktywnego zakażenia (serokonwersja lub wzrost miana swoistych IgG). U trzech pacjentów (CMV seropozytywnych przed przeszczepem) stwierdzono obecność CMV DNA w leukocytach metodą jakościową, aczkolwiek inne metody tj. serologia i wykrywanie wczesnego antygenu nie potwierdziły u nich aktywnego zakażenia CMV. U jednego pacjenta, u którego stwierdzono dodatni wynik swoistych przeciwciał w klasie IgM uzyskano w dwóch badaniach EIA dodatnie barwienie jąder (1x1 jądro, 1x2 jądra), aczkolwiek wynik ten uznano za nieznamienny.
Wnioski:
Badanie wykazało, że test Amplicor CMV Monitor do ilościowej oceny CMV DNA nie jest przydatny do monitorowania zakażenia CMV u dzieci po przeszczepie wątroby. Być może wynika to ze specyfiki pacjentów lub niedostatecznej czułości metody. Badani pacjenci z założenia otrzymywali profilaktykę zakażenia CMV (gancyklowir), zwłaszcza w przypadku leczenia ostrego odrzucania przeszczepionej wątroby oraz powtarzane dawki przeciwciał odpornościowych (Flebogamma), co mogło wpłynąć na wyniki oznaczeń ilościowych. Rozwiązaniem mogłoby być wprowadzenie metody ilościowego oznaczania CMV DNA w leukocytach lub zastosowanie innego testu o większej czułości. W przypadku tych pacjentów badania serologiczne i PCR jakościowy okazały się bardziej wiarygodne.
Publikacja w trakcie przygotowywania.

Zadanie statutowe nr 131/06
Tytuł zadania: Ocena skuteczności mysio-ludzkiego przeciwciała przeciwko TNF-alfa (infliksimab, preparat Remicade) w indukcji remisji u pacjentów z ciężką postacią choroby Leśniowskiego – Crohna
Kierownik zadania: prof. dr hab. n. med. Józef Ryżko

Cel: Analizie poddano 18 dzieci z ciężką postacią choroby Leśniowskiego - Crohna (CD), u których stosowano leczenie infliksimabem w schemacie 0-2-6 tygodni w dawce 5 mg/kg. Średnia wieku wynosiła 15,4 lat, a średni czas trwania choroby - 4,4 lat. 8 pacjentów było już po leczeniu chirurgicznym, a u 5 obserwowano obecność aktywnych przetok okołoodbytniczych. Wszyscy pacjenci otrzymywali jednocześnie leczenie imunomodulujące (azatiopryna lub metotreksat). Ocenę kliniczną i endoskopową przeprowadzono przed pierwszą dawką infliksimabu i 8 tygodni po trzeciej dawce (14 tydzień).
Wyniki: U 13 pacjentów (72%) uzyskano poprawę kliniczną, u 11 (61%) endoskopową. U 4 pacjentów po 3 wlewach leku nie uzyskano poprawy. U jednego pacjenta po drugim wlewie leku wystąpiło poważne działanie niepożądane – leukopenia, powodujące konieczność zakończenia terapii. Spośród 5 pacjentów z aktywnymi przetokami zamknięcie uzyskano u 3 (60%). Stwierdzono istotny wzrost masy ciała pacjentów (52; 38; 55 vs. 57; 37,2; 65 kg) [mediana; dolny kwartyl; górny kwartyl]. Nie stwierdzono istotnej zmiany w zakresie BMI.
Wnioski:
1. Infliksimab wykazuje skuteczność w indukcji remisji u około 70% pacjentów z ciężką postacią CD oraz u około 60% z aktywnymi przetokami.
2. Infliksimab jest bezpieczny w indukcji remisji CD u dzieci, aczkolwiek konieczny jest stały kliniczny i laboratoryjny monitoring działań niepożądanych.

Publikacje w piśmiennictwie zagranicznym:

1. 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. 42 suppl. 2 s. S41-42.
2. 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. 42 suppl. 2 s. S51.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Dądalski M., Kierkuś J., Ryżko J., Socha P., Szczepański M., Szymańska E., Socha J.:
   Ocena skuteczności i bezpieczeństwa infliksimabu w indukcji remisji u dzieci z ciężką postacią choroby Leśniowskiego-Crohna.
   Gastroenterol. Pol. 2008 T. 15 supl. 1 s. 35.
2. Ryżko J., Szczepański M., Woynarowski M., Socha P., Celińska-Cedro D., Teisseyre M., Dądalski M., Kierkuś J., Socha J.:
   Analiza obrazu klinicznego i terapii nieswoistych zapaleń jelit u dzieci w materiale Instytutu „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka" w Warszawie.
   Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 nr 1 s. 13-17.
3. Dądalski M., Kierkuś J., Ryżko J.:
   Rola infliximabu w leczeniu choroby Leśniowskiego-Crohna u dzieci i młodzieży w świetle wyników badania REACH.
   Przegl. Gastroenterol. 2007 T. 2 nr 4 s. S24-S26.
4. Kierkuś J., Dądalski M., Szczepański M., Socha P., Ryżko J.:
   Ocena skuteczności i bezpieczeństwa infliximabu w indukcji remisji u dzieci z chorobą Crohna. Klinika Ped. 2007 T. 15 nr zjazd. s. 150.
5. Ryżko J., Dądalski M., Kierkuś J.:
   Leczenie biologiczne u dzieci i młodzieży z nieswoistymi zapaleniami jelit. Pediatr. Współcz.(Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2007 T. 9 nr 3 s. 141-145.
6. 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.

Zadanie statutowe nr 134/06
Tytuł zadania: Analiza genów- kandydatów i ich wpływ na powstawanie nieswoistych zapaleń jelit (choroby Crohna i wrzodziejącego zapalenia jelita grubego)
Kierownik zadania: doc. dr hab. n. med. Piotr Socha

Założenia projektu: Genetyczne warianty i ich związek z nieswoistym zapaleniem jelit.
Celem projektu była identyfikacja genów wywołujących nieswoiste zapalenie jelit (chorobę Crohna i wrzodziejące zapalenie jelita grubego). Dotychczas badane geny w zakresie swoich funkcji obejmowały głównie rozpoznanie choroby i odpowiedź na antygen (NOD2/CARD15). Za pomocą analizy połączeń przebadano różne odcinki genów, w których regionie zlokalizowano geny związane z dużym prawdopodobieństwem z występowaniem choroby Crohna. Do takich miejsc genomu należy locus IBD4 (odcinek chromosomu 14q11-12), gdyż to locus genowe w różnych badaniach w różnych populacjach opisano jako podejrzane o związek z chorobą Crohna (Ma, Inflammatory Bow Dis 1999, Duerr, Am J Human Genetics 2000; Vermeire, Gastroenterology 2000; Duerr, Gastroenterology 2001). Powstawanie choroby Crohna w nowych badaniach jest wiązane z mechanizmem apoptozy jako głównym mechanizmem choroby: limfocyty T z blaszki właściwej ściany jelita pacjentów z chorobą Crohna wykazują oporność na mechanizmy apoptozy indukowanej różnymi czynnikami (Boirivant, Gastroenterology 1999; Ina, J Immunology 1999; Atreya, nature Med. 2000; Itoh, Gut 2001). Badania te pozwalają podejrzewać, że zaburzenia apoptozy limfocytów T prowadzą do zapalenia jelita. Infliximab

jest przeciwciałem p-ciw TNF-alfa i stanowi skuteczną metodę leczenia choroby Crohna (Hanauer, Lancet 2002).Infliximab indukuje apoptozę zarówno w obwodowych monocytach (Lugering, Gasroenterology 2001) jak również w limfocytach T z blaszki właściwej (ten Hove, Gut 2002). Te mechanizmy działania Infliximabu dodatkowo potwierdzają hipotezę apoptozy jako jednego z głównych zaburzeń prowadzących do powstania choroby Crohna i w ten sposób wskazują na geny apoptozy jako interesujące geny warunkujące powstawanie nieswoistych zapaleń jelit.
Ostatnio, w trakcie realizacji projektu, zwrócono uwagę na kolejne polimorfizmy genów tłumaczące ryzyko powstawania chorób zapalnych jelit. Europejskie i amerykańskie badania skanowania genomu w poszukiwaniu związku z ryzykiem chorób pozwoliły na identyfikacje kolejnych genów: ATG16L1 and IL23R. W populacji dorosłych pacjentów z chorobą Crohna na Węgrzech stwierdzono wyższą częstośc heterozygotyczności IL23R 381Gln (70% vs. 34%, p=0.037) (Lakatos PL, Szamosi T, Szilvasi A, Molnar E, Lakatos L, Kovacs A, Molnar T, Altorjay I, Papp M, Tulassay Z, Miheller P, Papp J; The Hungarian IBD Study Group, Tordai A, Andrikovics H. ATG16L1 and IL23 receptor (IL23R) genes are associated with disease susceptibility in Hungarian CD patients. Dig Liver Dis. 2008 May 20).
Analiza genów metodą sekwencjonowania i analiza ich występowania mogą wskazać na genetyczne zaburzenia u pacjentów z chorobą Crohna i wrzodziejącym zapaleniem jelita grubego i stanowi cel proponowanego badania. Dotychczasowe doniesienia w populacji polskiej dotyczą pacjentów dorosłych.
Przebieg badania: Od 495 pacjentów, ich rodzin (rodzice i ewentualnie rodzeństwo) oraz osób zdrowych pobrano krew w celu izolacji DNA i oceny polimorfizmu genów związanych z ryzykiem wystąpienia chorób zapalnych jelit. Przygotowano ujednoliconą ankietę zbierania danych klinicznych i dane wprowadzano do elektronicznej bazy danych (baza stworzona w Klinice Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii). Krew przesyłano do Berlina (Charitte- Prof. H. Shmidt), gdzie izolowano DNA i oznaczano polimorfizmy.
Ze względu na europejskie i amerykańskie prace nad poszukiwaniem związku polimorfizmu genów z wystąpieniem chorób zapalnych metodą „genome-wide association scans" prowadzone jeszcze na początku 2008r i publikowane w 2008r ostatecznie dopiero w końcu 2008r partnerzy niemieccy podjęli w ustaleniach z nami decyzje o wyborze badanych genów (receptor dla IL23, zaproponowano PPAR alfa i gamma) do dalszych badań. Obecnie oczekujemy na wyniki badania polimorfizmu w grupie 485 badanych. Po uzyskaniu wyników planowana jest ich analiza w oparciu o kompletną bazę kliniczną danych stworzoną w oparciu o wypełnione ankiety. Ponadto obserwacje wysokiej częstości „niekorzystnych" polimorfizmów NOD2 w rodzinach badanych chorych stały się podstawą do przygotowania badania pilotażowego „przepuszczalności jelitowej" u osób z polimorfizmami - zdrowych i chorych (również w oparciu o współpracę z Prof. Schmidtem).

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Dądalski M., Kierkuś J., Szczepański M., Schmidt H., Buning C., Szymańska S., Ryżko J., Socha P.: Częstość mutacji genu NOD2/CARD15 u dzieci z nieswoistym zapaleniem jelit i ich związek z obrazem klinicznym choroby Crohna, (w trakcie druku w czasopiśmie Standardy Medyczne).

Prezentacje zjazdowe i publikacje w wydawnictwach zjazdowych:

1. Szczepański M., Kierkuś J., Schmidt H., Nawrocka K., Socha P., Dądalski M., Bunning C., Ryżko J.: Mutacje genu NOD2/CARD15 u polskich dzieci z nieswoistym zapaleniem jelit – ocena częstości, dystrybucji i korelacji z kliniczną postacią choroby.
   Klinika Ped. 2007 T. 15 nr zjazd. 149.
2. Dądalski M., Socha P., Kierkuś J., Ryżko J., Szczepański M.:
   Ocena częstości występowania i dystrybucji polimorfizmu genu NOD2/CARD15 u dzieci z chorobą Leśniewskiego-Crohna i ich rodzin.
   Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T. 10 supl. 1 s. 31.
3. Dądalski M., Socha P., Kierkuś J., Ryżko J., Szczepański M., Schmidt H., Buning C., Szymańska S., Socha J.:
   The frequency and distribution of NOD2/CARD15 gene polymorphisms in children with Crohn disease and their Familie.

4. Dądalski M., Socha P., Kierkuś J., Ryżko J., Szczepański M., Schmidt H., Buning C., Szymańska S., Socha J.:
   The frequency and distribution of NOD2/CARD15 gene polymorphisms in children with ulcerative colitis and their families.

Najważniejsze prace będące efektem projektu są obecnie przygotowywane w oparciu o współpracę z partnerem niemieckim.

Grant wewnętrzny nr S100/2006
Tytuł grantu: Ocena ekspresji białka ATM w komórkach krwi obwodowej u chorych z zespołem ataksja-teleangiektazja
Kierownik grantu: dr n. med. Barbara Pietrucha

Wstęp:
Zespół ataksja-teleangiektazja (A-T) jest rzadkim wieloukładowym schorzeniem charakteryzującym się postępującą ataksją móżdżkową, teleangiektazjami, niedoborami odporności, nadwrażliwością na promieniowanie jonizujące oraz znacznie zwiększonym ryzykiem rozwoju chorób nowotworowych. A-T spowodowany jest mutacją w genie *ATM* (ataxia telangiectasia mutated). Z uwagi na znacznie zwiększone ryzyko nowotworzeni proteina ATM, a szczególnie jej funkcja w komórce, stanowi duże zainteresowanie wśród badaczy na całym świecie.
Celem projektu jest wprowadzenie nowej metody diagnostycznej oceniającej ekspresję białka ATM w komórkach krwi obwodowej u chorych z zespołem A-T, która pozwoli na szybkie potwierdzenie rozpoznania.
Materiał i metody:
Od pacjentów z podejrzeniem A-T pobrano krew obwodową, wyizolowano komórki B, które następnie zostały zakażone wirusem EBV. W ten sposób uzyskano „nieśmiertelne" limfoblastoidalne linie komórkowe (LCL, lymphoblastoid cell lines). Z lizatów LCLs po wyekstrahowaniu białek jądrowych wykonano oznaczenie proteiny ATM metodą Western-Blot.
Wyniki:
Pobrano krew od 37 pacjentów z podejrzeniem zespołu A-T i podjęto próbę wyprowadzenia LCL. Siedem hodowli zostało zamrożonych do dalszych badań. Z LCL, których dalsza hodowla była niemożliwa, wyizolowano DNA. Z lizatów LCL po wyekstrahowaniu białek jądrowych wykonano oznaczenie proteiny ATM metodą Western-Blot. W lipcu 2007 roku trzy linie zostały wysłane do Medical School w Hanowerze do laboratorium dr Thilo Dork, gdzie polski student biotechnologii UJ Witold Nowak przeprowadził badania genetyczne. Badanie Western-Blot i wykrycie białka ATM, pozwoliło na wykluczenie zespołu A-T u jednego chorego. Natomiast wykonana analiza molekularna u dwóch pozostałych pacjentów umożliwiła wykrycie mutacji w obydwu allelach genu ATM. Jedna z mutacji genu ATM dotychczas nie była jeszcze opisywana w literaturze światowej.

Wdrożenia: Uzyskane wyniki przyczyniły się do wdrożenia nowych procedur diagnostycznych w Zakładzie Patologii w latach 2007-2008.
- Metoda hodowli komórkowych linii limfoblastoidalnych
- Detekcja białka ATM metodą Western-Blot

Publikacje w piśmiennictwie zagranicznym:
1. Pietrucha B., Heropolitańska-Pliszka E., Gatti R., Bernatowska E.:
   (2007) Ataxia-telangiectasia: guidelines for diagnosis and comprehensive care.
   Centr. Eur. J. Immunol. T. 32 nr 4 s. 234-238.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Heropolitańska-Pliszka E., Pietrucha B., Bernatowska E.:
   (2008) Ataksja-teleangiektazja: obraz kliniczny, diagnostyka i leczenie - w druku.

2. Pietrucha B., Heropolitańska-Pliszka E., Cukrowska B., Bernatowska E.:
(2007) Ataxia telangiectasia: Clinical manifestation and diagnosis.
Ann. Diagn. Paediatr. Pathol. T. 11 nr 1-2 s. 5-8.

Prezentacje zjazdowe i publikacje w wydawnictwach zjazdowych:

1. Jóźwiak S., Pietrucha B.:
(2007) Ataxia-telangiectasia (Louis Bar Syndrome).
Revista SNPCAR Vol. 10 nr 3 s. 49. Wystąpienie ustne.
2. Pietrucha B., Heropolitańska-Pliszka E., Kmieć T., Chmielewski D., Gatti R., Bernatowska E.: (2008) Ataxia-Telangiectasia: guidelines for diagnosis and comprehensive care. Eur. J. Paediatr. Neurol. Vol. 12 supl. 1 s. 6. Wystąpienie ustne
3. Pietrucha B., Heropolitańska-Pliszka E., Cukrowska B., Arasimowicz E., Nowak W., Bernatowska E., Gatti R.:
(2008) Clinical and molecular study of 45 Polish patients with ataxia-telangiectasia syndrome. Ataxia-Telangiectasia Workshop 2008, April 22-26, Ohtsu Prince Hotel at Lake Biwa, Japan. Plakat.
4. Nowak W., Thilo D., Pietrucha B., Cukrowska B.:
(2008) Novel kinase-dead ATM Mutation in Polish A-T Patient. Ataxia-Telangiectasia Workshop 2008, April 22-26, Ohtsu Prince Hotel at Lake Biwa, Japan. Plakat.
5. Pietrucha B., Heropolitańska-Pliszka E., Kmieć T., Chmielewski D., Gatti R.,Bernatowska E.: (2008) Ataxia-telangiectasia: guidelines for diagnosis and comprehensive care. Twenty seven years of experience with 100 polish patients.
Centr. Eur. J. Immunol. T. 33 supl. 1 s. 154-155. Plakat.

Zadanie statutowe nr 79/05
Tytuł zadania: Ocena wyników leczenia choroby Kawasaki ze zmianami w tętnicach wieńcowych
Kierownik zadania: prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec

Wstęp:
Choroba Kawasaki jest uogólnionym zapaleniem naczyń o nieznanej etiologii, najczęściej występującym u dzieci poniżej 5 roku życia (około 80-85%). Tętniaki w obrębie tętnic wieńcowych stanowią najistotniejsze powikłanie tej choroby zarówno w fazie ostrej jak i w okresie obserwacji ze względu na ryzyko zawału mięśnia sercowego. Powikłania kardiologiczne są główną przyczyną zgonów.
Cele:
1. Zebranie danych epidemiologicznych dotyczących dzieci hospitalizowanych lub konsultowanych w ośrodkach referencyjnych z powodu choroby Kawasaki i powikłań kardiologicznych.
2. Zebranie danych dotyczących rodzaju zmian w układzie krążenia w przebiegu choroby, sposobu leczenia podstawowego choroby oraz leczenia specjalistycznego powikłań kardiologicznych.
3. Optymalizacja procesu diagnostyczno-terapeutycznego u dzieci z powikłaniami kardiologicznymi w przebiegu choroby Kawasami.
Metodyka i materiał: Dla celów programu opracowano program komputerowy, do którego wprowadzono dane wszystkich pacjentów. Rejestr dotyczył ostrej i przewlekłej fazy choroby. Rejestrowano: wszystkich pacjentów z chorobą Kawasaki, którzy zachorowali w 2007 roku i byli przyjęci do ośrodka referencyjnego oraz wszystkich pacjentów, którzy zachorowali na chorobę Kawasaki przed 2007 rokiem, a w okresie zbierania danych zgłosili się do ośrodka referencyjnego w celu kontroli ambulatoryjnej lub w celu hospitalizacji. Dostęp do bazy danych dotyczącej ostrej fazy choroby realizowany był za pomocą formularza na stronie www.kardiologiadzieci.pl. Od dnia 1 stycznia do 31 grudnia 2007 roku wprowadzane dane do internetowej bazy danych. Łącznie do internetowej bazy wpisano dane 120 dzieci w ostrej fazie choroby (ankieta 1) oraz 71 dzieci z okresie obserwacji po przebytej chorobie Kawasaki (ankieta 2).

Wyniki: W ośrodkach referencyjnych kardiologii dziecięcej w 2007 roku zarejestrowano dane 120 pacjentów dotyczące ostrej fazy choroby Kawasaki, w tym w 2007 roku zachorowało 49 dzieci. Najwięcej ankiet nr 1 (43%) i nr 2 (72%) wprowadzono w IP CZD, który jest ośrodkiem o największym i najdłuższym doświadczeniu w leczeniu choroby Kawasaki. Prawie 50% pacjentów było w wieku do 2 roku życia, obserwowano dominacje płci męskiej (1.7:1). Szczyt zachorowań ze zmianami w układzie krążenia stwierdzono w styczniu.

Poniżej 10 dnia choroby ustalono rozpoznanie u 56 % dzieci, ale u aż 37.5% chorobę rozpoznano powyżej 10 dnia jej trwania, zbyt późno, aby zapobiec rozwojowi zmian w tętnicach wieńcowych. W grupie pacjentów ze zmianami w tętnicach wieńcowych aż w 65% przypadków chorobę rozpoznano powyżej 10 dnia choroby, natomiast w grupie bez zmian wieńcowych tylko u 35% dzieci chorobę rozpoznano powyżej 10 dnia choroby. Najczęściej występującymi objawami w ostrej fazie choroby była gorączka i zmiany w obrębie jamy ustnej. Postać pełnoobjawową choroby Kawasaki rozpoznano u 68% dzieci na podstawie występowania 5 lub 6 podstawowych objawów. U pozostałych pacjentów rozpoznano chorobę na podstawie występowania 4 lub mniejszej liczby objawów. Najczęściej obserwowanym powikłaniem kardiologicznym były zmiany w tętnicach wieńcowych (62,5%)– najczęściej było to poszerzenie lewej tętnicy wieńcowej. W lewej tętnicy wieńcowej zmiany występowały częściej niż w prawej (54 versus 43 dzieci). Płyn w worku osierdziowym obserwowano u 16% dzieci. Inne powikłania kardiologiczne obserwowano u mniej niż 10% pacjentów.

Standardowe leczenie immunoglobulinami w prawidłowej dawce 2g/kg otrzymało tylko 75% dzieci. Około 16% dzieci ze zmianami w układzie krążenia w przebiegu ostrej fazy choroby wymagało leczenia kilkoma kursami immunoglobulin bądź poszerzenia leczenia o steroidy, antybiotyki, leki przeciwkrzepliwe, fibrynolityczne, leki antyarytmiczne, diuretyki. Aspirynę w dużej dawce otrzymywało 80% dzieci, lek stosowano średnio przez 9 dni. Małą dawkę aspiryny jako kontynuację leczenia stosowano u 82% dzieci.

Okres obserwacji pacjentów z chorobą Kawasaki wynosiło od 1 roku do 10 lat. Najczęściej - 41dzieci (58%) - okres obserwacji wynosił od 1 roku do 3 lat.

W badaniu echokardiograficznym zmiany w prawej tętnicy wieńcowej obserwowano u 8 dzieci (11,3%); w lewej tętnicy wieńcowej u 10 dzieci (14%). Funkcja skurczowa lewej komory była prawidłowa u 61 dzieci, obniżona u 3 pacjentów. Wielkość lewej komory była prawidłowa u 61 dzieci, natomiast u 2 lewa komora była powiększona. Niedomykalność zastawek przedsionkowo-komorowych obserwowano u 17 dzieci, natomiast zastawek komorowo-tętniczych u 2 pacjentów.

W zapisie EKG zmiany obserwowano u 9 dzieci; u 4 występował patologiczny załamek Q, u 3 zmiany odcinka ST-T, u 2 tachykardia zatokowa. W 24-godzinnym monitorowaniu EKG metodą Holtera obserwowano pojedyncze pobudzenia nadkomorowe u 1 dziecka i komorowe u 2 pacjentów.

Badania laboratoryjne oceniające gospodarkę lipidową wykonano u 14 dzieci. Poziom cholesterolu całkowitego był podwyższony u 4 dzieci; poziom LDL był poniżej normy u 1, powyżej normy u 2 dzieci; poziom HDL poniżej normy obserwowano u 4 dzieci. Poziom trójglicerydów był obniżony u 1 i podwyższony u 1 pacjenta.

Koronarografię w odległym okresie po przebyciu choroby Kawasaki wykonano u 8 dzieci, w tym u 2 dzieci zmiany stwierdzono w obu tętnicach wieńcowych, u 1 zmiany dotyczyły tylko lewej tętnicy wieńcowej, o wyniku 4 badań brak jest danych, jedno badanie było prawidłowe.

SPECT serca wykonano u 8 pacjentów, zaburzenia perfuzji stwierdzono u 2 dzieci.

Wielorzędową tomografię komputerową tętnic wieńcowych wykonano u 6 dzieci, w 3 przypadkach obserwowano zwapnienia w tętnicach wieńcowych, w 2 przypadkach badanie nie wykazało zmian w tętnicach, o wyniku 1 badania brak jest danych.

Wnioski:

1. Konieczne jest szkolenie lekarzy pediatrów i lekarzy rodzinnych w zasadach rozpoznawania choroby Kawasaki
2. Konieczne jest upowszechnienie wiedzy o zasadach leczenia choroby Kawasaki
3. Konieczne jest uwzględnienie w systemie opieki ambulatoryjnej monitorowania układu krążenia u dzieci po przebyciu choroby Kawasaki.

Publikacje:

- Wyniki badania są opublikowane w sprawozdaniu programu POLKARD 2006-2008

- W opracowaniu jest rozdział dotyczący nagłego zgonu sercowego u dzieci w monografii „Nagły zgon sercowy” pod redakcją prof. M. Dłużniewskiego, w którym uwzględniona została choroba Kawasaki. Rozdział ten zostanie złożony w redakcji do 31 stycznia 2009.
- W opracowaniu jest publikacja dotycząca objawów choroby Kawasaki oraz zmian w układzie krążenia.

Prezentacje zjazdowe i publikacje w wydawnictwach zjazdowych:

Problem choroby Kawasaki z uwzględnieniem wyników badań zadania statutowego był przedstawiony na 6 konferencjach naukowo- szkoleniowych „Standardy diagnostyczno-terapeutyczne w kardiologii dziecięcej w praktyce lekarza pediatry i lekarza rodzinnego”, które były organizowane w ramach programu POLKARD 2006 – 2008, w których łącznie wzięło udział 690 lekarzy. Każdy z uczestników otrzymał materiały szkoleniowe, w których uwzględniono również chorobę Kawasaki.

Zadanie statutowe nr 80/05
Tytuł zadania: Kardiomiopatia przerostowa – obraz kliniczny, czynniki ryzyka i markery uszkodzenia mięśnia sercowego w populacji dziecięcej
Kierownik zadania: prof. dr hab. n med. Wanda Kawalec

Wstęp:
Kardiomiopatia przerostowa (ang. Hypertrophic Cardiomyopathy = HCM) jest pierwotną, często rodzinnie występującą chorobą mięśnia sercowego charakteryzującą się przerostem lewej komory przy braku innej patologii takiej jak zwężenie zastawki aortalnej lub nadciśnienie tętnicze. Kardiomiopatia przerostowa występuje u 0,2% populacji (1/500) i jest prawdopodobnie najczęstszą genetycznie uwarunkowaną chorobą serca. Charakteryzuje się dużą różnorodnością fenotypową i genotypową. Przebieg kliniczny zależy od stopnia dysfunkcji lewej komory, związanej z podwyższonym ciśnieniem rozkurczowym (z powodu upośledzenia relaksacji i napełniania niepodatnej przerośniętej lewej komory), zwężenia drogi odpływu lewej komory, upośledzenia rezerwy wieńcowej, niedokrwienia mięśnia sercowego, komorowych i nadkomorowych zaburzeń rytmu serca. Kardiomiopatia przerostowa jest chorobą o bardzo zróżnicowanej patogenezie, niejednakowym przebiegu i rokowaniu.
Cel badań:
1. Ocena obrazu klinicznego kardiomiopatii przerostowej u dzieci.
2. Ocena losów pacjentów z kardiomiopatią przerostową.
3. Próba określenia czynników ryzyka nagłego zgonu w badanej grupie dzieci.
4. Porównanie obrazu klinicznego, czynników ryzyka zgonu i wyników leczenia u dzieci i dorosłych z kardiomiopatią przerostową.

Materiały i metody: Badania obejmowały: wywiad rodzinny (występowanie kardiomiopatii przerostowej, nagłych zgonów u członków rodziny), wywiad dotyczący występowania u pacjenta objawów (omdlenia, zasłabnięcia, ból w klatce piersiowej, duszność), badanie przedmiotowe z uwzględnieniem klasy wydolności wg NYHA, badanie radiologiczne klatki piersiowej, badanie spoczynkowe ekg oraz 24-godzinny zapis ekg, uśredniony zapis ekg (późne potencjały=LP), dyspersję QT, badanie echokardiograficzne, badania krwi obwodowej (enzymy sercowe CPK, CK-MB, troponiny I), badania metaboliczne, badanie izotopowe (ocena frakcji wyrzutowej komór serca) oraz badanie scyntygrafii perfuzyjnej mięśnia sercowego – SPECT w wybranych przypadkach, badanie hemodynamiczne - w wybranych przypadkach, biopsję mięśnia sercowego - w wybranych przypadkach (ocena histologiczna, immunohistochemiczna, ultrastrukturalna, oznaczanie czynników wzrostowych: białko koneksyna Cx 43 w kardiomiocytach), badanie elektrofizjologiczne - w wybranych przypadkach, badanie rodziców oraz rodzeństwa pacjentów z kardiomiopatią przerostową (ewentualnie badanie ekg oraz echo wykonywane w rejonie), opracowanie drzewa genealogicznego dla każdego dziecka z kardiomiopatią przerostową.
Wyniki: Badaniami objęto 68 dzieci z kardiomiopatią przerostową, którzy byli hospitalizowani w Klinice Kardiologii w latach 2002-2008r, w wieku od 2 miesięcy do 18 lat, średnio 10,7 lat.

- Objawy kliniczne takie jak zasłabnięcia stwierdzano u 11 pts (16,2%), omdlenia u 10(14,7%), kołatanie serca u 10 (14,7%), 17 pts odczuwało bóle w klatce piersiowej (1 klasa CCS), 8 dzieci (11,8%) uczucie duszności, 37 dzieci (54%) zgłaszało męczliwość (klasa wg NYHA I – 35pts, II – 29 pts, III – 4pts) oraz u 4 pacjentów (5,9%) wystąpiło nagłe zatrzymanie krążenia.
- W badaniu ekg u 25 pts (36,8%) stwierdzano zmiany ST-T, u 47 (69,1%) przerost LK, u 10 (14,7%) współistniał przerost PK, u 14 pts (20,6%) występowało wydłużenie QTc >0,44 a u 27 pts (39,7%) stwierdzano dyspersję QTc >=50ms.
- W badaniu Holtera u 8 dzieci (11,8%) stwierdzano epizody nieutrwalonego częstoskurczu komorowego, u 32 pts (47,1%) zarejestrowano pobudzenia dodatkowe komorowe, w tym u 3 dzieci (4,4%) powyżej 1000/dobę.
- W badaniu echokardiograficznym serca u 47 dzieci występował przerost asymetryczny mięśnia LK, u 21 przerost koncentryczny. Zawężającą postać HCM stwierdzono u 28 pts a postać koniuszkową HCM u 2 dzieci. Grubość mięśnia przegrody międzykomorowej wynosiła średnio 15,6mm [od 6,59mm do 40,3mm, w tym >=30mm u 3 pts (4,4%)]. W odniesieniu do powierzchni ciała grubość mięśnia przegrody międzykomorowej wynosiła średnio 245,7% średniej normy dla BSA, w tym istotny przerost >=200% średniej normy stwierdzono u 44 pacjentów. Grubość mięśnia tylnej ściany LK wynosiła średnio 8,7mm (od 4,0mm do 20mm), co w odniesieniu do powierzchni ciała wynosiło średnio 136% średniej normy dla BSA (od 82,4% do 320%). Zawężanie w drodze odpływu LK (gradient skurczowy >=30mmHg stwierdzono u 18 dzieci (26,5%).
- Leczenie operacyjne – wycięcie mięśnia z drogi odpływu LK wykonano u 6 dzieci, 2 pts zakwalifikowano do zabiegu, u 2 pts zakwalifikowanych rodzice nie wyrazili zgody na zabieg.
  U 1 pacjenta wykonano ablację RF przegrody międzykomorowej, u 1 dziecka wszczepiono stymulator serca, u 5 pacjentów ICD, u 1 dziecka wykonano przeszczep serca, 1 pacjent oczekuje na przeszczep serca.
- DUŻE CZYNNIKI RYZYKA NAGŁEGO ZGONU SERCOWEGO stwierdzono u 31 dzieci (45,6%): zatrzymanie krążenia w wywiadzie u 3 pacjentów, nagły zgon sercowy w rodzinie u 15 dzieci, masywny przerost mięśnia przegrody międzykomorowej >=30mm u 3 pts, nieutrwalony częstoskurcz komorowy u 8 dzieci, omdlenia u 10 pts oraz nieprawidłową reakcję ciśnienia tętniczego w trakcie wysiłku u 10 dzieci.

Wnioski:

- Przebieg kliniczny kardiomiopatii przerostowej u dzieci jest bardzo różnorodny, dlatego też zarówno wyniki leczenia jak i rokowanie są trudne do przewidzenia.
- Kompleksowa diagnostyka kardiologiczna jest konieczna u dziecka z kardiomiopatią przerostową celem określenia czynników rokowniczych oraz wskazujących, który pacjent pediatryczny ma największe ryzyko progresji choroby i ryzyko nagłego zgonu.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Ziółkowska L., Kawalec W., Pręgowska K., Rękawek J., Jagiełłowicz D., Turska-Kmieć A.: Zespół genetyczny u pacjentki z kardiomiopatią przerostową i przetrwałym przewodem tętniczym. Standardy Med. 2005 T. 7 nr 23 s. 87-90.
2. Ziółkowska L., Kawalec W., Turska-Kmieć A.:
   Kardiomiopatia przerostowa –odrębności wieku dziecięcego.
   Kardiol. Dypl. 2006 nr 4 s. 44-52.
3. 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.
4. Ziółkowska L., Kawalec W., Pręgowska K., Turska-Kmieć A., Tomyn-Drabik M., Daszkowska J., Bieganowska K., Biernatowicz M., Mirecka-Rola A., Boruc A.:
   Hypertrophic cardiomyopathy in children - clinical profile in different type of left ventricular hypertrophy.
   Kardiol. Pol. 2007 T. 65 nr 8 supl. 3 s. S110-111.

Publikacje w piśmiennictwie zagranicznym:

1. Ziółkowska L., Kawalec W., Pręgowska K., Turska-Kmieć A., Tomyn-Drabik M., Mirecka-Rola A., Daszkowska J.: Comparison of clinical profile in children with different types of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. Cardiol. Young 2007 Vol. 17 suppl. 1 s. 59.
2. Ziółkowska L., Kawalec W., Turska-Kmieć A., Pręgowska K., Boruc A., Kowalczyk M.: Identification of high-risk patients among children with hypertrophic cardiomyopathy. Cardiol. Young 2008 Vol. 18 suppl. 1 s. 19.
3. Czarnowska E., Pronicki M., Brudek M., Turska-Kmieć A., Ziółkowska L.: PPARalfa and PGC-1alfa expression in myocardial tissue of the girl with cardiac hypertrophy and decreased skeletal muscle cytochrome c oxidase activity. Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2008 T. 33 nr 1-2 s. 25-30.

Prezentacje zjazdowe i publikacje w wydawnictwach zajazdowych:

- Ziólkowska L., Pręgowska K., Kawalec W., Turska-Kmieć A., Tomyn-Drabik M., Gorbacz-Mrowiec Ł., Rękawek J., Jagiełłowicz D., Kubicka K.: „Obraz kliniczny kardiomiopatii przerostowej w materiale Kliniki Kardiologii IP CZD w latach 1986-2005" Clinical course of patients with hypertrophic cardiomyopathy hospitalized in the department of cardiology CMHI in 1986-2005; Pamiętnik XXI Konferencji Kardiologicznej – Postępy w diagnostyce i leczeniu wad wrodzonych serca i zaburzeń rytmu serca u dzieci - Biologia molekularna w wadach wrodzonych serca u dzieci. Aktualna wiedza i praktyczne wskazówki dla klinicysty - Klinika Kardiologii IP CZD oraz Centre of Excellence Paediatric Research Centre - focusing on effective child treatment – 21.10.2005r. Warszawa, str 84-87.
- 42th Annual Meeting of the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC) 16-19.05.2007r., Warszawa
  Prezentacja plakatowa: Ziółkowska L., Kawalec W., Pręgowska K., Turska-Kmieć A., Tomyn-Drabik M., Mirecka-Rola A., Daszkowska J.:
  Comparison of clinical profile in children with different types of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy.
- XI Międzynarodowy Kongres Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego 20-22.09.2007 r. Wrocław
  Prezentacja ustna: Ziółkowska L., Kawalec W., Pręgowska K., Turska-Kmieć A., Tomyn-Drabik M., Daszkowska J., Bieganowska K., Biernatowicz M., Mirecka-Rola A., Boruc A.: Hypertrophic cardiomyopathy in children - clinical profile in different type of left ventricular hypertrophy.
- 43rd Annual Meeting of the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC) 21-24.05.2008 r. Wenecja
  Prezentacja ustna: Ziółkowska L., Kawalec W., Turska-Kmieć A., Pręgowska K., Boruc A., Kowalczyk M.:
  Identification of high-risk patients among children with hypertrophic cardiomyopathy.

Wieloośrodkowe programy badawcze krajowe:
Ogólnopolski rejestr pacjentów z kardiomiopatią przerostową.
Badanie wieloośrodkowe ogólnopolskie w latach 2005-2008.
Koordynator badania: Instytut Kardiologii w Warszawie
Współwykonawca: Klinika Kardiologii IPCZD – L. Ziółkowska

Posiedzenie kliniczne IP CZD:
Ziólkowska L.: "Postępy w diagnostyce i leczeniu kardiomiopatii przerostowej u dzieci" 17.01.2006.

Zadanie statutowe nr 83/05
Tytuł zadania: Zmiany zapalne w mięśniu sercowym - diagnostyka i leczenie
Kierownik zadania: dr n med. Lidia Ziółkowska

Wstęp:
Zapalenie mięśnia sercowego (zms) charakteryzuje się obecnością nacieków zapalnych w mięśniu sercowym, złożonych z komórek jednojądrzastych (głównie limfocytów T) oraz martwicą i uszkodzeniem kardiomiocytów nietypowym dla zawału. Mimo ogromnego postępu wiedzy, rozwoju nowoczesnych technik badawczych w dziedzinie biologii molekularnej, immunologii, genetyki, chemii białek rozpoznanie i leczenie zapalenia mięśnia sercowego oraz jego następstw jest nadal trudne. Zms może przebiegać całkowicie bez objawów klinicznych lub pod postacią niewydolności serca o „nagłym" początku, arytmii, a u starszych dzieci bólu w klatce piersiowej. Wariantami przebiegu zapalenia mięśnia sercowego u dzieci są całkowite wyzdrowienie, rozwój kardiomiopatii rozstrzeniowej, arytmogennej kardiomiopatii prawej komory, nagły zgon lub utrzymujące się cechy przetrwałego procesu zapalnego w biopsji endomiokardialnej z/lub bez objawów klinicznych. Biopsja mięśnia sercowego z oceną immunohistochemiczną jest wiarygodnym badaniem diagnostycznym, lecz jest zabiegiem inwazyjnym. Wynikają z tego ograniczenia diagnostyczne, szczególnie u najmłodszych dzieci. Dlatego też, poszukiwanie nieinwazyjnych metod diagnostycznych w zapaleniu mięśnia sercowego takich jak scyntygrafia z użyciem znakowanych technetem przeciwciał antygranulocytarnych jest szczególnie istotne. W literaturze zagadnienia ukazało się wiele prac wykazujących, że u pacjentów z zapaleniem mięśnia sercowego i kardiomiopatią rozstrzeniową pozapalną stwierdza się podwyższony poziom cytokin. Oznaczanie w surowicy krwi stężenia cytokin metodą immunoenzymatyczną (ELISA) oraz określenie profilu cytokin może odgrywać istotną rolę w rozpoznaniu i prognozowaniu przebiegu procesu zapalnego w mięśniu sercowym.
Cel badań: Celem badań było: 1.Określenie przydatności badania scyntygraficznego mięśnia sercowego z użyciem znakowanych technetem przeciwciał przeciwko granulocytom w rozpoznawaniu zmian zapalnych w mięśniu sercowym. 2.Ustalenie korelacji wyników badań scyntygraficznych mięśnia sercowego z wynikami biopsji endomiokardialnej. 3.Określenie przydatności biochemicznych markerów uszkodzenia kardiomiocyta we krwi obwodowej w rozpoznawaniu zapalenia mięśnia sercowego oraz ich korelacja z wynikami biopsji endomiokardialnej. 4.Ocena odległych wyników leczenia zapalenia mięśnia sercowego, pozapalnej kardiomiopatii rozstrzeniowej, pozapalnej kardiomiopatii arytmogennej prawej komory. 5.Ocena skuteczności leczenia gamma-globulinami pacjentów ze zmianami zapalnymi w mięśniu sercowym.
Materiał i metody:
Część I - Badania prospektywne
Badania wykonano u 11 dzieci, hospitalizowanych w Klinice Kardiologii IP CZD w latach 2005-2008 z rozpoznaniem klinicznym zms, kardiomiopatii oraz zaburzeń rytmu serca o podejrzewanej etiologii zapalnej. Wykonano następujące badania: wywiad z uwzględnieniem przebytej w ostatnim okresie infekcji „grypopodobnej", badanie przedmiotowe z oceną klasy NYHA, badania laboratoryjne (CPK, CK-MB, troponina I, oznaczenie miana przeciwciał przeciwwirusowych, oznaczanie cytokin prozapalnych we krwi obwodowej, profil badań metabolicznych wg opracowanego protokołu, badanie ekg, uśredniony zapis ekg (LP), 24 godz. zapis ekg, badanie echokardiograficzne, radiologiczne klatki piersiowej, badanie izotopowe z oceną frakcji wyrzutowej RV i LV, badanie izotopowe (scyntygrafia mięśnia sercowego z użyciem przeciwciał przeciwko granulocytom znakowanych technetem) przed i po leczeniu oraz biopsję mięśnia sercowego (z oceną histologiczną, immunohistochemiczną, ultrastrukturalną) przed i po leczeniu u wybranych pacjentów.
Część II - Badania retrospektywne i aktualna ocena
Wykonano badania i analizę retrospektywną u 11 dzieci, leczonych w Klinice Kardiologii IPCZD w latach 1995-1997 z powodu zms, pozapalnej kardiomiopatii rozstrzeniowej, pozapalnej kardiomiopatii arytmogennej prawej komory (u pacjentów tych wykonano biopsję endomiokardialną). W grupie tej leczono gamma-globulinami 5 dzieci, nie leczono gamma –globulinami 6 pacjentów. Retrospektywna ocena wyników leczenia przeprowadzona została na podstawie aktualnych badań kardiologicznych wykonywanych u pacjentów do 18 roku życia w czasie hospitalizacji w Klinice Kardiologii IP CZD oraz okresowych wizyt w Poradni Kardiologicznej IP CZD. Protokół kontrolnych badań kardiologicznych obejmował: badanie przedmiotowe, rutynowy i 24-godzinny zapis ekg metodą Holtera, LP, badanie

echokardiograficzne, badanie izotopowe z oceną frakcji wyrzutowej RV i LV, radiologiczne klatki piersiowej, w wybranych przypadkach kontrolną biopsję endomiokardialną według indywidualnych ustaleń.

Wyniki: Średni okres od początku objawów klinicznych zms do rozpoznania wynosił 2,52 ± 3 m-ce. Spośród 11 pacjentów z rozpoznanym zms, 8 dzieci hospitalizowano w momencie rozpoznania choroby oraz po 6, 12 i 24 miesiącach od rozpoznania zms. Pozostałych 3 dzieci hospitalizowano w momencie rozpoznania zms oraz po 6 i 12 miesiącach, oczekują oni na kontrolne badania kardiologiczne po 24 miesiącach. U wszystkich pts występowała męczliwość, niewydolność serca u 4, komorowe zaburzenia rytmu serca u 4, kołatanie serca u 3, ból w klp u 3. U 10 dzieci stwierdzono dodatni wynik scyntygrafii z użyciem p/ciał antygranulocytarnych (śr. HLR 1,90). EMB wykazała u 10 pts cechy zms, u 1 pt bez cech zms. W kontrolnej scyntygrafii po 6 m-cach u 11 pts śr. HLR wynosił 1,86, kontrolna EMB wykonana u 8 pts wykazała cechy przetrwałego zms. Kontrolna scyntygrafia wykonana po 12 m-cach u 11 pts wykazała średnią wartość HLR 1,74, a po 24 m-cah wykonana u 8 dzieci średnią wartość 1,65. W trakcie kolejnych hospitalizacji w kontrolnych badaniach echo serca średnia wielkość LK zmniejszała się (112;110;107;111% śr. normy), natomiast średnia wartość frakcji wyrzutowej zwiększała się (58;61;64;65%).

Spośród 11 dzieci, u których rozpoznano zms w latach 1995-1997 aktualne badanie echo u 4 pts wykazało utrzymywanie się prawidłowej funkcji i wielkości LK; u 3 dzieci z zms i rozstrzenią LK stwierdzono progresję choroby do kardiomiopatii rozstrzeniowej, u 2 dzieci z zms i rozstrzenią LK stwierdzono normalizację wielkości i funkcji LK, u 2 pts z powiększeniem i dysfunkcją skurczową LK oraz cechami DCM w biopsji endomiokardialnej (bez cech zms) u jednego z nich stwierdzono nadal cechy DCM, u drugiego zaś normalizację wielkości i funkcji LK.

Wnioski:

- U 83,3% dzieci z dodatnim wynikiem badania syntygrafii z użyciem znakowanych technetem przeciwciał antygranulocytarnych EMB wykazała cechy zms
- Kontrolna scyntygrafia wykonana po 6, 12, 24 miesiącach od rozpoznania zms wykazała cechy przetrwałego zms lub ustąpienie zmian zapalnych w mięśniu sercowym
- Scyntygrafia mięśnia sercowego z ^{99m}TcAGA jest przydatną metodą w rozpoznawaniu zms oraz w monitorowaniu przebiegu procesu zapalnego w okresie obserwacji u dzieci z zms, jakkolwiek dalsze badania są konieczne, aby ocenić jej czułość i specyficzność.
- W okresie obserwacji 13 lat progresję zapalenia mięśnia sercowego do kardiomiopatii rozstrzeniowej stwierdzono u 27% dzieci.

Publikacje w piśmiennictwie zagranicznym:

1. Ziółkowska L., Kawalec W., Biernatowicz-Góźdź M., Kamińska A., Turska-Kmieć A., Boruc A., Czarnowska E., Pronicki M., Tomyn-Drabik M., Brzezińska-Rajszys G.:
   Diagnostic value of noninvasive scintigraphy with 99mTc-Anti-Granulocyte antibody in children with clinically suspected myocarditis - a preliminary report.
   Cardiol. Young 2007 Vol. 17 suppl. 1 s. 84.
2. Ziółkowska L., Kawalec W., Biernatowicz M., Kamińska A., Turska-Kmieć A., Boruc A., Czarnowska E., Pronicki M., Tomyn-Drabik M., Brzezińska-Rajszys G.:
   Scintigraphy with 99mTc-Anti-Granulocyte antibody as a new diagnostic method in children with clinically suspected myocarditis: a preliminary report.
   Eur. Heart J. Suppl. 2007 Vol. 28 suppl. s. 602.
3. Świątek-Rawa E., Ziółkowska L., Biernatowicz M., Kamińska A., Kawalec W., Turska-Kmieć A., Czarnowska E., Pronicki M., Brzezińska-Rajszys G., Grajkowska W.:
   Scintigraphy with 99m Tc-Anty-Granulocyte antibody in children with clinically suspected myocarditis.
   Eur. J. Nucl. Med. Mol. I. 2007 Vol. 34 suppl. 2 s. S365.
4. Czarnowska E., Brudek M., Szperl M., Ziółkowska L., Grajkowska W., Kawalec W.:
   Enhanced PPAR alpha attendances unfavourable progress of myocarditis, a preliminary study. Eur. Heart J. Suppl. 2008 Vol. 29 suppl. 1 s. 132.
5. Świątek-Rawa E., Ziółkowska L., Biernatowicz M., Kamińska A., Kawalec W., Boruc A., Turska-Kmieć A., Pronicki M., Brzezińska-Rajszys G.:

The usefulness of scintigraphy with 99 m Tc-Anti-Granulocyte antibody for diagnosis and follow-up in children with myocarditis.
Eur. J. Nucl. Med. Mol. I. 2008 Vol. 35 suppl. 2 s. S364.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Ziółkowska L., Kawalec W., Turska-Kmieć A.:
   Zapalenie mięśnia sercowego - nowe możliwości diagnostyczne i terapeutyczne.
   Standardy Med. 2008 T. 10 nr 33 supl. 32 s. 11 -14.
2. Ziółkowska L.:
   Kardiomiopatie i zapalenie mięśnia sercowego. W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K.Kubickiej i W.Kawalec. Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 141-166.
3. Ziółkowska L., Kawalec W., Biernatowicz M., Świątek-Rawa E., Turska-Kmieć A., Czarnowska E., Pronicki M., Tomyn-Drabik M., Boruc A., Brzezińska-Rajszys G.:
   Scintigraphy with 99mTc-anti-granulocyte antibody as a new diagnostic method in children with myocarditis.
   Kardiol. Pol. 2007 T. 65 nr 8 supl. 3 s. S180.
4. Brudek M., Czarnowska E., Cukrowska B., Ziółkowska L., Kawalec W.:
   PPAR-alpha expression in patients with myocarditis and dilated cardiomyopathy.
   Kardiol. Pol. 2007 T. 65 nr 8 supl. 5 s. S481-48.
5. Czarnowska E., Cukrowska B., Ziółkowska L., Rosiak I., Brudek M., Grajkowska W., Kawalec W.:
   Prognostic value of ICAM-1 and IL-10 in children with biopsy proven myocarditis. Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2007 T. 11 nr 3-4 s. 65-71.

Prezentacje zjazdowe i publikacje w wydawnictwach zjazdowych:

1. 42th Annual Meeting of the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)
   16-19.05.2007 r. Warszawa
   Prezentacja plakatowa: Ziółkowska L., Kawalec W., Biernatowicz-Góźdź M., Kamińska A.,Turska-Kmieć A., Boruc A., Czarnowska E., Pronicki M., Tomyn-Drabik M., Brzezińska-Rajszys G.:
   Diagnostic value of noninvasive scintigraphy with 99mTc-Anti-Granulocyte antibody in children with clinically suspected myocarditis - a preliminary report.
2. Kongres Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego 1-5.09.2007 r. Wiedeń
   Prezentacja plakatowa: L. Ziółkowska, W.Kawalec, M.Biernatowicz, A.Kamińska, A.Turska-Kmieć, A.Boruc, Czarnowska E., Pronicki M., Tomyn-Drabik M., Brzezińska-Rajszys G.: Scintigraphy with 99mTc-Anti-Granulocyte antibody as a new diagnostic method in children with clinically suspected myocarditis: a preliminary report.
3. XI Międzynarodowy Kongres Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego, Wrocław 20-22.09.2007r.
   Prezentacja plakatowa: Ziółkowska L., Kawalec W., Biernatowicz M., Świątek-Rawa E., Turska-Kmieć A., Czarnowska E., Pronicki M., Tomyn-Drabik M., Boruc A., Brzezińska-Rajszys G.: Scintigraphy with 99mTc-anti-granulocyte antibody as a new diagnostic method in children with myocarditis;
   Brudek M. , Czarnowska E., Cukrowska B., Ziółkowska L., Kawalec W.: PPAR-alpha expression in patients with myocarditis and dilated cardiomyopathy.
4. Ziółkowska L.:
   Zapalenie mięśnia sercowego - nowe możliwości diagnostyczne i terapeutyczne. VII Ogólnopolska Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Sekcji Kardiologii Dziecięcej Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego – Wady wrodzone serca – rozpoznanie, leczenie, rokowanie, nowości w kardiologii dziecięcej. Poznań 5-6.09.2008 r.

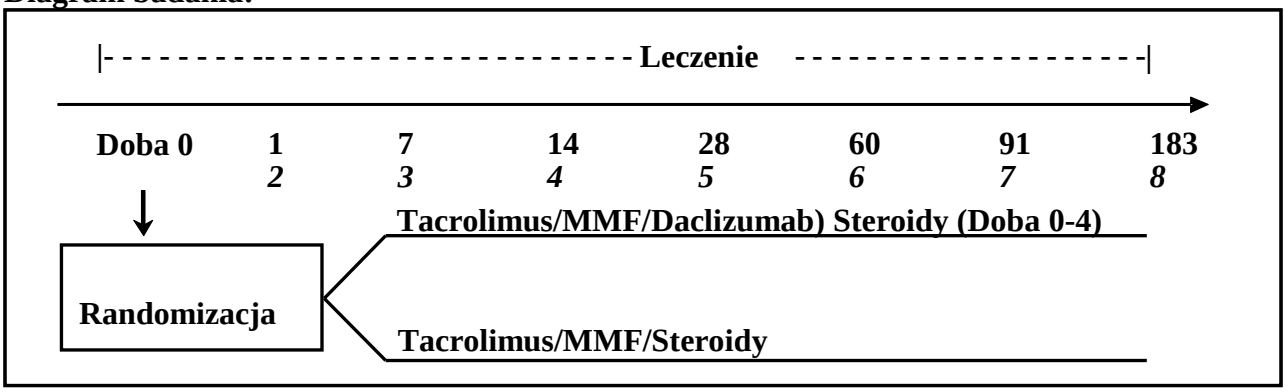
Tytuł zadania badawczego: Ocena skuteczności i bezpieczeństwa immunosupresji z wczesnym wycofaniem steroidów – poprzez porównanie schematów: daclizumab+takrolimus+mykofenolan mofetylu+ 4 dawki steroidów oraz takrolimus+ mykofenolan mofetylu+ steroidy. Badanie randomizowane, wieloośrodkowe
Kierownik zadania: prof. dr hab. n. med. Ryszard Grenda

Celem badania była ocean wpływu wczesnego wycofania steroidów ze schematu immunosupresji na:
- tempo wzrostu u dzieci po transplantacji nerki
- częstość występowania nadciśnienia tętniczego i zaburzeń lipidowych
- częstość występowania ostrego odrzucania przeszczepu

Schemat badania:
- prospektywne porównanie dwóch równolegle leczonych grup, z randomizacją do dwóch ramion badania:

Ramię 1: Takrolimus + MMF + Daclizumab + kortykosteroidy (dzień 0-4)
Ramię 2: Takrolimus + MMF + kortykosteroidy

Diagram badania:



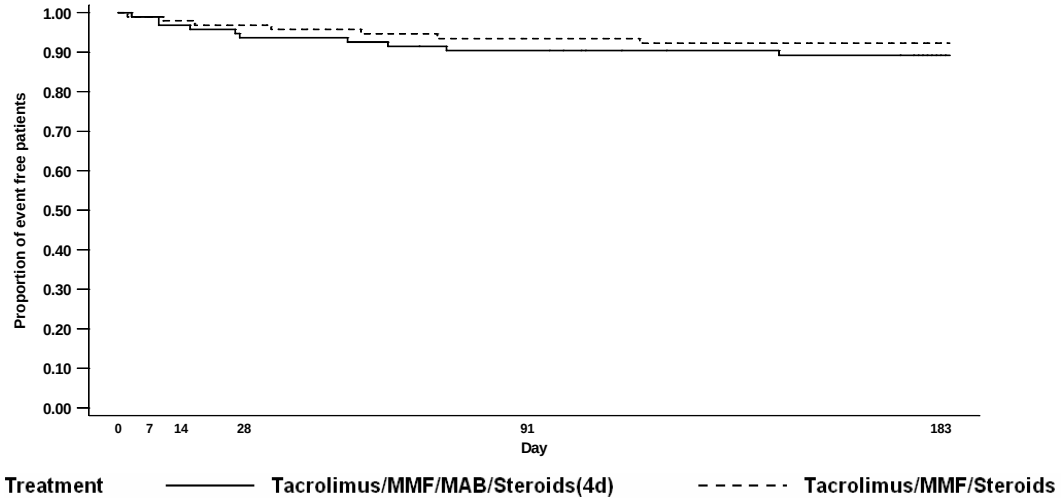
Pacjenci:

	Liczba (%)		
	TAC/MMF/MAB /Steroidy (4d) N = 98	TAC/MMF/Steroidy N = 98	p-
Chłopcy n (%)	66 (67.3)	59 (60.2)	0.298†
Dziewczynki n (%)	32 (32.7)	39 (39.8)	0.298†
Wiek (lata) n (%)			
2-5	16 (16.3)	11 (11.2)	
6-11	27 (27.6)	35 (35.7)	
≥ 12	55 (56.1)	52 (53.1)	
Średni wiek (SD)	10.8 (4.2)	11.3 (4.1)	0.407‡
Dojrzałość płciowa			
Pre-pubertal	48 (49.0)	52 (53.1)	0.568†
Pubertal	50 (51.0)	46 (46.9)	
Masa ciała (kg)			
Średnia (SD)	34.6 (15.8)	34.2 (14.6)	0.839‡
Mediana	33.5 (8.0-73.0)	33.0 (10.0-76.0)	
Wzrost (cm)			
Średnia (SD)	134.4 (24.9)	136.8 (23.9)	0.499‡
Mediana (range)	139.1 (77-177)	140.0 (84-185)	

Wyniki:

	TAC/MMF/MAB /Steroidy (4d) N = 93	TAC/MMF/ Steroidy N = 91
Zmiana wysokości ciała SDS* śr ± SD	0.17 ± 0.40	0.04 ± 0.30
Zmiana wysokości ciała SDS*, adjustowana do dojrzałości płciowej I danych wyjsciowych śr. ± SD	0.17 ± 0.32	0.03 ± 0.32
Zmiana w obrębie grup (Tacrolimus/MMF/MAB/Steroids(4d) - Tacrolimus/MMF/Steroids)	0.14	
95% CI	(0.04; 0.23)	
p-	0.005	

Częstość występowania przebiegu klinicznego po transplantacji – bez obecności ostrego odrzucania **(Kaplan-Meier)**



Nadciśnienie tętnicze: Ogólna częstość występowania nadciśnienia była podobna, niemniej w drugim miesiącu obserwacji częstość ta było istotnie niższa u chorych z grupy bezsteroidowej (p = 0.036).
Wśród chorych demonstrujących nietolerancję glukozy – problem ten występował istotnie rzadziej w grupie chorych bezsteroidowych (p < 0.001). (3.1% vs 16.3%)
Podsumowanie: Wczesne wycofanie steroidów nie wpłynęło ujemnie na czynność nerki, ani częstość ostrego odrzucania, a jednocześnie spowodowało istotne przyśpieszenie tempa wzrostu już w okresie pierwszych 6 miesięcy obserwacji. Dodatkową korzyścią jest niższa częstość nadciśnienia tętniczego oraz epizodów nietolerancji glukozy w grupie chorych leczonych schematem bezsteroidowym.

Zadanie statutowe nr 86/05
Tytuł zadania: Zastosowanie różnych typów zespoleń kostnych czołowo-podstawnych w wadach czaszki i operacjach rekonstrukcyjnych
Kierownik zadania: dr n. med. Sławomir Barszcz

Celem zadania było zbadanie skuteczności wykorzystania nowych technik zespoleń: craniofixów tytanowych i sztywnych materiałów wchłanialnych pod kątem:
1. trwałości zespoleń,
2. łatwości wykorzystania,

3. występowania powikłań (migracji, zakażeń, osteolizy obocznej itp.)

Zaplanowano następujące etapy realizacji zadania:

1. Ustalenie metodologii badań dla ujednolicenia kryteriów klinicznych, radiologicznych i antropologicznych;
2. Analiza materiału retrospektywnego oraz kontynuacja zbierania materiału klinicznego;
3. Zakończenie zbierania materiału klinicznego i opracowanie danych; Publikacje dotyczące zastosowania craniofixów tytanowych w operacjach ścieśnienia czaszki u dzieci, rozwoju czaszki u dzieci po operacjach izolowanych kraniosynostoz i wstępnej ocena wykorzystania sztywnych materiałów wchłanialnych dla uzupełniania ubytków i zespoleń ścian oczodołów u dzieci; Prezentacje wyników na Kongresie PTNch.

Zrealizowano:

1. Ustalono metodologię badań i ujednolicono kryteria kliniczne, radiologiczne i antropologiczne;
2. Zebrano materiał retrospektywny dotyczący chorych z wrodzonymi deformacjami czaszki spowodowanymi tzw. kraniosynostozą (przedwczesnym zarośnięciem szwów czaszkowych), zaadaptowano metody antropometryczne do pomiarów czaszki w badaniach CT w rekonstrukcji 3D;
3. W okresie objętym sprawozdaniem wykonano 54 zabiegi rekonstrukcji czołowo-podstawnych w różnych patologiach przy użyciu craniofixów tytanowych i mikropłytek niewchłanialnych tytanowych do zespoleń kostnych.
4. Wyodrębniono jednorodną grupę 12 chorych w wieku od 3 do 18 miesięcy, operowanych z powodu pierwotnego izolowanego trójkątnogłowia. W tej grupie rekosnstrukcje czołowo-podstawne wykonano z wykorzystaniem zacisków kostnych tytanowych typu craniofix. Skuteczność zespoleń oceniano wykorzystując badania tomografii komputerowej czaszki w rekonstrukcjach CT3D. W przed i pooperacyjnych badanich CT3D obserwowano zachowanie kąta górnego obramowania oczodołów, który przyjęto za miarę trwałości zespolenia kostnego w rekonstrukcjach czołowo-podstawnych typu „lateral canthal advancement" i „floating forehead". Zbadano ponadto częstość występowania powikłań osteosyntezy przy użyciu w/w zacisków: zakażenie, osteoliza, migracja zacisku, występienie wtórnej deformacji kostnej.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Barszcz S., Roszkowski M., Kościesza A., Gadaj P.:
   Short-term results of titanium clamp fixations in the surgical treatment of craniosynostosis in children. Neurol. Neurochir. Pol. 2004; 38, 5(supl.2): 76.
2. Barszcz S., Roszkowski M., Kościesza A., Daszkiewicz P.:
   Cranial titanium clamps in frontoorbital reconstructions in the treatment of non-syndromic trigonocephaly in infants. Praca nie została dotychczas zaakceptowana do druku w czasopiśmie Neurol. Neurochir. Pol. Oczekujemy na decyzję w tej sprawie.

Prezentacje zjazdowe i publikacje w wydawnictwach zjazdowych:

1. Jubileuszowy Zjazd PTNch Kraków 21-23 października 2004; Barszcz S., Roszkowski M., Kościesza A., Daszkiewicz P., Gadaj P.:
   Wczesne wyniki wykorzystania zacisków tytanowych w operacjach kraniostenoz u dzieci. Wystąpienie ustne.

Zadanie statutowe nr 112/06
Tytuł zadania: Badanie mechanizmów apoptozy w nowotworach związanych ze stwardnieniem guzowatym
Kierownik zadania: dr n. med. Katarzyna Kotulska

Cel: Realizacja projektu trwała w latach 2006-2008. W tym czasie zrealizowano następujące zadania badawcze:

1. Zgromadzono materiał tkankowy (zamrożony oraz w formie bloków parafinowych) ze zmian narządowych usuwanych pacjentom ze stwardnieniem guzowatym. Zebrano 6 guzy typu SEGA, 2 ogniska dysplazji korowej, 2 guz nerki oraz 8 guzów skóry. Jeden z guzów mózgu pochodził z ośrodka w Niemczech – ośrodek ten zwrócił się do nas z propozycją przebadania rzadkiego w TSC guza mózgu okolicy podwzgórza.
2. Część materiału zabezpieczono do badań ekspresji genów (mRNA), wykorzystując zakupione pojemniki do zamrażania tkanek w ciekłym azocie.
3. Wykonano badania immunohistochemiczne i molekularne zebranego materiału pod kątem ekspresji białek regulujących apoptozę (bcl-2, bax, bad, pbad, kaspazy), a także białek regulujących szlak mTOR w guzach zgromadzonych w czasie trwania projektu, a także w guzach zbankowanych wcześniej (guzy serca).
4. Prowadzono, wykonano profil biochemiczny, a następnie zamrożono hodowle tkankowe z 3 usuniętych guzów mózgu oraz 6 guzów skóry.
5. Przygotowano do druku publikacje i opublikowano streszczenia zjazdowe oraz artykuły poglądowe i oryginalne.

Wykazano, że zarówno guzy serca, guzy skóry, jak i guzy typu olbrzymiokomórkowych gwiaździaków podwyściółkowych, związane ze stwardnieniem guzowatym cechują nieprawidłowości regulacji szlaku apoptozy. Guzy te mają zwiększono ekspresję promującego apoptozę białka bax w stosunku do działającego antyapoptotycznie białka bcl-2. Jest to znalezisko nowe i zaskakujące, gdyż w większości nowotworów przeważa ekspresja bcl-2. Jak wynikło z kolejnych prac, ekspresja bax i bad może podlegać wpływom kompleksu TSC1/TSC2.

W wypadku guzów serca zaobserwowany w wyniku badań realizowanych w ramach niniejszego projektu wzorzec zaburzeń regulacji apoptozy może odpowiadać za ich spontaniczną regresję obserwowaną w warunkach klinicznych. Rola zaburzeń ekspresji białek regulujących apoptozę w patogenezie i przebiegu klinicznym guzów skóry i guzów mózgu wymaga dalszych badań.

Publikacje w piśmiennictwie zagranicznym:

1. Grajkowska W., Kotulska K., Matyja E., Larysz–Brysz M., Mandera M., Roszkowski M., Domańska-Pakieła D., Lewin–Kowalik J., Jóźwiak S.:
   Expression of tuberin and hamartin in tuberous sclerosis complex-associated and sporadic focal cortical dysplasia of Taylor's balloon cell type.
   Folia Neuropathol. 2008 T. 46 nr 1 s. 43-48.
2. Hasselblatt M., Jóźwiak J., Mayer K., Monoranu C.M., Schweitzer T., Gerber N.U., Krauss J., Schropp C., Bleier S., Kotulska K., Rutkowski S., Pietsch T., Soerensen N., Kersting C., Roggendorf W., Paulus W.:
   Hypothalamic papillary tumor in a patient with tuberous sclerosis.
   Am J Surg pathol. 2008 Vol. 32 nr 10 s. 1578-1580.
3. Jóźwiak J., Włodarski P., Bikowska B., Gallus R., Kotulska K., Jóźwiak S.:
   Skin lesions in tuberous sclerosis show upregulation of the mTOR pathway and increased Bax expression.
   Eur. J. Pediatr. Neurol. 2008 Vol.12 Suppl.1 s.26.
4. Kotulska K., Larysz-Brysz M., Grajkowska W., Jóźwiak J., Włodarski P., Sahin M., Lewin-Kowalik J., Domańska-Pakieła D., Jóźwiak S.:
   Cardiac rhabdomyomas in tuberous sclerosis complex show apoptosis regulation and mTOR pathway abnormalities.
   Pediatr. Devel. Pathol. 2007, Jul 30, Epub ahead of print.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Domańska–Pakieła D., Kotulska K., Jóźwiak S.:
   Stwardnienie guzowate – postępy w diagnostyce i leczeniu.
   Neurol. Dziec. 2008 T. 17 nr 33 s. 11-22.

2. Domańska-Pakieła D., Kotulska K., Jóźwiak S., Zegadło-Mylik M., Polnik D., Ceregra A.: Zmiany skórne w stwardnieniu guzowatym – przydatność kliniczna, współczesne poglądy na patomechanizm powstawania i leczenie.
   Przegl. Dermatol. 2007 T. 94 nr 6 s. 689-694.

Prezentacje zjazdowe i publikacje w wydawnictwach zjazdowych:

1. Kotulska K., Grajkowska W., Jóźwiak J., Jóźwiak S.:
   Focal cortical dysplasia with balloon cells and its relationship with tuberous sclerosis. Abstracts of International Research Symposium Tuberous Sclerosis Complex, Rome, 24-26 May 2007, s.8.

Zadanie statutowe nr 113/06
Tytuł zadania: Rola zakażenia cytomegalowirusem i diagnostyce i terapii zespołu Guillain-Barre w oparciu o techniki biologii molekularnej
Kierownik zadania: dr n. med. Dorota Dunin-Wąsowicz

W okresie od roku 2006 do 2008 w Klinice Neurologii i Epileptologii IP CZD leczono 22 dzieci (9 dziewczynek,13 chłopców), u których na podstawie objawów klinicznych oraz badań diagnostycznych (badania ogólnego płynu mózgowo-rdzeniowego oraz badania przewodnictwa nerwów) rozpoznano ostrą demielinizacyjną polineuropatię (zespół Guillain-Barre). Najmłodsze dziecko miało 3 lata, najstarsze 17, mediana wieku pacjentów wynosiła 10 lat. U wszystkich pacjentów wykonywano badania serologiczne w kierunku zakażenia cytomegalowirusem. Badania DNA HCMV w płynach ustrojowych przeprowadzano metodą polimerazowej reakcji łańcuchowej (PCR).Wykrywanie DNA HCMV w płynie mózgowo-rdzeniowym wykonywano metodą nested- PCR. Aktywne zakażenie cytomegalowirusem potwierdzono u 3 dzieci (13,6%).Przewlekłą infekcję HCMV stwierdzono u 12
(54,5%) pacjentów. Nie wykryto DNA HCMV w badanych płynach mózgowo-rdzeniowych. U pacjentów z aktywnym zakażeniem HCMV w badaniach elektrofizjologicznych stwierdzono polineuropatię aksonalno-demielinizacyjną. Obserwowano współistnienie neuroboreliozy i zakażenia HCMV u immunokompetentnego pacjenta i polineuropatię nerwów czaszkowych. Dwóch pacjentów leczono gancyclowirem.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Dunin-Wąsowicz D., Jóźwiak S., Dzierżanowska-Fangrat K., Tomaszek K., Borkowska J., Kaczorowska M.:
   Zakażenie cytomegalowirusem u dzieci i młodzieży z zespołem Guillain-Barre. Praca ta będzie wydrukowana w Pediatr. Pol. w numerze 1/2009.

Zadanie statutowe nr 139/06
Tytuł zadania: Badanie ekspansji RNA u pacjentów z NBIA
Kierownik zadania: dr n. med. Tomasz Kmieć

U dzieci z rozpoznaną typową postacią NBIA (encefalopatia postępująca z odkładaniem się żelaza w mózgu) i z obecnością mutacji PANK2 i u dzieci z nietypową postacią NBIA bez mutacji PANK2 wykonano badania okresowe kliniczne, neurologiczne, okulistyczne, neuroobrazowe MR mózgu w okresie 2 lat zadania statutowego. Ponadto uzupełniono i wykonano badania molekularne RNA w wymienionych grupach pacjentów z NBIA (dawniej zespołem Hallervordena-Spatza), które także wykonywane są we współpracy z Instytutem Genetyki Człowieka w Monachium (Instytut fur Humangenetik des Klinikums rechts der Isar der Technischen Universitat). Uzyskane do chwili obecnej wyniki badań molekularnych, klinicznych, neuroobrazowych poddawane są głębokiej analizie statystycznej i klinicznej.

Publikacje w piśmiennictwie zagranicznym:

Przygotowywane jest wspólnie z Instytutem Genetyki Człowieka w Monachium podsumowanie uzyskanych wyników badań u pacjentów polskich z chorobą NBIA (Encefalopatii postępującej z odkładaniem się żelaza w mózgu) do publikacji w medycznym czasopiśmie zagranicznym.

Zadanie statutowe nr 114/06
Tytuł zadania: Leczenie zmian narządowych (wzrok, słuch) występujących w przebiegu zakażeń wrodzonych z grupy TORCH – badanie prospektywne
Kierownik zadania: dr n. med. Bożena Lipka

W ostatnim roku realizacji projektu prowadzono kontrolne badania pacjentów, polegające na specjalistycznej ocenie klinicznej (pediatrycznej, okulistycznej, audiologicznej), badaniach laboratoryjnych (testy serologiczne, badania molekularne), neuroobrazowych, VEP, BAEP. Badanie ukończyło 79 z wyjściowej grupy 87 pacjentów, w tym 41 chłopców, 38 dziewczynek, u których stwierdzono zmiany w narządzie wzroku i/lub słuchu w przebiegu zakażenia wrodzonego, w tym: wirusem cytomegalii (72), pierwotniakiem *Toxoplasma gondii* (6) oraz wirusem różyczki (1). U 1 dziecka zmiany oczne uznano ostatecznie jako defekt wrodzony bez związku z zakażeniem wrodzonym. U 1 niedosłuch został określony jako następstwo wady rozwojowej mózgoczaszki. U 2 dzieci niedosłuch wykryty badaniem otoemisji akustycznej został wykluczony w toku dalszej obserwacji. U 2 niemowląt wykluczono zakażenie wirusem cytomegalii. Kolejnych dwoje dzieci przerwało badanie. W końcowej ocenie odchylenia w badaniu okulistycznym stwierdzono u 39/79 niemowląt, w tym u 32/72 z cytomegalią (zmiany miały charakter trwały u 14) oraz u wszystkich z toksoplazmozą i różyczką (trwały charakter zmian u wszystkich badanych). U 51/79 dzieci uzyskano nieprawidłowy wynik badania słuchu, uszkodzenie dotyczyło 50 dzieci z zakażeniem wirusem cytomegalii i 1 z różyczką, natomiast nie wystąpiło u żadnego dziecka z toksoplazmozą. Uzyskano poprawę słyszenia u 5 dzieci, u 3 obserwowano progresję, z tego u 2 przejściową, u 4 utrzymują się zaburzenia mowy. Łączne występowanie zmian w narządzie wzroku i słuchu stwierdzono u 11/79 dzieci (14%) z badanej grupy. Leczenie przeciwwirusowe gancyklowirem zastosowano u 37 dzieci z cytomegalią; leczenie przeciwpasożytnicze zastosowano u wszystkich 6 dzieci z wrodzonym zarażeniem toksoplazmowym. Dzieci pozostaną pod dalszą specjalistyczną opieką naszego ośrodka.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Lipka B., Milewska-Bobula B., Radziszewska-Konopka M., Trzebicka A., Rosowska A.: Zaburzenia neurosensoryczne w przebiegu wybranych zakażeń wrodzonych w materiale własnym. Artykuł został złożony do druku w Pediatr. Pol.

Zadanie statutowe nr 115/06
Tytuł zadania: Ocena wpływu wczesnej rehabilitacji na poprawę stanu Zdrowia dzieci z zaburzeniami neurorozwojowymi spowodowanymi zakażeniami wrodzonymi z grupy TORCH
Kierownik zadania: prof. dr hab. n. med. Bogumiła Milewska-Bobula

Ze względu na reorganizację Kliniki Rehabilitacji i zmianę Kierownictwa Kliniki, kontynuacja badań w ramach zadania odbywała się z opóźnieniem. Ostatecznie udało się jednak wprowadzić zmodyfikowany program realizacji zadania, w myśl którego ocena stanu zdrowia dzieci powinna się odbyć najwcześniej po ukończeniu przez dzieci 2 roku życia, poniżej aktualnie uzyskane wyniki.
W okresie od 1 czerwca 2005r do 30 września 2008r zakwalifikowanych i skierowanych do Kliniki Rehabilitacji zostało 169 dzieci z rozpoznanym w Klinice Niemowlęcej wrodzonym zakażeniem wirusa cytomegalii i wrodzonym zarażeniem toksoplazmowym (znacząca jest przewaga dzieci z wrodzoną cytomegalią – ponad 90%). Ponieważ niektórzy rodzice, ze względu na znaczną odległość od miejsca

zamieszkania do naszego Instytutu, zadecydowali o prowadzeniu rehabilitacji dzieci w ośrodku najbliższym ich miejsca zamieszkania, bądź zgłosili się z dzieckiem tylko jednorazowo, rehabilitacji i ocenie końcowej poddanych jest 111 dzieci.
Liczba dzieci zakwalifikowanych do usprawniania w kolejnych latach była następująca:

2005r – 29 dzieci
2006r – 33 dzieci
2007r – 31 dzieci
2008r – 18 dzieci
---
razem – 111dzieci

W grupie tej rehabilitacja prowadzona jest w różnym trybie:
1. wyłącznie w warunkach ambulatoryjnych – 95 dzieci
2. rozpoczęcie rehabilitacji bezpośrednio w Oddziale Dziennym Rehabilitacji neurologicznej – 6 dzieci
3. rozpoczęcie rehabilitacji bezpośrednio w Oddziale Rehabilitacji Pediatrycznej – 10 dzieci.
   Liczba pobytów w Oddziale Dziennym Rehabilitacji Neurologicznej lub w Oddziale Rehabilitacji Pediatrycznej wynosi od 1 do 4, w zależności od stanu klinicznego dzieci oraz od okresu rozpoczęcia leczenia (np. dzieci urodzone w 2005r versus dzieci urodzone w 2008r.). Także postępowanie rehabilitacyjne z zasady kompleksowe jest zróżnicowane w zależności od stanu klinicznego dzieci. Wszystkie dzieci pozostają w opiece wielospecjalistycznej koordynowanej przez zespół lekarski Kliniki Niemowlęcej przez 1 - 2 lat. Także w Klinice Niemowlęcej rozpoczynane jest usprawnianie ruchowe i udzielany jest instruktaż dla rodziców przez technika rehabilitanta.

Publikacja w piśmiennictwie polskim:

1. Milewska-Bobula B., Dąbrowska-Leonik N., Juszczyk E., Lipka B., Żeromska J., Syczewska M.: Neuro-Motor Therapy of Infants with Congenital Cytomegalovirus Infection and Congenital Toxoplasmosis – Elary Evaluation.
   Pol. J. Environ. Stud. 2006 Vol. 15 nr 6B s.259-264.

Kolejna publikacja możliwa będzie po zakończeniu badań, to jest po ukończeniu przez dzieci 2 lat życia.

Zadanie statutowe nr 88/05
Tytuł zadania: Chirurgia zaćmy. Wszczepy soczewek zwijalnych u dzieci
Kierownik zadania: dr n. med. Krystyna Kanigowska

Wszczep sztucznej soczewki w czasie operacyjnego usunięcia zaćmy jest praktykowaną procedurą chirurgiczną korygującą powstałą wadę refrakcji u dzieci powyżej drugiego roku życia. Sztuczne twarde soczewki wewnątrzgałkowe wykonane z polimethylmetakrylatu (PMMA) są od ponad 50 lat stosowane i rekomendowane ze względu na wysoką biokompatybilność materiału. Soczewki akrylowe zwijalne hydrofilne lub hydrofobowe tak popularne w chirurgii zaćmy u dorosłych i coraz częściej wdrażane u pediatrycznych pacjentów wymagają szczegółowej oceny w odległym okresie obserwacji.
Celem pracy była ocena przydatności soczewek zwijalnych zastosowanych u dzieci.
Materiał i metody: Badaniami objęto 30 oczu u 28 dzieci (u dwojga operację przeprowadzono w obu oczach) w wieku od 3 do 17 lat z zaćmą wrodzoną, pourazową lub bezsoczewkowością pooperacyjną. W 23 oczach wszczepu soczewki zwijalnej dokonanono w czasie operacji usunięcia zmętniałej soczewki w 7 oczach jako wszczepu wtórnego celem korekcji pooperacyjnej bezsoczewkowości. Operacje wykonywane były przez jednego chirurga z zastosowaniem tej samej techniki operacyjnej. Implant umieszczano w komorze tylnej lub w worku soczewkowym w zależności od przebiegu operacji i zaistniałych warunków anatomicznych. Przedoperacyjnie standardowe pomiary mocy implantu obliczane były na podstawie badań przy użyciu autorefraktometru, keratometru
i ultradźwięków wykorzystując formułę SRK II, ocena komórek śródbłonka przeprowadzana była

w mikroskopie konfokalnym, oceny odcinka przedniego i ułożenia soczewki dokonywano w lampie szczelinowej. W grupie poddanych analizie pacjentów w okresie pooperacyjnym oceniano efekty czynnościowe, powstałą pooperacyjnie wadę refrakcji, ułożenie IOL, ciśnienie wewnątrzgałkowe, liczbę komórek śródbłonka. Badania te wykonywane były w pierwszym, trzecim i ósmym tygodniu po operacji. Okres obserwacji wynosił od 2 do 23 miesięcy.
Rezultaty: We wszystkich poddanych analizie oczach dokonano wszczepu zwijalnej, hydrofilnej, akrylowej soczewki, w żadnym przypadku nie wystąpiły powikłania śródoperacyjne uniemożliwiające wykonania zamierzonej procedury chirurgicznej. We wszystkich przypadkach nastąpiła również zdecydowana poprawa ostrości wzroku. W okresie pooperacyjnym korekcja sferyczna do dali wymagana była w 26 oczach i zawierała się w przedziale od – 1,5 dsph do +2,25 dsph. Korekcję cylindryczną zastosowano w 14 oczach – nie przekraczała ona 1,5 dcyl. Wartość mocy wszczepianej soczewki wewnątrzgałkowej sięgała od 16 do 27 dsph. Powikłania pooperacyjne są istotnym czynnikiem wpływającym na końcową ocenę skuteczności leczenia operacyjnego. W poddanym analizie materiale w okresie pooperacyjnym wystąpił w jednym przypadku gęsty wysięk włóknikowy w komorze przedniej i białkowe precypitaty na powierzchni optycznej implantu. Zastosowane intensywne leczenie przeciwzapalne miejscowe i ogólne (antybiotyko i steroidoterapia) pozwoliło uzyskać końcową dobrą ostrość wzroku. Pooperacyjny wzrost ciśnienia śródgałkowego notowano w 4 oczach. Zastosowanie leczenia miejscowego pozwoliło na regulację ciśnienia. Analiza komórek śródbłonka w mikroskopie konfokalnym (w okresie przed i pooperacyjnym) wskazuje na zachowanie ich liczby w milimetrze. W 91% badanych oczu liczba komórek nie zmieniła się w porównaniu
z okresem przedoperacyjnym w 9% utrata sięgała od 5% do 14%. We wszystkich operowanych
i poddanych analizie oczach nie obserwowano dyslokacji czy decentracji implantu w długim okresie obserwacji nie stwierdzono również utworzenia się błony zaćmy wtórnej.
Wnioski: Poddając ocenie wpływ miękkiej, hydrofobowej soczewki na otaczające tkanki można stwierdzić, że jej obecność nie prowokuje zwiększonych odczynów zapalnych ze strony błony naczyniowej jak również nie działa destrukcyjnie na komórki śródbłonka rogówki. Spełnia również prawidłowo swoje zadanie w korygowaniu optycznym powstałej po operacji wady refrakcji. Można zatem stwierdzić, że wykorzystanie w chirurgii zaćmy u dzieci sztucznych zwijalnych soczewek jest metodą bezpieczną i przydatną dla rehabilitacji wzrokowej.

Prace wysłane do druku w Klinice Okulistycznej:

1. Kanigowska K., Grałek M., Kępa B., Chipczyńska B.:
   Implantacja sztucznej soczewki wewnątrzgałkowej w anomaliach rozwojowych soczewki u dzieci – opis przypadków.
2. Kanigowska K., Grałek M.:
   Sztuczne soczewki wewnątrzgałkowe u dzieci twarde PMMA czy zwijalne ? Doświadczenia własne.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Kanigowska K., Grałek M.:
   Zastosowanie sztucznych akrylowych soczewek wewnątrz-gałkowych w chirurgii zaćmy u dzieci – doświadczenia własne.
   Okulistyka 3(II)/2008- zeszyt pod redakcją profesora Jerzego Szaflika.

Zadanie statutowe nr 117/06
Tytuł zadania: Ocena stężenia glinu w surowicy krwi dzieci przewlekle żywionych pozajelitowo i ocena stężenia glinu w preparatach do żywienia pozajelitowego
Kierownik zadania: dr n. med. Katarzyna Popińska

Celem badania była ocena stężenia glinu w substratach do żywienia pozajelitowego i ocena stężenia glinu w surowicy krwi u dzieci przewlekle żywionych pozajelitowo.

Preparaty stosowane w żywieniu pozajelitowym będące źródłem fosforu, wapnia, pierwiastków śladowych, witamin mogą być zanieczyszczone glinem. Glin może powodować osteomalację u pacjentów przewlekle żywionych pozajelitowo. Glin może wywierać toksyczne działanie na OUN noworodka, może mieć wpływ na wystąpienie osteopenii u wcześniaków. Glin może odgrywać rolę w patogenezie cholestazy związanej z odkładaniem glinu w wątrobie u pacjentów pozostających na żywieniu pozajelitowym. Część substratów do żywienia pozajelitowego dystrybuowana jest w opakowaniach szklanych mogących również stanowić źródło glinu. Za dawkę „bezpieczną" glinu otrzymaną z żywienia pozajelitowego uważa się ~2 ug/kg/dobę, za „niebezpieczną" ~15-30 ug/kg/dobę,~ „toksyczną" 60 ug/kg/dobę. Nie ustalono dawki bezpiecznej dla noworodków, dzieci hemodializowanych. Dawka „bezpieczna" jest rozumiana jako dawka, która nie powoduje odkładania się glinu w tkankach. Dawka „niebezpieczna" powoduje odkładanie się glinu w tkankach bez ich dysfunkcji. Z kolei dawka „toksyczna" powoduje odkładanie się glinu w tkankach i ich dysfunkcję. Dopuszczalne stężenie glinu w płynach o dużej objętości wynosi do 25 ug/l. Stwierdzono następujące stężenia glinu (ug/l) w substratach do żywienia pozajelitowego stosowanych w warunkach szpitalnych i domowych:

20% Glukoza	26	20% MgSO4	0
40 % Glukoza	12	Aqua pro inj	0
10 % Primene	60	Solvertyl	30
10% Aminoven	16	20% ClinOleic	110
Vamin 18	19	20% Lipofundin MCT/LCT	55
10% NaCl	4	20% Intralipid plasic	5
15% KCl	0	Soluvit	10
10% Calcium gluc	6000	Vitalipid	500
Glycophos	2	Cernevit	80
Peditrace	48		
Addamel	700		

U 24 pacjentów w wieku 2-20 lat (średni wiek 8,5 lat) przewlekle żywionych pozajelitowo od 2 do 14,7 lat (średnio 5,7 lat) oceniono stężenie glinu w surowicy krwi. Wskazaniem do przewlekłego żywienia pozajelitowego był zespół krótkiego jelita u 17 dzieci, zaburzenia motoryki przewodu pokarmowego u 6 dzieci i choroba Crohna u 1 dziecka. 46% pacjentów jest żywionych pozajelitowo przez 7 dni w tygodniu, a 17% przez 6 dni w tygodniu. Podaż glinu z żywienia pozajelitowego wynosiła od 5,81 do 29,64 ug/kg/dobę, przy tym u wszystkich dzieci podaż była powyżej dawki bezpiecznej, a u 9 dzieci podaż ta przekraczała dawkę uważaną za niebezpieczną, tj. 15 ug/kg/dobę. Podwyższone stężenie glinu – powyżej 20 ug/l w surowicy stwierdzono u 10 pacjentów, w większości żywionych długotrwale przez 7 dni w tygodniu. W grupie tej stężenie glinu w surowicy powyżej 30 ug/l stwierdzono u 7 pacjentów, w tym u 1 z nich wynosiło 55 ug/l.

Wnioski:

- Pomimo, że w porównaniu do poprzedniego badania opublikowanego w Nutrition Vol. 15 No 9 1999 preparaty do żywienia pozajelitowego są w mniejszym stopniu zanieczyszczone glinem, nadal stwierdza się podwyższone stężenie glinu w surowicy krwi u znacznej części dzieci przewlekle żywionych pozajelitowo.
- W rejestracji preparatów do żywienia pozajelitowego i w obowiązkowej informacji producenta o preparacie powinno się uwzględniać zanieczyszczenie glinem.

Praca jest przygotowywana do publikacji.

Zadanie statutowe nr 142/06
Tytuł zadania: Pacjenci z zespołem Williamsa: charakterystyka antropologiczna, grupy referencyjne i siatki centylowe
Kierownik zadania: mgr Henryk Rysiewski

Zespół Willamsa jest chorobą uwarunkowaną genetycznie, wywołaną mikrodelecją w obrębie długiego ramienia chromosomu 7 (7q11.23), obejmującą między innymi gen elastyny. Na podstawie danych pomiarowych gromadzonych w wyniku wieloletnich badań 71. pacjentów IP CZD, opracowano dla zespołu siatki centylowe masy ciała, jego wysokości, wartości wskaźnika Rohrea oraz temp przyrostów rocznych masy ciała (ryc. od 1 do 8). Za wyjątkiem siatek odnoszących się do temp przyrostów masy ciała, pozostałe wykreślono wykorzystując średnie arytmetyczne i odchylenia standardowe grup wiekowych, oraz wartości zmiennej losowej U, odczytane z tablic kwantyli rozkładu normalnego na poziomie *p – tego* kwartyla. Trzeba tu zauważyć, że empiryczne wartości M
i S zastąpiono wartościami uogólnionymi. Siatki dla temp przyrostów masy ciała wykreślono na podstawie dystrybuanty.
Ograniczając się do najważniejszych wyników pracy stwierdzono, że niektóre z nich potwierdzają stan wiedzy na temat zespołu inne zaś pozostają w sprzeczności z tym stanem. Wyniki nie potwierdzają dla przykładu hipotezy o wydłużonym okresie płodowym pacjentów z zespołem Williamsa, który obejmuje zaledwie 1.5% badanych. W literaturze przedmiotu podkreśla się zmienność ekspresji poszczególnych cech. Przyjmuje się, że dziecko z zespołem Williamsa charakterystycznego wyglądu nabiera dopiero po 6. roku życia. W świetle wyników pracy różnice te ujawniają się także
w późniejszym wieku, skoro chociażby pod względem masy i wysokości ciała a zapewne także obwodu głowy są one znamienne statystycznie między osobnikami z grupy wiekowej 10-14 lat oraz starszych. Dotyczy to zarówno dziewcząt, jak i chłopców.
Porównania pacjentów z zespołem Williamsa z dziećmi zdrowymi wskazuje, że znamiennie statystycznie ustępują im pod względem większości cech branych pod uwagę. Dotyczy to zwłaszcza wymiarów głowy, gdzie różnice te narastają z wiekiem doprowadzając w konsekwencji do wyraźnego małogłowia, ale także dla przykładu długości kończyn dolnych. W przypadku masy, długości tułowia, głębokości klatki piersiowej i być może wysokości ciała różnice te wraz z upływem lat wydają się ulegać zmniejszeniu. Znamienne jest tu szczególnie narastanie różnic w długości kończyn dolnych skojarzone ze zmniejszaniem się tych różnic w długości tułowia. Szczególnie w przypadku dziewczynek prowadzi to do wyraźnej asymetrii charakterystycznej dla osobników, u których obserwuje się przedwczesne dojrzewanie. Narastanie głębokości klatki piersiowej prowadzi
w konsekwencji do tak zwanej szewskiej klatki, co jest jednym z charakterystycznych objawów
w zespole Williamsa.
Dla pacjentów z zespołem Williamsa charakterystyczna jest duża wysokość i szerokość czerwieni wargowej. Znamiennie statystycznie (w relacji do dzieci zdrowych) ujawnia się to szczególnie odnośnie do wysokości czerwieni wargowej dziewczynek. Dane odnośnie chłopców są na tyle nieliczne, że nie pozwalają na uogólnienie wniosków.

Zadanie statutowe nr 150/06
Tytuł zadania: Optymalizacja procesu oznaczania wybranych cukrów w moczu, metodą GC, jako markerów przepuszczalności jelitowej
Kierownik zadania: dr n. med. Teresa J. Stradomska

Jako markery przepuszczalności jelitowej zastosowano mannitol i laktulozę. Próbki badane stanowiły próbki moczu przechowywane w temp. < - 25˚C. Przeprowadzono oznaczenia cukrów w próbkach od 24 chorych oraz od 12 osób z grupy kontrolnej. Derywatyzację w/w markerów chemicznych przeprowadzano metodą estryfikacji do pochodnych trójsililowych i acylowych. Do preparatyki organicznej należy stosować 150µl moczu. Estry mannitolu i laktulozy oznaczano i identyfikowano na chromatografie GC Hewlett Packard 5890 series II z detektorem płomieniowo-jonowym FID. Analizę instrumentalną rozdziału chromatograficznego upochodnionych cukrów wykonywano na kolumnach kapilarnych o średnicy 0.25ID o niewielkim stopniu polarności. Jako gaz nośny zastosowano hel o przepływie 2,3

ml/s. W analizie chromatograficznej otrzymujemy odpowiednio pik mannitolu po ~26 min, a pik laktulozy po ~ 36 min procesu.

Publikacje w piśmiennictwie zagranicznym:

1. Musialik-Świetlińska E., Stradomska T.J., Brozek G., Zejda J., Goc B., Więcek-Włodarska D., Marciniak S., Świetliński J.:
   Effect of perinatal asphyxia and patent ductus arteriosus on gut mucosal permeability in premature babies.
   Arch. Dis. Child. 2008 Vol. 93 suppl. 2 s. A320.

Prezentacje zjazdowe i publikacje w wydawnictwach zjazdowych:

1. Musialik-Świetlińska E., Stradomska T.J., Brozek G., Zejda J., Goc B., Więcek-Włodarska D., Marciniak S., Świetliński J.:
   Intestinal permeability in preterm infants in relation to perinatal asphyxia and clinical condition on admission to NICU. Pediatric Academic Societies'& Asian Society for Pediatric Research Joint Meeting, Honolulu, 2-6.05.2008r. Plakat.

Zadanie statutowe nr 151/06
Tytuł zadania: Makroenzymy - przydatność diagnostyczna, obserwacje kliniczne u dzieci
Kierownik zadania: mgr Aldona Wierzbicka

Celem pracy była ocena tworzenia kompleksów makroenzymów, czego wynikiem jest wzrost aktywności enzymów w surowicy krwi. Patogeneza powstawania makroenzymów nie jest do końca poznana. Obecnie proponuje się 2 hipotezy powstawania makroenzymów: zaburzenia tolerancji immunologicznej oraz teorię antygenową, w wyniku czego dochodzi do produkcji autoprzeciwciał. W badaniu wzięło udział 165 dzieci (72 dziewczynki i 93 chłopców) w wieku od 1 do 18 (średnio 9,5) lat ze wzrostem aktywności aminotransferazy alaninowej, asparaginianowej i amylazy z chorobami wątroby kwalifikowanych do leczenia niefarmakologicznego kierowanych do Oddziału Gastroenterologii, Poradni Gastrologicznej oraz Poradni Chorób i Transplantacji Wątroby Kliniki Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii IP-CZD. Z badania wykluczono pacjentów
z potwierdzonym zakażeniem HCV i HBV, cholestazą i przewlekłą oraz ostrą niewydolnością wątroby. U wszystkich badanych dzieci zastosowano jednakowy schemat badania: po 10-12 godzinnym głodzeniu jednorazowo pobierano krew z żyły łokciowej w celu oznaczenia makroenzymów.
Wnioski: Występowanie makroaspat stwierdzono u 38 pacjentów (tj. 28% badanych), makroalat u 6 osób (tj. 3,6%) a makroamylazemię zaobserwowano u 7 osób (tj. 4,2%), potwierdzenie obecności makroenzymów pozwoliło uniknąć inwazyjnej i kosztownej diagnostyki, np. biopsji wątroby oraz błędów w interpretacji wyników badań. Pomimo rzadkości występowania makroenzymów rozpoznanie takich zaburzeń biochemicznych jest ważne z klinicznego punktu widzenia.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Jańczyk W., Wierzbicka A., Socha P., Oralewska B., Pawłowska J., Socha J.:
   Identyfikacja makroenzymów wśród dzieci z hipertransaminazemią o nieznanej etiologii.
   Klinika Ped. 2007 T. 15 nr zjazd. 143.
2. Jańczyk W., Wierzbicka A., Socha P., Pawłowska J., Oralewska B., Socha J.:
   MakroAST u dzieci z hipertransaminazemią o nieznanej etiologii - częstość występowania i metody identyfikacji.
   Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T. 10 supl. 1 s. 39.

Zadanie statutowe nr 182/07
Tytuł zadania: Ocena aktywności enzymatycznej kompleksów łańcucha oddechowego mitochondriów serca ludzkiego metodą spektrofotometryczną i histochemiczną w kardiomiopatiach u dorosłych
Kierownik zadania: prof. dr hab. n. med. Ewa Pronicka

Cel pracy: Ocena defektów kompleksów łańcucha oddechowego mitochondriów w próbkach serc zakwalifikowanych do przeszczepu z powodu kardiomiopatii rozstrzeniowej i kardiomiopatii niedokrwiennej.

Materiał badawczy:

1. Tkanki zabezpieczone według standardowych procedur w trakcie przeszczepu z serc pacjentow z rozpoznaną kardiomiopatią rozstrzeniową (n = 7) i niedokrwienną (n = 16):

- lewa komora, 2 cm pod zastawką aortalną.

2. kryteria wyłączenia:

- fizjologiczne kryteria niewydolności tkankowej.

Metodyka oznaczeń: Oznaczanie aktywności kompleksów łańcucha oddechowego mitochondriów w bioptatach mięśnia sercowego metodą spektrofotometryczną. Bioptaty mięśniowe były homogenizowane w 9 objętościach 10mM buforu fosforanowego pH 7,4. Homogenaty były odwirowywane przez 15 minut przy 1000xg. W uzyskanych supernatantach oznaczono aktywność syntazy cytrynianowej, kompleksów łańcucha oddechowego mitochondriów (I, II, III, IV, II + III) oraz zawartość białka niekolagenowego. Wyniki wyrażono jako procent aktywności syntazy cytrynianowej mierzonej w nanomolach przekształconego substratu na minutę, na miligram białka niekolagenowego (nmol/min/mg białka). Takie przedstawianie wyników umożliwiło normalizację danych. Do codziennej międzyoznaczeniowej kontroli laboratoryjnej użyto mięśnia brzuszatego 3-miesięcznego szczura rasy Wistar-outbred.

- Syntaza cytrynianowa. Aktywność mierzono w obecności DTNB, przy długości fali 412nm, po dodaniu szczawiooctanu jako substratu.
- Kompleks I (oksydoreduktaza NADH-ubichinon, E.C.1.6.99.3). Utlenianie NADH przez kompleks I przebiegało z wykorzystaniem decylubichinonu jako akceptora elektronów. Mieszanina reakcyjna o składzie - 35mM bufor fosforanowy pH 7,5, 5mM MgCl2, 1,8mM NaCN, zawierała 0,25% BSA, 0,002% antymycyny i 0,1mM decylubichinonu. Reakcję zapoczątkowano dodaniem 0,225mM NADH. Mierzono spadek absorpcji właściwy dla utlenienia NADH przy długości fali 340 nm.
- Kompleks II (oksydoreduktaza bursztynian-ubichinon, E.C.1.3.99.1). W pomiarze wykorzystano redukcję 2,6mM DCIP w obecności 16mM bursztynianu; przy długości fali 600 nm. Mieszanina reakcyjna zawierała 50mM bufor fosforanowy pH 7,5, 1,5mM NaCl, 0,092mM DCIP, 1mM PMS. Kompleks III (oksydoreduktaza ubichinon - cytochrom c, E.C.1.10.2.2.). Pomiar dotyczył utleniania zredukowanego decylubichinonu przez kompleks III z wykorzystaniem cytochromu c jako akceptora elektronów. Zredukowany decylubichinon uzyskiwano inkubując w 37 OC 3mg decylubichinonu rozpuszczonego w 393 mikrolitrch DMSO z 72 mikrolitrami nasyconego dwutionianu. Mieszanina reakcyjna o składzie 35mM bufor foforanowy pH 7,5, 5mM $MgCl_2$, 1,8mM NaCN, zawiera 0,25% BSA, 0,125mM cytochrom c, 0,05mM rotenon.
- Kompleks IV (oksydaza cytochromu c, E.C.1.9.9.1). Aktywność oksydazy cytochromu c oznaczano metodą spektrofotometryczną stosując 1% cytochrom c w 10mM buforze fosforanowym pH 7,0. Cytochrom c redukowano przy pomocy dwutionianu i doprowadza pH do wartości 7,0.
- Kompleks II+III (oksydoreduktaza bursztynian - cytochrom c). Mieszanina reakcyjna zawierałą 55mM bufor fosforanowy pH 7,5, 0,9mM NaCN, 0,1mM cytochrom c. Reakcję zapoczątkowano przez dodanie bursztynianu. Liniowy wzrost absorpcji mierzono przy długości fali 550nm.
- Białko niekolagenowe oznaczano metodą Lowry, po wytrąceniu białka kolagenowego 0,005 N NaOH i odwirowaniu (10 min przy 600xg).
- Wszystkie pomiary dokonywano w $30^{o}C$, w końcowej objętości 1ml, za pomocą spektrofotometru Hitachi U-2000, wyposażonego w program komputerowy do badania kinetyki enzymatycznej (Hitachi Instruments, Inc.1991)
- Do codziennej międzyoznaczeniowej kontroli laboratoryjnej używano mięśnia brzuszatego pobranego od 3-miesięcznych szczurów rasy Wistar-outbred (hodowanych zgodnie z NIH Guide for the Care and Use of Laboratory Animals) pozbawionych uprzednio dostępu do paszy przez 24 godziny zamrożonego i przechowywanego w ciekłym azocie.

- Analiza statystyczna w oparciu o test T Studenta w programie STATISTICA.

Wyniki: Badania przeprowadzono w bioptatach lewej komory u 16 pacjentów z kardiomiopatią niedokrwienną (Tabela 1) i u 7 pacjentów z kardiomiopatią rozstrzeniową (Tabela 2). Wyniki zinterpretowano względem wartości kontrolnych opracowanych uprzednio (Tabela 3).

Tabela 1. Aktywności enzymatyczne kompleksów łancucha oddechowego mitochondriów w bioptatach lewej komory serca u pacjentów z kardiomiopatią niedokrwienną.

Patient No. Enzyme	**Citrate Synthase (SC)** nmol/min/mg protein	**Complex I (% SC)**	**Complex II (% SC)**	Complex II +III **(% SC)**	**Complex III (% SC)**	**Complex IV (% SC)**
26	288,3	12,4	8,1	7,2	84,5	13,0
29	387,1	11,7	13,5	3,5	45,9	12,6
3	405,3	11,9	15,8	3,4	29,4	2,1
2	502,3	9,5	11,3	3,0	30,6	1,0
12	481,6	15,1	15,5	3,1	40,0	4,3
14	438,2	8,1	13,9	3,6	30,6	3,5
5	481,8	10,8	7,8	3,1	50,4	6,6
8	436,3	11,0	12,1	3,4	46,3	5,5
16	436,1	13,8	10,9	2,9	40,5	3,0
10	454,3	11,2	9,1	2,8	41,0	1,0
21	447,7	4,3	8,9	4,3	47,2	10,3
22	460,1	5,2	6,8	0,9	33,0	9,5
13	327,0	11,5	14,4	3,1	30,7	7,3
15	321,0	11,8	10,9	3,9	46,9	7,3
4	452,7	9,3	13,3	3,4	30,3	2,1
11	178,5	10,6	18,0	5,6	91,4	10,4
Średnia	**406,1**	**10,5**	**11,9**	**3,6**	**44,9**	**6,2**
SD	**83,7**	**2,7**	**3,1**	**1,3**	**17,7**	**3,9**
zakres	**322,4-489,8**	**7,8 -13,2**	**8,8 -15,0**	**2,3 - 4,9**	**27,2 - 62,6**	**2,3 -10,1**

Tabela 2. Aktywności enzymatyczne kompleksów łańcucha oddechowego mitochondriów w bioptatach lewej komory serca u pacjentów z kardiomiopatią rozstrzeniową.

Patient No. Enzyme	**Citrate Synthase (SC)** nmol/min/mg protein	**Complex I (% SC)**	**Complex II (% SC)**	Complex II+ III **(% SC)**	**Complex III (%SC)**	**Complex IV (% SC)**
19	472,4	11,1	8,7	4,7	21,3	8,2
33	399,7	10,2	12,5	3,4	44,7	11,5
20	342,5	8,5	11,2	3,7	50,8	8,5
31	336,3	11,9	6,6	3,0	90,8	7,6
36	533,2	14,3	12,4	5,8	30,1	8,9
35	360,3	11,6	11,0	3,7	41,8	12,1
30	240,0	24,7	17,7	7,7	100,7	15,3
średnia	**383,5**	**13,2**	**11,4**	**4,6**	**54,3**	**10,3**
SD	**89,1**	**4,9**	**3,2**	**1,5**	**27,8**	**2,6**
zakres	**294,4-472,6**	**8,2-18,2**	**8,2-14,6**	**3,1-6,1**	**26,5-82,0**	**7,7-12,9**

Tabela 3. Zakresy wartości odniesienia dla aktywności enzymatycznej kompleksów łańcucha oddechowego w lokalizacjach mięśnia sercowego: prawa komora, lewa komora, przegroda międzykomórkowa (Tabela 1).

Enzyme in heart biopsy	Prawa komora	Lewa komora	Przegroda międzykomorowa
Citrate synthase (CS) nmol/min./mg protein	473,7±75,9 n=10	499,7±146,8 n=8	483,8±62,6 n=9
Complex I (%SC)	11,5±4,0 n=10	9,4±3,1 n=8	8,9±3,1 n=9
Complex II (%SC)	7,7±2,2 n=10	9,1±2,5 n=8	8,5±2,4 n=9
Complex II+III (%SC)	5,1±3,0 n=10	4,1±1,3 n=8	5,1±1,2 n=9
Complex III (%SC)	54,6±21,4 n=10	52,4±9,3 n=8	39,0±12,1 n=9
Complex IV (%SC)	10,9±2,3 n=10	5,9±2,9 n=8	6,9±3,6 n=9

Względem opracowanych uprzednio wartości odniesienia zaobserwowano patologie w aktywności kompleksu IV u pacjentów z kardiomiopatią niedokrwienną zakodowanych przez współwykonawców z Instytutu Kardiologii pod nr 2,3,4,10,14,16.

Publikacje:
Wyniki zostaną opracowane w formie publikacji po analizie klinicznej badanych pacjentów.

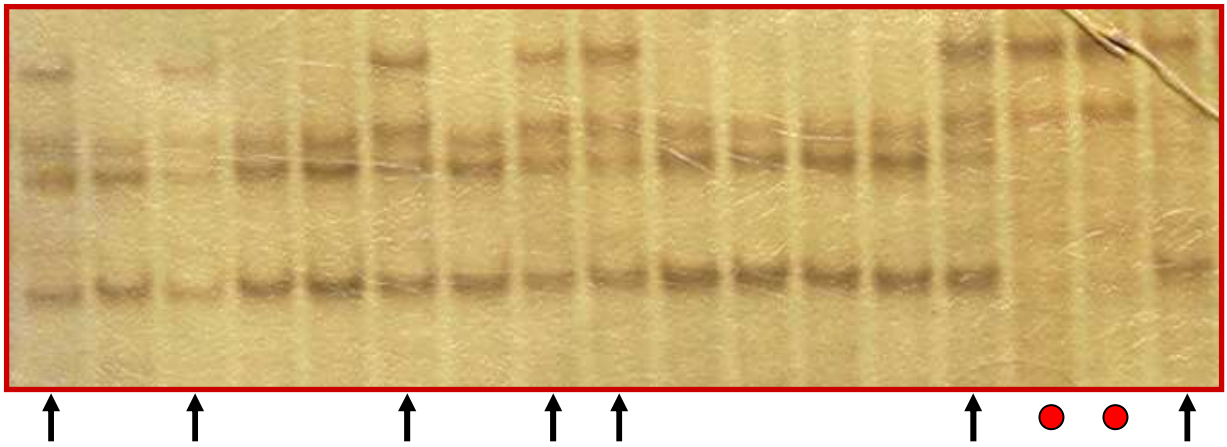
Zadanie statutowe nr 64/04
Tytuł zadania: Opracowanie i wdroże nie metody identyfikacji najczęstszej mutacji, 1528G>C, w genie *HADHA* u chorych z podejrzeniem deficytu LCHAD
Kierownik zadania: dr n. przyr. Ewa Popowska

Kwasy tłuszczowe są głównym substratem energetycznym dla mięśnia sercowego i mięśni szkieletowych podczas wyczerpujących ćwiczeń fizycznych (Wanders i wsp., 1999). Potencjalna energia zmagazynowana jest w tkance tłuszczowej w postaci trójglicerydów, które pod wpływem lipazy lipoproteinowej ulegają hydrolizie i uwalniają kwasy tłuszczowe.
Utlenianie kwasów tłuszczowych może następować poprzez alfa-, beta- lub omega-oksydację, przy czym podstawowy mechanizm stanowi beta-oksydacja.
Beta-oksydacja kwasów tłuszczowych jest złożonym procesem, który zachodzi w mitochondriach i stanowi spiralę powtarzających się kolejno reakcji: utleniania związanego z redukcją FAD, uwodnienia, utleniania połączonego z redukcją NAD^+ oraz tiolizy, zachodzącej z udziałem CoA. W każdym cyklu łańcuch węglowodorowy zostaje skrócony o dwa atomy węgla i powstają nośniki energii $FADH_2$, NADH i acetylo-CoA. Uzyskany acetylo-CoA jest następnie wykorzystywany dla produkcji glukozy i ciał ketonowych. W cyklu bierze udział szereg enzymów katalizujących poszczególne reakcje, specyficzne dla długo- (12-18 atomów węgla), średnio- (6-14 atomów węgla)
i krótko-łańcuchowych (4-6 atomów węgla) kwasów tłuszczowych (Stryer L. 2000). W przypadku wadliwie funkcjonującego utleniania kwasów tłuszczowych dochodzi do upośledzenia zaopatrzenia organizmu w energię, a także do ujawnienia toksycznego działania powstających acylowych pochodnych karnityny. Do tej pory zidentyfikowano 15 różnych jednostek chorobowych, które wynikają z zaburzeń mitochondrialnego utleniania kwasów tłuszczowych. Stanowią one niezwykle ważną grupę wrodzonych wad metabolizmu.
W procesie beta-oksydacji kwasów tłuszczowych trzy kolejne etapy katalizuje mitochondrialne trójfunkcyjne białko (MTP), złożone z 4 podjednostek α i 4 podjednostek β. Alfa-podjednostka posiada aktywność dehydrogenazy długo-łańcuchowego 3-hydroksyacylo-CoA i hydratazy enoilo-CoA (Uchida i wsp., 1992; Jackson i wsp., 1992). a beta-podjednostka aktywność tiolazy. Geny dla obu podjednostek, odpowiednio *HADHA* i *HADHB*, zlokalizowane są na chromosomie 2 w regionie p23 i usytuowane w układzie głowa-głowa na przeciwległych niciach DNA (Yang i wsp., 1996). Zmiany w budowie kompleksu mogą prowadzić do deficytu aktywności jednego lub wszystkich enzymów i charakteryzują się bogatym spektrum objawów klinicznych.
Gen *HADHA* zbudowany jest z 20 eksonów i obejmuje obszar 52 kpz. Eksony 1 i 2 kodują peptyd sygnalny, eksony 3-7 kodują domenę hydratazy, eksony 8-10 kodują region łącznikowy, o nieznanej funkcji, a eksony 11-20 kodują domenę dehydrogenazy (Kamijo i wsp., 1994, Iljst i wsp., 1996).
Deficyt dehydrogenazy długo-łańcuchowego 3-hydroksyacylo-CoA (LCHAD, MIM: 143450) dziedziczy się w trybie autosomalnym recesywnym. Choroba objawia się we wczesnym dzieciństwie w postaci ataków hipoglikemii wywołanych długim głodzeniem, powoduje przypadki nagłej śmierci a także jest przyczyną kardiomiopatii, miopatii mięśni szkieletowych, retinopatii, neuropatii
i hepatomegalii. Diagnozę choroby opiera się na identyfikacji dużych ilości kwasów 3-hydroksy-dikarboksylowych w moczu i obecności charakterystycznego profilu acylokarnityny w surowicy (spektroskopia masowa) oraz badaniu aktywności enzymu LCHAD w wątrobie, mięśniu, limfocytach lub fibroblastach. W ostatnich latach coraz częściej stosowane są genetyczne badania molekularne, które weryfikują rozpoznanie kliniczne. Do chwili obecnej opisano 30 różnych mutacji w genie podjednostki α (*HADHA)*, związanych z deficytem LCHAD (Biological Databases – HGMD). Transwersja 1528G>C w egzonie 15, powodująca podstawienie glutaminy w miejsce kwasu glutaminowego (E510Q, w białku dojrzałym określana jako E474Q), jest najczęściej występującą mutacją u pacjentów z izolowanym deficytem LCHAD - 65-95% uszkodzonych alleli (Sims i wsp., 1995, Iljst wsp., 1996, Tyni i wsp., 1999, den Boer i wsp., 2002, Olpin i wsp., 2005). Zmiana lokuje się w centrum katalitycznym domeny LCHAD, co prowadzi do znacznego obniżenia aktywności enzymu, choć nie wpływa na ilość tworzonego białka. Aktywność pozostałych enzymów oznaczana jest na poziomie około 60% wartości prawidłowych (Olpin i wsp., 2005). Wstępne badania wykonane przy współpracy z Zakładem Genetyki Człowieka PAN w Poznaniu i z Aarhus University Hospital, Research Unit for Molecular Medicine w Skejby Sygehys (Dania) wskazują, że również w populacji polskiej dominuje mutacja E510Q. Mutacja ta została

zidentyfikowana u wszystkich chorych na jednym lub obu allelach, co umożliwia wykorzystanie jej jako markera choroby.
Celem zrealizowanego tematu statutowego nr 64/04 było opracowanie i wdrożenie metody PCR-RFLP do identyfikacji najczęstszej mutacji, 1528G>C oraz optymalnych warunków analizy PCR-SSCP i analizy sekwencjonowania do wyszukiwania różnych mutacji w genie *HADHA* u polskich pacjentów z podejrzeniem deficytu LCHAD.
Materiał i metody: Badaniami objęto 44 pacjentów i 29 członków ich rodzin. Większość pacjentów została wyselekcjonowana w oparciu o wyniki prowadzonego przez IP-CZD skriningu selektywnego w zakresie rozpoznawania wrodzonych wad metabolizmu. W pięciu rodzinach obarczonych chorobą przeprowadzono diagnostykę prenatalną. Źródłem preparatów DNA były suche krople krwi na bibule Guthriego lub próbki świeżej krwi obwodowej pobranej na EDTA.
Badania molekularne polegały na

1. amplifikacji eksonu 15 i w niektórych przypadkach amplifikacji innych eksonów genu *HADHA*,
2. przeprowadzeniu analizy PCR-RFLP dla eksonu 15 przy zastosowaniu enzymu restrykcyjnego PstI,
3. przeprowadzeniu analizy PCR-SSCP dla eksonu 15,
4. przeprowadzeniu analizy PCR-SSCP dla innych eksonów genu *HADHA* w celu wyszukania zmienionych fragmentów genu,
5. identyfikacji mutacji poprzez wyznakowanie znacznikami fluorescencyjnymi i sekwencjonowanie zmienionych fragmentów genu na automatycznym analizatorze DNA typu ABI PRISM 310 (firmy Applied Biosystems).

Wyniki: We wszystkich przypadkach przeprowadzono amplifikację eksonu 15 w celu wykrycia najczęstszej mutacji, c.1528G>C, a w kilku przypadkach dodatkowo amplifikację innych eksonów w celu identyfikacji nieznanej mutacji na drugim allelu genu *HADHA*.
Obecność mutacji c.1528G>C była wykrywana metodami PCR-SSCP, PCR-RFLP i/lub analizą sekwencjonowania. Zastosowanie analizy PCR-SSCP do wykrycia mutacji w formie heterozygotycznej i homozygotycznej przedstawia ryc. 1.



Ryc. 1. Analiza PCR-SSCP fragmentu eksonu 15 genu *HADHA*

Rozdział elektroforetyczny produktów reakcji PCR prowadzono w 8% żelu poliakrylamidowym, w temperaturze pokojowej, przez 18 godzin.

↑ heterozygota G/C w pozycji 1528, ● homozygota C/C w pozycji 1528

Ryc. 2. Analiza PCR-RFLP eksonu 15 genu *HADHA*

Produkty reakcji PCR trawiono endonukleazą PstI, a następnie poddawano rozdziałowi elektroforetycznemu na 2% agarozie.
Obecność mutacji c.1528G>C prowadzi do powstania nowego miejsca restrykcyjnego dla enzymu PstI.

homozygota C/C w pozycji 1528

Rycina 2 przedstawia zastosowanie analizy PCR-RFLP i identyfikację nowego miejsca restrykcyjnego specyficznego dla enzymu PstI w egzonie 15. W przypadku obecności mutacji pojawiało się nowe miejsce restrykcyjne w sekwencji eksonu i po trawieniu enzymem PstI powstawały mniejsze fragmenty DNA (ok. 200 pz i ok. 100 pz), które identyfikowano elektroforetycznie na żelu agarozowym. Stwierdzona obecność mutacji 1528G>C na jednym allelu (obecność jednego prążka prawidłowego i dwóch mniejszych prążków na żelu elektroforetycznym) lub na dwóch allelach genu (brak prążka prawidłowego, obecność dwóch mniejszych prążków na żelu elektroforetycznym) była następnie potwierdzona przez sekwencjonowanie zmutowanego fragmentu.
W przypadkach poszukiwania nowych mutacji przeprowadzona została amplifikacja wszystkich egzonów a następnie analiza SSCP i sekwencjonowanie zmutowanego fragmentu.
Przeprowadzone badania pozwoliły na molekularną identyfikację deficytu LCHAD u 19 pacjentów, obecność nosicielstwa choroby u 1 pacjenta oraz wykluczenie nosicielstwa uszkodzonego genu *HADHA* u 20 badanych osób.
Większość chorych dzieci (ok. 90%) posiada powszechną mutację c.1528G>C (ekson 15) na obu allelach, a jedynie ok. 10% posiada powszechną mutację na jednym i inną mutację (delecję c.761_764del w eksonie 8, substytucję c.266T>G w eksonie 4, substytucję c.1828C>G w eksonie 17, substytucję c.1220+1G>C w intronie 12) na drugim allelu. U rodziców chorych dzieci stwierdzono obecność bezobjawowego nosicielstwa choroby, a u 11 członków spokrewnionych rodzin wykluczono obecność nosicielstwa zmutowanego genu. Badania prenatalne wykonane u pięciu matek ciężarnych, pochodzących z rodzin obarczonych chorobą wykazały, że w jednym przypadku płód posiada prawidłową sekwencję na obu allelach genu, a w czterech przypadkach płody są nosicielami mutacji c.1528G>C na jednym allelu genu *HADHA*.
Identyfikacja substytucji c.1528G>C prowadzona była metodą PCR-RFLP i metodami PCR-SSCP i PCR-sekwencjonowanie. We wszystkich przypadkach otrzymano zgodne wyniki, co wskazuje, że powyższe techniki badawcze mogą być wymiennie stosowane do identyfikacji najczęstszej mutacji w genie *HADHA*. Oczekuje się, że opracowanie i wdrożenie nowej procedury diagnostycznej pozwoli na szybką identyfikację deficytu LCHAD i umożliwi wczesne zastosowanie odpowiedniego leczenia i właściwej diety u chorych.
Pacjentom zaleca się niską podaż długołańcuchowych kwasów tłuszczowych i pełne pokrycie kaloryczne. W stanach szczególnie wzmożonego katabolizmu (np. infekcja, gorączka, operacja, szczepienie) stosuje się ponadto podaż hiperkaloryczną z wykorzystaniem stężonej glukozy podawanej dożylnie. W celu uniknięcia przedłużonego głodzenia, skraca się przerwy między karmieniami, w tym przerwę nocną, zwłaszcza u najmniejszych dzieci (Lund i Leonard, 2001; den Boer i wsp., 2002).

Wczesne rozpoznanie i diagnoza deficytu LCHAD, zwłaszcza przed pojawieniem się najcięższych objawów, zanim dojdzie do nieodwracalnego uszkodzenia ośrodkowego układu nerwowego, ma ogromne znaczenie, często decydujące o przeżyciu dziecka.
Prowadzony od kilkunastu lat w IP-CZD program skriningu selektywnego, wykorzystujący technikę chromatografii gazowej, sprzężonej ze spektrometrią masową (GC/MS) oraz tandemowej spektrometrii mas (tandem MS), przyczynił się w znacznym stopniu do zwiększenia liczby rozpoznań zaburzeń beta-oksydacji kwasów tłuszczowych (Pronicka i wsp., 2002). Szacuje się jednak, że w około 40% badanych rodzin, przed ustaleniem właściwej diagnozy, doszło do zgonu co najmniej jednego dziecka z deficytem aktywności LCHAD. Należy podkreślić, że deficyt LCHAD jest w Polsce najczęściej ujawniającym się klinicznie defektem z tej grupy chorób. Uprzednie badania i diagnostyka prowadzona w ramach tematu statutowego nr 64/04 wykazała obecność 34 rodzin (37 pacjentów) z potwierdzonym molekularnie deficytem LCHAD – tabela 1. Zidentyfikowana dotychczas grupa polskich pacjentów należy do największych na świecie, co wskazuje na wysoką częstość występowania choroby w naszym kraju. Z naszych doświadczeń i obserwacji wynika, że częstość występowania deficytu LCHAD w populacji polskiej może być porównywana z częstościami w innych krajach regionu basenu Morza Bałtyckiego.

Tabela 1. Charakterystyka molekularna polskich pacjentów z deficytem LCHAD

Liczba rodzin	**Allel 1**	**Allel 2**	**Liczba alleli 1528G/C**
27	**c.1528G>C** (p.Glu510Gln)	**c.1528G>C** (p.Glu510Gln)	54
2	**c.1528G>C** (p.Glu510Gln)	c.761_764delAGAA (p.Gln254fsX268)	2
1	**c.1528G>C** (p.Glu510Gln)	c.266T>G (p.Val89Gly)	1
1	**c.1528G>C** (p.Glu510Gln)	c.1828C>G (p.Arg610Gly)	1
1	**c.1528G>C** (p.Glu510Gln)	c.1220+1G>C IVS 12: +1G>C	1
2	**c.1528G>C** (p.Glu510Gln)	?	2
Łącznie 34			**Łącznie 61 (89.7%)**

Prezentacje zjazdowe i publikacje w wydawnictwach zjazdowych:

1. Piekutowska-Abramczuk D., Olsen R.K.J., Andersen B.S., Kjeldsen M., Knudsen I., Gradowska W., Popowska E., Jurkiewicz D., Kowalski P., Borucka-Mankiewicz M., Ciara E., Sykut-Cegielska J., Pohorecka M., Połowska M., Krajewska-Walasek M., Gregersen N., Pronicka E.: Molecular background of LCHAD deficiency in Poland. International Workshop on Advances in Paediatrics – Metabolomics, Tartu, Estonia, 29-30.04.2005 r., s. 37.
2. Piekutowska-Abramczuk D., Olsen R.K.J., Andresen B.S., Bischoff C., Kjeldsen M., Knudsen I., Gradowska W., Pohorecka M., Sykut-Cegielska J., Popowska E., Krajewska-Walasek M., Gregersen N., Pronicka E.:
   High carrier frequencies in Poland and Denmark for the prevalent 1528G>C mutation causing long-chain 3-hydroxy-acyl-CoA dehydrogenase deficiency (LCHADD). 6th International Congress on Fatty Acid Oxidation. Clinical, biochemical and molecular aspects. Egmond aan Zee, Holandia, 8-10.06.2005 r., s. 68
3. Piekutowska-Abramczuk D., Popowska E., Jurkiewicz D., Kowalski P., Ciara E., Borucka-Mankiewicz M., Sykut-Cegielska J., Gradowska W., Krajewska-Walasek M., Pronicka E.: Molekularna diagnostyka deficytu LCHAD w populacji polskiej. II Polski Kongres Genetyki, SGGW Warszawa, 18-20.09.2007 r., streszczenia s. 133-134.

Grant wewnętrzny nr S104/2006
Tytuł grantu: Ocena dynamiki rozwoju umysłowego u chorych z zespołem Nijmegen – badania podłużne
Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Krystyna H. Chrzanowska

Zespół Nijmegen (Nijmegen Breakage Syndrome – NBS) charakteryzuje się małogłowiem, specyficznym fenotypem, zaburzeniami odporności oraz predyspozycją do chorób nowotworowych.
Celem badań była ocena funkcjonowania psychologicznego (intelektualnego i społeczno-emocjonalnego) pacjentów z NBS. W badaniach poszukiwano charakterystycznych dla tego zespołu cech w funkcjonowaniu psychicznym, czyli specyficznego fenotypu behawioralnego oraz oceniano dynamikę zmian deterioracyjnych, ujawniających się podczas obserwacji długoterminowej. Drugi poziom analiz obejmował ewentualne związki tych cech z genotypem. Przyjęto, że duże podobieństwo interpersonalne tych osób, przy jednoczesnej znacznej odmienności doświadczeń osobistych w zakresie wychowania i treningu społecznego, może sugerować istnienie specyficznego fenotypu behawioralnego typowego dla tego zespołu genetycznego.
Badaniami objęto łącznie 32 chorych z NBS (13 dziewczynek i 19 chłopców) będących pod opieką IP-CZD (spośród 62 znajdujących się w psychologicznej bazie danych), od wieku poniemowlęcego do wczesnej dorosłości. Konsultacjom psychologicznym poddawano pacjentów, którzy w tym czasie zgłosili się do IP-CZD na wizyty kontrolne i hospitalizacje. Pacjenci byli badani kompletem testów psychologicznych stosowanych w zależności od wieku dziecka. Wyniki testów analizowano psychometrycznie, neuropsychologicznie oraz jakościowo i klinicznie. Stopień opóźnienia rozwoju psychoruchowego i upośledzenia umysłowego pacjentów oceniano na podstawie ustaleń 10 Rewizji Międzynarodowej Statystycznej Klasyfikacji Chorób i Problemów Zdrowotnych (ICD-10) oraz Klasyfikacji Amerykańskiego Towarzystwa Psychiatrycznego (DSM-IV). Przy ocenie funkcjonowania emocjonalno-społecznego wykorzystywano: wywiad z rodzicami, rozmowę psychologiczną z pacjentem, obserwację psychologiczną pacjenta.
W wyniku badań stwierdzono, że najczęściej w badanej grupie pacjentów występują następujące problemy psychologiczne:

- trudności w funkcjonowaniu poznawczym;
- systematyczne obniżanie się poziomu funkcjonowania poznawczego, aż do poziomu upośledzenia umysłowego (zwykle w stopniu umiarkowanym) w okresie dorastania;
- w obrazie dysfunkcji poznawczych dominują zaburzenia pamięci, zwłaszcza krótkoterminowej i bezpośredniej;
- problemy w nawiązywaniu właściwych relacji interpersonalnych i budowaniu bliższych więzi emocjonalnych (w rodzinie, a później również z partnerem);
- trudności w adaptacji do zmienionej sytuacji zdrowotnej i życiowej oraz akceptacji własnych ograniczeń;
- problemy w podtrzymywaniu 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.

Długoterminowość prowadzonych obserwacji, w połączeniu ze zróżnicowaniem wiekowym badanej grupy, pozwoliła na sformułowanie tez dotyczących przebiegu rozwoju osób z NBS. Wnioski te są oparte zarówno na indywidualnych analizach przebiegu rozwoju poznawczego poszczególnych pacjentów (kilkukrotne badania tego samego pacjenta), jak również na efektach eksploracji tego zjawiska w całej grupie.
Charakterystyczna dla badanej grupy jest specyficzna dynamika rozwoju psychoruchowego i poznawczego. Do okresu przedszkolnego ogólny rozwój psychomotoryczny jest względnie prawidłowy, co jest nietypowe w przypadku małogłowia. Później zaznacza się systematyczna deterioracja rozwoju, obniżająca funkcjonowanie poznawcze badanych do poziomu upośledzenia umysłowego, w którym dominują problemy z pamięcią. Komplementarnie do tego pogłębiają się problemy w funkcjonowaniu społeczno-emocjonalnym (labilność, niedojrzałość, negatywizm), przy silnej tendencji do uczestnictwa w życiu społecznym, pomimo braku kompetencji w tym zakresie.

Pacjenci z NBS wykazują specyficzną dynamikę rozwoju poznawczego oraz charakterystyczne zaburzenia w funkcjonowaniu społeczno-emocjonalnym, nietypowe dla upośledzenia umysłowego o innej etiologii.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Korzeniewska J.:
   Analiza funkcjonowania psychologicznego pacjentów z zespołem Nijmegen (NBS) w kontekście koncepcji fenotypu behawioralnego.
   W: Studia z psychologii w KUL, pod red. P.Francuz i W.Otrębskiego. Wyd. KUL Lublin 2006 T. 13 s. 207-215
2. Korzeniewska J., Chrzanowska K.H., Dembowska-Bagińska B.:
   Funkcjonowanie poznawcze i emocjonalno-społeczne pacjentów zespołem Nijmegen w kontekście koncepcji fenotypu behawioralnego.
   Standardy Med. 2007 T. 4 nr 2 s. 216-219.
3. Korzeniewska J., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M., Perek D., Chrzanowska K.H.: Funkcjonowanie psychologiczne pacjentów z zespołami genetycznymi predysponującymi do rozwoju nowotworów (Zespół Recklinghausena, Zespół Nijmegen) – fenotyp behawioralny a odległe następstwa leczenia.
   Onkologia Polska 2008 T.11 supl. 1 s. 66.

Publikacje w piśmiennictwie zagranicznym:

1. Korzeniewska J., Chrzanowska K.H., Dembowska-Bagińska B.:
   Specific behavioral phenotype of patients with Nijmegen breakage syndrome.
   Genet. Counsel. 2008 Vol. 19 nr 1 s. 114.

Publikacja w przygotowaniu do druku:

1. Korzeniewska J., Dembowska-Bagińska B., Wakulińska A., Chrzanowska K. H.:
   Psychological functions of patients with Nijmegen Breakage Syndrome (NBS) in framework of behavioral phenotype concept.

Prezentacje zjazdowe i publikacje w wydawnictwach zjazdowych :

1. Korzeniewska J., Chrzanowska K., Dembowska-Bagińska B.:
   Funkcjonowanie psychologiczne pacjentów z Zespołem Nijmegen. II Ogólnopolska Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Problemy diagnostyki, rehabilitacji i rozwoju dziecka niepełnosprawnego", Lublin, 25-27.09.2006 r., materiały zjazdowe.
2. Korzeniewska J., Chrzanowska K., Dembowska-Bagińska B., Gajdulewicz M., Wakulińska A.: Psychological Function in Patients with Nijmegen Breakage Syndrome. Conference on ataxia telangiectasia and Nijmegen Breakage Syndrome, Nijmegen, Holandia, 26-28.04.2006 r., materiały zjazdowe.
3. Korzeniewska J., Chrzanowska K., Dembowska-Bagińska B.:
   Specific behavioral phenotype of patients with Nijmegen Breakage Syndrome. Eighteenth European Meeting on Dysmorphology, le Bischenberg, Francja, 6-7.09.2008 r., materiały zjazdowe.
4. Korzeniewska J., Dembowska-Bagińska B., Marta Perek-Polnik M., Chrzanowska K., Perek D.: Psychological status and specific behavioral phenotype of patients with genetic syndromes predispose to cancer (von Recklinghausen Disease, Nijmegen Syndrome). 40th Congress of the International Society of Paediatric Oncology, Berlin, Niemcy, 2-6.10.08, International Society of Paediatric Oncology, SIOP Abstract book 2008.
5. Korzeniewska J., Chrzanowska K., Dembowska-Bagińska B.:
   Funkcjonowanie psychologiczne pacjentów z Zespołem Nijmegen, II Ogólnopolska Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Problemy diagnostyki, rehabilitacji i rozwoju dziecka niepełnosprawnego", Lublin, 25-27.09.2006 r. Wystąpienie ustne.

6. Korzeniewska J., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M., Perek D., Chrzanowska: K.: Funkcjonowanie psychologiczne pacjentów z zespołami genetycznymi predysponującymi do rozwoju nowotworów (Zespół Recklinghausena, Zespół Nijmegen) – fenotyp behawioralny a odległe następstwa leczenia. IV Zjazd Polskiego Towarzystwa Onkologii i Hematologii Dziecięcej, Białowieża, 11-14.06.2008 r. Wystąpienie ustne.
7. Korzeniewska J., Chrzanowska K., Dembowska-Bagińska B.:
   Specific behavioral phenotype of patients with Nijmegen Breakage Syndrome. Eighteenth European Meeting on Dysmorphology, le Bischenberg, Francja, 6-7.09.2007 r. Wystąpienie ustne.
8. Korzeniewska, Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M., Chrzanowska K., Perek D.: Psychological status and specific behavioral phenotype of patients with genetic syndromes predispose to cancer (von Recklinghausen Disease, Nijmegen Syndrome). 40th Congress of the International Society of Pediatric Oncology, Berlin, Germany, 2-6.10.2008 r. Plakat.

Inne opracowania:

Informator dla rodziców pt. „Rozwój dzieci z zespołem Nijmegen".
Planowane jest wydanie informatora w postaci broszury. Obecnie opracowanie to jest wykorzystywane w formie wydruku komputerowego i udostępniane rodzicom pacjentów z zespołem Nijmegen podczas rozmów psychologicznych na temat przyszłego rozwoju dzieci.

Zadanie statutowe nr 166/06
Tytuł zadania: Ocena znaczenia rokowniczego wątrobowego wskaźnika ekstrakcji (HEF) u niemowląt z niedrożnością dróg żółciowych w czasie obserwacji klinicznej po zabiegu Kasai
Kierownik zadania: dr n. med. Anna Kamińska

Zadania badawcze zawarte w wymienionym projekcie przewidywały analizę 20 niemowląt z hyperbilirubinemią, diagnozowanych w kierunku niedrożności dróg żółciowych, u których wykonana będzie cholescyntygrafia z oceną wątrobowego wskaźnika ekstrakcji w momencie diagnostyki, 3 miesiące i 12 miesięcy po zabiegu operacyjnym lub wcześniej jeżeli dzieci będą wymagały kwalifikacji do przeszczepienia wątroby.
W 2008 roku został zebrany i przeanalizowany materiał u dzieci z hyperbilirubinemią w momencie diagnostyki w kierunku niedrożności dróg żółciowych, 3 miesiące po zabiegu Kasai i u części dzieci po 1 roku od zabiegu Kasai.
Zebrany materiał zamieszczono w pracy przedstawionej na Europejskim Zjeździe Medycyny Nuklearnej w Monachium.
Streszczenie:
Operacja Kasai jest uznawana za podstawową metodę w leczeniu atrezji dróg żółciowych. Jednakże wyniki leczenia operacyjnego często są nieprzewidywalne i nie przynoszą zamierzonego efektu terapeutycznego. Cholescyntygrafia daje możliwość oceny czynnościowej miąższu wątroby a najistotniejszym parametrem obliczanym na podstawie badania scyntygraficznego dynamicznego wątroby jest wątrobowy wskaźnik ekstrakcji (HEF), który odzwierciedla funkcje hepatocytów. HEF jest miarą zdolności hepatocytów do wychwytu radiofarmaceutyku z krwi.
Cel:
1. Analiza korelacji wartości HEF w cholescyntygrafii wykonanej po zabiegu Kasai i parametrów biochemicznych u pacjentów z atrezją dróg żółciowych (BA), którzy przeszli zabieg Kasai.
2. Ocena wartości prognostycznej HEF u niemowląt z BA w okresie pooperacyjnym po zabiegu Kasai.

Materiał i metody:
Analizą prospektywną objętych zostało 10 niemowląt z BA. W momencie diagnostyki i 3 miesiące po zabiegu Kasai wszystkie dzieci miały wykonane oznaczenia parametrów biochemicznych i cholecystografię z oceną HEF przy użyciu metody dekonwolucyjnej. Średni wiek dzieci w momencie diagnostycznego badania cholescyntygraficznego wynosił 56.4 dni (SD±23.8), a w momencie zabiegu Kasai 65.8 dni (SD±18.1), średni czas między diagnostycznym badaniem cholescyntygraficznym a zabiegiem Kasai wynosił 9.4 dni (SD±9.2).

Wyniki:
W momencie diagnostyki i 3 miesiące po zabiegu Kasai średnia wartość HEF wynosiła odpowiednio 87% (SD±0.07) i 85% (SD±0.2), średni poziom bilirubiny całkowitej wynosił odpowiednio 7.3 mg/dl (SD±2.6) i 4.0 mg/dl (SD±5.2) a średni poziom bilirubiny bezpośredniej wynosił 6.0 mg/dl (SD±2.4) i 3.4 mg/dl (SD±4.2). Spośród tych 10 niemowląt , u 4 dzieci HEF był prawidłowy (>90%) zarówno w badaniu w momencie diagnostyki jak i 3 miesiące po zabiegu Kasai a poziom bilirubiny całkowitej i bilirubiny bezpośredniej spadł poniżej <1.0 mg/dl 3 miesiące po zabiegu Kasai. U 6 dzieci HEF był nieprawidłowy (<90%) w momencie diagnostyki. U 2 z 6 tych niemowląt HEF wzrósł do wartości prawidłowych (>90%) i poziom bilirubiny całkowitej i bilirubiny bezpośredniej spadł poniżej <1.0 mg/dl 3 miesiące po zabiegu Kasai. U pozostałych 4 dzieci HEF był nieprawidłowy (<90%) w momencie diagnostyki i 3 miesiące po zabiegu Kasai, u 3 z tych dzieci poziom bilirubiny całkowitej i bilirubiny bezpośredniej był podwyższony, a u 1 niemowlęcia spadł <1,0 mg/dl 3 miesiące po zabiegu Kasai. Nie znaleziono żadnej zależności między HEF a ALAT, ASPAT i GGTP.
Wnioski:
HEF obliczony w czasie badania cholescyntygraficznego u dzieci z atrezją dróg żółciowych pokazuje dobrą korelację z poziomem bilirubiny całkowitej i bezpośredniej 3 miesiące po zabiegu Kasai. Niemowlęta z atrezją dróg żółciowych i nieprawidłowymi wartościami HEF mogą mieć gorsze rokowanie po zabiegu Kasai.

Publikacje:

Po zebraniu pozostałego materiału u dzieci po 1 roku od zabiegu Kasai wyniki zostaną opublikowane.

Zadanie statutowe nr 165/06
Tytuł zadania: Ocena przydatności badania gammapatii monoklonalnych u dzieci po przeszczepie wątroby do monitorowania rozwoju i leczenia PTLD
Kierownik zadania: dr n. farm. Hanna Gregorek

Założenia projektu: Potransplantacyjne choroby limfoproliferacyjne (PTLD) wciąż stanowią poważne powikłanie po przeszczepach narządowych, pomimo znacznego postępu w ich zapobieganiu i leczeniu. Częstość występowania PTLD u biorców wątroby wynosi ok. 2-10%, w tym ok. 2-3% u dorosłych i do ponad 10% u dzieci.
PTLD nie jest chorobą jednostkową, ale zespołem, który dotyczy szerokiego spektrum nieprawidłowych hiperplastycznych (zapalne lub reaktywne) i nowotworowych rozrostów limfocytów, zwykle komórek B (85-90%), w większości przypadków zawierających wirus Epsteina-Barr (EBV). Rozrost nowotworowy u dzieci pojawia się zwykle w ciągu pierwszego roku po przeszczepie wątroby, chociaż PTLD może również pojawić się wiele lat po przeszczepie na skutek długotrwałej immunosupresji.
Głównym założeniem projektu, stanowiącego kontynuację i podsumowanie kilkuletnich badań prowadzonych przez nasz zespół, była próba znalezienia biomarkerów pozwalających na wczesne wykrywanie rozwoju PTLD u dzieci po przeszczepie wątroby.
Na podstawie uzyskanych wyników chcieliśmy uzyskać odpowiedzi na następujące pytania:

- czy i u jakiego odsetka pacjentów obecne jest w surowicy białko monoklonalne (BM);
- czy istnieje zależność między obecnością białka monoklonalnego a zakażeniem wirusem EBV i/lub CMV;
- czy monitorowanie gammapatii monoklonalnej (GM) i/lub zakażenia wirusowego w okresie przednowotworowym może być cennym markerem prognostycznym, pozwalającym na wczesne rozpoznanie klonalnej proliferacji limfocytów i zapobieganie rozwojowi PTLD poprzez modyfikację leczenia immunosupresyjnego.

Materiał i Metody:

I. Grupa badana:

Grupę badaną stanowiło 50 dzieci po przeszczepie wątroby, w tym 30 dziewczynek i 20 chłopców, znajdujących się pod stałą opieką Poradni Transplantacji Wątroby, Kliniki Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii oraz Kliniki Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów IP-CZD. Średni wiek (mediana) pacjentów w momecie LTx wynosił 1 rok; zakres: 0.16m – 16.16 lat. Od wszystkich badanych pobierano krew żylną bez dodatku antykoagulantów i na EDTA, w okresie gdy nie stwierdzano objawów klinicznych rozrostu nowotworowego układu limfoidalnego, a następnie w odstępach 3–6 miesięcznych podczas systematycznych badań kontrolnych. W przypadku pojawienia się białka monoklonalnego i/lub narastającego poziomu EBV DNA, a także wystąpienia niespecyficznych objawów klinicznych (nawracające infekcje, luźne stolce, hipoproteinemia, anemia, itp.) nasuwających podejrzenie w kierunku rozwoju PTLD, zwiększano częstotliwość badań do 3-4 tygodni, wprowadzając jednoczenie modyfikację leczenia immunosupresyjnego i/lub przeciwwirusowego. Ogólną charakterystykę grupy badanej przedstawiono w tabeli 1.

Tabela 1. Kliniczna i serologiczna charakterystyka 50 pacjentów po przeszczepie wątroby

Parametry	Pacjenci (no.)
Wiek w czasie transplantacji (LTx)*	12 mo. (0.16 - 16.16)
Płeć (Ż/M)	30/20
Wskazania do LTx	
• Atrezja dróg żółciowych (BA)	32/50 (64%)
• Atrezja dróg żółciowych + HBV	1/50
• Pierwotna agammaglobulinemia + HCV	1/50
• Marskość wątroby o nieustalonej etiologii	1/50
• Autoimmunologiczne zapalenie wątroby (AIH)	2/50
• Ostra niewydolność wątroby	1/50
• Ostra niewydolność wątroby na tle wzw A	1/50
• Cholestaza	1/50
• Torbiele dróg żółciowych	2/50
• Niedobór α1-antytrypsyny	2/50
• HCC	1/50
• SCID/BMTx/GvHD/zesp.z.d.ż**	1/50
• Inne wskazania	4/50
Rodzaj przeszczepu	
• Rodzinny	35/50 (70%)
• Ze zwłok	15/50 (30%)
Czas obserwacji (lata)	2 – 6
• EBV DNA (+)	36/50 (72%)
• Białko monoklonalne (BM)	22/50 (44%)
• PTLD	6/50 (12%)

* mediana; zakres; **- zespół zaniku dróg żółciowych

II. Badane parametry:

Zgodnie z założeniami projektu wykonano następujące badania:

- stężenie klas głównych immunoglobulin (G, A, M) metodą nefelometryczną BN ProSpec; Dade Behring, Niemcy);
- oznaczenie i charakterystykę białka monoklonalnego metodą immunofiksacji z zastosowaniem Hydragel Double K20 i surowic przeciwko ludzkim IgG, IgA, IgM, IgD, κ i λ (Sebia, Francja);
- oznaczenie ilościowe EBV DNA metodą RT-PCR i jakościowe CMV DNA metodą PCR;
- bezwzględną liczbę komórek NK (CD56) oznaczono u 15 dostępnych do badań pacjentów metodą dwubarwnej cytometrii przepływowej (Coulter Flow Cytometer, USA).

III. Analiza statystyczna:

Korelacje między zmiennymi analizowano testem korelacji Spearmana. Różnice poziomu wiremii EBV DNA u pacjentów z obecnością BM i bez analizowano testem χ^2.

Wartość $p<0.05$ przyjęto za istotną statystycznie.

IV. Omówienie wyników badań:

Obecność BM, świadczącego o klonalnej ekspansji limfocytów B, wykazano u 22 pacjentów (44%).

U 16 z nich (72,7%) stwierdzono obecność pojedynczego pasma klonalnego (monoklonalne), podczas gdy u pozostałych 6 (27,3%) wykazano obecność dwóch, trzech, a nawet czterech niezależnych klonalnych pasm białkowych (oligoklonalne). Najczęściej występowała gammapatia typu IgG (κ lub λ) – u 21 z 22 pacjentów (95,5%), następnie IgM (5/22 – 22,7%) - tabela 2. U żadnego dziecka nie stwierdzono obecności BM typu IgA.

Zmienną hipergammaglobulinemię, dotyczącą jednej lub więcej klas immunoglobulin, stwierdzono u 19 z 50 (38%) badanych dzieci, w tym u 13 (68,4%) obecne było tylko białko monoklonalne lub łącznie z EBV DNA, u 2 (10,5%) tylko z EBV DNA i u 4 pacjentów (21%) BM i EBV DNA nie wykryto. Bardzo ważną informacją jest fakt wykrycia BM u 9 z 22 pacjentów (40,9%), u których prawidłowe stężenie całkowitych immunoglobulin ‘maskowało’ obecność nieprawidłowych białek. W trakcie modyfikacji leczenia, całkowity zanik syntezy białka monoklonalnego obserwowano u 11 z 22 pacjentów (50%), podczas gdy u pozostałych 11 (50%) oscylowała między całkowitym zanikiem a ponowną reaktywacją po zwiększeniu poziomu immunosupresji.

Testem RT-PCR EBV DNA wykryto u 36 z 50 badanych dzieci (72%) w ilości od 219 do 171802 kopii/µg DNA genomowego. U większości pacjentów poziomy wiremii ulegały zmianom w czasie, wykazując tendencję spadkową do całkowitego zaniku EBV DNA po zastosowaniu leczenia antywirusowego i/lub modyfikacji immunosupresji. Niemniej, również w tej grupie dzieci obserwowano w kilku przypadkach ponowną replikację wirusa po zwiększeniu poziomu leków supresyjnych.

W grupie pacjentów z obecnym BM (n=22) EBV DNA stwierdzono u 17 dzieci (77,3%), podczas gdy CMV DNA wykryto tylko u 4 z nich (18%). Nie wykazano istotnych statystycznie różnic w wysokości średnich poziomów EBV DNA między pacjentami EBV DNA +/BM + (n=17) a pacjentami EBV DNA +/BM- (n=19) ($p>0.05$). Przykład monitorowania parametrów laboratoryjnych w połączeniu z modyfikacją immunosupresji przedstawiono na rycinie 1.

We wstępnych badaniach ilościowych komórek NK (CD56) nie wykazano istotnych zmian w porównaniu do normy dla odpowiednich grup wiekowych, nie prowadzono więc tych badań ze względu na wysoki koszt odczynników.

Sześciu spośród 50 pacjentów po LTx (12%) rozwinęło PTLD, potwierdzone badaniami histopatologicznymi materiału biopsyjnego. W okresie poprzedzającym rozwój PTLD u wszystkich dzieci w tej grupie obecny był EBV DNA w krwi obwodowej i u 4 z nich wykazano syntezę białka monoklonalnego. U jednego dziecka, które nie syntetyzowało BM wykazano głęboką hipogammaglobulinemię. PTLD wystąpiła między 3 a 13 miesiącem po LTx. W materiale biopsyjnym dostępnym do badań od 4 pacjentów wykazano obecność EBV DNA. Charakterystykę grupy przedstawiono w tabeli 3.

Podsumowanie: Przedstawiony projekt badawczy stanowi kompleksową ocenę przydatności monitorowania wiremii EBV DNA, białka monoklonalnego oraz całkowitych immunoglobulin jako czynników prognostycznych rozwoju PTLD u dzieci po LTx. Najważniejsze obserwacje i wypływające z nich wnioski są następujące:

1. Żaden z proponowanych w projekcie badawczym parametrów, stosowany pojedyńczo, nie spełnia funkcji czynnika ‘ostrzegawczego’ przed nowotworową ekspansją komórek układu limfoidalnego.
2. Obecność białka monoklonalnego może być ‘maskowana’ przez prawidłowe lub nawet obniżone poziomy całkowitych immunoglobulin.
3. Oznaczanie stężenia samego IgG w surowicy nie wykazuje obecności, np. gammapatii monoklonalnej typu IgM i może być przyczyną opóźnienia rozpoznania.
4. Częstość zakażenia i aktywnej replikacji EBV DNA jest znaczna i dotyczy 72% badanych dzieci, jednakże sama jego obecność nie stanowi jednoznacznego kryterium dla klonalnej ekspansji limfocytów B, która w danym momencie może być poliklonalna. Istotne znaczenie dla rozwoju niekontrolowanej proliferacji limfocytów B zakażonych EBV w kierunku ekspansji klonalnej ma nie tylko poziom wiremii, ale, między innymi, stopień supresji swoistych limfocytów T cytotoksycznych.

5. Białko monoklonalne, świadczące o klonalnej proliferacji limfocytów B, może być obecne mimo ujemnych wyników badań EBV DNA.
6. Hipergammaglobulinemia, hipogammaglobulinemia, białko monoklonalne, EBV DNA mogą pojawiać się i zanikać w różnym okresie prowadzonej terapii. Stąd wskazana jest systematyczna kontrola tych biomarkerów jednoczasowo, zwłaszcza w korelacji z aktualnym stanem klinicznym i parametrami biochemicznymi.
7. Jak wykazały dotychczasowe obserwacje, w wielu przypadkach obecności białka monoklonalnego (16/22) i wysokich poziomów EBV DNA, natychmiastowa modyfikacja leczenia prowadziła do systematycznego spadku obu parametrów aż do całkowitego zaniku, oraz poprawy stanu klinicznego pacjentów.

Publikacje:

Wyniki badań zostaną przedstawione w przygotowanym do druku artykule:

1. Gregorek H., Jankowska I., Dzierżanowska-Fangrat K., Pawłowska J., Teisseyrie J., Kasztelewicz B.:
   Monitoring of monoclonal gammopathy and EBV load and useful predicctors of PTLD development in children after liver transplantation.

Tabela 2. Izotyp białka mono/oligoklonalnego i poziom wiremii EBV DNA u 21 dzieci po LTx, u których wystąpiła gammapatia monoklonalna

Lp.	Płeć	Wskazania do LTx	Wiek w czasie LTx	Izotyp BM	EBV DNA kopie/µg	Czas od LTx do BM (lata)
1.	M	BC*	1	IgM κ	Nb	0.58
2.	Ż	BC	14.33	IgG κ	548	0.75
3.	Ż	BA**	1	IgG κ	187	4.58
4.	Ż	BA	2.66	IgG κ	9320	8.16
5.	M	BA	0.58	IgG κ + IgG λ	6478	0.25
6.	M	BA	2.08	IgG κ + IgG λ	15042	5
7.	M	BA	1.41	IgG λ + IgM κ	614	4.41
8.	M	BA	9.91	IgG κ + IgG λ	nw	1
9.	M	nd α1-AT	0.75	IgG κ	43205	1.33
10.	M	nd.α1-AT	0.16	IgG κ	3893	0.41
11.	M	BA	1.33	IgG κ	3961	3
12.	M	Marskość wątroby	12.25	IgG κ	nw	2.25
13.	M	BA	1.33	IgG κ	241	1.5
14.	Ż	BA	1.83	IgG κ	494	2.5
15.	Ż	Naczyniaki wątroby	0.75	IgG κ	2087	0.41
16.	Ż	BA	1.33	IgG κ	263	3.25
17.	Ż	Ostra niew. wątroby	1.33	IgG κ + IgM λ	17634	0.16
18.	Ż	BA	0.41	IgM λ	nw	0.66
19.	Ż	Naczyniaki wątroby	0.41	IgGκ+IgGL +IgMκ+ IgMλ	129092	0.41
20.	Ż	BA	1.25	IgG κ	nw	0.91
21.	Ż	BA	2.91	IgG κ	1594	0.5
22.	Ż	BA	0.33	IgG κ	17454	1

*BC- torbiele dróg żółciowych; **BA- atrezja dróg żółciowych

Tabela 3. Występowanie gammapatii monoklonalnej, poziom immunoglobulin i EBV DNA u 6 dzieci w okresie poprzedzającym wystąpienie PTLDpo przeszczepie wątroby

Lp.	Białko monoklonalne	IgG	IgA	IgM	EBV DNA (krew)	EBV DNA (tkanka)**	PTLD (Czas od LTx)
		g/l					
1.	IgM κ	5.68	1.36	24.70	+	+	0.58
2.	IgG κ	23.00	1.65	2.10	+	nb	0.75
3.	IgM κ + IgG λ	9.42	1.65	8.80	+	+	0.25
4.	IgG κ	31.10	2.05	0.81	+	+	1.08
5.	IgG κ	24.90	2.75	1.47	+	+	0.66
6.	Nw*	3.62	0.44	0.27	+	+	0.5

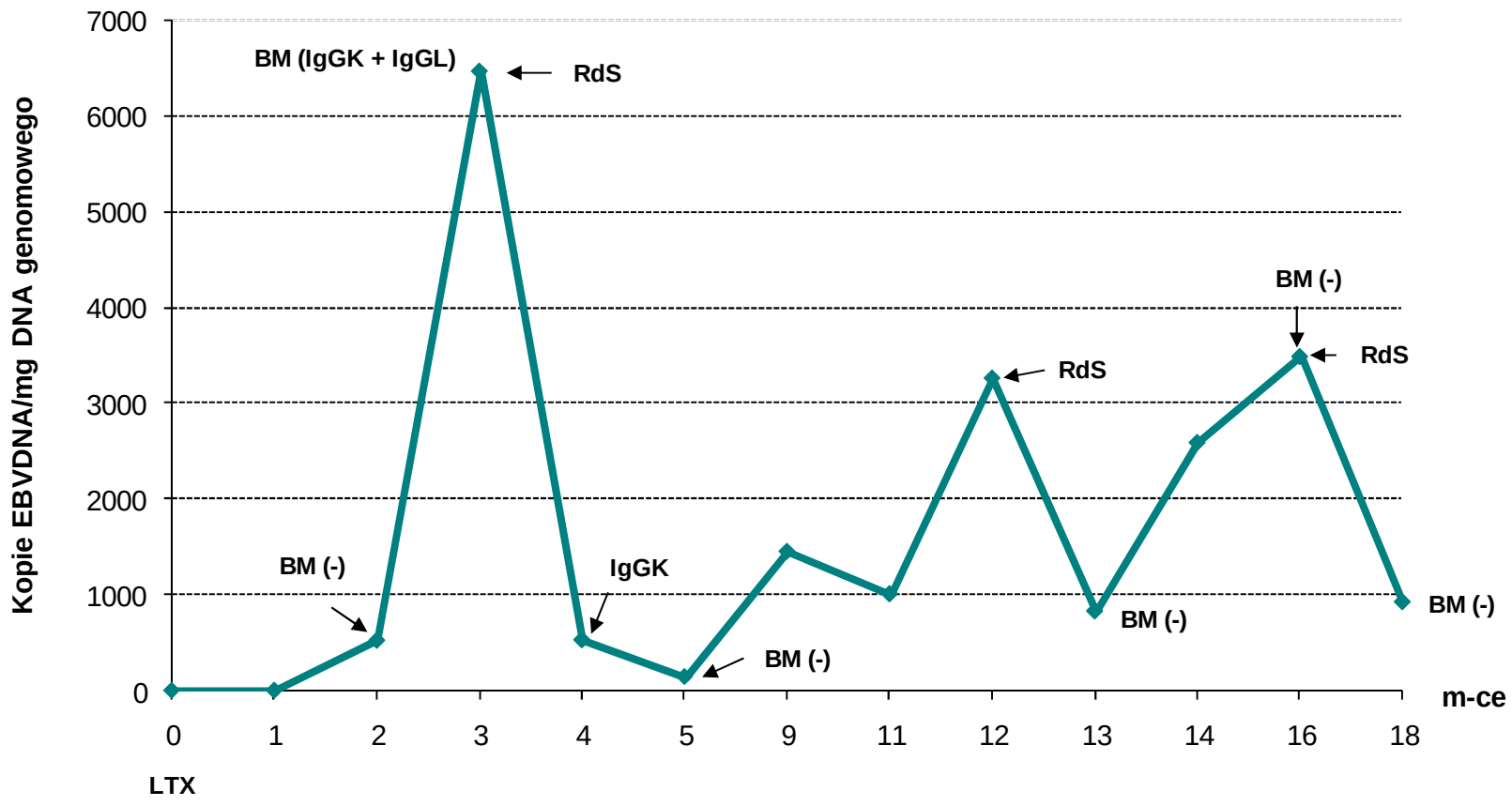
- Nw – nie wykryto;

kolor czerwony – powyżej wartości prawidłowych dla wieku;

kolor zielony – poniżej wartości prawidłowych dla wieku;

** tkanka pobrana w okresie diagnozy PTLD

Rycina 1. Monitorowanie białka monoklonalnego, wiremii EBV i modyfikacja immunosupresji u dziecka po przeszczepie wątroby (przykład)



Zadanie statutowe nr 118/06
Tytuła zadania: Oporność Gram-ujemnych pałeczek na karbapenemy
Kierownik zadania: doc. dr hab. n. med. Jan Patzer

Cel: Poważny problem terapeytyczny stanowi oporność Gram-ujemnych pałeczek zwłaszcza wieloopornych szczepów *Pseudomonas aeruginosa* i pałeczek z rodziny *Enterobacteriaceae* wytwarzających β-laktamazy o rozszerzonym spektrum substratowym (ESBL) i indukowaną chromosomalną β-laktamazę AmpC. W tych przypadkach w terapii stosowane są karbapenemy, imipenem i meropenem, które charakteryzują się najszerszym spektrum aktywności antybakteryjnej w porównaniu do innych antybiotyków. Konsekwencją szerokiego stosowania karbapenemów jest selekcja szczepów klinicznych opornych na tę grupę antybiotyków. Celem projektu było zbadanie mechanizmów oporności na karbapenemy klinicznych szczepów Gram-ujemnych pałeczek izolowanych od dzieci leczonych w IP-CZD.
Materiały i metody: Szczepy kliniczne *Pseudomonas aeruginosa* (n = 1374) izolowano od dzieci leczonych w IP CZD w latach 2003-2007. Wrażliwość izolowanych szczepów na antybiotyki oznaczano określając MIC (najmniejsze stężenie hamujące wzrost bakterii) przy użyciu metody rozcieńczeń w agarze stosując podłoże Muellera Hintona.
Obecność metalo-β-laktamaz i integronów wykrywano przy użyciu specyficznych primerów metodą PCR. Efflux badano oznaczając MIC dla karbapenemów w obecności i bez inhibitora. Mechanizm oporności na karbapenemy badano również przy użyciu metody Real time PCR.
Wyniki:
1. Analiza wyników oznaczania metodą krążkowo-dyfuzyjną wrażliwości na antybiotyki dla szczepów klinicznych pałeczek z rodziny Enterobacteriaceae izolowanych od dzieci leczonych w IP-CZD w latach 2003-2007 wskazuje, że wszystkie izolaty charakteryzowały się wrażliwością na karbapenemy. Wśród pałeczek niefermentujących izolowanych w tym samym okresie czasu wykryto szczepy *Pseudomonas aeruginosa* oporne na imipenem i meropenem, 2 szczepy *Pseudomonas putida*, ale nie znaleziono żadnego opornego szczepu *Acinetobacter sp*.
2. Na podstawie wyników oznaczania MIC antybiotyków β-laktamowych dla szczepów *P. aeruginosa* (n=1374) wyizolowanych w latach 2003-2007 wykryto obecność 226 szczepów (16.4%) opornych na imipenem, a 138 szczepów (10%) opornych równocześnie na meropenem. Odsetek szczepów *P. aeruginosa* opornych na imipenem wynosił 13.5-18.4%, natomiast opornych na meropenem wzrósł z 7.3% w 2003 roku do 12.7% w 2007 roku.
3. Szczepy *P. aeruginosa*, które posiadały wysokie wartość MIC (>32 mg/l) dla imipenemu i meropenemu oraz były równocześnie oporne na inne antybiotyki β-laktamowe sprawdzono przy użyciu Etestu MBL na obecność metalo-β-laktamaz. Pozytywny wynik Etestu MBL potwierdzono następnie przy zastosowaniu metody PCR stosując primery specyficzne dla enzymów IPM i VIM. W siedmiu szczepach *P. aeruginosa* i dwóch szczepach *P. putida* wykryto enzymy z rodziny VIM .(Tabela). W wyniku sekwencjonowania produktów reakcji PCR stwierdzono, że szczepy
   P. aeruginosa o serotypie O:6 oraz *P. putida* posiadają gen *blaVIM4*, który był już wykrywany w szczepach *P. aeruginosa* izolowanych w IP-CZD w latach 1998-2001. Natomiast dwa szczepy
   P. aeruginosa o serotypie O:4 posiadają gen *blaVIM-2*. W 2007 roku nie wykryto szczepów wytwarzających metalo-β-laktamazy.

Pacjent			Oddział	Materiał	Izolacja	Bakteria	Sero-typ	Numer szczepu
	Wiek							
N.W.	4 l	F	Rehabilitacja	rurka intub.	25.07.2003	*P. aeruginosa*	O: 6	266/03
F.W.	2 l	M	Immunologia	kał	4.12.2003	*P. aeruginosa*	O: 4	414/03
K.J.	2 l	M	Immunologia	mocz	26.02.2004	*P. aeruginosa*	O: 4	89/04
D.S.	5/12	M	Chirurgia	mocz	22.11.2005	*P. aeruginosa*	O: 6	395/05
P.L.	3/12	M	OJOM	BAL	29.03.2006	*P. aeruginosa*	O: 6	38/06
K.K.	13 l	F	Pediatria	ileostomia	16.05.2006	*P. aeruginosa*	O: 6	61/06
M.P.	6 /12	F	Pediatrias	cewnik Broviaca	2.11.2006	*P. aeruginosa*	O: 6	147/06
M.N.	9 l	F	Chirurgia	redon	6.12.2002	*P. putida*	-	NE 283/02
F.K.	5 dni	M	Urologia	kał	5.09.2003	*P. putida*	-	NE 229/03

4. Wrażliwość na imipenem i meropenem szczepów *P. aeruginosa* charakteryzujących się niskim poziomem oporności na karbapenemy (MIC = 8-32 mg/l) porównywano w obecności i braku Phe-Arg-b-naftylamidu MC207,110 inhibitora effluxu (aktywnego usuwania antybiotyku z komórki). Wykryto, że wśród 63 szczepów o niskim poziomie oporności na karbapenemy 23 szczepy są w obecności inhibitora effluxu wrażliwe na karbapenemy.
5. Metoda Real-time PCR. Wykonano kilka doświadczeń ze szczepami *P. aeruginosa* o niskiej oporności na karbapenemy przy zastosowaniu primerów dla genu *oprD*, odpowiedzialnego za zmiany przepuszczalności w ścianie komórkowej, oraz genów *mexB*, *mexF*, *mexY* dla systemów effluxu. Dotychczas nie udało się wystandaryzować tej metody.

Publikacja w piśmiennictwie zagranicznym:

1. Patzer J.A., Walsh T.R., Weeks J., Dzierżanowska D., Toleman M.A.:
   Emergence and persistence of integron structures harbouring VIM genes in The Children's Memorial Health Institute, Warsaw, Poland, 1998-2006.
   J. Antimicrob. Chemoth. (w druku).

Zadanie statutowe nr 157/06
Tytuł zadania: Przeciwciała ASCA w diagnostyce i monitorowaniu nieswoistych zapaleń jelit
Kierownik zadania: doc. dr hab. n. med. Bożena Cukrowska

Wstęp:
Nieswoiste zapalenia jelit (IBD), tj. choroba Leśniowskiego-Crohna i wrzodziejące zapalenie jelit to choroby, w których szczególnie często pojawiają się problemy diagnostyczne. Ostatnie doniesienia pokazują, że badanie poziomu przeciwciał skierowanych przeciwko drożdżom piekarskim (Anty-Saccharomyces Cereviciae Antibodies, ASCA) może być pomocne, zwłaszcza u dzieci,
w potwierdzeniu rozpoznania i ocenie stopienia aktywności procesu chorobowego.
Cel: Celem projektu jest wypracowanie optymalnej metody badania przeciwciał ASCA oraz ocena ich przydatności w diagnostyce IBD.
Materiał, metody, pacjenci: Przeciwciała ASCA oznaczano dwoma metodami: metodą immunofluorescencji pośredniej (IIF) oraz metodą immunoenzymatyczną (ELISA) w surowicy pacjentów z IBD (n=20) oraz w grupie pacjentów z rozpoznaną chorobą trzewną (n=23). Przeciwciała oceniano w klasie IgA i IgG.
Wyniki: Badania pokazały, że oba testy (IIF i ELISA) mogą być wykorzystane do oceny poziomu ASCA w surowicy. W grupie pacjentów z IBD dodatnie przeciwciała w obu klasach znaleziono u wszystkich chorych, u których w biopsji potwierdzono zmiany zapalne o dużym i średnim nasileniu. U pacjentów będących w stanie remisji poziom przeciwciał był niski lub poniżej progu detekcji. Ocena występowania ASCA u pacjentów z celiakią pokazała, że przeciwciała te nie są swoiste dla IBD. Wśród 23 pacjentów z rozpoznaną celiakią u 26% stwierdzono obecność ASCA w klasie IgAi/lub IgG, w tym u 13% były to

przeciwciała w klasie IgA (3 pacjentów), a u 21,7% (5 pacjentów) w klasie IgG. U dwóch pacjentów z celiakią, u których obserwowano najwyższy poziom ASCA oprócz zmian histopatologicznych typowych dla choroby trzewnej (Marsh III) stwierdzono nieswoiste nacieki zapalne w błonie śluzowej.
Wnioski: Uzyskane wyniki pokazują, że przeciwciała ASCA nie są swoiste dla IBD, ale mogą być pomocne
w diagnostyce i monitorowaniu pacjentów z nieswoistymi zapaleniami jelit.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Cukrowska B., Rybak A., Burda-Muszyńska B., Zegadło-Mylik M, Socha J.:
   Anti-Saccharomyces cerevisiae antibodies (ASCA) in children with celiac disease. Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2008 T. 12 nr 1-2 s. 9-12.

2. Cukrowska B.:
   ASCA antibodies in diagnosis of inflammatory bowel disease in children.
   Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2008, 12 (3-4), w druku.

Prezentacje zjazdowe i publikacje w wydawnictwach zjazdowych:

1. Cukrowska B., Rybak A., Burda-Muszyńska B., Zegadło-Mylik M., Socha J.:
   Anti-Saccharomyces cerevisiae antibodies in Polish children with celiac disease. International Coeliac Disease Symposium, Amsterdam 6-8 April 2009, plakat przyjęty do prezentacji.

Wdrożenia:
Uzyskane wyniki przyczyniły się do wdrożenia nowej procedury diagnostycznej w Zakładzie Patologii w 2008 roku:

- Ocena obecności przeciwciał ASCA (anti-Saccharomyces cerevisiae antibodies) w surowicy metodą immunoenzymatyczną i immunofluorescencji pośredniej.

Zadanie statutowe nr 158/06
Tytuł zadania: Opracowanie metod izolacji i identyfikacji białek łańcucha oddechowego i ich wdrożenie do diagnostyki chorób mitochondrialnych
Kierownik zadania: doc. dr hab. n. med. Bożena Cukrowska

Wstęp:
Określenie aktywności białek kompleksów łańcucha oddechowego metodą Blue Native i testu aktywności w żelu jest pomocne w potwierdzaniu rozpoznania deficytów aktywności kompleksów mitochondrialnych. Określenie deficytu poszczególnych podjednostek kompleksów łańcucha oddechowego metodą Western Blotting pozwala na potwierdzenie przyczyn braku lub obniżenia aktywności danego kompleksu oraz na ukierunkowanie badań genetycznych.
Cel: Celem projektu jest opracowanie metod izolacji mitochondriów z bioptatów mięśniowych i hodowli fibroblastów oraz wprowadzenie metod proteomicznych do diagnostyki deficytów aktywności białek kompleksów łańcucha oddechowego w w/w tkankach.
Materiał i metody: Od pacjentów z podejrzeniem choroby mitochondrialnej pobrano biopsje mięśnia czworogłowego uda. Dodatkowo pobrano biopsję skóry w celu uzyskania hodowli fibroblastow. Dopracowano metodę oczyszczania frakcji mitochondrialnej pozyskiwanej z bioptatu mięśniowego: poprzez dodatkowe wirowanie z przyspieszeniem 30 000 xg uzyskano frakcję komórkową o wyższej zawartości białek mitochondrialnych. Izolowane mitochondria badano elektroforetyczne i określono aktywność I, II, IV i V kompleksu metodą testu w żelu. Badano także obecność podjednostek kompleksów łańcucha oddechowego oraz innych białek, których brak może być przyczyną zaburzeń w działaniu łańcucha oddechowego (np. białko SCO2 i SCO1). Ze względu na wysoki poziom tła w przypadku blotów, do których wywoływania używano zestawu Amplified Opti-4 CN Goat Anti-Mouse Detection Kit firmy Bio-Rad, zmieniono drugorzędowe przeciwciało na przeciwciało skoniugowane z alkaliczną fosfatazą z zestawu Immun_Blot Assay Kit Goat Anti-Mouse IgG (H+L) Alkaline Phosphatase.

Wyniki: Zgromadzono 22 biopsje mięśnia czworogłowego uda oraz 20 hodowli fibroblastów. Przebadano 11 linii fibroblastów, wykorzystując technikę Western Blotting i zestaw przeciwciał Human Total OXPHOS Detection Kit firmy Mitosciences potwierdzono 5 deficytów IV kompleksu związanych z brakiem podjednostki IV. Przebadano fibroblasty 2 pacjentów metodą elektroforezy Blue Native i testu aktywności kompleksów OXPHOS, jednak ze względu na za mały udział białek mitochondrialnych w oczyszczonej frakcji komórkowej, uzyskane wyniki są trudne do interpretacji i niejednoznaczne. W przypadku elektroforezy BN i testu aktywności w żelu, określono na $2x10^7$ minimalną liczbę komórek w hodowli fibroblastów skóry ludzkiej, konieczną do efektywnej izolacji frakcji wzbogaconej w błony mitochondrialne. W przypadku bioptatów mięśniowych uzyskano frakcje komórkowe znacznie bogatsze w białka mitochondrialne. Przebadano 12 bioptatów mięśniowych metodą elektroforezy Blue Native i testu aktywności kompleksów OXPHOS w żelu. Stwierdzono znaczne obniżenie aktywności V kompleksu u 2 pacjentów. Deficyty aktywności V kompleksu nie były do tej pory diagnozowane w IP CZD żadną metodą biochemiczną. Potwierdzono 3 deficyty aktywności IV i 2 deficyty aktywności I kompleksu u pacjentów badanych uprzednio metodami histochemicznymi i spektrofotometrycznymi. U 1 pacjentki stwierdzono uogólniony deficyt aktywności wszystkich kompleksów OXPHOS, przy wysokim poziomie białka w przygotowywanych standardowo próbach. U 7 pacjentów podjęto próbę stwierdzenia obecności lub braku białek SCO1 i SCO2 w izolowanych mitochondriach z mięśnia szkieletowego, jednak ze względu na mała specyficzność zakupionych przeciwciał uzyskane wyniki nie są jednoznaczne.

Publikacja w piśmiennictwie polskim:

Wyniki przedstawiono w 2 publikacjach (jedna publikacja w druku)

1. Karkucińska-Więckowska A., Czajka K., Wasilewski M., Sykut-Cegielska J., Pronicki M., Cukrowska B., Pronicka E., Zabłocki Zabłoci., Duszyński J., Więckowski M.R. (2006):
   Blue Native Electroforesis: an additional usefull tool to study deficiencies of mitochondrial respiratory chain complexes.
   Ann. Diagn. Paediatr. Pathol. 2006 T.10 nr 3-4 s. 89-92.

Prezentacje zjazdowe i publikacje w wydawnictwach zjazdowych:

1. Więckowska A. i wsp.:
   Badania nad aktywnością oksydazy cytochromowej w mięśniu u rodzeństwa z HOGA. XI Sympozjum Polskiej Grupy Metabolicznej Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego, 2006r. Wystąpienie ustne.
2. Karkucińska-Więckowska A., Sykut-Cegielska J., Pronicki M., Więckowski M.R., Lebiedzińska M., Pleskaczyńska A., Dobrzańska Dobrzyńska., Pronicka E.:
   Respiratory chain complex V deficiency in a boy with severe neonatal lactic acidosis and 3-methylglutaconic aciduria/dilated cardiomyopathy of his older brother. Bari International Sympodium on „Mitochondrial Physiology and Pathology" 22-26 czerwca 2008 r. Plakat.

Wdrożenia: Uzyskane wyniki przyczyniły się do wdrożenia nowej procedury diagnostycznej w Zakładzie Patologii w 2007 roku:

- Wykrywanie deficytów kompleksów łańcucha oddechowego metodami proteomicznymi w diagnostyce chorób mitochondrialnych.

Zadanie statutowe nr 161/06
Tytuł zadania: Ocena ekspresji białek łańcucha oddechowego w hodowlach fibroblastów i tkankach mięśnia pacjentów metodami immunohistochemicznymi oraz immunomorfo-logicznymi
Kierownik zadania: doc dr hab. n. med. Maciej Pronicki

Materiał i metody:
Materiał badawczy stanowiło 11 hodowli fibroblastów i 12 bioptatów mięśni. Hodowle komórkowe (6 przypadków) i bioptaty mięśnia (10 przypadków) w grupie badanej pochodziły od pacjentów diagnozowanych w latach 1996-2007 z podejrzeniem choroby mitochondrialnej. We wszystkich tych przypadkach dostępne były wyniki wykonanej wcześniej oceny aktywności kompleksów łańcucha oddechowego w mięśniu metodą histochemiczną i spektrofotometryczną. W grupie porównawczej (referencyjnej) znalazło się 6 hodowli fibroblastów pacjentów, u których ostatecznie wykluczono chorobę mitochondrialną. Dla linii fibroblastów oceniano 3 metody przygotowywania do badań immunohistochemicznych:

1. hodowla na szkiełkach nakrywkowych,
2. zwirowywanie za pomocą wirówki cytologicznej na szkiełka podstawowe,
3. zamrażanie zawiesiny fibroblastów w medium do przymrażania tkanek, a następnie krojenie skrawków mrożeniowych.

Badano cytochemicznie aktywność enzymów oksydacyjnych: dehydrogenazy bursztynianowej (SDH), dehydrogenazy NADH (NADH-D), oksydazy cytochromu c (COX) i barwienie w kierunku lipidów (oil red O).
W badaniach immunocytochemicznych zastosowano przeciwciała monoklonalne (MitoScience) przeciwko następującym jądrowym i mitochondrialnym podjednostkom I i IV kompleksu łańcucha oddechowego: COX I, COX II, COX IV, COX Va, COX VIc, NDUFS3, NDUFA6. Oceniano preparaty barwione znacznikami enzymatycznymi (DAKOCytomation EnVision+System-HRP(AEC) i immunofluorescencyjnymi (Alexa-Fluor 488, 7AAD, Molecular Probes USA).
W bioptatach mięśni przeprowadzono analizę SDS i BN-PAGE wg wcześniej opisanej modyfikacji własnej (Karkucińska-Więckowska i wsp Ann Diagn Ped Pathol 2006; 10: 89-92). Analizę SDS przeprowadzono także w hodowlach fibroblastów. Badania prowadzono na materiale zaślepionym. Sporządzono dokumentację mikrofotograficzną wszystkich zakodowanych przypadków w celu przeprowadzenia analizy porównawczej.
Wyniki i wnioski: Po rozkodowaniu numerów pacjentów stwierdzono pełną zgodność obecnie uzyskanych wyników z wynikami wcześniejszymi. We wszystkich sześciu hodowlach komórkowych pochodzących od pacjentów z zespołem Leigha spowodowanym mutacjami w genie *SURF1* wykazano głęboki deficyt COX w metodzie SDS-PAGE. W badaniach immunocytochemicznych wykazano obecność badanych podjednostek kompleksów łańcucha oddechowego o różnym nasileniu obniżenia w stosunku do kontrolnych hodowli fibroblastów, co pozostaje w zgodzie z mechanizmem dysfunkcji IV kompleksu w mutacjach genu *SURF1* (zaburzenie tworzenia stabilnego holoenzymu mimo obecności jego podjednostek białkowych). Zauważalne obniżenie dotyczyło ekspresji podjednostek COXII i COXVIc (odpowiednio mitochondrialna i jądrowa).
Także w 10 badanych bioptatach mięśni pochodzących od pacjentów z innymi chorobami mitochondrialnymi wykazano korelację wyników PDS-PAGE i BN-PAGE z wcześniej uzyskanymi wynikami badań spektrofotometrycznych i histochemicznych.
Wykazano brak przydatności hodowli fibroblastów skóry do oceny cytochemicznej aktywności IV kompleksu łańcucha oddechowego ze względu na brak możliwości uzyskania czytelnych preparatów, mimo zastosowania licznych modyfikacji metodologicznych. Uzyskano w pełni czytelne i powtarzalne wyniki w przypadku pozostałych enzymów oksydacyjnych (SDH, NADHD). Uzyskana rozbieżność należy prawdopodobnie tłumaczyć brakiem stabilności katalitycznej COX w zastosowanych warunkach preparatyki.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Pronicki M., Szymańska-Dębińska T., Karkucińska-Więckowska A., Kryśkiewicz E., Karczmarewicz E., Bielecka L., Piekutowska-Abramczuk D, Sykut-Cegielska J., Cukrowska B., Więckowski M.: Assessment of respiratory chain function in cultured skin fibroblasts using cytochemistry, immunocytochemistry and SDS-PAGE.
   Ann.Diagn.Paed.Patrol. 2008, w druku.

Prezentacja zjazdowe i publikacje w wydawnictwach zjazdowych:

1. Sykut-Cegielska J., Więckowski M., Pronicki M., Szymańska-Dębińska T., Karkucińska-Więckowska A., Czajka K., Duszyński J., Kuśmierska K., Pronicka E.:
   Low muscle cytochrome oxidase activity in hyperornitinemia and gyrate atrophy syndrome. Bari International Symposium on „Mitochondria Physiology and Pathology", 22-26 June 2008, Symposium abstracts book, SC5.5.
2. Karkucińska-Więckowska A., Sykut-Cegielska J., Pronicki M., Więckowski M.R., Lebiedzińska M., Taybert J., Pleskaczyńska A., Dobrzańska A., Pronicka E.:
   Respiratory chain complex V deficiency in a boy with severe neonatal lactic acidosis and 3-methylglutaric aciduria/dilated cardiomyopathy of his older brother. Bari International Symposium on „Mitochondria Physiology and Pathology", 22-26 June 2008, Symposium abstracts book SC5.13.

Zadanie statutowe nr 162/06
Tytuł zadania: Kardiomiopatia przerostowa – badania białek łańcucha oddechowego w mięśniu sercowym w materiale operacyjnym pacjentów dorosłych i dzieci poddanych miomektomii ze wskazań terapeutycznych
Kierownik zadania: doc dr hab. n. med. Maciej Pronicki

Wprowadzenie:
Kardiomiopatię przerostową (HCM – hypertrophic cardiomyopathy) charakteryzuje pierwotny symetryczny lub asymetryczny przerost mięśnia sercowego, głównie lewej komory i/lub przegrody międzykomorowej, prowadzący do zaburzenia napływu krwi w rozkurczu.
Część autorów przyjmuje stanowisko, że wszystkie przypadki ściśle rozumianej kardiomiopatii przerostowej powstają na tle genetycznym i związane są z mutacjami genów białek sarkomeru. Poznano dotychczas ponad 100 mutacji 12 genów – m. in. aktyny, ciężkiego łańcucha beta miozyny, sercowej troponiny T, alfa tropomiozyny, białka C wiążącego miozynę i innych. Dziedziczenie tych postaci jest autosomalnie dominujące z różnym stopniem ekspresji. Mechanizm powstawania przerostu mięśnia sercowego nie jest poznany, przypuszczalnie jest zjawiskiem kompensacyjnym. Widomo jednak, że fenotyp kardiomiopatii przerostowej (przerost lewej komory serca) może mieć również inne tło patogenetyczne i występować między innymi w chorobach mitochondrialnych, ataksji Friedricha, zespole Noonana, dystrofii miotonicznej, czyli zespołach i chorobach niezwiązanych bezpośrednio z mutacjami białek sarkomeru.
Cel: Celem pracy było poddanie badaniom materiału tkankowego (mięśnia sercowego) resekowanego ze wskazań terapeutycznych z obszaru lewej komory pacjentów Instytutu Kardiologii i Instytutu Pomnik Centrum Zdrowia Dziecka z obrazem HCM w celu określenia pierwotnych lub wtórnych defektów aktywności łańcucha oddechowego.
Materiał i metody: Materiał tkankowy 6 pacjentów (5 dorosłych i jedno dziecko) został bezpośrednio po pobraniu w czasie zabiegu operacyjnego zamrożony (snap freezing) oraz zabezpieczony do badań ultrastrukturalnych. Kompleksowa ocena obejmowała:

- badania mikroskopowo świetlne (histologia, histochemia z włączeniem aktywności oksydazy cytochromowej, immunomorfologia, morfometria),
- badania ultrastrukturalne (mikroskopia elektronowa transmisyjna),
- badania spektrofotometryczne aktywności kompleksów łańcucha oddechowego,
- badania proteomiczne kompleksów łańcucha oddechowego.

W badaniach wykorzystano dostępne techniki badawcze stosowane we własnym laboratorium dla oceny zaburzeń funkcji łańcucha oddechowego w bioptatach mięśnia szkieletowego.
W części dotyczącej badań proteomicznych dostosowano metodę izolacji mitochondriów do materiału będącego przedmiotem badań, przeprowadzono wstępne izolacje mitochondriów z mięśnia sercowego wołu. Aktywność enzymatyczną kompleksów łańcucha oddechowego w mitochondriach serca wołu przyjęto jako kontrolę pozytywną do dalszych badań aktywności tych kompleksów w materiale ludzkim.
Wyniki i omówienie:
U wszystkich pacjentów w rutynowym badaniu mikroskopowo-świetlnym stwierdzono obecność morfologicznych wykładników kardiomiopatii przerostowej w postaci przerostu kardiomiocytów,

włóknienia śródmiąższowego, zaburzeń architektoniki określanych w literaturze mianem „cardiomyocyte disarray”.
W ocenie aktywności enzymów oksydacyjnych (dehydrogenaza bursztynianowa – SDH, dehydrogenaza NADH – NADHD, oksydaza cytochromu c – COX) nie stwierdzono zaburzeń aktywności analogicznych do obserwowanych w mięśniu szkieletowym w przypadku chorob mitochondrialnych, w tym w szczególności deficytu COX, ani włókien i naczyń silnie SDH-dodatnich. Dotyczy to również pacjentki, u której stwierdzono uprzednio cytochemiczny deficyt COX w mięśniu szkieletowym (Czarnowska i wsp. Ann Diagn Ped Pathol 2008).
W badaniach histochemicznych stwierdzono niewielką akumulację lipidów w kardiomiocytach w barwieniu oil red O u dwojga pacjentów. Przypuszczalnie pozostaje to w związku z wtórnym zaburzeniem metabolizmu lipidów w przebiegu choroby zasadniczej, ze względu na bardzo nasilone zmiany przerostowe.
Przeprowadzono izolację mitochondriów z materiału podbranego od 3 pacjentów metodą opisaną wcześniej dla mięśni szkieletowych (Karkucińska-Więckowska i wsp. Ann Diagn Ped Pathol 2006; 10: 89-92). Aktywność kompleksów łańcucha oddechowego analizowano za pomocą elektroforezy Blue Native. We wszystkich analizowanych przypadkach stwierdzono aktywność kompleksu IV.
Wyniki badań ultrastrukturalnych oraz badań markerów stanu zapalnego zostały uwzględnione w sprawozdaniu końcowym grantu wewnętrznego S-94 (kierownik prof. E. Czarnowska). Zgodnie z założeniem, materiał był wykorzystywany równoległe w dwóch projektach badawczych. Z punktu widzenia udziału zaburzeń fosforylacji oksydacyjnej w patogenezie HCM, wyniki te nie okazały się przydatne poza przypadkiem przytoczonym uprzednio (z towarzyszącym deficytem COX w mięśniu szkieletowym), w którym obecne były w kardiomiocytach zmienione koncentryczne grzebienie mitochondrialne. U pozostałych pacjentów obserwowano jedynie polimorfizm i rozrzedzenie macierzy mitochondrialnej. Materiał pobrany w 6 przypadkach miomektomii u pacjentów z HCM pozostaje zabezpieczony do ewentualnych dalszych badań.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Pronicki M., Grajkowska W., Czarnowska E., Szperl M., Iwanicka K.:
   Patomorfologiczne aspekty kardiomiopatii.
   Standardy Med. 2006 T. 3 nr 1 s. 86-90.
2. Czarnowska E., Pronicki M., Brudek M., Turska-Kmieć A., Ziółkowska L.:
   PPARalfa and PGC-1alfa expression in myocardial tissue of the girl with cardiac hypertrophy and decreased skeletal muscle cytochrome c oxidase activity.
   Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2008 T. 33 nr 1-2 s. 25-30.

Zadanie statutowe nr 186/07
Tytuł zadania: Analiza zmian immunomorfologicznych w przewodach żółciowych w korelacji z badaniami klinicznymi u dzieci z cholestazą wewnątrzwątrobową
Kierownik zadania: dr n. med. Joanna Cielecka-Kuszyk

Celem projektu było wprowadzenie do rutynowej diagnostyki wykonywanej w Zakładzie Patologii wybranych w czasie projektu przeciwciał monoklonalnych mających znaczenie diagnostyczne przy ocenie uszkodzenia dróg żółciowych w bioptatach wątrobowych. Dla osiągnięcia tego celu przeprowadzono badania histopatologiczne i immunohistochemiczne na 45 bioptatach wątrobowych za pomocą 10 przeciwciał monoklonalnych. Ze względu na zastosowanie nowych odczynników przeznaczonych do badania tkanki zatopionej w bloczkach parafinowych, mogliśmy przebadać retrospektywnie materiał pochodzący od 26 pacjentów z cholestazą wewnątrzrodzinną PFIC-2 potwierdzoną badaniami genetycznymi (Tab. 1), 17 pacjentów z atrezją dróg żółciowych (Tab.2) i 2 pacjentów z torbielą dróg żółciowych-jako grupa kontrolna.

Tab. 1. Pacjenci z PFIC-2

Nr	Wynik badania genetycznego
1	*GLU(297)GLY* (HET)
2	*GLU(297)GLY* (HET)
3	*ASP(482)GLY 2nd mutation to be foun* (HET)
4	GLU(297)GLY
5	D(482)G 2nd mutation to be found
6	*ASP(482)GLU 2nd mutation to be foun* (HET)
7	ASP(482)GLY (HOM)
8	ASP(482)GLY (HOM)
9	1bp deletion in aa 303 2 nd mutation to be found
10	+GLU(297)GLY (HOM)
11	ASP(482)GLY (2ND mutation) (HET)
12	R(948)C 2nd mutation to be found
13	ASP(482)GLY (HOM)
14	ASP(482) GLY
15	+ *ASP(482)GLY* (HOM)
16	*ASP(482)GLU 2nd mutation to be foun (HET)*
17	ASP(482)GLY (HET) GLU(297)GLY(HET)
18	T(121)OP 2nd mutation to be found
19	+*ASP(482)GLU 2nd mutation to be foun* (HET)
20	+THR(859)ARG *2nd mutation to be found* (HET)
21	*ASP(482)GLY* (HET) *ALA(588)VAL* (HET)
22	*D (482)G/E (297)G*
23	ASP(482)GLY (HET) ARG(520)STOP (HET)
24	+*ASP(482)GLY* (HET) *2nd mutation to be found*
25	+*ASP(482)GLY* (HET) *2nd mutation to be found*
26	+ *ASP(482)GLY*(HOM)

Tab. 2 Pacjenci z atrezją dróg żółciowych

Nr	Wiek w momencie operacji Kasai (dni)
1	52
2	60
3	61
4	48
5	68
6	38
7	42
8	63
9	63
10	55
11	65
12	63
13	39
14	48
15	55
16	69
17	58

Materiał kliniczny: Wszyscy pacjenci mieli oznaczane następujące parametry laboratoryjne:

1. aktywność aminotransferaz: alaninowej (ALT), asparaginianowej (AST), oraz gamma-glutamylotranspeptydazy (GGTP), fosfatazy zasadowej (ALP),
2. stężenie bilirubiny całkowitej, bezpośredniej,
3. proteinogram,
4. czas i wskaźnik protrombinowy, płytki krwi.

Obraz kliniczny wszystkich 26 pacjentów z postępującą rodzinną cholestazą wewnątrzwątrobową (PFIC ang. progressive familial intrahepatic cholestasis) – dawniej określaną jako choroba Bylera charakteryzował się żółtaczką o zmiennym przebiegu, świądem skóry, hepatomegalią. Obraz kliniczny wszystkich 17 pacjentów z niedrożnością dróg żółciowych związany był z postępującym uszkodzeniem dróg żółciowych i cholestazą: żółtaczka ze stężeniem bilirubiny całkowitej w osoczu > 5 mg/dl i bilirubiny bezpośredniej > 20% stężenia bilirubiny w osoczu, odbarwione stolce, ciemne zabarwienie moczu oraz hepatomegalia. W badaniach laboratoryjnych zarówno u pacjentów z PFIC-2 jak i z atrezją dróg żółciowych dominowały hiperbilirubinemia z przewagą frakcji związanej, podwyższona aktywność wątrobowych enzymów kanalikowych (gammaglutamylotranspeptydaza GGTP), fosfataza zasadowa (ALP) oraz aminotransferaza alaninowa (ALAT) i aminotransferaza asparaginowa (AST). Ocena bioptatu wątrobowego była jedynym wskaźnikiem stopnia uszkodzenia struktur wewnątrzwątrobowych, w tym obecności duktopenii, proliferacji przewodów żółciowych i zmian typu „Ductal Plate Malformation". Żaden z parametrów laboratoryjnych nie odpowiadał zmianom obserwowanym w bioptacie wątrobowym (stopień włóknienia narządu, uszkodzenie dróg żółciowych, nacieki zapalne w przestrzeniach wrotnych).

Materiał tkankowy: Materiał tkankowy pod postacią 45 bioptatów wątrobowych (26 pobranych od pacjentów z PFIC-2, 17 pobranych od pacjentów z atrezją dróg żółciowych, 2 pobranych pacjentów z torbielą dróg żółciowych-jako grupa kontrolna) oceniano histopatologicznie za pomocą skali według Batts i Ludwig (1995). Na wszystkich skrawkach parafinowych wykonywano następujące barwienia: H&E, PAS, PAS`, Azan, Gomori (Tab. 3). Badania immunohistochemiczne przeprowadzono za pomocą przeciwciał monoklonalnych na skrawkach parafinowych metodą EnVision. Wybrane przeciwciała monoklonalne były z grupy cytokeratyn: CK7, CK8, CK18, CK19, oraz czynników zapalnych: OV-6, CD71, LFA-1, ICAM-1, CD68.

Tab. 3 Zmiany histopatologiczne u dzieci w cholestazą

Zmiany histopatologiczne	PFIC-2	Atrezja dróg żółciowych	Charakterystyka immunohistochemiczna
Cholestaza Zona 1 Zona 2 Zona 3 Przewodziki Przewody	 100% 38% 19% 19% 19%	 100% 47% 35% 69% 75%	
Duktopenia	46%	0%	**CK7**, CK18
Cholangitis	57%	41%	CK56, OV-6, CD71, CD56, CD68
Cholangiolitis	57%	100%	CK56, OV-6, CD71, CD56, CD68
Proliferacja przewodzików żółciowych	54%	100%	**CK7**, CK18
Martwica kęsowa	57%	81%	IFA-1, ICAM-1
Transformacja olbrzymiokomórkowa	76%	87%	
Struktury płodowe przewodów żółciowych	11%	100%	**CK19**, CK18
Ductal plate malformation	0%	35%	**Ck19**, CK18
Włoknienie Stopień 1-2 Stopień 3	 61% 39%	 41% 59%	CD-68

Podsumowanie: Ze względu na dużą przydatność diagnostyczną badania immunohistochemicznego ekspresji cytokeratyn CK7, CK19 w przewodach żółciowych wprowadziłam to badanie jako rutynowe

przy ocenie zmian przewodowych i przewodzikowych oraz struktur płodowych występujących w wątrobie u pacjentów z atrezją dróg żółciowych i rodzinną cholestazą wewnątrzwątrobową typu PFIC-2. Badanie to można zastosować również w cenie histopatologicznej innych zespołów duktopenicznych występujących u dzieci.
Jednocześnie z moich aktualnych badań wynika, że badania cytokeratyny CK18, CD68, CD56, OV-6, CD71, LFA+1, ICAM+1 wydają się niespecyficzne dla tych schorzeń i nie mają znaczenia diagnostycznego. Z tego powodu można z nich zrezygnować.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Powyższe badania zostały opublikowane w artykule:
   Cytokeratin expression in the liver in cholestatic liver diseases.
   Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2008 nr 3 –4.

Grant wewnętrzny nr S94/2005
Tytuł grantu: Dysfunkcja mitochondriów w chorobach serca a ekspresja czynników transkrypcyjnych PPARα, PPARγ i PGC-1
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. wet. Elżbieta Czarnowska

Cel: Liczbę i funkcje kataboliczne mitochondriów w kardiomiocytach kontrolują czynniki: PGC-1α i z rodziny PPARs (PPARα i PPARγ), a zatem ich ekspresja może mieć znaczenie dla patogenezy chorób serca i jako wykładnik uszkodzenia mięśnia sercowego. Dlatego celem naukowym projektu była weryfikacja znaczenia w różnych chorobach serca czynników transkrypcyjnych PPARs i ich koaktywatora PGC-1α w regulacji metabolizmu kardiomiocytów poprzez zmianę aktywności i liczby mitochondriów w komórkach.
Materiał i metody: Badano fragmenty tkanki mięśnia sercowego pobranego od (i) 12 pacjentów (wiek 10,57±1,30 lat) z zapaleniem mięśnia sercowego (ZMS) we wczesnym etapie choroby (1-2 tygodnie po wystąpieniu objawów klinicznych) (I EMB) i po leczeniu (ok. 3 miesiące później) (II EMB); (ii) 7 pts. (4 dzieci, wiek 14,25±1,06 lat, 3 dorośli, wiek 45,76±19,25) z kardiomiopatią przerostową (HCM); (iii) 14 pts. (wiek od 4 do 22 miesięcy.) z ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej (VSD). Badania wykonano metodami histopatologicznymi (barwienie HE, Trichrom Massona, Perodic Acid Schiff Reaction (PAS) i PAS z diastazą), immunohistochemicznymi (przeciwciała anty- PPARα i PPARγ, PGC-1α kaspaza 3, α-aktyna mięśni gładkich (SMAα)) i histochemicznymi (ekspresja dehydrogenazy bursztynianowej (SDH) i oksydazy cytochromu c (COX)) oraz w transmisyjnym mikroskopie elektronowym. Pomiary morfometryczne wykonano programami Cell^{P} i iTEM (Olympus, Germany).
Wyniki: W tkankach mięśnia sercowego badano włóknienie, przerost kardiomiocytów, liczbę jąder z wysoką ekspresją PGC-1α, PPARα i PPARγ, liczbę kardiomiocytów SMAα(+) i apoptotycznych oraz liczbę, wielkość, strukturę i rozmieszczenie mitochondriów w kardiomiocytach, a także ich aktywność metaboliczną.
Wyniki badań wykazały występowanie u pacjentów z ZMS korelacji między aktywacją PGC-1α i PPARα. Jednocześnie u pts., u których proces zapalny ulegał wygaszeniu i nie prowadził do przebudowy serca – grupa ZMS/N, czynniki PGC-1α i PPARα były aktywne we wczesnym etapie choroby odpowiednio w 10,91±6,34% i 1,3±1,49% jąder. Ponadto, w komórkach mięśnia sercowego u tych chorych zwiększała się liczba i wielkość mitochondriów (średnia wielkość 0,59±0,34μm^2), a ich metabolizm był związany z aktywną utylizacją glukozy (kardiomiocyty nie wykazywały cech gromadzenia glikogenu, a liczne miały fenotyp płodowy (SMAα(+)). Natomiast u pts. u których rozwinęła się kardiomiopatia rozstrzeniowa – grupa ZMS/DCM - silna ekspresja obu czynników występowała w większości jąder (PGC-1α w 59,61±16,2% i PPARα w 90,48±8,39%), mitochondria były liczne i powiększone (średnia wielkość 0,66±0,41μm^2), a kardiomiocyty pojedyncze SMAα(+) i liczne z obfitym glikogenem. Ponadto, populacja komórek nacieków zapalnych w tkance mięśnia sercowego charakteryzowała się brakiem makrofagów we wczesnej fazie zapalenia (grupa ZMS/DCM n= 8±7,05 vs. ZMS/N 54,7±26,9/mm^{-2}), a w późnej licznymi limfocytami CD8(+) (odpowiednio ZMS/DCM n= 88±16,4 vs. ZMS/N 6,1±4,8//mm^{-2}).

U pts. z HCM mitochondria były bardzo liczne i polimorficzne, ekspresja PGC-1α i PPARα występowała tylko w pojedynczych jądrach kardiomiocytów, natomiast liczne kardiomiocyty były SMAα(+), a w cytoplazmie wszystkich kardiomiocytów gromadził się glikogen.
U pts. z VSD wysoka ekspresja PPARα była zróżnicowana i występowała w Gr.I z wysokim gradientem skurczowym ciśnień LK-PK w >10% lub w Gr.II z niskim gradientem skurczowym ciśnień LK-PK w <3% jąder kardiomiocytów. U wszystkich pts. w kardiomiocytach występowały mitochondria w zwiększonej liczbie, niektóre były obrzęknięte, ale u żadnego pacjenta nie znaleziono dużych lub polimorficznych. Cechą charakterystyczną komórek mięśnia sercowego było gromadzenie glikogenu w cytoplazmie. Analiza wykazała korelację ekspresji PPARα z gradientem skurczowym ciśnień LK-PK.
Wnioski: Uzyskane wyniki badań wskazują na różny stopień aktywacji czynników PGC-1 i PPARα w mięśniu sercowym PK u pts z ZMS, DCM i HCM oraz w PP u pts z ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej w zależności od wielkości wady. Nie zaobserwowano związku między ekspresją tych czynników a liczbą mitochondriów. Natomiast wydaje się, że liczba kardiomiocytów o wysokiej ekspresji PPARα w jądrach komórkowych miała wpływ na metabolizm mięśnia sercowego i modyfikację obrazu klinicznego choroby. Jeśli badania na większej liczbie pts potwierdziłyby te obserwacje to ekspresja PPARα w jądrach kardiomiocytów mogłaby być czynnikiem predykcyjnym przebiegu ZMS i wykładnikiem uszkodzenia mięśnia sercowego w HCM i VSD.

Publikacje w piśmiennictwie zagranicznym:

1. Czarnowska E., Brudek M., Szperl M., Ziółkowska L., Grajkowska W., Kawalec W.:
   Enhanced PPAR alpha attendances unfavourable progress of myocarditis, a preliminary study. Eur. Heart J. 2008 Vol. 29 suppl. 1 s. 132.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Brudek M., Czarnowska E., Cukrowska B., Ziólkowska L., Kawalec W.:
   PPAR-alpha experssion in patients with myocarditis and dilated cardiomyopathy.
   Kardiol. Pol. 2007 T. 65 nr 8 supl. 5 s. S481-482.
2. Czarnowska E., Brudek M., Turska-Kmieć A., Ziółkowska L., Kawalec W., Grajkowska W., Maruszewski B.:
   Association between cardiomyocyte PPARalfa expression and heart LV-RV gradient pressure in infants with ventricular septal defect.
   Acta Biochim. Pol. 2008 T. 55 supl. 3 s. 229.
3. Czarnowska E., Cukrowska B., Ziółkowska L., Rosiak I., Brudek M., Grajkowska W., Kawalec W.:
   Prognostic value of ICAM-1 and IL-10 in children with biopsy proven myocarditis. Ann. Diag. Paediatr.Pathol. 2007 T. 11 nr 3-4 s. 65-71.
4. Czarnowska E., Pronicki M., Brudek M., Kmieć-Turska A., Ziółkowska L.:
   PPARα and PGC-1 expression on myocardial tissue of the girl with cardiac hypertrophy and decreased skeletal muscle cytochrome c oxidase activity.
   Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2008; T. 33 nr 1-2 s. 25-30.

Zadanie statutowe nr 168/06
Tytuł zadania: Stan zdrowia jamy ustnej u chorych z przewlekłą niedoczynnością kory nadnerczy
Kierownik zadania: dr n. med. Dorota Olczak-Kowalczyk

Pierwotnej niedoczynności kory nadnerczy, zwłaszcza związanej z autoimmunologicznym zespołem wielogruczołowym typu 1, często towarzyszy kandydoza jamy ustnej. Zaburzenia czynności kory nadnerczy mogą sprzyjać występowaniu również innych zmian chorobowych w tkankach miękkich i twardych jamy ustnej.
Cel: Ocena stanu zdrowia jamy ustnej z uwzględnieniem obecności drożdżaków z rodzaju *Candida* oraz podstawowych parametrów śliny u dzieci i młodocianych z przewlekłą niedoczynnością kory nadnerczy o różnej etiologii.

Pacjenci i metody: 31 pacjentów (średni wiek 15,47±4,21) z pierwotną niedoczynnością kory nadnerczy (5 osób z Zespołem 3A , 15 - z APS typ 1 lub 2, 11 – z niedoczynnością kory nadnerczy o innej etiologii) oraz 21 pacjentów ogólnie zdrowych (średni wiek 12,53±4,43). Badania obejmowały kliniczną ocenę stanu zdrowia jamy ustnej, tj. stanu higieny (Oral Higiene Index wg Greena i Vermilliona), uzębienia (próchnica i jej intensywność /PUW/puw), zaburzenia rozwojowe szkliwa, dziąseł (Gingival Index wg Löe i Sillness), błony śluzowej jamy ustnej oraz badania oceniające parametry śliny (test Saliva-Check Buffet) i laboratoryjną diagnostykę mykologiczną. Wyniki poddano analizie statystycznej.
Wyniki: Stwierdzono dostateczny stan higieny jamy ustnej u pacjentów z niedoczynnością kory nadnerczy i dobry w grupie kontrolnej. Zapalenie dziąseł obserwowano u 18 pacjentów z zaburzeniami endokrynologicznymi oraz u 14 osób zdrowych. Nasilenie stanu zapalnego były największe u chorych z Zespołem 3A (średnie GI = 1,79 ± 0,85; mediana 2,0). Intensywność próchnicy była wyższa u pacjentów z zaburzeniami endokrynologicznymi (najwyższa w Zespole 3A-puw+PUW = 20,08). U badanych z niedoczynnością kory nadnerczy częściej niż w grupie kontrolnej występowały: zaburzenia rozwojowe szkliwa (odpowiednio: u 18/31 i u 4/ 21), drożdżaki z rodzaju *Candida* (odpowiednio: u 20/31 oraz u 4/21), kandydoza jamy ustnej (odpowiednio: u 14/31 i u 2 /21). Częściej obserwowano zmiany chorobowe na błonie śluzowej (najczęściej zapalenie kątów ust, język obłożony i melanoplakię). Stwierdzono wyższą kwasowość śliny spoczynkowej (średnie pH = 6,7; mediana 7,2) w porównaniu z grupą kontrolną (średnie pH = 7,3; mediana 7,6). Najniższe wartości parametrów śliny (pH śliny spoczynkowej, ilość wydzielanej śliny stymulowanej i zdolność buforowa) odnotowano w Zespole 3A.
Wnioski: Przewlekła niedoczynność kory nadnerczy sprzyja występowaniu zaburzeń rozwojowych szkliwa, intensywności próchnicy i obecności *Candida spp*. w jamie ustnej. Niekorzystne zmiany parametrów śliny w Zespole 3 A predysponują do rozwoju próchnicy o dużej intensywności i kolonizacji jamy ustnej drożdżakami. Istnieje zależność między obecnością Candida spp. w jamie ustnej, a stanem higieny i nasileniem zapalenia dziąseł oraz intensywnością próchnicy.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Olczak-Kowalczyk D., Ginalska-Malinowska M., Daszkiewicz M., Gozdowski D.:
   Przewlekła pierwotna niedoczynność kory nadnerczy u dzieci i młodzieży w aspekcie stomatologicznym.
   Dent. Med. Probl. 2008 T. 45 nr 2 s. 121-129.

W przygotowaniu do druku:

1. Olczak-Kowalczyk D., Daszkiewicz M., Korzeniowska M., Ginalska-Malinowska M.:
   Pacjent z przewlekłą niedoczynnością kory nadnerczy w gabinecie stomatologicznym. (Nowa Stomatologia).

Prezentacje zjazdowe i publikacje w wydawnictwach zjazdowych:

1. Ginalska-Malinowska M., Olczak-Kowalczyk D.
   Asialia: next „A” to triple-A syndrome? European Society for Paediatric Endocrinology (ESPE) Rotterdam The Netherlands, June 30-July 3, 2006;
   Horm. Res. 2006 Vol. 65 suppl. 4 s. 121.
2. Ginalska-Malinowska M., Olczak-Kowalczyk D.
   Asialia: kolejne A w zespole 3A.
   Klinika Ped. 2007 T. 15 nr zjazd.
3. Olczak-Kowalczyk D., Daszkiewicz M., Korzeniowska M., Ginalska-Malinowska M.:
   Problemy stomatologiczne pacjentów z niedoczynnością kory nadnerczy”- plakat. Wystąpienie (przyjęte) na XIV TORUŃSKĄ KONFERENCJĘ STOMATOLOGICZNĄ EXPODENT 2008, 17-18 października 2008 roku.

Grant wewnętrzny nr S95/2005
Tytuł grantu: Badanie wpływu marketingu produktów żywnościowych na zachowania (postawy) konsumpcyjne dzieci i młodzieży oraz ich związku z występowaniem otyłości
Kierownik grantu: lek. med. Zbigniew Kułaga

Kontekst: Modyfikowalnymi czynnikami warunkującymi prawidłową masę ciała są styl i środowisko życia. W związku z wprowadzeniem gospodarki wolnorynkowej (jej elementów) pojawiły się nowe, wcześniej nieznane zagrożenia. Jednym z nich okazuje się promocja produktów żywnościowych prowadząca do nadmiernej konsumpcji. Nadmierna konsumpcja (niewynikająca z fizjologicznych potrzeb), w przypadku żywności jest szkodliwa. W wielu badaniach przeprowadzonych w krajach Europy, Ameryki Północnej, Australii i in. wykazano
wpływ promocji żywności na zwiększoną konsumpcję i skutki zdrowotne w postaci nadwagi i otyłości. Najlepiej udokumentowane jest oddziaływanie telewizji jako nośnika reklam (żywności).
W Polsce nasilenie perswazyjnego oddziaływania reklam zwiększa się.
Cel: Celem grantu wewnętrznego była ocena wpływu marketingu (reklamy) produktów żywnościowych na zachowania konsumpcyjne dzieci i młodzieży oraz ich związku z występowaniem 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.
Opracowano metodologię pomiarów występowania w szkole czynników obesogennych, które przyczyniają się do nadwagi i otyłości uczniów. Czynniki obesogenne sprzyjające zmniejszeniu wydatkowania energii to: brak boisk sportowych, sal gimnastycznych, zajęć wychowania fizycznego (lub ich ograniczenie), zwolnienia dzieci z zajęć wychowania fizycznego, brak dodatkowych zajęć sportowych, brak trenerów i nauczycieli w-f, brak sprzętu sportowego, podczas gdy czynniki obesogenne sprzyjające zwiększeniu spożycia energii to promocja żywności na terenie szkoły, obecność lub brak stołówki zapewniającej wyżywienie, asortyment produktów żywnościowych
w sklepiku działającym na terenie szkoły w szczególności dostępność produktów wysokoenergetycznych i o niskiej wartości odżywczej, obecność automatów to sprzedaży słodzonych, gazowanych napojów i słodyczy. Metodologię badania opracowano w formie protokołu badawczego realizowanego z funduszy zewnętrznych (poza grantem wewnętrznym; ze względu na skalę wydatków związanych z koniecznością pozyskania dużej ilości danych, ocena hipotez badawczych zaproponowana w grancie wewnętrznym została przeniesiona do projektu „Opracowanie norm ciśnienia tętniczego dzieci i młodzieży w Polsce" OLAF-PL0080). Wybrane parametry środowiska obesogennego, w tym próba kwantyfikacji ekspozycji na reklamy w środowisku szkolnym oraz domowym, zostaną zestawione z częstością występowania nadwagi i otyłości wśród dzieci
i młodzieży w wieku 6,5 do 18,5 lat.
W toku prac w ramach grantu wewnętrznego przygotowano ekspertyzę pt. „Techniki marketingowe
i kanały sprzedaży żywnościowych dla dzieci w kontekście otyłości populacji wieku rozwojowego" zawierającą również propozycje legislacyjne. Implementacja dowodów (zgromadzonej wiedzy) naukowych i dostarczanie praktycznych rozwiązań społecznościom jest jednym z ważnych elementów misji zdrowia publicznego (*Madon T., Hofman K.J., Kupfer L., Glass R.I. Implementation Science.Science 2007;318:1728-1729*); wspomniane propozycje legislacyjne stanowią próbę krajowej implementacji zgromadzonej wiedzy na temat wpływu reklamy żywności na zdrowie dzieci
i młodzieży ze szczególnym uwzględnieniem kontekstu profilaktyki otyłości.

Publikacje w piśmiennictwie polskim:

1. Kułaga Z., Barwicka K.:
   Związek między reklamą żywności a nasileniem występowania nadwagi i otyłości dzieci i młodzieży.
   Standardy Med. 2007 T. 4 nr 3 s. 245-250.
2. Kułaga Z., Barwicka K.:
   Reklama środowiskiem dziecka – przegląd badań i danych dotyczący wpływu reklamy na zdrowie dziecka".
   Probl. Hig. Epidemiol. 2008 T. 89 nr 1 s.120-127.

Prezentacje zjazdowe i publikacje w wydawnictwach zjazdowych:

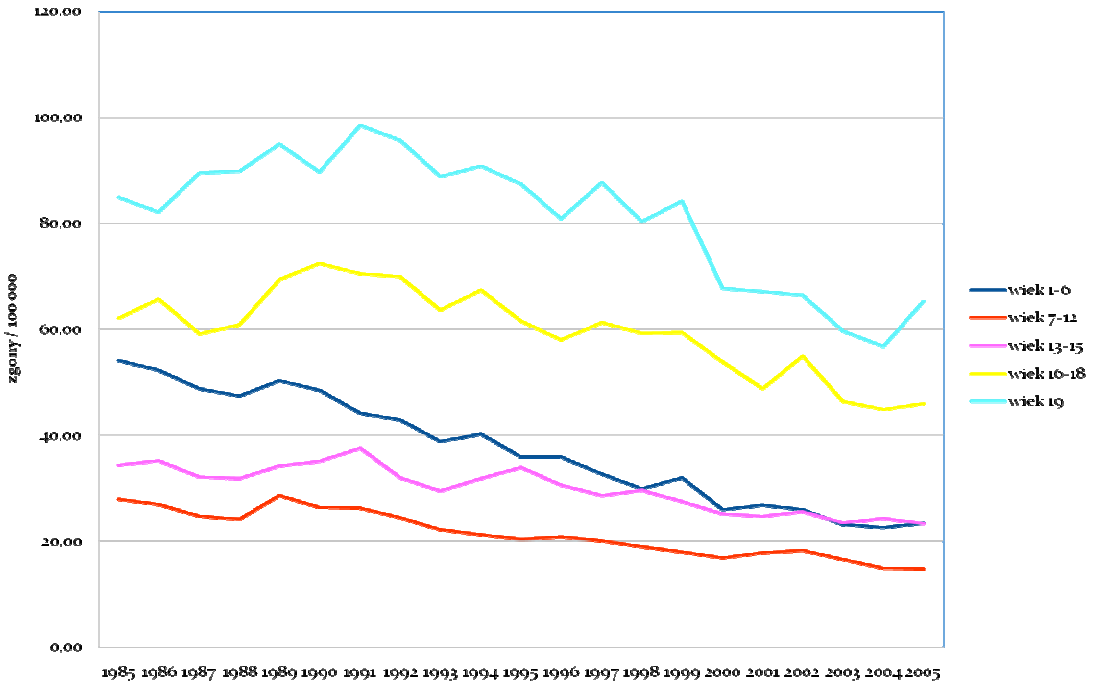
1. „Reklama produktów żywnościowych jako czynnik ryzyka nadwagi i otyłości" Ogólnopolska Konferencja Naukowa Uwarunkowania Środowiskowe i Profilaktyka Chorób Wieku Rozwojowego, Lublin 16-18 listopada 2006r. Plakat.

Grant wewnętrzny nr S96/2005
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

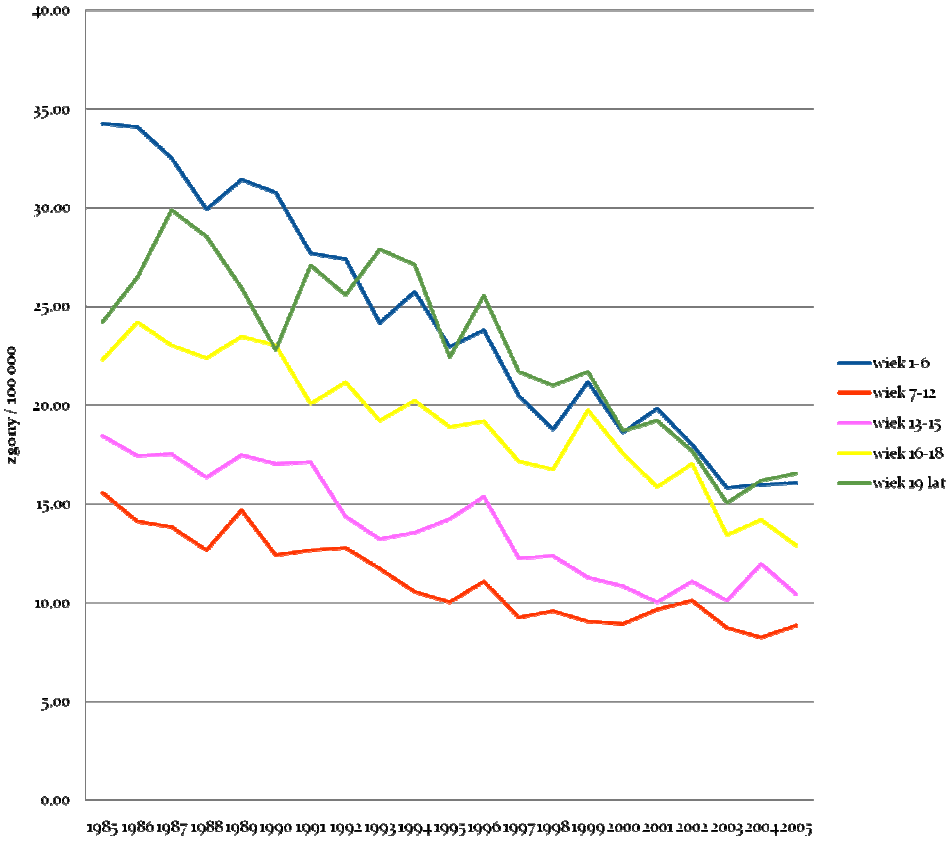
Materiał: Pozyskano z Głównego Urzędu Statystycznego bazę danych indywidualnych rekordów roku 2006. Pozyskano bazę o zgonach dzieci i młodzieży w wieku 1 – 19 lat do 1985 do 1998 roku.
Metody: Wykonano wstępną obróbkę danych dokonując scalenia baz danych z poszczególnych lat w jedną całość. Obliczono surowe współczynniki umieralności wg głównych przyczyn zgonów. Przeprowadzono analizę trendów zgonów w dłuższym niż pierwotnie założono czasie tj. od 1985 roku do 2005r. Dla zgonów, których przyczyną było samobójstwo obliczono współczynniki surowe w okresie od 1985r. do roku 2005 w podziale na miasto i wieś (miejsce zamieszkania osoby zmarłej).

Wyniki:

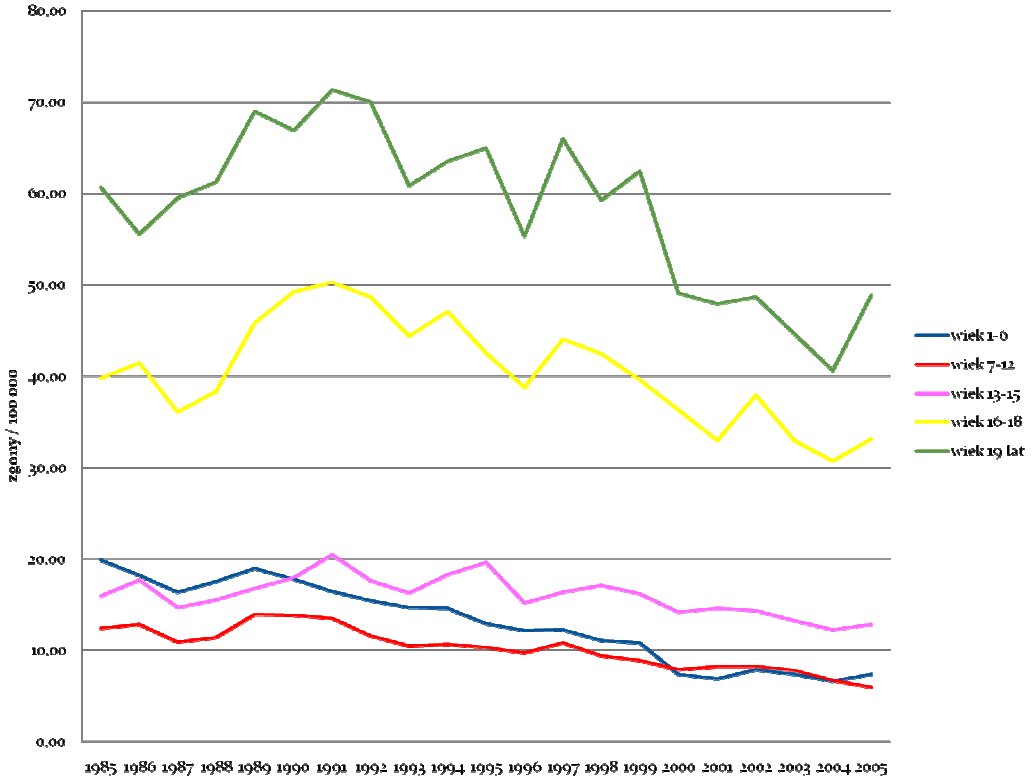
Ryc. 1. Trendy umieralności całkowitej dzieci i młodzieży w latach 1985-2005.



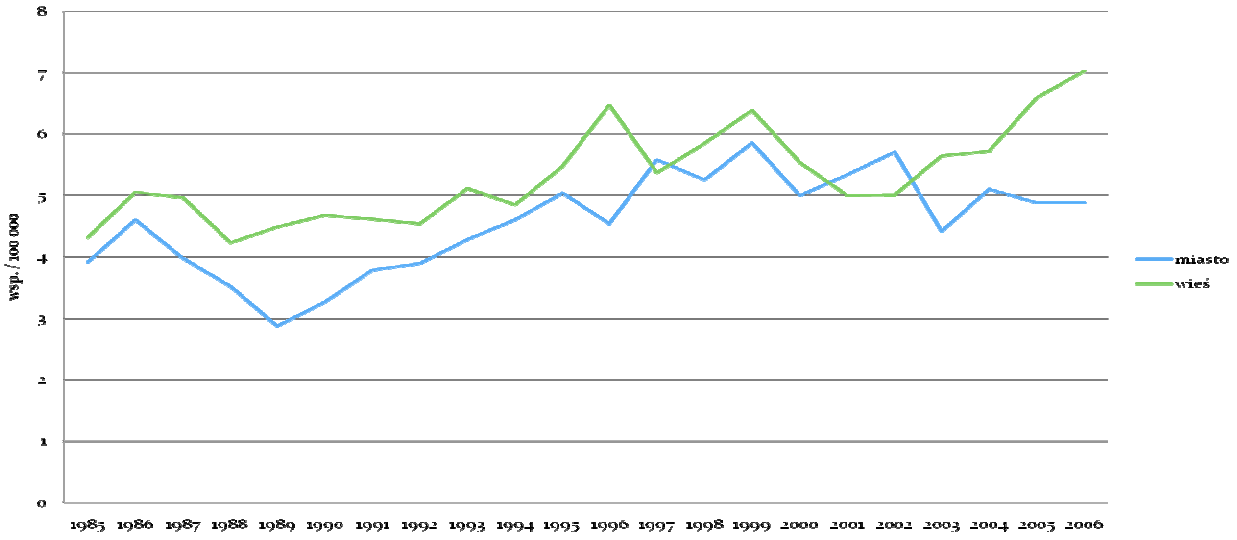
Ryc. 2. Trendy umieralność wg wieku z powodu zachorowań (non-external cause) dzieci i młodzieży w latach 1985-2005.



Ryc. 3. Trendy umieralności dzieci i młodzieży wg wieku z przyczyn zewnętrznych w latach 1985-2005.



Ryc. 4. Trendy umieralności z powodu samobójstw dzieci i młodzieży w wieku 10-19 lat w podziale na miasto i wieś w latach 1985-2006.



Tab. 1 Metoda samobójstwa dzieci i młodzieży w wieku 10-19 lat w latach 1985-2006

Metoda	Płeć męska		Płeć żeńska		Razem	
	Liczba zgonów	%	Liczba zgonów	%	Liczba zgonów	%
utonięcie	41	0.7	10	0.9	51	0.8
postrzelenie z broni palnej	93	1.6	6	0.5	99	1.5
powieszenia	5059	89.6	745	65.8	5804	85.6
skok z wysokości lub rzucenie się pod obiekt w ruchu	251	4.4	155	13.7	406	6
zatrucie	173	3.1	211	18.6	384	5.7
inne	32	0.6	5	0.4	37	0.5
Razem	5649	100.0	1132	100.0	6781	100.0

Publikacje:

- przygotowywane są dwie publikacje danych o trendach zgonów;
- planowane jest opublikowanie artykułów w czasopismach medycznych angielskojęzycznych.

SPONSOROWANE BADANIA KLINICZNE LEKÓW

prowadzone w Instytucie „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka” w roku 2008

Lp	Kod badania	Temat	Sponsor badania	Jednostka organizacyjna	Status badania
1	**B9R-MC-GDFN**	Ocena skuteczności i bezpieczeństwa stosowania produktu badanego w leczeniu dzieci z "Zespołem Turnera". Prot. B9R-MC-GDFN + poprawka z dnia 18 maja 2004 do prot. B9-MC-GDFN - faza przedłużona	Eli Lilly Polska Sp. z o.o. Warszawa	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	badanie w trakcie
2	**A1481156**	Wieloośrodkowe, długoterminowe badanie otwartej fazy w celu oceny bezpieczeństwa doustnego stosowania produktu badanego u pacjentów, którzy ukończyli badanie A1481131	Pfizer Polska Sp. z o.o. Warszawa	Klinika Kardiologii	badanie w trakcie
3	**2003100-HMR4003I/30001**	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, oceniajace bezpieczeństwo i skuteczność działania doustnego produktu badanego, podawanego w dobowej dawce 2,5 mg lub 5,0 mg dzieciom z chorobą łamliwych kości (osteogenesis imperfecta) w przedziale wiekowym od 4 do 16 lat. Prot nr 2003100-HMR4003I/3001	Sanofi-Aventis Sp. z o.o Warszawa	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej /Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	badanie w trakcie
4	**GS-US-103-0518**	Badanie 3 fazy, podwójnie zaślepione, randomizowane, kontrolowane placebo, oceniające bezpieczeństwo i skuteczność produktu badanego, stosowanego u dzieci i młodzieży (w wieku od 2 do 18 r.ż.) z przewlekłym zapaleniem watroby 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

5	**EFC5314**	Międzynarodowe, randomizowane, podwójnie ślepe badanie kliniczne oceniające skuteczność i bezpieczeństwo produktu badanego podawanego raz dziennie w porównaniu z placebo u noworodków i niemowlat z wrodzonymi wadami serca, u których wykonano paliatywne zespolenie systemowo-płucne (np. zmodyfikowane zespolenie Blalock - Taussing).	Sanofi Aventis Sp. z o.o. Warszawa	Klinika Kardiologii	badanie w trakcie
6	**A5961166**	Badanie fazy drugiej w pojedynczym ramieniu metodą otwartej próby stosowania produktu badanego w skojarzeniu z temozolomidem u dzieci z nawrotowym lub opornym na leczenie rdzeniakiem oraz u dzieci z nowozdiagnozowanym glejakiem o wysokim stopniu złośliwości.	Pfizer Polska Sp. z o.o. Warszawa	Klinika Onkologii	badanie w trakcie
7	**TKT034**	Wieloośrodkowe, otwarte badanie kliniczne stosowania produktu badanego jako Enzymatycznej terapii zastępczej u pacjentów z chorobą Gauchera, wczesniej leczonych Iminoglucerasą.	Shire Human Genetic Therapies AB, Szwecja; CRO - Quintiles Eastern Holdings GmbH, Wiedeń;	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	badanie w trakcie
8	**CVAL489K2302**	Wieloośrodkowe, randomizowane, prowadzone w grupach równoległych metodą podwójnej slepej próby badanie oceniające wpływ 12-tygodniowego stosowania produktu badanego w porównaniu z enalaprilem na skurczowe ciśnienie tętnicze krwi mierzone w pozycji siedzacej u dzieci z nadcisnieniem tętniczym w wieku 6 do 17 lat.	Novartis Pharma Services AG Szwajcaria; CRO: PPD Poland Sp. z o.o.Warszawa	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	badanie w trakcie
9	**CVAL489K2302E1**	14 tygodniowe wieloośrodkowe, randomizowane, prowadzone w grupach równoległych metodą podwójnej slepej próby badanie oceniające skuteczność, tolerancję i bezpieczeństwo stosowania produktu badanego w porównaniu z enalaprilem u dzieci z nadciśnieniem tętniczym w wieku 6 do 17 lat.	Novartis Pharma Services AG Szwajcaria; CRO: PPD Poland Sp. z o.o.Warszawa	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	badanie w trakcie

10	**CVAL489K2303**	Wieloośrodkowe, randomizowane, prowadzone w grupach równoległych metodą podwójnej slepej próby badanie oceniające wpływ 6-tygodniowego stosowania produktu badanego na skurczowe ciśnienie tętnicze krwi u dzieci z nadcisnieniem tętniczym w wieku 1 do 5 lat z następnym 2 tygodniowym okresem placebo.	Novartis Pharma Services AG Szwajcaria; CRO: PPD Poland Sp. z o.o.Warszawa	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	badanie w trakcie
11	**CVAL489K2303E1**	Otwarte badanie fazy przedłuzonej oceniajace bezpieczeństwo tolerancję i skuteczność 18 tygodniowego leczenia produktem badanym dzieci w wieku 1 do 5 r. ż. z nadciśnieniem tętniczym.	Novartis Pharma Services AG Szwajcaria; CRO: PPD Poland Sp. z o.o.Warszawa	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	badanie w trakcie
12	**M06-806 AM 01**	Wieloośrodkowe, podwójnie slepe badanie oceniajace bezpieczeństwo, skuteczność i farmakokinetykę produktu badanego u dzieci z średnią i ciężką postacią choroby Crohna.	Abbot Laboratories Poland Sp. z o.o.; CRO: Paragon Biomedical Warszawa,	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie w trakcie
13	**M03-681**	Postmarketingowe, kohortowe badanie obserwacyjne produktu badanego w grupie dzieci poniżej 24 miesiąca życia z hemodynamicznie istotną wrodzoną wadą serca.	Abbott Laboratories Poland Sp. z o.o. Warszawa	Klinika Kardiologii	badanie w trakcie
14	**EFC5722**	12-tygodniowe, wieloośrodkowe, podwójnie ślepe, randomizowane, kontrolowane placebo badanie prowadzone w grupach równoległych oceniające skuteczność, farmakodynamikę i bezpieczeństwo dwóch dawek produktu badanego stosowanych w leczeniu dzieci i młodzieży w wieku 2-16 lat z podwyższonym ciśnieniem mikcyjnym pochodzenia neurogennego z dodatkowym 40-tygodniowym okresem obserwacji w warunkach próby otwartej	Sanofi-Aventis Sp. z o.o. Warszawa	Klinika Urologii	badanie w trakcie

15	**EFC6269**	12-tygodniowe, otwarte, wieloośrodkowe, nie porównawcze badanie oceniające farmakodynamikę oraz bezpieczeństwo produktu badanego stosowanego w leczeniu dzieci i młodzieży w wieku 2-16 lat z wodonerczem występującym w powiązaniu z podwyższonym ciśnieniem mikcyjnym pochodzenia neurogennego z dodatkowym 40 - tygodniowym okresem obserwacji w warunkach próby otwartej	Sanofi-Aventis Sp. z o.o. Warszawa	Klinika Urologii	badanie w trakcie
16	**NV20234**	randomizowane, kontrolowane placebo, wieloośrodkowe, prowadzone metodą podwójnie ślepej próby badanie oceniające produkt badany w standardowej i wysokiej dawce w leczeniu grypy u pacjentów z obniżoną odpornością.	F. Hoffmann-La Roche Ltd.; CRO: Quintiles	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	badanie w trakcie
17	**HGT-ELA 038**	Wieloośrodkowe otwarte badanie w celu oceny bezpieczeństwa i wyniku klinicznego w chorobie Huntera u pacjentów w wieku 0-5 lat otrzymujących enzymatyczną terapię zastępczą produktem badanym	Shire Human Genetic Therapies, INC; CRO: Pharma Net Sp. z o.o.Warszawa	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	badanie w trakcie
18	**ZLB06_001CR**	Wieloośrodkowe badanie III fazy sprawdzające skuteczność, tolerancję, bezpieczeństwo i farmakokinetykę produktu badanego stosowanego u pacjentów z pierwotnym niedoborem odporności.	CSL Behring AG, Szwajcaria CRO - IFE Polska Sp. z o.o. Łódź	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie w trakcie
19	**HGT-GCB-044**	Przedłużenie badania prowadzone metodą otwrtej próby oceniajace stosowanie produktu badanego u pacjentów z chorobą Gauchera typu 1.	Shire Human Genetic Therapies ,Inc USA; CRO - Quintiles Eastern Holdings GmbH Austria	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	badanie w trakcie
20	**E2090-E044-312**	Wieloośrodkowe, randomizowane, podwójnie zaślepione, kontrolowane placebo. Badanie oceniające skuteczność i bezpieczeństwo stosowania produktu badanego u pacjentów pediatrycznych.	Eisai Global Clinical Development, Eisai Limited Wielka Brytania	Klinika Neurologii i Epileptologii	umowa podpisana - planowana realizacja w 2009r.

21	**E2090-E044-313**	Badanie przedłuzone prowadzone metodą próby otwartej będące kontynuacją wieloośrodkowego, randomizowanego, prowadzonego metodą podwójnie slepej próby, kontrolowanego placebo badania oceniającego skuteczność i bezpieczeństwo stosowania produktu badanego w terapii dodanej u pacjentów pediatrycznych z padaczką z napadami częściowymi.	Eisai Global Clinical Development, Eisai Limited Wielka Brytania; CRO - Quintiles Eastern Holdings GmbH Austria	Klinika Neurologii i Epileptologii	umowa podpisana - planowana realizacja w 2009r.
22	**NH19707**	Otwarte, wieloośrodkowe, badanie z dawką wielokrotną mające na celu ustalenie optymalnej dawki początkowej podawanego dożylnie produktu badanego w celu podtrzymania leczenia anemii u pacjentów pediatrycznych z przewlekłą chorobą nerek poddawanych hemodializie	F. Hoffman-La Roche CRO - Quintiles Eastern Holdings GmbH Austria	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	umowa podpisana - planowana realizacja w 2009r.
23	**AGAL06207**	Randomizowane, wieloośrodkowe, międzynarodowe, badanie fazy 3B, prowadzone metodą otwartej próby w grupach równoległych produktu badanego w leczeniu uprzednio nie leczonych chłopców z rozpoznaniem choroby Fabry'ego bez ciężkich objawów	Genzyme Europe B.V. Holandia	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	umowa podpisana - planowana realizacja w 2009r.
24	**M06-807**	Wieloośrodkowe otwarte badanie, dotyczące oceny skuteczności długotrwałego bezpieczeństwa oraz tolerancji przy powtórnym zastosowaniu produktu badanego u pacjentów pediatrycznych z chorobą Crohna, u których uzyskano odpowiedź kliniczną w badaniu klinicznym o nr Protokołu M06-806	Abbott Laboratories Poland Sp. z o.o. Warszawa	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	umowa podpisana - planowana realizacja w 2009r.
25	**2007017**	Randomizowane badanie prowadzone metodą podwójnie ślepej próby w grupach równoległych, majace ocenić bezpieczeństwo i skuteczność produktu badanego w formie tabletek o opólnionym uwalnianiu a 400g przyjmowanych co 12 godzin przez okres 6 tygodni przez dzieci i pacjentów młodocianych z mało lub umiarkowanie aktywnym wrzodziejącym zapaleniem jelita	Procter & Gamble Pharmaceuticals, USA; CRO: AbCRO, Warszawa	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	rozmowy wstępne/ negocjacje umowy

26	**GAM10-03**	Badanie kliniczne fazy III, oceniające skuteczność, bezpieczeństwo i kinetykę produktu badanego w leczeniu substytucyjnym chorych z pierwotnymi niedoborami odporności	Octapharma AG, Switzerland; CRO: Monipol Sp. z o.o.	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	rozmowy wstępne/ negocjacje umowy
27	**EP00-401** **EP00-402**	Długoterminowe, wieloośrodkowe badanie fazy IV dotyczące bezpieczeństwa i skuteczności terapii produktem badanym u niskorosłych dzieci z niedoborem urodzeniowej masy ciała	Sandoz GmbH, Austria, CRO: Pharmaceutical Research Associates Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	rozmowy wstępne/ negocjacje umowy
28	**RABGRD-3003**	Wieloośrodkowe, prowadzone metodą podwójnie ślepej próby w grupach równoległych z możliwością długoterminowego leczenia podtrzymującego prowadzonego metodą otwartej próby badanie, oceniające bezpieczeństwo i skuteczność produktu badanego o opóźnionym uwalnianiu w formie kropli, u pacjentów pediatrycznych w wieku od 1 do 11 lat z objawowym i nadżerkowym refluksem żołądkowo-przełykowym.	Janssen-Cilag International N.V., Belgia CRO: Quintiles Poland Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	rozmowy wstępne/ negocjacje umowy
29	**RABGRD-3004**	Wieloośrodkowe, prowadzone metodą podwójnie ślepej próby w grupach równoległych z możliwością wycofania, randomizowane, kontrolowane placebo, badanie oceniające bezpieczeństwo i skuteczność produktu badanego *o* opóźnionym uwalnianiu, u pacjentów pediatrycznych w wieku od 1 do 11 lat z objawowym/nadżerkowym refluksem żołądkowo-przełykowym.	Johnson & Johnson Pharmaceutical Research & Development, CRO: Quintiles Poland Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	rozmowy wstępne/ negocjacje umowy
30	**CP-MGA031-01**	Randomizowane, międzynarodowe, wieloośrodkowe kontrolowane badanie fazy 2/3 ustalające zakres dawkowania, prowadzone w czterech grupach metodą podwójnie ślepej próby oceniające u dzieci i dorosłych ze świeżo rozpoznaną cukrzycą typu 1 skuteczność i bezpieczeństwo produktu badanego, będącego (...) nie wiążącym się z fragmentem Fc receptora.	MacroGenics, Inc., USA CRO**:** Parexel Polska Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Pediatrii	rozmowy wstępne/ negocjacje umowy

31	**A2581173**		Pfizer Polska Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	rozmowy wstępne/ negocjacje umowy
32	**LTS10916**	Długoterminowe badanie oceniające bezpieczeństo u pacjentów z wrodzonymi sinicznymi wadami serca, włączonych do badania CLARINET, u których wykonane paliatywne zespolenie systemowo-płucne wciąż funkcjonuje w dniu ukończenia pierwszego roku życia	Sanofi-Aventis Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Kardiologii	rozmowy wstępne/ negocjacje umowy
33	**BUC38/AIH**	Wieloośrodkowe, randomizowane,kontrolowane z podwójną slepą próbą dotyczące skuteczności i tolerancji produktu badanego w porównaniu ze stosowaniem Prednisonu u pacjentów z rozpoznanym czynnym autoimmunologicznym zapaleniem wątroby.	Dr Falk Pharma GmbH reprezentowana przez PAREXEL Polska Sp.z o.o. Warszawa (CRO)	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie zakończone
34	**BPLG-003**	Faza II/IIIA częściowo ślepe, randomizowane, aktywnie kontrolowane, wieloośrodkowe, prowadzone w grupach równoległych badanie bezpieczeństwa, skuteczności i farmakokinetyki/farmakodynamiki produktu badanego podawanego u dzieci z zaburzeniami wzrostu spowodowanymi niedoborem hormonu wzrostu.	BioPartners GmbH Szwajcaria CRO: Accelsiors, Budapest, Węgry	Klinika Pediatrii - Oddział Endokrynologii	badanie zakończone
35	**MI-CP124**	Badanie oceniające bezpieczeństwo, tolerancję, farmakokinetykę oraz immunogenność produktu badanego o zwiekszonym powinowactwie w stosunku do wirusa (o ulepszonym działaniu przeciwko wirusowi) syncitium nablonka dróg oddechowych (RSV) u dzieci z hemodynamicznie istotnymi, wrodzonymi wadami serca.	Medimmune, Inc. USA; CRO: PPD Development Warszawa	Klinika Pediatrii	badanie zakończone
36	**BT957/BIOTEST**	Wieloośrodkowe, otwarte, prospektywne badania dotyczace klinicznej skutecznosci i bezpieczeństwa oraz wlasciwości farmakokinetycznych produktu badanego u pacjentów z pierwotnym niedoborem odporności (PID).	BIOTEST, CRO: Acronion Klinische Forshnung	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie zakończone

37	**3001B3-333-WW**	Wieloośrodkowe, randomizowane, otwarte badanie kliniczne oceniajace farmakokinetykę i farmakodynamikę po pojedynczym i wielokrotnym podaniu dwóch różnych dawek produktu badanego w postaci zawiesiny granulek dojelitowych u niemowląt od 1 do 11 miesiąca życia z podejrzeniem żołądkowo-przełykowej choroby refluksowej".	Wyeth Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie zakończone
38	**3001B3-335-WW**	"Wieloośrodkowe, otwarte badanie kliniczne oceniajace bezpieczeństwo podawania dwóch różnych dawek produktu badanego w postaci zawiesiny granulek dojelitowych u niemowląt od 1 do 11 miesiaca życia z podejrzeniem żołądkowo-przełykowej choroby refluksowej".	Wyeth Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie zakończone
39	**3001B3-329-WW**	Wieloośrodkowe , randomizowane, podwójnie zaślepione badanie z podgrupą kontrolną otrzymującą placebo po zaprzestaniu leczenia, oceniające skuteczność i bezpieczeństwo produktu badanego w postaci granulek dojelitowych u niemowląt od 1 do 11 miesiąca życia z objawową żołądkowo-przełykową chorobą refluksową.	Wyeth Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie zakończone
40	**D9614C00096**	Ocena skuteczności i bezpieczeństwa stosowania produktu badanego w leczeniu choroby refluksowej przełyku (GERD) u niemowląt w wieku od 1 do 11 miesiąca życia włącznie. Wieloośrodkowe, randomizowane badanie fazy III, prowadzone metodą podwójnie slepej próby w porównaniu do placebo, z zastosowaniem równoległej grupy kontrolnej oraz z możliwością przerwania leczenia;	AstraZeneca Pharma Poland Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie zakończone
41	**K726-06-4003**	Randomizowane, prowadzone metodą podwójnej ślepej próby, kontrolowane placebo, wieloośrodkowe, prowadzone w grupach równoległych badanie nad oceną skuteczności, bezpieczeństwa i reakcji pacjenta na podawane dawki produktu badanego w leczeniu nadciśnienia u dzieci i młodzieży"	King Pharmaceuticals Research and Development, Inc., USA; CRO- Quintiles Eastern Holdings GmbH, G Wiedeń; Quintiles Poland Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	badanie zakończone

42	**A1481131**	Randomizowane, podwójnie slepe, kontrolowane placebo, ze stopniowaną dawką, prowadzone w równoległych grupach badanie produktu badanego 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 zakończone
43	**3066K1-139-US**	Badanie I/II fazy oceniajace bezpieczeństwo i eksploracyjną stosowanego dożylnie produktu badanego u dzieci leczonych z powodu nawrotu lub opornej postaci guzów litych.	Wyeth Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Onkologii	badanie zakończone
44	**MI-CP124-S2**	Badanie oceniające bezpieczeństwo, tolerowanie, farmakokinetykę oraz immunogenność produktu badanego w stosunku do wirusa syncytium nabłonka oddechowego (Respiratory Syncytial Virus - RSV) u dzieci z hemodynamicznie istotnymi, wrodzonymi wadami serca "	PPD Poland Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Pediatrii	badanie zakończone
45	**NN304-1690**	52-tygodniowa, miedzynarodowa, wieloośrodkowa, otwarta próba kliniczna, będąca uzupełnieniem badania głównego, oceniajaca stosowanie produktu badanego u dzieci i młodzieży z cukrzycą typu 1 w wieku od 3 do 17 lat, leczonych schematem złożonym z insuliny pokrywającej zapotrzebowanie podstawowe i insuliny okołoposiłkowej, z insuliną aspart jako insuliną okołoposiłkową; badanie fazy IIIb	Novo Nordisk Pharma Sp. z o.o., Warszawa.	Klinika Pediatrii	badanie zakończone

INNE PROGRAMY BADAWCZE

Lp	Temat	Sponsor badania	Jednostka organizacyjna	Status badania
1	Ocena wrażliwości bakterii Gram+ i Gram- na określony zestaw antybiotyków.	Astra Zeneca Pharma Poland Sp. z o.o., Warszawa	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	program zakończony
2	"Światowy Program Kontroli Przeciwgrzybiczej" ARTEMIS DISK 2008	Giles Scientific Inc., USA w imieniu (Sponsor) Pfizer Pharmaceuticals Inc	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	program w trakcie realizacji
3	"Światowy Program Kontroli Przeciwgrzybiczej" ARTEMIS VI COLLECTION 2008	Pfizer Polska Sp. z o.o.,	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	program w trakcie realizacji
4	Usługa dot. konsultingu w ramach Europejskiego Komitetu Doradców Rejestru choroby Fabry'ego.	Genzyme Europe B.V., Holandia	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	program w trakcie realizacji
5	Usługa dot. konsultingu w ramach Europejskiego Komitetu Doradców Rejestru choroby Gaucher.	Genzyme Europe B.V., Holandia	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	rozmowy wstępne/ negocjacje umowy
6	Usługa dot. konsultingu w ramach Europejskiego Komitetu Doradców Rejestru choroby MPS I.	Genzyme Europe B.V., Holandia	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	rozmowy wstępne/ negocjacje umowy
7	Gromadzenie, przetwarzanie i przechowywanie przez Genzyme danych klinicznych dotyczących pacjentów z chorobą: Fabry'ego, Gauchera, MPS-I, Pompego.(Rejestry)	Genzyme Europe B.V., Holandia	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	rozmowy wstępne/ negocjacje umowy

8	Ogólnoświatowe, wieloośrodkowe, długoterminowe, obserwacyjne badanie pacjentów z zespołem Huntera (Mukopolisacharydoza II)	Shire Human Genetic Therapies CRO: Bone Sante, Warszawa	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	program w trakcie realizacji
9	Usługa gromadzenia danych związana z realizacją badania klinicznego o nr protokołu MI-CP124	PPD Poland Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Pediatrii	program zakończony
10	Badanie lekowrażliwości szczepów candida na lek badany	Astellas Pharma Sp. z o.o., Warszawa	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	rozmowy wstępne/ negocjacje umowy

UDZIAŁ PRACOWNIKÓW IP CZD
w zagranicznych zjazdach, sympozjach i konferencjach naukowych w 2008 r.

Lp.	Kraj	Liczba zjazdów/ sympozjów/ konferencji	Liczba uczestników	Sposób udziału			
				plakat	prezentacja ustna	wykład	przewodniczenie sesji
1	**Australia**	2	3	2	–	–	–
2	**Austria**	2	2	–	–	–	–
3	**Belgia**	5	5	–	1	–	–
4	**Białoruś**	2	2	–	1	1	–
5	**Brazylia**	1	8	12	9	1	–
6	**Chiny**	1	3	1	–	–	–
7	**Czechy**	11	14	1	1	2	–
8	**Finlandia**	1	1	1	1	–	–
9	**Francja**	10	19	6	1	1	1
10	**Grecja**	3	5	2	–	–	–
11	**Hiszpania**	6	18	7	4	–	–
12	**Holandia**	4	10	3	3	–	–
13	**Islandia**	1	4	1	–	–	–
14	**Japonia**	1	4	2	–	–	–
15	**Kanada**	3	4	–	2	1	–
16	**Korea Południowa**	1	2	–	2	–	–
17	**Litwa**	1	1	–	1	–	–
18	**Łotwa**	1	1	–	–	1	–
19	**Malezja**	1	2	–	–	–	–
20	**Malta**	1	1	–	–	–	–
21	**Niemcy**	18	32	16	5	3	1
22	**Norwegia**	1	1	–	–	1	–
23	**Portugalia**	3	10	2	–	3	1
24	**Rosja**	1	1	–	–	–	–
25	**RPA**	1	2	1	–	–	–
26	**Słowacja**	1	1	–	1	–	–
27	**Syria**	1	1	–	2	–	–
28	**Szwajcaria**	7	10	–	6	–	–
29	**Szwecja**	1	2	–	1	–	–
30	**Turcja**	6	9	2	1	1	1
31	**Ukraina**	3	5	–	1	1	–
32	**USA**	15	19	4	8	1	–
33	**Węgry**	1	1	–	–	–	–
34	**Wielka Brytania**	4	6	4	3	1	–
35	**Włochy**	18	42	7	11	9	4
Razem		**139**	**251**	**74**	**65**	**27**	**8**

WYJAZDY NAUKOWO-SZKOLENIOWE*
pracowników IP CZD w 2008 r.

Lp.	Kraj	Liczba uczestników	Liczba dni
1	Austria	1	3
2	Belgia	7	23
3	Czechy	5	24
4	Francja	8	43
5	Hiszpania	4	16
6	Holandia	8	28
7	Kanada	2	34
8	Niemcy	16	76
9	Portugalia	1	3
10	Słowenia	1	2
11	Szwajcaria	1	4
12	Szwecja	1	4
13	USA	11	244
14	Wielka Brytania	30	114
Razem		**96**	**618**

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

ZAGRANICZNE ZJAZDY, SYMPOZJA I KONFERENCJE NAUKOWE, w których uczestniczyli pracownicy IP CZD w 2008r.

1. 3rd Advances Against Aspergillosis Conference, Miami Beach, USA, 16 – 19.01.2008
2. 3rd PID Meeting, Valletta, Malta, 17 – 19.01.2008
3. Deep Brain Stimulation for Dystonia Meeting, Berlin, Germany, 11 – 12.02.2008
4. East-West Immunogenetics Meeting, Prague, Czech Republic, 13 – 14.02.2008
5. Clinical Experts Forum, Prague, Czech Republic, 13 – 15.02.2008
6. The 14th World Congress of Anesthesiologists, Cape Town, South Africa, 2 – 7.03.2008
7. Conference Pediatric & Adolescent Osteosarcoma… progress from the past, prospects for the future, Houston, USA, 6 – 8.03.2008
8. European Conference on Psychology and Visual Impairment, Huizen, The Netherlands, 10 – 12.03.2008
9. 2008 ISCD Annual Meeting, San Francisco, USA, 12 – 15.03.2008
10. ESC Biannual Meeting of the Working Group on Developmental Anatomy and Pathology, Alberobello, Italy, 12 – 15.03.2008
11. Symposium "Covering the field - full spectrum CMA Management", Paris, France, 14 – 15.03.2008
12. 2nd World Immune Regulation Meeting, Davos, Switzerland, 17 – 20.03.2008
13. 11th Prague Workshop on Catheter Ablation with Live Demonstrations, Prague, Czech Republic, 16 – 18.03.2008
14. Konferencja „Chirurgia klatki piersiowej i jamy brzusznej u dzieci", Kijów, Ukraina, 19 – 21.03.2008
15. International Conference on Tetrahydrobiopterin, PKU, and NOS, St. Moritz, Switzerland, 23 – 28.03.2008
16. 23rd Annual EAU Congress, Milan, Italy, 26 – 29.03.2008
17. 1st Global "Master Class" on Childhood Bacterial Respiratory Diseases, Brussels, Belgium, 29 – 30.03.2008
18. 20th Hydrocephalus Symposium, Neuchatel, Switzerland, 2 – 4.04.2008
19. International Symposium on Dietary Therapies for Epilepsy and Other Neurological Disorders, Phoenix, USA, 2 – 5.04.2008
20. 4th ELITA-ELTR Winter Meeting, Cortina d'Ampezzo, Italy, 3 – 5.04.2008
21. Course on cardiac catheterization and interventions 2008, Milan, Italy, 4 – 5.04.2008
22. "Current realities and new perspectives in asthma and COPD Management", Prague, Czech Republic, 5 – 6.04.2008
23. 8th European Congress on Clinical and Economic Aspects of Osteoporosis and Osteoarthritis, Istanbul, Turkey, 9 – 12.04.2008
24. EU LSD Symposium, Paris, France, 10.04.2008
25. 9th European Conference on Pediatric and Neonatal Ventilation, Montreux, Switzerland, 10 – 12.04.2008
26. IV Naukowa Konferencja Mukowiscydozy, Lwów, Ukraina,10 – 13.04.2008
27. 6th European Union Osteoporosis Consulation Panel Meeting, Brussels, Belgium, 16.04.2008
28. International Symposium The Ethic and Law in the Area of Health, Istanbul, Turkey, 17 – 19.04.2008
29. AGAH Annual Meeting Safety and Risk Management in Translational Medicine, Weimar, Germany, 18 – 19.04.2008
30. 11th Asian-European Workshop on Inborn Errors of Metabolism (AEWIEM), Seoul, South Korea, 18-23.04.2008
31. 18th European Congress of Clinical Microbiology and Infectious Diseases, Barcelona, Spain, 19 - 22 April, 2008
32. INT Symposium 2008 "Demonstrating early nutrition programming in humans and animal models", Granada, Spain, 23.04.2008
33. International Ataxia-Telangiectasia Workshop 2008, Kyoto, Japan, 22 – 26.042008
34. XIXth Annual Meeting of the ESPU, Nice, France, 23 – 26.04.2008
35. 43rd Annual Meeting of the European Association for the Study of the Liver (EASL), Milan, Italy, 23 – 27.04.2008

36. 1st International Osteoporosis Academy, Prague, Czech Republic, 25 – 26.04.2008
37. 1st Pan-Mediterranean Congress of Endocrinology and Metabolism, Palermo, Italy, 1 – 4.05.2008
38. 2008 Pediatric Academic Societies Annual Meeting, Honolulu, United States, 2 – 6.05.2008
39. 7th Central European Congress of Rheumatology, Prague, Czech Republic, 8 – 10.05.2008
40. 9th European Congress of Neuropathology, Athens, Greece, 8 – 10.05.2008
41. EUGT/ERNDIM National Representatives Meeting, Basel, Switzerland, 9.05.2008
42. Predex Meeting, Stockholm, Sweden, 9.05.2008
43. IPTA Council Meeting, Washington, USA, 10.05.2008
44. Congress of the European Society of Pediatric Neurosurgery, Montreux, Switzerland, 11 – 15.05.2008
45. Heart Rhythm Society's Annual Scientific Sessions, San Francisco, USA, 14 – 17.05.2008
46. 43rd Annual Meeting of the Association for European Paediatric Cardiology, Venice, Italy, 21 – 24.05.2008
47. ESPGHAN Hepatology Summer School 2008, Venice, Italy, 21 – 24.05.2008
48. 18th Spring Meeting of the European Congenital Heart Surgeons Association, Venice, Italy, 21 – 25.05.2008
49. 35th European Symposium on Calcified Tissues, Barcelona, Spain, 24 – 28.05.2008
50. European Human Genetics Conference 2008, Barcelona, Spain, 31.05 – 3.06.2008
51. Workshop on Rare Disorders of the MAPK pathway: Current status/Future Directions, Barcelona, Spain, 30 – 31.05.2008
52. 40th EMG Meeting 2008, Heidelberg, Germany, 30.05 – 1.06.2008
53. 11th Congress of European Society of Development Pharmacology, Rotterdam, The Netherlands, 4 – 7.06.2008
54. 3rd International Probiotic Conference 2008, Stary Smokovec, Slovakia, 4 – 7.06.2008
55. 18th Annual Meeting of the European Childhood Obesity Group, Porto, Portugal, 5 – 7.06.2008
56. European School of Nuclear Medicine, Prague, Czech Republic, 6 – 7.06.2008
57. 6th International Symposium on Pneumococci and Pneumococcal Diseases, Reykjavik, Iceland, 8-12.06.2008
58. 31st European Cystic Fibrosis Conference, Prague, Czech Republic 11 – 14.06.2008
59. The Annual European Congress of Rheumatology, Paris, France, 12 – 15.06.2008
60. HYPERTENSION 2008, Berlin, Germany, 14 – 19.06.2008
61. International Symposium on the Hybrid Approach to Congenital Heart Disease, Columbus, USA, 16 – 18.06.2008
62. 9th European Congress of Pediatric Surgery (EUPSA), Istanbul, Turkey, 18 – 21.06.2008
63. Cardiostim 2008, Nice, France, 18 – 21.06.2008
64. NHS 2008 Beyond Newborn Hearing Screening, Cernobbio, Italy, 19 – 21.06.2008
65. World Summit on Pediatric and Congenital Heart Surgery Services, Education and Cardiac Care in Children and Adults with Congenital Heart Disease, Montreal, Canada, 19 – 21.06.2008
66. 17th Meeting of ES - PCR (European Society of Pediatric Clinical Research), Innsbruck, Austria, 19 – 21.06.2008
67. 13th International Congress on Infectious Diseases, Kuala Lumpur, Malaysia, 19 – 22.06.2008
68. 15th Symposium on Infections in the Immunocompromised Host Program Overview, Thessaloniki, Greece, 22 – 25.06.2008
69. Bari International Symposium on Mitochondrial Physiology and Pathology, Bari, Italy, 22 – 26.06.2008
70. 17th International Parma Echo Meeting, Parma, Italy, 25 – 27.06.2008
71. XII Międzynarodowa konferencja "Nauka a jakość życia", Wilno, Litwa, 25 – 29.06.2008
72. IPOKRATES Clinical Seminar: Cardiovascular Intensive Care in Neonates and Children, Zurych, Switzerland, 26 – 28.06.2008
73. 10th International Symposium on Mucopolysaccharide and Related Diseases, Vancouver, Canada, 26 – 29.06.2008
74. World Ophthalmology Congress, Hong Kong, China, 28.06 – 2.07.2008
75. 13th International Symposium on Pediatric Neuro-Oncology, Chicago, USA, 29.06 – 2.07.2008
76. 4th EHC Round Table of Stakeholders, Brussels, Belgium, 1.07.2008

77. 55th Annual International Congress, British Associations of Paediatric Surgeons, Salamanca, Spain, 2 – 5.07.2008
78. Posiedzenie Nomenclature Working Group of the International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease, Cape Cod, USA, 2 – 11.07.2008
79. School of MRI, Advanced MR Imaging of the Musculoskeletal System, Moscow, Russia, 3 – 5.07.2008
80. 2008 Joint International Congress of ILTS, Elita & Licage, Paris, France, 8 – 12.07.2008
81. XXIX International Congress of Psychology, Berlin, Germany, 20 – 25.07.2008
82. XXII International Congress of the Transplantation Society, Sydney, Australia, 10 – 14.8. 2008
83. 3rd World Congress ESPGHAN, Iguazu Falls, Brazil, 16 – 20.08.2008
84. The International Conference on Arginine and Pyrimydines 2008, London, UK, 26 – 31.08.2008
85. European Society of Cardiology Congress, Munich, Germany, 30.08 – 3.09.2008
86. 4th Workshop "Focus on Lymphocytic Leukemia and Lymphomas in Primary Immunodeficiency" New York, USA, 1 – 4.09.2008
87. NCCN 3rd Annual Congress: Hematologic Malignancies, New York, USA, 5 – 6.09.2008
88. 45th SSIEM Annual Symposium, Lisbon, Portugal, 2 – 5.09.2008
89. 11th International Symposium on Urolithiasis, Nice, France, 2 – 5.09.2008
90. 54th Annual Meeting of Paediatric Pathology Society, Helsinki, Finland, 4 – 6.09.2008
91. 8th EVRS Congress, Prague, Czech Republic, 6 – 9.09.2008
92. 17th Annual Meeting of European Society for Movement Analysis for Adults and Children, Antalya, Turkey, 8 – 13.09.2008
93. TSC International Conference, Brighton, UK, 11 – 13.09.2008
94. 41st Annual Meeting of European Society for Paediatric Nephrology, Lyon, France, 11 – 14.09.2008
95. 30th American Society for Bone and Mineral Research Annual Meeting, Advancing the Future, Montreal, Canada, 12 – 16.09.2008
96. 30th European Society for Clinical Nutrition and Metabolism Congress, Florence, Italy, 13 – 16.09.2008
97. XXVI Congress of the ESCRS, Berlin, Germany, 13 – 17.09.2008
98. 22nd European Association for Cardio-Thoracic Surgery Annual Meeting, Lisbon, Portugal, 13 – 17.09.2008
99. 5th Meeting of the Hunter Syndrome European Expert Council, Frankfurt am Main, Germany, 16.09.2008
100. 17th Congress of the European Academy of Dermatology and Venerology, Paris, France, 17 – 21.09.2008
101. 47th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Endocrinology, Istanbul, Turkey, 20 – 23.09.2008
102. 8th European Congress of Epileptology, Berlin, Germany, 21 – 25.09.2008
103. Seminar “Pediatric Nephrology/Endocrinology”, Salzburg, Austria, 21 – 27.09.2008
104. European Molecular Genetics Quality Network Meeting, Oxford, UK, 22 – 23.09.2008
105. 11th International Workshop on Multiple Endocrine Neoplasia, Delphi, Greece, 25 – 27.09.2008
106. Konferencja Ministerstwa Zdrowia Republiki Białoruskiej, Mińsk, Białoruś, 25 – 28.09.2008
107. ISN Nexus Symposium Transplantation and the Kidney, Rome, Italy, 25 – 28.09.2008
108. 8th Congresso Societa Italiana di Psicologia Salute, Rovigo, Italy, 1 – 4.10.2008
109. 40th Congress of the International Society of Paediatric Oncology, Berlin, Germany, 2 – 6.10.2008
110. 2nd World Conference on Magic Bullets, Nürnberg, Germany, 3 – 5.10.2008
111. European Respiratory Society Annual Congress, Berlin, Germany, 4 – 8.10.2008
112. Consensus on pertussis booster vaccination in Europe (C.O.P.E.), Frankfurt am Main, Germany, 6.10.2008
113. Konferencja polsko - białoruska, Mińsk, Białoruś, 9 – 10.10.2008
114. World Rett Syndrome Congress, Paris, France, 10 – 13.10.2008

115. American Academy of Pediatrics 2008 National Conference and Exhibition Joint Meeting of the AAP Section on Urology and Pediatric Urology Nurse Specialists (PUNS), International Children Contience Society (ICCS), and Society for Fetal Urology (SFU), Boston, USA 11 – 13.10.2008
116. Annual Congress of the European Association of Nuclear Medicine, Munich, Germany, 11 – 15.10.2008
117. 7th European Union Osteoporosis Consultation Panel Meeting, Brussels, Belgium, 13.10.2008
118. National Resource Centre for Tuberous Sclerosis, 10 Year Anniversary, Oslo, Norway, 16.10.2008
119. 13th Meeting of the European Society for Immunodeficiencies, Hertogenbosch, The Netherlands, 16 – 18.10.2008
120. International Scientific Symposium: The Next Frontiers in Pediatric Nephrology. Escape Network Investigator Meeting, Heidelberg, Germany, 18 – 19.10.2008
121. 13th Manchester Dysmorphology Conference, Manchester, UK, 28 – 31.10.2008
122. XXV Zjazd czeskich i słowackich alergologów i klinicznych immunologów, Praga, Czechy, 29.10 – 1.11.2008
123. XII Kongres czeskich i słowackich immunologów z udziałem gości zagranicznych, Praga, Czechy, 29.10 – 1.11.2008
124. The First Paediatric Expert Day Growth Faltering - how to catch - up?, Budapest, Hungary, 31.10.2008
125. 64 Nestle Nutrition Workshop: Microbial - Host Interaction: Tolerance vs. Allergy, Sydney, Australia, 2 – 6.11. 2008
126. Congenital Cytomegalovirus Conference, Atlanta, USA, 5 – 7.11.2008
127. International Treatment of Complex CHD in Adults. Lectures and live case demonstrations, Massa, Italy, 6 – 7.11.2008
128. 10th Meeting of the Committee of National Advisors, Brussels, Belgium, 8.11.2008
129. Workshop on "DNA repair disorders and cancer", Nijmegen, The Netherlands, 14 – 15.11.2008
130. Pneumococcal Conjugate Vaccines: Bridging to the future EMEA Pneumococcal Summit, Istanbul, Turkey, 16 – 18.11.2008
131. 1st International Congress of UNESP, Rome, Italy, 17 – 19.11.2008
132. Consensus on pertussis booster vaccination in Europe (C.O.P.E.), Berlin, Germany, 20 – 22.11.2008
133. Konferencja organizowana przez Lwowski Narodowy Uniwersytet Medyczny, Lwów, Ukraina, 27 – 28.11.2008
134. 21 symposium - Interdisziplinäre Studiengruppe Nierentrasplatation im Kindes - und Jugendalter, Hirtenzarten, Germany, 28 – 29.11.2008
135. 6th Meeting of Al Bassel Heart Society, Damascus, Syria, 29.11 – 2.12.2008
136. Invited Business Meeting. Assessment of Scientific Cooperation Possibility CMHI and BBM, Melsungen, Germany, 30.11 – 2.12.2008
137. Conference on Antibody Induction in Solid Organ Transplant: Confronting PTLD, Rome, Italy, 4 – 6.12.2008
138. 62th Annual Meeting of American Epilepsy Society, Seattle, USA, 5 – 9.12.2008
139. 4th International Baltic Congress of Anaesthesiology and Intensive Care, Riga, Latvia, 11 – 13.12.2008

Fig. 18 Liczba zagranicznych wyjazdów pracowników IP CZD w latach 2001-2008
(Liczba uczestników zjazdów, sympozjów, konferencji naukowych oraz wyjazdów naukowo-szkoleniowych i innych)

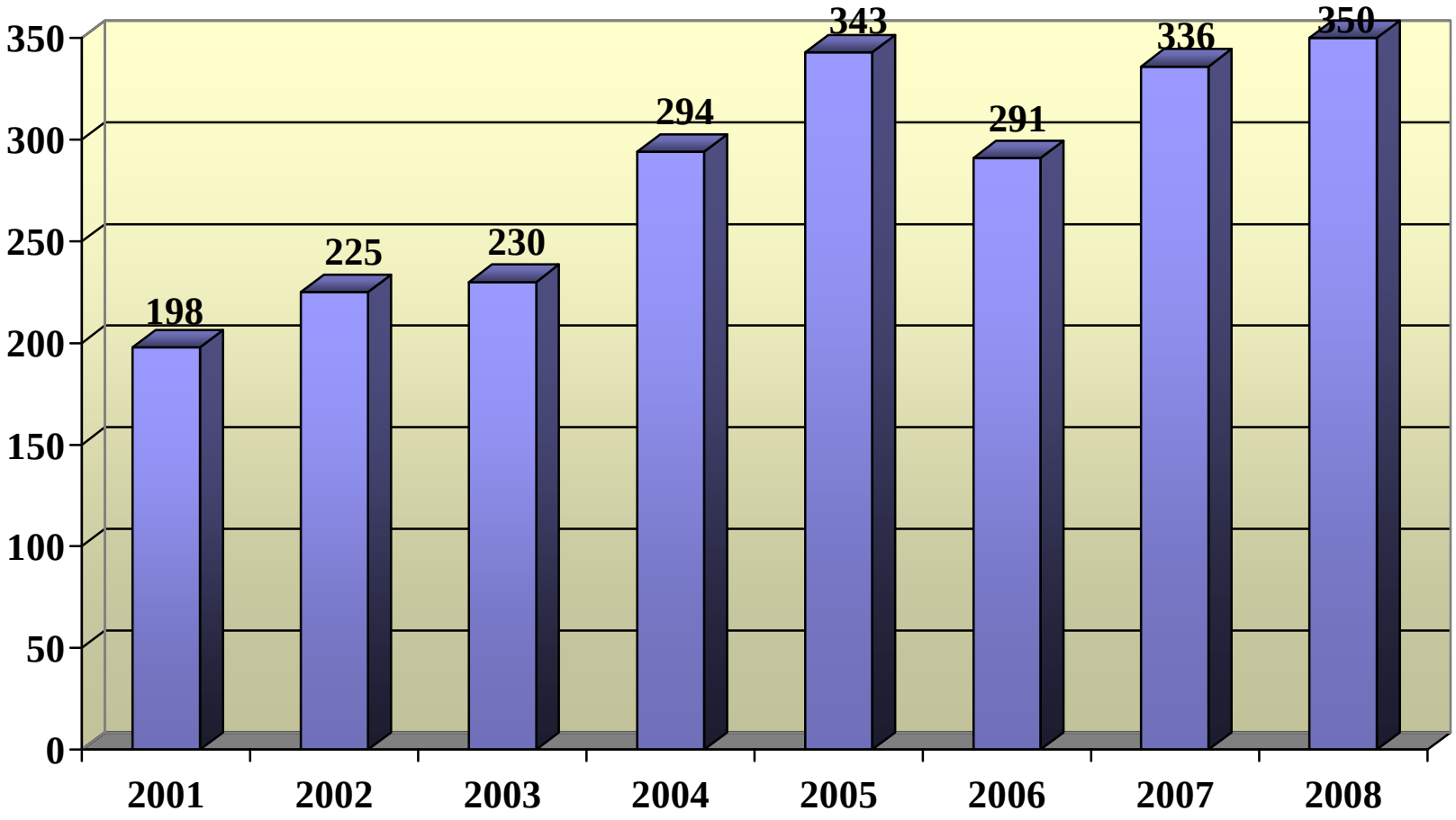
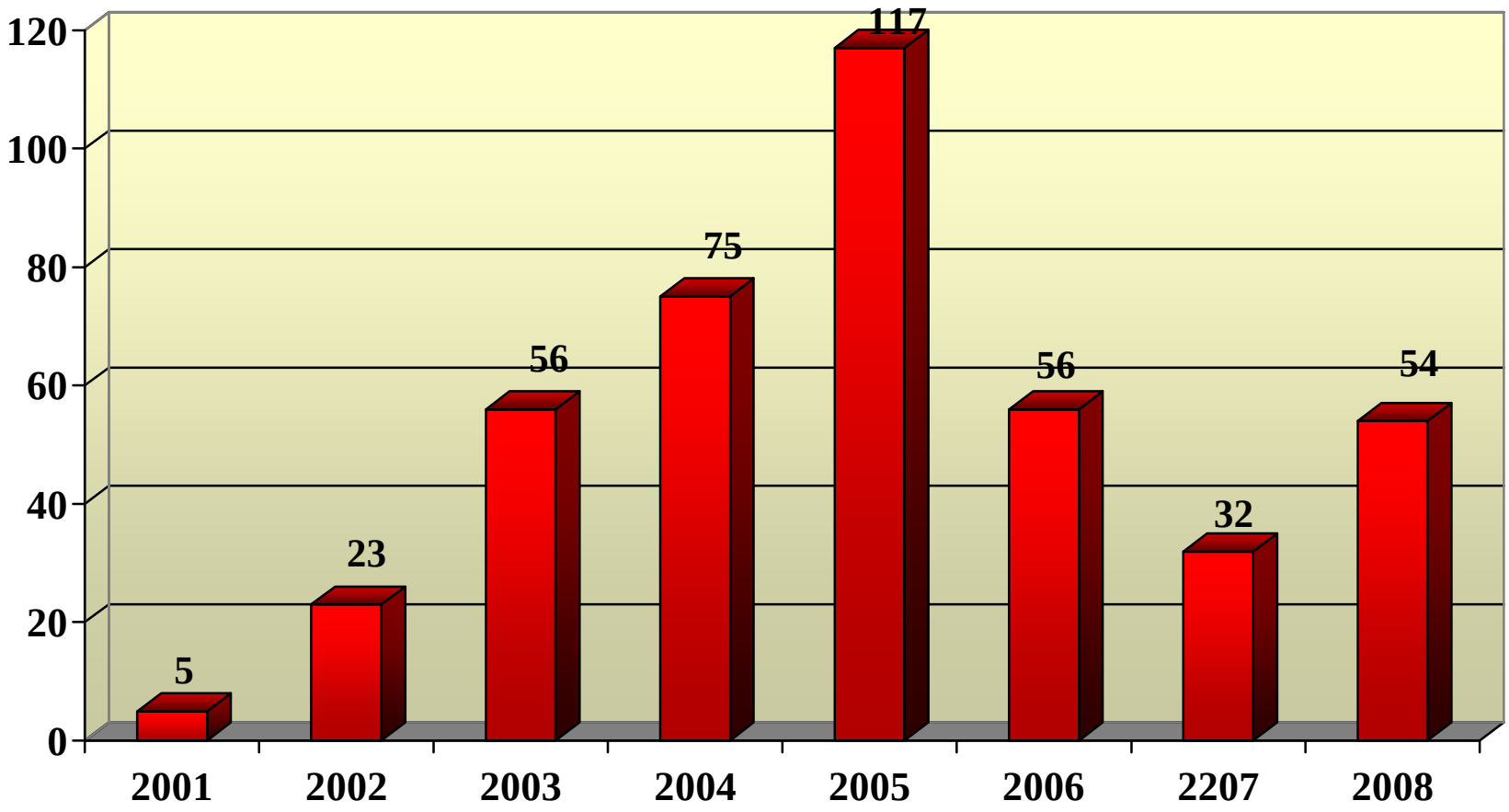


Fig. 19 Liczba wizyt zagranicznych naukowców w IP CZD w latach 2001-2008



WIZYTY GOŚCI ZAGRANICZNYCH w IP CZD w 2008r.
(w tym pobyty naukowo– szkoleniowe)

Lp.	Nazwisko i Imię	Kraj	Miejsce zatrudnienia	Termin pobytu	Jednostka zapraszająca gościa
1	Moller Jens	Niemcy	Klinikum Saarbrucken	18 - 22.02.08	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
2	Sweet David	Wielka Brytania	Regional Neonatal Unit, Royal Maternity Hospital, Belfast	18 - 22.02.08	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
3	Bachman Tom	USA	University San Bernardino	18 - 22.02.08	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
4	Simbruner George	Austria	University of Innsbruck	18 - 22.02.08	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
5	Bibian Paolo	Włochy	Neonatal and Pediatric Intensive Care, Division of Pediatrics, Verona	14 - 15.07.08	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
6	Tillqvist Paul	Szwecja	Glyvorex Transplantation AB, Lund	2 - 3.03.08	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
7	Prof. Ure Benno	Niemcy	Medizinische Hochschule Hannover	11 - 16.12.08	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
8	Prof. Foker John	USA	University of Minnesota, Minneapolis	14 - 16.12.08	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów
9	Dr n. med. Omarova Kulyan	Kazachstan	Uniwersytecki Instytut Medyczny, Almaty	1 - 4.12.08	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
10	Dr n. med. Dashkevicz Eleonora	Białoruś	Instytut Hematologii, Uniwersytet Medyczny, Mińsk	1 - 4.12.08	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
11	Dr n. med. Kikembayeva Raushan	Kazachstan	Instytut Pediatryczny, Semipałatyńsk	1 - 4.12.08	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
12	Prof. Muratowska Oliviera	Macedonia	Instytut Hematologii, Skopje	1 - 4.12.08	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii

13	Gucev Zogan	Macedonia	Uniwersytecki Szpital Dziecięcy, Skopje	1 - 4.12.08	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
14	Dr n. med.Preiss Michael	Niemcy	Children Hospital, Mainz	1 - 4.12.08	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
15	Dr n. med. Lundstrom Isa	Szwecja	Karolinska University, Oddział w Umea	2 - 4.12.08	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii
16	Prof. van Dongen Jacques	Holandia	Erasmus University, Rotterdam	13-18.05.08	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii - Oddział Immunologii
17	Prof. van Dongen Jacques	Holandia	Erasmus University, Rotterdam	27 - 29.11.08	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii - Oddział Immunologii
18	Mgr Haufe Stefan	Niemcy	Fraunhofer Institute for Computer Architecture and Software Technology FIRST, Berlin	8 - 12.06.08	Klinika Neurochirurgii
19	Prof. Nolte Guido	Niemcy	Fraunhofer Institute for Computer Architecture and Software Technology FIRST, Berlin	8 - 12.06.08	Klinika Neurochirurgii
20	Prof. Curatolo Paulo	Włochy	Department of Child Neurology, Tor Vergata University of Rome	14 - 17.05.08	Klinika Neurologii i Epileptologii
21	Prof. Boltshauser Eugen	Szwajcaria	Department of Child Neurology, Kinderspital, Zurich	14 - 17.05.08	Klinika Neurologii i Epileptologii
22	Dr n. med. Tuxhorn Ingrid	USA	Epilepsy Center, Neurological Institute, Cleveland Clinic	14 - 17.05.08	Klinika Neurologii i Epileptologii
23	Prof. Chaugani Harry	USA	Department of Neurology, Children's Hospital of Michigan, Detroit	14 - 17.05.08	Klinika Neurologii i Epileptologii
24	Dulac Olivier	Francja	Service de Neuropediatrie, Hopital Saint-Vincent de Paul, Paris	14 - 17.05.08	Klinika Neurologii i Epileptologii
25	Hartig Monika	Niemcy	Instytut Genetyki Człowieka w Monachium	10 - 13.08.08	Klinika Neurologii i Epileptologii
26	Dr n. med. Książek Susan	USA	Szpital okulistyczny w Chicago	8 - 9.08.08	Klinika Okulistyki
27	Prof. Greenwald Mark	USA	Szpital okulistyczny w Chicago	8 - 15.08.08	Klinika Okulistyki

28	Dr n. med. Collins Megan	USA	Szpital okulistyczny w Chicago	8 - 15.08.08	Klinika Okulistyki
29	Dr n. med Hafez Ehab	Egipt	Physiotheraphy Department, Cairo University	25 - 26.08.08	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej
30	Dr n. med. Zaccara Antonio	Włochy	Department of Urology and Nephrology, Bambino Gesu Children's Hospital, Rome	7-11.04.08	Klinika Urologii Dziecięcej
31	Dr n. med. Lackgren Goran	Szwecja	University Children Hospital, Uppsala	18 - 20.09.08	Klinika Urologii Dziecięcej
32	Prof. Rohrmann Dorothea	Niemcy	Urologische Universitaet Klinik, Aachen	18 - 21.09.08	Klinika Urologii Dziecięcej
33	Prof. Oswald Josef	Austria	Medical University of Innsbruck	18 - 21.09.08	Klinika Urologii Dziecięcej
34	Prof. Riccabona Marcus	Austria	Paediatric Urology, Bermehrzige Schwestern Linz	18 - 21.09.08	Klinika Urologii Dziecięcej
35	Prof. Sillen Ulla	Szwecja	Queen Silvia Children's Hospital, Gothenburg	18 - 21.09.08	Klinika Urologii Dziecięcej
36	Dr n. med. Sixt Rune	Szwecja	Queen Silvia Children's Hospital, Gothenburg	18 - 21.09.08	Klinika Urologii Dziecięcej
37	Dr n. med. Ransley Philip	Wielka Brytania	Portal Hospital Paediatric Urology, London	18 - 21.09.08	Klinika Urologii Dziecięcej
38	Dr n. med. Valla Jean Stephane	Francja	Paediatric Urology Foundation Lenvel, Nice	19 - 21.09.08	Klinika Urologii Dziecięcej
39	Dr n. med. Abrahamsson Kate	Szwecja	Paediatric Urology, The Queen Silvia Children's Hospital, Gothenburg	6.11.08	Klinika Urologii Dziecięcej
40	Dr n. med. .Zaccara Antonio	Włochy	Department of Urology and Nephrology, Bambino Gesu Children's Hospital, Rome	6.11.08	Klinika Urologii Dziecięcej
41	Mgr Jasko Janis	Łotwa	Department of Genetics, States Children University Hospital, Riga	1 - 7.09.08	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej
42	Prof. Maruszko Jurij	Ukraina	Klinika Pediatrii, Kijowski Uniwersytet Medyczny	25.11 - 10.12.08	Zakład Fizjologii Oddychania
43	Lek med. Dorofiejev Dmitrij	Ukraina	Ługański Uniwersytet Medyczny	15.11 - 15.12.08	Zakład Fizjologii Oddychania
44	Mgr Douskova Dagmara	Czechy	Department of Immunology and Gnotobiology, Academy of Science of the Czech Republic, Novy Hradek	26 - 29.08.08	Zakład Patologii

45	Dr n. med. Wapenaar Martin	Holandia	Department of Medical Genetics, University of Groningen	17 - 20.11.08	Zakład Patologii
46	Mgr Veenstra Monique	Holandia	Department of Genetics, University of Groningen	17.11 - 6.12.08	Zakład Patologii
47	Bleken Sidsel	Norwegia	Ambasada Norwegii w Polsce	13.05.08	Zakład Zdrowia Publicznego
48	Rysst - Jensen Vibeke	Norwegia	Ministry of Foreign Affairs, Norway	12.06.08	Zakład Zdrowia Publicznego
49	Bleken Sidsel	Norwegia	Ambasada Norwegii w Polsce	12.06.08	Zakład Zdrowia Publicznego
50	Vestmann Bjarni	Islandia	Ministry of Foreign Affairs, Iceland	12.06.08	Zakład Zdrowia Publicznego
51	Andersen Stine	Norwegia	Financial Mechanism Office, Brussels	12.06.08	Zakład Zdrowia Publicznego
52	Sverisson Hjortur	Norwegia	Financial Mechanism Office, Brussels	12.06.08	Zakład Zdrowia Publicznego
53	Minarik Matus	Norwegia	Financial Mechanism Office, Brussels	12.06.08	Zakład Zdrowia Publicznego
54	Erdal Anders	Norwegia	Ministry of Foreign Affairs, Norway	12.06.08	Zakład Zdrowia Publicznego

KRAJOWE KONFERENCJE NAUKOWE
w których brali udział pracownicy IP CZD

1. „10 lat programów udarowych w Polsce. Jakość opieki nad chorym z udarem. Co osiągnięto, co jeszcze można zrobić?"; Warszawa; 14.11.2008
2. 1st Meeting of Eastern European Metabolic Academy (EEMA); Warszawa; 28-29.11.2008
3. 2nd Joint Meeting of the Congenital Heart Surgeons Society and the European Congenital Heart Surgeons Association; Warszawa; 11-12.09.2008
4. 33rd European Society of Neuroradiology Annual Meeting; Kraków; 18.21.09.2008
5. 3rd Warsaw Conference of Paediatric Urology „Vesico-ureteral reflux"; Warszawa; 19-20.09.2008
6. 6th Meeting of the EBMT Pediatric Disease Working Party ; Poznań; 02-04.06.2008
7. EAU 8th Central European Meeting; Warszawa; 24-25.10.2008
8. Endokrynologia, leczenie hormonalne w ginekologii; Wierzba; 17-20.04.2008
9. European Association for Osseointegration ; Warszawa; 18-20.05.2008
10. Europejski Tydzień na rzecz Szczepień na temat „Szczepienia ochronne. Polska perspektywa i światowe wytyczne"; Warszawa; 23.04.2008
11. Forum dyskusyjne. Endokrynologiczne uwarunkowanie zespołu Metabolicznego i PCO. Zagrażające życiu ostre stany w endokrynologii – rozpoznawanie, zapobieganie i leczenie; Warszawa; 28-29.11.2008
12. Ginekologia po dyplomie II Kongres Akademii; Warszawa; 24-25.10.2008
13. HPV Masterclass Europe 2008; Warszawa; 26-27.04.2008
14. I Central European Conference on Pheochromocytoma; Warszawa; 13.12.2008
15. I Interdyscyplinarna Konferencja Naukowa-Majówka Młodej Fizjoterapii; Wrocław; 30.05-01.06.2008
16. I Jesienna Górska Szkoła Immunologii; Mysłakowice; 11-13.09.2008
17. I Kongres Akademii po Dyplomie–Kardiologia; Warszawa; 30-31.05.2008
18. I Letnia Konferencji Hematologii i Onkologii Dziecięcej oraz Przeszczepu Komórek Macierzystych; Piechowice; 19-21.06.208
19. I Nadbałtyckie Sympozjum Pielęgniarstwa Anestezjologicznego i Intensywnej Opieki; Gdańsk-Sobiszewo; 17-19.10.2008
20. I Sympozjum Sekcji Neuroonkologii Polskiego Towarzystwa Neurochirurgów; Kazimierz Dolny; 11-12.12.2008
21. I Wiosenna Mazurska Szkoła Immunologii; Stare Sady; 08-10.05.2008
22. II Białowieskie Sympozjum Naukowe „Diagnostyka i leczenie raka płuca"; Białowieża ; 14-16.02.2008
23. II Dolnośląskie Sympozjum Alergologii i Immunologii Klinicznej; Wrocław; 22.01.2008
24. II Europejska Konferencja „Probiotyki i ich zastosowania"; Kraków; 15-17.10.2008
25. II Konferencja „Środowiskowe uwarunkowanie i profilaktyka chorób wieku rozwojowego"; Kazimierz Dolny; 09-10.10.2008
26. II Konferencja Federacji Polskich Towarzystw Pediatrycznych „Profilaktyka–jak jest, jak powinno być"; Warszawa; 13-14.03.2008
27. II Konferencja Onkologii Okulistycznej; Kraków; 23-24.05.2008
28. II Konferencja Szkoleniowa Projektu OLAF; Warszawa; 04-05.09.2008
29. II Kurs Transplantologii Praktycznej; Warszawa; 17-18.10.2008
30. II Ogólnopolski Uniwersytecki Dzień Diabetologii; Warszawa; 05.04.2008
31. II Sympozjum „Wiosna z Fizjoterapią"; Warszawa; 18.04.2008
32. II Sympozjum Naukowe „Standaryzacja w Immunologii". VI Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Postępy Immunopatologii w Diagnostyce Klinicznej"; Poznań; 27-29.11.2008
33. II Sympozjum techników elektroradiologii z cyklu „Badanie radiologiczne w ortopedii"; Warszawa; 04.10.2008

34. II Sympozjum Wideochirurgii u dzieci; Wrocław; 26-27.09.2008
35. II Warszawskie Spotkania Diabetologiczne „Postępy w diabetologii"; Warszawa; 22.11.2008
36. III Białostockie Dini Gastroenterologii „Ostre stany w gastroenterologii"; Białystok; 19.01.2008
37. III Jesienne Radiologiczne Spotkania Naukowe ; Worliny; 11-13.09.2008
38. III Konferencja Federacji Polskich Towarzystw Pediatrycznych pod patronatem Zarządu Głównego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego; Warszawa; 13-14.11.2008
39. III Konferencja Kardio-Prenatal; Nowa Gdynia k/Łódź; 28.11.2008
40. III Konferencja Naukowa Instytutu Aterotrombozy "Aterotromboza–ryzyko, prewencja, leczenie następstw"; Warszawa; 23.02.2008
41. III Konferencja Polskiego Towarzystwa Wakcynologii „Szczepienia zmieniają świat"; Warszawa; 09-11.10.2008
42. III Kongres Polskiego Towarzystwa Medycyny Rodzinnej; Wrocław; 18-21.09.2008
43. III Mazowieckie Spotkania Onkologiczne; Warszawa; 28-29.11.2008
44. III Międzynarodowa Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Edukacja diabetologiczna–teraźniejszość a wyzwania przyszłości"; Warszawa; 05-06.12.2008
45. III Międzynarodowa Konferencja Stomatologii Praktycznej; Warszawa; 17-19.04.2008
46. III Ogólnopolska Konferencja „Problemy diagnostyki, rehabilitacji i rozwoju dziecka niepełnosprawnego"; Lublin; 22-24.09.2008
47. III Ogólnopolski Zjazd Pielęgniarek i Położnych z Oddziałów Neonatologicznych „Opieka nad noworodkiem chorym i intensywnie leczonym"; Warszawa; 20-21.06.2008
48. III Ogólnopolskie Spotkania Neonatologiczne; Pokrzywna k/Prudnika; 17-18.10.2008
49. III Ogólnopolskie Sympozjum „Inwazyjne zakażenia grzybicze"; Warszawa; 26.05.2008
50. III Poznańskie Żywieniowe Warsztaty Pediatryczne; Poznań; 18.12.2008
51. III Studencka Konferencja Koła Naukowego Wspierania Osób z Autyzmem. Autyzm w szkole; Warszawa; 22.11.2008
52. III Sympozjum „Analiza ruchu–teoria i praktyka w zastosowaniach klinicznych"; Warszawa; 07.03.2007
53. Interdyscyplinarna Szkoła Zimowa "Postępy w intensywnej Terapii Noworodkowej i Dziecięcej". Spotkanie Naukowe Ogólnopolskiego Programu Definiującego i Standaryzującego Praktyki Kliniczne w Neonatologii oraz Intensywnej Terapii Dziecięcej; Szczyrk; 18-22.02.2008
54. International Conference–Diagnosis &Treatment In Pediatric Neurology; Warszawa; 14-17.05.2008
55. International Congress in Fetal Medicine; Warszawa; 08.10.09.2008
56. IV Gdańskie Repetytorium Nefrologiczne POST ASN MEETING; Gdańsk; 11-12.01.2008
57. IV Karpacka Konferencja Diabetologiczna; Kraków; 15-18.05.2008
58. IV Konferencja „Niebezpieczne zoonozy XXI wieku–toksokaroza, toksoplazmoza, echinokokoza"; Warszawa; 11.06.2008
59. IV Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Swoiste problemy leczenia chorób układu nerwowego u kobiet"; Warszawa; 08.03.2008
60. IV Konferencja Polskiego Towarzystwa Optometrii i Optyki i Polskiego Towarzystwa Soczewek Kontaktowych; Warszawa; 31.05-01.06.2008
61. IV Konferencja Sekcji Pielęgniarstwa i techniki medycznej „Pielęgniarstwo kardiologiczne–nadzieje i wyzwania"; Ustroń; 03-05.10.2008
62. IV Międzynarodowy Zjazd Polskiego Towarzystwa Kardio–Torakochirurgów; Warszawa; 12-13.06.2008
63. IV Ogólnopolskie Sympozjum Neonatologiczne „Szkoła Żywienia Noworodka i Małego Dziecka"; Tleń; 09-11.05.2008
64. IV Zjazd Polskiego Towarzystwa Onkologii i Hematologii Dziecięcej; Białowieża ; 11-14.06.2008
65. IX Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Alergia, Astma, Immunologia Kliniczna"; Łódź;

19-21.06.2008

66. IX Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Astma, Alergia i POChP–Standardy Diagnostyczno-terapeutyczne”; Jachranka; 04-07.09.2008
67. IX Międzynarodowa Konferencja Alergologów, Pulmonologów i Immunologów Klinicznych; Ryn; 02-04.10.008
68. IX Międzynarodowa Konferencja Naukowa „Inżynieria Stomatologiczna-Biomateriały”; Ustroń; 19-22.06.2008
69. IX Naukowy Zjazd PT Ultrasonograficznego; Toruń; 29.05-01.06.2008
70. IX Ogólnopolskie Spotkania farmacji onkologicznej; Warszawa; 04.09.2008
71. IX Ogólnopolskie Sympozjum „Blok Operacyjny–organizacja i funkcjonowanie”; Warszawa; 12-13.06.2008
72. IX Sympozjum Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej; Pułtusk; 29-31.05.2008
73. Jesienna Szkoła Zakażeń–konferencja Polskiego Towarzystwa Zakażeń Szpitalnych; Warszawa; 24-25.10.2008
74. Jubileuszowa Konferencja Przeglądu Pediatrycznego; Łódź; 20-21.09.2008
75. Konferencj „Deformacje i zespoły bólowe kręgosłupa”; Ryn; 05-07.09.2008
76. Konferencja-Europejskie Centrum Macierzyństwa „Diagnostyki i leczenia niepłodności”; Warszawa; 31.05.2008
77. Konferencja „Badania ultrastrukturalne-wczoraj, dziś i jutro; Poznań; 24.10.2008
78. Konferencja „Edukacja, profesjonalizm, bezpieczeństwo”; Sękocin k/Warszawy; 23-24.10.2008
79. Konferencja „Postępy w pediatrii, od teorii do praktyki”; Opole; 29.03.2008
80. Konferencja „Rodzina dzieci bez przyszłości”; Warszawa; 29.02.2008
81. Konferencja „V4-CF-lepiej? Dlaczego nie? Razem możemy więcej”; Wieliczka; 20-22.11.2008
82. Konferencja „Wybrane zakażenia w populacji wieku rozwojowego”; Białystok; 23.02.2008
83. Konferencja „Wygrać wyścig z zakażeniami szpitalnymi w kontekście funkcjonowania oddziałów Anestezjologii i Intensywnej Terapii”; Jastarnia; 16-18.04.2008
84. Konferencja „Onkologia w Polsce 2008” ; Warszawa; 24.11.2008
85. Konferencja „Postępy w badaniach nad mutacjami dynamicznymi w chorobach neurologicznych” IPiN; Warszawa; 12.06.2008
86. Konferencja „ Równowaga funkcji dopaminergicznych”; Warszawa; 18-19.04.2008
87. Konferencja „Advance–zapobieganie powikłaniom cukrzycy typu 2–misja możliwa”; Warszawa; 15.10.2008
88. Konferencja „Bez kodowania–przełom dokładności kontroli glikemii”; Warszawa; 29.02.2008
89. Konferencja „Dziecko jako pacjent przed i po urodzeniu”; Kraków; 18-19.10.2008
90. Konferencja „Jubileusz 100-lecia Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego”; Warszawa; 29.11.2008
91. Konferencja „Leczenie zwojaka zarodkowego współczulnego”; Kraków; 14.11.2008
92. Konferencja „Mózgowe Porażenie Dziecięce–standardy i kontrowersje” ; Kielce; 04-05.12.2008
93. Konferencja „Niegrzeczne dzieci czy zespól Aspergera- diagnoza, terapia i edukacja dzieci z Zespołem Aspergera-ujecie kompleksowe”; Warszawa; 13.12.2008
94. Konferencja „Nowe możliwości terapeutyczne w leczeniu cukrzycy typu 2”; Warszawa; 18.03.2008
95. Konferencja „Ogólnopolski Rejestr Cukrzycy Wieku Rozwojowego”; Łódź; 12-13.12.2008
96. Konferencja „Postępy w pediatrii–od teorii do praktyki”; Warszawa; 26.01.2008
97. Konferencja „Praktyczne podejście do nowoczesnych szczepień”; Warszawa; 22.02.2008
98. Konferencja „Profilaktyka chorób alergicznych u dzieci”; Warszawa; 23.02.2008
99. Konferencja CRDE „Badania kliniczne z udziałem dzieci”; Warszawa; 09.05.2008
100. Konferencja i zebranie naukowo-szkoleniowe Oddziału Dolnośląskiego PTORL; Wrocław; 19.04.2008

101. Konferencja Laboratorium Psychoedukacji „Co nam zostało z tych lat?–wpływ idei lat siedemdziesiątych na różne obszary współczesności ze szczególnym uwzględnieniem psychoterapii”; Warszawa; 30.05.2008
102. Konferencja lokalnych koordynatorów transplantacji; Stara Kiszewa k/Gdańska; 14.11.2008
103. Konferencja Międzynarodowa „ Autyzm i szczepienia–czy istnieje związek?”; Warszawa; 25-26.10.2008
104. Konferencja Międzynarodowa w UKSW „O godność i zdrowie dziecka”; Warszawa; 29-30.05.2008
105. Konferencja Naukowa „Aktualności w Neonatologii”; Warszawa; 31.01.2008
106. Konferencja Naukowa „Badania kliniczne–szanse i zagrożenia”; Warszawa; 08.03.2008
107. Konferencja Naukowa „Diagnostyka zakażeń wirusowych człowieka szerzących się drogą krwi–wyzwania i nadzieje XXI wieku”; Zegrze; 23-24.10.2008
108. Konferencja Naukowa organizowana przez Klinikę Neonatologii, Intensywnej Terapii Noworodka oraz HIPP; Warszawa; 30.10.2008
109. Konferencja Naukowa organizowana przez Komisję Neuropatologii i Neuroonkologii Komitetu Nauk Neurologicznych PAN „Choroby infekcyjne układu nerwowego”; Warszawa; 07.11.2008
110. Konferencja Naukowa Polskiego Towarzystwa Nefrologicznego; Bydgoszcz; 27-28.09.2008
111. Konferencja Naukowa Stowarzyszenia Neuropatologów Polskich „Podłoże neuropatologiczne otępienia w chorobach ośrodkowego układu nerwowego”; Warszawa; 05-07.05.2008
112. Konferencja Naukowa „Współczesne problemy kliniczne, psychologiczne i społeczne w bólach głowy u dzieci i młodzieży”; Gdańsk; 25.10.2008
113. Konferencja Naukowo Szkoleniowa Lekarzy rodzinnych; Goleniów k/Szczecina; 12.01.2008
114. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Rola pielęgniarki naczelnej i oddziałowej w profilaktyce zwalczania zakażeń szpitalnych”; Warszawa; 15-16.05.2008
115. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Standardy diagnostyczno-terapeutyczne w kardiologii dziecięcej w praktyce lekarza pediatry i lekarza rodzinnego”-Narodowy program profilaktyki i leczenia chorób układu sercowo-naczyniowego POLKARD 2006-2008; Olsztyn; 21.06.2008
116. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Standardy diagnostyczno-terapeutyczne w kardiologii dziecięcej w praktyce lekarza pediatry i lekarza rodzinnego”-Narodowy program profilaktyki i leczenia chorób układu sercowo-naczyniowego POLKARD 2006-2008; Zielona Góra; 07.06.2008
117. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Standardy diagnostyczno-terapeutyczne w kardiologii dziecięcej w praktyce lekarza pediatry i lekarza rodzinnego”-Narodowy program profilaktyki i leczenia chorób układu sercowo-naczyniowego POLKARD 2006-2008; Rzeszów; 13.09.2008
118. Konferencja Naukowo–Szkoleniowa „Trudności diagnostyczno-terapeutyczne w reumatologii dziecięcej”; Kazimierz Dolny; 28-30.03.2008
119. Konferencja Naukowo–Szkoleniowa „Aspekty prawne wykonywania zwodów pielęgniarki i położnej”; Warszawa; 04-05.09.2008
120. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Leczenie chorób zakaźnych”; Bydgoszcz; 18-19.09.2008
121. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Udział pielęgniarek w profesjonalnej opiece nad pacjentem”; Ciechnów; 23.10.2008
122. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Zakażenia jako problem zdrowia publicznego”; Dźwirzyno k/Kołobrzegu; 10-12.01.2008
123. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa MEDIUS 2008 „Różne oblicza alergii”; Warszawa; 19.01.2008
124. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Dermatologicznego „Dermatologia w codziennej praktyce lekarskiej”; Warszawa; 13.09.2008
125. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego „Alergie XXI wieku–różne oblicza”; Warszawa; 08.03.2008
126. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego „Co dalej po wakcynologii?”; Warszawa; 20.12.2008

127. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego „Ortopedia dla pediatry – praktyczne wskazówki”; Warszawa; 02.02.2008
128. Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego „Zwiedzaj świat, podróżuj bezpiecznie, czyli z medycyną podróży za pan brat …”; Warszawa; 07.6.2008
129. Konferencja Polskiego Towarzystwa Hepatologicznego „Postępy w Hepatologii”; Mikołajki; 22-24.06.2008
130. Konferencja Problemowa Bibliotek Medycznych. Naukowa informacja medyczna w Polsce. Biblioteki medyczne wobec potrzeb środowisk medycznych oraz perspektywy ich rozwoju w realiach Unii Eurpejskiej; Bydgoszcz; 15-17.09.2008
131. Konferencja samorządu dzielnicy Rembertów „Jak przeciwdziałać otyłości u dzieci?”; Warszawa; 27.11.2008
132. Konferencja sprawozdawcza z II roku realizacji Projektu Badawczego Zamawianego pt. „Etiopatogeneza chorób dziedzicznych człowieka.Badania patologii molekularnej chorób dziedzicznych z wykorzystaniem metod genomiki i proteomiki” IMiD; Warszawa; 28.02.2008
133. Konferencja Szkoleniowa dla pielęgniarek i położnych rodzinnych realizujących świadczenia w podstawowej opiece zdrowotnej. Naczelna Rada Pielęgniarek; Warszawa; 29-30.09.2008
134. Konferencja Szkoleniowa dla uczestników rejestrów elektroterapii serca; Łódź; 04.04.2008
135. Konferencja Warsztaty Psychologiczne-Trudny pacjent, trudni rodzice–psychologiczne aspekty pracy pediatry; Warszawa; 02.12.2008
136. Konferencja wojewódzka „System opieki nad dzieckiem i rodziną w służbie dziecku krzywdzonemu”; Bochnia; 16-17.12.2008
137. Konferencja z cyklu:„Zwalczanie otyłości i innych przewlekłych chorób niezakaźnych- priorytet Komisji Europejskiej i Światowej Organizacji Zdrowia”. IŻiŻ; Warszawa; 26.09.2008
138. Konferencja. Ostrożnie, dziecko! Profilaktyka krzywdzenia małych dzieci.; Warszawa; 10.04.2008
139. Kongres Biochemii i Biologii Komórki; Olsztyn; 07-11.09.2008
140. Laboratory Diagnostics in Pediatrics. Konferencja Polskiego Towarzystwa Diagnostyki Laboratoryjnej; Kraków; 11.06.2008
141. LXXI Wiosenna Konferencja PTK–XV Międzynarodowa Konferencja Kardiologiczna- IX Warsztaty Kardiologii Inwazyjnej; Zabrze; 06-07.06.2008
142. Międzynarodowa Konferencja Naukowa „Dni Medycyny Społecznej i Zdrowia Publicznego”; Rzeszów; 11-13.09.2008
143. Międzynarodowa Konferencja Naukowa–Uwarunkowania rozwoju dzieci i młodzieży wiejskiej; Biała–Podlaska; 12-13.06.2008
144. Międzynarodowa Konferencja Naukowo-Szkoleniowa. Astma, Alergia, POChP-Chory, Lekarz, Pielęgniarka – Edukacja Chorych. ; Warszawa; 25-28.06.2008
145. Międzynarodowa Konferencja Polskiego Towarzystwa Biomechaniki „Biomechanics’08” ; Wrocław; 31.08-03.09.2008
146. Międzynarodowe Dni Inwalidy; Zgorzelec; 28-29.03.2008
147. Międzynarodowe Seminarium „Szczepienia ochronne”–inwestycja w przyszłość; Warszawa; 19.02.2008
148. Międzynarodowe Sympozjum Okulistyka–nowe terapie; Wrocław; 12-14.06.2008
149. New Frontiers in Cardiovascular Research; Kraków; 05-07.06.2008
150. Nowoczesna Pediatria–Podyplomowa Szkoła Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego; Warszawa; 31.05-01.06.2008
151. Oddział Chirurgii Dziecięcej, Chirurgii Noworodka, Traumatologii i Urologii Dziecięcej szpitala Wojewódzkiego; Zielona Góra; 24.10.2008
152. Oddział Szczeciński PTP „Postępy w gastroenterologii dziecięcej”; Szczecin; 19.04.2008
153. Ogólnopolska Konferencja “Bezpieczne żywienie”; Poznań; 7-08.11.2008

154. Ogólnopolska Konferencja Logopedów „Zaburzenia komunikacji językowej”; Kraków; 20.09.2008
155. Ogólnopolska konferencja naukowa “Pielęgniarka w procesie rehabilitacji” ; Perty - Tarnowskie Góry; 19-20.09.2008
156. Ogólnopolska Konferencja Naukowa. Wady postawy ciała u dzieci i młodzieży; Bielsko-Biała; 06-08.06.2008
157. Ogólnopolska Konferencja Naukowo-Dydaktyczna „Aktualności w Gastroenterologii”; Warszawa; 25.10.2008
158. Ogólnopolska Konferencja PKU i Chorób Rzadkich „Ars Vivendi–sztuka życia”; Warszawa; 26.10.2008
159. Ogólnopolska Konferencja Psychiatrów Dzieci i Młodzieży ; Warszawa; 28-30.03.2008
160. Ogólnopolska Sesja Naukowa „Transplantologia w Polsce” SKN AM w Warszawie ; Warszawa; 05.04.2008
161. Onkologia Dziecięca w praktyce lekarza rodzinnego; Rzeszów; 13.12.2008
162. Patologia ciąży; Wierzba; 12-14.06.2008
163. Podyplomowa Szkoła Polskiego Towarzystwa Alergologicznego „Nowoczesna Alergologia”; Warszawa; 08.11.2008
164. Polska Szkoła Hematologii i Onkologii Dziecięcej; Kazimierz Dolny; 23-25.10.2008
165. Polska Szkoła Onkologii i Hematologii Dziecięcej; Nałęczów; 08-10.05.2008
166. Polski Komitet Narodowy UNICEF „Funkcjonowanie podstawowej opieki medycznej świadczonej dzieciom w Polsce”; Warszawa; 05.06.2008
167. Polsko Włoskie Sympozjum Dwustronne „Aktualne wyzwania żywienia klinicznego”; Warszawa; 17.11.2008
168. Polsko-Amerykańskie spotkanie Pediatrów i Chirurgów Dziecięcych; Rzeszów; 13-14.06.2008
169. Posiedzenie Komisji Epidemiologii Chorób Zakaźnych i Bioterroryzmu Rady Sanitarno–Epidemiologicznej „Strategia rozwoju Programu Szczepień Ochronnych”; Warszawa; 16.04.2008
170. Posiedzenie Naukowe Łódzkiego Oddziału Polskiego Towarzystwa Okulistycznego; Łódź; 19.09.2008
171. Posiedzenie Oddziału Mazowieckiego Polskiego Towarzystwa Urologicznego; Warszawa; 06.11.2008
172. Posiedzenie Oddziału Zachodniopomorskiego Polskiego Towarzystwa Neurologów Dziecięcych; Szczecin; 21.11.2008
173. Postepy w nefrologii i nadciśnieiu tętniczym; Katowice; 27-29.11.2008
174. Postępy endokrynologii; Jurata; 05-07.06.2008
175. Postępy w Terapii Dermatologicznej i Mikologicznej; Karpacz; 28.02 01.03.2008
176. Program kwalifikacji do leczenia kardiochirurgicznego w miejscu zamieszkania dziecka; Kielce; 15-16.05.2008
177. Program szkolenia Neonatologicznego w kardiologii dziecięcej. POLKARD 2006-2008; Bydgoszcz; 18-20.03.2008
178. Program szkolenia Neonatologicznego w kardiologii dziecięcej. POLKARD 2006-2008; Toruń; 08-10.05.2008
179. Rare Disease–Fostering Awarness and acces to treatment in central and eastern European Countries; Konstancin; 03-05.10.2008
180. Rebif New Formation a Balanced Choice in MS; Warszawa; 19.01.2008
181. Seminarium “Nowoczesna sterylizacja”; Warszawa; 13.05.2008
182. Seminarium “Płodowy Zespół Alkoholowy–od diagnozy do terapii”; Warszawa; 04.06.2008
183. Sesja Naukowa z okazji XV-lecia Oddziału Neurologii dziecięcej; Olsztyn; 18.10.2008
184. Spotkanie Dysmorfologiczne organizowane w ramach PBZ-KBN-122/01-10, DYSCERNE–Europejska Sieć Centrów Referencyjnych dla rozpoznawaia i leczenia rzadkich zespołów

dysmorficznych, Komisji Genetyki Medyczej Komitetu Genetyki Człowieka i Patologii Molekular; Warszawa; 23.03.2008

185. Spotkanie Grupy Roboczej Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej ds. przygotowania zaleceń „Postępowanie z noworodkiem i niemowlęciem z podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego powziętym prenatalnie"; Łódź; 03.10.2008
186. Spotkanie naukowe „Wielonarządowe zakażenia grzybicze–aktualne spojrzenie na narastający problem kliniczny"; Warszawa; 13.03.2008
187. Spotkanie Warszawskiego Oddziału Neurologów Dziecięcych; Warszawa; 12.06.2008
188. Sympozjum "Profilaktyka i leczenie w podstawowej opiece pediatrycznej"; Wisła; 10-12.09.2008
189. Sympozjum „Wspomaganie dzieci z zespołami genetycznymi. Wady cewy moczowej"; Lublin; 22-24.09.2008
190. Sympozjum „Aktualne trendy w pediatrii"; Gdańsk; 27.09.2008
191. Sympozjum „Leczenie dietetyczne jako element postępowania behawioralnego w prewencji i terapii zespołu metabolicznego dzieci i młodzieży"; Warszawa; 18.04.2008
192. Sympozjum MITONET Mitochondrion 2008; Warszawa; 17.11.2008
193. Sympozjum Naukowe „In memorial Tadeusz Natanson"; Wrocław; 07.11.2008
194. Sympozjum Naukowe „I Naukowe Warsztaty Krakowskie"–1st Conference „Krakow Educational Workshop on Congenital Heart Defects" held on the 100th anniversary of the first successful heart operation in a child; Kraków; 14-16.06.2008
195. Sympozjum Naukowe „Metoda Kaltenborna–aspekty teoretyczne i kliniczne"; Konstancin; 08.11.2008
196. Sympozjum Naukowe–Aktualności w Neonatologii; Wałcz; 19-21.09.2008
197. Sympozjum Naukowo-Szkoleniowe „Ginekologia 2008–standardy postępowania, najnowsze doniesienia"; Warszawa; 12.04.2008
198. Sympozjum satelitarne XXXVI Zjazdu Towarzystwa Internistów Polskich „Dylematy etyczne w praktyce lekarskiej-czy lekarz może odmówić pacjentowi pomocy?"; Warszawa; 24.04.2008
199. Sympozjum Sekcji Pediatrycznej Polskiego Towarzystwa Diabetologicznego; Zakopane; 03-05.10.2008
200. Sympozjum StatSoft Polska „Analiza danych w programie Statistica-przegląd"; Warszawa; 30.09.2008
201. Sympozjum StatSoft Polska „Zastosowanie statystyki i data miting w badaniach naukowych"; Warszawa; 23.10.2008
202. Światowy Dzień Serca 2008; Zamość; 28.09.2008
203. The Past, Present and Future of the Impact Factor and Other Tools pd Scientometrics; Warszawa; 26.09.2008
204. Udział w Ogólnopolskiej Konferencji Logopedycznej „Trudności w porozumiewaniu się językowym jako problem interdyscyplinarny"; Warszawa; 12-14.09.2008
205. V Konferencja Naukowa „Zastępczy Zespół Munchhausena. Aspekty medyczno–prawne. Interdyscyplinarne przeciwdziałanie przemocy wobec dzieci"; Warszawa; 29.11.2008
206. V Konferencja Naukowo–Szkoleniowa „Rola pielęgniarki naczelnej i oddziałowej w profilaktyce zakażeń szpitalnych"; Warszawa; 15.05.2008
207. V Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Pielęgniarek Alergologów; Rynia k/Warszawy; 02-04.10.2008
208. V Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Polskiego Towarzystwa Mukowiscidozy; Rzeszów; 10-13.04.2008
209. V Kongres Akademii po Dyplomie–Pediatria „Praktyczne aspekty w pediatrii-omówmy to na przypadkach"; Warszawa; 04-05.04.2008
210. V Krajowa konferencja Szkoleniowa Ginekologia i położnictwo 2008; Kraków; 21-22.11.2008
211. V Krajowe Forum Rynologiczne, Sekcja Rynologii i Chirurgii Plastycznej Twarzy Polskiego Towarzystwa Otolaryngologów–Chirurgów Głowy i Szyji; Warszawa; 05-07.12.2008

212. V Ogólnopolskie Sympozjum Polskiego Towarzystwa Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci; Poznań; 16-18.05.2008
213. V Sympozjum Sekcji Neurochirurgii Dziecięcej PTNCh; Zakopane; 06-09.03.2008
214. VI Gdańskie Warsztaty Nefrologiczne; Gdańsk; 19-21.06.2008
215. VI Konferencja Naukowo Szkoleniowa Chirurgii Noworodka; Warszawa; 15-16.12.2008
216. VI Łódzkie Spotkania Neonatologiczne "Zaburzenia nefrologiczne okresu noworodkowego"; Spała; 25-27.09.2008
217. VI Międzynarodowa Konferencja Studenckich Kół Naukowych; Głuchołazy; 16-17.05.2008
218. VI Międzynarodowe Sympozjum Postępy w Chirurgii i Transplantacji Wątroby; Warszawa; 14-16.11.2008
219. VI Sympozjum „Postępy w Immunosupresji w Przeszczepianiu Narządów Unaczynionych"; Kraków; 12-14.12.2008
220. VI Sympozjum Chirurgiczno-Neonatologiczne „Optymalizacja Diagnostyki i Leczenia Chirurgicznego Wad Wrodzonych u noworodków"; Warszawa; 14-16.12.2008
221. VI Sympozjum Sekcji Jaskry PTO; Łódź; 09.11.10.2008
222. VII Konferencja Naukowa AWF Warszawa–postępy w ocenie zaburzeń rozwoju fizycznego; Warszawa; 03.05.2008
223. VII Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Sekcji Kardiologii Dziecięcej Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego "Wady wrodzone serca –rozpoznanie, leczenie, rokowanie, nowości w kardiologii dziecięcej"; Poznań Bochnia; 05-06.09.2008
224. VII Krajowa Zjazd Konferencja Krakowskiego Oddziału PTP i Medycyny Praktycznej; Kraków; 19-20.09.2008
225. VII Warszawskie Forum Żywieniowe; Warszawa; 27-28.11.2008
226. VIII Konferencja Polskiego Towarzystwa Żywienia Pozajelitowego i Dojelitowego; Jachranka; 19-22.06.2008
227. VIII Krajowe Warsztaty Żywieniowe „Metody ankietowe w badaniach żywieniowych"; Marózek k/Olsztyna; 02-04.09.2008
228. VIII Krakowskie Dni Dializoterapii; Kraków; 04-06.0.2008
229. VIII Interdyscyplinarny Kongres Naukowy „Nowe kierunki i metody diagnostyki i leczenia schorzeń i obrażeń narządu ruchu"; Warszawa; 21-23.11.2008
230. VIII Międzynarodowy Interdyscyplinarny Kongres Naukowy „Nowe kierunki i metody diagnostyki i leczenia schorzeń i obrażeń narządu ruchu"; Warszawa; 21-23.11.2008
231. VIII Ogólnopolska Konferencja Medycyny Paliatywnej Hospicjum 2008 i VI Ogólnoposlkie Forum Onkologii i Psychoonkologii; Toruń; 09-10.05.2008
232. VIII Sympozjum Polskiego Towarzystwa Transplantacyjnego; Bydgoszcz; 11-13.09.2008
233. VIII Zachodniopomorskie Dni Nefrologii Dziecięcej; Borne Sulinowo; 11-13.04.2008
234. Warszawskie Sympozjum Psychiatryczne „Przebieg. Zaburzenia psychiczne – różne okresy życia"; Warszawa; 08.03.2008
235. Warsztaty Żywieniowe „Bebilon–Szkoła Żywienia" Polskie Towarzystwo Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci; Warszawa; 17.04.2008
236. Warsztaty–Choroba Wilsona; Warszawa; 29.07.2008
237. Wiosenne Podlaskie Spotkania Neonatologiczne; Łomża–Goniądz; 18-19.04.2008
238. X Międzynarodowa Konferencja Sekcji Elektrokardiologii Nieinwazyjnej i Telemedycyny Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego; Zakopane; 05-08.03.2008
239. XI Europejski Kongres Katolickich Stowarzyszeń Lekarskich; Gdańsk; 11-14.09.2008
240. XI jazd Polsiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Epidemiologicznych; Mikołajki; 16-18.04.2008
241. XI Konferencja Cukrzycy typu 1; Zakopane; 10-12.04.2008
242. XI Seminarium Centrum Systemów Informacyjnych: Międzynarodowa Klasyfikacja Funkcjonowania, Niepełnosprawności i Zdrowia (ICF) oraz jej zastosowania; Warszawa; 14-16.11.2008
243. XI Zjazd Polskiego Towarzystwa Medycyny Nuklearnej ; Gliwice; 04-06.09.2008

244. XI Zjazd Polskiego Towarzystwa Nadciśnienia Tętniczego; Warszawa; 16-18.10.2008
245. XII Doroczna Konferencja IMS "Szpital i jego Apteka. Wyzwania 2009"; Warszawa; 07.10.2008
246. XII Międzynarodowy Kongres Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego; Poznań; 25-27.09.2008
247. XII Ogólnopolska Konferencja „Jakość w opiece zdrowotnej"; Kraków; 12-13.05.2008
248. XII Ogólnopolskie Sympozjum Diabetologiczne VI Ogólnopolskiego Forum Profilaktyki i Leczenia Otyłości; Toruń; 12-13.09.2009
249. XII Ogólnopolskie Sympozjum Kierowniczej KadryMedycznej „Profilaktyka i zwalczanie zakażeń szpitalnych"; Warszawa; 06-07.11.2008
250. XII Sympozjum Naukowo-Szkoleniowe Sekcji Rehabilitacji Kardiologicznej i Fizjologii Wysiłku PTK „Postępy rehabilitacji"; Ustroń; 27.02-01.03.2008
251. XII Sympozjum Sekcji Zapobiegania Ślepocie i Rehabilitacji Słabowidzących PTO. IX Sympozjum Sekcji Ergoftalmologii PTO; Warszawa; 28-29.11.2008
252. XIII Congress of Polish Society of Experimental and Clinical Immunology; Kraków; 14-17.05.2008
253. XIII International Congress of Histochemistry and Cytochemistry ICHC 2008 „Imaging of Cell Dynamics"; Gdańsk; 23-27.08.2008
254. XIII Konferencja Naukowa „Biomateriały w medycynie i weterynarii"; Tytro; 16-19.10.2008
255. XIII Konferencja Szkoleniowo–Naukowa „Remisja Funkcjonalna w chorobach afektywnych"; Zakopane; 15-17.02.2008
256. XIII Konferencji Naukowo-Szkoleniowej „Postępy w leczeniu dializą otrzewnową"; Kazimierz Dolny; 26-27.05.2008
257. XIII Kongres Polskiego Towarzystwa Gastroenterologii; Gdańsk; 13-15.06.2008
258. XIII Sympozjum Sekcji Kardiologii Eksperymentalnej Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego; Białystok; 16-18.10.2008
259. XIV Jesienna Szkoła Endokrynologii; Zakopane; 27-29.11.2008
260. XIV Konferencja Stowarzyszenia Neuropatologów Polskich; Warszawa; 05-07.06.2008
261. XIV Konferencja Szkoleniowa „Opieka paliatywna nad dziećmi"; Rynia k/Warszawy; 19-23.09.2008
262. XIV Ogólnopolska Konferencja Stomatologiczna EXPODENT 2008; Toruń; 17-18.10.2008
263. XIV Rzeszowskie Dni Gastroenterologii; Rzeszów; 05-06.09.2008
264. XIV Włocławskie Spotkanie Ultrasonograficzne; Włocławek; 29.03.2008
265. XIX Konferencja Sekcji Rytmu Serca Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego oraz III Konferencja Szkoleniowa Sekcji Pielęgniarstwa i Techniki Medycznej PTK–Elektroterapia Serca; Rytko k/Starego Sącza; 25-28.06.2008
266. XIX Sympozjum Polskiej Grupy European Respiratory Society; Ustroń; 06-09.03.2008
267. XIX Wielodyscyplinarne Forum Osteoporotyczne „Realizacja zaleceń Unii Europejskiej w osteoporozie–standardy, wdrożenia, innowacje"; Warszawa; 17.05.2008
268. XL VII Dzień Kliniczny Parazytologii Lekarskiej; Łódź; 04.04.2008
269. XLIII Zjazd Polskiego Towarzystwa Otolaryngologów, Chirurgów Głowy i Szyi; Łódź; 04-07.06.2008
270. XV Sympozjum Naukowo-Szkoleniowe „Postępy w alergologii i parazytologii"; Kraków; 12-15.11.2008
271. XVI Międzynarodowy Zjazd Polskiego Towarzystwa Anestezjologii i Intensywnej Terapii; Kraków; 24-27.09.2008
272. XVI Otikongres, Najnowocześniejsze technologie w urządzeniach wspomagających słyszenie; Dźwirzyno; 11-13.04.2008
273. XVI SympozjumJagiellońskiego Centrum Badań Medycznych; Kraków; 05-07.06.2008
274. XVIII Sympozjum Polskiego Towarzystwa Endokrynologii Dziecięcej; Gdańsk; 04-06.09.2008
275. XX Zjazd Polskiego Towarzystwa Neurologicznego; Wrocław; 03-06.09.2008

276. XXI Annual Meeting of European Musculo-Skeletal Oncology Society; Warszawa; 14-16.05.2008
277. XXI Konferencja Polskiego Towarzystwa Epileptologii; Warszawa; 29-31.05.2008
278. XXIX Zjazd Polskiego Towarzystwa Dermatologicznego; Poznań; 03-06.09.2008
279. XXVI Dni Farmacji Szpitalnej; Wisła; 02-04.06.2008
280. XXVI Ogólnopolskie Sympozjum Neonatologiczne; Poznań-Kiekrz; 28-29.11.2008
281. XXVI Sympozjum „Szczepienia Ochronne"; Warszawa; 18.04.2008
282. XXVI Zjazd Polskiego Towarzystwa Mikrobiologów; Szczecin; 04-07.09.2008
283. XXX Kongres Unii Europejskich Foniatrów i III Ogólnopolska konferencja Sekcji Audiologicznej i Foniatrycznej; Poznań; 08-10.05.2008
284. XXX Zjazd Polskiego Towarzystwa Chorób Płuc; Katowice; 17-20.09.2008
285. XXXIII Zjazd Naukowy Polskiego Towarzystwa Psychologicznego; Poznań; 24-27.09.2008
286. XXXIV Sympozjum Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych „Postępy w chirurgii endokrynologicznej u dzieci oraz Nowoczesne technologie w medycynie"; Bydgoszcz; 16-18.10.2008
287. XXXVI Sympozjum Sekcji Dziecięcej Chirurgii Urazowej PTChD; Białystok; 02-04.10.2008
288. XXXVIII Kongres Naukowy Polskiego Towarzystwa Urologicznego; Wisła; 19-21.06.2008

KONFERENCJE NAUKOWE ZORGANIZOWANE PRZEZ IP CZD

Tytuł: **II Sympozjum „Analiza ruchu – teoria i praktyka w praktyce klinicznej”**	
Data: 07 marca 2008, Warszawa, IP CZD	
Organizator: *Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej*	
Liczba uczestników: 60	w tym z IP CZD: 8
Liczba referatów: 19	w tym z IP CZD: 2

Tytuł: **XXVI Sympozjum „Szczepienia Ochronne”**	
Data: 18 kwietnia 2008, Warszawa	
Organizator: *Oddział Immunologii* *Kliniki Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii* *Polskie Towarzystwo Pediatryczne* *Polskie Towarzystwo Wakcynologii*	
Liczba uczestników: 420	w tym z IP CZD: 6
Liczba referatów: 10	w tym z IP CZD: 5
Przewodniczący sesjom: 9	w tym z IP CZD: 1

Tytuł: **Sympozjum „Leczenie dietetyczne jako element postępowania behawioralnego w prewencji i terapii zespołu metabolicznego dzieci i młodzieży”**	
Data: 18 kwietnia 2008, Warszawa, IP CZD	
Organizator: *IP CZD* *Komisja Żywienia Dzieci i Młodzieży, Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka PAN* *Stowarzyszenie na rzecz wspierania i rozwoju Kliniki Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii Instytutu "Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka"* *Sekcja ds.Zespołu Metabolicznego u Dzieci Polskiego Towarzystwa Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci*	
Liczba uczestników: 200	w tym z IP CZD: 40
Liczba referatów: 13	w tym z IP CZD: 8
Przewodniczący sesjom: 6	w tym z IP CZD: 3

Tytuł: **II Konferencja Szkoleniowa Projektu OLAF**	
Data: 04-05 września 2008 Warszawa, IP CZD	
Organizator: *IP CZD w ramach projektu OLAF*	
Liczba uczestników: 28	w tym z IP CZD: 9
Liczba referatów:10	w tym z IP CZD: 5

Tytuł: **III Warszawska Konferencja Urologii Dziecięcej „Vesico-ureteral reflux”**	
Data: 19-20 września 2008, Warszawa	
Organizator: *Klinika Urologii*	
Liczba uczestników: 100	w tym z IP CZD: 11
Liczba referatów: 14	w tym z IP CZD: 2
Przewodniczący sesjom: 12	w tym z IP CZD: 3

Tytuł: **Konferencja Szkoleniowa dla Dyrektorów ds. Pielęgniarstwa, Naczelnych Pielęgniarek, Pielęgniarek Przełożonych**	
Data: 21-22 listopada 2008, Warszawa, IP CZD	
Organizator: *IP CZD* *Polskie Stowarzyszenie Dyrektorów ds. Pielęgniarstwa, Naczelnych Pielęgniarek, Pielęgniarek Położnych*	
Liczba uczestników: 180	w tym z IP CZD: 50
Liczba referatów: 8	w tym z IP CZD: 1

Tytuł: **VII Warszawskie Forum Żywieniowe**	
Data: 27-28 listopada 2008, Warszawa, IP CZD	
Organizator: *Klinika Pediatrii*	
Liczba uczestników: 300	w tym z IP CZD: 90
Liczba referatów: 19	w tym z IP CZD: 9
Przewodniczący sesjom: 7	w tym z IP CZD: 3

Tytuł: **V Konferencja Naukowa: Zastępczy Zespół Munchhausena. Aspekty medyczno – prawne. Interdyscyplinarne przeciwdziałanie przemocy wobec dzieci**	
Data: 29 listopada 2008, Warszawa, IP CZD	
Organizator: *IP CZD* *Fundacja Mederi*	
Liczba uczestników: 200	w tym z IP CZD: 30
Liczba referatów: 15	w tym z IP CZD: 3
Przewodniczący sesjom: 8	w tym z IP CZD: 4

Tytuł: **Wolontariat dla Zdrowia**	
Data: 05 grudnia 2008, Warszawa, IP CZD	
Organizator: *IP CZD* *Stowarzyszenie Centrum Wolontariatu* *Mazowiecka Regionalna Sieć Szpitali Promujących Zdrowie* *Fundacja „Nasze Dzieci”* *Polska Fundacja Pomocy Dzieciom*	
Liczba uczestników: 120	w tym z IP CZD: 60
Liczba referatów: 5	w tym z IP CZD: 1

Tytuł: **Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „ Edukacja diabetologiczna - teraźniejszość a wyzwania przyszłości”**	
Data: 05-06 grudnia 2008, Warszawa	
Organizator: *IP CZD* *Stowarzyszenie Polska Federacja Edukacji w Diabetologii*	
Liczba uczestników: 400	w tym z IP CZD: 50
Liczba referatów: 21	w tym z IP CZD: 2
Przewodniczący sesjom: 9	w tym z IP CZD: 3

Tytuł: **VI Sympozjum Chirurgiczno-Neonatologiczne "Optymalizacja diagnostyki i leczenia chirurgicznego wad wrodzonych u noworodków"**	
Data: 14-16 grudnia 2008, Warszawa	
Organizator: *Klinika Chirurgii IP CZD* *Fundacja Rozwoju Chirurgii Dziecięcej im. Prof. Zygmunta H. Kalicińskiego*	
Liczba uczestników: 420	w tym z IP CZD: 100
Liczba referatów: 51	w tym z IP CZD: 24
Przewodniczący sesjom: 22	w tym z IP CZD: 12

KONFERENCJE NAUKOWE ZORGANIZOWANE POD PATRONATEM IP CZD

Tytuł: **Interdyscyplinarna Szkoła Zimowa. Postępy w intensywnej Terapii Noworodkowej i Dziecięcej. Spotkanie Naukowe Ogólnopolskiego Programu Definiującego i Standaryzującego Praktyki Kliniczne w Neonatologii oraz Intensywnej Terapii Dziecięcej**	
Data: 17-22 lutego 2008, Szczyrk	
Organizator: Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii IP CZD	
Pod patronatem *IP CZD* *Polskie Towarzystwo Neonatologiczne* *Polskie Towarzystwo Medycyny Perinatalneja* *Sekcja Pediatryczna Polskiego Towarzystwa Anestezjologii i Intensywnej Terapii* *Sekcja Żywienia Polskiego Towarzystwa Gastroenterologii Hepatologii i Żywienia Dzieci* *Konsultant Krajowy ds. Pediatrii* *Konsultant Krajowy ds. Neonatologii* *Katedra Epidemiologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach*	
Liczba uczestników: 350	w tym z IP CZD: 40
Liczba referatów: 63	w tym z IP CZD: 24
Przewodniczący sesjom: 29	w tym z IP CZD: 6

Tytuł: **XIX Wielodyscyplinarne Forum Osteoporotyczne "Realizacja zaleceń Unii Europejskiej w osteoporozie - standardy, wdrożenia, innowacje"**	
Data: 17 maja 2008, Warszawa	
Organizator: *Specjalistyczny Ośrodek Medycyny Wieku Dojrzałego - SOMED*	
Pod patronatem *IP CZD*	
Liczba uczestników:120	w tym z IP CZD: 23
Liczba referatów: 13	w tym z IP CZD: 3
Przewodniczący sesjom: 12	w tym z IP CZD: 1

Tytuł: **Skala oceny zachowania noworodka według Brazeltona (NBAS)**	
Data: 02 lipca 2008, Katowice	
Organizator: Johnson&Johnson	
Pod patronatem *IP CZD* *Prof. Dr hab. Ewa Helwich Krajowy Konsultant w dziedzinie Neonatologii*	
Liczba uczestników: 130	w tym z IP CZD: 1
Liczba referatów: 4	w tym z IP CZD: 1

Tytuł: **Skala oceny zachowania noworodka według Brazeltona (NBAS)**	
Data: 02 grudnia 2008, Warszawa	
Organizator: Johnson&Johnson	
Pod patronatem *IP CZD* *Prof. Dr hab. Ewa Helwich Krajowy Konsultant w dziedzinie Neonatologii*	
Liczba uczestników: 170	w tym z IP CZD: 1
Liczba referatów: 4	w tym z IP CZD: 1

Tytuł: **Konferencja MPS i Chorób Rzadkich**	
Data: 02-05 października 2008, Konstancin	
Organizator: *Stowarzyszenie Chorych na Mukopolisacharydozę i Choroby Rzadkie*	
Pod patronatem *IP CZD* *Minister Zdrowia: Ewa Kopacz* *NFZ*	
Liczba uczestników: 100	w tym z IP CZD: 3
Liczba referatów: 33	w tym z IP CZD: 5

UDZIAŁ PRACOWNIKÓW IP CZD
W KRAJOWYCH SYMPOZJACH I KONFERENCJACH NAUKOWYCH w 2008 r.

Udział pracowników IP CZD w konferencjach	
Liczba konferencji, w których uczestniczyli pracownicy Instytutu	288
Liczba wygłoszonych referatów i wystąpień ustnych	424
Liczba prezentowanych plakatów	96
Liczba przewodniczących sesjom naukowym	131

Udział pracowników IP CZD w Konferencjach organizowanych bądź objętych patronatem przez IP CZD		
	Organizowanych przez IP CZD	Objętych Patronatem IP CZD
Liczba konferencji i Sympozjów	11	5
Liczba uczestników ogółem	2428	870
Liczba uczestników z IP CZD	454	68
Liczba wygłoszonych referatów ogółem	185	117
Liczba wygłoszonych referatów przez pracowników IP CZD	60	34
Liczba przewodniczących sesjom	73	41
Liczba przewodniczących sesjom z IPC ZD	29	7

CZŁONKOSTWO

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

Adamczyk-Zientara Małgorzata
- Polskie Towarzystwo Terapii Poznawczej i Behawioralnej - członek

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

Baka-Ostrowska Małgorzata
- European Academy of Paediatric Urology - członek
- European Society for Paediatric Urology - członek
- Educational Committee of 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 – V-ce Prezes do 2008 r.
- 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 Rady Programowej
- 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
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych – członek

Bieganowska Katarzyna
- Association of European Paediatric Cardiology (AEPC) – członek
- Polskie Towarzystwo Kardiologiczne – przewodnicząca Komisji Rewizyjnej - od 2007 r.
- Sekcja Elektrokardiologii Nieinwazyjnej i Telemedycyny PTK –skarbnik od 2004 r.
- Rada Naukowa Instytutu Kardiologii – członek od 2004 r.
- Rada Naukowa Wojskowego Instytutu Medycznego – członek - 2008-2012 r.
- Folia Cardiologica Experta – członek Rady Naukowej, redaktor działu „Kardiologia dziecięca"
- 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

Borkowska Julita
- Polskie Towarzystwo Neurologów Dziecięcych – sekretarz Zarządu Głównego od 2007 r.

Borucka-Mankiewicz Maria
- European Society of Human Genetics – członek
- Polskie Towarzystwo Genetyki – członek
- Polskie Towarzystwo Genetyki Człowieka - członek
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych - członek

Broniszczak Dorota
- European Pediatric Surgical Association - członek

Brudek Magdalena
- Polskie Towarzystwo Biologii Komórki – członek od 2007 r.

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

Burzyńska Barbara
- Stowarzyszenie Polska Federacja Edukacji w Diabetologii – członek założyciel
- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych – członek

Celińska-Cedro Danuta
- ESPGHAN (European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) – członek grupy roboczej ds. zakażeń Helicobacter pylori
- Gastroenterologia Polska – członek Komitetu Redakcyjnego

Chmielińska Elżbieta
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych - 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.
- Editorial Board Journal of Applied Genetics, Human Genetics section – członek od 2008 r.

Chyżyńska Anna
- European Pediatric Surgical Association - członek

Ciara Elżbieta
- European Society of Human Genetics - członek
- Polskie Towarzystwo Genetyki Człowieka – członek
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych - członek

Cielecka-Kuszyk Joanna
- Polskie Towarzystwo Patologów Dziecięcych – członek Zarządu
- Polskie Towarzystwo Hepatologiczne – członek
- Polskie Towarzystwo Pediatryczne - członek
- Annals of Diagnostic Paediatric Pathology – członek Editorial Board
- Państwowa Komisja Egzaminacyjna w dziedzinie patomorfologii – członek od 2007 r.

Cukrowska Bożena
- European Society for the Study of Celiac Disease - członek
- Polskie Towarzystwo Patologów Dziecięcych – skarbnik
- Rada Naukowa Wydziału Ochrony Zdrowia Państwowej Wyższej Szkoły Zawodowej w Ciechanowie – członek 2008-2012 r.
- Annals of Diagnostic Paediatric Pathology – redaktor naczelny od 2007 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.
- Nucleus Working Group on Developmental Anatomy and Embriology of the European Society of Cardiology – członek 2008-2010 r.
- Polskie Towarzystwo Patologów Dziecięcych – sekretarz od 2007 r.
- Sekcja Biomateriałów Komitetu Nauki o Materiałach PAN – członek 2003
- Annals of Paediatric Diagnostic Pathology – członek Zespołu Redakcyjnegood 2005 r.
- Annals of Paediatric Pathology –Editorial Board od 2005 r.
- Barcelona Abstract Reviewing Committee, World Congres of Cardiology – członek
- Vienna Abstract Reviewing Committee, European Society of Cardiology, European Congress of Cardiology – członek
- Sekcja Biologii Medycznej Ministerstwa Nauki i Szkolnictwa Wyższego – członek Zespołu Recenzentów od 2007 r.

Czerwiecka Maria
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych - członek

Czubkowski Piotr
- IPTA International Pediatric Transplant Association - członek

Czyż Jerzy
- Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych – członek

Daniszewska-Urbanowska Małgorzata
- Oddział Warszawski Polskiego Towarzystwa Neurologów Dziecięcych – członek Zarządu od 2007 r.

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

Dembowska-Bagińska Bożenna
- International Society of Paediatric Oncology (SIOP) – członek
- Committee 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 2007 – 2010 r.
- Rada Naukowa przy Ministrze Zdrowia – członek 2006 – 2010 r.
- Rada Naukowa Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc – członek 2008-2012 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 pilotażoweg 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
- Zespół Ekspertów ds. zakażeń układu oddechowego u dzieci – członek od 2007 r.

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
- Komitet Badań nad zagrożeniami przy Prezydium PAN – członek od 2007 r.
- 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 od 2003
- 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
- Polskie Towarzystwo Mikrobiologów – członek
- Oddział Warszawski Polskiego Towarzystwa Mikrobiologów – członek Zarządu od 2008 r.

Felberg Karina
- Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych – członek

Ferek-Pokrywka Sylwia
- European Association of Nuclear Medicine (EANM) - członek

Gastoł Piotr
- European Academy of Paediatric Urology - członek
- 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 r.

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
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych - członek

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

Graff Krzysztof
- Polskie Towarzystwo Fizjoterapii - członek

Grajkowska Wiesława
- European Confederation of Neuropathological Societies – członek
- Polskie Towarzystwo Patologów Dziecięcych – prezes od 2007 r.
- Polskie Towarzystwo Patologów – wiceprzewodnicząca Oddziału Warszawskiego od 2004 r.
- Komisja Neuropatologii i Neuroonkologii Komitetu Nauk Neurologicznych PAN – członek 2003-2006 r.; 2007-2010 r,
- Annals of Diagnostic Paediatric Pathology – członek Zespołu Redakcyjnego od 2005 r.
- Stowarzyszenie Neuropatologów Polskich – członek Zarządu od 2005 r.

Grałek Mirosława
- European Contact Lens Society of Ophthalmologists – członek od 1993 r.
- European Society of Cataract and Refractive 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
- Polskie Towarzystwo Immunologii Doświadczalnej i Klinicznej - członek
- Word Journal of Gastroenterology – członek Editorial Board od 2005 r.

Grenda Ryszard
- European Society of Organ Transplantation (ESOT) - członek od 1995 r.
- International Pediatric Nephrology Association (IPNA) - członek od 1998 r.
- International Society of Nephrology (ISN) - członek od 1997 r.
- European Society of Pediatric Nephrology (ESPN) – członek od 2001 r.
- International Pediatric Transplant Association (IPTA) – członek od 2002 r.
- European Dialysis and Transplant Association/ European Renal Association (EDTA/ERA) – członek od 1993 r.
- 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.
- Komisja Schorzeń Narządowych Komitetu Rozwoju Człowieka PAN – przewodniczący
- 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., redaktor działu audio-akustyki
- International Students Electronic Journal on Speech Communication - członek redakcji od 1996 r.

Gurkau-Malecha Małgorzata
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych - członek

Gutkowska Anna
- European Society of Human Genetics - członek
- Polskie Towarzystwo Genetyki – członek
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych - 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
- Europejskie Towarzystwo Pulmonologiczne – członek od 2008 r.
- Polskie Towarzystwo Pediatryczne – członek
- Polskie Towarzystwo Dermatologiczne – członek

Ismail Hor
- International Pediatric Transplant Association – członek
- European Pediatric Surgical Association – członek
- European Society for Organ Transplantation – członek

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

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

Jaworski Maciej
- Sekcja Chorób Metabolicznych Kości Dzieci I Młodzieży przy Polskiej Fundacji Osteoporozy – członek zespołu badawczo-organizacyjnego – od 2008 r.

Jobs Katarzyna
- European Dialysis and Transplant Association – European Renal Association (EDTA/ERA) – członek
- 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 Journal 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
- Konsultant Krajowy w dziedzinie neurologii dziecięcej – od listopada 2008 r.

Jurkiewicz Dorota
- European Society of Human Genetics – członek
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych - członek

Kamińska Anna
- European Association of Nuclear Medicine (EANM) członek

Kanigowska Krystyna
- European Society of Cataract and Refractive Surgeons – członek od 2008 r.

- Sekcja Medycyny Estetycznej Polskiego Towarzystwa Lekarskiego – członek od 2008 r.

Kaliciński Piotr
- European Society for Organ Transplantation (ESOT) – członek Zarządu od 2007 r.
- Międzynarodowe Towarzystwo Transplantacji u Dzieci (IPTA) – członek Zarządu od 2007 r.
- 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
- Polska Akademia Medycyny - członek
- 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
- Przegląd Chirurgii Dziecięcej – członek Komitetu Redakcyjnego
- Krajowa Rada Transplantacyjna przy Ministrze Zdrowia – przewodniczący
- Konsultant Krajowy w dziedzinie chirurgii dziecięcej – od 2008 r.
- Rada Wydziału Medycznego Uniwersytetu Rzeszowskiego – członek

Karczmarewicz Elżbieta
- European Calcified Tissue Society – członek
- Sekcja Chorób Metabolicznych Kości Dzieci I Młodzieży przy Polskiej Fundacji Osteoporozy – członek zespołu badawczo-naukowego – od 2008 r.

Kasińska Ewa
- Polskie Towarzystwo Lekarskie – Sekcja Medycyny Estetycznej – członek od 2008 r.

Kasztelewicz Beata
- European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases – członek od 2007 r.

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 Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego – członek od 2004 r.
- Komitet Rozwoju Człowieka PAN – przewodnicząca od 2007 r.
- Rada Naukowa Instytutu Matki i Dziecka – członek – 2007-2011 r.
- Biblioteka Pediatrii Wydawnictwa Lekarskiego PZWL – przewodnicząca Komitetu Redakcyjnego
- 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
- Konsultant krajowy w dziedzinie kardiologii dziecięcej - od 2001 r.
- Rada Programowa „Narodowego Programu Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego POLKARD – członek od 2006 r.
- Kapituła Orderu Przyjaciel IP CZD – członek
- Honorowy członek Polskiego Towarzystwa Neonatologicznego
- Honorowy członek Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego

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

Kieryłł 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
- Komisja Neurologii Dziecięcej Komitetu Nauk Neurologicznych PAN – członek 2007-2010 r.

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
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych - członek

Krajewska-Walasek Małgorzata
- European Society of Human Genetics - członek
- Polskie Towarzystwo Genetyki Człowieka – wiceprzewodnicząca od 2002 r.
- Polskie Towarzystwo Genetyki - członek
- 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.
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych - członek

Kryśkiewicz Edyta
- European Calcified Tissue Society - członek

Książek Joanna
- International Society of Nephrology (ISN) - członek

Książyk Janusz
- Komisja Żywienia Dzieci i Młodzieży Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka PAN – członek od 2007 r.
- Komisja Żywienia Klinicznego i Patologii Metabolicznych Komitetu Patofizjologii Klinicznej PAN – członek od 2007 r.
- Komisja Fizjologii, Dietetyki i Profilaktyki Żywieniowej Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka PAN – członek od 2007 r.

- 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 Dziecięcej Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego – przewodnicząca
- Polskie Towarzystwo Kardiologiczne - członek
- Sekcja Kardiologii Inwazyjnej Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego - członek od 1997 r.

Kułaga Zbigniew
- Komisja ds. Mierników Rozwoju, Zdrowia i Jakości Życia Dzieci i Młodzieży Komitetu Rozwoju Człowieka PAN - członek
- 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
- The European Medicines Agency (EMEA) – alternaty member od 2007 r.
- Polskie Towarzystwo Nadciśnienia Tętniczego – członek
- Pediatric Nephrology – redaktor i recenzent
- Journal of Human Hypertension - recenzent
- Journal of American Society of Nephrology - recenzent
- American Journal of Kidney Diseases - recenzent
- Standardy Medyczne – redaktor
- Hypertension – wydanie polskie – członek Rady Naukowej
- Pediatria Polska – recenzent

Lorenc Roman
- Polish Biochemical Society - członek od 1965 r.
- Polish Biochemistry Society - członek od 1982 r.
- President of Calcium and Phosphate Metabolism Acting Group European Society for Clinical Investigation - członek od 1976 r.
- American Society for Bone Mineral Research - członek od 1979 r.
- Bone and Tooth (UK) - członek od 1981 r.
- European 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 Counci. – od 1974 r.

- European Fundation for Osteoporosis and Bone Diseases - członek Rady Naukowej od 1997 r.
- International Society for Clinical Densitometry – członek od 1994 r.
- Certified Clinical Densitometrist - członek od 2000 r.

Łukomska-Tyll Bożena
- Stowarzyszenie Polska Federacja Edukacji w Diabetologii – członek założyciel

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

Marczak Aleksandra
- Polskie Towarzystwo Genetyki Człowieka – członek
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych - członek

Markiewicz Małgorzata
- European Pediatric Surgical Association - członek

Maruszewski Bohdan
- Europejskie Towarzystwo Kardio - Torakochirurgów (EATS) - członek Zarządu od 2007 r.
- Association for European Pediatric Cardiology (AEPC) - członek Zarządu od 2007 r.
- 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 (ECHSA) – Prezydent od 2008 r.
- 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.
- Komisja Psychologii i Psychopatologii Wieku Rozwojowego Komitetu Rozwoju Człowiek PAN - członek
- Komisja Neuropsychologii Komitetu Nauk Neurologicznych PAN - członek

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

Rady Naukowej

Migdał Marek
- European Society of Paediatric and Neonatal Intensive Care – członek
- The European Medicines Agency (EMEA) Komitet Pediatryczny - Londyn – stały przedstawiciel Polski - kadencja 2007-2009

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.

Narojczyk Maria
- Zespół Doradczy Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Pediatrycznych – członek
- Fundacja Ex Animo – członek Zarządu

Olczak-Kowalczyk Dorota
- Polskie Towarzystwo Stomatologiczne – członek

Oracz Grzegorz
- European Pancreatic 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.
- Oddział Warszawski Polskiego Towarzystwa Mikrobiologów – członek Zarządu od 2008 r.

Pawlak Janina
- Polskie Towarzystwo Terapii Poznawczo-Behawioralnej – członek od 2002 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 – prezes elekt
- Polskie Towarzystwo 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 Nauk od 1999 r.
- Clinical and Experimental Hepatology – członek Komitetu Naukowego
- Standardy Medyczne – członek Komitetu Naukoweg
- Annals of Transplantation – 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 – prezes
- 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 Immunogenetyczne – członek Komisji Rewizyjnej od 2008 r.
- Polskie Towarzystwo Transplantacyjne – członek
- Polskie Towarzystwo Cytometryczne – członek
- Polskie Towarzystwo Immunologii Klinicznej i Doświadczalnej - członek

Piegdoń Grażyna
- Stowarzyszenie Menedżerów Pielęgniarstwa – wiceprezes od 2008 r.
- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych – członek od 1996 r.
- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Epidemiologicznych – członek od 1995 r.

Piekutowska-Abramczuk Dorota
- European Society of Human Genetics – członek
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych - 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
- Polskie Towarzystwo Dermatologiczne – członek od 2008 r.

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 od 2003 r.
- Konsultant medyczny programu edukacyjno-epidemiologicznego „Wolność oddechu, zapobiegaj astmie", realizowanego przez Departament Promocji Zdrowia i Oświaty Zdrowotnej Głównego Inspektoratu Sanitarnego

Piróg Maciej
- Biuro Rzecznika Praw Dziecka – członek Rady Naukowej od 2007 r.
- Rada programu zdrowotnego pt. „Narodowy Program Zapobiegania Nadwadze i Otyłości oraz Przewlekłym Chorobom Niezakaźnym poprzez Poprawę Żywienia i Aktywności Fizycznej na lata 2007-2011" – Zastępca Przewodniczącego od 2007 r.
- Rada Konsultacyjnej Agencji Oceny Technologii Medycznej – członek od 2007 r.
- 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.

Płudowski Paweł
- Sekcja Chorób Metabolicznych Kości Dzieci I Młodzieży przy Polskiej Fundacji Osteoporozy – członek Zarządu – od 2008 r.

Podemska Maryla
- Fundacja – Dzieci Żywione Inaczej - prezes

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
- Komisja Biologii Molekularnej Komitetu Genetyki Człowieka i Patologii Molekularnej Wydziału Nauk Medycznych PAN – członek
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych - 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) - członek
- Ogólnopolska Sekcja Wrodzonych Wad Metabolizmu Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego –

członek
- Komitet Rozwoju Człowieka PAN - (4. kadencja – 2007-2009)
- Komisja Endokrynologii i Chorób Metabolicznych Komitetu Rozwoju Człowieka PAN – członek
- Komisja Genetyki Komitetu Patofizjologii Komórki PAN
- Komisja Schorzeń Narządowych Komitetu Rozwoju Człowieka PAN - członek
- 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

Pronicki Maciej
- Annals of Diagnostic Paediatric Pathology – członek Zespołu Redakcyjnego od 2007 r.

Pych Teresa
- Konsultand województwa mazowieckiego w dziedzinie pielęgniarstwa pediatrycznego

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.

Romanowska Ewa
- European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases – członek od 2007 r.

Roszkowski Marcin
- European Society for Pediatric Neurosurgery - członek Komitetu Wykonawczego, prezes Komitetu (z wyboru) – 2004-2008 r.; 2008-2010 r.
- Polskie Towarzystwo Neurochirurgów – członek Komisji Rewizyjnej Zarządu Głównego
- Zarząd Główny Polskiego Towarzystwa Neurochirurgów – redaktor stron internetowych od 2005 r.
- Sekcja Neurochirurgii Dziecięcej Polskiego Towarzystwa Neurochirurgów - zastępca przewodniczącego Sekcji od 1992 r.
- Komisja Nadciśnienia Śródczaszkowego i Obrzęku Mózgu Komitetu Nauk Neurologicznych PAN - od 1996 r.
- Komitet Nauk Neurologicznych PAN – członek od 2007 r.
- Neurologia i Neurochirurgia Polska - członek Kolegium Redakcyjnego

Różycka Bogumiła
- Mazowiecka Regionalna Sieć Szpitali Promujących Zdrowie –przewodnicząca od 2007 r.
- Stowarzyszenie Polska Federacja Edukacji w Diabetologii – członek - założyciel
- 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 – V-ce Przewodniczący
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologiczne – 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

Semczuk Katarzyna
- Sekcja Chemioterapii Polskiego Towarzystwa Lekarskiego – członek od 2008 r.

Serafinowicz Maryla
- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych – członek Zarządu

Skobejko-Włodarska Lidia
- European Academy of Paediatric Urology - członek
- 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 Gastroenterologczne – członek Zarządu Koła Warszawskiego
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci – 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 – przewodniczący Rady Naukowej Pediatrycznej
- Klinika Pediatryczna - członek Komitetu Naukowego
- Pediatria Praktyczna – członek Komitetu Naukowego
- Biblioteka Pediatrii Wydawnictwa Lekarskiego PZWL – członek Komitetu Naukowego
- Postępy Chirurgii Dziecięcej – członek Komitetu Naukowego
- Przegląd Medyczny UR – 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 Badań nad Miażdżycą – członek Zarządu
- Polskie Towarzystwo Hepatologiczne – członek
- Pediatryczne Forum Profilaktyki Chorób Cywilizacyjnych – członek Zarządu
- Komisja Żywienia Dzieci i Młodzieży Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka PAN - członek
- Standardy Medyczne - redaktor naczelny od 2000 r.
- Journal of Pediatrics and Neonatology – Co-editor
- Pediatria Współczesna, Gastroenterologia, Hepatologia i Żywienie Dziecka – członek Komitetu Naukowego

Stępowska Jolanta
- Polskie Towarzystwo Fizjoterapii - członek

Stolarczyk Anna
- Polskie Towarzystwo Nauk Żywieniowych – członek Zarządu Oddziału Warszawskiego
- 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.
- Polskie Towarzystwo Biomechaniki – członek od 1996 r.; członek Zarządu – od 2008 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
- Komisja Endokrynologii i Chorób Metabolicznych Komitetu Rozwoju Człowieka PAN – członek od 2007

Szalecki Mieczysław
- European Society for Paediatric Endocrinology (ESPE) - członek
- International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes (ISPAD) – członek
- Sekcja Pediatryczna Polskiego Towarzystwa Diabetologicznego – Przewodniczący Komisji Rewizyjnej
- Polskie Towarzystwo Endokrynologów Dziecięcych – członek Komisji Rewizyjnej
- Zespół Koordynacyjny ds. Stosowania Hormonu Wzrostu - wiceprzewodniczący (3 kadencja)

Szewczyk Alicja
- Stowarzyszenie Polska Federacja Edukacji w Diabetologii – przewodnicząca
- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych – członek
- Federation of European Nurses in Diabetes - 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 Anaesthesiology – członek
- Children of the World Anaesthesia Foundation – Advisory Board – członek
- Komisja Patofizjologii Anestezji PAN – członek
- Medycyna Praktyczna – Pediatria – członek Rady Naukowej
- Anestezjologia i Intensywna Terapia – członek Rady Naukowej
- Centrum Egzaminów Medycznych (CEM) – członek Krajowej Komisji Egzaminacyjnej w zakresie anestezjologii i intensywnej terapii

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

Szymczak Marek
- International Pediatric Transplant Association – członek
- European Society for Organ Transplantation - członek

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

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

Świetliński Janusz
- Union of European Neonatal and Perinatal Societies – członek Zarządu
- 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

Taybert Joanna
- The Society for the Study of Inborn Errors of Metabolism (SSIEM) - członek

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.
- Oddział Warszawski Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego – członek Komisji Rewizyjnej od 2007 r.
- Komitet Rozwoju Człowieka PAN – sekretarz od 2007 r.
- Konsultant wojewódzki w dziedzinie kardiologii dziecięcej dla województwa świętokrzyskiego – od 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.
- Polskie Towarzystwo Hepatologiczne – członek od 2007 r.

Wiśniewska Barbara
- Sekcja Logopedyczna Zarządu Głównego Towarzystwa Kultury Języka - członek od 1990 r.

Witkowski Daniel
- Komisja Endokrynologii i Chorób Metabolicznych Komitetu Rozwoju Człowieka PAN - członek

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

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 - członek
- Annals of Diagnostic Paediatric Pathology – honorowy edytor
- Kardiochirurgia i Torakochirurgia Polska – członek kolegium redakcyjnego
- Fundacja na Rzecz Ochrony Systemu Immunologicznego - prezes

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

Zielińska-Michałkiewicz Maria
- Poskie Towarzystwo Psychiatryczne – członek
- Polskie Towarzystwo Psychoterapii Poznawczo – Behawioralnej - 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.	Jakubowska-Winecka Anna	Zespołowa nagroda za redakcję podręcznika	Minister Zdrowia	Psychologia w praktyce medycznej, pod red. Jakubowskiej-Wineckiej A. i Włodarczyka D. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2007
2.	Grajkowska Wiesława	Zespołowa nagroda za cykl publikacji dotyczących patofizjologii guzów mózgu u dzieci	Minister Zdrowia	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
3.	Jóźwiak Sergiusz	Zespołowa nagroda naukowa za pracę opublikowaną w czasopiśmie Lancet Oncol.	Wydział Nauk Medycznych Polskiej Akademii Nauk	Jóźwiak J., Jóźwiak S., Włodarski P.: "Possible mechanisms of disease development in tuberous sclerosis". Lancet Oncol. 2008 Vol. 9
4.	Woynarowski Marek	Nagroda za najlepszą publikację w Pediatrii Współczesnej – Gastroenterologia, Hepatologia i Żywienie Dziecka 2008 r.	Polskie Towarzystwo Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci	Woynarowski M., Ignyś I., Celińska-Cedro D. i wsp.: „Dziecięca endoskopia w Polsce w 2007 r." Pediatr.Współcz. Gastr. Hepatol. Żyw. Dziecka 2008 T. 10 nr 3
5.	Szarras-Czapnik Maria	Wyróżnienie w Konkursie im, T.E.Romera za najlepszą pracę z zakresu endokrynologii pediatrycznej opublikowaną w 2007 r.	Polskie Towarzystwo Endokrynologii Dziecięcej	Szarras-Czapnik M., Starowicz ZL., Zucker KJ.: „ A psychosexual follow-up of patients with mixed or partial gonadal dysgenesis". J. Pediatr. Adolesc. Gynecol. 2007 Vol. 20
6.	Chrzanowska Krystyna, Szarras-Czapnik Maria (jako współautor)	I nagroda za najlepszą prezentację ustną na XVIII Sympozjum PTED w Gdańsku	Polskie Towarzystwo Endokrynologii Dziecięcej	Chrzanowska K., Szarras-Czapnik M., Gajdulewicz M., Gajtko-Metera M., Walewska-Wolf M., Szufladowicz-Woźniak J., Rogalika A., Rusiecka A., Kurek B., Rysiewski H., Syczewska M., Janas R., Krajewska-Walasek M.:

				„Wrodzone zaburzenia wzrastania i dojrzewania płciowego płciowego zespole Nijmegen uwarunkowanym defektem naprawy DNA”.
7.	Jurkiewicz Dorota	Stypendium Fulbrighta	Polsko-Amerykańska Komisja Fulbrighta	
8.	Rożynek Elżbieta, Dzierżanowska Danuta	Wyróżnienie w sesji plakatowej za prezentację doniesienia na XXVI Zjeździe Polskiego Towarzystwa Mikrobiologów w Szczecinie	Polskie Towarzystwo Mikrobiologów	Rożynek E., Antos-Bielska M., Trafny EA., Korsak D., Macki E., Dzierżanowska D.: „Molekularna analiza porównawcza szczepów *Campylobacter jejuni* izolowanych od dzieci z objawami biegunki oraz z próbek tusz handlowych kurcząt”.
9.	Jaworski Maciej, Matusik Halina, Kobylińska Maria, Lorenc Roman, Płudowski Paweł	Wyróżnienie za poster	Moderatorzy Sesji Posterowej XIX Wielodyscyplinar-nego Forum Osteoporotycznego w Warszawie	Powtarzalność pomiarów gęstości kości i składu tkanek miękkich aparatem Prodigy u dzieci i młodzieży.
10.	Dobrzańska Anna	Medal im. Brudzińskiego za zasługi dla Pediatrii Polskiej	Zarząd Główny Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego	
11.	Cukrowska Bożena, Grajkowska Wiesława, Zajączkowska Agnieszka	Dyplom honorowy za publikację	Rektor Uniwersytetu Medycznego w Warszawie	Czernicki T., Zegarska J., Paczek L., Cukrowska B., Grajkowska W., Zajączkowska A., Brudzewski K., Ulaczyk J., Marchel A.: „Gene expression profile as a prognostic factor in high-grade gliomas”. Int. J. Oncol. 2007 Vol. 30
12.	Syczewska Małgorzata	I miejsce w Sesji Plakatowej	Komitet Naukowy VIII Interdyscypli-narnego Kongresu Naukowego, Warszawa	Okoński M., Piszczatowski S., Syczewska M.: „Trójwymiarowa ocena pokrycia głowy kości udowej dachem panewki”.

13.	Perek Danuta	Nagroda za poster zaprezentowany na 13th International Symposium on Pediatric Neuro-Oncology, Chicago	National Brain Tumor Foundation	Perek D., Perek-Polnik M., Dembowska-Bagińska B., Grajkowska W., i wsp.: „Results of treatment of anaplastic ependymoma patients: Experience of Polish Neurooncology Study Group (PNOSG)”.
14	Dembowska-Bagińska Bożenna	Nagroda I stopnia w kategorii prac klinicznych	Komitet Naukowy IV Ogólnopolskiego Zjazdu Polskiego Towarzystwa Onkologii i Hematologii Dziecięcej, Białowieża	Dembowska-Bagińska B., Perek D., Brożyna A., Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Rutynowska O., Korzeniewska J.: „Ocena odległych następstw leczenia pacjentów z nowotworami ośrodkowego układu nerwowego (OUN), z zastosowaniem programu Common Terminology Criteria for Advents v. 3.0 (CTC AE)”.

PUBLIKACJE

Fig. 20 Liczba publikowanych pełnych artykułów w latach 2001-2008

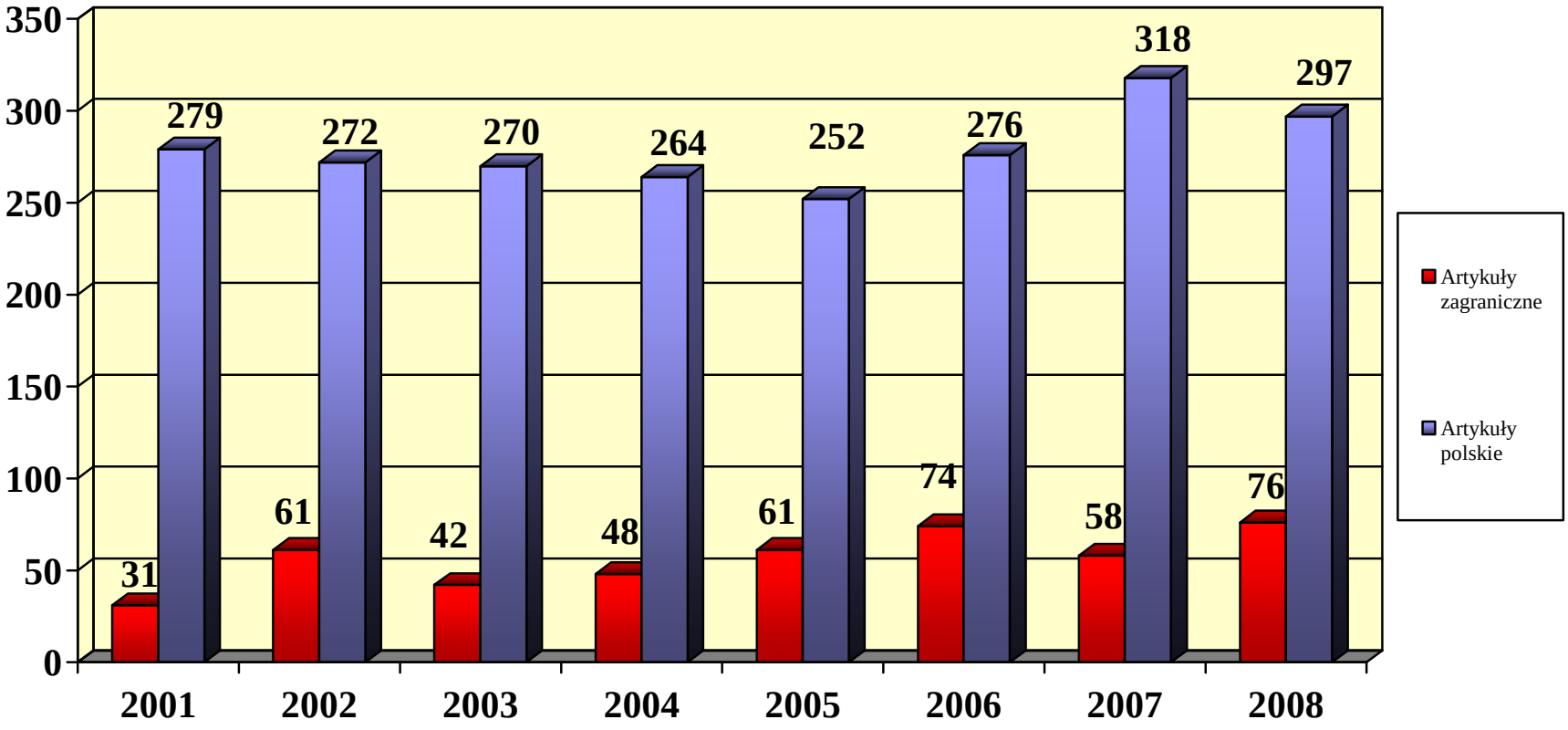


Fig. 21 Liczba abstraktów w latach 2001-2008

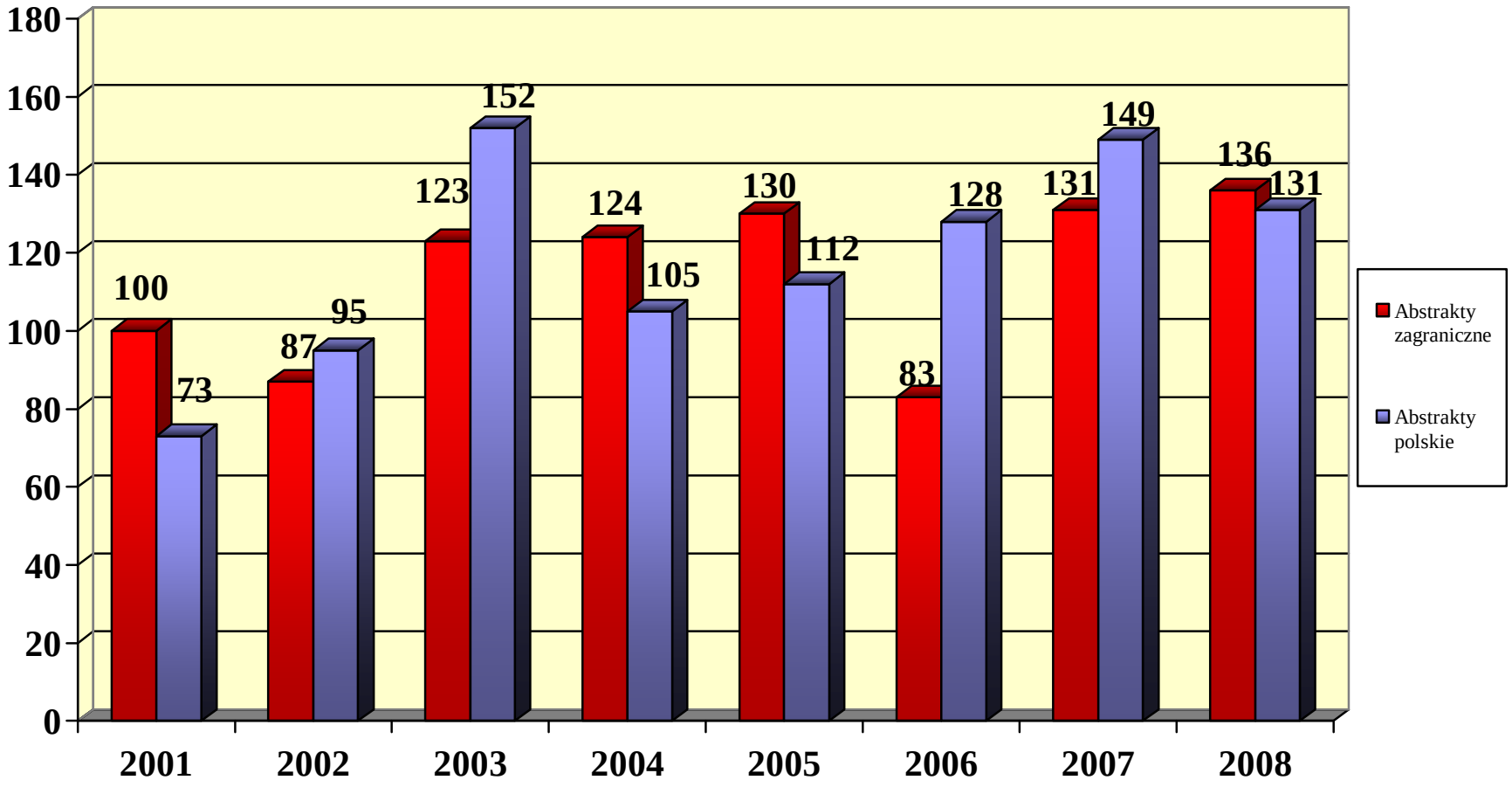


Fig. 22 Abstrakty w latach 2001-2008 wg uzyskanej punktacji

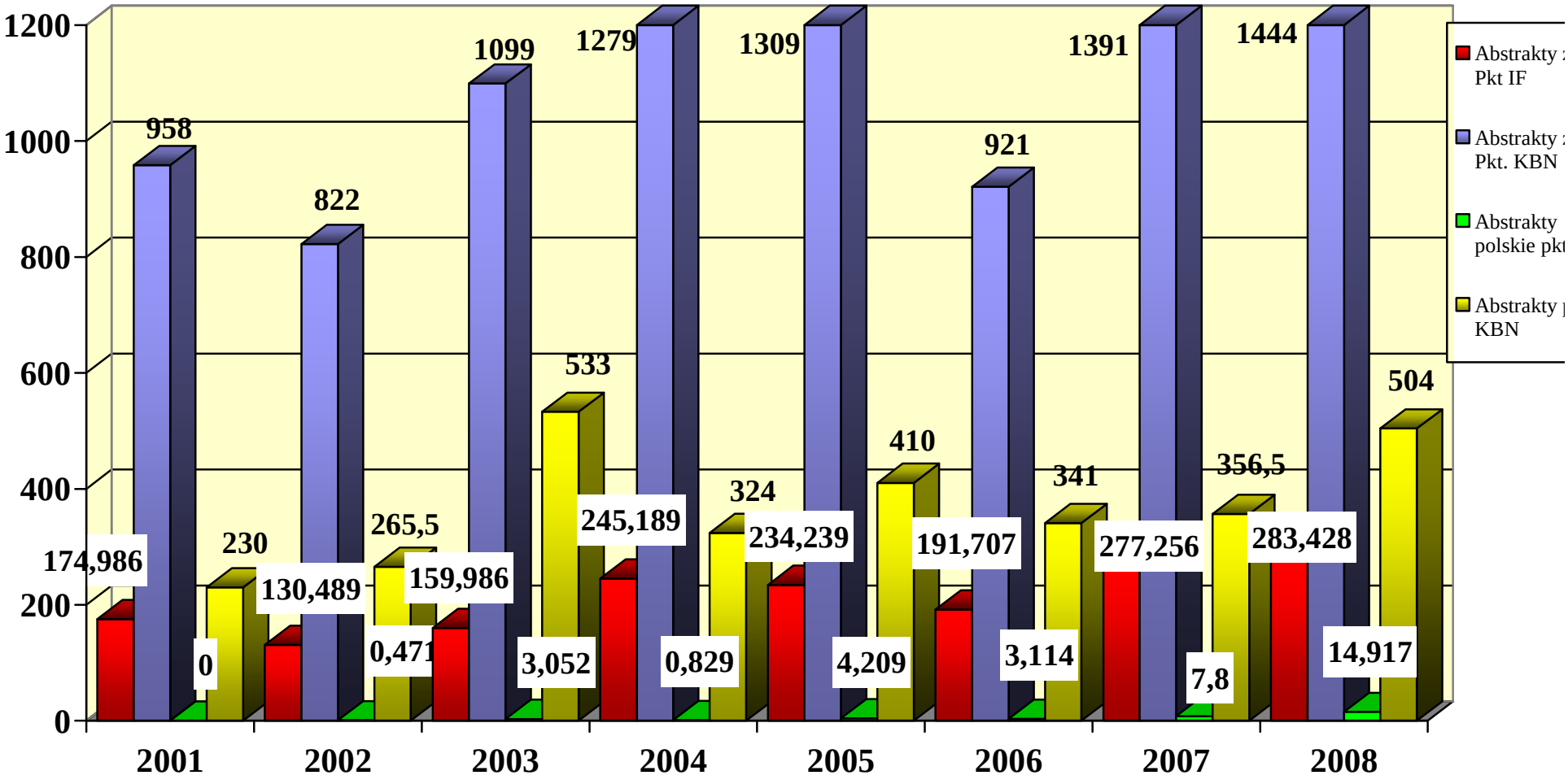


Fig. 23 Liczba artykułów z listy filadelfijskiej

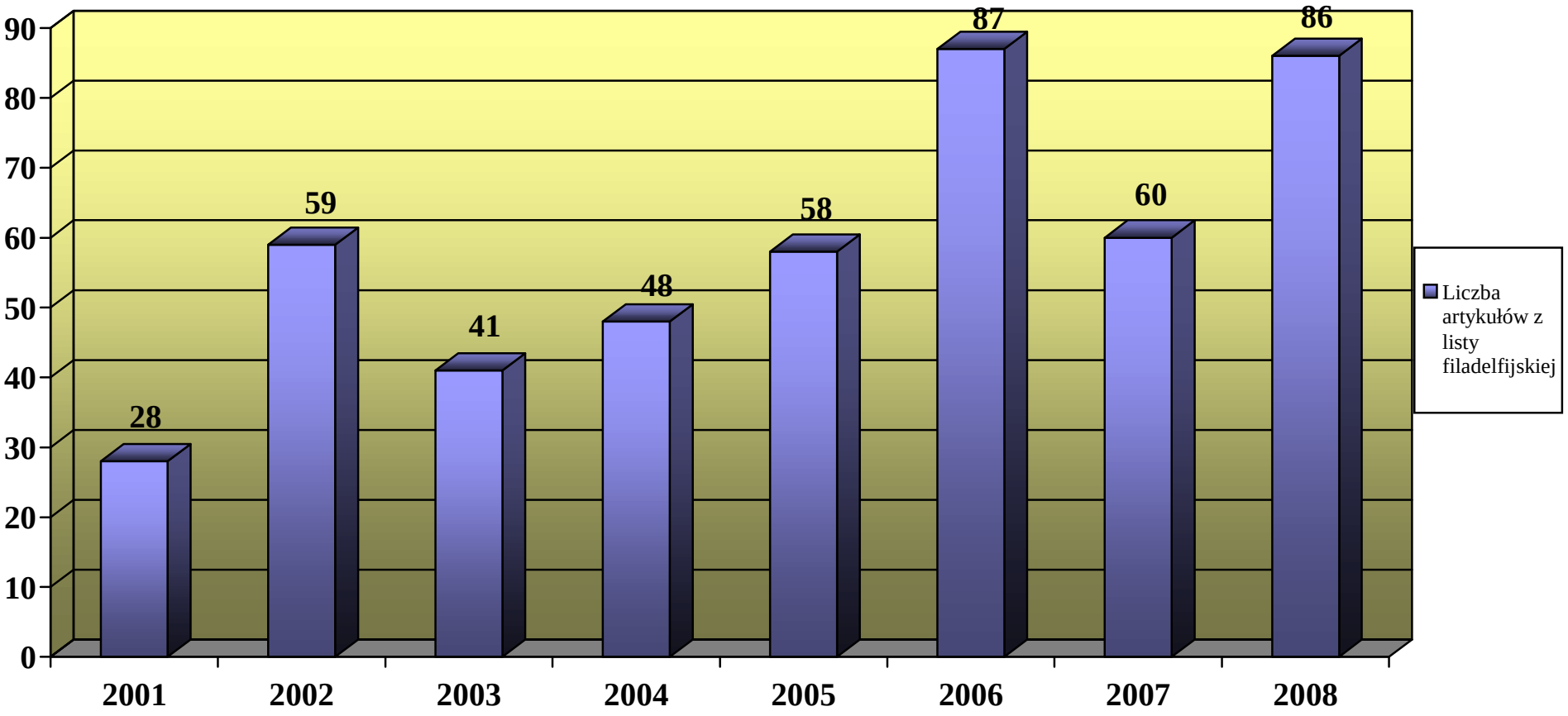


Fig. 24 Średnia liczba punktów Impact Factor za pełne artykuły z listy filadelfijskiej oraz średnia liczba punków KBN za pełne artykuły na jednego pracownika naukowego

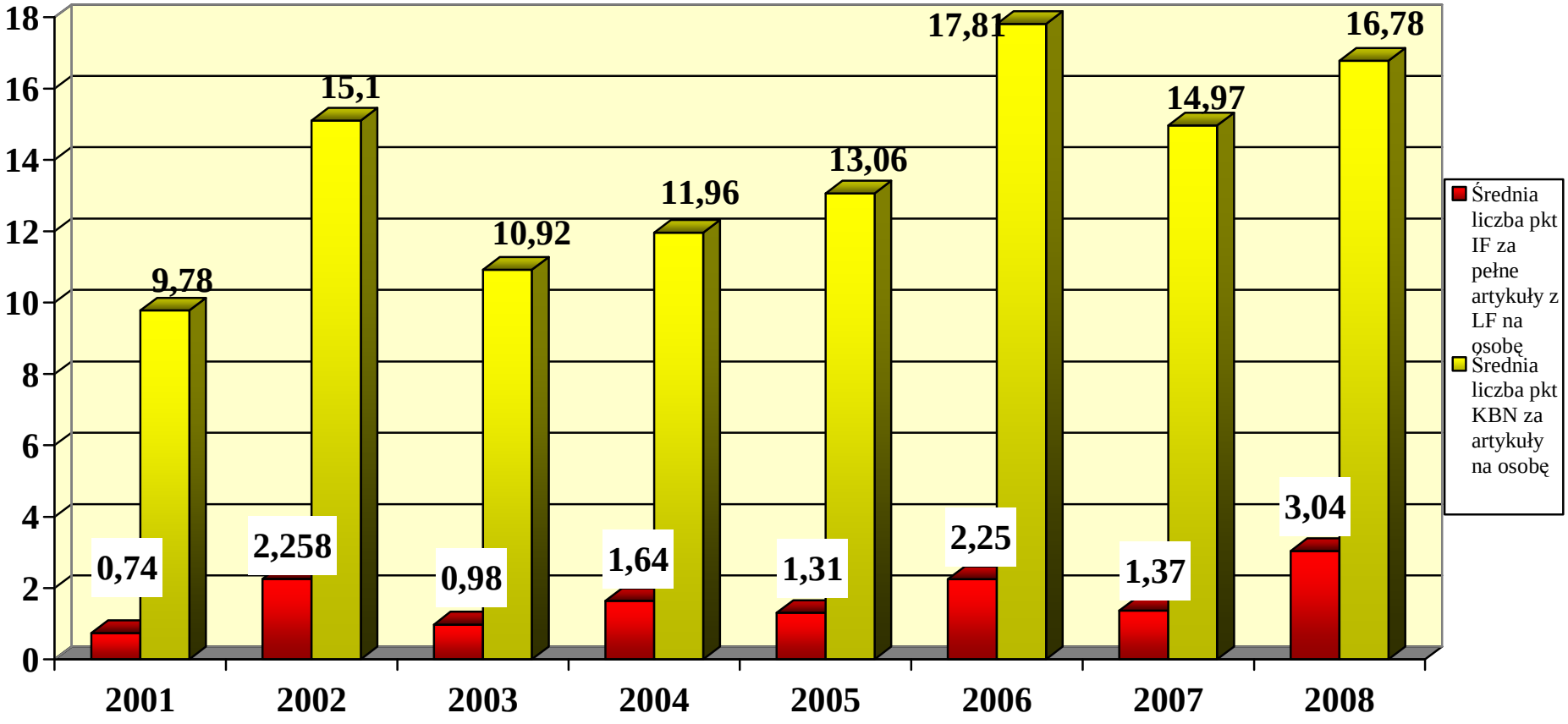


Fig. 25 Średnia liczba abstraktów zagranicznych i polskich oraz uzyskanych punktów na jednego pracownika naukowego

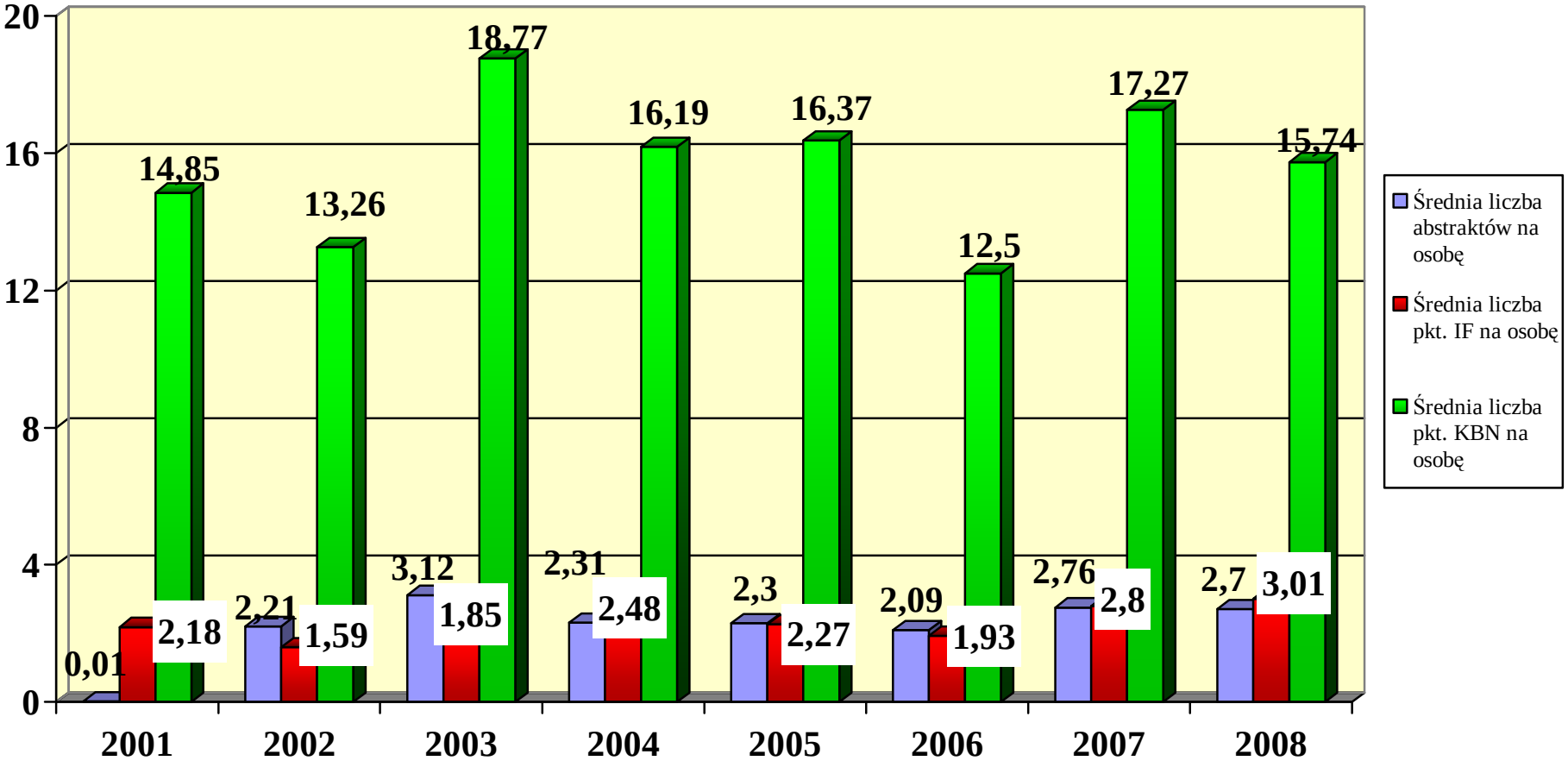


Fig. 26 Średnie liczby: pełnych artykułów z Listy Filadelfijskiej, polskich artykułów oraz uzyskanych punktów IF na jednego pracownika naukowego

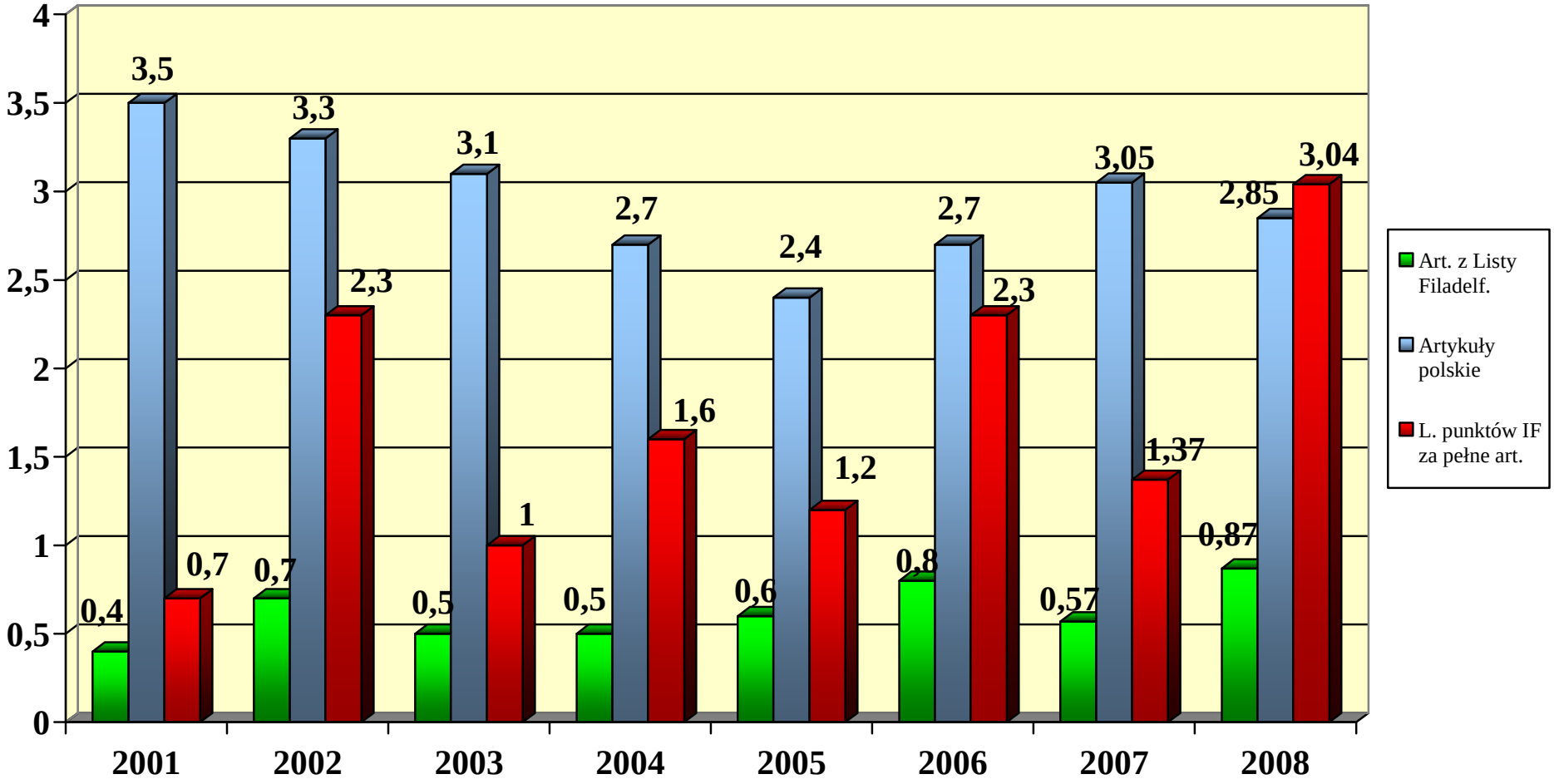


Fig. 27 Publikacje ogółem pracowników IP CZD w latach 2001-2008 wg liczby uzyskanych punktów (artykuły, monografie, streszczenia polskie i zagraniczne oraz prace doktorskie i habilitacyjne)

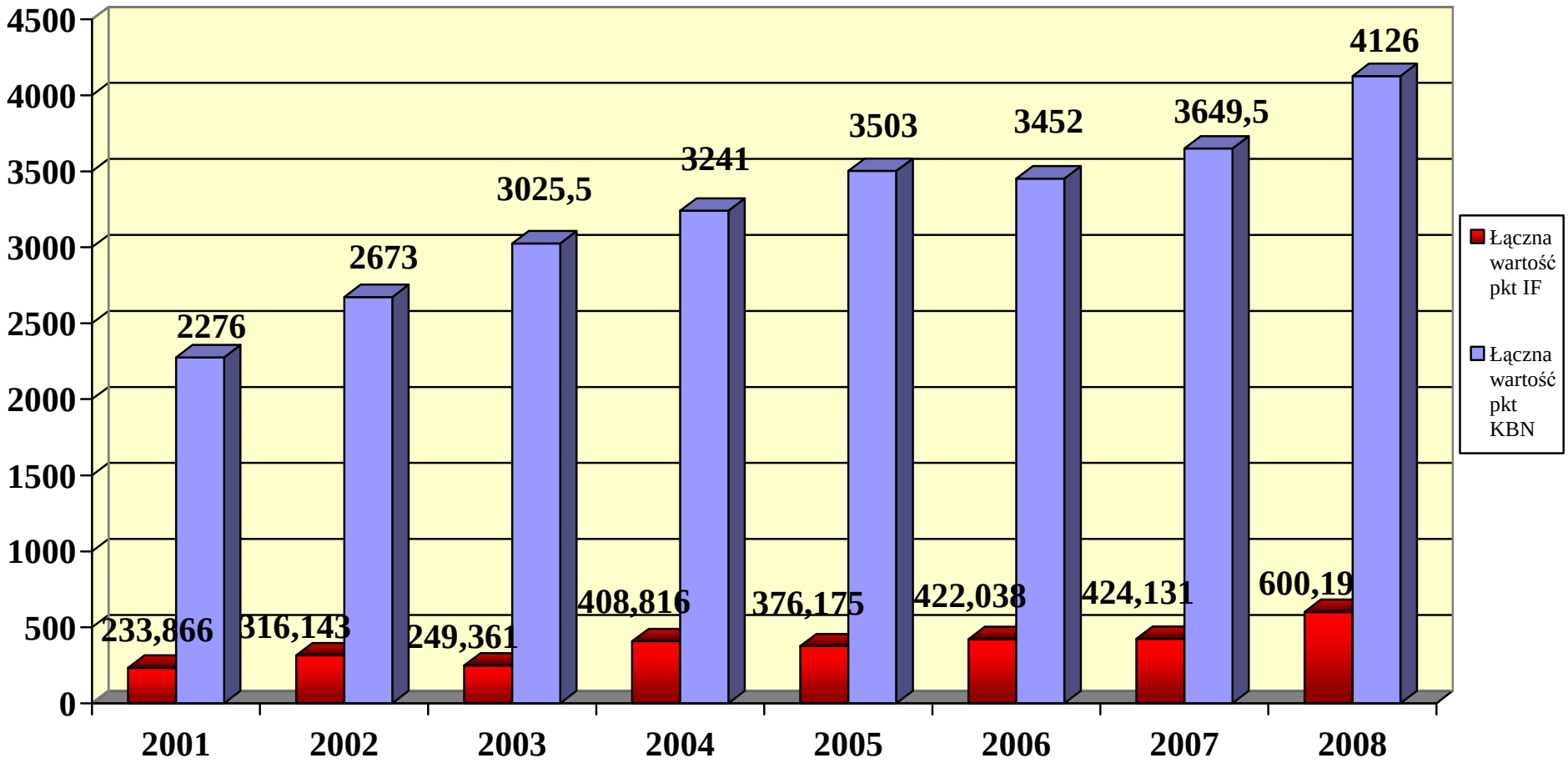
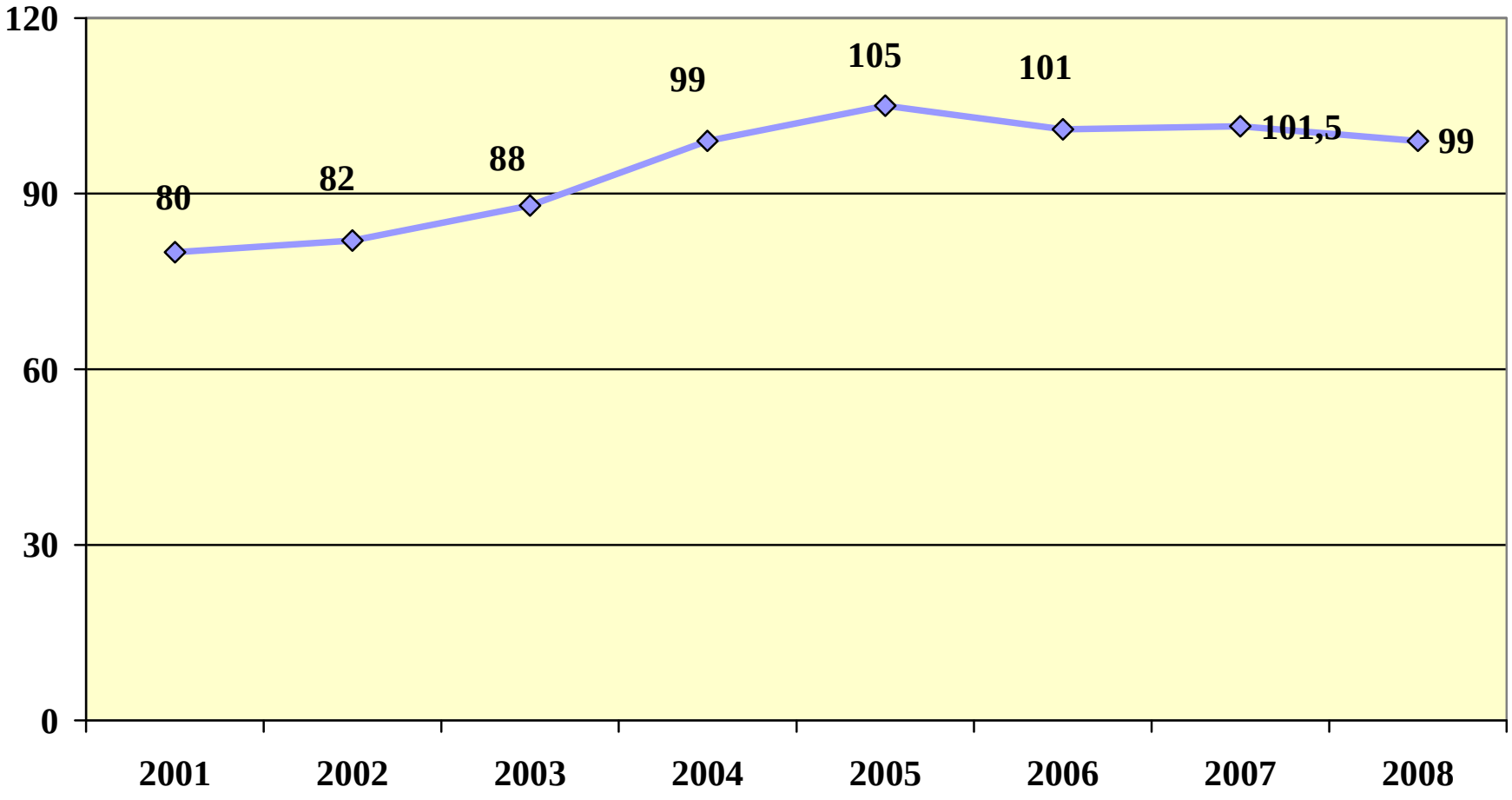


Fig. 28 Liczba pracowników IP CZD zatrudnionych na etatach naukowych w latach 2001-2008



STATYSTYKA I ANALIZA BIBLIOMETRYCZNA PUBLIKACJI
z okresu 2002-2008

2008	łączna liczba prac	liczba prac z IF	liczba prac z punktacją KBN	liczba prac z punktacją MNiSW	łączna wartość IF	łączna wartość punktacji KBN	łączna wartość punktacji MNiSW
ogółem	752	227	683	677	600.190	4126.000	5971.000
zagraniczny artykuł	76	71	76	76	286.277	932.000	1348.000
abstract w czasopiśmie	136	128	136	136	283.428	1444.000	2509.000
Rozdział w zagranicznej książce	6	0	6	6	0.000	72.000	42.000
polski artykuł	297	15	243	224	15.568	729.000	1011.000
polski fragment	131	13	116	129	14.917	504.000	643.000
polska monografia	6	0	6	6	0.000	50.000	23.000
Rozdział w polskiej książce	87	0	87	87	0.000	261.000	261.000
Rozprawa doktorska	10	0	10	10	0.000	80.000	80.000
Rozprawa habilitacyjna	3	0	3	3	0.000	54.000	54.000
2007	**łączna liczba prac**	**liczba prac z IF**	**liczba prac z punktacją KBN**	**liczba prac z punktacją MNiSW**	**łączna wartość IF**	**łączna wartość punktacji KBN**	**łączna wartość punktacji MNiSW**
ogółem	741	183	707	516	424.131	3649.500	4535.000
zagraniczny artykuł	58	50	58	58	128.036	632.000	1012.000
abstract w czasopiśmie	131	117	131	131	277.256	1397.000	2166.000
Rozdział w zagranicznej książce	6	0	6	6	0.000	66.000	42.000
polski artykuł	318	8	296	177	11.039	888.000	761.000
polski fragment	149	8	137	65	7.800	356.500	274.000
polska monografia	7	0	7	7	0.000	65.000	18.000
Rozdział w polskiej książce	66	0	66	66	0.000	187.000	204.000
Rozprawa doktorska	5	0	5	5	0.000	40.000	40.000
Rozprawa habilitacyjna	1	0	1	1	0.000	18.000	18.000
2006	**łączna liczba prac**	**liczba prac z IF**	**liczba prac z punktacją KBN**	**liczba prac z punktacją MNiSW**	**łączna wartość IF**	**łączna wartość punktacji KBN**	**łączna wartość punktacji MNiSW**
ogółem	679	174	636	636	422.038	3452.000	4826.000
zagraniczny artykuł	76	69	76	76	215.271	903.000	1306.000
abstract w czasopiśmie	83	78	83	83	191.707	921.000	1510.000
Rozdział w zagranicznej książce	3	0	3	3	0.000	34.000	36.000
polski artykuł	298	18	275	275	11.946	896.000	1013.000
polski fragment	128	9	108	108	3.114	341.000	381.000
polska monografia	7	0	7	7	0.000	58.000	65.000
Rozdział w polskiej książce	77	0	77	77	0.000	233.000	449.000
Rozprawa doktorska	6	0	6	6	0.000	48.000	48.000
Rozprawa habilitacyjna	1	0	1	1	0.000	18.000	18.000
2005	**łączna liczba prac**	**liczba prac z IF**	**liczba prac z punktacją KBN**	**łączna wartość IF**		**łączna wartość punktacji KBN**	
ogółem	653	173	624	376.175		3508.000	
zagraniczny artykuł	61	54	61	132.785		662.000	
abstract w czasopiśmie	130	108	130	234.239		1309.000	
Rozdział w zagranicznej książce	1	0	1	0.000		7.000	
polski artykuł	244	4	221	4.942		670.000	
polski fragment	121	7	115	4.209		460.000	
polska monografia	12	0	12	0.000		88.500	

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	686	160	636	408.816	3257.000
zagraniczny artykuł	48	43	48	159.662	612.000
abstract 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	127	0	127	0.000	293.000
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	701	117	660	249.361	3027.500
zagraniczny artykuł	42	39	42	84.523	400.000
abstract 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	91	0	90	0.000	208.000
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	615	137	567	318.220	2686.000
zagraniczny artykuł	61	59	61	185.183	714.000
abstract w czasopiśmie	88	77	88	132.566	833.000
Rozdział w zagranicznej książce	2	0	2	0.000	10.000
polski artykuł	272	0	237	0.000	526.500
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

PRACE W PIŚMIENNICTWIE ZAGRANICZNYM I PIŚMIENNICTWIE KRAJOWYM Z LISTY FILADELFIJSKIEJ
oraz prace zagraniczne spoza listy filadelfijskiej

1. Arasimowicz E., Siniarska-Wolańska A., Perek-Polnik M., Syczewska M., Perek D.:
Somatic development of children and adolescents after the CNS tumours surgery.
Pol. J. Environ. Stud. 2008 Vol. 17 nr 4A s. 15-19
IF: 0.627

2. Bajer A., Bednarska M., Caccio S., Wolska-Kuśnierz B., Heropolitańska-Pliszka E., Bernatowska E., Wielopolska M., Paziewska A., Welc-Falęciak R., Siński E.:
Genotyping of Cryptosporidium isolates from human clinical cases in Poland.
Parasitol. Res. 2008 Vol. 103 s. 37-42
IF: 1.512

3. Bal D., Kraska-Dziadecka A., Gradowska W., Gryff-Keller A.:
Investigation of a wide spectrum of inherited metabolic disorders by 13C NMR spectroscopy.
Acta Biochim. Pol. 2008 T. 55 nr 1 s. 107-118
IF: 1.261

4. Bernier P.L., Ota N., Tchervenkov C.I., Jacobs J.P., Stellin G., Kurosawa H., Mavroudis C., Cicek S.M., Al-Halees Z., Elliott M.J., Jatene M.B., Jonas R.A., Kinsley R.H., Krautzer C., Leon-Wyss J., Liu J., Maruszewski B., Nunn G.R., Ramirez-Marroquin S., Sandoval N., Sano S., Sarris G.E., Sharma R., Spray T.L., Ungerleider R.M., Yangni-Angate H., Ziemer G.:
An invitation to the medical students of the world to join the global coalition to improve care for children and adults with congenital heart disease across the world.
McGill J. Med. 2008 Vol. 11 nr 2 s. 185-190

5. Bober K., Musialik-Świetlińska E., Adamiec-Poniewierka E., Pająk J., Bielecki I., Koszutski T., Więcek-Włodarska D., Goc B., Szydłowski L., Świetliński J.:
Tracheal agenesis: perioperative management of one stage correction.
Pediatr. Anesth. 2008 Vol. 18 nr 10 s. 982-983
IF: 1.461

6. Bredrup C., Matejas V., Barrow S., Blahova K., Bockenhauer D., Folwer D.J., Gregson R.M., Maruniak-Chudek I., Medeira A., Mendonca E.L., Kagan M., Koenig J., Krastel H., Kroes H.Y., Saggar A., Sawyer T., Schittkowski M., Świetliński J., Thompson D., VanDeVoorde R.G., Wittebol-Post D., Woodruff G., Żurowska A., Hennekam R., Zenker M., Russel-Eggitt I.:
Ophthalmological aspects of Pierson syndrome.
Am. J. Ophthalmol. 2008 Vol. 146 nr 4 s. 602-611
IF: 2.628

7. Cedzyński M., Madaliński K., Gregorek H., Świerzko A., Nowicka E., Obtułowicz K., Dzierżanowska-Fangrat K., Wojda U., Rabczenko D., Kawakami M.:
Possible disease-modifying factors: the mannan-binding lectin pathway and infections in hereditary angioedema of children and adults.
Arch. Immunol. Ther. Ex. 2008 T. 56 s. 69-75
IF: 1.689

8. Checchia P.A., Karamlou T., Maruszewski B., Ohye R.G., Bronicki R., Dodge-Khatami A.:
Haematological and infectious complications associated with the treatment of patients with congenital cardiac disease: consensus definitions from the Multi-Secietal Database Committeee for Pediatric and Congenital Heart Disease.
Cardiol. Young 2008 Vol. 18 suppl. 2 s. 226-233
IF: 0.912

9. Clarke D.R., Lacour-Gayet F., Jacobs J.P., Jacobs M.L., Maruszewski B., Pizarro C., Edwards F.H., Mavroudis C.:
The assessment of complexity in congenital cardiac surgery based on objective data.
Cardiol. Young 2008 Vol. 18 suppl. 2 s. 169-176
IF: 0.912

10. Clarke D.R., Breen L.S., Jacobs M.L., Franklin R.C., Tobota Z., Maruszewski B., Jacobs J.P.:
Veryfication of data in congenital cardiac surgery.
Cardiol. Young 2008 Vol. 18 suppl. 2 s. 177-187
IF: 0.912

11. Cox T.M., Aerts J.M.F.G., Belmatoug N., Cappellini M.D., vom Dahl S., Goldblatt J., Grabowski G.A., Hollak C., Hwu P., Maas M., Martins A.M., Mistry P., Pastores G.M., Tylki-Szymańska A., Yee J., Weinreb N.:
Management of non-neuronopathic Gaucher disease with special reference to pregnancy, splenectomy, bisphosphonate therapy, use of biomarkers and bone disease monitoring.
J. Inherit. Metab. Dis. 2008 Vol. 31 s. 319-336
IF: 1.668

12. Curatolo P., Bombardieri R., Jóźwiak S.:
Tuberous sclerosis.
Lancet 2008 Vol. 372 s. 657-668
IF: 28.638

13. Czornak K., Chughtai S., Chrzanowska K.:
Mystery of DNA repair: the role of the MRN complex and ATM konase in DNA damage repair.
J. Appl. Genet. 2008 T. 49 nr 4 s. 383-396
IF: 0.967

14. de Hass T., Hasselt N., Troost D., Caron H., Popovic M., Zadravec-Zaletel L., Grajkowska W., Perek-Polnik M., Osterheld M.C., Ellison D., Baas F., Versteeg R., Kool M.:
Molecular risk stratification of medulloblastoma patients based on immunohistochemical analysis of MYC, LDHB, and CCNB1 expression.
Clin. Cancer Res. 2008 Vol. 14 s. 4154-4160
IF: 6.250

15. Dragojew S., Marczak A., Maszewski J., Ilnicki K., Jóźwiak Z.:
The induction of apoptosis by daunorubicin and idarubicin in human trisomic and diabetic fibroblasts.
Cell. Mol. Biol. Lett. 2008 Vol. 13 nr 2 s. 182-194
IF: 1.676

16. Dzierżanowska-Fangrat K., Michałkiewicz J., Cielecka-Kuszyk J., Nowak M., Celińska-Cedro D., Rożynek E., Dzierżanowska D., Crabtree J.E.:
Enhanced gastric IL-18 mRNA expression in Helicobacter pylori-infected children is associated with macrophage infiltration, IL-8, and IL-1beta mRNA expression.
Eur. J. Gastroenterol. Hepatol. 2008 Vol. 20 s. 314-319
IF: 1.830

17. Flisiak R., Horban A., Gallay P., Bobardt M., Selvarajah S., Wiercińska-Drapalo A., Siwak E., Cielniak I., Higersberger J., Kierkuś J., Aeschlimann C., Grosgurin P., Nicolas-Metral V., Dumont J.M., Porchet H., Crabbe R., Scalfaro P.:
The cyclophilin inhibitor Debio-025 shows potent anti-hepatitis C effect in patients coinfected with hepatitis C and human immunodeficiency virus.
Hepatology 2008 Vol. 47 nr 3 s. 817-826
IF: 10.734

18. Franklin R.C., Jacobs J.P., Krogmann O.N., Beland M.J., Aiello V.D., Colan S.D., Elliott M.J., Gaynor J.W., Kurosawa H., Maruszewski B., Stellin G., Tchervenkov C.I., Walters III H., Weinberg P.M., Anderson R.H.:
Nomenclature for congenital and paediatric cardiac disease: Historical perspectives and The International Pediatric and Congenital Cardiac Code.
Cardiol. Young 2008 Vol. 18 suppl. 2 s. 70-80
IF: 0.912

19. Gawecka A., Michałkiewicz J., Kornacka M.K., Luckiewicz B., Kubiszewska I.:
Immunologic properties differ in preterm infants fed olive oil vs soy-based lipid emulsion during parenteral nutrition:
JPEN - J. Parenter. Enter. Nutr. 2008 Vol. 32 nr 4 s. 448-453
IF: 1.773

20. Gładkowska-Dura M., Dzierżanowska-Fangrat K., Dura W.T., van Krieken J.H.J.M., Chrzanowska K., van Dongen J., Langerak A.W.:
Unique morphological spectrum of lymphomas in Nijmegen breakage syndrome (NBS) patients with high frequency of consecutive lymphoma formation.
J. Pathology 2008 Vol. 216 s. 337-344
IF: 5.423

21. Gordon C.M., Bachrach L.K., Carpenter T.O., Crabtree N.J., El-Hajj Fuleihan G., Kutilek S., Lorenc R., Tosi L.L., Ward K.A., Kalkwarf H.J.:
Dual energy X-ray absorptiometry interpretation and reporting in children and adolescents:
The 2007 ISCD pediatric official positions.
J. Clin. Densitom. 2008 Vol.11 nr 1 s. 43-58
IF: 1.579

22. Grajkowska W., Kotulska K., Matyja E., Larysz-Brysz M., Mandera M., Roszkowski M., Domańska-Pakieła D., Lewin-Kowalik J., Jóźwiak S.:
Expression of tuberin and hamartin in tuberous sclerosis complex-associated and sporadic cortical dysplasia of Taylor‘s balloon cell type.
Folia Neuropathol. 2008 T. 46 nr 1 s. 43-48
IF: 1.140

23. Hasselblatt M., Jóźwiak J., Mayer K., Monoranu C.M., Schweitzer T., Gerber N.U., Krauss J., Schropp C., Bleier S., Kotulska K., Rutkowski S., Pietsch T., Sorensen N., Kersting C., Roggendorf W., Paulus W.:
Hypothalamic papillary tumor in a patient with tuberous sclerosis.
Am. J. Surg. Pathol. 2008 Vol. 32 nr 10 s. 1578-1580
IF: 4.181

24. Hautz W., Grałek M., Niwald A., Seroczyńska M., Trzebicka A.:
Results of the treatment of retinopathy with the use of laser photocoagulation in children treated in the Department of Ophthalmology of the Children‘s Memorial Health Institute Warsaw Poland in years 1996 - 2006.
Pol. J. Environ. Stud. 2008 Vol. 17 nr 1A s. 57-60
IF: 0.627

25. Hautz W., Grałek M., Niwald A.:
Treatment of Coats‘ disease with the use of transpupillary thermotherapy.
Pol. J. Environ. Stud. 2008 Vol. 17 nr 1A s. 167-169
IF: 0.627

26. Hopkin R.J., Bissler J., Banikazemi M., Clarke L., Eng C.M., Germain D.P., Lemay R., Tylki-Szymańska A., Wilcox W.R.:
Characterization of fabry disease in 352 pediatric patients in the fabry registry.
Pediatr. Res. 2008 Vol. 64 nr 5 s. 550-555
IF: 2.839

27. Jacobs J.P., Jacobs M.L., Mavroudis C., Backer C.L., Lacour-Gayet F., Tchervenkov C.I., Franklin R.C., Beland M.J., Jenkins K.J., Walters III H., Bacha E.A., Maruszewski B., Kurosawa H., Clarke D.R., Gaynor J.W., Spray T.L., Stellin G., Ebels T., Krogmann O.N., Aiello V.D., Colan S.D., Weinberg P.M., Giroud J.M., Everett A., Wernovsky G., Elliott M.J., Edwards F.H.:
Nomenclature and databases for the surgical treatment of congenital cardiac disease - an updated primer and an analysis of opportunities for improvement.
Cardiol.Young 2008 Vol. 18 suppl. 2 s. 38-62
IF: 0.912

28. Jacobs J.P., Rychlik G., Tulzer G., Fouron J.C., Maulik D., Tworetzky W., Maruszewski B., Acharya G., Huhta J.C.:
A vision for an International Society for Fetal and Perinatal Cardiovascular Disease.
Curr. Opin. Pediatr. 2008 Vol. 20 s. 532-537
IF: 2.013

29. Jacobs M.L., Jacobs J.P., Franklin R.C., Mavroudis C., Lacour-Gayet F., Tchervenkov C.I., Walters III H., Bacha E.A., Clarke D., Gaynor J.W., Spray T.L., Stellin G., Ebels T., Maruszewski B., Tobota Z., Kurosawa H., Elliott M.J.:
Databases for assessing the outcomes of the treatment of pacients with congenital and paediatric cardiac disease - the perspective of cardiac surgery.
Cardiol. Young 2008 Vol. 18 suppl. 2 s. 101-115
IF: 0.912

30. Janas R., Janas J., Warnawin K., Szalecki M.:
Role of the rat gastrointestinal mucosa in catabolism of endothelin peptides.
Regul. Peptides 2008 Vol. 151 nr 1-3 s. 7-13
IF: 2.442

31. Jezela-Stanek A., Ciara E., Małunowicz E., Korniszewski L., Piekutowska-Abramczuk D., Popowska E., Krajewska-Walasek M.:
Mild Smith-Lemli-Opitz syndrome: Further delineation of 5 Polish cases and review of the literature.
Eur. J. Med. Genet. 2008 Vol. 51 s. 124-140
IF: 1.857

32. Józefczuk J., Woźniewicz B.:
Clear cell colitis: A form of microscopic colitis in children.
World J. Gastroenterol. 2008 Vol. 14 nr 2 s. 231-235

33. Jóźwiak J., Jóźwiak S., Włodarski P.:
Possible mechanisms of disease development in tuberous sclerosis.
Lancet Oncol. 2008 Vol. 9 s. 73-79
IF: 12.247

34. Jurecka A., Zikanowa M., Tylki-Szymańska A., Krijt J., Bogdańska A., Gradowska W., Mullerova K., Sykut-Cegielska J., Kmoch S., Pronicka E.:
Clinical, biochemical and molecular findings in seven Polish patients with adenylosuccinate lyase deficiency.
Mol. Genet. Metab. 2008 Vol. 94 s. 435-442
IF: 2.550

35. Kaczorowska M., Kmieć T., Jacobs C., Kaciński M., Kroczka S., Salomons G.S., Struys E.A., Jóźwiak S.:
Pyridoxine-dependent seizures caused by alpha amino adipic semialdehyde dehydrogenase dediciency: The first Polish case with confirmed biochemical and molecular pathology.
Child. Neurol. 2008 Vol. 23 nr 12 s. 1455-1459
IF: 1.240

36. Kaptoge S., da Silva J.A., Brixen K., Reid D.M., Kroger H., Nielsen T.L., Andersen M., Hagen C., Lorenc R., Boonen S., de Vernejoul M.C., Stepan J., Adams J., Kaufman J.M., Reeve J.:
Geographical variation in DXA bone mineral density in young European men and women. Results from the Network in Europe on male osteoporosis (NEMO) study.
Bone 2008 Vol. 43 nr 2 s. 332-339
IF: 3.966

37. Kępka A., Szajda S.D., Stypułkowska A., Waszkiewicz N., Jankowska A., Chojnowska S., Zwierz K.:
Urinary fructose-1,6-bisphosphatase activity as a marker of the damage to the renal proximal tubules in children with idiopathic nephrotic syndrome.
Clin. Chem. Lab. Med. 2008 Vol. 46 nr 6 s. 831-835
IF: 1.741

38. Klupa T., Benbenek-Klupa T., Malecki M., Szalecki M., Sieradzki J.:
Clinical usefulness of a bolus calculator in maintaining normoglycaemia in active professional patients with type 1 diabetes treated with continuous subcutaneous insulin infusion.
J. Int. Med. Res. 2008 Vol. 36 s. 1112-1116
IF: 0.750

39. Kubalska J., Chmara M., Limon J., Wierzbicka A., Prokurat S., Kowalik A., Mierzewska H., Defesche J.C., Pronicka E.:
Clinical course of homozygous familial hypercholesterolemia during childhood: report on 4 unrelated patients with homozygous or compound heterozygous mutations in LDLR gene.
J. Appl. Genet. 2008 T. 49 nr 1 s. 109-113
IF: 0.967

40. Langdahl B.L., Uitterlinden A., Ralston S.H., Trikalinos T.A., Balcells S., Brandi M.L., Scollen S., Lips P., Lorenc R., Obermayer-Pietsch B., Reid D.M., Bruges Armas J., Arp P.P., Bassiti A., Bustamante M., Husted L.B., Carey A.H., Perez Cano R., Dobnig H., Dunning A.M., Fahrleitner-Pammer A., Falchetti A., Karczmarewicz E., Kruk M., van Leeuwen J., Masi L., van Meurs J.B.J., Mangion J., McGuigan F., Mellibovsky L., Mosekilde L., Nogues X., Pols H., Reeve J., Renner W., Rivadeneira F., van Schoor N.M., Ioannidis J.P.:
Large-Scale analysis of association between polymorphisms in the transforming growth factor beta 1 gene (TGFB1) and osteoporosis: The GENOMOS study.
Bone 2008 Vol. 43 nr 5 s. 969-981
IF: 3.966

41. Lavery G.G., Walker E.A., Tiganescu A., Ride J.P., Shackleton C.H., Tomlinson J.W., Connell J.M., Ray D.W., Biason-Lauber A., Małunowicz E., Arlt W., Stewart P.M.:
Steroid biomarkers and genetic studies reveal inactivating mutations in hexose-6-phosphate dehydrogenase in patients with cortisone reductase deficiency.
J. Clin. Endocrinol. Metab. 2008 Vol. 93 nr 10 s. 3827-3832
IF: 5.493

42. Litwin M., Wuhl E., Jourdan C., Niemirska A., Shenk J.P., Jobs K., Grenda R., Wawer Z., Rajszys P., Mehls O., Schaefer F.:
Evolution of large-vessel arteriopathy in paediatric patients with chronic kidney disease.
Nephrol. Dial. Transplant. 2008 Vol. 23 s. 2552-2557
IF: 3.167

43. Litwin M., Śladowska J., Syczewska M., Niemirska A., Daszkowska J., Antoniewicz J., Wierzbicka A., Wawer Z.:
Different BMI cardiovascular risk thresholds as markers of organ damage and metabolic syndrome in primary hypertension.
Pediatr. Nephrol. 2008 Vol. 23 s. 787-796
IF: 1.936

44. Łukaszkiewicz J., Karczmarewicz E., Płudowski P., Jaworski M., Czerwiński E., Lewiński A., Marcinowska-Suchowierska E., Milewicz A., Spaczyński M., Lorenc R., EPOLOS group:
Feasibility of simultaneous measurement of bone formation and bone resorption markers to assess bone turnover rate in postmenopausal women: An EPOLOS study.
Med. Sci. Monitor 2008 T. 14 nr 12 s. PH65-70
IF: 1.607

45. Madej-Pilarczyk A., Kmieć T., Fidziańska A., Rękawek J., Niebrój-Dobosz I., Turska-Kmieć A., Nestorowicz K., Jóźwiak S., Hausmanowa-Petrusewicz I.:
Progeria caused by a rare LMNA mutation p.S143F associated with mild myopathy and atrial fibrillation.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 nr 5 s. 427-430
IF: 0.861

46. Malinowska M., Jakóbkiewicz-Banecka J., Kloska A., Tylki-Szymańska A., Czartoryska B., Piotrowska E., Węgrzyn A., Węgrzyn G.:
Abnormalities in the hair morphology of patients with some but not all types of mucopolysaccharidoses.
Eur. J. Pediatr. 2008 Vol. 167 nr 2 s. 203-209
IF: 1.277

47. Maryniak A., Bielawska A., Walczak F., Szumowski Ł., Bieganowska K., Rękawek J., Brzezińska-Paszke M., Szymaniak E., Miszczak-Knecht M.:
Long-term cognitive outcome in teenage survivors of arrhythmic cardiac arrest.
Resuscitation 2008 Vol. 77 s. 46-50
IF: 2.550

48. Mazur A., Figurski S., Płoskoń A., Meijer J., Zoetekouw L., Wątróbska S., Sykut-Cegielska J., Gradowska W., van Kuilenburg A.B.P.:
Dihydropyrimidine dehydrogenase deficiency presenting with psychomotor retardation in the first Polish patient.
Acta Biochim. Pol. 2008 T. 55 nr 5 s. 787-790

49. Mierzewska H., Schmidt-Sidor B., Lewandowska E., Grajkowska W., Kuśmierska K., Jurkiewicz E., Stępień T., Rafałowska J.:
Clinical, biochemical, neuropathological and molecular findings of the first Polish case of adenylosuccinase deficiency.
Folia Neuropathol. 2008 T. 46 nr 1 s. 81-91
IF: 1.140

50. Mikołuć B., Kayhty H., Bernatowska E., Motkowski R.:
Immune response to the 7-valent pneumococcal conjugate vaccine in 30 asplenic children.
Eur. J. Clin. Microbiol. Infect. Dis. 2008 Vol. 27 s. 923-928
IF: 2.309

51. Morava E., Lefeber D.J., Urban Z., de Meirleir P., Meinecke P., Gillessen-Kaesbach G., Sykut-Cegielska J., Adamowicz M., Salafsky I., Ranells J., Lemyre E., van Reeuwijk J., Brunner H.G., Wevers R.A.:
Defining the phenotype in an autosomal recessive cutis laxa syndrome with a combined congenital defect of glycosylation.
Eur. J. Hum. Genet. 2008 Vol. 16 s. 28-35
IF: 4.003

52. Morava E., Wosik H., Karteszi J., Guillard M., Adamowicz M., Sykut-Cegielska J., Hadzsiev K., Wevers R.A., Lefeber D.J.:
Congenital disorder of glycosylation type Ix: Review of clinical spectrum and diagnostic steps.
J. Inherit. Metab. Dis. 2008 Vol. 31 nr 3 s. 450-456
IF: 1.668

53. Motyl I., Klewicka E., Śliżewska K., Cukrowska B., Libudzisz Z.:
Modulation in the intestinal microbiota by probiotic Lactobacillus strains in children with atopic dermatitis.
Biotechnology 2008 special volume serie F s. 319-326

54. Niwald A., Grałek M., Ligenza L., Hautz W.:
Infections in preterm newborns and development of threshold retinopathy of prematurity.
Pol. J. Environ. Stud. 2008 Vol. 17 nr 1A s. 172-177
IF: 0.627

55. Niwald A., Grałek M., Hautz W.:
Neonatal risk factors of progression of retinopathy of prematurity.
Pol. J. Environ. Stud. 2008 Vol. 17 nr 1A s. 102-109
IF: 0.627

56. O'Donnel A.M., Doi T., Hollwarth M., Kaliciński P., Czauderna P., Puri P.:
Deficient alfa-smooth muscle actin as a cause of functional intestinal obstruction in childhood.
Pediatr. Surg. Int. 2008 Vol. 24 s. 1191-1195
IF: 0.690

57. Paluszkiewicz R., Zieniewicz K., Kalinowski P., Grzelak I., Hevelke P., Pacho R., Lechowicz W., Kaliciński P., Krawczyk M.:
Safety of living donor in pediatric liver transplantation – analysis of 100 consecutive donors.
Hepato-Gastroenterol. 2008 Vol. 88 s. 2166-2170
IF: 0.904

58. Patzer J., Dzierżanowska D., Turner P.J.:
Trends in antimicrobial susceptibility of Gram-negative isolates from a paediatric intensive care unit in Warsaw: results from the MYSTIC programme (1997 - 2007).
J. Antimicrob. Chemoth. 2008 Vol. 62 s. 369-375
IF: 4.038

59. Petersen C., Harder D., Abola Z., Alberti D., Becker T., Chardot C., Devenport M., Deutschmann A., Khelif K., Kobayashi H., Kvist N., Leonhardt J., Melter M., Pakarinen M., Pawłowska J., Peterson A., Pfister E.D., Rygl M., Schreiber R., Sokol D., Ure B., Veiga C., Verkade H., Wildhaber B., Yerushalmi B., Kelly D.:
European biliary atresia registries: summary of a symposium.
Eur. J. Pediatr. Surg. 2008 Vol. 18 nr 2 s. 111-116
IF: 0.678

60. Pęczkowska M., Erlic Z., Hoffmann M.M., Furmanek M., Ćwikła J., Kubaszek A., Prejbisz A., Szutkowski Z., Kawecki A., Chojnowski K., Lewczuk A., Litwin M., Szyfter W., Walter M.A., Wullivan M., Eng C.M., Januszewicz A., Neumann H.:
Impact of screening kindreds for SDHD p.Cys11X as a common mutation associated with paraganglioma syndrome type 1.
J. Clin. Endocrinol. Metab. 2008 Vol. 93 nr 12 s. 4818-4825
IF: 5.493

61. Piotrowska E., Jakóbkiewicz-Banecka J., Tylki-Szymańska A., Liberek A., Maryniak A., Malinowska M., Czartoryska B., Puk E., Kloska A., Liberek T., Barańska S., Węgrzyn A., Węgrzyn G.:
Genistin-rich soy isoflavone extract in substrate reduction therapy for Sanfilippo syndrome: An open-label, pilot study in 10 pediatric patients.
Curr. Ther. Res. 2008 Vol. 69 nr 2 s. 166-179
IF: 0.475

62. Płudowski P., Litwin M., Śladowska J., Antoniewicz J., Niemirska A., Wierzbicka A., Lorenc R.:
Bone mass and body composition in children and adolescents with primary hypertension: preliminary data.
Hypertension 2008 Vol. 51 s. 77-83
IF: 7.194

63. Pronicki M., Matyja E., Piekutowska-Abramczuk D., Szymańska-Dębińska T., Karkucińska-Więckowska A., Karczmarewicz E., Grajkowska W., Kmieć T., Popowska E., Sykut-Cegielska J.:
Light and electron microscopy characteristics of the muscle of patients with SURF1 gene mutations associated with Leigh disease.
J. Clin. Pathol. 2008 Vol. 61 s. 460-466
IF: 2.426

64. Ratajska A., Czarnowska E., Ciszek B.:
Embryonic development of the proepicardium and coronary vessels.
Int. J. Dev. Biol. 2008 Vol. 52 s. 229-236
IF: 2.830

65. Rauch A., Thiel C.T., Shindler D., Wick U., Crow V.J., Ekici A.B., van Essen A.J., Goecke T.O., Al-Gazali L., Chrzanowska K., Zweier C., Brunner H.G., Becker K., Curry C.J., Dallapiccola B., Devriendt K., Dolfler A., Kinning E., Megarbane A., Meinecke P., Semple R.K., Spranger S., Toutain A., Trembath R.C., Voss E., Wilson L., Hennekam R., de Zegher F., Dorr H.G., Reis A.:
Mutations in the pericentrin (PCNT) gene cause primordial dwarfism.
Science 2008 Vol. 319 s. 816-819
IF: 26.372

66. Romanos J., Rybak A., Wijmenga C., Wapenaar M.C.:
Molecular diagnosis of celiac disease: are we there yet?
Expert. Opin. Med. Diagn. 2008 Vol. 2 nr 4 s. 399-416

67. Rożynek E., Dzierżanowska-Fangrat K., Korsak D., Konieczny P., Wadrak S., Szych J., Jarosz M., Dzierżanowska D.:
Comparison of antimicrobial resistance of Campylobacter jejuni and Campylobacter coli isolated from humans and chicken carcasses in Poland.
J. Food Protect. 2008 Vol. 71 nr 3 s. 602-607
IF: 1.886

68. Seeman E., Devogelaer J.P., Lorenc R., Spector T., Brixen K., Balogh A., Stucki G., Reginster J.Y.:
Strontium ranelate reduces the risk of vertebral fractures in patients with osteopenia.
J. Bone Miner. Res. 2008 Vol. 23 nr 3 s. 433-438
IF: 6.004

69. Siwicki J.K., Rymkiewicz G., Błachnio K., Rygier J., Kuźniar P., Płoski R., Janusz A., Skurzak H., Chrzanowska K., Steffen M.:
Spontaneously immortalized T lymphocytes from Nijmegen Breakage Syndrome patients display phenotypes typical for lymphoma cells.
Leukemia Res. 2008 Vol. 32 nr 4 s. 569-577
IF: 2.561

70. Socha P.:
Nutritional management of cholastic syndromes in childhood.
Annal. Nestle 2008 Vol. 66 nr 3 s. 137-147

71. Socha P., Litwin M.:
Scurvy diagnosed in a pediatric liver transplant awaiting combined kidney and liver transplantation.
Pediatr. Transplant. 2008 Vol. 12 s. 257-260
IF: 1.505

72. Stakkestad J.A., Lakatos P., Lorenc R., Sedarati F., Neate C., Reginster J.Y.:
Monthly oral ibandronate is effective and well tolerated after 3 years: the MOBILE long-term extension.
Clin.Rheumatol. 2008 Vol. 27 s. 955-960
IF: 1.644

73. Strautnieks S., Byrne J., Pawlikowska L., Cebecauerova D., Rayner A., Dutton L., Meier Y., Antoniou A., Stieger B., Arnell H., Ozcay F., Al.Hussaini H., Bassas A., Verkade H., Fischler B., Nemeth A., Kotalova R., Shneider B., Cielecka-Kuszyk J., McClean P., Whitington P., Sokal E., Jirsa M., Wali S., Jankowska I., Pawłowska J., Mieli-Vergani G., Knisely A., Bull L., Thompson R.:
Severe bile salt export pump deficiency: 82 different ABCB11 mutations in 109 families.
Gastroenterology 2008 Vol. 134 nr 4 s. 1203-1213
IF: 11.673

74. Sturiale L., Barone R., Palmigiano A., Ndosimao C.N., Briones P., Adamowicz M., Jaeken J., Garozzo D.:
Multiplexed glycoproteomic analysis of glycosylation disorders by sequential yolk immunoglobulins immunoseparation and MALDI-TOF MS.
Proteomics 2008 Vol. 8 nr 18 s. 3822-3832
IF: 5.479

75. Szczeciński P., Lamparska D., Gryff-Keller A., Gradowska W.:
Identification of 2-[2-nitro-4-(trifluoromethyl)benzy1]-cyclohexane-1,3-dione metabolites in urine of patients suffering from tyrosinemia type I with the use of 1Hand 19F NMR spectroscopy.
Acta Biochim. Pol. 2008 T. 55 nr 4 s. 749-752
IF: 1.261

76. Szeliga M., Matyja E., Obara M., Grajkowska W., Czernicki T., Albrecht J.:
Relative expression of mRNAS coding for glutaminase isoforms in CNS tissues and CNS tumors.
Neurochem. Res. 2008 Vol. 33 nr 5 s. 808-813
IF: 1.811

77. Szyfter W., Wróbel M., Radziszewska-Konopka M., Szyfter-Harris J., Karlik M.:
Polish Universal Neonatal Hearing Screening Program - 4 year experience (2003-2006).
Int. J. Pediatr. Otorh. 2008 Vol. 72 s. 1783-1787
IF: 0.851

78. Tchervenkov C.I., Jacobs J.P., Bernier P.L., Stellin G., Kurosawa H., Mavroudis C., Jonas R.A., Cicek S.M., Al-Halees Z., Elliott M.J., Jatene M.B., Kinsley R.H., Kreutzer C., Leon-Wyss J., Liu J., Maruszewski B., Nunn G.R., Ramirez-Marroquin S., Sandoval N., Sano S., Sarris G.E., Sharma R., Shoeb A., Spray T.L., Ungerleider R.M., Yangni-Angate H., Ziemer G.:
The improvement of care for paediatric and congenital cardiac disease across the World: a challenge for the World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery.
Cardiol. Young 2008 Vol. 18 suppl. 2 s. 63-69
IF: 0.912

79. Thierfelder N., Demuth I., Burghardt N., Schmelz K., Sperling K., Chrzanowska K., Seemanova E., Digweed M..
Extreme variation in apoptosis capacity amongst lymphoid cells of Nujmegen breakage syndrome patients.
Eur. J. Cell Biol. 2008 Vol. 87 nr 2 s. 111-121
IF: 3.224

80. Truin G., Guillard M., Lefeber D.J., Sykut-Cegielska J., Adamowicz M., Hoppenreijs E., Sengers R.C.A., Wevers R.A., Morava E.:
Pericardial and abdominal fluid accumulation in congenital disorder of glycosylation type Ia.
Mol. Genet. Metab. 2008 Vol. 94 s. 481-484
IF: 2.550

81. van Meurs J.B., Trikalinos T.A., Raiston S.H., Balcells S., Brandi M.L., Brixen K., Kiel D.P., Langdahl B.L., Lips P., Ljunggren O., Lorenc R., Obermayer-Pietsch B., Ohlsson C., Pettersson U., Reid D.M., Rousseau F., Scollen S., Van Hul W., Agueda L., Akesson K., Benevolenskaya L.I., Ferrari S.L., Hallmans G., Hofman A., Husted L.B., Kruk M., et all , and GENOMOS Study , Płudowski P., Karczmarewicz E., Jaworski M.:
Large-scale analysis of association between LRP5 and LRP6 variants and osteoporosis.
JAMA - Am. J. Med. Assoc. 2008 Vol. 299 nr 11 s. 1277-1290
IF: 25.547

82. van Zelm M.C., Geertsema C., Nieuwenhuis N., de Ridder D., Conley M.E., Schiff C., Tezcan I., Bernatowska E., Hartwig N.G., Sanders E.A.M., Litzman J., Kondratenko I., van Dongen J., van der Burg M.:
Gross deletions involving IGHM, BTK, or artemis: A model for genomic lesions mediated by transposable elements.
Am. J. Hum. Genet. 2008 Vol. 82 s. 320-332
IF: 11.092

83. Vener D.F., Jacobs J.P., Schindler E., Maruszewski B., Andropoulos D.:
Databases for assessing the outcomes of the treatment of patients with congenital and paediatric cardiac disease - the perspective of anaesthesia.
Cardiol. Young 2008 Vol. 18 suppl. 2 s. 124-129
IF: 0.912

84. Wagenaar-Bos Ineke G.A., Drouet C., Aygoren-Pursun E.l, Bork K., Bucher B., Bygum A., Farkas H., Fust G., Gregorek H., Hack E., Hickey A., Joller-Jemelka H., Kapusta M., Kreuz W., Longhurst H., Lopez-Trascasa M., Madaliński K., Naskalski J., Nieuwenhuys E., Ponard D., Truedsson L., Verga L., Waage N.E., Wagner E., Zingale L., Cicardi M., van Ham M.:
Functional C1-Inhibitor diagnostic in hereditary angioedema: Assay evaluation and recommendations.
J. Immunol. Methods 2008 Vol. 338 s. 14-20
IF: 1.947

85. Waszkiewicz N., Szajda S.D., Jankowska A., Kępka A., Dobryniewski J., Szulc A., Zwierz K.:
The effect of the binge drinking session on the activity of salivary, serum and urinary beta-hexosaminidase: Preliminary data.
Alcohol Alcoholism 2008 Vol 43 nr 4 s. 446-450
IF: 2.092

86. Weber S., Taylor J.C., Winyard P., Baker K.F., Sullivan-Brown J., Schild R., Knuppel T., Żurowska A.M., Caldas-Afonso A., Litwin M., Emre S., Ghiggeri J.M., Bakkaloglu A., Mehls O., Antignac C., Network E., Schaefer F., Burdine R.:
SIX and BMP4 mutations associate with anomalous kidney development.
J. Am. Soc. Nephrol. 2008 Vol. 19 s. 891-903
IF: 7.111

87. Witsch-Baumgartner M., Schwentner I., Gruber M., Benlian P., Bertrranpetit J., Bieth E., Chevy F., Clusellas N., Estivill X., Gasparini G., Giros M., Kelley R.I., Krajewska-Walasek M., Menzel J., Miettinen T., Ogorelkova M., Rossi M., Scala I., Schinzel A., Schmidt K., Schonitzer D., Seemanova E., Sperling K., Syrrou I., Talmud P., Wollnik B., Krawczak M., Labuda D., Utermann G.:
Age and origin of major Smith-Lemli-Opitz syndrome (SLOS) mutations in European populations.
J. Med. Genet. 2008 Vol. 45 s. 200-209
IF: 5.535

88. Włodarski P., Maksym R., Ołdak M., Jóźwiak S., Wójcik A., Jóźwiak J.:
Tuberin-heterozygous cell line TSC2ang1 as a model for tuberous sclerosis-associated skin lesions.
Int. J. Mol. Med. 2008 Vol. 21 s. 245-250
IF: 1.847

89. Włodarski P., Boszczyk A., Grajkowska W., Roszkowski M., Jóźwiak J.:
Implication of active Erk in the classic type of human medulloblastoma.
Folia Neuropathol. 2008 T. 46 nr 2 s. 117-122
IF: 1.140

90. Wraith J.E., Tylki-Szymańska A., Guffon N., Lien Y.H., Tsimaratos M., Vellodi A., Germain D.P.:
Safety and efficacy of enzyme replacement therapy with agalsidase beta: An international, open-label study in pediatric patients with fabry disease.
J. Pediatr. 2008 Vol. 152 s. 563-570
IF: 4.017

91. Ziółkowska L., Kawalec W., Turska-Kmieć A., Krajewska-Walasek M., Brzezińska-Rajszys G., Daszkowska J., Maruszewski B., Burczyński P.:
Chromosome 22q11.2 microdeletion in children with conotruncal heart defects: frequency, associated cardiovascular anomalies, and outcome following cardiac surgery.
Eur. J. Pediatr. 2008 Vol. 167 nr 10 s. 1135-1140
IF: 1.277

PRACE ORYGINALNE I KAZUISTYCZNE W PIŚMIENNICTWIE KRAJOWYM

1. Aniukiewicz M., Kocyła-Karczmarewicz B.:
Zmiany okulistyczne w zespole Bardeta i Biedla - opis przypadku.
Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 5 s. 553-556

2. Arasimowicz E., Syczewska M..:
Metoda predykcji wzrostu u dzieci z achandroplazją.
Endokrynol. Diab. Chor .Przem. Mat.Wieku Rozw. 2008 T. 14 nr 4 s. 79-83

3. Bakuła A., Socha P., Pawłowska J., Socha J., Kaliciński P.:
Marskość wątroby u dwojga niemowląt w przebiegu niedoboru alfa1-antytrypsyny.
Przegl. Gastroenterol. 2008 T. 3 nr 3 s. 136-138

4. Banasik K., Witulska K., Czechońska A., Migdał M., Świetliński J.:
Ostra niewydolność nerek jako powikłanie cewnikowania żyły pępowinowej - opis przypadku.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 2 s. 225-227

5. Bekiesińska-Figatowska M., Jurkiewicz E., Uliasz M., Mazurczak T., Barszcz ., Grajkowska W., Roszkowski M.:
Medulloblastoma with extensive nodularity: US, CT and MRI findings.
Pol. J. Radiol. 2008 T. 73 nr 4 s. 32-35

6. Bieganowska K., Miszczak-Knecht M., Rękawek J., Szumowski Ł., Brzezińska-Paszke M., Kępski R., Walczak F.:
Napady "słabego" lub "mocnego" kołatania serca u chorej z nawrotnym częstoskurczem węzłowym.
Kardiol. Pol. 2008 T. 66 nr 9 s. 1008-1012

7. Biernacka M., Tarnowski A., Zawadzki B.:
Modyfikacja Kwestionariusza Temperamentu (FCZ-KT) do badania osób niepełnosprawnych ruchowo.
Nowiny Psychol. 2008 nr 1 s. 41-55

8. Błaż W., Kawalec W., Żuk M., Turska-Kmieć A.:
Możliwości diagnostyczne przewodozależnych wad wrodzonych serca w oddziale noworodkowym, wyniki programu POLKARD.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 1 s. 63-67

9. Bodalski R., Maryniak A., Walczak F., Szumowski Ł., Jedynak Z.:
Szklanka wody czy ablacja? - napad złośliwych arytmii przedsionkowych w czasie pływania w jeziorze u chorej z jawnym zespołem Wolffa-Parkinsona-White‘a i z łagodnymi napadami kołatania serca przez kilka dekad życia.
Kardiol. Pol. 2008 T. 66 nr 12 s. 1346- 1349

10. Bogaczewicz J., Sysa-Jędrzejowska A., Arkuszewska C., Hawro T., Karczmarewicz E., Lorenc R., Płudowski P., Ząbek J., Woźniacka A..:
Czy chorzy na toczeń rumieniowaty wymagają suplementacji witaminą D - doniesienie wstępne.
Przegl. Dermatol. 2008 T. 95 nr 4 s. 365-369

11. Bogaczewicz J., Sysa-Jędrzejowska A., Arkuszewska C., Hawro T., Ząbek J., Karczmarewicz E., Lorenc R., Płudowski P., Woźniacka A.:
Potrzeba suplementacji witaminy D u chorych na toczeń rumieniowaty układowy.
Reumatologia 2008 T. 46 nr 4 s. 223-229

12. Broniszczak D., Bacewicz L., Kasprzyk W., Kowalski A., Malesza I., Ganowicz J., Kaliciński P.:
Rekanalizacja przetoki przełykowo-tchawiczej po operacji wrodzonej atrezji przełyku.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 67-70

13. Chipczyńska B., Grałek M., Hautz W., Kocyła-Karczmarewicz B.:
Diagnostyka naczyniaka limfatycznego oczodołu u dzieci i jego leczenie.
Okulistyka 2008 T. 11 nr 3 s. 35-38

14. Cukrowska B., Rybak A., Burda-Muszyńska B., Zegadło-Mylik M., Socha J.:
Anti-Saccharomyces cerevisiae antibodies (ASCA) in children with celiac disease.
Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2008 T. 12 nr 1-2 s. 9-12

15. Cukrowska B., Ceregra A., Rosiak I., Klewicka E., Sliżewska K., Motyl I., Libudzisz Z.:
Wpływ probiotycznych szczepów Lactobacillus casei/paracasei na przebieg kliniczny wyprysku atopowego i układ immunologiczny u dzieci z alergią pokarmową na białka mleka krowiego.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 nr 2 s. 15-18

16. Czarnowska E., Pronicki M., Brudek M., Turska-Kmieć A., Ziółkowska L.:
PPARalfa and PGC-1alfa expression in myocardial tissue of the girl with cardiac hypertrophy and decreased skeletal muscle cytochrome c oxidase activity.
Ann. Diag. Paediatr.Pathol. 2008 T. 33 nr 1-2 s. 25-30

17. Czerwionka-Szaflarska M., Łoś-Rycharsla E., Szaflarska-Popławska A., Gronkowska A., Woźniakowska-Gęsicka T., Kupś J., Figlerowicz M., Liberek A., Pawłowska J.:
Analiza związku przebiegu zakażenia wirusem zapalenia wątroby typu C oraz skuteczności leczenia dzieci i młodzieży z antygenami HLA A.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 25 s. 124-131

18. Dąbrowska-Leonik N., Milewska-Bobula B., Czeszko J., Żebrowska J., Świercz E.:
Wrodzone zakażenie wirusem cytomegalii (CMV) jako prawdopodobna przyczyna pseudoanomalii Pelgera-Hueta u niemowlęcia.
Pediatr.Pol. 2008 T. 83 nr 5 s. 566-569

19. Fijołek J., Wiatr E., Gawryluk D., Bestry I., Bernatowska E., Jabłoński W., Roszkowski-Ślisz K.:
Przewlekła choroba ziarniniakowa wykryta u 42-letniej chorej.
Pneumonol. Alergol. Pol. 2008 T. 76 nr 1 s. 58-65

20. Friedman-Gruszczyńska J.:
Ocena przydatności klinicznej oznaczania stężenia białka CRP w chorobach infekcyjnych u dzieci.
Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 1 s. 49-53

21. Friedman-Gruszczyńska J., Popińska K., Semczuk K., Książyk J.:
Odcewnikowe zakażenia krwi jako powikłanie żywienia pozajelitowego u dzieci żywionych pozajelitowo w warunkach domowych.
Post. Żywienia Klin. 2008 T. 3 nr 3 s. 20-22

22. Garczewska B., Kamińska W., Dzierżanowska D.:
Fenotypowa i genotypowa charakterystyka szczepów Candida albicans izolowanych od pacjentów hospitalizowanych w Instytucie "Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka:.
Med. Dośw. Mikrobiol. 2008 T. 60 s. 231-241

23. Grabowska E., Jezela-Stanek A., Marczak-Hałupka A., Marczak A., Gutkowska A., Gajdulewicz M., Spodar K., Chrzanowska K., Krajewska-Walasek M.:
Zespół delecji 22q13 w praktyce klinicznej i cytogenetycznej: opis nowego przypadku (zespół Phelan i McDermid).
Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 1 s. 76-81

24. Grałek M., Kępa B., Kanigowska K., Niwald A., Klimczak-Ślączka D., Hautz W., Seroczyńska M.:
Zastosowanie błony owodniowej i soczewek terapeutycznych w leczeniu chorób powierzchni oka u dzieci.
Kontaktol. Opt. Okul. 2008 nr 1 s. 27-30

25. Haponiuk I., Nachulewicz P., Łaniewski-Wołłk P., Burczyński P., Maruszewski B.:
Thoracoscopic obliteration of the left atrial appendage in paediatric protein S deficiency and neurological complications - prophylaxis of thromboembolic stroke.
Kardiochir. Torakochir. Pol. 2008 T. 5 nr 3 s. 287-291

26. Heropolitańska-Pliszka E., Rowińska E., Olczak-Kowalczyk D., Zegadło-Mylik M., Matosek A., Pietrucha B., Bernatowska E.:
Leukoplakia in a patient with autoimmune polyglandular syndrome type 1.
Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2008 T. 33 nr 1-2 s. 31-36
także: Centr. Eur. J. Immunol. 2008 T. 33 supl. 1

27. Hyla-Klekot L., Grenda R., Pulcer B.:
Nieskuteczność rituximabu w leczeniu ciężkiego zespołu nerczycowego na podłożu ogniskowego segmentalnego stwardnienia kłębuszków nerkowych u dziecka z niedomogą czynności nerek.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 nr 150 s. 519-522

28. Jakubowska-Winecka A., Pietrusińska J.:
W poszukiwaniu psychologicznych uwarunkowań efektów leczenia. Poczucie kontroli zdrowia a współpraca w procesie terapeutycznym.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 4 s. 464-472

29. Jankowska I., Neuhoff-Murawska J., Socha P., Pawłowska J., Socha J.:
Aspekty kliniczne żywienia dzieci z przewlekłą cholestazą - na podstawie wybranego przypadku.
Przegl.Gastroenterol. 2008 T. 3 nr 3 s. 139-142

30. Jankowska I., Pawłowska J., Socha P., Wierzbicka A., Gliwicz D., Teisseyre M., Socha J.:
Ocena czynników zapalnych u pacjentów z zespołem Alagille‘a.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 1 s. 42-44

31. Jurecka A., Popowska E., Tylki-Szymańska A., Kubalska J., Ciara E., Krumina Z., Sykut-Cegielska J., Pronicka E.:
Deficyt fosforybozylotransferazy hipoksantynoguaninowej - kliniczna, biochemiczna oraz molekularna charakterystyka pacjentów.
Przegl.Ped. 2008 T. 38 nr 3 s. 227-236

32. Jurecka A., Tylki-Szymańska A., Gradowska W., Słonimska E., Smoleński R., Sykut-Cegielska J.:
Bardzo rzadki przypadek klasycznej ksantynurii (typ I).
Reumatologia 2008 T. 46 nr 2 s. 95-98

33. Jurkiewicz E., Milewska-Bobula B., Pakuła-Kościesza I., Lipka B., Dunin-Wąsowicz D., Gołkowska M.:
Różnorodność obrazu rezonansu magnetycznego (MR) mózgu u dzieci z wrodzonym zakażeniem wirusem cytomegalii (CMV). Retrospektywna analiza wynników badań pacjentów hospitalizowanych w Instytucie "Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka" w Warszawie.
Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 4 s. 380-385

34. Kaliciński P., Ismail H., Broniszczak D., Teisseyre J., Bacewicz L., Markiewicz-Kijewska M., Szymczak M., Nachulewicz P., Dembowska-Bagińska B., Kluge P., Kościesza A., Kowalski A., Stefanowicz M., Kasprzyk W., Krawczyk M..:
Non-resectable hepatic tumors in children - role of liver transplantation.
Ann. Transplant. 2008 T. 13 nr 2 s. 37-41

35. Kanigowska K., Grałek M.:
Zastosowanie sztucznych akrylowych soczewek wewnątrzgałkowych w chirurgii zaćmy u dzieci – doświadczenia własne.
Okulistyka 2008 T. 11 nr 2 s. 37-40

36. Kanigowska K., Grałek M., Grajkowska W., Pronicki M.:
Pupillary block glaucoma in child with persistent hyperplastic primary vitreus - case report.
Klinika Oczna 2008 T. 110 nr 7-9 s. 297-300

37. Kansy A., Tobota Z., Burczyński P., Birbach M., Maruszewski P., Maruszewski B.:
Analiza wyników leczenia wad wrodzonych serca u noworodków z niską masą ciała na podstawie danych EACTS.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 81-86

38. Kasprzyk W., Bacewicz L., Kwiatkowski D., Polnik D., Broniszczak D., Nachulewicz P., Łaniewski-Wołłk P., Jezierska E., Jodkowski W., Manowska M., Rytko D.:
Odma opłucnowa - zły prognostyk przeżycia noworodków z wrodzoną przepukliną przeponową.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 77-80

39. Kaźmirczuk R., Kusza K., Prokurat A., Chrupek M., Łaniewski-Wołłk P., Byszewski A., Kaliciński P.:
Wpływ manewru Pringle‘a zastosowanego u dzieci podczas resekcji guzów wątroby na terapię płynową i śródoperacyjną utratę krwi.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 25 s. 23-26

40. Kępa B., Grałek M., Kanigowska K., Chipczyńska B.:
Zmiany w narządzie wzroku w przebiegu zakażenia prątkiem gruźlicy - obserwacje własne.
Klinika Oczna 2008 T. 110 nr 7-9 s. 265-268

41. Kępa B., Grałek M., Adach K., Chipczyńska B., Kocyła-Karczmarewicz B., Seroczyńska M.:
Występowanie wad refrakcji i zeza u dzieci urodzonych przedwcześnie.
Okulistyka 2008 T. 11 nr 2 s. 45-48

42. Klimczak-Ślączka D., Grałek M., Cieślik K.:
Centralna grubość rogówki a problem nadciśnienia ocznego u dzieci z mukopolisacharydozą typu I.
Magazyn Lekarza Okulisty 2008 nr 4 s. 254-257

43. Korzeniewska J., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B., Samardakiewicz M., Perek D.:
Zaburzenia funkcjonowania intelektualnego i psychospołecznego u pacjentów po kompleksowym leczeniu nowotworów ośrodkowego układu nerwowego.
Onkol. Pol. 2008 T. 11 nr 2 s. 65-69

44. Kułaga Z., Litwin M., Zajączkowska M., Wasilewska A., Morawiec-Knysak A., Różdżyńska A., Grajda A., Gurzkowska B., Napieralska E., Barwicka K., Świąder A., i Zespół Badawczy OLAF :
Porównanie wartości obwodów talii i bioder dzieci i młodzieży polskiej w wieku 7-18 lat z wartościami referencyjnymi dla oceny ryzyka sercowo-naczyniowego - wyniki wstępne projektu badawczeg OLAF (PL0080).
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 4 s. 473-485

45. Lipiec E., Grałek M., Niwald A.:
Zespół suchego oka w przebiegu młodzieńczego idiopatycznego zapalenia stawów.
Klinika Oczna 2008 T. 110 nr 1-3 s. 35-39

46. Lipka B., Milewska-Bobula B., Dunin-Wąsowicz D., Sykut-Cegielska J., Pronicka E., Pronicki M., Czarnowska E.:
Wiotkość mięśniowa u niemowląt - wyzwanie diagnostyczne dla pediatry.
Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 1 s. 33-38

47. Łuba M., Bossowski A., Kulikowska J., Urban M., Szarras-Czapnik M., Rutkowski R., Parol T., Gąsiorek T., Sawicka B., Skrzydło M.:
Przedwczesne dojrzewanie płciowe w przebiegu guza hamartoma podwzgórza.
Endokrynol.Diab.Chor.Przem.Mat.Wieku Rozw. 2008 T. 13 nr 4 s. 257-261

48. Małunowicz E.:
Nieklasyczna postać wrodzonego przerostu kory nadnerczy z powodu niedoboru 21-hydroksylazy (nk-wpn) u dziewczynek i kobiet z objawami androgenizacji.
Endokrynol.Ped. 2008 T. 7 nr 1 s. 9-18

49. Markiewicz-Kijewska M., Szymczak M., Ismail H., Prokurat S., Teisseyre J., Socha P., Jankowska I., Chyżyńska A., Kaliciński P., Migdał M.:
Liver transplantation for fulminant Wilson‘s disease in children.
Ann. Transplant. 2008 T. 13 nr 2 s. 28-31

50. Milczewska J., Żydak J., Kassur-Siemieńska B., Wieteska-Klimczak A.:
Zapadalność na infekcje dróg oddechowych oraz częstość hospitalizacji dzieci urodzonych przedwcześnie i poddanych profilaktyce zakażeń wirusem RS.
Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 3 s. 264-269

51. Mozol K., Haponiuk I., Byszewski A., Maruszewski B.:
Cost-effectiveness of mini-circuit cardiopulmonary bypass in newborns and infants undergoing open heart surgery.
Kardiol. Pol. 2008 T. 66 nr 9 s. 925-931

52. Niwald A., Piotrowski A., Grałek M.:
Analiza wybranych neonatalnych czynników ryzyka rozwoju retinopatii wcześniaków.
Klinika Oczna 2008 T. 110 nr 1-3 s. 31-34

53. Nowicka E., Friedman-Gruszczyńska J., Błońska M., Popińska K., Książyk J.:
Ocena wpływu oleju rybiego omega-3 lub emulsji MCT/LCT na cholestazę związaną z żywieniem pozajelitowym u dzieci z zespołem krótkiego jelita.
Post. Żywienia Klin. 2008 T. 3 nr 3 s. 28-32

54. Olczak-Kowalczyk D., Pawłowska J., Cukrowska B., Kluge P., Witkowska-Vogtt E., Dzierżanowska-Fangrat K., Wrześniewska D., Śmirska E., Grenda R.:
Local presence of cytomegalovirus and Candida species vs oral lesions in liver and kidney transplant recipients.
Ann. Transplant. 2008 T. 13 nr 4 s. 28-33

55. Olczak-Kowalczyk D., Garczewska B., Pawłowska J., Śmirska E., Matosek A., Wrześniewska D., Syczewska M., Grenda R.:
Candidia-type fungal infections of the oral cavity in children after liver or kidney transplantation on calcinuerine-inhibitors based immunosupression.
Dent. Med. Probl. 2008 T. 45 nr 2 s. 121-129

56. Olczak-Kowalczyk D., Ginalska-Malinowska M., Daszkiewicz M., Gozdowski D.:
Przewlekła pierwotna niedoczynność kory nadnerczy u dzieci i młodzieży w aspekcie stomatologicznym.
Endokrynol. Ped. 2008 T. 7 nr 4 s. 39-48

57. Olczak-Kowalczyk D., Pawłowska J., Śmirska E., Syczewska M., Grenda R.:
Ocena stanu błony śluzowej u pacjentów w wieku rozwojowym po przeszczepieniu nerki lub wątroby.
Nowa Stomatol. 2008 nr 2 s. 58-64

58. Olczak-Kowalczyk D., Pawłowska J., Śmirska E., Remiszewski A., Syczewska M., Grenda R.:
Ocena stanu tkanek mineralizowanych zębów u pacjentów w wieku rozwojowym po transplantacji nerki lub wątroby. Część II - Zaburzenia rozwojowe tkanek twardych zębów.
Nowa Stomatol. 2008 nr 3 s. 86-91

59. Olczak-Kowalczyk D., Pawłowska J., Śmirska E., Remiszewski A., Syczewska M., Grenda R.:
Ocena stanu tkanek mineralizowanych zębów u pacjentów w wieku rozwojowym po transplantacji nerki lub wątroby. Część I - Częstość i intensywność próchnicy.
Nowa Stomatol. 2008 nr 3 s. 79-85

60. Olczak-Kowalczyk D., Matosek A., Wrześniewska D., Śmirska E., Pawłowska J., Grenda R.:
Zmiany w jamie ustnej i problemy terapeutyczne u pacjentów po przeszczepach narządów unaczynionych.
Stomatol. Współcz. 2008 T. 15 nr 1 s. 8-16

61. Olczak-Kowalczyk D., Pawłowska J., Witkowska-Vogtt E., Śmirska E., Syczewska M., Kowalczyk W., Grenda R:
Zmiany w jamie ustnej u pacjentów w wieku rozwojowym po transplantacji nerki lub wątroby w przebiegu infekcji cytomegalowirusem.
Stomatol. Współcz. 2008 T. 15 nr 6 s. 8-14

62. Oralewska B., Oracz G., Ryżko J., Kierkuś J., Socha J.:
Ocena zastosowania litotrypsji zewnątrzustrojową falą uderzeniową w leczeniu przewlekłego zapalenia trzustki u dzieci.
Przegl. Gastroenterol. 2008 T. 3 nr 2 s. 98-101

63. Popińska K., Łyszkowska M., Książyk J., Podemska M., Połońska B., Kierkuś J., Socha J., Tondys B.:
Wpływ długotrwałego żywienia pozajelitowego dzieci z niewydolnością jelit na ich rozwój fizyczny, mineralizację kości i funkcję wątroby.
Post. Żywienia Klin. 2008 T. 3 nr 3 s. 24-27

64. Rysiewski H., Książyk J., Wieteska-Klimczak A.:
Wskaźniki wagowo-wzrostowe w ocenie stanu odżywienia pacjentów: próba konfrontacji oczekiwań auksologicznych z rzeczywistością matematyczną.
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 35 supl. s. 106-111

65. Ryżko J., Szczepański M., Woynarowski M., Socha P., Celińska-Cedro D., Teisseyre M., Dądalski M., Kierkuś J., Socha J.:
Analiza obrazu klinicznego i terapii nieswoistych zapaleń jelit u dzieci w materiale Instytutu „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka" w Warszawie.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 nr 1 s. 13-17

66. Sawicka B., Bossowski A., Urban M., Szalecki M., Urban R., Skrzydło M., Wysocka J.:
Analiza stężenia adiponektyny, rezystyny i leptyny w surowicy krwi u dzieci i młodzieży ze schorzeniami tarczycy.
Endokrynol. Ped. 2008 T. 7 nr 1 s. 19-27

67. Semczuk K., Dzierżanowska-Fangrat K., Dmeńska H., Dzierżanowska D.:
Częstość występowania fenotypów small colony variants wśród szczepów Staphylococcus aureus izolowanych od dzieci chorych na mukowiscydozę.
Med. Dośw. Mikrobiol. 2008 T. 60 s. 319-328

68. Semczuk K., Dzierżanowska-Fangrat K., Dmeńska H., Dzierżanowska D.:
Ocena wytwarzania biofilmu przez szczepy Staphylococcus aureus izolowane od dzieci chorych na mukowiscydozę.
Med. Dośw. Mikrobiol. 2008 T. 60 s. 311-318

69. Seroczyńska M., Kocyła-Karczmarewicz B., Grałek M., Juszko J., Chipczyńska B., Kępa B., Adach K.:
Zastosowanie immunoglobuliny ludzkiej w leczeniu zapalenia błony naczyniowej u dzieci.
Okulistyka 2008 T. 11 nr 2 s. 29-32

70. Sobiecki J.R., Ossowski M., Sobczak J., Zajączkowska A., Czarnowska E., Wierzchoń T.:
Bioaktywność warstw tlenoazotowanych na stopie tytanu Ti6A14V.
Inż. Biomater. 2008 T. 11 nr 77-80 s. 86-89

71. Stefanowicz M., Bacewicz L., Ganowicz J., Kwiatkowski W., Kaliciński P., Kościesza A., Burczyński P.:
Flebektazja żyły szyjnej wewnętrznej prawej u noworodka - opis przypadku.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 219-222

72. Syczewska M., Skalski K., Pomianowski S., Szczerbik E.:
Functional outcome following the implantation of the modal/bipolar radial head endoprosthesis. Preliminary results.
Acta Bioengineering and Biomechanics 2008 T. 10 nr 2 s. 43-49

73. Syczewska M., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M., Kalinowska M., Perek D.:
Postural sway in children and young adults, survivors of CNS tumours.
Adv. Med. Sci. 2008 T. 53 nr2 s.256-262

74. Syczewska M., Wiśniewski A., Jakubczak-Morawska M., Madej M., Kalinowska M.
Problemy funkcjonalne pacjentek z zespołem Turnera - doniesienie wstępne.
Endokrynol. Diab. Chor. Przem. Mat. Wieku Rozw. 2008 T. 14 nr 3 s. 157-159

75. 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 "Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka".
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 1 s. 1-8

76. Woynarowski M., Piwczyńska K., Dzierżanowska-Fangrat K., Woźniak M., Socha J.:
Persistence of HBV-DNA in children treated with interferon alpha for chronic hepatitis B infection: long-term follow-up.
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 1 s. 28-31

77. Woynarowski M., Woźniak M., Pawłowska J., Lebensztejn D., Socha J., Chlebcewicz W., Chmurska-Motyka T., Czaja-Bulsa G., Gorczyca A., Iwańczak B., Korczowski B., Kuydowicz G., Liberek A., Mierzejewska-Rudnicka A., Porębska J., Skomra S., Smukalska E., Strawińska E., Więcek S., Zaleska I., Zdanowska-Ruskań A.:
Autoimmune hepatitis in Polish children: Healthcare facilities, epidemiology, and standards of care assessed by a pediatric autoimmune hepatitis group.
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 66-70

78. Woynarowski M., Woźniak M., Pawłowska M., Lebensztejn D., Socha J., Chlebcewicz W., Chmurska-Motyka T., Czaja-Bulsa G., Iwańczak B., Korczowski B., Kuydowicz G., Liberek A., Mierzejewska-Rudnicka A., Porębska J., Rokitka M., Skomra S., Smukalska E., Strawińska E., Więcek S., Zaleska I., Zdanowska-Ruskań A.:
Możliwości organizacyjne leczenia autoimmunologicznego zapalenia wątroby u dzieci i młodzieży w Polsce w ocenie Pediatrycznej Grupy Autoimmunologicznego Zapalenia Wątroby (PEGAZ).
Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 3 s. 235-239

79. Woynarowski M., Ignyś I., Celińska-Cedro D., Albrecht P., Czaja-Bulsa G., Daukszewicz A., Fyderek K., Hapyn E., Jarocka-Cyrta E., Józefczuk J., Korczowski B., Kowalska-Toporowska E., Landowski P., Maślana J., Mierzwa G., Rowicka G., Pieniążek W., Pytrus T., Skomra S., Woś H.:
Stan dziecięcej endoskopii w Polsce w 2007 r.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 nr 3 s. 158-163

80. Woynarowski M., Więcek S., Celińska-Cedro D., Teisseyre M.:
Endoskopia przewodu pokarmowego u małych dzieci.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 91-96

81. Wysocka-Mincewicz M., Piontek E., Gromek I., Skwarzec J., Jóźwiak S.:
Nieprawidłowości we wzrokowych potencjałach wywołanych u źle wyrównanych metabolicznie dzieci z cukrzycą typu 1.
Endokrynol. Ped. 2008 T. 7 nr 1 s. 49-56

82. Zagórecka E., Motkowski R., Stolarczyk A., Socha P., Piotrowska-Jastrzębska J., Socha J.:
Realizacja zaleceń żywienia uzupełniającego w grupie niemowląt uczestniczących w projekcie badawczym "Nawyki żywieniowe a stan odżywienia niemowląt w Polsce".
Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 2 s. 136-149

83. Zajączkowska A., Mróz W., Stoch A., Długoń E., Borowski T., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
Oddziaływanie powłok hydroksyapatytowych wytworzonych różnymi metodami na Ti3P na aktywność biologiczną osteoblastów linii SAOS-2.
Inż. Biomater. 2008 T. 11 nr 77-80 wyd.specj. s. 96098

84. Zajączkowska A., Borowski T., Rajchel B., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
Odpowiedź biologiczna osteoblastów linii SAOS-2 inkubowanych na warstwie Ti3P+(Ti-Ni) implantowanej jonami wapnia.
Inż. Biomater. 2008 T. 11 nr 77-80 wyd.specj. s. 99-101

85. Ziółkowska L.:
Duże serce w przeglądowym RTG klatki piersiowej u 10-letniego chłopca z bólem w okolicy serca i gorączką.
Pediatr. Dypl. 2008 T. 12 nr 5 s. 107-110

86. Ziółkowska L., Mirecka-Rola A., Turska-Kmieć A., Daszkowska J., Kawalec W.:
Trudności diagnostyczno-terapeutyczne w infekcyjnym zapaleniu wsierdzia - opis przypadku.
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 33 supl. 32 s. 95-97

87. Zubrzycka M., Brzezińska-Rajszys G., Tomyn-Drabik M., Książyk J., Rewers B.
Rzadki przypadek sinicy zagrażającej życiu u noworodka - opis przypadku.
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 33 supl. 32 s. 107-109

88. Żądkowski T., Nachulewicz P., Ganowicz J., Perek D., Dzik E ., Kościesza A., Hachulska H., Kluge P., Bacewicz L., Kaliciński P.:
Torakoskopowa resekcja jako metoda leczenia sekwestracji płuc.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 105-110

89. Żurowska A., Zagożdżon I., Bałasz I., Latoszyńska J., Szczepańska M., Ziółkowska H., Stefaniak E., Makulska I., Jander A., Drożdż D., Wierciński R., Zajączkowska M., Socik B., Kipigroch H., Siteń G.:
Peritonitis in 203 children treated with peritoneal dialysis in Poland during 2000-2003.
Adv. Clin. Exp. Med. 2008 T. 17 nr 2 s. 167-172

REDAKCJE MONOGRAFII

1. Spirometria dla lekarzy, pod red. T.M. Zielonki, W. Lubińskiego i P. Gutkowskiego.
   Górnicki - Wydawnictwo Medyczne Wrocław 2008 s. 1-175

2. Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
   Wydawnictwo alfa-medica press Bielsko-Biała 2008 s. 7-551

3. Żółtaczki, pod red. J. Pawłowskiej i I. Jankowskiej.
   Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 1-121

4. Przewlekłe choroby nerek, pod red. R. Grendy i A. Jakubowskiej-Wineckiej.
   Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2008 wyd. I s. 13-121

5. Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
   Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2008 wyd. I s. 5-250

6. Polskie szkoły kardiologiczne, kardiochirurgiczne, kardiologii dziecięcej, pod red. J. Kucha, J. Skalskiego i W. Kawalec.
   Wydawnictwo Naukowe PWN Warszawa 2008 s. 1-379

ROZDZIAŁY W MONOGRAFIACH ZAGRANICZNYCH

1. Jóźwiak S., Domańska-Pakieła D., Kotulska K., Szymkiewicz-Dangel J., Dunin-Wąsowicz D., Jurkiewicz E., Respondek -Liberska M.:
   Epilepsy and mental retardation in tuberous sclerosis complex - Can we prevent them?
   In: Biology of Seizure Susceptibility in Developing Brain, ed. T. Takahashi, Y. Fukuyama.
   John Libbey Eurotext, Montrouge, France 2008 s. 221-231

2. Jóźwiak S., Pascual-Castroviejo I.:
   Encephalocraniocutaneous lipomatosis (Haberland syndrome).
   In: Neurocutaneous Disorders. Phakomatoses and Hamartoneoplastic Syndromes, ed. M. Ruggieri, I. Pascual-Castroviejo, C. Di Rocco.
   Springer Wien New York 2008 s. 517-526

3. Jóźwiak S.:
   Leopard syndrome.
   In: Neurocutaneous Disorders. Phakomatoses and Hamartoneoplastic Syndromes, ed. M. Ruggieri, I. Pascual-Castroviejo, C. Di Rocco.
   Springer Wien New York 2008 s. 427-434

4. Jóźwiak S., Borkowska J.:
   Neurocutaneous melanosis.
   In: Neurocutaneous Disorders. Phakomatoses and Hamartoneoplastic Syndromes, ed. M. Ruggieri, I. Pascual-Castroviejo, C. Di Rocco.
   Springer Wien New York 2008 s. 473-482

5. Jóźwiak S., Migone N., Ruggieri M.:
   The tuberous sclerosis complex.
   In: Neurocutaneous Disorders. Phakomatoses and Hamartoneoplastic Syndromes, ed. M.Ruggieri, I. Pascual-Castroviejo, C. Di Rocco.
   Springer Wien New York 2008 s. 181-228

6. Szalecki M., Starzyk J., Wójcik M.:
   Recombinant human growth hormone treatment in patients with growth deficiency and Crohn‘s disease: New perspectives.
   In: Crohn‘s disease: Etiology, pathogenesis and interventions, ed. J. N. Cadwaller. Nova Science Publishers, Inc. New York 2008 s. 207-226

ROZDZIAŁY W MONOGRAFIACH POLSKICH

1. Bacewicz L.:
   Chirurgia dziecięca i transplantacyjna.
   W: Narzędzie, protezy i szwy chirurgiczne, pod red. K. Bieleckiego.
   Wydawnictwo Makmed Lublin 2008 wyd. II s. 69-80

2. Barszcz S., Semczuk K.:
   Zakażenia w neurochirurgii.
   W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
   Wydawnictwo Alfa-medica press Bielsko Biała 2008 s. 322-338

3. Bernatowska E., Held-Ziółkowska M.:
   Stany zaburzonej odporności.
   W: Zapalenia zatok przynosowych, pod red. A. Krzeskiego i I. Gromek.
   Wydawnictwo Via Medica Gdańsk 2008 wyd. I **s.** 245-258

4. Borowiec D.:
   Mechanizmy bakteryjnej oporności na antybiotyki.
   W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
   Wydawnictwo Alfa-medica press Bielsko Biała 2008 s. 475-496

5. Dobrzańska A.:
   Zaburzenia endokrynologiczne i metaboliczne.
   W: Podstawy neonatologii, pod red. J. Szczapy.
   Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2008 s. 349-373

6. Dobrzańska A.:
   Zaburzenia hematologiczne.
   W: Podstawy neonatologii, pod red. J. Szczapy.
   Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2008 s. 203-226

7. Dzierżanowska D.:
   Zakażenia miejsca operowanego.
   W: Zakażenia szpitalne, pod red. D.Dzierżanowskiej.
   Wyd. alfa-medica press Bielsko Biała 2008 s. 298-305

8. Dzierżanowska D., Dzierżanowska-Fangrat K.:
   Zasady racjonalnej antybiotykoterapii ostrego zapalenia ucha środkowego.
   W: Infekcyjne zapalenia dróg oddechowych u dzieci - cz. 1.
   Wydawnictwo Medycyna Praktyczna Kraków 2008 (mat. edukacyjne) s. 51-57

9. Dzierżanowska D., Dzierżanowska-Fangrat K.:
   Zasady racjonalnej antybiotykoterapii ostrego zapalenia błony śluzowej nosa i zatok przynosowych.
   W: Infekcyjne zapalenia dróg oddechowych u dzieci - cz. 1.
   Wydawnictwo Medycyna Praktyczna Kraków 2008 (mat. edukacyjne) s. 44-50

10. Dzierżanowska D., Dzierżanowska-Fangrat K.:
    Zasady racjonalnej antybiotykoterapii zapalenia błony śluzowej gardła i migdałków.
    W: Infekcyjne zapalenia dróg oddechowych u dzieci - cz. 1.
    Wydawnictwo Medycyna Praktyczna Kraków 2008 (materiały edukacyjne) s. 58-64

11. Dzierżanowska D.:
Antybiotyki stosowane w leczeniu zakażeń szpitalnych.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa-medica press Bielsko Biała 2008 s. 117-200

12. Dzierżanowska D.:
Leki przeciwgrzybicze stosowane w leczeniu zakażeń szpitalnych.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa-medica press Bielsko Biała 2008 s. 201-226

13. Dzierżanowska D.:, Fangrat A.:
Patogeny bakteryjne zakażeń szpitalnych.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa -medica press Bielsko Biała 2008 s. 9-73

14. Dzierżanowska D.:
Zakażenia w chirurgii jamy brzusznej.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa -medica press Bielsko Biała 2008 s. 306-314

15. Dzierżanowska D.:
Zakażenia w kardiochirurgii.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa -medica press Bielsko Biała 2008 s. 315-321

16. Dzierżanowska D.:
Zakażenia w ortopedii.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa -medica press Bielsko Biała 2008 s. 339-342

17. Garczewska B.:
Patogeny grzybicze zakażeń szpitalnych.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa -medica press Bielsko Biała 2008 s. 74-89

18. Garczewska B.:
Szpitalne zakażenia grzybicze.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa -medica press Bielsko Biała 2008 s. 409-425

19. Grenda R.:
Choroby nerek u dzieci - odrębności.
W: Choroby nerek, pod red. M. Myśliwca.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL wyd. I s. 393-406

20. Grenda R., Chrzanowski W.:
Plazmafereza lecznicza.
W: Rozpoznawanie i leczenie chorób nerek - wytyczne, zalecenia i standardy postępowania, pod red. B. Rutkowskiego i S. Czekalskiego.
Wydawnictwa Medyczne terMedia Poznań 2008 s. 342-348

21. Grochowska M., Semczuk K.:
Czynna rejestracja zakażeń zakładowych w zakładach opieki zdrowotnej w Polsce.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa -medica press Bielsko Biała 2008 s. 531-536

22. Grochowska M.:
Organizacja systemu utrzymania czystości w zakładzie opieki zdrowotnej.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa medica press Bielsko Biała 2008 s. 436-458

23. Grochowska M., Semczuk K., Zacharska H.:
Definicje kliniczne i podział zakażeń szpitalnych.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D.Dzierżanowskiej.
Wyd. alfa-medica press Bielsko Biała 2008 s. 545-546

24. Gutkowski P.:
Badanie spirometryczne u dzieci.
W: Spirometria dla lekarzy. pod red. T. M. Zielonki, W. Lubińskiego i P. Gutkowskiego.
Górnicki Wydawnictwo Medyczne Wrocław 2008 s. 123-130

25. Gutkowski P.:
Próba prowokacyjna.
W: Spirometria dla lekarzy. pod red. T. M. Zielonki, W. Lubińskiego i P. Gutkowskiego.
Górnicki Wydawnictwo Medyczne Wrocław 2008 s. 69-74

26. Gutkowski P.:, Lubiński W.:
Próba rozkurczowa.
W: Spirometria dla lekarzy. pod red. T. M. Zielonki, W. Lubińskiego i P. Gutkowskiego.
Górnicki Wydawnictwo Medyczne Wrocław 2008 s. 63-68

27. Kaliciński P.:
Leczenie chirurgiczne guzów wątroby.
W: Onkologia i hematologia dziecięca, pod red. A. Chybickiej i K. Sawicz-Birkowskiej.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 765-780

28. Kaliciński P.:
Nieswoiste zapalenie jelit.
W: Powikłania w chirurgii dziecięcej, pod red. J.Czernika.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2008 s. 197-202

29. Kaliciński P.:
Powikłania w chirurgii trzustki u dzieci.
W: Powikłania w chirurgii dziecięcej, pod red. J. Czernika.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2008 s. 191-196

30. Kaliciński P.:
Przeszczepienie narządów jamy brzusznej.
W: Powikłania w chirurgii dziecięcej, pod red. J.Czernika.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2008 s. 485-496

29. Kaliciński P.:
Przeszczepianie części wątroby od żywych dawców u dzieci.
W: Przeszczepianie wątroby od żywiego dawcy, pod red. M. Krawczyka i W. Patkowskiego.
Wydawnictwo Czelej Lublin 2008 wyd. I s. 85-92

30. Kaliciński P.:
Wskazania i przeciwwskazania do przeszczepienia wątroby od żywych dawców u dzieci.
W: Przeszczepianie wątroby od żywiego dawcy, pod red. M. Krawczyka i W. Patkowskiego.
Wydawnictwo Czelej Lublin 2008 wyd. I s. 79-84

31. Kamińska W.:
Molekularne metody typowania drobnoustrojów odpowiedzialnych za zakażenia szpitalne i zakładowe.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa -medica press Bielsko Biała 2008 s. 459-474

32. Kamińska W.:
Zakażenia szpitalne układu moczowego.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa -medica press Bielsko Biała 2008 s. 358-375

33. Kamiński A., Pawłowska J.:
Wyniki przeszczepiania fragmentu wątroby u dzieci.
W: Przeszczepianie wątroby od żywego dawcy, pod red. M. Krawczyka i W. Patkowskiego.
Wydawnictwo Czelej Lublin 2008 wyd. I s. 99-104

34. Kasztelewicz B.:
Patogeny wirusowe zakażeń szpitalnych.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wyd. alfa-medica press Bielsko Biała 2008 s. 90-114

37. Kasztelewicz B., Dzierżanowska D.:
Szpitalne zakażenia wirusowe.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D.Dzierżanowskiej.
Wyd. alfa-medica press Bielsko Biała 2008 s. 426-434

38. Kawalec W.:
Układ krążenia.
W: Podstawy neonatologii, pod red. J. Szczapy.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2008 s. 169-202

39. Kawalec W.:
Atrezja zastawki trójdzielnej.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K.Kubickiej i W.Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 83-89

40. Kawalec W.:
Całkowity nieprawidłowy płucny spływ żylny.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 76-82

41. Kawalec W.:
Czynnościowo pojedyncza komora.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 90-92

42. Kawalec W.:
Kanał przedsionkowo-komorowy (ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej).
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 37-43

43. Kawalec W.:
Koarktacja aorty.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 103-110

44. Kawalec W.:
Przetrwały przewód tętniczy.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 44-48

45. Kawalec W.;
Ubytek przegrody międzyprzedsionkowej.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 23-29

46. Kawalec W.:
Zwężenie drogi odpływu lewej komory.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K.Kubickiej i W.Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 111-121

47. Kawalec W.:
Zwężenie drogi odpływu prawej komory.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 122-128

48. Książyk J., Kawalec W.:
Szkoła Krystyny Kubickiej.
W: Polskie szkoły kardiologiczne , kardiochirurgiczne, kardiologii dziecięcej,
pod red. J. Kucha, J. Skalskiego i W. Kawalec.
Wydawnictwo Naukowe PWN Warszawa 2008 s. 357-369

49. Kubicka K.:
Anomalia Ebsteina.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 93-97

50. Kubicka K.:
Artezja tętnicy płucnej bez ubytku przegrody międzykomorowej.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 72-75

51. Kubicka K.:
Artezja zastawki tętnicy płucnej z ubytkiem przegrody międzykomorowej.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 65-71

52. Kubicka K.:
Nadciśnienie płucne.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 129-135

53. Kubicka K.:
Przełożenie wielkich pni tętniczych.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 57-64

54. Kubicka K.:
Tetralogia Fallota.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 49-56

55. Kubicka K.:
Ubytek przegrody międzykomorowej.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 30-36

56. Kubicka K.:
Wspólny pień tętniczy.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K.Kubickiej i W.Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 98-102

57. Kubicka K., Kawalec W.:
Wstęp. Dane epidemiologiczne i populacyjne.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 9-23

58. Kubicka K.:
Zespół Eisenmengera.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 136-140

59. Litwin M.;
11-letni chłopiec z nadciśnieniem tętniczym i obustronnym odpływem pęcherzowo-moczowodowym.
W: Nadciśnienie tętnicze w przypadkach klinicznych, pod red. A. Januszewicza, A. Więcka i W. Zgliczyńskiego.
Wydawnictwo Medycyna Praktyczna Kraków 2008 s. 267-269

60. Litwin M.:
14-letni chłopiec z nadciśnieniem tętniczym opornym na leczenie.
W: Nadciśnienie tętnicze w przypadkach klinicznych, pod red. A. Januszewicza, A. Więcka i W. Zgliczyńskiego.
Wydawnictwo Medycyna Praktyczna Kraków 2008 s. 276-277

61. Litwin M.:
16-letni otyły chłopiec z nadciśnieniem tętniczym.
W: Nadciśnienie tętnicze w przypadkach klinicznych, pod red. A. Januszewicza, A. Więcka i W. Zgliczyńskiego.
Wydawnictwo Medycyna Praktyczna Kraków 2008 s. 274-275

62. Litwin M.;
16-letnia dziewczynka z ciężkim nadciśnieniem tętniczym, hipolaliemią i zasadowicą nieoddechową.
W: Nadciśnienie tętnicze w przypadkach klinicznych, pod red. A. Januszewicza, A. Więcka i W. Zgliczyńskiego.
Wydawnictwo Medycyna Praktyczna Kraków 2008 s. 270-273

63. Lorenc R.:
Wczesne zapobieganie osteoporozie.
W: Profilaktyka w pediatrii, pod red. B. Woynarowskiej.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2008 wyd. II uaktualnione i rozszerzone s. 144-149

64. Maryniak A.:
Psychologiczna analiza sytuacji pacjentów z napadowym migotaniem przedsionków.
W: Migotanie przedsionków - postacie, mechanizmy, postępowanie, rola ablacji, pod red. F. Walczaka, Ł. Szumowskiego i J. Sieberta.
Wydawnictwo Serce dla Arytmii. Fundacja na Rzecz Rozwoju Elektrofizjologii 2008 wyd. I s. 281-284

65. Maryniak A.;
Psychospołeczne problemy młodocianych i młodych dorosłych z wadami wrodzonymi serca.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 239-248

66. Michałkiewicz J.:
Zakażenie, SIRS, sepsa, ciężka sepsa, wstrząs septyczny.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa-medica press Bielsko Biała 2008 s. 229-248

67. Pawińska A.:
Diagnostyka kiły.
W: Czynniki zakaźne przenoszone przez krew, pod red. E. Brojer.
Wydawnictwo-Ośrodek Informacji Naukowej OINPHARMA Sp. z o.o. Warszawa 2008 wyd. I s. 239-245

68. Pawińska A.:
Szpitalne zapalenie płuc.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa-medica press Bielsko Biała 2008 s. 376-392

31. Pawińska A.:
Zakażenia związae ze stosowaniem cewników centralnych.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D.Dzierżanowskiej. Wyd. alfa-medica press
Bielsko Biała 2008 s. 343-357

70. Pawińska A., Antoniewicz-Papis J.:
Powikłania bakteryjne, związane z transfuzją krwi i metody ich zapobiegania.
W: Czynniki zakaźne przenoszone przez krew, pod red. E. Brojer. Wydawnictwo-Ośrodek Informacji Naukowej OINPHARMA Sp. z o.o. Warszawa 2008 wyd. I s. 161-179

71. Perek D.:
Nowotwory ośrodkowego układu nerwowego.
W: Onkologia i hematologia dziecięca, pod red. A. Chybickiej i K. Sawicz-Birkowskiej. Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 323-345

72. Perek D.:
Podstawy chemioterapii.
W: Onkologia i hematologia dziecięca, pod red. A. Chybickiej i K. Sawicz-Birkowskiej. Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 118-131

73. Perek D.:
Siatkówczak.
W: Onkologia i hematologia dziecięca, pod red. A. Chybickiej i K. Sawicz-Birkowskiej. Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 346-356

74. Pronicka E.:
Zapobieganie krzywicy.
W: Profilaktyka w pediatrii, pod red. B. Woynarowskiej.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2008 wyd. II uaktualnione i rozszerzone s. 141-143

75. Romanowska E.:
Mechanizmy oporności grzybów na leki przeciwgrzybicze.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa-medica press Bielsko Biała 2008 s. 497-507

76. Ryżko J., Kierkuś J.:
Choroba Leśniowskiego-Crohna u dzieci.
W: Choroba Leśniowskiego-Crohna - 100 lat diagnostyk i terapii, pod red. G. Rydzewskiej i E.Małeckiej-Panas.
Wydawnictwa Medyczne terMedia Poznań s. 203-208

77. Ryżko J., Kierkuś J., Olek A.:
Postępowanie dietetyczne i żywieniowe w nieswoistych chorobach zapalnych jelit.
W: Choroba Leśniowskiego-Crohna - 100 lat diagnostyk i terapii, pod red. G. Rydzewskiej i E. Małeckiej-Panas.
Wydawnictwa Medyczne terMedia Poznań s. 193-202

78. Semczuk K.:
Oznaczanie mechanizmów oporności drobnoustrojów.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa-medica press Bielsko Biała 2008 s. 508-530

79. Szreter T.:
Czynność gruczołów endokrynnych w stanie wstrząsu septycznego u dzieci.
W: Endokrynologia wieku rozwojowego - co nowego? pod red. E. Otto-Buczkowskiej.
Wydawnictwo Cornetis sp. z o.o. Wrocław 2008 wyd. I s. 272-285

80. Szreter T.:
Oddychanie.
W: Oddychanie. Klatka piersiowa, pod red. K. Kuszy i Z. Szkulmowskiego.
Wydawnictwo UNI-DRUK s.j. Luboń 2008 s. 117-124

81. Szreter T.:
Wymiana gazowa.
W: Oddychanie. Klatka piersiowa, pod red. K. Kuszy i Z. Szkulmowskiego.
Wydawnictwo UNI-DRUK s.j. Luboń 2008 s. 125-130

82. Świetliński J., Musialik-Świetlińska E.:
Zaburzenia okołoporodowe.
W: Podstawy neonatologii, pod red. J. Szczapy.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2008 s. 49-70

83. Turska-Kmieć A.:
Niewydolność serca.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 167-190

84. Turska-Kmieć A.:
Pooperacyjne zaburzenia rytmu serca.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 209-226

85. Wieczyńska J., Rożynek E.:
Szpitalne zakażenia przewodu pokarmowego.
W: Zakażenia szpitalne, pod red. D. Dzierżanowskiej.
Wydawnictwo Alfa-medica press Bielsko Biała 2008 s. 393-408

86. Wojsk-Banaszak I., Dzierżanowska D., Dzierżanowska-Fangrat K., Bręborowicz A.:
Pozaszpitalne zapalenie płuc.
W: Infekcyjne zapalenia dróg oddechowych u dzieci - cz. 1.
Wydawnictwo Medycyna Praktyczna Kraków 2008 (mat. edukacyjne) s. 5-29

87. Ziółkowska L.:
Kardiomiopatie i zapalenie mięśnia sercowego.
W: Wady wrodzone serca u młodocianych i dorosłych. Poradnik dla lekarzy podstawowej opieki zdrowotnej, pod red. K. Kubickiej i W. Kawalec.
Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2008 wyd. I s. 141-166

PRACE DOKTORSKIE I HABILITACYJNE

1. Dądalski M.:
   Ocena wartości nieinwazyjnych testów diagnostycznych w chorobie Wilsona.
   Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2008 s. 8-119

2. Dembowska-Bagińska B.:
   Ocena stanu zdrowia oraz problemów psychospołecznych dzieci i młodzieży po leczeniu złośliwych nowotworów ośrodkowego układu nerwowego.
   Rozprawa habilitacyjna, IP CZD Warszawa 2008 s. 4-157

3. Dzierżanowska-Fangrat K.:
   Ocena systemowej i miejscowej odpowiedzi immunologicznej na zakażenie Helicobacter pylori u dzieci.
   Rozprawa habilitacyjna, IP CZD Warszawa 2008 s. 7-86

4. Gajdulewicz M.:
   Ocena rozwoju somatycznego i dojrzewania płciowego w zespole Nijmegen.
   Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2008
   s. 10-156

5. Gołkowska M.:
   Ocena wpływu gancyklowiru na wybrane parametry biochemiczne i hematologiczne u noworodków leczonych z powodu cytomegalii wrodzonej.
   Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2008 s. 8-165

6. Jankowska I.:
   Model postępowania z chorymi z postępującą rodzinną cholestazą wewnątrzwątrobową.
   Rozprawa habilitacyjna, IP CZD Warszawa 2008 s. 8-204

7. Jurecka A.:
   Ocena występowania wrodzonych wad metabolizmu puryn i pirymidyn w Polsce. Charakterystyka kliniczna i występowanie w różnych stanach chorobowych (zespołach objawów).
   Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2008 s. 10-153

8. Kowalczyk M.:
   Ocena układu krążenia u dzieci ze zwężeniem zastawki aortalnej.
   Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2008 s. 7-159

9. Polnik D.:
   Ocena czynników wpływających na wczesne wyniki leczenia noworodków z wrodzonym wytrzewieniem.
   Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2008 s. 6-118

10. Spodar K.:
    Historia naturalna zespołu Pradera i Willego: badania korelacji pomiędzy genotypem a fenotypem choroby.
    Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2008 s. 10-284

11. Stępowska J.:
Ocena tempa rozwoju psychomotorycznego dzieci z zespołem Downa w zależności od choroby współistniejącej.
Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2008

12. Wolska-Kuśnierz B.:
Ocena wyników leczenia i rekonstytucji układu immunologicznego u pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności po przeszczepieniu macierzystych komórek krwiotwórczych.
Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2008 s. 8-142

13. Zajączkowska A.:
Kształtowanie właściwości stopu tytanu Ti^A14V obróbką hybrydową w aspekcie zastosowań na biomateriały kostne.
Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2008

PRACE POGLĄDOWE, STANDARDY, ZALECENIA W PIŚMIENNICTWIE KRAJOWYM

1. Adamowicz M., Socha P.:
Udział niedoboru glikozylacji w patologii wątroby na przykładzie wrodzonych zaburzeń glikozylacji (CDG), galaktozemii i fruktozemii.
Med. Sci. Rev. - Hepatologia 2008 T. 8 s. 63-71

2. Antoniewicz J.:
Nadciśnienie tętnicze u dzieci - od rozpoznania do terapii.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 3 s. 304-310

3. Bacewicz L., Kaliciński P., Ksiądz I., Markiewicz-Kijewska M., Brzezińska-Rajszys G., Broniszczak D., Polnik D., Kowalski A., Kościesza A., Dzik E., Kluge P.:
Hemodynamicznie istotne patologie naczyniowe w narządach miąższowych u noworodków i niemowląt.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 133-138

4. Baka-Ostrowska M.:
Odpływ pęcherzowo-moczowodowy a zakażenia układu moczowego.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 4 s. 95-97

5. Baka-Ostrowska M.:
Zakażenia układu moczowego - spojrzenie urologa dziecięcego.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 4 s. 90-94

6. Barszcz S., Roszkowski M., Kościesza A., Daszkiewicz P.:
Neuroendoskopia u noworodków i niemowląt.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 205-212

7. Bernatowska E.:
Obowiązkowe i zalecane szczepienia ochronne u dzieci z cukrzycą.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 4 s. 404-406

8. Bernatowska E., Wolska-Kuśnierz B.:
Pierwotne niedobory odporności - wcześnie rozpoznane szansą na życie.
Pediatr. Dypl. 2008 wyd. specj. s. 131-138

9. Bernatowska E.:
Pierwotne niedobory odporności.
Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 6 s. 697-703

10. Bernatowska E.:
Profilaktyka chorób zakaźnych w stanach zaburzonej odporności.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 4 s. 393-426

11. Bernatowska E.:
Kalendarz szczepień 2008 rok - bez zmian.
Zakażenia 2008 supl. 2 s. 10-14

12. Bernatowska E., Grzesiowski P.:
Podsumowanie dotychczasowych efektow pracy na rzecz modernizacji kalendarza szczepień przez Pediatryczny Zespół Ekspertów ds. Programu Szczepień Ochronnych.
Zakażenia 2008 T. 8 nr 5 s. 51-54

13. Bieganowska K.:
Najczęstsze przyczyny nagłej śmierci sercowej u dzieci.
Forum Med. Rodzinnej 2008 T. 2 nr 1 s. 23-32

14. Bieganowska K.:
Najczęstsze przyczyny i diagnostyka omdleń u dzieci i młodzieży.
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 33 supl. 32 s. 61-65

15. Broniszczak D., Kaliciński P.:
Przeszczepienie jelita u dzieci.
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 35 supl. s. 22-31

16. Brzezińska-Rajszys G.:
Przezskórne interwencje w leczeniu patologii naczyniowych u noworodków i niemowląt.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 139-142

17. Brzezińska-Rajszys G.:
Przezskórne kardiologiczne zabiegi lecznicze u noworodków z małą masą ciała.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 165-168

18. Celińska-Cedro D.:
Helicobacter pylori i choroba wrzodowa.
Med. Prakt. Pediatr. 2008 nr 1 wyd. specj. s. 112-118

19. Celińska-Cedro D.:
Powikłania endoskopii przewodu pokarmowego.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 nr 4 s. 199-202

20. Cukrowska B.:
Mikrobiotyczna teoria rozwoju alergii – rola mikroflory jelitowej w aktywacji procesów przeciwalergicznych.
Post.Neonatol. 2008T. 12 nr 1 s. 93-99

21. Cukrowska B.:
Mikrobiotyczna teoria rozwoju alergii - rola probiotyków w aktywacji procesów przeciwalergicznych.
Zakażenia 2008 T. 8 nr 2 s. 45-53

22. Czech-Kowalska J., Dobrzańska A.:
Profilaktyka osteopenii wcześniaków.
Przewodnik Lek. 2008 nr 2 s. 57-62

23. Czekalski S., Cieszanowski A., Ciechanowicz A., Chudek J., Dobrucki T., Florczak E., Gaciong Z., Głuszek J., Grodzicki T., Janaszek-Sitkowska H., Januszewicz A., Januszewicz M., Januszewicz W., Kabat M., Kasperlik-Załuska A., Królicki L., Kokot F., Litwin M., i wsp.:
Zalecenia dotyczące diagnostyki i leczenia pierwotnego hiperaldosteronizmu.
Nadciśn. Tętn. 2008 T. 12 nr 3 s. 155-168

24. Czubkowski P., Pawłowska J.:
Współczesne poglądy na temat etiopatogenezy niedrożności dróg żółciowych.
Med. Sci. Rev. - Hepatologia 2008 T. 8 s. 72-77

25. Danko M., Popińska K.:
Aminokwasy w żywieniu pozajelitowym u dzieci.
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 35 supl. s. 70-74

26. Dembowska-Bagińska B., Perek D.:
Naczyniaki u dzieci.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 117-122

27. Dmeńska H.:
Przeszczepy płuc u chorych na mukowiscydozę.
Post. Nauk Med. 2008 T. 21 nr 9 s. 591-595

28. Dobrzańska A., Czech-Kowalska J.:
Witaminy u niemowląt karmionych piersią.
Essentia Med. 2008 nr 1 s. 44-51

29. Dobrzańska A., Czech-Kowalska J.:
Zaburzenia gospodarki fosforanowo-wapniowej – osteopenia wcześniaków.
Leksykon. Vademecum Pediatry 2008 s. 57-65

30. Dobrzańska A., Bernatowska E., Wysocki J., Jackowska T., Czajka H., Grzesiowski P., Konior A., Mrukowicz J., Szenborn L.:
Pediatryczny Zespół Ekspertów ds. Programu Szczepień Ochronnych. Działania na rzecz poprawy efektywności szczepień w Polsce.
Med. Wieku Rozw. 2008 T. 12 nr 2 część II s. 713-719

31. Dobrzańska A., Lukas W., Socha J., Wąsowska-Królikowska K., Chlebna-Sokół D., Milanowski A., Książyk J., Szymankiewicz M., Charzewska J., Czech-Kowalska J., Weker H.:
Zalecenia konsultanta krajowego w dziedzinie pediatrii i zespołu ekspertów dotyczące profilaktyki krzywicy i osteoporozy.
Przewodnik Lek. 2008 nr 2 s. 72-73

32. Dobrzańska A., Helwich E., Lukas W., Wąsowska-Królikowska K., Czerwionka-Szaflarska M., Szczapa J., Socha J., Czech-Kowalska J.:
Zalecenia zespołu ekspertów dotyczące profilaktyki krwawienia z niedoboru witaminy K u noworodków i niemowląt.
Przewodnik Lek. 2008 nr 2 s. 70-71

33. Dobrzańska A., Czerwonka-Szaflarska M., Kunachowicz H., Książyk J., Lukas W., Ryżko J., Socha J., Stolarczyk A., Szajewska H., Wąsoska-Królikowska K., Weker H.:
Zalecenia dotyczące żywienia dzieci zdrowych w wieku 1-3 lata (13-36 miesięcy), opracowane przez zespół ekspertów powołany przez konsultanta krajowego ds. pediatrii.
Standardy Med. 2008 T. 17 nr 33 s. 11-14

34. Domańska-Pakieła D., Kotulska K., Jóźwiak S.:
Stwardnienie guzowate: postępy w diagnostyce i leczeniu.
Neurol. Dziec. 2008 T. 17 nr 33 s. 11-22

35. Dudzik D., Knaś M., Wiśniewska R., Borzym-Kluczyk M., Raczkowski K., Niczyporuk M., Kępka A., Dutkiewicz E., Knaś-Karaszewska K., Szajda S.D., Sadowski M., Jakimowicz-Rudy J., Zwierz K.:
Niedotlenienie wątroby.
Med.Sci.Rev. - Hepatologia 2008 T. 8 s. 44-47

36. Dzieniszewski J., Jarosz M., Grupa Robocza PTG-E ds. zakażenia Helicobacter pylori, Celińska-Cedro D., Dzierżanowska D., Rożynek E., Socha J.:
Ustalenia Grupy Roboczej PTG-E dotyczące postępowania w zakażeniu Helicobacter pylori - consensus 2008.
Gastroenterol. Pol. 2008 T. 15 nr 5 s. 323-331

37. Dzierżanowska D.:
Profilaktyka, terapia wyprzedzająca i empiryczna inwazyjnych zakażeń grzybiczych.
Zakażenia 2008 T. 8 nr 2 s. 54-62

38. Dzwonkowska M., Janowska J., Ołtarzewski M., Pleskoczyńska A.:
Badania przesiewowe u noworodków.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 2 s. 212-218

39. Gadomska-Prokop K., Zawadzki J.:
Hiperkalciuria.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 3 s. 333-335

40. Gadomska-Prokop K.:
Moczenie nocne.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 3 s. 341-344

41. Gadomska-Prokop K.:
Zakażenia układu moczowego u dzieci.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 3 s. 345-349

42. Gastoł P.:
Przygotowanie dzieci z patologią dolnych dróg moczowych do przeszczepu nerki.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 4 s. 121-123

43. Gastoł P.:
Postępowanie diagnostyczno-terapeutyczne w prenatalnie rozpoznanym wodonerczu i innych wadach układu moczowego.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 215-218

44. Ginalska-Malinowska M.:
Funkcja hormonalna tkanki tłuszczowej.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 4 s. 470-474

45. Gołkowska M., Dobrzańska A.:
Trudności w rozpoznawaniu cytomegalii wrodzonej.
Przewodnik Lek. 2008 nr 2 s. 39-43

46. Gorzkowska-Paczwa M.:
Krwinkomocz u dzieci - problem dla lekarza pierwszego kontaktu.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 3 s. 325-327

47. Graff K., Waszkiewicz M., Stępień A.:
Ogólne zasady postępowania z pacjentami z bocznym skrzywieniem kręgosłupa.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 2 s. 217-222

48. Grenda R.:
Etyczne aspekty terapii nerkozastępczej u dzieci.
Bioetyczne Zeszyty Pediatrii 2008 T. 5 nr 5 s. 64-70

49. Grenda R., Śmirska E., Jakubowska-Winecka A.:
Transplantacja nerki pobranej od żywego dawcy.
Dializa i Ty 2008 nr 2 s. 14-16

50. Grenda R.:
Postępy w nefrologii dziecięcej w 2007 roku.
Med. Prakt. 2008 nr 6 s. 1-3

51. Grenda R.:
Nefropatia w przebiegu plamicy Henocha-Schonleina.
Nefrol. Dial. Pol. 2008 T. 12 nr 3 s. 186-192

52. Grenda R.:
Nerczyca (choroba niekiedy na całe życie).
Pediatr. Dypl. 2008 wyd. specj. s. 2-5

53. Grenda R.:
Najczęściej stosowane formy leczenia pierwotnych i wtórnych glomerulopatii u dzieci.
Zagadnienia współczesnej nefrologii, 2008 zeszyt 3 s. 37-44

54. Gruszfeld D.:
Badanie noworodka.
Przewodnik Lek. 2008 nr 2 s. 32-38

55. Gruszfeld D., Dobrzańska A., Socha P., Socha J.:
Programowanie żywieniowe otyłości i zespołu metabolicznego.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 2 s. 159-163

56. Gutkowski P.:
Badania czynnościowe układu oddechowego u dzieci.
Post. Nauk Med. 2008 T. 21 nr 9 s. 559-564

57. Jakubowska-Winecka A., Maryniak A.:
Wsparcie psychologiczne i środowiskowe dla rodzin dzieci po operacjach wad wrodzonych serca.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 1 s. 100-105

58. Jakubowska-Winecka A.:
Psychologia w pediatrii.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 3 s. 320-324

59. Jańczyk W., Socha P.:
Zwiększona aktywność aminotransferaz i niealkoholowa choroba stłuszczeniowa wątroby.
Med. Prakt. Pediatr. 2008 nr 1 wyd. specj. s. 49-55

60. Jaworski M., Płudowski P., Lorenc R.:
Standardy jakościowe w pracowni densytometrycznej.
Terapia 2008 T. 16 nr 5 s. 75-77

61. Jezela-Stanek A., Dobrzańska A., Krajewska-Walasek M.:
Choroby genomowe uwarunkowane aberracjami w regionie q11 na chromosomie 22 - charakterystyka kliniczna i postępowanie diagnostyczne.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 1 s. 20-29

62. Jurecka A., Tylki-Szymańska A., Gradowska W.:
Oznaczanie stężenia kwasu moczowego jako metoda przesiewowa w kierunku niektórych wad metabolizmu puryn.
Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 5 s. 490-495

63. Jurecka A., Tylki-Szymańska A.:
Wrodzona ksantynuria - bardzo rzadka przyczyna hipourykemii i kamicy nerkowej.
Urol. Pol. 2008 T. 61 nr 2 s. 24-27

64. Jurkiewicz D., Popowska E., Krajewska-Walasek M.:
Patogeneza zespołu Coffina i Lowry‘ego.
Post. Biol. Komórki 2008 T. 35 nr 3 s. 303-313

65. Kalbowiak J.:
Optymalne postępowanie przeciwbólowe po zabiegu operacyjnym u noworodka.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 199-204

66. Karczmarewicz E., Płudowski P., Łukaszkiewicz J., Skorupa E., Lorenc R.:
Witamina D - standardy diagnostyczne, kliniczna interpretacja oznaczeń.
Terapia 2008 T. 16 nr 5 s. 47-53

67. Kasztelewicz B., Dzierżanowska-Fangrat K.:
Nowe możliwości wykrywania i monitorowania zakażeń wirusowych.
Post. Mikrobiol. 2008 T. 47 nr 3 s. 407-414

68. Kępka A., Szajda S.D., Zwierz K.:
Fruktozo-1,6-bisfosfataza - marker uszkodzenia cewek nerkowych bliższych.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 s. 125-130

69. Kępka A., Szajda S.D., Jankowska A., Waszkiewicz N., Zwierz K.:
N-acetylo-beta-heksozoaminidaza - marker uszkodzenia cewek nerkowych bliższych.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 s. 288-290

70. Kierkuś J., Oracz G., Piwczyńska K., Socha J.:
Diagnostyka niedożywienia u dzieci.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 4 s. 411-413

71. Korczowski B., Socha J.:
Dziedziczne zaburzenie wchłaniania glukozy i galaktozy.
Gastroenterol. Pol. 2008 T. 15 nr 4 s. 241-243

72. Krajewska-Walasek M., Jezela-Stanek A., Grabowska E.:
Zespoły subtelomerowych mikrodelecji w praktyce pediatrycznej: zespół delecji 22q13.
Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 1 s. 5-12

73. Krajewska-Walasek M.:
Dziecko z dysmorfią: wczoraj i dziś.
Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 6 s. 604-612

74. Kruk M.:
Rola zmienności genu LRP5 w metabolizmie tkanki kostnej.
Terapia 2008 T. 16 nr 5 s. 54-60

75. Książek J.:
Nowe strategie leczenia idiopatycznego, steroidozależnego i steroidoopornego zespołu nerczycowego u dzieci.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 3 s. 328-332

76. Książyk J.:
Wybór pomiędzy leczeniem farmakologicznym a dietetycznym w otyłości i zespole metabolicznym u dzieci.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 2 s. 124-126

77. Książyk J., Brzezińska-Rajszys G., Zubrzycka M., Rewers B.:
Wskazania do leczenia koarktacji aorty - noworodek, dziecko, młody dorosły.
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 33 supl. 32 s. 40-42

78. Kułaga Z., Barwicka K.:
Reklama środowiskiem dziecka - przegląd badań i danych dotyczących wpływu reklamy na zdrowie dziecka.
Probl. Hig. Epidemiol. 2008 T. 89 nr 1 s. 120-127

79. Laskowska J., Wieteska-Klimczak A.:
Glutamina - czy rzeczywiście warto ją stosować w leczeniu żywieniowym u dzieci?
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 35 supl. s. 56-59

80. Laskowska J., Wieteska-Klimczak A.:
Nukleotydy - czy rzeczywiście warto je stosować w leczeniu żywieniowym dzieci?
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 35 supl. s. 60-63

81. Lech M., Piontek E.:
Etiopatogeneza cukrzycy typu 1.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 4 s. 423-427

82. Lipiec E., Grałek M., Niwald A.:
Pełzakowe zapalenie rogówki a stosowanie soczewek kontaktowych.
Kontaktol. Opt. Okul. 2008 nr 1 s. 24-26

83. Lipka M.:
Zespół nieadekwatnego wydzielania hormonu antydiuretycznego (SIADH).
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 3 s. 320-324

84. Litwin M.:
Nadciśnienie tętnicze - przypadki kliniczne.
Pediatr. Dypl. 2008 wyd. specj. s. 75-83

85. Litwin M., Niemirska A.:
Powikłania narządowe nadciśnienia tętniczego u dzieci.
Terapia 2008 T. 16 nr 5 s. 27-31

86. Lorenc R., Karczmarewicz E., Głuszko P.:
Osteoporoza - postępy 2007.
Med. Prakt. 2008 nr 3 s. 65-72

87. Łukaszkiewicz J., Lorenc R.:
Udział czynników endokrynnych i parakrynnych w etiopatogenezie osteoporozy.
Terapia 2008 T. 16 nr 5 s. 6-13

88. Łyszkowska M.:
Skąd się biorą powikłania leczenia żywieniowego? Wady ukryte (na pierwszy rzut oka).
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 35 supl. s. 95-97

89. Malinowska A., Ginalska-Malinowska M.:
Co należy wiedzieć o autoimmunologicznym zespole wielogruczołowym typu 2?
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 4 s. 466-469

90. Malinowska E., Dobrzańska A..
Gorączka o nieustalonej etiologii - strategia postępowania z dzieckiem do 3. roku życia.
Przewodnik Lek. 2008 nr 2 s. 63-67

91. Manowska M.:
Nowoczesna wentylacja pooperacyjna noworodka.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 181-188

92. Metera M.:
Zespół McCune‘a-Albrighta jako wielonarządowa endokrynopatia związana z aktywującą mutacją genu dla białka G (GNAS1).
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 4 s. 459-465

93. Mikołuć B., Piotrowska-Depta M., Pietrucha B., Bernatowska E.:
Zakażenia Haemophilus influenzae typu B - profilaktyka czynna.
Med. Wieku Rozw. 2008 T. 12 nr 2 część II s. 661-665

94. Mikołuć B., Motkowski R., Bernatowska E.:
Szczepienia przeciwko Streptococcus pneumoniae w populacji osób dorosłych.
Zakażenia 2008 supl. 2 s. 16-19

95. Milewska-Bobula B., Lipka B.:
Zakażenie wirusem cytomegalii.
Lekarz 2008 nr 1-2 s. 75-83

96. Mozol K., Haponiuk I., Mirkowicz-Małek M., Maruszewski B.:
Zespół Ogólnoustrojowej Odpowiedzi Zapalnej w następstwie operacji na otwartym sercu u dzieci.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 1 s. 37-41

97. Mozol K., Byszewski A., Haponiuk I., Mirkowicz-Małek M., Maruszewski B., Burczyński P.:
Techniki ograniczające okołooperacyjną transfuzję krwi stosowane u małych niemowląt poddanych operacjom na otwartym sercu.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 2 s. 209-216

98. Musialik-Świetlińska E., Książyk J.:
Aktualne poglądy dotyczące wczesnego żywienia pooperacyjnego u noworodków.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 189-194

99. Nachulewicz P.:
Laparoskopowe wycięcie lewych bocznych segmentów wątroby.
Med. Prakt. Chir. 2008 nr 3

100. Neuhoff-Murawska J., Niegowska I., Socha P., Socha J.:
Rola przemysłu spożywczego w profilaktyce zespołu metabolicznego. Aspekty zdrowotne znakowania produktów żywnościowych. Część II.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 2 s. 164-168

101. Niemirska A., Litwin M.:
Nadciśnienie tętnicze i czynniki ryzyka sercowo-naczyniowego u dzieci z koarktacją aorty.
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 33 supl. 32 s. 51-54

102. Niemirska A., Litwin M.:
Definicja zespołu metabolicznego u dzieci i młodzieży.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 2 s. 117-123

103. Niezgoda A., Dobrzańska A.:
Toksoplazmoza wrodzona - rozpoznawanie i leczenie.
Przewodnik Lek. 2008 nr 2 s. 44-50

104. Nowicka E., Popińska K., Książyk J.:
Rola wielonienasyconych kwasów tłuszczowych w żywieniu dojelitowym u dzieci.
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 35 supl. s. 75-80

105. Nowicka E., Wieteska-Klimczak A.:
Suplementacja argininą w żywieniu enteralnym u dzieci.
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 35 supl. s. 64-69

106. Nowicki M., Rutkowski B., Czekalski S. i Grupa Robocza Zespołu Krajowego Konsultanta Medycznego w Dziedzinie Nefrologii, Grenda R:
Zalecenia Zespołu Krajowego Konsultanta Medycznego w Dziedzinie Nefrologii dotyczące rozpoznawania i leczenia zaburzeń gospodarki wapniowo-fosforanowej u pacjentów z przewlekłą chorobą nerek (praktyczne wskazówki do realizacji procedur zgodnych z charakterystyką grup jednorodnych (JGP).
Nefrol. Dial. Pol. 2008 T. 12 nr 1 s. 1-3

107. Ołdakowska-Jedynak U., Wierzbicka A., Pawłowska J., Pączek L.:
Zaburzenia metaboliczne po przeszczepieniu wątroby.
Med. Sci. Rev. - Hepatologia 2008 T. 8 s. 109-116

108. Olczak-Kowalczyk D., Ginalska-Malinowska M., Daszkiewicz M.;
Patient with adrenal insufficiency at a dental office.
Dent. Med. Probl. 2008 T. 45 nr 4 s. 453-457

109. Pawłowska J., Jankowska I., Czubkowski P.:
Cholestaza niemowlęca.
Pediatr. Dypl. 2008 wyd. specj. s. 88-90

110. Perek D.:
Problemy w rozpoznawaniu chorób nowotworowych u dzieci.
Przegl. Ped. 2008 T. 38 nr 3 s. 209-213

111. Piekutowska-Abramczuk D.:
Molekularne podłoże zespołu Leigha.
Neurol. Neurochir. Pol. 2008 T. 42 nr 3 s. 238-250

112. Piekutowska-Abramczuk D., Pronicka E., Krajewska-Walasek M.:
Rola genu SURF1 w patogenezie zespołu Leigha sprzężonego z deficytem aktywności oksydazy cytochromu c.
Pediatr.Pol. 2008 T. 83 nr 3 s. 211-216

113. Piontek E.:
Ostre powikłania cukrzycy u dzieci.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 4 s. 417-422

114. Pleskoczyńska A., Janowska J., Dobrzańska A.:
Aktualne spojrzenie na niedokrwistości okresu noworodkowego.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 2 s. 255-261

115. Pleskoczyńska A., Dobrzańska A.:
Podstawy diagnostyki niedokrwistości w praktyce pediatrycznej.
Przewodnik Lek. 2008 nr 2 s. 51-56

116. Płudowski P., Wójcik M., Lorenc R., Karczmarewicz E.:
Aktywny metabolit witaminy D - 1,25-dwuhydroxywitamina D - interpretacja kliniczna badań, standardy diagnostyczne 2008.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 2 s. 184-191

117. Płudowski P., Jaworski M.:
Bezpieczeństwo oznaczeń i zasady zachowania jakości w badaniach statusu tkanki kostnej metodą densytometrii dwuwiązkowej (DXA).
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 2 s. 201-205

118. Płudowski P., Kryśkiewicz E., Karczmarewicz E., Lorenc R.:
Biochemiczne markery metabolizmu kostnego w diagnostyce i monitorowaniu leczenia schorzeń kości - standardy 2008.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 2 s. 192-199

118. Podemska M., Książyk J., Wieteska-Klimczak A.:
Zalecenia pielęgacji centralnych kaniul żylnych tunelizowanych.
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 35 supl. s. 102-105

119. Polnik D.:
Jak powinno się zakładać stałe centralne dojścia żylne u dzieci?
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 35 supl. s. 98-101

120. Połaski G.:
Opieka pielęgniarska nad noworodkiem po zabiegu kardiochirurgicznym.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 263-268

121. Prokurat S.:
Ostra niewydolność nerek - nowe aspekty diagnostyki i terapii.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 3 s. 336-340

122. Pronicka E., Sykut-Cegielska J.:
Orphanet Polska - w europejskiej sieci jako szansa oceny sytuacji chorób rzadkich na przykładzie wrodzonych wad metabolizmu u dzieci.
Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 6 s. 704-711

123. Pronicka E., Piekutowska-Abramczuk D., Pronicki M.:
Choroby mitochondrialne u dzieci - podłoże biochemiczne i molekularne, ze szczególnym uwzględnieniem zespołu Leigha.
Post. Bioch. 2008 T. 54 nr 2 s. 161-168

124. Roszkowski M., Barszcz S., Daszkiewicz P., Jurkiewicz E., Kościesza A.:
Malformacja żyły Galena.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 123-132

125. Rubik J.:
Szczepienia u pacjentów nefrologicznych - kiedy i jakie szczepionki są konieczne?
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 3 s. 350-353

126. Rybak A., Szperl M., Burda-Muszyńska B., Socha J., Cukrowska B.:
Review on the genetic background of the celiac disease.
Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2008 T. 12 nr 1-2 s. 5-8

127. Ryżko J., Dądalski M.:
Zaparcie i choroba Hirschsprunga.
Med. Prakt. Pediatr. 2008 nr 1 wyd. specj. s. 87-93

128. Ryżko J.:
III klasyfikacja rzymska zaburzeń czynnościowych przewodu pokarmowego okresu niemowlęcego i młodszego dzieciństwa.
Przegl. Gastroenterol. 2008 T. 3 nr 2 s. 72-78

129. Ryżko J.:
III klasyfikacja rzymska zaburzeń czynnościowych przewodu pokarmowego okresu dziecięcego i młodzieńczego.
Przegl. Gastroenterol. 2008 T. 3 nr 2 s. 79-86

130. Sibilska M.:
Czy warto stosować żywienie wspomagające odporność u dzieci i noworodków wymagających intensywnej opieki medycznej?
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 35 supl. s. 44-50

131. Skobejko-Włodarska L.:
Neurogenna dysfunkcja pęcherzowo-cewkowa.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 4 s. 124-130

132. Skobejko-Włodarska L.:
Neurogenne zaburzenia czynności dolnych dróg moczowych.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 4 s. 131137

133. Socha P., Bakuła A.:
Wzrost aktywności aminotransferaz - postępowanie diagnostyczne.
Leksykon. Vademecum Pediatry 2008 s. 67-71

134. Socha P.:
Postępy w hepatologii dziecięcej w 2007 roku.
Med. Prakt. Pediatr. 2008 nr 3 s. 20-23

135. Socha P., Gruszfeld D., Socha J.:
Zalecenia żywieniowe dla niemowląt - krótkotrwały i odległy wpływ na stan zdrowia.
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 35 supl. s. 12-21

136. Socha P., Jańczyk W., Neuhoff-Murawska J., Wierzbicka A., Lebensztejn D., Mazur A., Kwiecień J., Naruszewicz M.:
Olej rybi w profilaktyce i leczeniu zespołu metabolicznego.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 2 s. 169-174

137. Stolarczyk A.:
Zastosowanie probiotyków w pediatrii.
Gabinet Pryw. 2008 nr 6-7 s. 47-53

138. Stolarczyk A., Socha P., Socha J.:
Rola probiotyków i prebiotyków w leczeniu i profilaktyce cukrzycy.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 4 s. 407-410

139. Stolarczyk A., Libudzisz Z., Socha P., Socha J.:
Rola probiotyków i prebiotyków w profilaktyce i leczeniu zespołu metabolicznego u dzieci i młodzieży.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 2 s. 175-183

140. Stryjek P., Ziółkowska L.:
Choroby osierdzia u dzieci - postępowanie diagnostyczne i terapeutyczne.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 4 s. 443-449

141. Sykut-Cegielska J.:
Zalecenia diagnostyczne w zaburzeniach mitochondrialnego utleniania kwasów tłuszczowych.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 1 s. 30-33

142. Sykut-Cegielska J.:
Zalecenia terapeutyczne w zaburzeniach mitochondrialnego utleniania kwasów tłuszczowych.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 1 s. 34-36

143. Szajda S.D., Kępka A., Waszkiewicz N., Snarska J., Zalewska-Szajda B., Waszkiewicz M., Borzym-Kluczyk M., Jankowska A., Jakimowicz-Rudy J., Chojnowska S., Dudzik D., Dobryniewski J., Knaś M., Dutkiewicz E., Stypułkowska A., Raczkowska K., Zaniewska A., Marciniak J., Bruczko M., Sadowski M., Zwierz K.:
Beta-heksozoaminidaza w diagnostyce chorób wątroby.
Med. Sc. Rev. – Hepatologia 2008 T. 8 s. 36-43

144. Szalecki M., Pańkowska E., Wysocka-Mincewicz M., Piontek E., Janas R.:
Hormon wzrostu w cukrzycy typu 1 u dzieci.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 4 s. 436-440

145. Szreter T.:
Preoksygenacja - bezpieczeństwo indukcji.
Anest. Int. Terapia 2008 T. 40 nr 3 s. 100-102

146. Śladowska-Kozłowska J., Grenda R.:
Zespół metaboliczny u dzieci i młodzieży.
Family Med.&Primary Care Rev. (d. Pol.Med.Rodz.) 2008 T. 10 nr 3 s. 1098-1105

147. Śladowska-Kozłowska J.:
Co badania genetyczne wyjaśniają w nefrologii dziecięcej?
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 3 s. 311-319

148. Taybert J., Sykut-Cegielska J.:
"Orphan diseases" in hepatology: Known and new insights.
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 1 s. 55-59

149. Teisseyre M., Celińska-Cedro D., Woynarowski M.:
Portal hypertension in children.
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 49-54

150. Teisseyre M., Socha P., Socha J.:
Stłuszczenie wątroby u dzieci z mukowiscydozą.
Med. Sci. Rev. - Hepatologia 2008 T. 8 s. 59-62

151. Turska-Kmieć A.:
Omdlenia u dzieci.
Leksykon. Vademecum Pediatry 2008 s. 83-94

152. Turska-Kmieć A.:
Krytyczna koarktacja aorty u noworodka.
Pediatr. Dypl. 2008 wyd. specj. s. 139-144

153. Turska-Kmieć A., Ziółkowska L., Żuk M., Kawalec W.:
Nowe kierunki w terapii niewydolności serca - spojrzenie z perspektywy 2008 roku.
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 33 supl. 32 s. 25-32

154. Turska-Kmieć A., Kawalec W., Brzezińska-Rajszys G.:
Standardy dotyczące uprawiania sportu po operacyjnym lub przezskórnym interwencyjnym leczeniu wad wrodzonych serca u dzieci i młodzieży.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 4 s. 450-459

155. Wajda-Cuszlag M., Piontek E., Witkowski D.:
Cukrzyca noworodkowa.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 4 s. 451-454

156. Wierzbicka A., Socha P.:
Czynniki ryzyka niealkoholowej choroby stłuszczeniowej wątroby u dzieci.
Czyn. Ryz. 2008 nr 2 s. 62-72

157. Wierzbicka A., Socha P.:
The pathomechanism of nonalcoholic fatty liver disease (NAFLD).
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 55-59

158. Wolska-Kuśnierz B., Kurenko-Deptuch M., Bernatowska E.:
Trudności w rozpoznawaniu i leczeniu powikłań infekcyjnych u chorych z pierwotnymi niedoborami odporności.
Przegl. Epidemiol. 2008 T. 62 s. 123-131

159. Wysocka-Mincewicz M., Piontek E.:
Powikłania neurologiczne w cukrzycy u dzieci.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 4 s. 428-435

160. Ziółkowska L., Kawalec W., Turska-Kmieć A.:
Zapalenie mięśnia sercowego - nowe możliwości diagnostyczne i terapeutyczne.
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 33 supl. 32 s. 11-14

161. Ziółkowska L., Tężyńska-Onisk I., Kawalec W., Turska-Kmieć A.:
Standardy postępowania diagnostycznego w wysiękowym zapaleniu osierdzia u dzieci.
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 2 s. 206-208

162. Żuraw W., Piegdoń G.:
Dziecko nadpobudliwe.
Magazyn Pielęg. Położ. 2008 nr 9 s. 24-25

163. Żuryńska M.:
Terapia tlenkiem azotu jako profesjonalne działanie ratujące życie.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 269-272

164. Żydak J., Nowicka E., Sebiguli-Marishekome A.:
Inwazyjna choroba pneumokokowa - zapobieganie i leczenie.
Lekarz 2008 nr 5 s. 96-108

165. Żydak J., Popińska K.:
Dożylne emulsje lipidowe w żywieniu pozajelitowym dzieci.
Standardy Med. 2008 T. 10 nr 35 supl. s. 80-89

STRESZCZENIA OPUBLIKOWANE
W CZASOPISMACH ZAGRANICZNYCH
oraz krajowych z listy filadelfijskiej

1. Antoniewicz J., Prejbisz A., Śladowska J., Litwin M., Cendrowska-Demkow I., Paschalis-Purtak K., Puciłowska-Jankowska B., Florczak E., Makowiecka-Cieśla M., Buchner T., Zieliński T., Michel-Rowicka K., Kowalewski G., Kabat M., Hoffman P., Januszewicz A.:
   Ambulatory blood pressure profile and blood pressure variability in adolescents and adults with essential hypertension.
   J. Hypertension 2008 Vol. 26 suppl. 1 s. S508
   IF: 4.364

2. Antoniewicz J., Góra J., Placha G., Ciechanowicz A., Litwin M., Grenda R.:
   A novel mutation in P625R codon of SCNNIG of epithelial sodium channel (ENaC) in Polish siblings with Liddle‘s disease.
   J. Hypertension 2008 Vol. 26 suppl. 1 s. S154
   IF: 4.364

3. Beauchamp N.J., Taybert J., Dalton A., Tanner S., Pronicka E., Sharrard M.:
   Molecular genetics of glycogen storage disease type IX (GSD-IX) in Poland: Mutation spectrum and genotype/phenotype correlation.
   J. Inherit. Metab. Dis. 2008 Vol. 31 suppl. 1 s. 40
   IF: 1.668

4. Bekiesińska-Figatowska M., Jurkiewicz E., Uliasz M., Mazurczak T., Barszcz S., Grajkowska W., Roszkowski M.:
   Imaging features of medulloblastoma with extensive nodularity.
   Neuroradiology 2008 Vol. 50 suppl. 1 s. S121
   IF: 1.759

5. Bekiesińska-Figatowska M., Bragoszewska H., Szymańska K., Jeziorek A., Mazurczak T., Tryfon J., Romaniuk-Doroszewska A., Walecki J., Jurkiewicz E.:
   The value of proton MRS in the assessment of functional and structural reorganization of brain in children with cerebral palsy-initial report.
   Neuroradiology 2008 Vol. 50 suppl. 1 s. S126
   IF: 1.759

6. Bieganowska K., Szumowski Ł., Miszczak-Knecht M.., Rękawek J., Szymaniak E., Brzezińska-Paszke M., Kaszuba A., Kawalec W., Walczak F.:
   Radiofrequency catheter ablation of ectopic supraventricular tachycardia in children.
   Cardiol. Young 2008 Vol. 18 suppl. 1 s. 62-63
   IF: 0.912

7. Borkowska J., Jóźwiak S., Chmielewski D., Grajkowska W.:
   The clinical course and the diagnostic difficulties of renal clear cell carcinoma in a patient with tuberous sclerosis complex.
   Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S27
   IF: 0.861

8. Brzezińska-Rajszys G., Zubrzycka M., Jagiełłowicz D., Kościesza A., Książyk J., Rewers B., Kansy A., Kawalec W.:
Results of stent implantation in patients with aortic coarctation.
Cardiol. Young 2008 Vol. 18 suppl. 1 s. 100
IF: 0.912

9. Chmielewski D., Kmieć T., Karkowska B., Dunin-Wąsowicz D., Bilska M., Jóźwiak S., Szapłyko W., Gromek I., Jurkiewicz E., Pakuła-Kościesza I., Bachański M.:
ADEM - acute disseminated encephalomyelitis - the clinical course in six patients.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S72
IF: 0.861

10. Chmielewski D., Kmieć T., Bilska M., Dunin-Wąsowicz D., Kotulska K., Jurkiewicz E., Szapłyko W., Gromek I., Chipczyńska B., Jóźwiak S.:
Multiple sclerosis in children: clinical, neuroimaging and other diagnostic tests.
Eur. J. Paediatr .Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S71
IF: 0.861

11. Chrzanowska K., Gregorek H., Dzierżanowska-Fangrat K., Nowak M., Langerak A.W.:
Long-term persistence of clonal TCR and/or BCR gene rearrangements in patients with Nijmegen breakage syndrome.
Eur.J.Hum.Genet. 2008 Vol. 16 suppl. 2 s. 229
IF: 4.003

12. Cukrowska B., Ceregra A., Rosiak I., Kozakova H., Czarnowska E., Schwarzer M., Motyl I., Libudzisz Z.:
Probiotic Lactobacillus casei and paracasei strains in the managment of cow‘s milk protein allergy in children.
Alergie 2008 Vol. 10 suppl. 2 s. 71

13. Czarnowska E., Brudek M., Szperl M., Ziółkowska L., Grajkowska W., Kawalec W.:
Enhanced PPAR alpha attendances unfavourable progress of myocarditis, a preliminary study.
Eur. Heart J. Suppl. 2008 Vol. 29 suppl. 1 s. 132
IF: 1.619

14. Czarnowska E., Brudek M., Turska-Kmieć A., Ziółkowska L., Kawalec W., Grajkowska W., Maruszewski B.:
Association between cardiomyocyte PPARalfa expression and heart LV-RV gradient pressure in infants with ventricular septal defect.
Acta Biochim. Pol. 2008 T. 55 supl. 3 s. 229
IF: 1.261

15. Czech-Kowalska J., Dobrzańska A., Gruszfeld D., Gołkowska M., Malinowska E., Żochowska A., Kryśkiewicz E., Karczmarewicz E.:
Vitamin D status and bone metabolism in term infants before and during routine vitamin D supplementation.
Early Hum. Dev. 2008 Vol. 84 suppl. s. 58
IF: 1.850

16. Daszkiewicz P., Roszkowski M., Maryniak A.:
Long-term quality of life in pediatric survivors of cerebellar pilocytic astrocytoma.
Child‘s Nerv. Syst. 2008 Vol. 24
IF: 0.993

17. Dembowska-Bagińska B., Perek D., Brożyna A., Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Rutynowska O., Korzeniewska J.:
Evaluation of health status in survivors of childhood CNS tumors using Common Terminology Criteria for Adverse Events B 3.0 (CTC AE).
Neuro-Oncology 2008 Vol. 10 nr 3 s. 492
IF: 5.806

18. Dmeńska H., Heropolitańska-Pliszka E., Pietrucha B., Bernatowska E.:
Pulmonary manifestations of hyper-IgE syndromes (HIESs).
Eur. Respir. J. 2008 Vol. 32 suppl. 52 s. S484
IF: 5.349

19. Dmeńska H., Oralewska B.:
Long-term assessment of lung function, nutritional status and bacterial colonisation in CF patients after liver transplantation.
J. Cystic Fibrosis 2008 Vol. 7 suppl. 2 s. S62

20. Drożdż D., Pietrzyk J., Korohoda P., Kwinta P., Żurowska A., Zwolińska D., Szczepańska M., Nowicki M., Zachwieja J., Roszkowska-Blaim M., Grenda R., Stankiewicz R., Polish Multicenter Study Group :
Peritoneal permeability and hypertension in peritoneally dialyzed children. Polish Multicenter Study results.
Pediatr.Nephrol. 2008 Vol. 23 s. 1676
IF: 1.936

21. Drożdż D., Pietrzyk J., Korohoda P., Kwinta P., Żurowska A., Zwolińska D., Szczepańska M., Nowicki M., Zachwieja J., Roszkowska-Blaim M., Grenda R., Stankiewicz R., Polish Multicenter Study Group :
Risk factors of hypertension in peritoneally dialyzed children. Polish multicenter study results.
Pediatr.Nephrol. 2008 Vol. 23 s. 1665
IF: 1.936

22. Dunin-Wąsowicz D., Jóźwiak S., Kasprzyk-Obara J.:
Antiepileptic drugs withdrawal in infants with epilepsy and cytomegalovirus infection.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S43
IF: 0.861

23. Dunin-Wąsowicz D.:
Neurological consequences of intrauterine TORCH infections.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S22
IF: 0.861

24. Dunin-Wąsowicz D., Jóźwiak S., Radziszewska-Konopka M.:
Sensorineural hearing loss caused by cytomegalovirus infection as a risk factor for epilepsy.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S33
IF: 0.861

25. Fabijańska-Mitek J., Sobczak E., Walaszczyk A., Piątosa B.:
Red blood cell reactions with anti-HLA antibodies.
Vox Sang. 2008 Vol. 95 suppl. 1 s. 169
IF: 2.588

26. Feber J., Ruzicka M., Litwin M.:
Nighttime hypertension despite proserved blood pressure dipping in children with essential hypertension.
Pediatr. Nephrol. 2008 Vol. 23 nr 9 s. 1663
IF: 1.936

27. Gadomska-Prokop K., Konopielko Z., Gorzkowska-Paczwa M., Łukaszkiewicz J.:
Hypercalciuria in infants with urinary tract infection.
Urol. Res. 2008 Vol. 36 nr 3-4 s. 217
IF: 1.385

28. Gardner S., Griffiths P.M., Strong K., Day R., Donnai D., Kerr B., Brunner H., Dallapiccola B., Devriendt K., Krajewska-Walasek M., Philip N., Cleyton-Smith J.:
DYSCERNE: An electronic Dysmorphology Diagnostic System (DDS).
Eur. J. Hum. Genet. 2008 Vol. 16 suppl. 2 s. 100
IF: 4.003

29. Glorieux F., Bishop N., Bober M., Brain C.E., Devogelaer J.P., Fekete G., Forin V., Hopkin R.J., Kaitila I., Lee B., Lorenc R., Mahan J.D., McCallister A., Pettifor J.M., Plotkin H., Rauch F., Salusky I.B., Shaw N., Showalter L., Steelman J.W., Steiner R.D., Tan M., Zhou W., Bucci-Rechtweg C.:
Intravenous zoledronic acid (ZOL) compared to IV pamidronate (PAM) in children with severe osteogenesis imperfecta (OI).
Calcified Tissue Int. 2008 Vol. 82 supll. 1 s. S85
IF: 2.435

30. Grajkowska W., Matyja E., Roszkowski M., Marchel A.:
Extensive neuronal-glial pathology in intractable temporal epilepsy - cortical dysplasia or gangliogliomas?
Clin. Neuropathol. 2008 Vol. 27 suppl. 3 s. 154-155
IF: 0.720

31. Grajkowska W., Matyja E., Roszkowski M., Marchel A.:
Diagnostic difficulties in cases with extensive cortical dysplasia in patients with intractable epilepsy.
Folia Neuropathol. 2008 T. 46 nr 4 s. 300
IF: 1.140

32. Grenda R., Prokurat S., Ciechanowicz A.:
Is specific drug toxicity of standard immunosuppressives determined genetically?: analysis of 200 patients (pediatric cohort).
Pediatr. Nephrol. 2008 Vol. 23 s. 1593
IF: 1.936

33. Ismail H., Markiewicz-Kijewska M., Barszcz S., Migdał M., Teisseyre J., Szymczak M., Nachulewicz P., Drewniak T., Kaliciński P., Ostoja-Chyżyńska A.:
IPC catheter implantation for intracranial pressure monitoring in children with severe coagulopathy due to liver failure.
Transplantation 2008 Vol. 86 nr 6 s. 616
IF: 3.641

34. Iżycka-Świeszewska E., Drożyńska E., Grajkowska W., Dembowska-Bagińska B., Kołtan S., Klepacka T., Szurowska E., Balcerska A., Perek D., Jaśkiewicz K.:
HER2 expression in neuroblastic tumors - clinico-pathological correlations.
Clin. Neuropathol. 2008 Vol. 27 suppl. 3 s. 210-211
IF: 0.720

35. Iżycka-Świeszewska E., Drożyńska E., Grajkowska W., Dembowska-Bagińska B., Kołtan S., Kobierska-Gulida G., Pasek A., Balcerska A., Jaśkiewicz K., Perek D.:
Vascularization of neuroblastic tumors and its relation to schwannian stroma development.
Clin. Neuropathol. 2008 Vol. 27 suppl. 3 s. 211
IF: 0.720

36. Iżycka-Świeszewska E., Kobierska-Gulida G., Drożyńska E., Grajkowska W., Dembowska-Bagińska B., Kołtan S., Klepacka T., Perek D., Balcerska A.:
HER2 expression in neuroblastic tumors - the preliminary study.
Folia Histochem. Cytobiol. 2008 Vol. 46 supl. 2 s. S46
IF: 0.886

37. Iżycka-Świeszewska E., Stefanowicz J., Drożyńska E., Bień E., Pienczk J., Grajkowska W., Szurowska E.:
Immunomorphological analysis of neuroblastic tumours with opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome.
Folia Histochem. Cytobiol. 2008 Vol. 46 supl. 2 s. S61
IF: 0.886

38. Iżycka-Świeszewska E., Drożyńska E., Grajkowska W., Dembowska-Bagińska B., Perek D., Kołtan S., Kobierska-Gulida G., Balcerska A., Jaśkiewicz K.:
Contribution of vascular bed components in development of Schwannian stroma in neuroblastic tumours.
Folia Neuropathol. 2008 T. 46 nr 4 s. 302
IF: 1.140

39. Iżycka-Świeszewska E., Drożyńska E., Grajkowska W., Dembowska-Bagińska B., Kołtan S., Klepacka T., Balcerska A., Perek D., Jaśkiewicz K.:
HER2 expression in neuroblastic tumours.
Folia Neuropathol. 2008 T. 46 nr 4 s. 302
IF: 1.140

40. Iżycka-Świeszewska E., Stefanowicz J., Drożyńska E., Bień E., Pienczk J., Grajkowska W., Szurowska E.:
Neuroblastoma with opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome (OMA) - immunomorphological analysis of tumours.
Folia Neuropathol. 2008 T. 46 nr 4 s. 303
IF: 1.140

41. Jagiełłowicz D., Kawalec W., Brzezińska-Rajszys G., Niemirska A., Turska-Kmieć A.:
Intermediate-term follow-up after and-to-end anastomosis for coarctation of the aorta - one center experience.
Cardiol. Young 2008 Vol. 18 suppl. 1 s. 83
IF: 0.912

42. Jaworski M., Karczmarewicz E., Pawłowska J., Teisseyre M., Ismail H., Kryśkiewicz E., Matusik H., Kobylińska M., Socha J., Płudowski P., Lorenc R.:
Application of least significant change (LSC) in interpretation of serial bone mineral density and bone size measurements in children after liver transplantation.
Calcified Tissue Int. 2008 Vol. 82 supll. 1 s. S66
IF: 2.435

43. Jezela-Stanek A., Fisher C., Szarras-Czapnik M., Gibbons J., Krajewska-Walasek M.:
X-linked alfa thalassaemia/mental retardation syndrome - a case with gonadal dysgenesis, caused by a novel mutation in ATRX gene.
Eur. J. Hum. Genet. 2008 Vol. 16 suppl. 2 s. 92
IF: 4.003

44. Jóźwiak S., Respondek -Liberska M., Domańska-Pakieła D., Borkowska J., Chmielewski D., Kuczyński D., Kotulska K., Dangel J., Jurkiewicz E.:
May we prevent epilepsy in tuberous sclerosis complex?
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S13
IF: 0.861

45. Jurecka A., Tylki-Szymańska A., Bogdańska A., Zikanowa M.Z., Kmoch S., Krijt J.K., Mullerova K., Sykut-Cegielska J., Pronicka E.:
Diagnosis, characteristics and treatment of patients with adenylosuccinate lyase deficiency - Polish experience.
Eur.J.Paediatr.Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S64
IF: 0.861

46. Jurecka A., Popowska E., Kubalska J., Jeżewska M., Tylki-Szymańska A., Ciara E., Krumina Z., Sykut-Cegielska J., Pronicka E.:
The spectrum of hypoxanthine-guanine phosphoribosyltransferase deficiency in Poland.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S63
IF: 0.861

47. Jurkiewicz D., Popowska E., Czornak K., Piekutowska-Abramczuk D., Ciara E., Borucka-Mankiewicz M., Kowalski P., Gajdulewicz M., Spodar K., Chrzanowska K., Krajewska-Walasek M.:
Molecular and clinical findings in two Coffin-Lowry syndrome patients.
Eur. J. Hum. Genet. 2008 Vol. 16 suppl. 2 s. 55
IF: 4.003

48. Jurkiewicz E., Kamińska A., Bekiesińska-Figatowska M., Miśko J., Ćwikła J., Walecki J.:
Image fusion of MR and SPECT images for localization of epileptogenic focus.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S75
IF: 0.861

49. Jurkiewicz E., Pakuła-Kościesza I., Gwadziakowska S., Jóźwiak S.:
Proton magnetic resonance spectroscopy (HMRS) of atypical cortical tubers in children with tuberous sclerosis.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S75-76
IF: 0.861

50. Jurkiewicz E., Milewska-Bobula B., Pakuła-Kościesza I.:
Analysis of MRI spectrum of brain abnormalities in infants with congenital cytomegalovirus disease: Data from an institution.
Eur. Radiol. 2008 Vol. 18 suppl. 1 s. 506
IF: 3.405

51. Jurkiewicz E., Bekiesińska-Figatowska M., Misko J., Kamińska A., Kwiatkowski S., Terczyńska I., Walecki J.:
The first case on neurosurgical treatment of epilepsy on the basis of image fusion of MRI and SPECT.
Neuroradiology 2008 Vol. 50 suppl. 1 s. S33
IF: 1.759

52. Jurkiewicz E., Roszkowski M., Barszcz S., Maryniak A., Ondruch A., Nowak K.:
Functional magnetic resonance imaging in children with intracere-bral lesions-clinical application and outcome. Preliminary study.
Neuroradiology 2008 Vol. 50 suppl. 1 s. S125
IF: 1.759

53. Jurkiewicz E., Drogosiewicz M., Daszkiewicz P., Roszkowski M., Pakuła-Kościesza I., Walecki J.:
Pontine tumors in children.
Neuroradiology 2008 Vol. 50 suppl. 1 s. S117
IF: 1.759

54. Kaczorowska M., Kmieć T., Jacobs C., Kaciński M., Kroczka S., Salomons G.S., Struys E.A., Jóźwiak S.:
Pyridoxine-dependent seizures caused by alpha amino adipic semialdehyde dehydrogenase deficiency in a girl with eventful perinatal medical history.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S34
IF: 0.861

55. Kalach N., Bontems P., Koletzko B., Mourad-Baars P., Shcherbakov P., Celińska-Cedro D., Iwańczak B., Gottrand F., Martinez-Gomez M.J., Pehlivanoglu E., Oderda G., Urruzuno P., Casswall T., Lamireau T., Cadranel S.:
Prospective European multi-centre study on gastric and duodenal ulcer disease or erosions in children: incidence and risk factors.
Acta Paediatr. 2008 Vol. 97 suppl. 459 s. 51
IF: 1.411

56. Kalach N., Bontems P., Mourad-Baars P., Shcherbakov P., Celińska-Cedro D., Iwańczak B., Gottrand F., Martinez-Gomez M.J., Pehlivanoglu E., Oderda G., Urruzuno P., Casswall T., Lamireau T., Sykora J., Roma E., Veres G., Wewer V., Charkaluk M., Megraud F., Cadranel S.:
Hepatologie, gastro-enterologie et nutrition - Etude prospective multicentrique europeenne pilote sur l'ulcere peptique ou les erosions gastroduodenales chez l'enfant.
Arch. Pediatrie 2008 Vol. 15 s. 926
IF: 0.298

57. Kamińska A., Pawłowska J., Czubkowski P., Charzyńska I., Ferek-Pokrywka S., Szymczak M., Świątek-Rawa E.:
Relastionship between hepatic extraction fraction and biochemical parameters in infants after Kasai portoenterosomy.
Eur. J. Nucl. Med. Mol. I. 2008 Vol. 35 suppl. 2 s. S238
IF: 4.101

58. Kanigowska K., Grałek M., Czarnowska E., Zajączkowska A., Hautz W.:
Subluxation of scleral-fixated PC IOL caused by polypropylene suture biodegradation - case report.
Clin. Exp. Ophthalmol. 2008 Vol. 36 suppl. 1 s. A402
IF: 1.253

59. Kansy A., Rękawek J., Miszczak-Knecht M., Brzezińska-Paszke M., Bieganowska K., Szymaniak E., Burczyński P., Kawalec W., Brzezińska-Rajszys G., Rytko D., Manowska M., Birbach M., Maruszewski B.:
Early postoperative arrhythmias in over 800 consecutive congenital surgical patients.
Cardiol. Young 2008 Vol. 18 suppl. 1 s. 3-4
IF: 0.912

60. Kmieć T., Bilska M., Mierzewska H., Jurkiewicz E., Jóźwiak S.:
Juvenile form of Alexander's disease - a case confirmed by detection of mutation in GFAP gene.
Eur.J.Paediatr.Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S48
IF: 0.861

61. Kmieć T., Jurkiewicz E., Hartig M., Prokisch H., Meitinger T.:
Movement disorders in encephalopathy with brain iron accumulation.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S18-19
IF: 0.861

62. Kmieć T., Chipczyńska B., Juszko J., Czarnowska E.:
Retinal vessels changes in late infantile ceroid lipofuscinosis.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S63
IF: 0.861

63. Kmieć T., Domańska-Pakieła D., Kasprzyk-Obara J., Jóźwiak S., Bachański M.:
Trial of treatment with high doses of piracetam of three eiblings with myoclonic epilepsy of Unverricht-Lundborg.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S43
IF: 0.861

64. Kool M., Koster J., Bunt J., Troost D., Schouten-Van Meeteren N., Ylstra B., Grajkowska W., Hartmann W., Pietsch T., Ellison D., Clifford S., Versteeg R.:
Identification of medulloblastoma subtypes with distinct genetic profies, pathway signatures, and clinicopathological features.
Neuro-Oncology 2008 Vol. 10 nr 3 s. 384
IF: 5.806

65. Korzeniewska J., Chrzanowska K., Dembowska-Bagińska B.:
Specific behavioral phenotype of patients with Nijmegen breakage syndrome.
Genet. Counsel. 2008 Vol. 19 nr 1 s. 114
IF: 0.506

66. Korzeniewska J., Perek-Polnik M., Dembowska-Bagińska B., Drogosiewicz M., Perek D.:
Specific behavioral phenotype of patients with neurofibromatosis type 1 (von Recklinghausen disease).
Neuro-Oncology 2008 Vol. 10 nr 3 s. 464
IF: 5.806

67. Korzeniewska J., Perek-Polnik M., Dembowska-Bagińska B., Drogosiewicz M., Perek D.:
Vision loss (legal blindness) as a consequence of brain tumors: functional assessment and analysis.
Neuro-Oncology 2008 Vol. 10 nr 3 s. 496
IF: 5.806

68. Kotowicz B., Kowalska M., Kamińska J., Fuksiewicz M., Rutkowski P., Syczewska M.:
Serum bone turnover markers: PINP, osteocalcin and beta-CTX, in adult bone sarcoma patients.
Tumor Biol. 2008 Vol. 29 suppl. 1 s. 59
IF: 2.481

69. Kotulska K., Grajkowska W., Jóźwiak J., Jurkiewicz E., Chmielewski D., Roszkowski M., Mandera M., Jóźwiak S.:
Tuberous sclerosis complex and Focal cortical dysplasia with balloon cells: is it the same disorder?
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S7
IF: 0.861

70. Kozakova H., Schwarzer M., Hudcovic T., Hrncir T., Stepankowa R., Tlaskalova-Hogenova H., Rezanka T., Cukrowska B.:
Ochranny vliv prekolonizace laktobacily na vywoj strevniho zanetu u mysi.
Alergie 2008 Vol. 10 suppl. 2 s. 128-129

71. Krajewska-Walasek M., Gutkowska A., Marczak A., Gajdulewicz M., Spodar K., Jezela-Stanek A., Kugaudo M., Białecka M., Chrzanowska K., Popowska E.:
Subtelomeric study of 109 patients with developmental delay, dysmorphy and/or congenital anomalies of unexplained etiology - case presentations.
Eur. J. Hum. Genet. 2008 Vol. 16 suppl. 2 s. 120-121
IF: 4.003

72. Książek J., Janas R., Grenda R.:
Urinary TGFbeta excretion in nephrotic children under cyclosporine therapy.
Pediatr. Nephrol. 2008 Vol. 23 s. 1638
IF: 1.936

73. Książyk J.:
Nutritional support in critically ill child.
Proc. Latvian Acad. Sci. Section B Bol. 62 nr 4-5 s. S85-86

74. Kuczyński D., Sykut-Cegielska J., Adamowicz M.:
10-years follow up of a patient with CDGS.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S62
IF: 0.861

75. Kurenko-Deptuch M., Klaudel-Dreszler M., Kalwak K., Wolska-Kuśnierz B., Bernatowska E.:
Immune reconstitution and clinical outcome of invasive aspergillosis after HSCT in chronic granulomatous disease patient.
Clin. Exp. Immunol. 2008 Vol. 154 suppl. 1 s. 201
IF: 1.531

76. Laudy A.E., Podbielski P., Dzierżanowska D., Patzer J.:
The first detection of OXA-35 beta-lactamase in Pseudomona aeruginosa clinical isolates in Poland and identification of OXA-118, a new extended-spectrum variant of OXA-10 beta-lactamase.
Clin. Microbiol. Inf. 2008 Vol. 14 iss.spec. 7 s. S339
IF: 2.980

77. Lipka B., Milewska-Bobula B.:
Clinical manifestation of congenital cytomegalovirus (CMV) neuroinfection in infants.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S56
IF: 0.861

78. Litwin M., Śladowska J., Antoniewicz J., Niemirska A., Wierzbicka A., Wawer Z.:
Regression of target organ damage and metabolic abnormalities in children with primary hypertension - Prospective study.
J. Hypertension 2008 Vol. 26 suppl. 1 s. S244
IF: 4.364

79. Litwin M., Płudowski P., Śladowska J., Antoniewicz J., Niemirska A., Lorenc R.:
Skeletal maturation in juveniles with primary hypertension.
J.Hypertension 2008 Vol. 26 suppl. 1 s. S242
IF: 4.364

80. Manns M.P., Bahr M.J., Woynarowski M., Kreisel W., Oren R., Gunther R., Hultcrantz R., Proels M., Rust C., Spengler U., Szalay F.:
Budesonide 3mg tid is superior to prednisone in combination with azathioprine in the treatment of autoimmune hepatitis.
J. Hepatol. 2008 Vol. 48 suppl. 2 s. S369-370
IF: 6.642

81. Markiewicz-Kijewska M., Barszcz S., Migdał M., Ismail H., Szymczak M., Drewniak T., Manowska M.:
Intracranial pressure monitoring in children with severe coagulopathy due to liver failure - safety of ICP catheter implantation.
Liver Transplant. 2008 Vol. 14 nr 7 suppl. 1 s. S159
IF: 3.751

82. Markiewicz-Kijewska M., Szymczak M., Ismail H., Prokurat S., Teisseyre J., Jankowska I., Chyżyńska A., Kaliciński P.:
Liver transplantation for fulminant Wilson‘s disease in children.
Liver Transplant. 2008 Vol. 14 nr 7 suppl. 1 s. S195
także: E&C Hepatol. 2008 T. 4 nr 2 s. 26
IF: 3.751

83. Maryniak A., Ziółkowska L., Ondruch A., Bielawska A., Kawalec W.:
The awareness of illness and quality of life in adolescents after corrective surgery for congenital heart disease.
Cardiol. Young 2008 Vol. 18 suppl. 1 s. 17
IF: 0.912

84. Maryniak A., Ondruch A., Barszcz S., Kropiwnicki T., Roszkowski M.:
The long term postoperative psychological functioning of children with craniopharyngioma.
Child‘s Nerv.Syst. 2008 Vol. 24
IF: 0.993

85. Maryniak A., Ziółkowska L., Zych K., Ondruch A., Bielawska A., Kawalec W.:
Are the adolescents with congenital heart disease prepared to take responsibility for their health?
Eur. Heart J. Suppl. 2008 Vol. 29 suppl. 1 s. 825
IF: 1.619

86. Maryniak A., Ginalska-Malinowska M., Ondruch A.:
Prenatal treatment of congenital adrenal hyperplasia (CAH): Neuropsychological studies in children and young adults exposed to dexamethanone before birth.
Horm. Res. 2008 Vol. 70 suppl. 1 s. 136
IF: 2.015

87. Maryniak A.:
Deficits of cognitive, emotional and social functioning in children with a cerebellar lesion.
Int.J.Psychology 2008 Vol. 43 nr 3-4 s. 152

88. Maryniak A., Walczak F., Orczykowski M., Bodalski R., Szumowski Ł., Urbanek P.:
IIIness and health recovry: Experiences of patients with supraventricular arrhythmia treated with ablation.
Int. J. Psychology 2008 Vol. 43 nr 3-4 s. 152

89. Matyja E., Grajkowska W., Nauman P., Bonicki W., Bojarski P., Marchel A.:
Necrotic rhabdoid meningiomas with advanced histologic malignancy.
Clin. Neuropathol. 2008 Vol. 27 suppl. 3 s. 196
IF: 0.720

90. Matyja E., Grajkowska W., Nauman P., Bonicki W., Bojarski P., Marchel A.:
Immunohistochemical and ultrastructural studies in differential diagnosis of rhabdoid meningiomas.
Folia Neuropathol. 2008 T. 46 nr 4 s. 309
IF: 1.140

91. Mierzewska H., van der Knaap M.S., Jurkiewicz E., Salomons G.S., Hoffman-Zacharska D.:
Rare neurodegenerative and neurometabolic diseases with white matter involvement.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S74
IF: 0.861

92. Musialik-Świetlińska E., Więcek-Włodarska D., Goc B., Zejda J., Brożek G., Stradomska T., Świetliński J.:
Effect of patent ductus arteriosus and blood flow in superior mesenteric artery on intestinal permeability in premature babies.
Arch. Dis. Child. 2008 Vol. 93 suppl. 2 s. A287
IF: 2.786

93. Musialik-Świetlińska E., Stradomska T., Brożek G., Zejda J., Goc B., Więcek-Włodarska D., Marciniak S., Świetliński J.:
Effect of perinatal asphyxia and patent ductus arteriosus on gut mucosal permeability in premature babies.
Arch. Dis. Child. 2008 Vol. 93 suppl. 2 s. A320
IF: 2.786

94. Nawara M., Nowakowska B., Kutkowska-Kazimierczak A., Szczałuba K., Chrzanowska K., Lauda A., Bal J., Mazurczak T.:
MLPA in diagnostics of copy number variations in X-linked mental retardation.
Eur. J. Hum. Genet. 2008 Vol. 16 suppl. 2 s. 160-161
IF: 4.003

95. Niemirska A., Litwin M., Ruzicka M., Feber J.:
White coat hypertension in children - not rare and not benign?
Pediatr. Nephrol. 2008 Vol. 23 nr 9 s. 1662
IF: 1.936

96. Niwald A., Grałek M., Orawiec B., Moll A., Hautz W.:
Risk factors of progression of retinopathy of prematurity.
Clin. Exp. Ophthalmol. 2008 Vol. 36 suppl. 1 s. A631
IF: 1.253

97. Oracz G., Oralewska B., Teisseyre M., Dądalski M., Ryżko J., Socha J.:
Clinical course of chronic pancreatitis in childhood depends on etiological factor.
Pancreatology 2008 Vol. 8 nr 3 s. 360
IF: 2.522

98. Patzer J., Dzierżanowska D., Pawińska A., Turner P.J.:
Meropenem beta-lactam with the highest activity against Gram-negatiwe isolates from the intensive care unit - Part of the MYSTIC (Meropenem Yearly Susceptibillity Test Information Collection) Programme, 1997-2007.
Clin. Microbiol. Inf. 2008 Vol. 14 iss.spec. 7 s. S165
IF: 2.980

99. Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B., Roszkowski M., Perek D.:
Outcome of relapses in patients with medulloblastoma experience from a single institution.
Neuro-Oncology 2008 Vol. 10 nr 3 s. 485-486
IF: 5.806

100. Perek D., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B., Grajkowska W., Sobol G., Zalewska-Szewczyk B., Wachowiak J., Wysocki M., Peregud-Pogorzelski J., Urasiński T., Kowalczyk J.:
Pattern of relapse in medulloblastoma patients treated according to Polish Neuro-Oncology Study Group (PNOSG).
Neuro-Oncology 2008 Vol. 10 nr 3 s. 486
IF: 5.806

101. Perek D., Perek-Polnik M., Dembowska-Bagińska B., Grajkowska W., Peregud-Pogorzelski J., Urasiński T., Wysocki M., Zalewska-Szewczyk B., Wójcik D., Chybicka A.:
Results of treatment of anaplastic ependymoma patients: Experience of Polish Neurooncology Study Group (PNOSG).
Neuro-Oncology 2008 Vol. 10 nr 3 s. 409
IF: 5.806

102. Perek D., Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M., Sobol G., Szolkiewicz A., Balcerska A., Wójcik D., Chybicka A., Wiśniewska-Ślusarz H., Kowalczyk J., Zalewska-Szewczyk B., Balwierz W.:
Treatment failures in children with high-grade gliomas: Results from the Polsih Neuro-Oncology Study Group (PNOSG).
Neuro-Oncology 2008 Vol. 10 nr 3 s. 427
IF: 5.806

103. Piątosa B., Wolska-Kuśnierz B., Pac M., Siewiera K., Grzduk H., Gałkowska E., Bernatowska E.:
B cell maturation in peripheral blood normal ranges for various B cell subsets in children and young adults.
Clin.Exp.Immunol. 2008 Vol. 154 suppl. 1 s. 194-195
IF: 1.531

104. Piekutowska-Abramczuk D., Olsen R.K.J., Wierzba J., Popowska E., Jurkiewicz D., Czornak K., Kowalski P., Borucka-Mankiewicz M., Ciara E., Sykut-Cegielska J., Gradowska W., Krajewska-Walasek M., Gregersen N., Pronicka E.:
High frequency of LCHAD deficiency carriers in the northern Poland.
Eur. J. Hum. Genet. 2008 Vol. 16 suppl. 2 s. 381
IF: 4.003

105. Pietrucha B., Heropolitańska-Pliszka E., Woellner C., Grinbacher B., Bernatowska E.:
Autosomal dominant hyper-IgE syndrome clinical and genetic analysis of polish patients.
Clin. Exp. Immunol. 2008 Vol. 154 suppl. 1 s. 199-200
IF: 1.531

106. Pietrucha B., Heropolitańska-Pliszka E., Kmieć T., Chmielewski D., Gatti R., Bernatowska E.:
Ataxia-telangiectasia: guidelines for diagnosis and comprehensive care.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S16
także: Centr. Eur. J. Immunol. 2008 T. 33 supl. 1
IF: 0.861

107. Płudowski P., Litwin M., Śladowska J., Niemirska A., Kryśkiewicz E., Jaworski M., Karczmarewicz E., Lorenc R.:
Skeletal maturation and body composition in primary hypertension.
Osteoporosis Int. 2008 Vol. 19 suppl. 2 s. S317-318
IF: 3.893

108. Pohorecka M., Wawer Z., Filipek M., Sykut-Cegielska J., Pronicka E.:
Pharmacokinetics of NTBC (nitisinone) following a single dose to 5 children with tyrosinemia type 1.
J. Inherit. Metab. Dis. 2008 Vol. 31 suppl. 1 s. 5
IF: 1.668

109. Popowska E., Tylki-Szymańska A., Jurkiewicz D., Borucka-Mankiewicz M., Czornak K., Ciara E., Kloska A., Kowalski P., Piekutowska-Abramczuk D., Olszaniecka M., Chrzanowska K., Krajewska-Walasek M.:
MECP2 gene R167W mutation in a girl with autism/Rett-like syndrome and her mildly mentally retarded mother.
Eur. J. Hum. Genet. 2008 Vol. 16 suppl. 2 s. 55
IF: 4.003

110. Pronicki M., Kowalski P., Szymańska-Dębińska T., Karkucińska-Więckowska A., Piekutowska-Abramczuk D., Sykut-Cegielska J., Matyja E.:
Neurogenic pattern of skeletal muscle involvement in children with SCO2 gene mutations.
Clin. Neuropathol. 2008 Vol. 27 suppl. 3 s. 165
IF: 0.720

111. Pronicki M., Grajkowska W.:
The role of pediatric pathologist and neuropathologist in diagnosis of respiratory chain disorders in children.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S8
IF: 0.861

112. Pronicki M., Kowalski P., Szymańska-Dębińska T., Karkucińska-Więckowska A., Piekutowska-Abramczuk D., Sykut-Cegielska J., Matyja E.:
Skeletal muscle pathology in children with SCO2 gene mutations.
Folia Neuropathol. 2008 T. 46 nr 4 s. 311
IF: 1.140

113. Rokicki D., Ciara E., Popowska E., Sykut-Cegielska J.:
Prevalence of ornithine transcarbamylase deficiency late-onset form in Polish experience.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S8-9
IF: 0.861

114. Rokicki D., Ciara E., Popowska E., Sykut-Cegielska J.:
The natural history of ornithine transcarbamylase deficiency late-onset form due to prevalent in Poland A208T mutation.
J. Inherit. Metab. Dis. 2008 Vol. 31 suppl. 1 s. 86
IF: 1.668

115. Rosiak I., Czarnowska E., Witosław U., Kozakova H., Szperl M., Cukrowska B.:
The effect of intestinal microflora on gut barrier: expressin of TLR and ultrastructure of epithelial cells in gnotobiotic mice.
Acta Biochim.Pol. 2008 T. 55 supl. 3 s. 311
IF: 1.261

116. Rożynek E., Dzierżanowska-Fangrat K., Szczepańska B., Dzierżanowska D.:
Multiple antibiotic resistance in Campylobacter spp. isolated from hospitalised children in Poland during 2002-2007.
Clin. Microbiol. Inf. 2008 Vol. 14 suppl. 7 s. S607
IF: 2.980

117. Rudzka-Kocjan A., Szarras-Czapnik M., Książyk J., Ginalska-Malinowska M.:
Correlation of insulin resistance and adiponectin, leptin and soluble leptin receptor in obese children.
Horm. Res. 2008 Vol. 70 suppl. 1 s. 127
IF: 2.015

118. Ryszkiewicz K., Zalewska-Szajda B., Szajda S.D., Waszkiewicz N., Kępka A., Jankowska A., Kuźmiuk A., Knaś M., Borzym-Kluczyk M., Luto M., Chromańska B., Średziński Ł., Snarska J., Waszkiel D., Zwierz K.:
Activity N-acetyl-beta-D-hexosaminidase in saliva of children with diabetes type 1.
Acta Biochim. Pol. 2008 T. 55 supl. 3 s. 187
IF: 1.261

119. Schwentner C., Oswaki O., Pelzer A., Klocker H., Bartsch G., Baka-Ostrowska M., Czyż J., Radmayr C.:
Biochemical and functional evaluation of the androgen receptor in undervirilized males.
Eur. Urol. Suppl. 2008 Vol. 7 nr 3 s. 246
IF: 2.507

120. Schwentner C., Oswald J., Pelzer A., Bartsch G., Baka-Ostrowska M., Czyż J., Radmayr C.:
Long-term clinical and surgical outcome of severly undervirilized males - implications for intial management.
Eur. Urol. Suppl. 2008 Vol. 7 nr 3 s. 247
IF: 2.507

121. Skobejko-Włodarska L.:
Continent urinary stoma construction using of diagonal tubularization of ileal segment in myelodysplastic patients with severe bones deformation.
Eur. Urol. Meet. 2008 Vol. 3 nr 10 s. 88

122. Skobejko-Włodarska L., Felberg K., Gastoł P., Baka-Ostrowska M.:
Long term observations of the myelodysplastic patients after autoaugmentation cystoplasty for its treatment efficiency.
Eur.Urol.Meet. 2008 Vol. 3 nr 10 s. 86

123. Skobejko-Włodarska L., Felberg K., Gastoł P., Baka-Ostrowska M.:
What the way is proper for achievement of continent in neuropathc sphincters failure?
Eur. Urol. Suppl. 2008 Vol. 7 nr 3 s. 214
IF: 2.507

124. Stradomska T., Kornacka M.K., Majewska U., Garczewska B., Dzierżanowska D.:
Determination of D/L-arabinitol ratio, presence of fungal DNA and procalcitonin levels as markers for candidiasis in premature infants.
Arch. Dis. Child. 2008 Vol. 93 suppl. 2 s. A439
IF: 2.786

125. Stradomska T., Kubalska J., Tylki-Szymańska A.:
Serum very long chain fatty acids level measurement as method of family screening for hemi and heterozygotes of X-linked adrenoleukodystrophy/adrenomyeloneuropathy.
Arch. Dis. Child. 2008 Vol. 93 suppl. 2 s. A318
IF: 2.786

126. Stradomska T., Tylki-Szymańska A.:
Adrenoleukodystrophy (X-ALD) - changes in serum VLCFA profile and clinical course of patients following bone marrow transplantation and administration of Lorenzo oil.
Eur.J.Paediatr.Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S73
IF: 0.861

127. Stradomska T., Drabko K., Moszczyńska E., Tylki-Szymańska A.:
VLCFA levels in various approaches to the X-ALD treatment in one 7 years old patient.
J. Inherit. Metab. Dis. 2008 Vol. 31 suppl. 1 s. 66
IF: 1.668

128. Syczewska M., Wiśniewski A., Jakubczak-Morawska M., Madej M.:
Knee problems in girls with Turner syndrome - preliminary results.
Gait Posture 2008 Vol. 28 suppl. 2 s. S61-62
IF: 2.295

129. Sykut-Cegielska J.:
Inborn errors of metabolism as a cause of neurological manifestations.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S7-8
IF: 0.861

130. Sykut-Cegielska J., Kowalik A., Gradowska W., Kuśmierska K., Malinowska-Połubiec A., Kornacka M.K.:
Good outcome of pregnancy in isovaleric aciduria.
J. Inherit. Metab. Dis. 2008 Vol. 31 suppl. 1 s. 21
IF: 1.668

131. Szalecki M.:
The effect of treatment with human growth hormone in a girl with Kabuki syndrome.
Horm. Res. 2008 Vol. 70 suppl. 1 s. 240
IF: 2.015

132. Szewczyk L., Duma D., Piekarski R., Witkowski D.:.
Catecholaminergic activity in girls with hyperthyroidism and hypothyroidism.
Horm. Res. 2008 Vol. 70 suppl. 1 s. 246-247
IF: 2.015

133. Szumowski Ł., Orczykowski M., Szufladowicz E., Derejko P., Urbanek P., Kępski R., Bodalski R., Włodarska K., Miszczak-Knecht M., Bieganowska K., Kawalec W., Walczak F.:
Arrhytmia‘s in patients with Ebstein anomaly and RF ablation.
Cardiol. Young 2008 Vol. 18 suppl. 1 s. 62
IF: 0.912

134. Szymańska K., Kuśmierska K., Sykut-Cegielska J., Rokicki D., Mierzewska H., Chmielewski D., Jansen E.E.W., Jakobs C., Thony B., Blau N., Małunowicz E., Jóźwiak S., Pronicka E.:
Disorders of biogenic amines neurotransmission: Polisch experience.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S19
IF: 0.861

135. Średziński Ł., Średzińska K., Szajda S.D., Waszkiewicz N., Kępka A., Jankowska A., Knaś M., Borzym-Kluczyk M., Ryszkiewicz K., Luto M., Choromańska B., Snarska J., Waszkiel D., Zwierz K.:
Concentration of glycosaminoglycans in blood serum of alcoholic patients.
Acta Biochim. Pol. 2008 T. 55 supl. s.183
IF: 1.261

136. Świątek-Rawa E., Ziółkowska L., Biernatowicz M., Kamińska A., Kawalec W., Boruc A., Turska-Kmieć A., Pronicki M., Brzezińska-Rajszys G.:
The usefulness of scintigraphy with 99 m Tc-Anti-Granulocyte antibody for diagnosis and follow-up in children with myocarditis.
Eur. J. Nucl. Med. Mol. I. 2008 Vol. 35 suppl. 2 s. S364
IF: 4.101

137. Teisseyre J., Markiewicz-Kijewska M., Ismail H., Szymczak M., Prokurat S., Jankowska I., Ostoja-Chyżyńska A., Apanasiewicz A., Kaliciński P.:
Single center experience in liver transplantation for fulminant Wilson‘s disease in children.
Transplantation 2008 Vol. 86 nr 6 s. 617
IF: 3.641

138. Van den Berg J.M., Van Koppen E., Ahlin A., Belohradsky B.H., Bernatowska E., Corbeel L., Espanol T., Fischer A., Kurenko-Deptuch M., Mouy R., Petropoulo T., Roesler J., Seger R., Stasia M.J., Valerius N.H., Weening R.S., Wolach B., Roos D., Kuijpers T.W.:
Chronic granulomatous disease: The European experience.
Clin. Exp. Immunol. 2008 Vol. 154 suppl. 1 s. 206-207
IF: 1.531

139. Witkowski D., Brett-Chruściel J., Wajda-Cuszlag M., Piontek E., Janas R.:
Autoimmunological course of prediabetes phase in patient with type 1 diabetes high risk HLA genotype.
Horm. Res. 2008 Vol. 70 suppl. 1 s. 238
IF: 2.015

140. Woellner C., Gertz E.M., Shaeffer A.A., Lagos M., Perro M., Pietrogrande M.C., Cossu F., Franco J.L., Matamoros N., Pietrucha B., Heropolitańska-Pliszka E., et all :
Diagnostic criteria for the hyper IgE recurrent infection syndrome/Job‘s syndrome/STAT3 deficiency.
Clin. Exp. Immunol. 2008 Vol. 154 suppl. 1 s. 154-155
IF: 1.531

141. Wolf D.M., Bernatowska E., Kreuz W., Marodi L., Rossi P., Espanol T., Sonnenburg C.:
Open, prospective, multicentre study on clinical efficacy, safety, and pharmacokinetics of the human nirmal immunoglobulin for intravenous administration BT681 in patients with primary immunodeficiency disease.
Clin. Exp. Immunol. 2008 Vol. 154 suppl. 1 s. 98
IF: 1.531

142. Wolska-Kuśnierz B., Kurenko-Deptuch M., Klaudel-Dreszler M., Piątosa B., Lange A., Kalwak K., Kowalczyk J., Bernatowska E.:
Long-term follow up and immune reconstitution in Polish PIDs patients after HSCT.
Clin. Exp. Immunol. 2008 Vol. 154 suppl. 1 s. 74
IF: 1.531

143. Wolski J., Ilnicka A., Pawłowska B., Zimowski J., Bogdanowicz J., Kluge P., Kozioł K., Lewandowski P.:
Men with 46, XX karyotype.
Int. J. Androl. 2008 Vol. 31 suppl. 1 s. 32
IF: 3.040

144. Wysocka-Mincewicz M., Piontek E., Gromek I., Jóźwiak S., Skwarzec J.:
Prevalence of neurological abnormalities in poor metabolic controlled children with short duration of type 1 diabetes.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S64
IF: 0.861

145. Wysocka-Mincewicz M., Piontek E., Gromek I., Jóźwiak S., Skwarzec J.:
Relationship between neuropathy and nephropathy in children with type 1 diabetes.
Eur.J.Paediatr.Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S65
IF: 0.861

146. Wysocka-Mincewicz M., Piontek E., Gromek I., Jóźwiak S., Skwarzec J.:
Risk factors of visual evoked potentials abnormalities in poor metabolic controlled adolescents with type 1 diabetes.
Eur. J. Paediatr. Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S64
IF: 0.861

147. Zajączkowska A., Brudek M., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
Osteoblast-like cells response to hydroxyapatite coating of various properties.
Acta Biochim. Pol. 2008 T. 55 supl. 3 s. 310
IF: 1.261

148. Zajączkowska A., Czarnowska E., Wychowański P., Wojtowicz A., Wierzchoń T.:
Dental titanium implants modification by Ti3P surface layer.
Clin. Oral Impl. Res. 2008 Vol. 19 nr 9 s. 965
IF: 2.148

149. Ziółkowska L., Kawalec W., Turska-Kmieć A., Pręgowska K., Boruc A., Kowalczyk M.:
Identification of high-risk patients among children with hypertrophic cardiomyopathy.
Cardiol. Young 2008 Vol. 18 suppl. 1 s. 19
IF: 0.912

STRESZCZENIA OPUBLIKOWANE W CZASOPISMACH KRAJOWYCH

1. Antoniewicz J., Prejbisz A., Śladowska J., Litwin M., Centrowska-Demkow I., Paschalis-Purtak K., Puciłowska B., Florczak E., Makowiecka-Cieśla M., Buchner T., Zieliński T., Michel-Rowicka K., Kowalewski G., Kabat M., Hoffman P., Januszewicz A.:
   Profil i zmienność ciśnienia tętniczego w całodobowej rejestracji ciśnienia tętniczego u dzieci i młodych dorosłych z nadciśnieniem tętniczym.
   Nadciśn. Tętn. 2008 T. 12 supl. D s. 35

2. Antoniewicz J., Góra J., Placha G., Małunowicz E., Ciechanowicz A., Litwin M., Grenda R.:
   Zespół Liddle‘a jako przyczyna nadciśnienia tętniczego w dwóch polskich rodzinach.
   Nadciśn. Tętn. 2008 T. 12 supl. D s. 4

3. Antoniewicz J., Góra J., Placha G., Małunowicz E., Ciechanowicz A., Litwin M., Grenda R.:
   Zespół Liddle‘a jako przyczyna "rodzinnego" nadciśnienia tętniczego.
   Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 3 s. 110

4. Bakuła A., Socha P., Pronicki M., Pawłowska J., Socha J.:
   Ocena wybranych parametrów histopatologicznych w biopsji wątroby u dzieci z niedoborem alfa-1-antytrypsyny o dobrym i złym rokowaniu.
   Gastroenterol. Pol. 2008 T. 15 supl. 1 s. 70

5. Bakuła A., Socha P., Pronicki M., Pawłowska J., Socha J.:
   Ocena wybranych parametrów histopatologicznych bioptatów wątroby u dzieci z niedoborem alfa-1-antytrypsyny.
   Pediatr. Współcz.(Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 25

6. Balwierz W., Wieczorek A., Klękawska T., Garus K., Bolek-Marzec K., Perek D. i wsp.:
   Wyniki leczenia zwojaka zarodkowego współczulnego (NBL) - raport Polskiej Pediatrycznej Grupy Guzów Litych (PPGGL).
   Onkol. Pol. 2008 T. 11 supl. 1 s. 54

7. Banasik K., Świetliński J., Gajewska E., Szczapa J., Helwich E., Lauterbach R., Maruszewski B., Zejda J., Bober K., Bachman T.:
   Program nieinwazyjnej wentylacji noworodków - raport 5-letni.
   Anest. Int. Terapia 2008 T. 40 nr 3 supl. 1

8. Bernatowska E., Pac M., Pietrucha B., Wolska-Kuśnierz B., Heropolitańska-Pliszka E., Klaudel-Dreszler M., Kurenko-Deptuch M.:
   Task force for primary immunodeficiency in Poland.
   Centr. Eur. J. Immunol. 2008 T. 33 supl. 1 s. 151

9. Bernatowska E.:
   Szczepienia ochronne - fakty i mity.
   Przegl. Ped. 2008 T. 38 nr 3 s. 258-259

10. Bieganowska K., Szumowski Ł., Miszczak-Knecht M., Rękawek J., Brzezińska-Paszke M., Szymaniak E., Walczak F.:
Radiofrequency catheter ablation of accessory pathways in children.
Folia Cardiol. Excerpta 2008 T. 3 supl. B s. 6

11. Bieganowska K., Rękawek J., Miszczak-Knecht M., Brzezińska-Paszke M., Szymaniak E.:
Ujawnienie się całkowitego bloku przedsionkowo-komorowego po ustąpieniu cech preekscytacji u pacjentki z wrodzoną wadą serca.
Folia Cardiol. Excerpta 2008 T. 3 supl. B s. 6

12. Bieganowska K., Miszczak-Knecht M., Kaszuba A., Rękawek J., Brzezińska-Paszke M., Szymaniak E., Birbach M., Lipiński W., Kutarski A.:
Uszkodzone elektrody endokawitarne u dzieci - rosnący problem kliniczny. Co robić?
Folia Cardiol. Excerpta 2008 T. 3 supl. B s. 16

13. Bluvshteyn S., Chrzanowska K., Obara-Moszczyńska M., Walker C., Niedziela M.:
Short stature due to severe GH deficiency in a 8-year-old boy with manifestations of FG syndrome and telangiectasia.
Endokrynol. Ped. 2008 T. 7 supl. 1 s. 40

14. Bogucki K., Kowalski A., Malesza I., Filipek I., Nachulewicz P., Kaliciński P., Polnik D., Perek D., Dembowska-Bagińska B., Kluge P., Kościesza A., Dzik E.:
Spectrum i wyniki leczenia guzów trzustki u dzieci.
Onkol. Pol. 2008 T. 11 supl. 1 s. 120

15. Borzych D., Buecher R., Szczepańska M., Drożdż D., Stefaniak E., Boguszewska A., Leszczyńska B., Jander A., Knuppel T., Weber S., Żurowska A., Schaefer F.:
Funkcjonalny polimorfizm genu kodującego interleukinę 6 (-174G>C) a przepuszczalność otrzewnej u dzieci rozpoczynających dializę otrzewnową.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 3 s. 36

16. Bossowski A., Urban M., Szalecki M., Koput A., Żelazowska-Rutkowska B., Rogowski F., Tobolczyk J., Skrzydło M.:
Analiza stężenia greliny i obestatyny w wybranych chorobach tarczycy wieku rozwojowego.
Endokrynol. Ped. 2008 T. 7 supl. 1 s. 19

17. Bronowicki K., Godziński J., Rąpała M., Heij H., Kościelniak E., Dantonello T., Sułka W., Prokurat A., Perek D., Bień E., Woźniak W., Madziara W.:
Identification of prognostic risk-groups of children with aggressive fibromatosis.
Ortop. Traumatol. Rehab. 2008 T. 10 supl. 1 s. 52-53

18. Brudek M., Czarnowska E., Turska-Kmieć A., Ziółkowska L., Kawalec W., Grajkowska W., Maruszewski B.:
Aktywacja PPAR-alfa a cechy histopatologiczne mięśnia sercowego u chorych z ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej.
Kardiol. Pol. 2008 T. 66 nr 10 supl. 3 s. S366

19. Burda-Muszyńska B., Cukrowska B., Oralewska B., Rybak A., Zielińska-Michałkiewicz M., Olszaniecka M., Zegadło-Mylik M., Socha J.:
Trudności diagnostyczne i terapeutyczne w celiakii atopowej u dzieci.
Pediatr. Współcz.(Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 23

20. Byszewski A., Byszewska B., Mozol K., Maruszewski B., Świetliński J.:
Wpływ oceny badań tromboelastometrycznych na śród- i pooperacyjne wyrównywanie zaburzeń krzepnięcia w grupie noworodków operowanych z użyciem krążenia pozaustrojowego.
Anest. Int. Terapia 2008 T. 40 nr 3 supl. 1 s. 264

21. Celińska-Cedro D., Iwańczak B., Grabiński M., Kofla-Dłubacz A., Teisseyre M., Woynarowski M.:
Ocena częstości występowania owrzodzeń i nadżerek błony śluzowej żołądka i/lub dwunastnicy u dzieci i młodzieży.
Pediatr. Współcz.(Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 22

22. Choromańska B., Luto M., Szajda S.D., Waszkiewicz N., Jankowska A., Snarska J., Kępka A., Borzym-Kluczyk M., Zwierz K.:
Evaluation of N-acetylo-beta-D-hexosaminidase activity in the blood serum of patients after multiple alcohol intoxication.
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 12

23. Chrzanowska K., Szarras-Czapnik M., Gajdulewicz M., Gajtko-Metera M., Walewska-Wolf M., Szufladowicz-Woźniak J., Rogalska A., Rusiecka A., Kurek B., Rysiewski H., Syczewska M., Janas R., Krajewska-Walasek M.:
Wrodzone zaburzenia wzrastania i dojrzewania płciowego w zespole Nijmegen uwarunkowanym defektem naprawy DNA.
Endokrynol. Ped. 2008 T. 7 supl. 1 s. 23

24. Cielecka-Kuszyk J., Walewska-Zielecka B., Woynarowski M., Woźniak M., Jabłońska J., Madaliński K.:
Comparative study of the histological changes in the liver and ALT activity in chronic hepatitis C infection in children and adult patients.
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 25-26

25. Cukrowska B., Ceregra A., Rosiak I., Klewicka E., Sliżewska K., Motyl I., Libudzisz Z.:
Probiotyczne szczepy Lactobacillus casei i paracasei w leczeniu wyprysku atopowego u dzieci do 2 roku życia.
Alergia Astma Immunol. 2008 T. 13 supl. 2 s. 94

26. Czubkowski P., Pawłowska J., Jankowska I., Liberek A., Ostoja-Chyżyńska A., Gajdulewicz M., Gurkau-Malecha M., Marczak A., Cielecka-Kuszyk J., Socha J.:
Biliary atresia in patients with partial trisomy of chromosome 11q - 2 case reports.
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 13

27. Czubkowski P., Pawłowska J., Jankowska I., Teisseyre M., Celińska-Cedro D., Woynarowski M., Bacewicz L., Ostoja-Chyżyńska A., Kamińska D., Cielecka-Kuszyk J., Socha J.:
The significance of portal hypertension in children with biliary atresia.
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 13-14

28. Czubkowski P., Pawłowska J., Bacewicz L., Jankowska I., Ostoja-Chyżyńska A., Teisseyre M., Kamińska D., Cielecka-Kuszyk J., Socha J.:
The steroid usage is bneficial in children with biliary atresia and successful Kasai operation.
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 13

29. Dądalski M., Kierkuś J., Ryżko J., Socha P., Szczepański M., Szymańska E., Socha J.:
Ocena skuteczności i bezpieczeństwa infliksimabu w indukcji remisji u dzieci z ciężką postacią choroby Leśniowskiego-Crohna.
Gastroenterol. Pol. 2008 T. 15 supl. 1 s. 35

30. Dądalski M., Socha P., Kierkuś J., Ryżko J., Szczepański M., Schmidt H., Bunning C., Szymańska S., Socha J.:
Ocena częstości występowania i dystrybucji polimorfizmu genu NOD2/CARD15 u dzieci z chorobą Leśniewskiego-Crohna i ich rodzin.
Pediatr. Współcz.(Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 31

31. Dembowska-Bagińska B., Perek D., Brożyna A., Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Rutynowska O., Korzeniewska J.:
Ocena odległych następstw leczenia pacjentów z nowotworami ośrodkowego układu nerwowego (OUN), z zastosowaniem programu Common Terminology Criteria for Adverse Events v. 3.0 (CTC AE).
Onkol. Pol. 2008 T. 11 supl. 1 s. 60

32. Dmeńska H., Heropolitańska-Pliszka E., Pietrucha B., Bernatowska E.:
Zespół hiper IgE (HIES) w materiale Kliniki Immunologii IP CZD.
Pneumonol. Alergol. Pol. 2008 T. 76 nr 4 s. 297

33. Dmeńska H., Pac M., Bernatowska E.:
Pospolity zmienny niedobór odporności w materiale Kliniki Immunologii IP CZD.
Pneumonol. Alergol. Pol. 2008 T. 76 supl. 1 s. 53

34. Drożdż D., Pietrzyk J., Korohoda P., Kwinta P., Krawentek L., Żurowska A., Zagożdżon I., Bałasz-Chmielewska I., Leśniewska I., Zwolińska D., Kleszczyński J., Makulska I., Szprynger K., Szczepańska M., Nowicki M., Czupryniak A., Półtorak-Krawczyk A., Zachwieja J., Warzywoda A., Stefaniak E., Roszkowska-Blaim M., Leszczyńska B., Perdeus P., Grenda R., Prokurat S., Śladowska J., Lipka M., Stankiewicz R., Błądek I., Olszak-Szot I.:
Ocena wpływu przepuszczalności otrzewnej na stan nawodnienia i odżywienia dzieci dializowanych otrzewnowo. Wyniki polskiego badania wieloośrodkowego.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 3 s. 32

35. Drożdż D., Pietrzyk J., Korohoda P., Kwinta P., Krawentek L., Żurowska A., Zagożdżon I., Bałasz-Chmielewska I., Leśniewska I., Zwolińska D., Kleszczyński J., Makulska I., Szprynger K., Szczepańska M., Nowicki M., Czupryniak A., Półtorak-Krawczyk A., Zachwieja J., Warzywoda A., Stefaniak E., Roszkowska-Blaim M., Leszczyńska B., Perdeus P., Grenda R., Prokurat S., Śladowska J., Lipka M., Stankiewicz R., Błądek I., Olszak-Szot I.:
Stan odżywienia i nawodnienia oceniany metodą analizy bioimpedancji u dzieci hemodializowanych. Wyniki polskiego badania wieloośrodkowego.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 3 s. 34

36. Fabijańska-Mitek J., Wali S., Sobczak E., Piątosa B.:
Anti-HLA antibody reactions with red blood cells (RBCs) in the indirect antiglobulin test (IAT).
Centr. Eur. J. Immunol. 2008 T. 33 supl. 1 s. 90

37. Filipek I., Dembowska-Bagińska B., Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Grałek M., Perek D.:
Glejaki o niskim stopniu złośliwości (LGG) u dzieci z neurofibromatozą typu 1. Doświadczenia jednego ośrodka.
Onkol. Pol. 2008 T. 11 supl. 1 s. 107

38. Gastoł P., Skobejko-Włodarska L., Rubik J., Kaliciński P., Grenda R., Baka-Ostrowska M.:
Przygotowanie dzieci z patologią dróg moczowych do przeszczepu nerki.
Urol. Pol. 2008 T. 61 supl. 1 s. 52

39. Godziński J., Kazanowska B., Sobol G., Raciborska A., Woźniak W., Dembowska-Bagińska B., Perek D., Rąpała M., Bronowicki K., Miśkiewicz P.:
Leczenie chirurgiczne mięsaka maziówczakowatego - czy nie dość radykalne?
Onkol. Pol. 2008 T. 11 supl. 1 s. 46

40. Grenda R., Litwin M., Janas R., Śladowska J.:
Wydalanie TGFbeta-1 z moczem w nefropatii zaporowej.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 3 s. 26

41. Heropolitańska-Pliszka E., Kurenko-Deptuch M., van der Burg M., Bernatowska E.:
Unknown skin changes in 4-year-old SCID patient.
Centr. Eur. J. Immunol. 2008 T. 33 supl. 1 s. 154

42. Heropolitańska-Pliszka E., Pietrucha B., Zegadło-Mylik M., van der Burg M., Bernatowska E.:
Nietypowe zmiany skórne u 4-letniej pacjentki z ciężkim złożonym niedoborem odporności.
Post. Dermatol. Alergol. 2008 T. 25 supl. 1 s. S331-332

43. Heropolitańska-Pliszka E., Pietrucha B., Grinbacher B., Woellner C., Bernatowska E.:
Zespół hiper-IgE autosomalny dominujący - kliniczna i genetyczna analiza polskich pacjentów.
Post. Dermatol. Alergol. 2008 T. 25 supl. 1 s. S63-

44. Ismail H., Broniszczak D., Kaliciński P., Nachulewicz P., Szymczak M., Drewniak T., Markiewicz-Kijewska M., Kowalski A., Jobs K., Mirska E., Rubik J., Gastoł P., Skobejko-Włodarska L., Mikołajczyk A.:
Wyniki przeszczepiania nerek u dzieci z ciężkimi wadami dolnego odczinka dróg moczowych.
Urol. Pol. 2008 T. 61 supl. 1 s. 53

45. Jagiełłowicz D., Kawalec W., Brzezińska-Rajszys G., Litwin M., Śladowska J., Turska-Kmieć A.:
Ocena wyników leczenia operacyjnego koarktacji aorty metodą koniec do końca - doświadczenie jednego ośrodka.
Nadciśn. Tętn. 2008 T. 12 supl. D s. 28-29

46. Jańczyk W., Socha P., Dądalski M., Socha J.:
Assessment of liver function in patients with Wilson‘s disease using 13C-methacetin breath test.
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 15

47. Jańczyk W., Socha P., Burda-Muszyńska B., Socha J.:
Celiakia oporna na leczenie - opis przypadku.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 38

48. Jańczyk W., Wierzbicka A., Socha P., Pawłowska J., Oralewska B., Socha J.:
MakroAST u dzieci z hipertransaminazemią o nieznanej etiologii - częstość występowania i metody identyfikacji.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 39

49. Jańczyk W., Socha P., Dądalski M., Socha J.:
Ocena czynności wątroby w grupie pacjentów z chorobą Wilsona z zastosowaniem testu oddechowego z 13C-metacetyną.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 38

50. Jarmużek V., Jobs K., Grenda R.:
Atypowe nadciśnienie tętnicze po przeszczepieniu nerki.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 3 s. 83

51. Jobs K., Syczewska M., Grenda R.:
Gospodarka lipidowa przed i po transplantacji nerki.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 3 s. 84

52. Kamińska A., Dembowska-Bagińska B., Perek D., Metera M., Pronicki M., Sobielarska D., Świątek-Rawa E., Ferek-Pokrywka S.:
Ocena stopnia zaawansowania nerwiaków zarodkowych w oparciu o badanie scyntygraficzne przy użyciu 131I-MIBG i biopsji aspiracyjnej szpiku.
Probl. Med. Nukl. 2008 T. 22

53. Kamińska D., Zegadło A., Socha P., Ambroziak M., Wilk M., Ryżko J., Socha J.:
Czy mikroskopowe zapalenie jelita grubego jest chorobą tylko ludzi dorosłych.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 48

54. Karolewska-Bochenek K., Łazowska I., Albrecht B., Grzybowska K., Ryżko J., Szamotulska K., Dziechciarz P., Radzikowski A., Landowski P., Kamińska B., Szymanowicz J., Czaja-Bulsa G., Krzesiek E., Iwańczak F., Ignyś I., Kobielska-Dubiel N., Wędrychowicz A., Fyderek K., Socha Piotr, i wsp.:
Epidemiologia nieswoistych zapaleń jelit u dzieci w Polsce - badanie prospektywne 2002-2004.
Gastroenterol. Pol. 2008 T. 15 supl. 1 s. 39

55. Kasprzyk W., Kaliciński P., Bacewicz L., Markiewicz M., Ostoja-Chyżyńska A., Ismail H., Apanasiewicz A., Jezierska E.:
Accute hemodynamic dysfunction and multiorgan failure as an indication to liver transplantation in children.
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 15-16

56. Kierkuś J., Dądalski M., Ryżko J., Socha P., Szczepański M., Szymańska E., Socha J.:
Ocena skuteczności i bezpieczeństwa inflicimabu w leczeniu podtrzymującym u dzieci z ciężką postacią choroby Leśniowskiego-Crohna.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 47
także: Gastroenterol. Pol. 2008 T. 15 supl. 1 s. 36

57. Klaudel-Dreszler M., Rutynowska-Pronicka O., Socha P., Piątosa B., Kowalewska-Majewska E., Socha J., Bernatowska E.:
Haemophagocytic lymphohistiocytosis - a single centre experience.
Centr. Eur. J. Immunol. 2008 T. 33 supl. 1 s. 149

58. Klaudel-Dreszler M., Socha P., Rutynowska-Pronicka O., Jankowska I., Dądalski M., Bernatowska E., Socha J.:
Ostra niewydolność wątroby w przebiegu zespołu hemofagocytarnego.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 46

59. Kmieć T., Jóźwiak S., Domańska-Pakieła D., Bachański M., Kasprzyk-Obara J., Bielecki D.:
Próba leczenia dużymi dawkami piracetamu trojga rodzeństwa z padaczką Unverrichta-Lundborga.
Epileptologia 2008 T. 16 supl. 1 s. 47

60. Kmiotek J., Jankowska I., Pawłowska J., Cielecka-Kuszyk J., Socha J.:
Toxic induced liver failure - own center experience.
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 16

61. Kmiotek J., Oracz G., Kowalska M., Pawłowska J., Socha J.:
Enteropatia z utratą białka - trudności diagnostyczne i terapeutyczne na przykładzie wybranych jednostek chorobowych.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 44

62. Korpysz A., Szalecki M., Janas R., Walczak M.:
Insulinooporność i prawidłowe stężenia leptyny i adiponektyny u polskich dzieci urodzonych z małą masą ciała.
Endokrynol.Ped. 2008 T. 7 supl. 1 s. 78

63. Korzeniewska J., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M., Perek D., Chrzanowska K.:
Funkcjonowanie psychologiczne pacjentów z zespołami genetycznymi predysponującymi do rozwoju nowotworów (zespół Recklinghausena, zespół Nijmegen) - fenotyp behawioralny a odległe następstwa leczenia.
Onkol. Pol. 2008 T. 11 supl. 1 s. 66

64. Kościesza A.:
Współczesne możliwości diagnostyczne noworodków z małą masą ciała - tomografia komputerowa.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 235

65. Kurenko-Deptuch M., Klaudel-Dreszler M., Wolska-Kuśnierz B., Kałwak K., Bernatowska E.:
Correction of primary immunodeficiency and clinical recovery after HSCT in chronic granulomatous disease patient with invasive aspergillosis.
Centr. Eur .J. Immunol. 2008 T. 33 supl. 1 s. 151

66. Kwiatkowski W., Stefanowicz M., Drewniak T., Szymczak M., Kluge P., Kaliciński P.:
Całkowita bezzwojowość jelita grubego - opis przypadku.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 254

67. Lipka B., Broniszczak D., Buchwald J., Chipczyńska B., Milewska-Bobula B.:
Postępowanie diagnostyczno-lecznicze u niemowlęcia z wadą rozwojową układu limfatycznego.
Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 227

68. Łaniewski-Wołłk P., Lewandowski Z., Pietraszek-Jezierska E., Sołtys K., Byszewski A., Kaźmirczuk R., Markiewicz M., Kaliciński P., Świetliński J.:
Ocena czynników wpływających na ryzyko względne przetoczenia dużej objętości preparatów krwiopochodnych (PK) podczas przeszczepów wątroby (LTx) u dzieci.
Anest. Int. Terapia 2008 T. 40 nr 3 supl. 1 s. 159

69. Łaniewski-Wołłk P., Pietraszek-Jezierska E., Sołtys K., Byszewski A., Markiewicz M., Lewandowski Z., Kaliciński P., Świetliński J.:
Zużycie preparatów krwi (PK) oraz leków hemostatycznych i ich wpływ na standardowe parametry układu krzepnięcia podczas przeszczepów wątroby (LT) u dzieci.
Anest. Int. Terapia 2008 T. 40 nr 3 supl. 1 s. 158

70. Malinowska A., Ginalska-Malinowska M., Rudzka-Kocjan A., Moszczyńska E., Szmit-Domagalska J., Petriczko E.:
Hiperkortyzolemia u 15-letniej pacjentki - trudności diagnostczne i terapeutyczne.
Endokrynol. Ped. 2008 T. 7 supl. 1 s. 41

71. Manowska M., Świetliński J., Łaniewski-Wołłk P., Rytko D., Maruszewski B.:.
Ocena skuteczności zastosowania wentylacji nieinwazyjnej w okresie pooperacyjnym u noworodków i małych niemowląt.
Anest. Int. Terapia 2008 T. 40 nr 3 supl. 1 s. 124

72. Metera M., Szarras-Czapnik M., Kamińska A.:
Scyntygrafia 99mTcMDP w monitorowaniu dynamiki zmian kostnych w Zespole McCune-Albrighta.
Probl. Med. Nukl. 2008 T. 22

73. Michalska K., Piątosa B., Siewiera K., Sobierajska I., Gozdowska J., Lewandowska D., Nowaczyk M.;
Standarization of flow cytometric crossmatching technique.
Centr.Eur.J.Immunol. 2008 T. 33 supl. 1 s. 185

74. Migdał M., Świetliński J., Szreter T., Łaniewski-Wołłk P., Brożek G., Zejda J.:
Organizacji oddziałów intensywnej terapii dzieci w Polsce - wyniki ogólnopolskiej ankiety.
Anest. Int. Terapia 2008 T. 40 nr 3 supl. 1

75. Migdał M., Świetliński J., Łaniewski-Wołłk P., Jończyk A., Pędich M., Roebuck D.:
Wrodzona wada rozwojowa tchawicy i obu głównych oskrzeli - odległe wyniki leczenia. Opis przypadku.
Anest. Int. Terapia 2008 T. 40 nr 3 supl. 1 s. 208

76. 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.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 3 s. 19

77. Moszczyńska E., Ginalska-Malinowska M., Rudzka-Kocjan A., Gajewska M., Wątrobińska U., Witkowski D., Przybylska T., Jasiński D.:
Różnicowanie przyczyn hiperkoryzolemii - jedno z największych wyzwań w diagnostyce chorób endokrynologicznych: prezentacje dwóch przypadków.
Endokrynol. Ped. 2008 T. 7 supl. 1 s. 93

78. Oracz G., Oralewska B., Dądalski M., Ryżko J., Socha J.:
Przebieg kliniczny przewlekłego zapalenia trzustki u dzieci w zależności od czynnika etiologicznego.
Gastroenterol. Pol. 2008 T. 15 supl. 1 s. 60

79. Oracz G., Oralewska B., Dądalski M., Ryżko J., Socha J.:
Analiza przyczyn przewlekłego zapalenia trzustki u dzieci i ich wpływ na przebieg kliniczny choroby.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 58

80. Orłowska E., Klewicka E., Socha P., Motyl I., Pawłowska J., Jankowska I., Teisseyre M., Ostoja-Chyżyńska A., Libudzisz Z., Socha J.:
Ocena flory jelitowej u niemowląt z atrezją dróg żółciowych po zabiegu hepatoportoenterostomii.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 57

81. Pac M., Bernatowska E., Ryżko J., Pietrucha B.:
Inflammatory bowel disease in patients with X-linked agammaglobulinemia.
Centr. Eur. J. Immunol. 2008 T. 33 supl. 1 s. 155

82. Pawłowska J., Wierzbicka A., Janas R., Dzierżanowska-Fangrat K., Jankowska I., Teisseyre M., Socha P.:
Insulin resistance and hypocholesterolemia in transplanted children during pegylated interferon and ribavirin therapy for HCV infection.
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 26-27

83. Pawłowska J., Kaliciński P., Dzierżanowska-Fangrat K., Jankowska I., Teisseyre M., Cielecka-Kuszyk J.:
Liver transplantation in children with hepatitis B and/or hepatitis C virus infection.
Przegl. Epidemiol. 2008 T. 62 s. 519-520

84. Perek D., Perek-Polnik M., Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B., Sobol G., Zalewska-Szewczyk B., Kazimierczak B., Wachowiak J., Wysocki M., Peregud-Pogorzelski J., Urasiński T., Wiśniewska-Ślusarz H., Kowalczyk J., Wójcik D., Chybicka A., Szolkiewicz A., Balcerska A.:
Niepowodzenia w leczeniu Medulloblastoma u dzieci leczonych według Programu Polskiej Grupy Neurologicznej (PGN).
Onkol. Pol. 2008 T. 11 supl. 1 s. 53

85. Perek D., Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B., Perek-Polnik M., Sobol G., Szolkiewicz A., Balcerska A., Wójcik D., Chybicka A., Wiśniewska-Ślusarz H., Kowalczyk J., Zalewska-Czepko D., Balwierz W., Kazimierczak B., Wachowiak J., Wysocki M.:
Wyniki leczenia pacjentów z glejakami o wysokim stopniu złośliwości (HGG) leczonych według programu Polskiej Grupy Neuroonkologicznej (PGN).
Onkol. Pol. 2008 T. 11 supl. 1 s. 52

86. Perek D., Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Sobol G., Peregud-Pogorzelski J., Urasiński T., Wysocki M., Zalewska-Szewczyk B., Wójcik D., Chybicka A.:
Wyniki leczenia pacjentów z wyściółczakiem anaplastycznym - doświadczenia Polskiej Grupy Neuroonkologicznej (PGN).
Onkol. Pol. 2008 T. 11 supl. 1 s. 52

87. Piątosa B., Wolska-Kuśnierz B., Pac M., Siewiera K., Grzduk H., Gałkowska E., Bernatowska E.:
B cellsubsets and common variable immunodeficiency in pediatric patients.
Centr. Eur. J. Immunol. 2008 T. 33 supl. 1 s. 131

88. Pietrucha B., Heropolitańska-Pliszka E., Kmieć T., Chmielewski D., Gatti R., Bernatowska E.:
Ataxia-telangiectasia: guidelines for diagnosis and comprehensive care. Twenty seven years of experience with 100 polish patients.
Centr. Eur. J. Immunol. 2008 T. 33 supl. 1 s. 154-155

89. Prokurat S.:
Wieloośrodkowe badanie: TC/AZA/PRED z/bez baso;oxo,abi: wyniki po 2 latach.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 3 s. 39

90. Rutynowska-Pronicka O., Hautz W., Dembowska-Bagińska B., Stypińska M., Perek D.:
Toksyczność chemioterapii u noworodków i małych niemowląt leczonych z powodu siatkówczaka.
Onkol. Pol. 2008 T. 11 supl. 1 s. 43

91. Sawicka B., Bossowski A., Urban M., Szalecki M., Moniuszko A., Wysocka J.:
Ocena stężenia leptyny, rezystyny i adiponektyny w schorzeniach autoimmunologicznych gruczołu tarczowego.
Endokrynol. Ped. 2008 T. 7 supl. 1 s. 20

92. Seredyn R., Koczan R., Szewczyk A., Witkowski D., Pietrusińska J.:
Propozycja działań edukacyjnych podejmowanych wobec dzieci i ich opiekunów z ograniczonymi możliwościami uczenia się.
Endokrynol.Diab.Chor.Przem.Mat.Wieku Rozw. 2008 T. 14 supl. 1 s. 27

93. Skobejko-Włodarska L., Felberg K., Gastoł P., Baka-Ostrowska M.:
Urodynamiczna ocena czynności pęcherza we wczesnym okresie po leczeniu wady dysraficznej rdzenia.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 3 s. 60

94. Skobejko-Włodarska L., Felberg K., Gastoł P., Baka-Ostrowska M.:
Co robić w przypadku nieskuteczności zastosowanej wcześniej terapii antycholinergicznej w leczeniu neurogennej dysfunkcji pęcherza?
Urol. Pol. 2008 T. 61 supl. 1 s. 66-67

95. Socha P., Zagórecka E., Stolarczyk A., Jastrzębska-Piotrowska J., Piotrowska-Depta M.:
Ocena wybranych parametrów laboratoryjnych stanu odżywienia w populacji zdrowych niemowląt.
Pediatr.Współcz.(Gastroenterol.Hepatol.Żyw.Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 79

96. Stachowicz-Stencel T., Bień E., Balcerska A., Godziński J., Rąpała M., Perek-Polnik M., Perek D., Kurylak A., Wysocki M., Pietras W., Chybicka A., Kuźmicz M., Krawczuk-Rybak M., Mizia-Malarz A., Sobol G., Rybczyńska A., Wachowiak J., Nurzyńska-Flak J., Kowalczyk J.:
Rak nerki u dzieci w materiale Ogólnopolskiego Programu Guzów Rzadko Występujących.
Onkol. Pol. 2008 T. 11 supl. 1 s. 46

97. Stolarczyk A., Pawłowska J., Jankowska I., Socha P.:
Nutritional management of children with cholestasis.
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 29

98. Szalecki M.:
Efekt leczenia hormonem wzrostu dziewczynki z zespołem Kabuki.
Endokrynol. Ped. 2008 T. 7 supl. 1 s. 71

99. Szczawińska-Popłonyk A., Kycler Z., Pietrucha B., Heropolitańska-Pliszka E., Bręborowicz A.:
Diversity of clinical manifestation in hyper-IgE syndrome.
Centr. Eur. J. Immunol. 2008 T. 33 supl. 1 s. 150

100. Szczawińska-Popłonyk A., Kycler Z., Bręborowicz A., Klaudel-Dreszler M., Pac M., Zegadło A., Langfort R.:
Griscelli syndrome type 2 - clinical manifestation and pathogenesis of the primary immune deficiency.
Centr. Eur.J. Immunol. 2008 T. 33 supl. 1 s. 149-150

101. Szczepański M., Socha P., Woynarowski M., Kierkuś J., Dądalski M., Ryżko J., Socha J.:
Prezentacja kliniczna nieswoistych chorób zapalnych jelit w okresie niemowlęcym.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 74

102. Szreter T.:
Ryzyko w anestezjologii i intensywnej terapii.
Anest. Int. Terapia 2008 T. 40 nr 3 supl. 1 s. 28-30

103. Śladowska-Kozłowska J., Antoniewicz J., Litwin M., Grenda R.:
Nieprawidłowy sposób przygotowywania mieszanki mlecznej jako przyczyna niewydolności nerek u 5-miesięcznej dziewczynki - opis przypadku.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 3 s. 108

104. Śmirska E., Grenda R.:
Wczesme i późne działania niepożądane MMF po przeszczepieniu nerki.
Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 3 s. 82

105. Świetliński J., Zejda J., Brożek G., Migdał M., Musialik-Świetlińska E., Łaniewski-Wołłk P.:
Procedura intubacji w oddziałach intensywnej terapii dziecięcej (OITD) i neonatologii (ON). Przegląd praktyk w polskich oddziałach.
Anest. Int. Terapia 2008 T. 40 nr 3 supl. 1 s. 200

106. Świetliński J., Zejda J., Brożek G., Migdał M., Książyk J., Musialik-Świetlińska E.:
Raport z realizacji ogólnopolskiego programu definiującego i standaryzującego praktyki kliniczne w neonatologii i intensywnej terapii dziecięcej.
Anest. Int. Terapia 2008 T. 40 nr 3 supl. 1 s. 199-200

107. Teisseyre M., Celińska-Cedro D., Woynarowski M., Jańczyk W., Dądalski M.:
Hepatologiczne i hematologiczne powikłania zakrzepicy wrotnej u dzieci.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 73

108. Teisseyre M., Pławski A., Podralska M., Słomski R., Ismail H., Woynarowski M., Celińska-Cedro D., Dzik T., Ryżko J., Cichy W.:
Zespół młodzieńczej polipowatości i zespół Peutz-Jeghersa - dwa przykłady zespołu polipowatości młodzieńczej uwarunkowanego genetycznie.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 19

109. Wakulińska A., Chipczyńska B., Grałek M., Perek D.:
Nowotwory złośliwe z lokalizacją pierwotną w oczodole - doświadczenia własne jednego ośrodka.
Onkol. Pol. 2008 T. 11 supl. 1 s. 54

110. Wierzbicka A., Socha P., Pronicki M., Janas R., Pawłowska J.:
Changes of lipid profile, insulin resistance, and antixidants in children with steatosis alone and inflammation and/or fibrosis on liver biopsy.
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 28

111. Wierzbicka A., Socha P., Syczewska M., Bakuła A., Litwin M.:
Czynniki dyskryminacyjne niealkoholowej choroby stłuszczeniowej wątroby.
Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2008 T.10 supl. 1 s. 83

112. Witkowski D., Rokicki D., Walewska-Wolf M., Szarras-Czapnik M., Bąk M., Skwarzec J., Piontek E., Sykut-Cegielska J., Janas R.;
Problemy w leczeniu skojarzonym cukrzycy wtórnej u 18-letniej pacjentki z podejrzeniem rodzinnej częściowej lipodystrofii.
Endokrynol. Ped. 2008 T. 7 supl. 1 s. 36

113. Witkowski D., Piontek E., Moszczyńska E., Janas R.:
Przeciwciała przeciwko receptorowi dla TSH u pacjentów z cukrzycą typu 1.
Endokrynol. Ped. 2008 T. 7 supl. 1 s. 55

114. Wolska-Kuśnierz B., Kurenko-Deptuch M., Pietrucha B., Pac M., Klaudel-Dreszler M., Heropolitańska-Pliszka E., Bernatowska E.:
Periodic fever syndromes - proposal of diagnostic algorithms.
Centr. Eur. J. Immunol. 2008 T. 33 supl. 1 s. 155-156

115. Woynarowski M., Woźniak M., Chlebcewicz W., Chmurska-Motyka T., Gorczyca A., Korczowski B., Krzywicka A., Lebensztejn D., Liberek A., Majda-Stanisławska E., Rokitka M., Strawińska E., Więcek S., Zaleska I., Zdanowska-Ruskań A., Socha J.:
Snap-shot data on HBV and HCV infections collected from selected pediatric hospitals in Poland.
Przegl. Epidemiol. 2008 T. 62 s. 517-518

116. Woźniak M., Woynarowski M., Jańczyk W., Socha J.:
Diagnostic value of the scoring system in patients with autoimmune hepatitis.
E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 23

117. Zawadzki J., Adamowicz M., Janas R., Gregorek H., Gołda R., Wawer Z.:
Nietypowy białkomocz u dwóch sióstr z wrodzonym zaburzeniem metabolizmu galaktozy i fruktozy.
Nefrol. Dial. Pol. 2008 T. 12 nr 2 s. 146
także: Pol. Merk. Lek. 2008 T. 24 supl. 3

118. Żurowska A., Zagożdżon I., Balasz I., Boguszewska 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.:
Wady dróg moczowych jako przyczyna przewlekłej choroby nerek u dzieci według Polskiego Rejestru Dzieci Leczonych Nerkozastępczo. (2000-2006).
Pol. Merk Lek. 2008 T. 24 supl. 3 s. 29

PRACE POPULARNONAUKOWE I INNE

1. Bernatowska E.:
   Szczepienia ochronne.
   Szczepienia Ochronne, pod red. E.Bernatowskiej, Warszawa 2008 2-61

2. Bernatowska E.:
   Kalendarz szczepiń 2008 - oczekiwane zmiany.
   Zakażenia 2008 T. 8 nr 5 s. 2

3. Dobrzańska A., Czech-Kowalska J.:
   Profilaktyka krwawienia z niedoboru witaminy K u noworodków i niemowląt.
   Med. Prakt. Pediatr. 2008 nr 1 wyd. specj. s. 34-37

4. Dudzińska M.:
   Pielęgnacja noworodka z wynicowaniem pęcherza moczowego.
   Przegl. Chir. Dziec. 2008 T. 3 nr 3-4 s. 273-275

5. Gastoł P.:
   Komentarz do art. E.M.Hodson, D.M.Wheeler, D.Vimalchandra, G.H.Smith, J.C.Craig pt.: "Ocena skuteczności różnych metod leczenia pierwotnego odpływu pęcherzowo-moczowodowego"- metaanaliza.
   Med. Prakt. Pediatr. 2008 nr 5 s. 116-117

6. Gastoł P.:
   Komentarz do art. G.Azzarone, S.Liewehr i K.O‘Connor pt.: "Zapalenie pęcherza moczowego".
   Pediatr. Dypl. 2008 T. 12 nr 5 s. 78-79

7. Grałek M.:
   Komentarz do art. "Badanie wcześniaków w kierunku retinopatii".
   Med. Prakt. Pediatr. 2008 nr 1 s. 81-84

8. Grałek M.:
   Komentarz do art. W.G.Wilsona pt. "Siatkówczak".
   Pediatr. Dypl. 2008 T. 12 nr 5 s. 87-88

9. Grenda R., Rubik J., Rutkowski B.:
   Dializa otrzewnowa u dzieci 2006.
   Raport o stanie leczenia nerkozastępczego w Polsce - 2006. Polski Rejestr Nefrologiczny, Gdańsk 2008 s. 53-55

10. Grenda R.:
    Immunosupresja po transplantacji nerki u dzieci.
    W: Zalecenia dotyczące leczenie immunosupresyjnego po przeszczepieniu narządów unaczynionych, pod red. W.Rowińskiego i M.Durlik.
    Wyd. Fundacja Zjednoczeni dla Transplantacji, Warszawa 2008 s. 47-56

11. Kaliciński P.:
Leczenie immunosupresyjne po przeszczepieniu wątroby u dzieci.
Zalecenia dotyczące leczenia immunosupresyjnego po przeszczepieniu narządów unaczynionych, pod red. W.Rowińskiego i M.Durlik.
Fundacja Zjednoczenie dla Transplantacji, Warszawa 2008 s. 77-87

12. Kamińska A.:
Komentarz do art. pt.: "Przydatność badań radioizotopowych w diagnostyce pediatrycznej".
Pediatr. Dypl. 2008 T. 12 nr 6 s. 66-69

13. Kamińska W., Dzierżanowska D.:
Ciprofloksacyna w odmiedniczkowym zapaleniu nerek.
Kurier Medyczny 2008 (marzec)

14. Kawalec W.:
Problemy opieki lekarskiej nad dzieckiem w Polsce.
Przegl. Ped. 2008 T. 38 nr 2 s. 145-146

15. Krupa M.:
Dziecko, które czeka na transplantację wątroby.
Magazyn Pielęg. Położ. 2008 nr 6 s. 20-21

16. Laskowska J., Sibilska M., Książyk J.:
Leczenie żywieniowe przez przewód pokarmowy.
Med. Prakt. Pediatr. 2008 nr 1 wyd. specj. s. 95-102

17. Pronicki M.:
Komentarz do art. R.H.Haas, S.Parikh, M.J.Falk, R.P.Saneto, N.I.Wolf, R.P.Saneto, N.I.Wolf, N.Darin, B.H.Cohen pt.: "Choroby mitochondrialne: praktyczne wskazówki dla lekarzy pierwszego kontaktu".
Pediatr. Dypl. 2008 T. 12 nr 5 s. 61

18. Różycka B.:
Pomaganie sobie i innym w zachowaniu zdrowia.
Magazyn Pielęg. Położ. 2008 nr 3 s. 4,6

19. Serafinowicz M., Piegdoń G.:
Sześć poziomów profesjonalizmu.
Magazyn Pielęg. Położ. 2008 nr 10 s. 14-15

20. Stolarczyk A.:
Stanowisko grupy espertów w sprawie oceny sposobu żywienia i stanu odżywienia.
(Sprawozdanie z Dyskusji Okrągłego Stołu podczas II Syp. „Standardy Gastroenterologiczne, Hepatologiczne i Żywieniowe w Praktyce Lekarza Rodzinnego i Pediatry”).
Standardy Med. 2008 T. 5 nr 1 s. 16-19

21. Szewczyk A., Piegdoń G., Piontek E.:
Edukacja zdrowotna dzieci chorych na cukrzycę.
Klinika Ped. 2008 T. 16 nr 4 s. 414-416

22. Szreter T.:
Zarządzanie blokiem i kosztami.
Med-info 2008 T. 5 nr 10

23. Świetliński J.:
Komentarz do art. pt.: "Nadciśnienie płucne u noworodków".
Pediatr. Dypl. 2008 T. 12 nr 2 s. 79-80

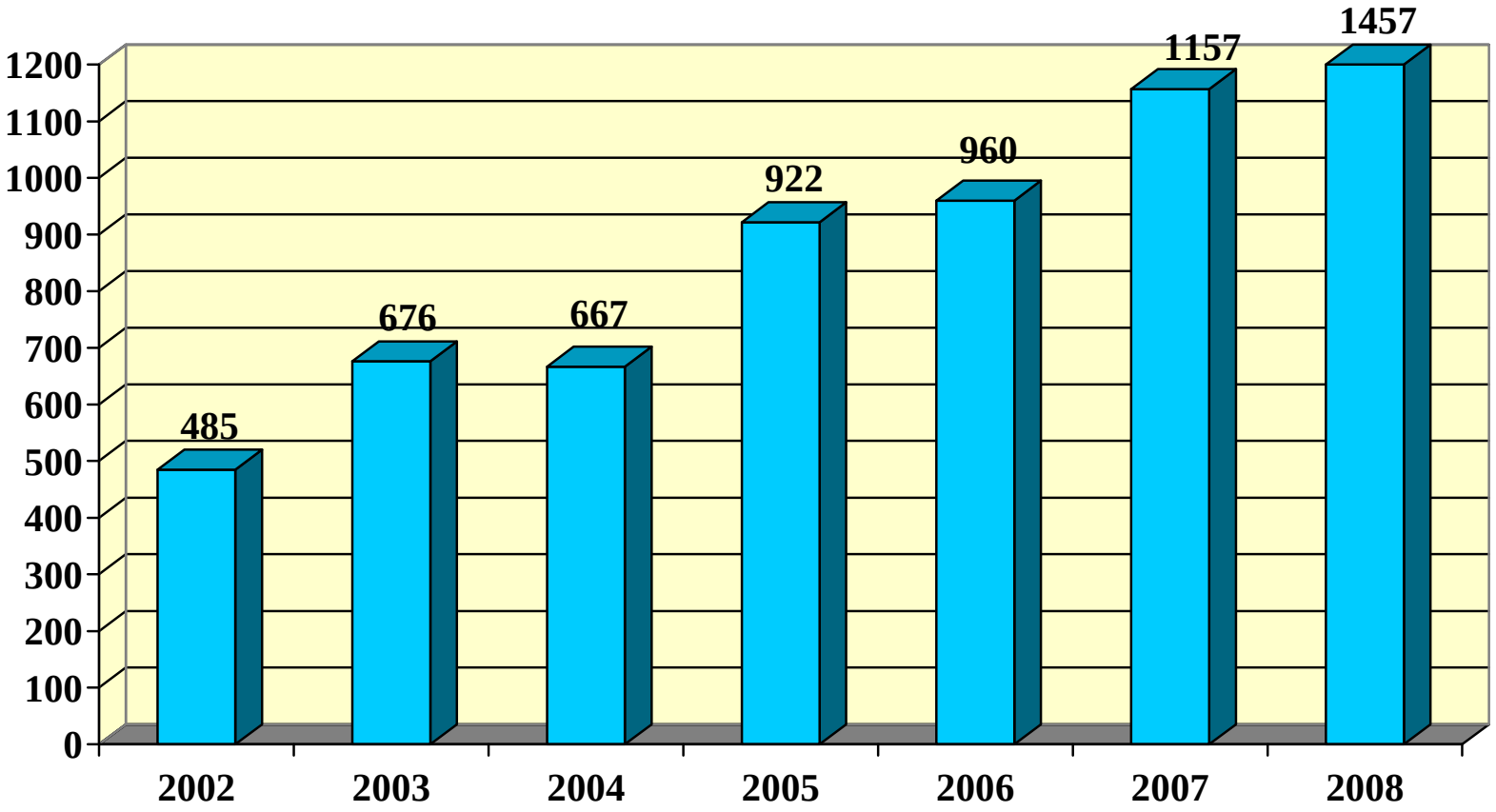
24. Wiśniewska B.:
Komentarz do art. "Wczesny rozwój języka i zaburzenia w jego uczeniu się".
Pediatr. Dypl. 2008 T. 12 nr 2 s. 54-56

25. Ziółkowska L.:
Infekcyjne zaplenie wsierdzia. Pytania do specjalisty.
Pediatr. Dypl. 2008 T. 12 nr 3 s. 112-113

26. Żyła A., Książyk J.:
Żywienie dzieci starszych.
Med. Prakt. Pediatr. 2008 nr 1 wyd. specj. s. 23-27

CYTOWANIA

Fig. 28 Liczba cytowań prac opublikowanych przez pracowników Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”
(wg informacji uzyskanej z Ośrodka Informacji Naukowej Biblioteki Głównej Politechniki Warszawskiej)



SPRAWOZDANIE Z DZIAŁALNOŚCI BIBLIOTEKI NAUKOWEJ W 2008 ROKU.

I. Księgozbiór

- Stan inwentarza na dzień 31.12.2008 r.: 13.299 vol. książek o wartości 454.409,07 zł.
- W okresie sprawozdawczym przybyło 95 vol. książek, 3 broszury i 12 dysertacji.

II. Czasopisma

- W 2008 r. wpłynęło do Biblioteki Naukowej 115 tytułów czasopism medycznych w tym: 30 tytuły zagraniczne i 85 tytułów krajowych.
- Na dzień 31.12.2008 r. w zbiorach Biblioteki Naukowej zarejestrowano 4.134 vol. czasopism.

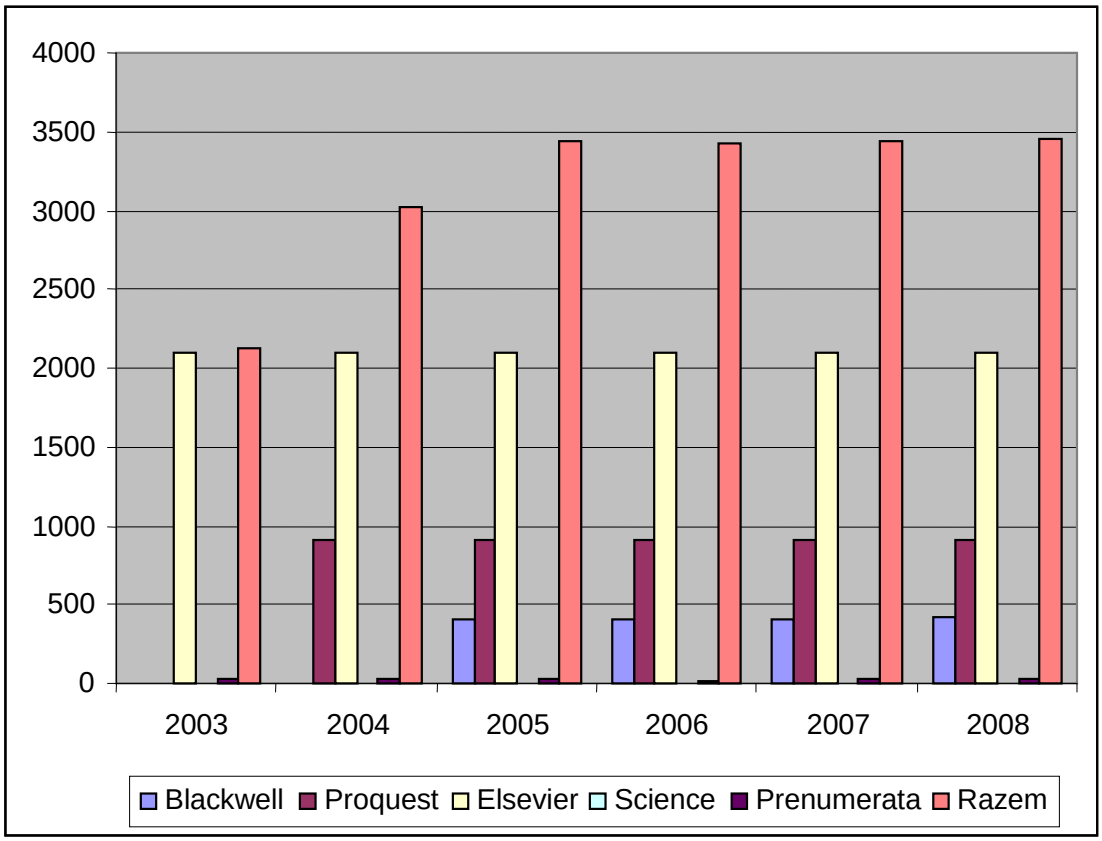
III. Bazy elektroniczne

- W 2008 r. Biblioteka Naukowa udostępniała 8 medycznych baz elektronicznych: A-to-Z, Blackwell Synergy, Elsevier (ScienceDirect), OVID, Polska Bibliografia Lekarska, Proquest Medical Library, Tez-MeSH, Science Online.
- Większość aktualnie prenumerowanych czasopism zagranicznych dostępna była także w wersji elektronicznej.

Liczba tytułów elektronicznych czasopism pełnotekstowych w latach 2003-2008

Baza	2003	2004	2005	2006	2007	2008
Blackwell Synergy	-	-	410	410	410	420
OVID	-	-	-	-	5	7
Proquest Medical Library	-	903	903	903	903	903
Elsevier (ScienceDirect)	650	1675	1764	1823	1863	1962
Science Online	-	-	-	-	1	1
Prenumerata online	23	24	25	16	29	28
Razem	**673**	**2602**	**3076**	**3142**	**3206**	**3314**

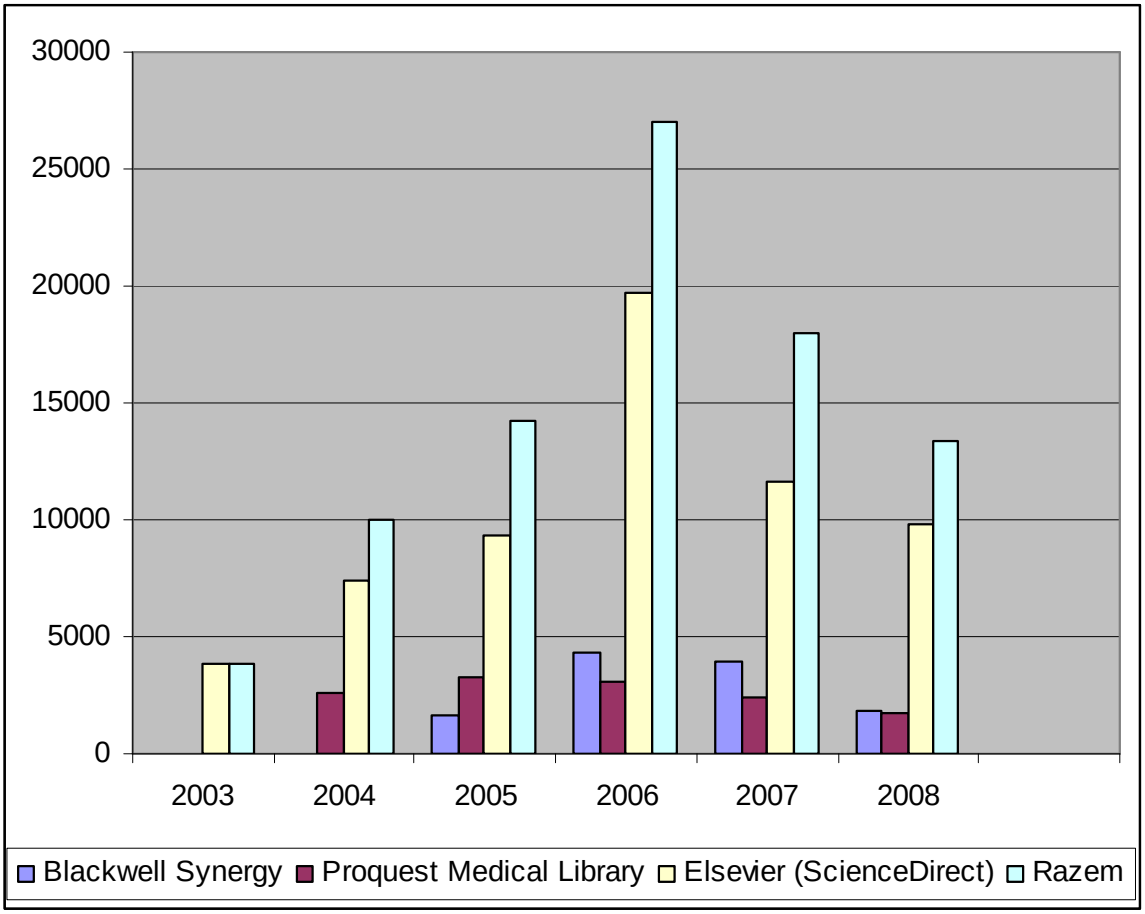
Fig. 29 Liczba tytułów elektronicznych w latach 2003-2008



Stopień wykorzystania wybranych baz pełnotekstowych w latach 2003-2008 (liczba pobranych artykułów)

Baza	2003	2004	2005	2006	2007	2008
Blackwell Synergy	-	-	1.671	4.310	3.924	1.849
Proquest Medical Library	-	2.628	3.267	3.045	2.436	1.689
Elsevier (ScienceDirect)	3.814	7.356	9.295	19.708	11.615	9.792
Razem	**3.814**	**9.984**	**1.4233**	**27.063**	**17.975**	**13.330**

Fig. 30 Liczba pobranych artykułów z wybranych baz pełnotekstowych w latach 2003-2008



IV. Udostępnianie zbiorów

- Na dzień 31.12.2008 r. zarejestrowanych było w Bibliotece Naukowej 1.858 czytelników.
- W ciągu roku przybyło 26 czytelników, ubyło 81. Odnotowano 620 odwiedzin w czytelni (w tym: udostępniono na miejscu 609 książek i 882 czasopisma).
- Z dostępu do baz medycznych i internetu w czytelni skorzystało 426 osób.
- Na zewnątrz wypożyczono 1.076 książek i 1.057 czasopism.

V. Wypożyczenia międzybiblioteczne

- W 2008 r. Biblioteka Naukowa otrzymała zamówienia na ok. 2498 artykułów. Większość udostępniono ze zbiorów własnych i bezpłatnych wersji elektronicznych.
- Pozostałe zamówiono: w Głównej Bibliotece Lekarskiej i innych bibliotekach krajowych - 90, poprzez system doc@med - 472 i system SUBITO -63.
- Z innych bibliotek wypożyczono 2 prace doktorskie, do innych bibliotek wysłano 24 kopie artykułów i 3 prace doktorskie.

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 z zakresu nauk biomedycznych w bazach i serwisach internetowych.
- 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.

VII. Wykaz ważniejszych kosztów poniesionych przez Bibliotekę Naukową w 2008 r.:

Zakup książek:	
1. zagranicznych	11.129,94 zł.
w tym z działalności statutowej	704,00 zł.
z grantów	10.425,94 zł.
2. polskich	7.611,86 zł.
w tym z działalności statutowej	7.018,79 zł.
z działalności ogólnozakładowej	336,57 zł.
z grantów	256,50 zł.
Prenumerata czasopism medycznych zagranicznych:	106.716,46 zł.
Prenumerata czasopism medycznych polskich:	8.182,00 zł.
Zakup baz medycznych:	61.377,55 zł.
Razem:	**213.759,61 zł.**