INSTYTUT
„Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”

SPRAWOZDANIE

Z DZIAŁALNOŚCI IP CZD
w roku 2009

(NAUKOWEJ, SZKOLENIOWEJ I LECZNICZEJ)

Warszawa 2010

DYREKCJA INSTYTUTU
„POMNIK – CENTRUM ZDROWIA DZIECKA”

DYREKTOR
Maciej Piróg

ZASTĘPCA DYREKTORA ds. KLINICZNYCH
Jacek St.Graliński

ZASTĘPCA DYREKTORA ds. NAUKI
Mieczysław Litwin

NACZELNA PIELĘGNIARKA
Grażyna Piegdoń

ZASTĘPCA DYREKTORA ds. FINANSOWYCH
Anna Rybarczyk

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, Małgorzata Kurlanc),*
Dziale Planowania Badań Naukowych i Wyjazdów Zagranicznych *(Elżbieta Morawska, Iwona Nowak, Iwona Marek, Emilia Floriańczyk, Danuta Piotrowska, Aneta Krycka, Hubert Stosio)*

SPIS TREŚCI

I. Działalność Fundacji Towarzystwo Przyjaciół Centrum Zdrowia Dziecka.....5
II. Działalność Kapituły Medalu IPCZD.....8
III. DZIAŁALNOŚĆ LECZNICZA.....10
IV. DZIAŁALNOŚĆ SZKOLENIOWA.....31
V. DZIAŁALNOŚĆ NAUKOWA.....59
Działalność Rady Naukowej.....60
Stopnie naukowe.....64
Tytuły i stopnie naukowe uzyskane w innych placówkach.....67
Samodzielni pracownicy nauki.....71
Sprawozdanie z działalności Komisji Bioetycznej.....73
Projekty naukowo-badawcze (granty).....74

- granty MNiSW ….....77
- granty sponsorowane przez fundacje.....82
- sprawozdania z realizacji ukończonych w 2009r. grantów MNiSW ….....83
- badania wspólne sieci naukowych……...……105
- usługi wykonane na potrzeby projektów badawczych realizowanych przez inne jednostki……..…108
- granty współfinansowane ze środków zagranicznych…….…..111
- sprawozdania z realizacji projektów naukowo-badawczych współfinansowanych ze środków zagranicznych.....113
- statutowe zadania badawcze.....131
- granty wewnętrzne.....135
- sprawozdania z zakończonych zadań statutowych i grantów wewnętrznych.....136
- sponsorowane badania kliniczne leków.....200
- inne programy badawcze…….…..208

Udział pracowników IPCZD w zagranicznych zjazdach, sympozjach i konferencjach naukowych.....209
Wyjazdy naukowo-szkoleniowe.....210
Zagraniczne wyjazdy naukowo-szkoleniowe pracowników IPCZD.....211
Wizyty gości zagranicznych w IPCZD.....244
Krajowe konferencje naukowe, w których uczestniczyli pracownicy IPCZD.....246
Konferencje zorganizowane przez IPCZD 263
Udział pracowników IPCZD w krajowych sympozjach i konferencjach naukowych.....272
Członkostwo zagranicznych towarzystw naukowych, zarządów polskich towarzystw naukowych, komitetów i komisji PAN, rad naukowych w innych placówkach, redakcji czasopism naukowych, innych ważnych gremiów.....273
Nagrody naukowe.....294
VI. PUBLIKACJE.....298
VII. Sprawozdanie z działalności Biblioteki Naukowej.....380

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 2009 w składzie:

Prezes Fundacji - dr Jolanta Chmielik

Wiceprezes Fundacji - dr Krystyna Ławicka

Członkowie Zarządu - dr Włodzimierz Wolniak

- mgr Małgorzata Zychora-Lipke

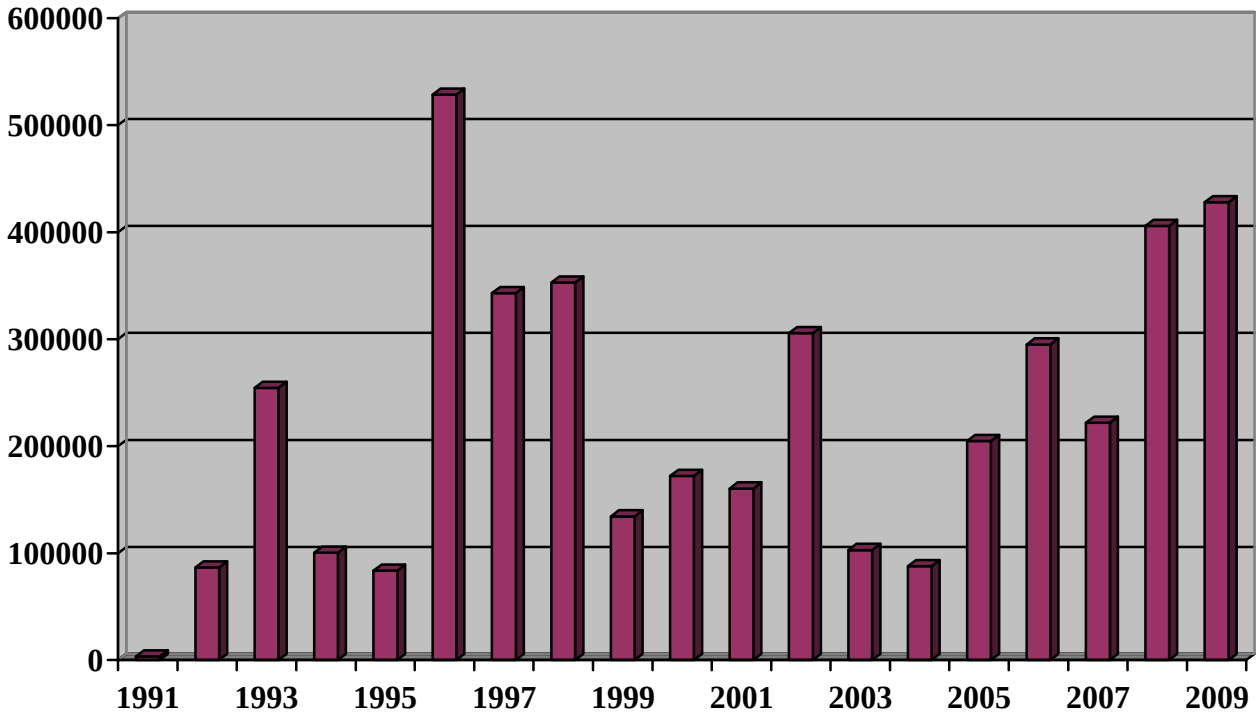
Fundacja Towarzystwo Przyjaciół Centrum Zdrowia Dziecka w roku 2009 dokonała :

- zakupu aparatury, sprzętu i wyposażenia dla potrzeb Instytutu ”Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka” za kwotę 147.312,05 zł w tym :

1. Sonda B do Oti Scan 1000 dla Kl. Okulistyki 26.000,01 zł
2. 6 szt. modułów etCO2 dla Kl.Neonatologii 50.076,00 zł
3. Narzędzia mikrochirurgiczne dla Kl.Okulistyki 10.432,34 zł
4. Kamerę cyfrową ze statywem dla Kl.Neurologii 2.703,88 zł
5. Waga elektroniczna dla.Por.Ginekologicznej 1.432,30 zł
6. Diagnodent dla Kl.Patologii Jamy Ustnej 10.920,67 zł
7. Żaluzje dla poradni i gabinetów 40.499,75 zł
8. Sprzęt rehabilitacyjny dla Prac.Terapii Zajęciowej 5.247,10 zł

- dofinansowania wyjazdów lekarzy na konferencje i zjazdy naukowe za kwotę 126.180,19 zł
- dofinansowania remontu Kaplicy w IP CZD na kwotę 15.000,00 zł
- sfinansowania druku broszury przeznaczonej dla lekarza pierwszego kontaktu pt.: ”Diagnostyka pierwotnych niedoborów odporności” w ilości 2000 sztuk za kwotę 5.124,00 zł.
- współorganizowała wyjazd pacjentów IPCZD - dzieci po przeszczepach wątroby - na obóz do Włoch za kwotę 9.899,30 zł
- przeprowadziła kursy specjalistyczne kwalifikacyjne w zakresie pielęgniarstwa neonatologicznego, nefrologicznego, onkologicznego i testów skórnych we współpracy z IP CZD za kwotę 124.303,97 zł.

Fig. 1 Środki finansowe zgromadzone przez Fundację Towarzystwo Przyjaciół Centrum Zdrowia Dziecka w latach 1991- 2009



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 dniu 22.10.2009 r. wybrano władze Kapituły w osobach:
Prof. dr hab. med. Krystyna Rowecka-Trzebicka – Kanclerz
Dr n. med. Marek Migdał – V-Kanclerz
Prof. dr hab. med. Tadeusz Szreter – sekretarz

Kapituła rozpatrzyła pismo Społecznego Komitetu Wspierania Pomnika-Szpitala Centrum Zdrowia Dziecka z dnia 02.06.2009 r. w sprawie przyznania Medalu „Przyjaciel Centrum Zdrowia Dziecka” członkom Prezydium Stowarzyszenia.
Po dyskusji Kapituła jednogłośnie podjęła decyzję przyznania Medalu „Przyjaciel Centrum Zdrowia Dziecka” wszystkim członkom urzędującego Prezydium Społecznego Komitetu Wspoerania Pomnika-Szpitala CZD w osobach:

Prof. dr hab.med. Krystyna Bożkowa
Dr Tadeusz Szelachowski
Mgr Kazimierz Koś
Dr Stanisław Gura
Mgr inż.arch. Jacek Bolechowski
Mgr Stanisław Fornalik
Mgr Kazimierz Kozub
Mgr Andrzej Pieniak
Płk. mgr inż. Kazimierz Przedpełski
Marcin Hawryszko
Mgr Paweł Stankiewicz

DZIAŁALNOŚĆ LECZNICZA

WSTĘP DO PREZENTACJI DZIAŁALNOŚCI KLINICZNEJ IPCZD W 2009R.

W 2009r. w IPCZD hospitalizowano 30 605 pacjentów, tj. o ok. 1 300 osób mniej niż w zeszłym roku. W stosunku do 2008r. średni czasu pobytu chorego w oddziale wydłużył się do 5,5 dni, zaś wskaźnik przelotowości obniżył się do poziomu 53.
Ogólna liczba łóżek w IPCZD na przestrzeni 2009 roku nie zmieniła się w stosunku do wartości z roku 2008 i wynosiła 578.
W poradniach Instytutu udzielono 157 308 porad, czyli o ok. 2 400 porad więcej niż w roku 2008. Trzeci rok z rzędu najwięcej porad udzielono w Poradni Kardiologicznej (14 562 porady).
W 2009 roku w Instytucie kontynuowano następujące programy polityki zdrowotnej:

- „Narodowy Program zwalczania chorób nowotworowych"
- „Narodowy Program Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego – „POLKARD 2009"
- „Narodowy Program Rozwoju Medycyny Transplantacyjnej na lata 2006-2009 – „POLGRAFT 2006-2009"

W minionym roku w Klinikach, Zakładach oraz Pracowniach Instytutu wprowadzono kilka nowych technologii medycznych. Wdrożyły je: Klinika Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka we współpracy z Kliniką Nefrologii, Kliniką Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, Kliniką Neurochirurgii, Zakładem Radiologii i Pracownią Kardiologii Interwencyjnej, Klinika Onkologii razem z Kliniką Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów oraz Kliniką Kardiologii, a także Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej.

Szczegółowe dane statystyczne oraz informacje zamieszczone zostały w załączonych tabelach.

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

DZIAŁALNOŚĆ SZPITALNA w 2009 r.

ODDZIAŁ	Łóżka		LICZBA				WSKAŹNIKI			
	Średnia w roku	Stan na 31.12.2009r.	Leczonych	Osobodni	Wypisanych	Osobodni	Wykorzystania łóżka		przelotowości	pobytu chorego
							w dniach	%		w dniach
OGÓŁEM (oddziały łóżkowe)	577	578	30605	156685	28834	157747	271,6	74,4%	53,0	5,5
CHIRURGII OGÓLNEJ	40	40	2279	10164	1904	10172	254,1	69,6%	57,0	5,3
CHORÓB METAB., ENDOKR. I DIAB.	30	30	1973	7254	1961	7315	241,8	66,2%	65,8	3,7
GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	40	40	3833	12053	3801	12484	301,3	82,6%	95,8	3,3
IMMUNOLOGII	8	8	557	1956	550	2029	244,5	67,0%	69,6	3,7
KARDIOCHIRURGII	24	24	851	5842	498	5852	243,4	66,7%	35,5	11,8
KARDIOLOGII	48	48	1919	11958	1764	11887	249,1	68,3%	40,0	6,7
NEFROLOGII, TRANSPL.NEREK I NAD.TĘTN.	40	40	2336	8381	2281	8524	209,5	57,4%	58,4	3,7
NEONATOLOGII I INTENSYWNEJ TERAPII NOWORODKA	12	12	202	3686	167	3437	307,2	84,2%	16,8	20,6
NEONATOLOGII I PATOLOGII NOWORODKA	19	19	762	5978	696	6181	314,6	86,2%	40,1	8,9
NEUROCHIRURGII	25	25	1483	8478	1178	8424	339,1	92,9%	59,3	7,2
NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	24	24	1643	7373	1633	7378	307,2	84,2%	68,5	4,5
NIEMOWLĘCY	26	26	973	6215	954	6158	239,0	65,5%	37,4	6,5
OIT1	10	10	260	3128	229	3554	312,8	85,7%	26,0	15,5
OIT2	20	20	1369	3801	1241	3781	190,1	52,1%	68,5	3,0
OKULISTYKI	24	24	1201	4469	1190	4467	186,2	51,0%	50,0	3,8
ONKOLOGII	57	57	2901	19208	2847	19205	337,0	92,3%	50,9	6,7
PEDIATRII I ŻYWIENIA	35	35	1271	10449	1224	10750	298,5	81,8%	36,3	8,8
REHAB. PEDIATRYCZNEJ	69	70	1050	20897	1048	20897	302,9	83,0%	15,2	19,9
UROLOGII	26	26	3742	5395	3668	5252	207,5	56,8%	143,9	1,4

LICZBA UDZIELONYCH PORAD WG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01-31.12.2009r. (bez opieki długoterminowej)

NAZWA PORADNI	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	14	15	16	17	Brak	Inne	Razem
IZBA PRZYJĘĆ	15	11	52	4	9	11	2771	1	11	17	11	9	13	11	9	10	0	13	20	2998
ALERGOLOGICZNA	15	35	417	6	83	7	10307	13	35	88	6	28	61	48	25	19	0	0	74	11267
AUDIOLOGICZNA	5	32	104	4	49	18	2732	6	87	63	26	25	63	82	16	9	0	0	483	3804
CHIRURGICZNA	27	36	368	32	81	24	3416	11	79	61	30	56	62	97	68	49	0	0	778	5275
CHIRURGII STOM. DLA DZIECI I DOROSŁYCH	3	10	26	5	6	0	1331	5	9	4	3	6	6	4	8	4	0	0	346	1776
CHORÓB I TRANSPLANTACJI WĄTROBY	124	143	165	73	136	215	1059	36	92	84	129	176	57	88	166	94	0	4	36	2877
CHORÓB METABOLICZNYCH	140	120	193	39	77	88	3931	47	157	114	86	133	139	90	110	62	0	0	48	5574
DERMATOLOGICZNA	11	21	111	7	23	7	2324	3	17	35	9	11	34	27	19	12	0	0	308	2979
DIABETOLOGICZNA	13	17	91	2	4	3	1340	4	16	10	6	7	5	7	14	4	0	0	8	1551
DLA DZIECI Z AUTYZMEM	0	2	60	0	5	0	815	2	5	12	0	0	5	2	0	2	0	0	0	910
ENDOKRYNOLOGICZNA	62	128	249	28	38	39	3300	39	91	129	35	72	83	230	75	38	0	0	166	4802
FONIATRYCZNA	4	24	57	4	7	10	2945	4	14	18	8	14	13	21	11	4	0	0	280	3438
GASTROENTEROLOGICZNA	59	91	310	56	100	46	4897	23	102	115	69	92	119	139	120	71	0	0	7	6416
GENETYCZNA	51	114	222	25	68	32	1968	30	127	105	52	117	130	112	83	57	0	0	149	3442
GINEKOLOGII DZIECIĘCEJ	14	49	173	15	27	19	3600	14	49	57	30	34	65	96	41	27	0	0	297	4607
IMMUNOLOGICZNA	11	55	183	23	31	12	2309	9	54	91	23	103	88	137	182	39	0	0	71	3421
KARDIOLOGICZNA	93	1049	1322	79	107	91	9273	38	283	806	67	65	406	661	88	85	0	5	44	14562
KONSULTACYJNA	0	14	9	1	5	2	454	1	10	3	0	2	8	1	0	0	0	0	0	510
KONSULTACYJNA NIEMOWLĘCIA	2	2	2	0	0	0	35	0	0	0	2	2	0	0	0	0	0	0	0	45
KONSULTACYJNO- PULMONOLOGICZNA	8	20	70	8	14	1	1459	0	22	74	18	15	31	44	26	8	0	0	196	2014
LARYNGOLOGICZNA	9	7	23	5	8	2	930	0	19	17	4	8	5	13	10	9	0	0	1036	2105
LOGOPEDYCZNA	2	16	110	7	12	9	7354	4	6	18	5	16	14	14	4	2	0	0	470	8063
NEFROLOGII I NADCIŚNIENIA TĘTNICZEGO	65	230	487	35	117	62	6889	38	212	165	46	93	210	186	106	36	0	0	5	8982
NEUROCHIRURGICZNA	89	79	240	41	34	48	1302	18	137	109	106	57	76	126	81	41	0	0	507	3091
NEUROLOGICZNA i EPILEPTOLOGICZNA	128	181	634	50	150	53	8302	35	164	208	60	69	234	205	121	131	0	0	0	10725
OKULISTYCZNA	71	158	225	49	122	48	5665	14	136	100	62	41	199	194	123	89	0	0	1139	8435
ONKOLOGICZNA DZIECI I MŁODZIEŻY	127	138	385	162	232	57	3823	63	389	178	144	166	186	414	273	123	0	2	1273	8135
PSYCHIATRYCZNA DLA DZIECI I MŁODZIEŻY	3	15	48	4	7	1	1870	4	15	27	11	6	8	19	14	8	0	0	179	2239

PSYCHOLOGICZNA	6	7	70	3	21	3	1237	3	11	18	3	9	19	12	6	6	0	0	0	1434
REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	14	29	249	17	64	33	7775	9	39	64	23	26	59	78	32	15	0	0	10	8536
STOM. DLA DOROSŁYCH	0	0	4	0	0	0	1558	0	3	3	0	1	7	0	1	15	0	0	53	1645
STOM. DLA DZIECI	29	27	69	13	22	11	3158	6	22	26	8	26	37	30	26	13	0	0	2314	5837
TRANSPLANTACJI NEREK	71	78	33	11	53	127	220	42	39	54	65	88	27	17	100	33	0	0	5	1063
UROLOGICZNA	60	101	426	20	82	39	2448	27	107	116	46	96	139	84	66	50	0	0	585	4492
ŻYWIENIOWA	5	3	14	1	17	3	134	4	3	17	4	10	6	7	12	17	0	0	1	258
RAZEM	**1336**	**3042**	**7201**	**829**	**1811**	**1121**	**112931**	**553**	**2562**	**3006**	**1197**	**1679**	**2614**	**3296**	**2036**	**1182**	**0**	**24**	**10888**	**157308**

HOSPITALIZOWANI WG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01-31.12.2009r. - JEDNOKROTNE

NAZWA ODDZIAŁU	01	02	03	04	05	06	07	08	09	140	11	12	13	14	15	16	17	Brak	Razem
CHIRURGII OGÓLNEJ	41	28	242	51	40	24	1018	38	66	38	24	60	45	80	56	62	0	8	1921
CHORÓB METABOLICZNYCH, ENDOKRYNOLOGII I DIABETOLOGII	71	121	92	18	115	93	870	13	64	43	43	140	35	71	142	40	0	0	1971
DIALIZ	0	0	2	0	0	0	1079	0	0	0	0	0	0	0	36	0	0	0	1117
DZIENNY CHEMIOTERAPII	22	14	27	26	29	0	704	5	128	18	35	9	63	54	66	20	0	0	1220
DZIENNY REHABILITACJI NARZĄDU RUCHU	0	0	38	0	14	0	3308	7	15	12	4	0	12	15	14	2	0	0	3441
DZIENNY REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	4	9	73	0	27	11	2917	0	12	15	2	12	43	12	27	5	0	0	3169
GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	130	112	242	76	120	112	2041	59	107	104	123	159	99	94	135	98	0	10	3821
IMMUNOLOGII	4	45	28	9	56	4	231	2	16	14	19	25	16	30	45	10	0	0	554
INTENSYWNEJ TERAPII I	8	7	19	4	4	4	126	1	10	5	8	10	8	15	5	4	0	3	241
INTENSYWNEJ TERAPII II	37	81	171	26	16	31	496	11	58	65	33	22	52	94	29	30	0	7	1259
KARDIOCHIRURGII	2	71	87	1	3	4	218	1	10	33	10	2	19	47	0	7	0	4	519
KARDIOLOGII	24	175	261	9	13	14	803	2	52	150	22	21	60	149	14	21	0	6	1796
NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN.	43	96	94	18	31	27	1479	18	104	53	28	62	102	56	49	27	0	1	2288
NEONATOLOGII I INTENSYWNEJ TERAPII NOWORODKA	2	7	17	1	1	1	110	2	4	11	1	1	6	4	3	4	0	2	177
NEONATOLOGII I PATOLOGII NOWORODKA	5	11	30	2	9	7	554	3	10	17	1	8	28	9	8	8	0	3	713
NEUROCHIRURGII	56	45	122	33	24	36	492	12	69	62	62	14	32	73	30	22	0	5	1189
NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	32	35	108	21	37	35	1063	12	44	35	12	39	42	40	43	35	0	6	1639
NIEMOWLĘCY	0	13	28	0	15	7	808	1	8	9	2	21	34	12	10	2	0	1	971
OKULISTYKI	40	58	53	20	48	17	586	13	39	23	47	9	49	51	84	54	0	1	1192
ONKOLOGII	67	67	146	78	122	24	1183	27	284	48	158	91	114	230	205	45	0	0	2889
PEDIATRII I ŻYWIENIA	16	24	77	14	35	8	861	13	17	12	9	32	26	20	43	34	0	6	1247
REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	21	14	94	13	39	18	650	6	33	38	21	14	16	37	17	14	0	3	1048
UROLOGII DZIECIĘCEJ	77	118	456	32	88	86	1934	38	137	125	65	131	142	106	88	52	0	1	3676
RAZEM	**702**	**1151**	**2507**	**452**	**886**	**563**	**23531**	**284**	**1287**	**930**	**729**	**882**	**1043**	**1299**	**1149**	**596**	**0**	**67**	**38058**

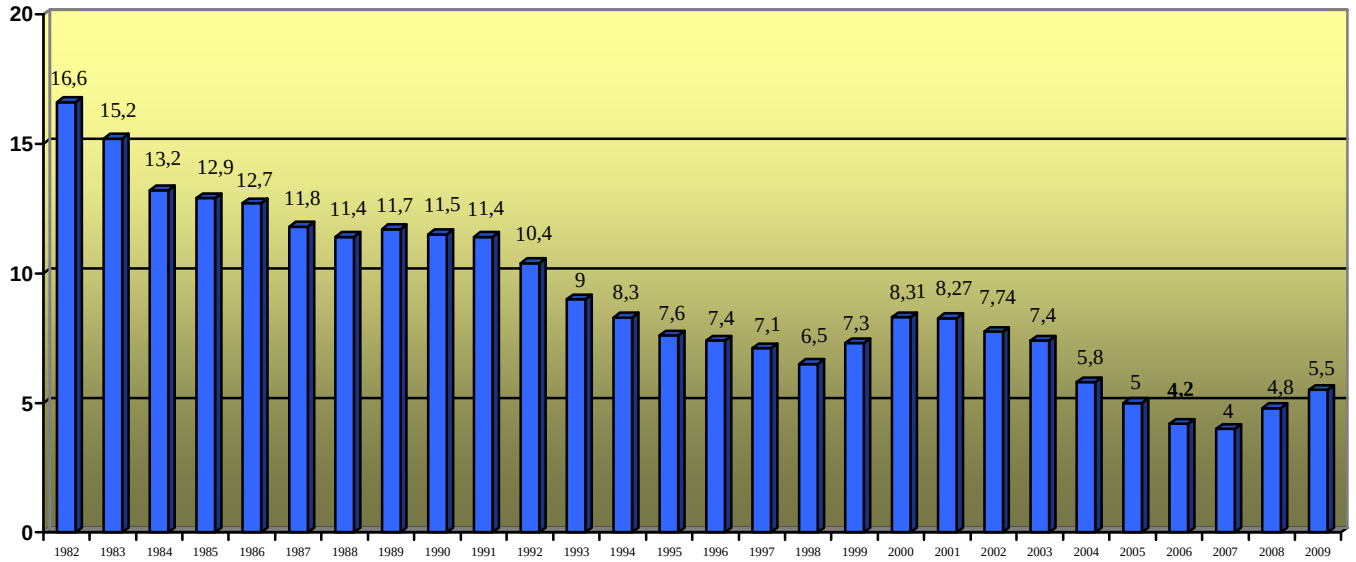
HOSPITALIZOWANI WG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01-31.12.2009r. - OSOBODNI

NAZWA ODDZIAŁU	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	14	15	16	17	Inne	Razem
CHIRURGII OGÓLNEJ	285	131	1423	361	228	295	4491	160	375	322	182	363	253	350	338	521	0	86	10164
CHORÓB METABOLICZNYCH, ENDOKRYNOLOGII I DIABETOLOGII	239	230	422	105	171	275	3465	58	257	239	230	293	196	598	328	148	0	0	7254
DIALIZ	0	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	0
DZIENNY REHABILITACJI NARZĄDU RUCHU	0	0	168	0	68	0	15426	28	72	59	18	0	59	66	70	10	0	0	16044
DZIENNY REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	18	40	330	0	129	54	13192	0	57	70	7	47	208	59	121	17	0	0	14349
GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	604	362	997	375	548	407	4430	260	480	408	445	803	389	410	508	565	0	62	12053
IMMUNOLOGII	18	233	96	153	68	4	508	6	39	42	81	107	39	88	390	84	0	0	1956
INTENSYWNEJ TERAPII I	48	176	161	180	29	31	1498	7	35	28	264	106	119	338	32	65	0	11	3128
INTENSYWNEJ TERAPII II	103	274	504	41	34	57	1576	12	112	260	117	36	130	353	59	67	0	66	3801
KARDIOCHIRURGII	17	679	957	8	54	31	2565	36	75	380	146	27	181	575	0	93	0	18	5842
KARDIOLOGII	249	1222	1539	53	84	163	5041	11	495	834	322	156	434	1077	91	161	0	26	11958
NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN.	292	470	353	102	175	271	4131	147	358	159	221	382	526	251	266	273	0	4	8381
NEONATOLOGII I INTENSYWNEJ TERAPII NOWORODKA	41	277	395	57	13	1	2032	80	87	318	1	8	30	124	23	79	0	120	3686
NEONATOLOGII I PATOLOGII NOWORODKA	14	160	417	38	128	110	3884	55	140	221	20	88	375	65	89	116	0	58	5978
NEUROCHIRURGII	462	291	1034	304	144	260	3073	57	612	407	573	86	230	528	301	106	0	10	8478
NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	206	175	507	109	292	197	4487	82	177	121	28	161	241	232	164	173	0	21	7373
NIEMOWLĘCY	0	108	246	0	86	65	5008	10	87	77	12	132	213	90	61	15	0	5	6215
OKULISTYKI	156	243	149	79	212	91	2052	66	239	45	200	34	179	264	256	204	0	0	4469
ONKOLOGII	402	461	974	663	631	209	7096	189	2168	353	1197	596	1026	1775	1260	208	0	0	19208
PEDIATRII I ŻYWIENIA	228	190	598	225	902	43	5955	274	186	99	48	263	357	248	400	414	0	19	10449
REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	521	193	1796	298	801	265	13096	69	747	743	367	313	331	707	364	243	0	43	20897
UROLOGII DZIECIĘCEJ	199	476	842	56	118	109	2120	130	279	171	97	287	77	123	225	86	0	0	5395
RAZEM	**4102**	**6391**	**13908**	**3207**	**4915**	**2938**	**105126**	**1737**	**7077**	**5356**	**4576**	**4288**	**5593**	**8321**	**5346**	**3648**	**0**	**549**	**187078**

HOSPITALIZOWANI WG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01-31.12.2009r. - WIELOKROTNE

NAZWA ODDZIAŁU	01	02	03	04	05	06	07	08	09	140	11	12	13	14	15	16	17	Brak	Razem
CHIRURGII OGÓLNEJ	55	34	298	60	47	37	1158	45	84	49	24	71	55	95	74	81	0	12	2279
CHORÓB METABOLICZNYCH, ENDOKRYNOLOGII I DIABETOLOGII	72	121	92	19	115	93	870	13	64	43	43	140	35	71	142	40	0	0	1973
DIALIZ	0	0	2	0	0	0	1079	0	0	0	0	0	0	0	36	0	0	0	1117
DZIENNY CHEMIOTERAPII	22	14	27	26	29	0	704	5	128	18	35	9	63	54	66	20	0	0	1220
DZIENNY REHABILITACJI NARZĄDU RUCHU	0	0	38	0	14	0	3308	7	15	12	4	0	12	15	14	2	0	0	3441
DZIENNY REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	4	9	73	0	27	11	2917	0	12	15	2	12	43	12	27	5	0	0	3169
GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	130	112	244	76	120	112	2044	59	108	105	124	159	101	95	136	98	0	10	3833
IMMUNOLOGII	4	45	28	9	56	4	233	2	17	14	19	25	16	30	45	10	0	0	557
INTENSYWNEJ TERAPII I	9	8	20	5	4	4	135	1	10	6	8	10	8	19	5	5	0	3	260
INTENSYWNEJ TERAPII II	37	89	183	26	17	31	547	11	60	75	36	24	55	104	35	30	0	9	1369
KARDIOCHIRURGII	3	105	140	2	6	6	359	2	16	68	18	3	31	77	0	10	0	5	851
KARDIOLOGII	25	189	272	9	13	16	862	2	53	154	25	24	65	165	15	24	0	6	1919
NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN.	46	98	96	19	34	30	1496	21	106	54	30	68	102	57	50	28	0	1	2336
NEONATOLOGII I INTENSYWNEJ TERAPII NOWORODKA	2	8	19	1	2	1	122	2	6	15	1	1	7	4	3	5	0	3	202
NEONATOLOGII I PATOLOGII NOWORODKA	5	12	36	2	10	7	583	3	11	20	2	8	31	9	8	10	0	5	762
NEUROCHIRURGII	75	55	155	44	27	46	593	12	96	75	82	15	44	97	39	23	0	5	1483
NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	32	36	108	21	37	35	1066	12	44	35	12	39	42	40	43	35	0	6	1643
NIEMOWLĘCY	0	13	28	0	15	7	810	1	8	9	2	21	34	12	10	2	0	1	973
OKULISTYKI	40	59	53	20	48	17	591	13	39	23	47	9	51	51	84	55	0	1	1201
ONKOLOGII	67	68	149	78	122	24	1186	27	285	48	159	91	116	231	205	45	0	0	2901
PEDIATRII I ŻYWIENIA	16	24	78	14	35	8	876	14	17	12	10	32	31	21	43	34	0	6	1271
REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	21	14	95	13	39	18	650	6	34	38	21	14	16	37	17	14	0	3	1050
UROLOGII DZIECIĘCEJ	78	124	463	34	89	87	1962	39	140	127	68	135	143	108	91	53	0	1	3742
RAZEM	**743**	**1237**	**2697**	**478**	**906**	**594**	**24151**	**297**	**1353**	**1015**	**772**	**910**	**1101**	**1404**	**1188**	**629**	**0**	**77**	**39552**

Fig. 2 Średnia liczba dni pobytu chorego w szpitalu w latach 1981-2009



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	**2009**	**5,5**
1986-	12,70	1992-	10,40	1998-	6,50	2004-	5,80		

Fig.3 Liczba porad ambulatoryjnych w 2009 roku wg oddziałów NFZ

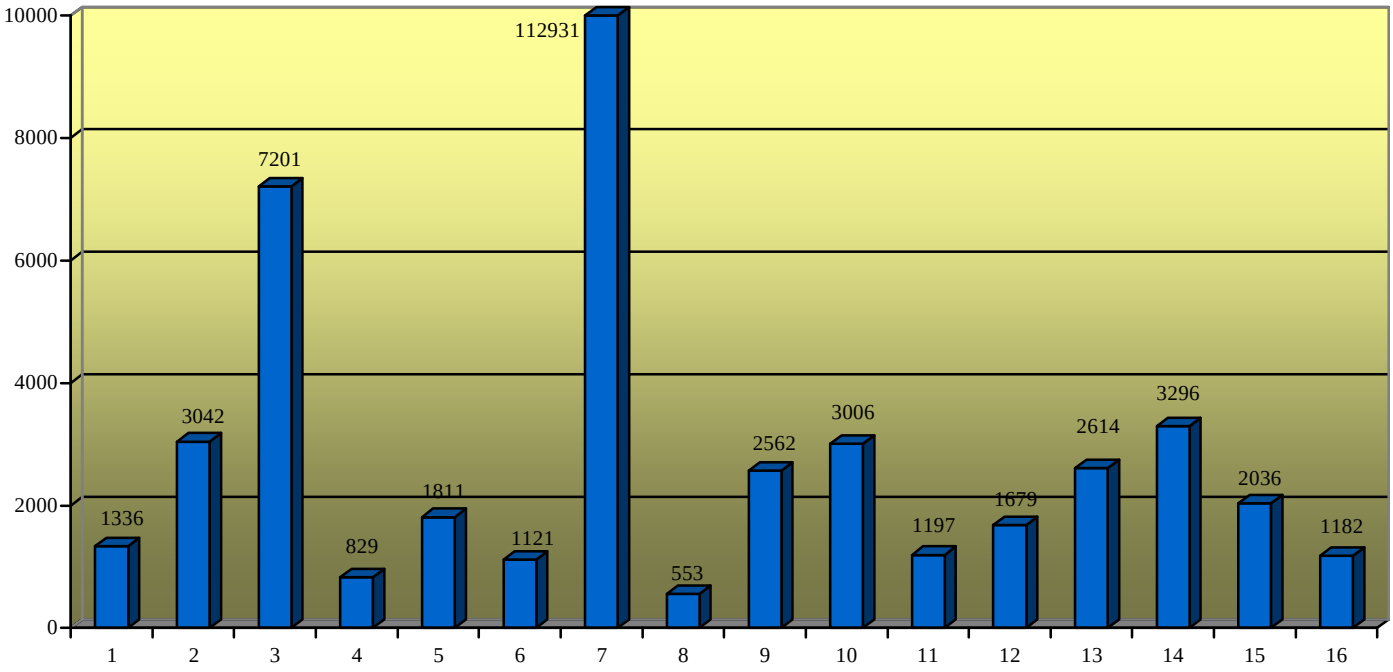
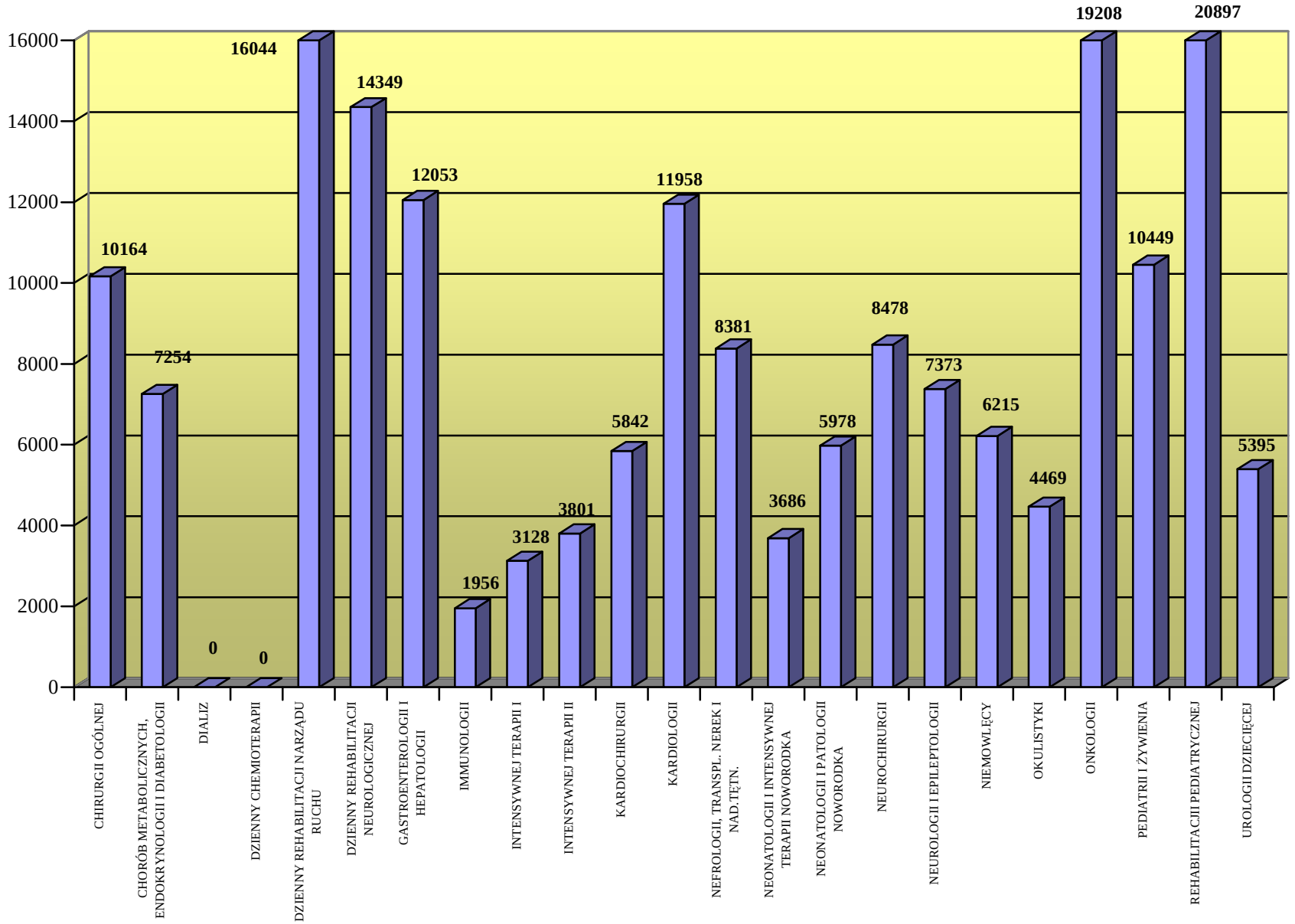


Fig. 4 Liczba osobodni wg oddziałów IP CZD (hospitalizowani)



WYPISANI WG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01-31.12.2009r. JEDNOKROTNE

NAZWA ODDZIAŁU	01	02	03	04	05	06	07	08	09	140	11	12	13	14	15	16	17	Brak	Razem
CHIRURGII OGÓLNEJ	39	26	238	51	40	24	1011	39	66	38	24	59	44	81	56	60	0	8	1904
CHORÓB METABOLICZNYCH, ENDOKRYNOLOGII I DIABETOLOGII	71	120	91	18	115	93	866	13	64	43	43	139	34	69	142	40	0	0	1961
DIALIZ	0	0	2	0	0	0	1079	0	0	0	0	0	0	0	36	0	0	0	1117
DZIENNY CHEMIOTERAPII	22	14	27	26	29	0	704	5	128	18	35	9	63	54	66	20	0	0	1220
DZIENNY REHABILITACJI NARZĄDU RUCHU	0	0	38	0	14	0	3308	7	15	12	4	0	12	15	14	2	0	0	3441
DZIENNY REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	4	9	73	0	27	11	2917	0	12	15	2	12	43	12	27	5	0	0	3169
GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	129	109	242	75	120	111	2034	58	105	104	123	158	99	94	134	96	0	10	3801
IMMUNOLOGII	4	45	28	9	56	4	228	2	16	14	19	24	16	30	45	10	0	0	550
INTENSYWNEJ TERAPII I	8	7	17	4	4	3	118	3	10	4	7	10	8	15	5	4	0	2	229
INTENSYWNEJ TERAPII II	34	76	164	27	16	32	486	13	59	63	36	25	51	94	31	29	0	5	1241
KARDIOCHIRURGII	2	67	86	1	2	4	210	1	9	31	10	2	19	45	0	7	0	2	498
KARDIOLOGII	23	170	259	9	13	14	787	3	50	147	23	21	60	146	14	21	0	4	1764
NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN.	40	96	93	18	31	27	1478	18	104	53	28	61	102	55	49	27	0	1	2281
NEONATOLOGII I INTENSYWNEJ TERAPII NOWORODKA	2	5	16	1	1	1	100	2	4	11	1	1	7	5	3	5	0	2	167
NEONATOLOGII I PATOLOGII NOWORODKA	4	9	30	2	9	7	541	3	10	16	1	8	28	9	8	8	0	3	696
NEUROCHIRURGII	56	45	120	33	24	36	489	12	68	60	61	13	31	73	30	22	0	5	1178
NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	32	35	108	21	37	35	1058	12	44	35	12	39	41	40	43	35	0	6	1633
NIEMOWLĘCY	0	13	27	0	15	7	796	1	8	6	2	21	34	11	10	2	0	1	954
OKULISTYKI	40	58	53	20	48	17	584	13	39	23	47	9	49	51	84	54	0	1	1190
ONKOLOGII	67	64	144	78	118	23	1165	27	282	47	158	89	112	228	203	42	0	0	2847
PEDIATRII I ŻYWIENIA	14	23	74	14	35	8	848	13	16	12	10	32	25	20	40	34	0	6	1224
REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	21	14	94	13	39	18	650	6	33	38	21	14	16	37	17	14	0	3	1048
UROLOGII DZIECIĘCEJ	76	117	456	32	88	86	1929	38	137	125	65	131	142	105	88	52	0	1	3668
	688	1122	2480	452	881	561	23386	289	1279	915	732	877	1036	1289	1145	589	0	60	37781

WYPISANI WG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01-31.12.2009r. - OSOBODNI

NAZWA ODDZIAŁU	01	02	03	04	05	06	07	08	09	10	11	12	13	14	15	16	17	Brak	Razem
CHIRURGII OGÓLNEJ	278	100	1351	377	237	295	4542	160	375	244	189	428	253	398	373	486	0	86	10172
CHORÓB METABOLICZNYCH, ENDOKRYNOLOGII I DIABETOLOGII	239	208	419	105	172	275	3457	58	257	239	230	264	208	652	344	188	0	0	7315
DIALIZ	0	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	0
DZIENNY REHABILITACJI NARZĄDU RUCHU	0	0	168	0	68	0	15426	28	72	59	18	0	59	66	70	10	0	0	16044
DZIENNY REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	18	40	330	0	129	54	13192	0	57	70	7	47	208	59	121	17	0	0	14349
GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	613	359	997	369	556	402	4786	287	471	408	445	862	393	410	506	558	0	62	12484
IMMUNOLOGII	18	406	96	153	68	4	407	6	39	42	81	69	39	88	429	84	0	0	2029
INTENSYWNEJ TERAPII I	48	210	90	180	29	31	1354	17	32	20	761	217	119	318	32	85	0	11	3554
INTENSYWNEJ TERAPII II	96	350	456	46	29	58	1466	19	116	269	160	82	128	332	61	66	0	47	3781
KARDIOCHIRURGII	17	703	953	8	47	31	2421	87	103	372	207	27	181	587	0	93	0	15	5852
KARDIOLOGII	240	1202	1515	53	84	163	4882	17	466	813	345	156	434	1074	91	161	0	191	11887
NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN.	243	505	340	102	200	275	4205	147	431	159	221	378	536	230	275	273	0	4	8524
NEONATOLOGII I INTENSYWNEJ TERAPII NOWORODKA	41	157	287	86	13	1	1888	80	87	318	1	8	31	131	50	111	0	147	3437
NEONATOLOGII I PATOLOGII NOWORODKA	10	120	498	38	128	110	3915	55	140	210	20	88	476	72	89	154	0	58	6181
NEUROCHIRURGII	462	292	1022	304	144	260	3070	57	607	400	551	83	227	528	301	106	0	10	8424
NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	206	178	507	109	292	197	4498	82	174	121	28	161	234	232	164	173	0	22	7378
NIEMOWLĘCY	0	108	202	0	86	65	5014	10	87	59	12	134	227	73	61	15	0	5	6158
OKULISTYKI	156	243	149	79	212	91	2050	66	239	45	200	34	179	264	256	204	0	0	4467
ONKOLOGII	404	444	958	749	620	207	7120	189	2181	350	1241	588	918	1799	1257	180	0	0	19205
PEDIATRII I ŻYWIENIA	115	189	541	225	1168	106	5817	426	182	99	225	312	296	248	365	417	0	19	10750
REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	521	193	1796	298	801	265	13096	69	747	743	367	313	331	707	364	243	0	43	20897
UROLOGII DZIECIĘCEJ	122	417	842	56	118	109	2106	130	285	174	97	287	77	121	225	86	0	0	5252
RAZEM	**3847**	**6424**	**13517**	**3337**	**5201**	**2999**	**104712**	**1990**	**7148**	**5214**	**5406**	**4538**	**5554**	**8389**	**5434**	**3710**	**0**	**720**	**188140**

WYPISANI WG ODDZIAŁÓW NFZ 01.01-31.12.2009r. WIELOKROTNE

NAZWA ODDZIAŁU	01	02	03	04	05	06	07	08	09	140	11	12	13	14	15	16	17	Brak	Razem
CHIRURGII OGÓLNEJ	52	32	292	63	48	37	1155	46	84	47	25	71	54	98	75	78	0	12	2269
CHORÓB METABOLICZNYCH, ENDOKRYNOLOGII I DIABETOLOGII	72	120	91	19	115	93	866	13	64	43	43	139	34	70	142	40	0	0	1964
DIALIZ	0	0	2	0	0	0	1079	0	0	0	0	0	0	0	36	0	0	0	1117
DZIENNY CHEMIOTERAPII	22	14	27	26	29	0	704	5	128	18	35	9	63	54	66	20	0	0	1220
DZIENNY REHABILITACJI NARZĄDU RUCHU	0	0	38	0	14	0	3308	7	15	12	4	0	12	15	14	2	0	0	3441
DZIENNY REHABILITACJI NEUROLOGICZNEJ	4	9	73	0	27	11	2917	0	12	15	2	12	43	12	27	5	0	0	3169
GASTROENTEROLOGII I HEPATOLOGII	129	109	244	75	120	111	2037	58	106	105	124	158	101	95	135	96	0	10	3813
IMMUNOLOGII	4	45	28	9	56	4	229	2	17	14	19	24	16	30	45	10	0	0	552
INTENSYWNEJ TERAPII I	9	8	18	5	4	3	126	3	10	4	11	10	8	18	5	5	0	3	250
INTENSYWNEJ TERAPII II	34	81	175	29	17	32	536	15	61	70	40	27	53	102	37	29	0	6	1344
KARDIOCHIRURGII	3	102	140	2	4	6	347	6	16	62	19	3	31	75	0	10	0	3	829
KARDIOLOGII	24	183	270	9	13	16	840	3	51	150	27	24	65	161	15	24	0	4	1879
NEFROLOGII, TRANSPL. NEREK I NAD. TĘTN.	41	100	94	19	35	31	1496	21	106	54	30	68	102	56	51	28	0	1	2333
NEONATOLOGII I INTENSYWNEJ TERAPII NOWORODKA	2	6	21	1	2	1	111	2	6	15	1	1	8	5	3	6	0	3	194
NEONATOLOGII I PATOLOGII NOWORODKA	4	9	41	2	10	7	567	3	11	19	2	8	32	10	8	11	0	5	749
NEUROCHIRURGII	75	55	151	44	27	46	593	12	96	72	80	14	43	97	39	23	0	5	1472
NEUROLOGII I EPILEPTOLOGII	32	36	108	21	37	35	1061	12	44	35	12	39	41	40	43	35	0	6	1637
NIEMOWLĘCY	0	13	27	0	15	7	798	1	8	6	2	21	34	11	10	2	0	1	956
OKULISTYKI	40	59	53	20	48	17	589	13	39	23	47	9	51	51	84	55	0	1	1199
ONKOLOGII	67	65	147	79	118	23	1169	27	284	47	159	89	114	229	203	42	0	0	2862
PEDIATRII I ŻYWIENIA	14	23	75	14	35	8	863	15	16	12	12	32	28	21	40	34	0	6	1248
REHABILITACJI PEDIATRYCZNEJ	21	14	95	13	39	18	650	6	34	38	21	14	16	37	17	14	0	3	1050
UROLOGII DZIECIĘCEJ	76	120	463	34	89	87	1957	39	140	128	68	135	143	106	91	53	0	1	3730
RAZEM	**725**	**1203**	**2673**	**484**	**902**	**593**	**23998**	**309**	**1348**	**989**	**783**	**907**	**1092**	**1393**	**1186**	**622**	**0**	**70**	**39277**

WYKAZ WDROŻONYCH NOWYCH TECHNOLOGII MEDYCZNYCH
W ROKU 2009

Lp.	Wdrożone technologie medyczne	Realizator
1	Hemodializa u noworodka.	Klinika Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka razem z Kliniką Nefrologii
2	Przeciek otrzewnowo- żylny zewnętrzny u noworodka z wodobrzuszem wrodzonym.	Klinika Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka razem z Kliniką Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narzadów.
3	Ciągłe, przyłóżkowe monitorowanie czynności mózgu u noworodków.	Klinika Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka
4	Leczenie noworodków z malformacją naczyń mózgowych przy pomocy koili wprowadzanych przezskórnie.	Klinika Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka we współpracy z Kliniką Neurochirurgii, Zakładem Radiologii i Pracownią Kardiologii Interwencyjnej
5	Nowy sposób leczenia guzów naczyniowych - propranololem.	Klinika Onkologii wraz z Klikną Chirurgii Dziecięcej i transplantacji Narządów oraz Kliniką Kardiologii
6	Nowy sposób leczenia chemioterapią (Velbe + CTX) w zespole Kosabacha- Meritta (z bardzo dobrym efektem).	Klinika Onkologii
7	W diagnostyce obrazowej pierwotnych nowotworów OUN oraz nawrotów wprowadzono badania rezonansem magnetycznym z zastosowaniem PWI, DWI oraz spektroskopię pomocne w różnicowaniu pomiędzy wznową a zmianami wtórnymi po leczeniu	
8	Rozszerzono postępowanie z dziećmi metodę SI - terapia integracji somatosensorycznej. Uzupełniono pomieszczenia do terapii w dodatkowy sprzęt rozszerzając możliwości diagnozy i terapii.	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej
9	Wprowadzono nowe elementy terapii w wodzie z wykorzystaniem bieżni wodnej ułatwiającej naukę poprawności chodu w odciążeniu (pod kontrolą).	
10	Wprowadzono grupy wczesnego wspomagania małych dzieci – stymulacja wielozmysłowa (pobyt matka z dzieckiem).	
11	Wprowadzono obiektywną ocenę ruchomości kręgosłupa przy pomocy urządzenia ZEBRIS z aktywnymi markerami	

PROCEDURY WYSOKOSPECJALISTYCZNE WYKONANE W 2009r.

Nazwa Procedury	Numer umowy	Numer procedury	Wykonana ilość	Realizatorzy
Przeszczepienie wątroby	49/100/4/14/2009/131	4.1	**21**	**Chirurgia Ogólna i Gastroenterologia, OIT II**
		4.2	**22 ***	**Chirurgia Ogólna i Gastroenterologia, OIT II**
Przeszczepienie nerki **	50/100/5/14/2009/132	5.1	**15**	**Chirurgia Ogólna i Nefrolofia, OIT II**
		5.2	**2**	**Chirurgia Ogólna i Nefrolofia, OIT II**
		5.1.B	**2**	**Chirurgia Ogólna i Nefrolofia, OIT II**
		5.1.C	**1**	**Chirurgia Ogólna i Nefrolofia, OIT II**
Operacje wad wrodzonych serca i wielkich naczyń u dzieci do ukończenia 1 roku życia	51/100/14/14/2009/207	14.1.A	**69**	**Kardiochirurgia OIT I / OIT II, Oddz. Intensywnej Terapii Noworodka**
		14.1.D	0	
		14.1.G	**1**	
		14.2.A	**90**	
		14.2.C	0	
		14.2.D	**4**	
		14.2.G	0	
		14.3.A	**55**	
		14.3.D	**15**	
		14.3.G	**1**	
		14.4.A	**1**	
		14.5.A	**19**	
		14.5.D	**7**	
Operacje wad serca i aorty piersiowej w krążeniu pozaustrojowym	52/100/15/14/2009/133	15.1.A	**138**	**Kardiochirurgia OIT I / OIT II, Oddz. Intensywnej Terapii Noworodka**
		15.1.G	0	
		15.2.A	**3**	
		15.3.A	0	
		15.4.A	**8**	
		15.5.A	**27**	
		15.5.D	**2**	
		15.5.G	0	
Diagnostyczne cewnikowanie serca, biopsja mięśnia sercowego u dzieci do lat 18 ***	53/100/16/14/2009/134	16.1	**101**	**Pracownia Cewnikowania Serca i Angiografii**
		16.2	0	
Kardiologiczne zabiegi interwencyjne u dzieci do lat 18, w	54/100/17/14/2009/135	17.1	**189 ******	**Pracownia Cewnikowania Serca i Angiografii**

tym przezskórne zamykanie przecieków z użyciem zestawów zamykających		17.2	**38**	

* UWAGA-uwzględniono 2 procedury wykonane w ramach realizacji umów z LITEWSKIM MINISTERSTWEM ZDROWIA.
Zrealizowano 1 procedurę ponad limit umowy z MZ.
** Przeszczepienie nerki realizowane przez IPCZD w okresie od 01.01.2009 do 30.06.2009r.
*** Procedura 16.1 realizowana przez IPCZD w okresie od 01.01.2009 do 31.03.2009r.
**** Zrealizowano 4 procedury ponad limit umowy z MZ .

PROGRAMY POLITYKI ZDROWOTNEJ REALIZOWANE W ROKU 2009

L.p.	Nazwa programu	NR UMOWY	Realizatorzy
1	„Narodowy Program zwalczania chorób nowotworowych" - **Wdrożenie programu oceny jakości życia i stanu zdrowia dzieci i młodzieży po zakończonym leczeniu przeciwnowotworowym centralna weryfikacja wyników**	1/12/21/2009/100/583	Klinika Onkologii - koordynator programu Pani prof. doc. dr hab. Danuta Perek
2	„Narodowy Program zwalczania chorób nowotworowych" - „Modyfikacja i wdrażanie ujednoliconego programu diagnostyki i kompleksowego leczenia nowotworów ośrodkowego układu nerwowego (OUN) u dzieci" **Centralna weryfikacja badań patomorfologicznych, immunofenotypu i wybranych molekularne onkogenów**	1/12/10/2009/100/568	Klinika Onkologii - koordynator programu Pani prof. doc. dr hab. Danuta Perek
3	„Narodowy Program zwalczania chorób nowotworowych" - **„Modyfikacja i wdrażanie ujednoliconego programu diagnostyki i kompleksowego leczenia nowotworów ośrodkowego układu nerwowego (OUN) u dzieci" ZAKUP PRZECIWCIAŁ, WERYFIKACJA ORGANIZACJA SESJI PROWADZENIE CENTRALNEJ BAZY, REJESTRACJA PACJENTÓW, OPRACOWANIE STYARYS**	1/12/11/2009/100/569	Klinika Onkologii - koordynator programu Pani prof. doc. dr hab. Danuta Perek
4	„Narodowy Program Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego – „POLKARD 2009" przedmiotem, którego jest **prowadzenie i rozbudowa Krajowego Rejestru Operacji Kardiochirurgicznych (KROK) u doroslych i dzieci w roku 2009"**	5/9/1/2009/100/1122	Klinika Kardiochirurgii - koordynator programu P. prof. doc. dr hab. Bohdan Maruszewski
8	„Narodowy Program Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego – „POLKARD 2009" przedmiotem, którego są **inwestycje w kardiochirurgii**	5/32/5/2009/100/1177	Klinika Kardiochirurgii

5	„Narodowy Program Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego – „POLKARD 2009" przedmiotem, którego jest **monitorowanie jakości opieki nad dzieckiem z chorobą ukladu krążenia**	5/17/1/2009/100/1324	Klinika Kardiologii - koordynator programu Pani prof. doc. dr hab.Wanda Kawalec
6	„Narodowy Program Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego – „POLKARD 2009" przedmiotem, którego jest **zakup zestawu do krioablacji.**	5/34/1/2009/100/1134	Klinika Kardiologii
7	„Narodowy Program Profilaktyki i Leczenia Chorób Układu Sercowo-Naczyniowego – „POLKARD 2009" przedmiotem, którego jest **zakup wysokiej klasy echokardiografów.**	5/33/1/2009/100/1135	Klinika Kardiologii
9	„Narodowy Program Rozwoju Medycyny Transplantacyjnej na lata 2006-2009 – „POLGRAFT 2006-2009", - **zakup sprzętu i aparatury z certyfikatami dla pracowni monitorowania zakażeń i swoistości przeciwciał u chorych wysokoimmunizowanych (<u>zakup odczynników</u>)**	13/44/2009/100/971	Pracownia Zgodności Tkankowej
10	„Narodowy Program Rozwoju Medycyny Transplantacyjnej na lata 2006-2009 – „POLGRAFT 2006-2009", - **zakup sprzętu i aparatury z certyfikatami dla pracowni monitorowania zakażeń i swoistości przeciwciał u chorych wysokoimmunizowanych (<u>zakup odczynników</u>)**		Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
11	„Narodowy Program Rozwoju Medycyny Transplantacyjnej na lata 2006-2009 – „POLGRAFT 2006-2009", - **zakup sprzętu i aparatury z certyfikatami dla pracowni monitorowania zakażeń i swoistości przeciwciał u chorych wysokoimmunizowanych (<u>zakup aparatury</u>)**	13/45/2009/100/972	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
12	„Narodowy Program Rozwoju Medycyny Transplantacyjnej na lata 2006-2009 – „POLGRAFT 2006-2009", w zakresie **<u>zakupów specjalistycznego sprzętu i aparatury z certyfikatami dla pracowni wykonujących badania HLA narządów i poszukiwania dawców szpiku</u>**	13/11/2009/100/771	Pracownia Zgodności Tkankowej
13	„Narodowy Program Rozwoju Medycyny Transplantacyjnej na lata 2006-2009 – „POLGRAFT 2006-2009", w zakresie **<u>zakupów specjalistycznego sprzętu i aparatury z certyfikatami dla ośrodków transplantacyjnych</u>**	13/39/2009/100/965	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów

PROGRAMY LEKOWE REALIZOWANE W 2009r.

UMOWA 07R-1-00330-03-02-2009-2011/09 „Leczenie szpitalne – terapeutyczne programy zdrowotne" Narodowy Fundusz Zdrowia		
NAZWA PROGRAMU LEKOWEGO	**KOD ZAKRESU ŚWIADCZEŃ**	**REALIZATORZY**
Program leczenia przedwczesnego dojrzewania płciowego u dzieci	03.0000.057.02	Poradnia Endokrynologiczna
		Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Substancje w programie terapeutycznym leczenia przedwczesnego dojrzewania płciowego u dzieci	03.0001.057.02	Poradnia Endokrynologiczna
		Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Program leczenia pierwotnych niedoborów odporności u dzieci	03.0000.058.02	Poradnia Immunologiczna
		Oddział Immunologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia pierwotnych niedoborów odporności u dzieci	03.0001.058.02	Poradnia Immunologiczna
		Oddział Immunologii
Program leczenia 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

Program leczenia stwardnienia rozsianego	03.0000.061.02	Oddział Neurologii i Epileptologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenie stwardnienia rozsianego	03.0001.061.02	Oddział Neurologii i Epileptologii
Program leczenia 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
Program leczenia niskorosłych dzieci z somatropinową niedoczynnością przysadki	03.0000.065.02	Poradnia Endokrynologiczna
		Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia niskorosłych dzieci z somatropinową niedoczynnością przysadki	03.0001.065.02	Poradnia Endokrynologiczna
		Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Program leczenia niskorosłych dzieci z ZT	03.0000.066.02	Poradnia Endokrynologiczna
		Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia niskorosłych dzieci z ZT	03.0001.066.02	Poradnia Endokrynologiczna
		Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Program leczenia dzieci z zespołem PRADER-WILLI	03.0000.071.02	Poradnia Endokrynologiczna
		Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia dzieci z zespolem PRADER-WILLI	03.0001.071.02	Poradnia Endokrynologiczna
		Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Program leczenia 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

Porgram leczenia tętniczego nadciśnienia płucnego	03.0000.074.02	Oddział Kardiologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia tętniczego nadciśnienia płucnego	03.0001.074.02	Oddział Kardiologii
Program leczenia choroby GAUCHER"A	03.0000.064.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia choroby GAUCHER"A	03.0001.064.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Program leczenia choroby HURLER	03.0000.068.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia choroby HURLER	03.0001.068.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Kwalifikacja do programów leczenia hormonem wzrostu	03.0000.075.02	Poradnia Endokrynologiczna
Kwalifikacja i weryfikoacja leczenia enzymatyczną terapią zastępczą w leczeniu chorób ultrarzadkich	03.0000.083.02	Poradnia Chorób Metabolicznych
Program leczenia mukopolisacharydozy typu VI (Zespół Maroteaux-Lamy)	03.0000.081.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia mukopolisacharydozy typu VI (Zespół Maroteaux-Lamy)	03.0001.081.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Program leczenia mukopolisacharydozy typu II (Zespół Huntera)	03.0000.080.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia mukopolisacharydozy typu II (Zespół Huntera)	03.0001.080.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Program leczenia choroby Pompego	03.0000.079.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia choroby Pompego	03.0001.079.02	Oddział Chorób Metabolicznych, Diabetologii i Endokrynologii
Program leczenia przewlekłych zakażeń płuc pacjentów z mukowiscydozą	03.0000.078.02	Oddział Pediatrii i Żywienia
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia przewlekłych zakażeń płuc pacjentów z mukowiscydozą	03.0001.078.02	Oddział Pediatrii i Żywienia
Program leczenia glejaków mózgu	03.0000.052.02	Oddział Onkologii
Substancje czynne w programie terapeutycznym leczenia glejaków mózgu	03.0001.052.02	Oddział Onkologii

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 IPCZD

W PEDIATRII

Nazwa Kliniki	Liczba przyznanych miejsc szkoleniowych	Wykorzystanie miejsc: (liczba osób w trakcie specjalizacji)		
		pracownicy	rezydenci	osoby z zewnątrz
Klinika Onkologii	6	5	2	1
Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	25	2	7	4
Klinika Niemowlęca	12	1	6	-
Klinika Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	4	3	1	1
Klinika Neurologii i Epileptologii	4	-	-	-
Klinika Pediatrii	30	4	20	3
Klinika Kardiologii	10	2	6	-
Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	4	2	-	-
Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	8	1	5	1
Ogółem miejsc specjalizacyjnych w pediatrii	**103**			

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	6	10	-
Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów	*chirurgia dziecięca*	12	4	6	3
	transplantologia klin.	4	6	-	1
Klinika Kardiologii	*kardiologia dziecięca*	14			

W TYM DLA WOJEWÓDZTW:					
mazowieckiego	*kardiologia dziecięca*	11	3	-	9
lubelskiego		1			
podkarpackiego		2			
Klinika Kardiochirurgii	*kardiochirurgia*	5	2	1	2
Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii w tym:	*gastroenterologia*	8	7	1	1
1) Oddział Gastroenterologii	*transplantologia klin.*	4	1	-	1
2) Oddział Immunologii	*immunologia klin.*	9	2	1	3
Klinika Onkologii	*onkologia i hematologia dziecięca*	6	1	-	2
Klinika Neurologii i Epileptologii	*neurologia dziecięca*	14	8	-	3
Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	*nefrologia*	8	-	-	7
	transplantologia klin.	2	1	-	-
Klinika Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	*neonatologia*	6	1	2	2
Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	*rehabilitacja medyczna*	14	1	4	4
Zakład Genetyki Medycznej	*genetyka kliniczna*	6	-	1	2
Zakład Medycyny Nuklearnej	*medycyna nuklearna*	4	1	-	-
Zakład Patologii Jamy Ustnej	*stomatologia dziecięca*	4	1	-	1
Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	*endokrynologia*	3	3	-	1
	diabetologia	4	2	-	2
Klinika Urologii Dziecięcej	*urologia dziecięca*	5	0	-	3
Zakład Diagnostyki Obrazowej	*radiologia i diagnostyka obrazowa*	5	-	2	-

I. SPECJALIZACJE PRACOWNIKÓW INSTYTUTU

Liczba ogółem lekarzy specjalizujących się - 70

w tym

rozpoczynających specjalizację od początku	30
kontynuujących specjalizację	40

Liczba lekarzy, którzy kontynuują specjalizację poza IP-CZD w ramach przyznanych miejsc akredytacyjnych w innych placówkach - 9

w tym

neurochirurgię	2
audiologię i foniatrię	2
radiologię i diagnostykę obrazową	2
diabetologię	1
mikrobiologię lekarską	1
laboratoryjną diagnostykę medyczną	1

Liczba lekarzy, którzy ukończyli specjalizację - 14

w tym

pediatrię	6
gastroenterologię	3
anestezjologię i intensywną terapię	2
nefrologię	1
stomatologię dziecięcą	1
laboratoryjną diagnostykę medyczną	1

II. SPECJALIZACJE LEKARZY REZYDENTÓW

(zatrudnionych w IPCZD na czas określony tj. na czas odbywania specjalizacji)

Liczba ogółem rezydentów specjalizujących się - 75

w tym

rozpoczynających specjalizację od początku	- 73
kontynuujących specjalizację	- 2

Nazwa kliniki	Nazwa specjalizacji	Liczba rezydentów
Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	*anestezjologia i intensywna terapia*	*10*
Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów	*chirurgia dziecięca*	*6*
Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	*rehabilitacja medyczna*	*4*
Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	*neonatologia*	*2*
Zakład Diagnostyki Obrazowej	*radiologia i diagnostyka obrazowa*	*2*
Zakład Genetyki Medycznej	*genetyka kliniczna*	*1*
Klinika Kardiochirurgii	*kardiochirurgia*	*1*
Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	*gastroenterologia*	*1*

Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	*immunologia kliniczna*	*1*
Klinika Pediatrii	*pediatria*	*20*
Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii		*7*
Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii		*5*
Klinika Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka		*1*
Klinika Niemowlęca		*6*
Klinika Kardiologii		*6*
Klinika Onkologii		*2*

Liczba rezydentów, którzy ukończyli specjalizację - 7

w tym

pediatrię	5
rehabilitację medyczną	1
neonatologię	1

III. SPECJALIZACJE LEKARZY SPOZA IPCZD

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

Liczba ogółem specjalizujących się - 57

w tym

rozpoczynających specjalizację od początku	19
kontynuujących specjalizację	38

Liczba lekarzy, którzy ukończyli specjalizację - 8

w tym

stomatologię dziecięcą	1
neonatologię	2
chirurgię dziecięcą	2
neurologię dziecięcą	1
urologię dziecięca	1
transplantologię kliniczną	1

IV. STAŻ CZĄSTKOWY W RAMACH STAŻU PODYPLOMOWEGO

Na staż cząstkowy w pediatrii *(na podstawie umów pomiędzy placówkami*) przyjęto ogółem **33** lekarzy w tym

staż w neonatologii - 6 lekarzy

V. SZKOLENIA WEWNĄTRZODDZIAŁOWE

W klinikach i zakładach zorganizowano **122** szkoleń wewnętrznych, w tym:

w Klinice Okulistyki	23
w Klinice Neurologii i Epileptologii	15
w Klinice Niemowlęcej	15
w Zakładzie Biochemii i Medycyny Doświadczalnej	14
w Klinice Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	14
w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej	10
w Klinice Neurochirurgii	9
w Klinice Anestezjologii i Intensywnej Terapii	7
w Klinice Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	5
w Klinice Kardiologii	4
w Zakładzie Patologii	4
w Klinice Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	2

Fig. 5 Liczba szkoleń wewnątrzoddziałowych zorganizowanych w IPCZD w latach 2003-2009

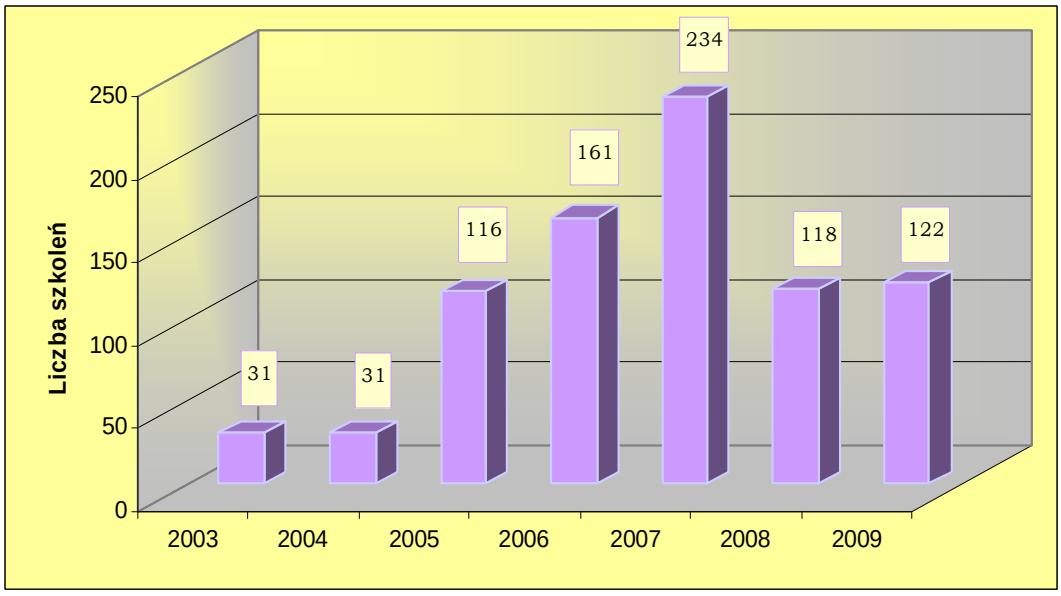
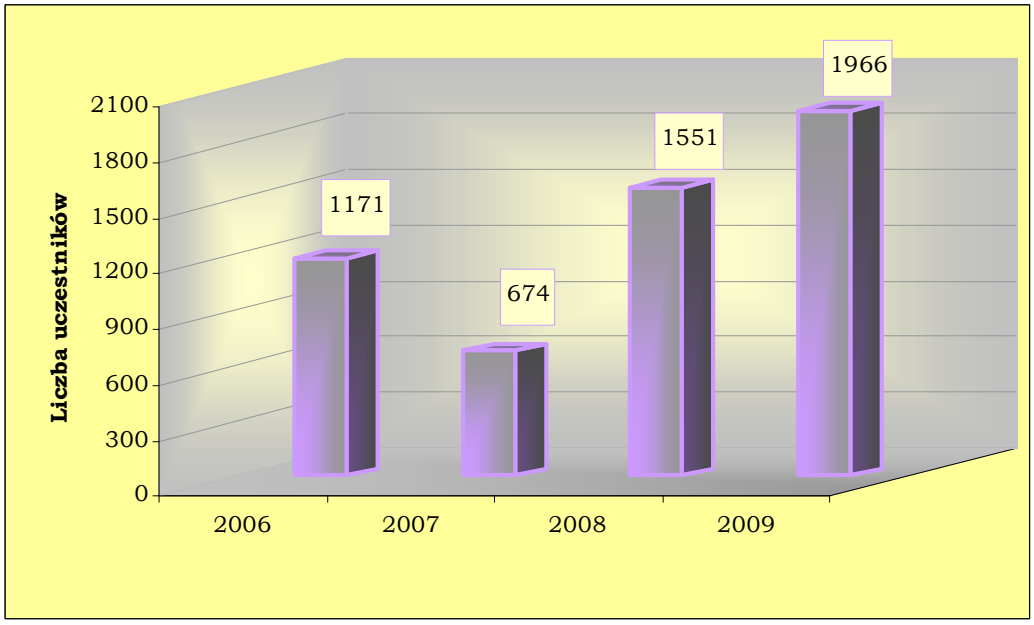


Fig. 6 Liczba osób uczestniczących w szkoleniach wewnątrzoddziałowych w IPCZD w latach 2006-2009



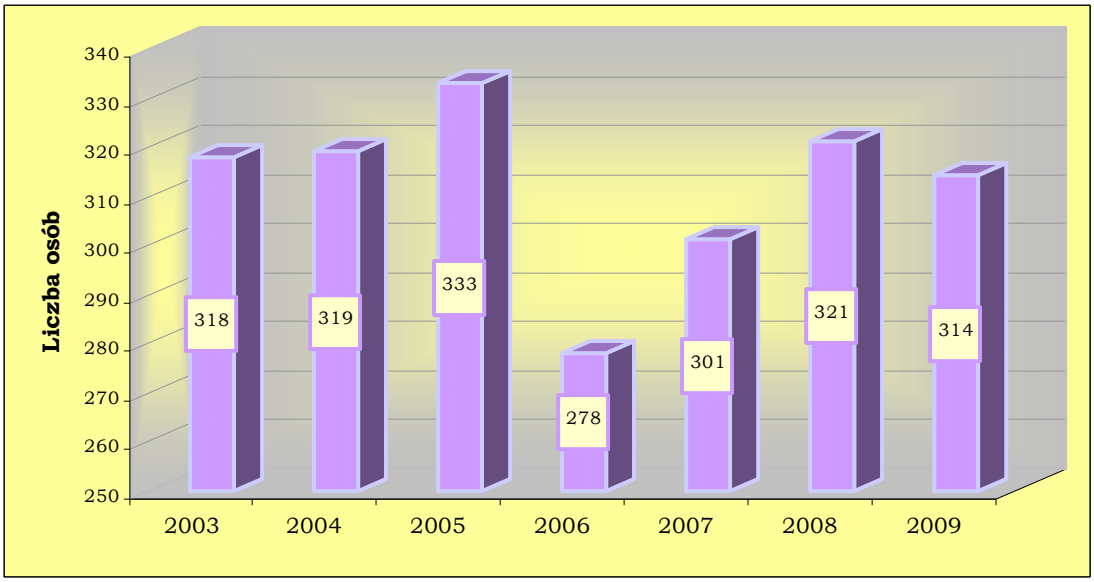
VI. SZKOLENIA INDYWIDUALNE LEKARZY SPOZA IPCZD

W klinikach i zakładach diagnostycznych przeszkolono ogółem **314** lekarzy, w tym:

w Klinice Kardiologii				**45**
w Klinice Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii				**36**
	w *tym:*	*w Oddziale Gastroenterologii i Hepatologii*	***33***	
		w Oddziale Immunologii	***3***	
w Klinice Anestezjologii i Intensywnej Terapii				**35**
w Klinice Okulistyki				**32**
w Klinice Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego				**26**
w Klinice Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii				**21**
w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej				**19**
w Zakładzie Genetyki Medycznej				**17**
w Klinice Onkologii				**16**
w Klinice Neurochirurgii				**12**
w Klinice Urologii				**11**
w Klinice Neurologii i Epileptologii				**9**
w Klinice Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów				**7**
w Zakładzie Diagnostyki Obrazowej				**5**
w Klinice Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka				**4**
w Klinice Kardiochirurgii				**4**
w Poradni Ginekologii Dziecięcej				**3**
w Zakładzie Medycyny Nuklearnej				**3**
w Klinice Niemowlęcej				**2**

w Zakładzie Psychiatrii				**2**
w Zakładzie Audiologii, Foniatrii i Laryngologii				**2**
w Klinice Pediatrii				**2**
	w tym:	*w Poradni Dermatologicznej*	***2***	
w Zakładzie Patologii Jamy Ustnej				**1**

Fig. 7 Liczba lekarzy odbywających szkolenie indywidualne w IPCZD w latach 2003-2009



VII. PRAKTYKI ZAWODOWE

W 2009 r**. 419** studentów Akademii Medycznych, Uniwersytetów i innych wyższych uczelni odbyło praktyki

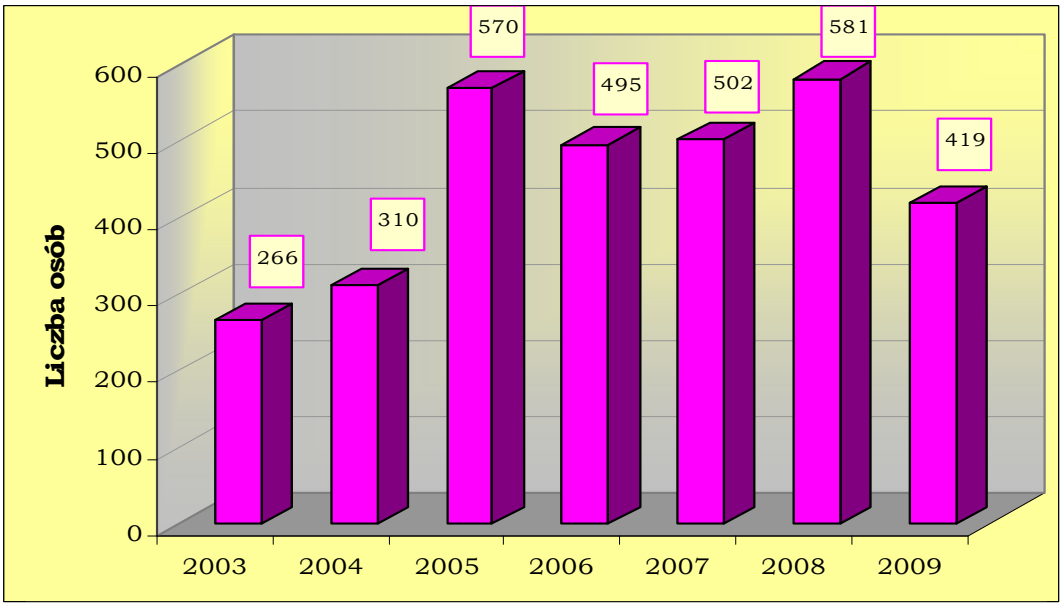
a) w ramach zawartych umów i porozumień: - 348 osób

w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej	242
w Klinice Pediatrii	48
w Klinice Niemowlęcej	45
w Aptece	4
w Zakładzie Genetyki Medycznej	3
w Klinice Kardiochirurgii	2
w Zakładzie Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	2
w Klinice Onkologii	1
w Zakładzie Patologii – Pracowni Mikroskopii Elektronowej	1

b) w ramach indywidualnych zgłoszeń: ***- 71 osób***

w Zakładzie Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	25
w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej	24
w Klinice Pediatrii	5
w Klinice Kardiologii	3
w Zakładzie Audiologii, Foniatrii i Laryngologii	2
w Klinice Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	2
w Klinice Onkologii	2
w Klinice Kardiochirurgii	2
w Zakładzie Genetyki Medycznej	2
w Klinice Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii	1
w Zakładzie Psychiatrii	1
w Klinice Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	1
w Klinice Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów	1

Fig. 8 Liczba osób odbywających praktyki w IPCZD w latach 2003-2009



VIII. POSIEDZENIA KLINICZNE

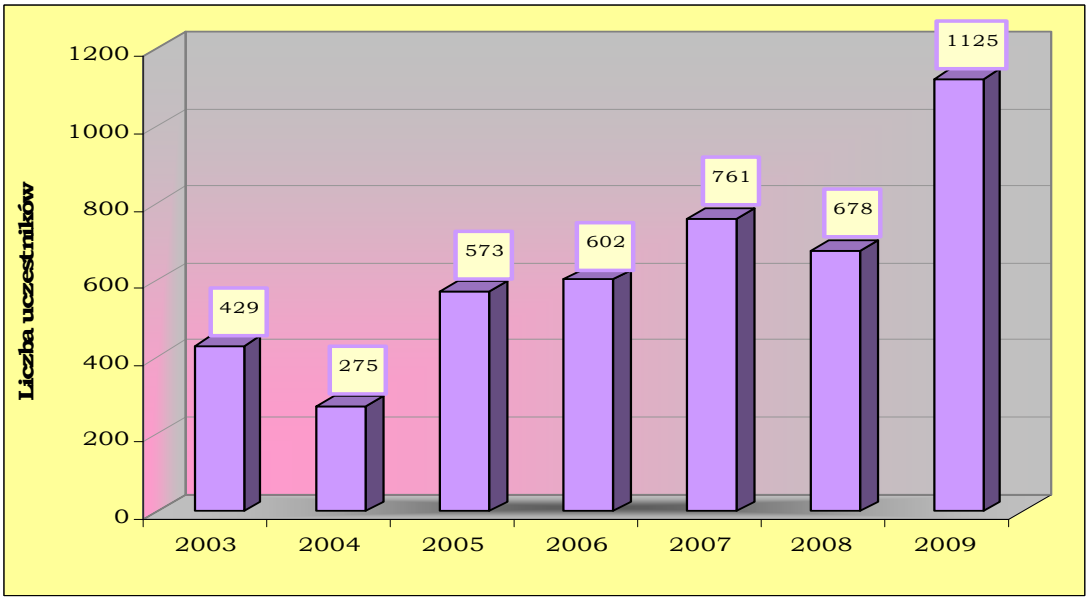
Zorganizowano **18** posiedzeń klinicznych o charakterze szkoleń ogólnych z udziałem osób spoza IPCZD.

Lp	*Jednostka organizacyjna*	*Tematy posiedzeń klinicznych*	*Referent/referenci*	*Data*	*Liczba uczestników*
1	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	Hipoglikemia, hiperinsulinemiczna i cukrzyca noworodków - różne choroby, wspólna patogeneza	Dr n.med.Dariusz Rokicki	06.01.2009	61
2	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Model postępowania z dziećmi z cholestazą ze szczególnym uwzględnieniem cholestaz rodzinnych	Doc.dr hab.Irena Jankowska	20.01.2009	54
3	Klinika Pediatrii	Praktyczne zastosowanie metod leczenia żywieniowego w klinice	Prof.dr hab.Janusz B. Książyk	03.02.2009	66
4	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Nieswoiste choroby zapalne jelit u dzieci. Obraz kliniczny, podłoże molekularne, leczenie biologiczne	prezentacja zbiorowa kliniki	17.02.2009	65
5	Klinika Kardiologii	Identyfikacja czynników ryzyka nagłego zgonu sercowego u dzieci z kardiomiopatią przerostową - prezentacja realizacji wyników zadania statutowego 80/2005	Dr n.med.Lidia Ziółkowska	03.03.2009	58
6	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	Dziecko ryzyka - aspekty i możliwości postępowania usprawniającego	prezentacja zbiorowa kliniki	17.03.2009	92
7	Zakład Genetyki Medycznej	Rola szlaku sygnalnego Ras-MAPK w etiologii i patogenezie chorób uwarunkowanych genetycznie	Dr n.med.Elżbieta Ciara	07.04.2009	38
8	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	Epidemiologia, diagnostyka i leczenie inwazyjnych zakażeń grzybiczych	Prof.dr hab.Danuta Dzierżanowska Mgr Ewa Romanowska	21.04.2009	72
9	Zakład Radioimmunologii	Znaczenie endoteliny (ET-1) w patogenezie niektórych chorób układu pokarmowego	Doc.dr hab.Roman Janas	05.05.2009	41
10	Fundacja MEDERI	Przemoc wobec dzieci w świetle nowych przepisów prawnych: prawo i obowiązki lekarza	Lek.med.Małgorzata Zbroszczyk-Szczepaniak	19.05.2009	100
11	Zakład Patologii	Rola czynnika transkrypcyjnego PPAR w tkance mięśnia sercowego w regulacji procesów zapalnych i metabolicznych oraz rozwoju niewydolności serca	Prof.dr hab.n.wet.Elżbieta Czarnowska	02.06.2009	42
12	Zakład Psychologii Zdrowia	Czy hasło "Twoje zdrowie w Twoich rękach" znajduje empiryczne potwierdzenie - wyniki badań własnych. Umiejscowienie kontroli zdrowia u młodzieży przewlekle chorej a współpraca z lekarzem i efekty leczenia u pacjentów z cukrzycą i nadciśnieniem tętniczym	Mgr Joanna Pietrusińska Dr n.hum.Anna Jakubowska-Winecka	16.06.2009	55

13	Klinika Nefrologii,Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	Czy w traumatologii klinicznej można nie stosować kortykosteroidów? - wyniki badań międzynarodowych.	Prof.dr hab.Ryszard Grenda	06.10.2009	55
14	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	Wstrząs septyczny u dzieci.	Dr n.med.Marek Migdał	20.10.2009	112
15	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	Nowoczesne metody diagnostyki molekularnej w mikrobiologii klinicznej - interpretacja wyników.	Mgr Paulina Nadkowska	03.11.2009	32
16	Zakład Genetyki Medycznej	Deficyt LCHAD jako najczęściej rozpoznawane w Polsce zaburzenie beta-oksydacji kwasów tłuszczowych.	Dr n.med.Dorota Piekutowska-Abramczuk	17.11.2009	54
17	Zakład Patologii	Diagnostyka chorób mitochondrialnych w Pracowni Medycyny Mitochondrialnej Zakładu Patologii. Zagadnienia praktyczne, rodzaj uzyskiwanych wyników.	Doc.dr hab.Maciej Pronicki Mgr Agnieszka Karkucińska-Więckowska Mgr Tamara Szymańska-Dębińska	01.12.2009	61
18	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Hiperaminotransferazemia - diagnostyka różnicowa.	prezentacja zespołowa kliniki	15.12.2009	67
				Razem uczestników	**1125**

Średnia liczba osób uczestniczących w posiedzeniu – 63 osoby

Fig. 9 Liczba osób uczestniczących w posiedzeniach klinicznych w IPCZD w latach 2003-2009



IX. KURSY PODYPLOMOWE

1.

Udział czynny (wykłady)

- kursy specjalizacyjne organizowane w ramach ogólnopolskiego programu szkolenia Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego - **352 osoby**

w tym - na terenie Instytutu - 350

- poza Instytutem - 2

- kursy w ramach doskonalenia zawodowego - **154 osób**

w tym - na terenie Instytutu - 154

- poza Instytutem - 0

2.

Udział bierny (uczestnictwo)

- kursy specjalizacyjne organizowane w ramach ogólnopolskiego programu szkolenia Centrum Medycznego Kształcenia podyplomowego - **95 osób**

w tym

- na terenie Instytutu - 27
- poza Instytutem - 68

- kursy w ramach doskonalenia zawodowego - **55 osób**

w tym

- na terenie Instytutu - 30
- poza Instytutem - 25

W IPCZD zorganizowano **58 kursów** w ramach ogólnopolskiego programu szkolenia Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego /kursy specjalizacyjne i doskonalące dla lekarzy oraz lekarzy dentystów/, w których uczestniczyło **942 osoby** z całego kraju (w tym 57 pracowników).

WYKAZ KURSÓW ORGANIZOWANYCH NA ZLECENIE CENTRUM MEDYCZNEGO KSZTAŁCENIA PODYPLOMOWEGO W ROKU 2009

L.p.	Temat	Charakter Kursu	Termin	Kierownik naukowy kursu	Organizator	Liczba uczestników
1	Anestezjologia, intensywna terapia i ratownictwo medyczne w stanach nagłego zagrożenia życia.	specjalizacyjny	09-11.02.2009r.	Prof.dr hab.Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	9
2	Wprowadzenie do kardiologii dziecięcej.	specjalizacyjny	09-13.02.2009r.	Prof.dr hab.Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii	16
3	Postępy w hepatologii dziecięcej.	specjalizacyjny	16-18.02.2009r.	Prof.dr hab.Joanna Pawłowska	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	15
4	Urologia dziecięca.	specjalizacyjny	23-27.02.2009r.	Doc.dr hab.Małgorzata Baka-Ostrowska	Klinika Urologii Dziecięcej	15
5	Diagnostyka elektrokardiograficzna u dzieci.	doskonalący	23-27.02.2009r.	Doc.dr hab.Katarzyna Bieganowska	Klinika Kardiologii	8
6	Anestezjologia i intensywna terapia dziecięca.	specjalizacyjny	02-06.03.2009r.	Prof.dr hab.Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	12
7	Kompleksowa opieka stomatologiczna nad pacjentem z zaburzeniami ogólnoustrojowymi.	specjalizacyjny	02-06.03.2009r.	Doc.dr hab.Dorota Olczak-Kowalczyk	Zakład Patologii Jamy Ustnej	26
8	Echokardiografia w wadach wrodzonych serca.	specjalizacyjny	02-06.03.2009r.	Prof.dr hab.Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii	21
9	Rehabilitacja Dzieci Ryzyka.	specjalizacyjny	09-13.03.2009r.	Dr Anna Łukaszewska	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	22
10	Choroby przewodu pokarmowego u dzieci.	doskonalący	16-18.03.2009r.	Doc.dr hab.Piotr Socha	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	19
11	Wprowadzenie do specjalizacji w pediatrii.	specjalizacyjny	16-20.03.2009r.	Prof.dr hab.Janusz Książyk	Klinika Pediatrii	24
12	Padaczka i inne stany napadowe u dzieci.	specjalizacyjny	23-25.03.2009r.	Dr n.med.Tomasz Kmieć	Klinika Neurologii i Epileptologii	8
13	Anestezjologia i intensywna terapia dziecięca.	specjalizacyjny	30.03-03.04.2009r.	Prof.dr hab.Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	18
14	Chirurgia noworodka.	specjalizacyjny	30.03-03.04.2009r.	Prof.dr hab.Piotr Kaliciński	Klinika Chirurgii Dziecięcej i	10

					Transplantacji Narządów	
15	Diagnostyka obrazowa wad i chorób układu moczowo-płciowego u dzieci.	specjalizacyjny	30-31.03.2009r.	Doc.dr hab.Małgorzata Baka-Ostrowska	Klinika Urologii Dziecięcej	8
16	Zaburzenia różnicowania płci.	specjalizacyjny	01-02.04.2009r.	Doc.dr hab.Małgorzata Baka-Ostrowska	Klinika Urologii Dziecięcej	6
17	Ilościowa analiza chodu w praktyce klinicznej.	doskonalący	01-03.04.2009r.	Dr inż.Małgorzata Syczewska	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	12
18	Wybrane zagadnienia z diagnostyki zakażeń bakteryjnych, grzybiczych i pierwotniakowych.	doskonalący	06-10.04.2009r.	Prof.dr hab.Danuta Dzierżanowska	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	19
19	Wybrane zagadnienia z okulistyki dziecięcej.	doskonalący	15-17.04.2009r.	Prof.dr hab.Mirosława Grałek	Klinika Okulistyki	12
20	Diagnostyka wrodzonych wad metabolizmu.	doskonalący	20-22.04.2009r.	Doc.dr hab.Jolanta Sykut-Cegielska	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	21
21	Onkologia dziecięca.	specjalizacyjny	20-24.04.2009r.	Prof.dr hab.Danuta Perek	Klinika Onkologii	62
22	Wypalenie zawodowe wśród lekarzy.	doskonalący	23.04.2009r.	Dr n.hum.Anna Jakubowska-Winecka	Zakład Psychologii Zdrowia	7
23	Onkologia jamy ustnej i części twarzowej czaszki w wieku rozwojowym.	specjalizacyjny	27-29.04.2009r.	Doc.dr hab.Dorota Olczak-Kowalczyk	Zakład Patologii Jamy Ustnej	22
24	Trudne drogi oddechowe u dzieci.	doskonalący	11-13.05.2009r.	Prof.dr hab.Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	8
25	Neurourologia dziecięca.	specjalizacyjny	11-15.05.2009r.	Dr n.med.Lidia Skobejko-Włodarska	Klinika Urologii Dziecięcej	8
26	Patogeneza, klinika i leczenie retinopatii wcześniaków.	doskonalący	18-19.05.2009r.	Prof.dr hab.Mirosława Grałek	Klinika Okulistyki	9
27	Powikłania w anestezjologii.	doskonalący	18-22.05.2009r.	Prof.dr hab.Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	5
28	Urologia dziecięca.	specjalizacyjny	25-29.05.2009r.	Doc.dr hab.Małgorzata Baka-Ostrowska	Klinika Urologii Dziecięcej	34
29	Anestezjologia i intensywna terapia dziecięca.	specjalizacyjny	01-05.06.2009r.	Prof.dr hab.Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	14
30	Leczenie wad wrodzonych serca u	specjalizacyjny	01-05.06.2009r.	Prof.dr hab.Bohdan	Klinika Kardiochirurgii	21

	dzieci.			Maruszewski		
31	Endourologia dziecieca.	specjalizacyjny	15-19.06.2009r.	Dr n.med.Piotr Gastoł	Klinika Urologii Dziecięcej	6
32	Wprowadzenie do specjalizacji w urologii dziecięcej.	specjalizacyjny	07-18.09.2009r.	Doc.dr hab.Małgorzata Baka-Ostrowska	Klinika Urologii Dziecięcej	7
33	Wybrane problemy okresu noworodkowego.	doskonalący	16.09.2009r.	Doc.dr hab.Anna Dobrzańska	Klinika Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	16
34	Wybrane zagadnienia z żywienia i leczenia żywieniowego w chorobach układu pokarmowego u dzieci.	specjalizacyjny	21-23.09.2009r.	Dr n.med.Jarosław Kierkuś	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	18
35	Diagnostyka i leczenie głównych chorób narządu wzroku u dzieci.	doskonalący	28-29.09.2009r.	Prof.dr hab.Mirosława Grałek	Klinika Okulistyki	25
36	Traumatologia dziecięca.	specjalizacyjny	28.09-02.10.2009r.	Prof.dr hab.Piotr Kaliciński	Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów	14
37	Anestezjologia i intensywna terapia dziecięca.	specjalizacyjny	05-09.10.2009r.	Prof.dr hab.Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	12
38	Kompleksowa opieka stomatologiczna nad pacjentem z zaburzeniami ogólnoustrojowymi.	specjalizacyjny	05-09.10.2009r.	Doc.dr hab..Dorota Olczak-Kowalczyk	Zakład Patologii Jamy Ustnej	18
39	Postępy w diagnostyce i leczeniu wad serca u dzieci.	specjalizacyjny	05-09.10.2009r.	Prof.dr hab.Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii	10
40	Rehabilitacja Dzieci Ryzyka.	specjalizacyjny	12-16.10.2009r.	Dr Anna Łukaszewska	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	24
41	Diagnostyka i leczenie zaburzeń rytmu serca u dzieci.	specjalizacyjny	12-16.10.2009r.	Doc.dr hab.Katarzyna Bieganowska	Klinika Kardiologii	7
42	Postępy w pediatrii.	specjalizacyjny	12-23.10.2009r.	Prof.dr hab.Janusz Książyk	Klinika Pediatrii	26
43	Ilościowa analiza chodu w praktyce klinicznej.	doskonalący	21-23.10.2009r.	Dr inż. Małgorzata Syczewska	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej	9
44	Anestezjologia, intensywna terapia i ratownictwo medyczne w stanach nagłego zagrożenia życia.	specjalizacyjny	26-28.10.2009r.	Prof.dr hab.Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	17
45	Metody biologii molekularnej w	specjalizacyjny	26-29.10.2009r.	Prof.dr hab.Danuta	Zakład Mikrobiologii i	31

	diagnostyce mikrobiologicznej.			Dzierżanowska	Immunologii Klinicznej	
46	Diagnostyka i leczenie pierwotnych i wtórnych nefropatii.	specjalizacyjny	26–30.10.2009r.	Prof.dr hab.Ryszard Grenda	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	23
47	Leczenie wad wrodzonych serca u noworodków.	specjalizacyjny	02-06.11.2009r.	Prof.dr hab.Bohdan Maruszewski	Klinika Kardiochirurgii	30
48	Fakomatozy - patogeneza, diagnostyka, leczenie.	doskonalący	16-18.11.2009r.	Dr n.med.Dorota Domańska-Pakieła	Klinika Neurologii i Epileptologii	24
49	Choroby alergiczne wieku dziecięcego.	doskonalący	16-18.11.2009r.	Prof.dr hab.Elżbieta Piontek	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	10
50	Anestezjologia i intensywna terapia dziecięca.	specjalizacyjny	16-20.11.2009r.	Prof.dr hab.Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	15
51	Diabetologia wieku rozwojowego.	specjalizacyjny	23-24.11.2009r.	Prof.dr hab.Elżbieta Piontek	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	35
52	Trudne drogi oddechowe u dzieci.	doskonalący	23-25.11.2009r.	Prof.dr hab.Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	7
53	Diagnostyczna i zabiegowa endoskopia u dzieci.	doskonalący	25-27.11.2009r.	Doc.dr hab.Marek Woynarowski	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	7
54	Diagnostyka elektrokardiograficzna u dzieci.	doskonalący	30.11-04.12.2009r.	Doc.dr hab.Katarzyna Bieganowska	Klinika Kardiologii	15
55	Kardiologiczne stany zagrożenia życia.	specjalizacyjny	07-11.12.2009r.	Prof.dr hab.Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii	7
56	Powikłania w anestezjologii.	doskonalący	07-11.12.2009r.	Prof.dr hab.Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	10
57	Niewydolność oddechowa u dzieci.	doskonalący	14-16.12.2009r.	Prof.dr hab.Tadeusz Szreter	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	5
58	Tajniki współczesnej genetyki medycznej i ich wykorzystanie w praktyce klinicznej.	doskonalący	14-16.12.2009r.	Prof.dr hab.Małgorzata Krajewska-Walasek	Zakład Genetyki Medycznej	23
					RAZEM	**942 osoby**

Średnia liczba osób uczestniczących w kursie – 16 osób

Fig. 10 Liczba kursów zorganizowanych w IPCZD na zlecenie Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego w latach 2003-2009

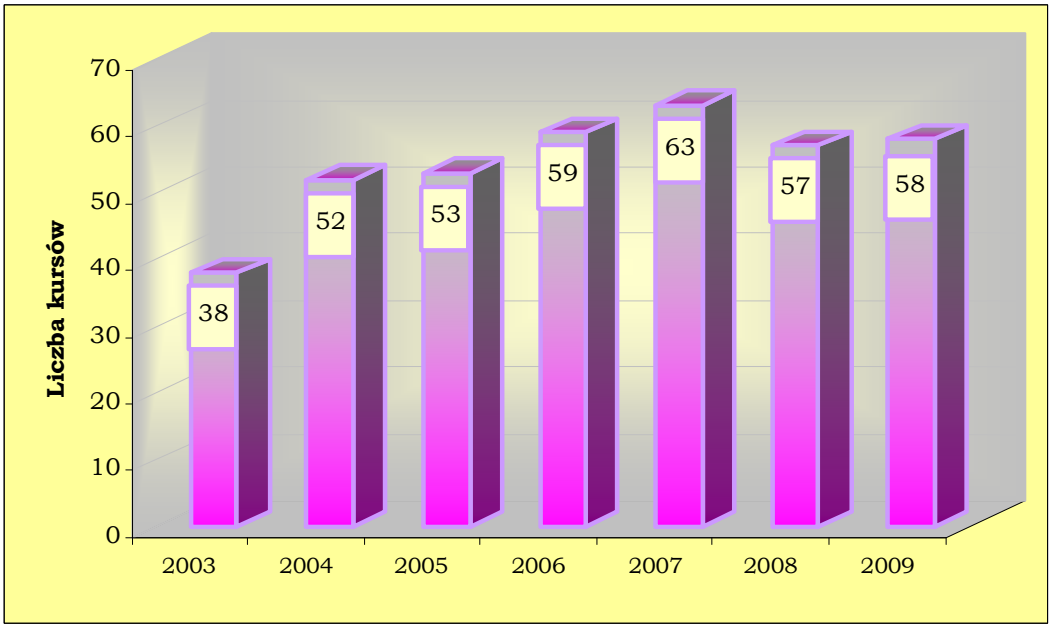
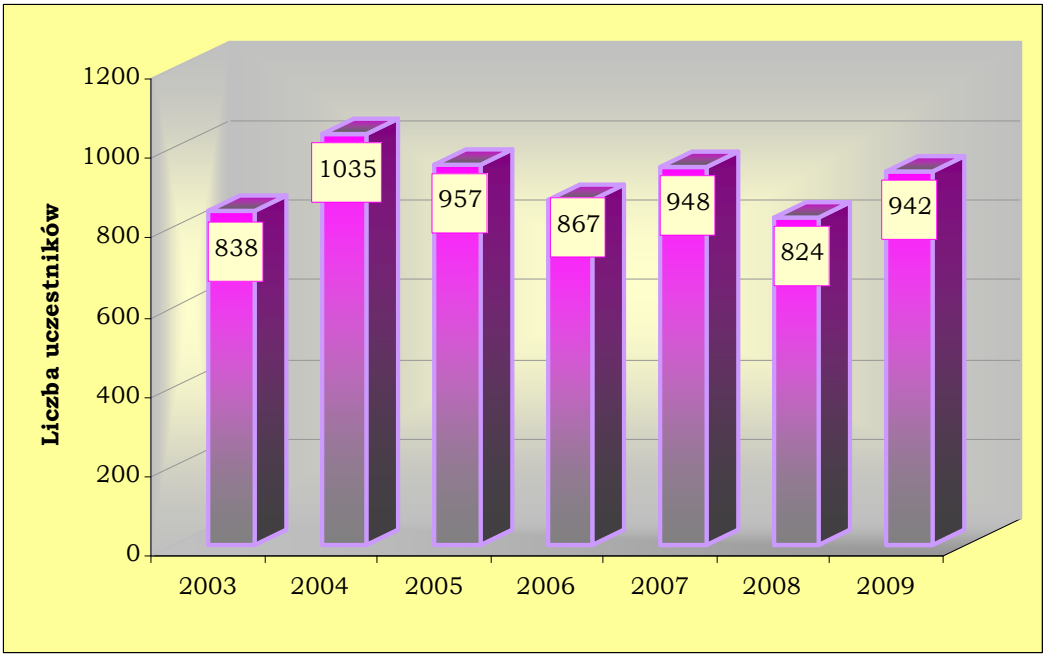


Fig. 11 Liczba uczestników na kursach zorganizowanych w IPCZD w latach 2003-2009



SPECJALIZACJE MAGISTRÓW:

- **FIZJOTERAPEUTÓW**

(wg. rozporządzenia Ministra Zdrowia z dnia 30.09.2002 z późn.zm. 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*	*3*

Liczba magistrów, którzy ukończyli specjalizację - 1

- **INNE SPECJALNOŚCI**

Liczba magistrów, którzy kontynuują specjalizację poza IPCZD w ramach przyznanych miejsc akredytacyjnych w innych placówkach - 12

w tym

DIAGNOŚCI LABORATORYJNI

mikrobiologię medyczną	6
laboratoryjną immunologię medyczną	1
laboratoryjną transfuzjologię medyczną	1
laboratoryjną diagnostykę medyczną	2

PSYCHOLODZY

psychologię kliniczną	2

SZKOLENIA INDYWIDUALNE MAGISTRÓW

W zakładach i klinikach IPCZD przeszkolono ogółem **12** magistrów, w tym:

w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej	4
w Zakładzie Psychiatrii	4
w Zakładzie Psychologii Zdrowia	4

SPRAWOZDANIE Z DZIAŁALNOŚCI SZKOLENIOWEJ PIONU PIELĘGNIARSKIEGO W ROKU 2009

SPECJALIZACJE

w tym:

- ukończono w dziedzinie pielęgniarstwa epidemiologicznego – 26 pielęgniarek/położnych
- w trakcie realizacji w dziedzinie pielęgniarstwa epidemiologicznego – 31 pielęgniarek
- w trakcie realizacji w dziedzinie pielęgniarstwa pediatrycznego – 25 pielęgniarek (w tym 9 z IPCZD)

WYKAZ KURSÓW

Lp.	Temat	Termin	Miejsce szkolenia	Liczba uczestników
1.	Kurs kwalifikacyjny w dziedzinie pielęgniarstwa „Nefrologicznego z dializoterapią”	19.01.2009 – 15.04.2009	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej Klinika Nefrologii i Transplantacji Nerek	**19** (w tym 3 osoby z IPCZD)
2.	Kurs kwalifikacyjny w dziedzinie „Pielęgniarstwa neonatologicznego”	03.11.2008 - 06.02.2009	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka	**16** (w tym 6 osób z IPCZD)
3.	Kurs specjalistyczny w zakresie „Resuscytacja krążeniowo – oddechowa”	24.09.2009 - 12.10.2009	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii	**18** (w tym 15 osób z IPCZD)
4.	Kurs specjalistyczny w zakresie „Żywienie enteralne i parenteralne”	05.10.2009 - 13.11.2009	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej Klinika Pediatrii i Żywienia	**20** (w tym 10 osób z IPCZD)
5.	Kurs dokształcający w zakresie „Samokontrola w cukrzycy”	24.04.2009 – 25.04.2009 22.05.2009 – 23.05.2009 04.12.2009 – 05.12.2009	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej Oddział Diabetologii Klinika MED	**112** (w tym 4 osoby z IPCZD)
RAZEM				**185 osób** (w tym 38 osoby z IPCZD)

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

KSZTAŁCENIE PODYPLOMOWE ORGANIZOWANE POZA IPCZD

Lp.	Nazwa kształcenia podyplomowego	Liczba osób
1.	Kurs kwalifikacyjny *w dziedzinie* „Pielęgniarstwa anestezjologicznego z	**7**
2.	Kurs kwalifikacyjny *w dziedzinie*„Organizacji i zarządzania”	**3**
3.	Kurs kwalifikacyjny *w dziedzinie* „Pielęgniarstwa onkologicznego”	**6**
4.	Kurs kwalifikacyjny *w dziedzinie* „Pielęgniarstwa chirurgicznego”	**1**
5.	Kurs specjalistyczny *w zakresie* „Opieka nad dzieckiem z chorobą	**7**
6.	Kurs specjalistyczny *w zakresie* „Pielęgnowanie w schorzeniach narządu	**5**
7.	Kurs specjalistyczny *w zakresie* „Endoskopii”	**1**
8.	Kurs specjalistyczny *w zakresie* „Leczenia ran”	**5**
9	Kurs specjalistyczny *w zakresie* „Resuscytacji krążeniowo – oddechowej	**2**
10.	Kurs specjalistyczny *w zakresie* „Szczepień ochronnych”	**18**
11.	Kurs dokształcający *w zakresie* „Krwiodawstwa i krwiolecznictwa”	**68**
Razem		**123 osoby**

SZKOLENIA WEWNĄTRZSZPITALNE

Lp.	Nazwa szkolenia	Liczba osób
1.	Reanimacja, resuscytacja krążeniowo - oddechowa pielęgniarki / położne	**110**
2.	Szkolenie w Oddziale Dziennym Chemioterapii	**35**
3.	Dział Organizacji Pracy Pielęgniarskiej – Wlewy i wstrzyknięcia dożylne (nadanie uprawnień)	**46**
4.	Szkolenie w *zakresie* „Bezpiecznego podnoszenia i przemieszczania pacjentów”	**227**
Razem		**418 osób**

PRAKTYKI WAKACYJNE

Studenci Uniwersytetów Medycznych z Wydziału:

- Lekarskiego – 6 osoby
- Pielęgniarstwo / Położnictwo – 68 osób

UDZIAŁ W TOWARZYSTWACH / ORGANIZACJACH NAUKOWYCH

- ***mgr Grażyna Piegdoń*** – v-ce Prezes Ogólnopolskiego Stowarzyszenia Menedżerów Pielęgniarstwa, członek: Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Pediatrycznych, Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Epidemiologicznych, Rady Głównej Federacji Polskich Towarzystw Medycznych
- ***mgr Maryla Serafinowicz*** – Członek Zarządu Głównego Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Pediatrycznych
- ***mgr Teresa Pych*** – Konsultant wojewódzki w dziedzinie pielęgniarstwa pediatrycznego (Mazowsze), członek Stowarzyszenia Pielęgniarek Pediatrycznych
- ***mgr Alicja Szewczyk*** – Przewodnicząca zarządu Stowarzyszenia Polska Federacja Edukacji w Diabetologii, członek: Europejskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek w Diabetologii – FEND, redakcji Magazynu Edukacyjnego PFED
- ***mgr Maria Narojczyk*** – członek: Zespołu Doradczego Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Pediatrycznych, Zarządu Fundacji Ex Animo
- ***piel. specjalistka Maria Podemska*** – prezes Fundacji Dzieci Żywione Inaczej
- ***mgr Monika Lipiec*** - Przewodnicząca zarządu Koła Polskiego Towarzystwa Pielęgniarskiego przy IPCZD
- ***mgr Wioletta Żuraw*** - v- ce Przewodnicząca zarządu Koła Polskiego Towarzystwa Pielęgniarskiego przy IPCZD
- ***mgr Agnieszka Matosek – Czarnecka*** – członek zarządu Koła Polskiego Towarzystwa Pielęgniarskiego przy IPCZD
- ***mgr Halina Rybakowska*** – członek zarządu Koła Polskiego Towarzystwa Pielęgniarskiego przy IPCZD

UDZIAŁ CZYNNY W KONFERENCJACH

I. Konferencja Polskiego Towarzystwa Transplantologicznego, 14 – 16.05.2009r, Kraków

1. *„Rola pielęgniarki w procedurze przeszczepiania nerki pediatrycznemu dawcy”* mgr Renata Więcław
2. „*Przeszczep rodzinny wątroby wyzwaniem dla pielęgniarek operacyjnych*” mgr Jolanta Jagoda, Jadwiga Piekutowska, Anna Rębalska
3. „*Postawy pielęgniarek wobec pobierania i transplantacji narządów*” mgr Jolanta Jagoda, Jadwiga Piekutowska, Anna Rębalska
4. *„Standard pobrania narządów do przeszczepu”* mgr Jolanta Jagoda, Jadwiga Piekutowska, Anna Rębalska

II. XIII Ogólnopolskie Sympozjum Diabetologiczne Diabetica EXPO 2009, VII Ogólnopolskie Forum Profilaktyki i Leczenia Otyłości, 12 – 13.09.2009, Toruń

1. *„Pielęgniarka w zespole terapeutycznym, cele, funkcje, znaczenie dla edukacji osób z cukrzycą i ich rodzin.”*
   mgr Alicja Szewczyk
2. *„Kontrola glikemii – ważnym elementem samokontroli i edukacji w terapii cukrzycy”* mgr Alicja Szewczyk

III. Ogólnopolska Konferencja „Zakażenia odcewnikowe”, 18.09.2009, Warszawa

1. „*Problemy pielęgnacyjne rodziców dzieci z założonym cewnikiem typu Broviac*” Joanna Wojtkiewicz

IV. Ogólnopolskie Sympozjum „Oddział Intensywnej Terapii, Oddział Pooperacyjny – organizacja i funkcjonowanie”, 23.10.2009, Warszawa

1. *„Systemy otwarte i zamknięte”* Ewa Jęziołowska

V. Zjazd Polskiego Towarzystwa Neurochirurgów i sekcji pielęgniarstwa PTNCH, 17 – 20.10.2009, Mikołajki

1. *„Opieka nad dzieckiem po zabiegu operacyjnym guza stoku oraz złącza czaszkowo szyjnego na poziomie kręgów C1 – C2 – opis przypadku”* mgr Anna Jagoda, mgr Mariola Miłoszewska
2. *„Współpraca pielęgniarek w opiece nad dzieckiem z guzem tylnej jamy czaszki w opinii rodziców”* mgr Heromina Przybysz

VI. III Sympozjum Standardy gastroenterologiczne, hepatologiczne i żywieniowe w praktyce lekarza rodzinnego i pediatry, 20 – 21.11.2009, Warszawa

1. *„Przezskórna endoskopowa gastrostomia u dzieci”* Helena Głowacka
2. *„Przygotowanie pacjentów do badań i zabiegów endoskopowych”* mgr Małgorzata Krupa
3. *„Standard postępowania dydaktycznego u dzieci z zaparciami”* Anna Fabisiak
4. *„ Stomia jelitowa – rodzaje, pielęgnacja, powikłania”* Eliza Zalewska

VII. VII Sympozjum Chirurgiczno – Neonatologiczne, 13 – 15.12.2009, Warszawa

1. *„Nagłe stany u noworodków wymagające interwencji kardiochirurgicznej*” mgr Anna Nagadowska
2. *„Encefalopatia niedotlenieniowo – niedokrwienna” – problemy pielęgnacyjne*” mgr Elżbieta Piskrzyńska
3. *„Wcześniak z ekstremalnie niska wagą urodzeniową” – studium przypadku*, mgr Robert Walenciuk
4. *„Urostomie u dzieci i ich zaopatrywanie”* – Beata Włodarkiewicz
5. *„Przeszczepy rodzinne jako nowoczesna metoda leczenia niewydolności wątroby u dzieci – rola pielęgniarki w procesie leczenia”* – mgr Urszula Królikowska, Grażyna Spieszko
6. *Postępowanie pielęgniarskie przed i po zabiegu Raskhinda”* – mgr Agnieszka Walecka

VIII. VI Międzynarodowa Konferencja Naukowo – Szkoleniowa *„Edukacja Diabetologiczna – szansa życia bez powikłań”* **12 – 13.12.2009, Warszawa** mgr Alicja Szewczyk - przewodnicząca Komitetu Organizacyjnego, moderator sesji

UDZIAŁ BIERNY W KONFERENCJACH, SYMPOZJACH, SZKOLENIECH

Lp.	Temat Konferencji	Data	Liczba uczestników
1.	II Sympozjum Naukowe „Nefropatia cukrzycowa – etiopatogeneza, obraz kliniczny i leczenie”	24.01.2009	**1**
2.	Interdyscyplinarna szkoła zimowa	1 – 6.03.2009	**11**
3.	Warsztaty CKPPiP „Proces kształcenia podyplomowego pielęgniarek i położnych”	30 – 31.03.2009	**1**
4.	Ogólnopolska Konferencja „Zespół dziecka potrząsanego – przemoc w rodzinie”	2.04.2009	**6**
5.	Warsztaty edukacyjne „Dializa otrzewnowa”	2 – 3.04.2009	**1**
6.	IX Konferencja Ogólnopolski System Ochrony Zdrowia OSOZ. Zdrowa kalkulacja, zarządzanie i finanse	16.04.2009	**2**
7.	Konferencja szkoleniowa „Przygotowanie i podawanie cytostatyków oraz opieka nad pacjentem poddanym	22 – 24.04.2009	**3**

	chemioterapii”		
8.	III Ogólnopolski Uniwersytecki Dzień Diabetologii i Chorób Metabolicznych	23.04.2009	**1**
9.	Ogólnopolska Konferencja „Jak pomóc dziecku krzywdzonemu”	27.04.2009	**10**
10.	XII Zjazd Polskiego Towarzystwa Diabetologicznego „Cukrzyca problemem interdyscyplinarnym”	7 – 9.05.2009	**1**
11.	Międzynarodowa Konferencja „Wizerunek pielęgniarki i położnej na tle nowych wyzwań w pielęgniarstwie polskim i europejskim”	12 – 13.05.2009	**2**
12.	Warsztaty Żywieniowe dla pielęgniarek	30.05.2009	**9**
13.	XVIII Konferencja Polskiego Towarzystwa Nefrologicznego + kurs „Dializa otrzewnowa – współczesny stan wiedzy”	4 – 6.06.2009	**5**
14.	X Ogólnopolskie Sympozjum Blok Operacyjny – organizacja i funkcjonowanie	4 – 5.06.2009	**2**
15.	II Ogólnopolska Konferencja „Jakość życia w śpiączce”	7 – 8.09.2009	**1**
16.	Warsztaty CKPPiP „Proces kształcenie podyplomowego pielęgniarek i położnych”	15 – 16.06.2009	**1**
17.	T.I.T.A.N Third Injection Technigue workshop in Athens.	10 – 13.09.2009	**1**
18.	VIII Ogólnopolska Konferencja szkoleniowa dla pielęgniarek „Zagrożenia pracy zawodowej, a zdrowie pielęgniarek”	18.06.2009	**7**
19.	XII Międzynarodowa Konferencja Opieki Długoterminowej	21 – 23.09.2009	**1**
20.	14th Annual Conference Federation of European Nurses In Diabetes, Viena	25 – 26.09.2009	**1**
21.	„Międzynarodowa konferencja Praktyki Pielęgniarskiej jako narzędzie profesjonalnej opieki”.	29.09.2009	**2**
22.	European Association for the Study of Diabetes, 45nd Annual Meting, Viena	30.09 – 02.10.2009	**1**
23.	XVI Ogólnopolski Zjazd Instrumentariuszek	7 – 9.10.2009	**1**
24.	VI Zjazd Polskiego Towarzystwa Pielęgniarek Anestezjologicznych i Intensywnej Opieki	8 – 10.10.2009	**6**
25.	Konferencja stowarzyszenia Pielęgniarek Onkologicznych	27 – 29.10.2009	**3**

26.	Nowoczesny Blok Operacyjny – Europejskie Standardy	30.10.2009	**1**
27.	III Warszawskie Spotkania Diabetologiczne	20 – 21.11.2009	**1**
28.	Sympozjum Neonatologiczne	26 – 28.11. 2009	**2**
29.	Konferencja „Stop ekspozycjom zawodowym pielęgniarek”	28.11.2009	**7**
30.	Insulinoterapia w stanach zagrożenia życia. Część II	28.11.2009	**1**
31.	VI Konferencja Naukowa „Przeciwdziałanie przemocy wobec dzieci. Postępowanie w przypadku wykorzystywania seksualnego dzieci. Diagnoza Zespołu FAS, FAE”	5.12.2009	**2**
32.	IV Międzynarodowa Konferencja Naukowo – Szkoleniowa „Edukacja Diabetologiczna – szansa życia bez powikłań”	12 - 13.12.2009	**10**
33.	VII Sympozjum Chirurgiczno - Neonatologiczne	13 – 15.12.2009	**12**
34.	Konferencja „Badania kliniczne w pediatrii. Zmiany i trendy, przyszłość w Polsce”	18.12.2009	**8**
RAZEM			**124 osoby**

Warszawa, 07.12.2009r.

CENTRUM ZDROWIA DZIECKA

Harmonogram Kształcenia Podyplomowego

organizowanego przez Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”

na rok 2010

Nazwa szkolenia	Kierownik szkolenia telefon	Planowany termin	Planowany koszt	Planowana liczba uczestników
Kursy specjalistyczne				
Kurs specjalistyczny *w zakresie* **„Wykonywania i oceny testów skórnych”**	Mgr Bożena Małachowska 815 – 16 - 41	26.04.2010r. – 19.05.2010r	450, 00 zł	20
Kurs specjalistyczny *w zakresie* **„Żywienia enteralnego i parenteralnego”**	Mgr Bożena Małachowska 815 – 16 - 41	22.03.2010r. – 23.04.2010r. 18.10.2010r. – 19.11.2010r.	700, 00 zł	20
Kurs specjalistyczny *w zakresie* **„Resuscytacji krążeniowo – oddechowej”**	Piel. specj. Joanna Czołnowska 815 – 12 - 90	08.03.2010r. – 30.03.2010r. 12.04.2010r. – 30.04.2010r. 20.09.2010r. – 15.10.2010r.	550, 00 zł	20

Warszawa, 07.12.2009r.

Harmonogram Kształcenia Podyplomowego

organizowanego przez Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”

na I kwartał 2011r

Nazwa szkolenia	Kierownik szkolenia telefon	Planowany termin	Planowany koszt	Planowana liczba uczestników
Szkolenie specjalizacyjne				
Specjalizacja *w dziedzinie* **pielęgniarstwa epidemiologicznego**	Mgr Grażyna Piegdoń 815 – 16 - 01	I kwartał 2011	5 300, 00 zł	25
Specjalizacja *w dziedzinie* **pielęgniarstwa pediatrycznego**	Mgr Krystyna Reperowska 815 – 74 - 93	I kwartał 2011	5 200, 00 zł	25
Kursy specjalistyczne				
Kurs specjalistyczny *w zakresie* **„Żywienia enteralnego i parenteralnego”**	Mgr Bożena Małachowska 815 – 16 - 41	Kwartał 2011r	700, 00 zł	20

Warszawa, 07.12.2009r.

Harmonogram Kształcenia Podyplomowego

organizowanego przez Fundację Towarzystwo Przyjaciół Centrum Zdrowia Dziecka

na rok 2010

Nazwa szkolenia	Kierownik szkolenia telefon	Planowany termin	Planowany koszt	Planowana liczba uczestników
Kursy kwalifikacyjne				
Kurs kwalifikacyjny *w dziedzinie* **pielęgniarstwa nefrologicznego z dializoterapią**	Piel. specj. Bożena Woźniak 815 – 74 - 27	18.01.2010r. – 09.04.2010r.	1 800, 00 zł	20
Kurs kwalifikacyjny *w dziedzinie* **pielęgniarstwa neonatologicznego**	Mgr Elżbieta Iłendo	01.02.2010r. – 23.04.2010r.	1800,00 zł	20
Kursy specjalistyczne				
Kurs specjalistyczny *w zakresie* **„Pielęgnowanie w schorzeniach narządu wzroku”**	Mgr Barbara Witan 815 – 77 - 53	12.04.2010r. – 11.05.2010r.	600,00 zł	20
Kurs specjalistyczny *w zakresie* **„Opieki nad dzieckiem z chorobą nowotworową”**	Mgr Maria Narojczyk 815 – 11- 84	10.05.2010r – 21.05.2010r 11.10.2010r – 22.10.2010r	550,00 zł	20

Harmonogram Kształcenia Podyplomowego

organizowanego przez Fundację Towarzystwo Przyjaciół Centrum Zdrowia Dziecka

na I kwartał 2011r

Nazwa szkolenia	Kierownik szkolenia telefon	Planowany termin	Planowany koszt	Planowana liczba uczestników
Kursy kwalifikacyjne				
Kurs kwalifikacyjny *w dziedzinie* **pielęgniarstwa nefrologicznego z dializoterapią**	Piel. specj. Bożena Woźniak 815 – 74 - 27	I kwartał	1 800, 00 zł	20

DZIAŁALNOŚĆ NAUKOWA

DZIAŁALNOŚĆ RADY NAUKOWEJ

INSTYTUTU „POMNIK-CENTRUM ZDROWIA DZIECKA”

IV kadencji
(lata 2008-2011)

Stan na dzień 31.12.2009

PREZYDIUM

Przewodnicząca Rady Naukowej
Prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec
Kierownik Kliniki Kardiologii, IPCZD

Zastępca Przewodniczącego Rady Naukowej
Prof. dr hab. n. med. Piotr Kaliciński
Kierownik Kliniki Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, IPCZD

Zastępca Przewodniczącego Rady Naukowej
Prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek
Kierownik Zakładu Genetyki Medycznej, IPCZD

Przewodniczący Komisji ds. Nauki
Doc. dr hab. n. med. Piotr Socha
Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, IP CZD

Przewodniczący Komisji ds. Klinicznych (Rada Ordynatorów)
Prof. dr hab. n. med. Marcin Roszkowski
Kierownik Kliniki Neurochirurgii, IPCZD

Przewodnicząca Komisji ds. Egzaminów Doktorskich i Kształcenia Podyplomowego
Prof. dr hab. n. med. Joanna Pawłowska
Kierownik Poradni Chorób i Transplantacji Wątroby, Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, IPCZD

CZŁONKOWIE

Prof. dr hab. n. med. Anna Balcerska
Kierownik Kliniki Pediatrii, Hematologii i Onkologii Uniwersytet Medyczny w Gdańsku

Prof. dr hab. n. med. Ewa Bernatowska
Kierownik Oddziału Immunologii, Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, IPCZD

Doc. dr hab. n. med. Katarzyna Bieganowska
Kierownik Pracowni Diagnostyki Zaburzeń Rytmu Serca, Klinika Kardiologii, IPCZD

Doc. dr hab. n. med. Piotr Burczyński
Zastępca Kierownika Kliniki Kardiochirurgii, IPCZD

Doc. dr hab. n. med. Krystyna Chrzanowska
Kierownik Poradni Genetycznej, Zakład Genetyki Medycznej IPCZD

Doc. dr hab. n. med. Bożenna Dembowska-Bagińska
Zastępca Kierownika Kliniki Onkologii, IPCZD

Prof. dr hab. n. med. Anna Dobrzańska
Kierownik Kliniki Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka, IPCZD

Prof. dr hab. n. med. Danuta Dzierżanowska
Kierownik Zakładu Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej, IPCZD

Prof. dr hab. n. med. Ryszard Grenda
Kierownik Kliniki Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego, IPCZD

Prof. dr hab. n. med. Jacek Grygalewicz
Klinika Pediatrii Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Warszawa

Prof. dr hab. n. med. Andrzej Habior
Klinika Gastroenterologii Centrum Onkologii -Instytut im. M. Skłodowskiej-Curie, Warszawa
Kierownik Studium Kliniczno-Dydaktycznego CMKP

Dr hab. n. med. Teresa Jackowska
Kierownik Kliniki Pediatrii Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Warszawa

Prof. dr hab. n. med. Mirosław Jarosz
Dyrektor Instytutu Żywności i Żywienia, Warszawa

Prof. dr hab. n. med. Sergiusz Jóźwiak
Kierownik Kliniki Neurologii i Epileptologii, IPCZD

Prof. dr hab. n. med. Andrzej Kamiński
Kierownik Kliniki Chirurgii Dziecięcej Uniwersytet Medyczny, Warszawa

Prof. dr hab. n. med. Maria Katarzyna Kornacka
Kierownik Kliniki Neonatologii Uniwersytet Medyczny, Warszawa

Prof. dr hab. n. med. Janusz Książyk
Kierownik Kliniki Pediatrii, IPCZD

Lek. Zbigniew Kułaga
Kierownik Zakładu Zdrowia Publicznego, IPCZD

Doc. dr hab. n. med. Bogumiła Litwińska
Kierownik Zakładu Wirusologii, Z-ca dyr. ds. naukowych Narodowy Instytut Zdrowia Publicznego Państwowy Zakład Higieny, Warszawa

Prof. dr hab. n. med. Bohdan Maruszewski
Kierownik Kliniki Kardiochirurgii, IPCZD

Prof. dr hab. n. med. Tadeusz Mazurczak
Kierownik Zakładu Genetyki Instytut Matki i Dziecka, Warszawa

Dr n. med. Marek Migdał
Z-ca Kierownika Oddziału OIT1, Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii, IPCZD

Prof. dr hab. n. med. Przemysław Oszukowski
Dyrektor Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki, Łódź

Prof. dr hab. n. med. Danuta Perek
Kierownik Kliniki Onkologii, IPCZD

Prof. dr hab. n. med. Stanisław Radowicki
Kierownik Kliniki Endokrynologii Ginekologicznej Uniwersytet Medyczny w Warszawie

Prof. dr hab. n. med. Kazimierz Roszkowski-Śliż
Dyrektor Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc, Warszawa

Prof. dr hab. n. med. Aldona Siwińska
Kierownik Kliniki Kardiologii i Nefrologii Dziecięcej Uniwersytet Medyczny, Poznań

Prof. dr hab. n. med. Henryk Skarżyński
Dyrektor Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa

Doc. dr hab. n. med. Jolanta Sykut-Cegielska
Kierownik Kliniki Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii, IPCZD

Prof. dr hab. n. med. Mieczysław Walczak
Kierownik Kliniki Pediatrii, Endokrynologii, Chorób Metabolicznych i Kardiologii Wieku Rozwojowego Pomorska Akademia Medyczna, Szczecin

Mgr farm. Zbigniew Wawer
Asystent naukowy, Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej, IPCZD

Mgr biol. Aldona Wierzbicka
Asystent naukowy, Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej, IPCZD

Dr n. med. Beata Wolska-Kuśnierz
Adiunkt, Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, IPCZD

Prof. dr hab. n. med. Krzysztof Zieniewicz
Klinika Chirurgii Ogólnej, Transplantacyjnej i Wątroby, Prodziekan I Wydziału Lekarskiego Uniwersytet Medyczny w Warszawie

Terminy odbytych posiedzeń plenarnych Rady Naukowej:

- 10. posiedzenie - 22 stycznia
- 11. posiedzenie - 19 marca
- 12. posiedzenie - 23 kwietnia
- 13. posiedzenie - 21 maja
- 14. posiedzenie - 18 czerwca
- 15. posiedzenie - 22 października
- 16. posiedzenie - 18 grudnia

STOPNIE NAUKOWE

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
Mieczysław Szalecki	17.09.2008	19.03.2009	IPCZD	1) Wojewódzki Szpital Specjalistyczny w Kielcach 2) Poradnia Endokrynologiczna IPCZD	Zaburzenia osi hormonu wzrostu i stężenie wybranych adipocytokin u dzieci z cukrzycą typu 1. Próba oceny wpływu stosowanej metody leczenia	Prof. Ida Kinalska[2)] Prof. Wojciech Młynarski[1)] Prof. Leszek Szewczyk[2)]Prof. Mieczysław Walczak[1)]
Sylwester Prokurat	7.10.2009	22.10.2009	IPCZD	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	Czynniki kliniczne i genetyczne wpływające na odległą czynność alloprzeszczepu nerki u dzieci	Prof. Magdalena Durlik[1)] Prof. Jolanta Małyszko[2)] Prof. Andrzej Oko[2)] Prof. Bolesław Rutkowski[1)]
Małgorzata Syczewska	2.12.2009	X	Wydział Lekarski Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu	Pracownia Diagnostyki Narządu Ruchu Kliniki Rehabilitacji Pediatrycznej	Badanie ruchu kręgosłupa człowieka podczas chodu	X

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

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
Bożenna Dembowska-Bagińska	18.06.2009	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)] Prof. Maria Anna Skowrońska-Gardas[2)] Prof. Tomasz Trojanowski[2)]
Mieczysław Szalecki	22.10.2009	1) Wojewódzki Szpital Specjalistyczny w Kielcach 2) Poradnia Endokrynologiczna IPCZD	Zaburzenia osi hormonu wzrostu i stężenie wybranych adipocytokin u dzieci z cukrzycą typu 1. Próba oceny wpływu stosowanej metody leczenia	Prof. Ida Kinalska[2)] Prof. Wojciech Młynarski [1)] Prof. Leszek Szewczyk[2)] Prof. Mieczysław Walczak[1)]

[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 doktorskie

Lp	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
1	Monika Drogosiewicz	4.03.2009	19.03.2009	Klinika Onkologii	Czynniki prognostyczne u dzieci z naciekającymi guzami pnia mózgu	Prof. Danuta Perek	Prof. Marcin Roszkowski Prof. Mariusz Wysocki
2	Karolina Piwczyńska	4.03.2009	19.03.2009	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Ocena przydatność testu oddechowego z metacetyną u dzieci z patologią wątroby	Doc. Marek Woynarowski	Prof. Franciszek Iwańczak Dr hab. Dariusz Lebensztejn
3	Jakub Kmiotek	4.03.2009	19.03.2009	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Ocena wyników leczenia i odległych następstw chemicznych oparzeń przełyku u dzieci	Doc. Marek Woynarowski	Dr hab. Iwona Ignaś Prof. Andrzej Kamiński
4	Anna Wakulińska	5.05.2009	21.05.2009	Klinika Onkologii	Ocena postępowania diagnostycznego i terapeutycznego w chłoniakach u pacjentów z zespołem Nijmegen	Doc. Krystyna Chrzanowska	Prof. Anna Balcerska Dr hab. Tomasz Szczepański
5	Wojciech Jańczyk	5.05.2009	21.05.2009	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Ocena skuteczności leczenia suplementem oleju rybiego niealkoholowej choroby stłuszczeniowej wątroby – badanie z randomizacją	Doc. Piotr Socha	Prof. Andrzej Habior Dr hab. Anna Obuchowicz
6	Ewa Orłowska	2.12.2009	18.12.2009	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Wpływ podawania probiotyków na stan kliniczny i mikroflorę jelitową u niemowląt z przewlekłą cholestazą w przebiegu atrezji dróg żółciowych. (Badanie z randomizacją)	Doc. Piotr Socha	Prof. Franciszek Iwańczak Dr hab. Dariusz Lebensztejn
7	Dorota Gliwicz-Miedzińska	2.12.2009	18.12.2009	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Ocena przebiegu choroby, ryzyka miażdżycy i zewnątrzwydzielniczej funkcji trzustki u pacjentów z uszkodzeniem wątroby w przebiegu zespołu Alagille'a	Doc. Irena Jankowska	Doc. Krystyna Chrzanowska Dr hab. Dariusz Lebensztejn

8	Anna Rybak	2.12.2009	18.12.2009	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Badania molekularne oraz zależność genotyp-fenotyp w polskiej populacji pacjentów z celiakią	Doc. Bożena Cukrowska	Prof. Krzysztof Fyderek Prof. Małgorzata Krajewska-Walasek
9	mgr Magdalena Brudek [1)]	7.10.2009	X	Zakład Patologii	Przebudowa strukturalna i metaboliczna kardiomiocytów w rozwoju kardiomiopatii rozstrzeniowej, znaczenie czynnika transkrypcyjnego PPARα	Prof. Elżbieta Czarnowska	Prof. Wanda Kawalec[2)]

[1)] Przewód doktorski będzie przeprowadzony w Centrum Biostruktury Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego
[2)] Recenzent (wstępny) wyznaczony przez Komisję ds. Nauki Rady Naukowej IP CZD

b) zakończone przewody doktorskie

Lp	Data nadania stopnia naukowego doktora	Doktorant	Miejsce zatrudnienia doktoranta	Tytuł rozprawy doktorskiej	Promotor	Recenzenci
1	23.04.2009	Barbara Burda-Muszyńska	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Postacie choroby trzewnej u dzieci w grupach ryzyka	Doc. Bożena Cukrowska	Prof. Elżbieta Maciorkowska Prof. Józef Ryżko
2	23.04.2009	Agnieszka Bakuła (z wyróżnieniem)	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	Ocena wybranych mechanizmów uszkodzenia wątroby i przebiegu choroby u dzieci z niedoborem α1-antytrypsyny	Doc. Piotr Socha	Dr hab. Dariusz Lebensztejn Prof. Joanna Pawłowska
3	21.05.2009	Agnieszka Jurecka	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	Ocena występowania wrodzonych wad metabolizmu puryn i pirymidyn w Polsce. Charakterystyka kliniczna i występowanie w różnych stanach chorobowych (zespołach objawów)	Prof. Ewa Pronicka	Prof. Ewa Bernatowska Prof. Grzegorz Węgrzyn

TYTUŁY I STOPNIE NAUKOWE NADANE W INNYCH PLACÓWKACH

TYTUŁ NAUKOWY PROFESORA NAUK MEDYCZNYCH

1. Prezydent Rzeczypospolitej Polskiej Lech Kaczyński postanowieniem z dnia 13 stycznia 2009 roku nadał tytuł naukowy profesora nauk medycznych Pani dr hab.n.med. **Annie Dobrzańskiej**.

HABILITACJE

1. **Katarzyna Kotulska**, dr hab.n.med. w zakresie biologii medycznej
Tytuł rozprawy: Eksperymentalne modele regeneracji nerwów obwodowych.
Uchwała Rady Wydziału Lekarskiego Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach z dnia 8 stycznia 2009 r.

2. **Dorota Olczak-Kowalczyk**, dr hab.n.med. w zakresie stomatologii
Tytuł rozprawy: Ocena stanu zdrowia jamy ustnej u pacjentów w wieku rozwojowym po transplantacji nerki lub wątroby.
Uchwała Rady I Wydziału Lekarskiego Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego z dnia 20 maja 2009 r.

DOKTORATY

1. **Katarzyna Semczuk**, dr n.biol.
Tytuł pracy: Charakterystyka genotypowa i fenotypowa szczepów Staphylococcus aureus izolowanych od dzieci chorych na mukowiscydozę.
Promotor: prof.dr hab.n.med. Danuta Dzierżanowska
Uchwała Rady Naukowej Wojskowego Instytutu Higieny i Epidemiologii w Warszawie z dnia 17 marca 2009 r.

Fig. 12 Liczba habilitacji przeprowadzonych przez Radę Naukową IP CZD w latach 2001-2009

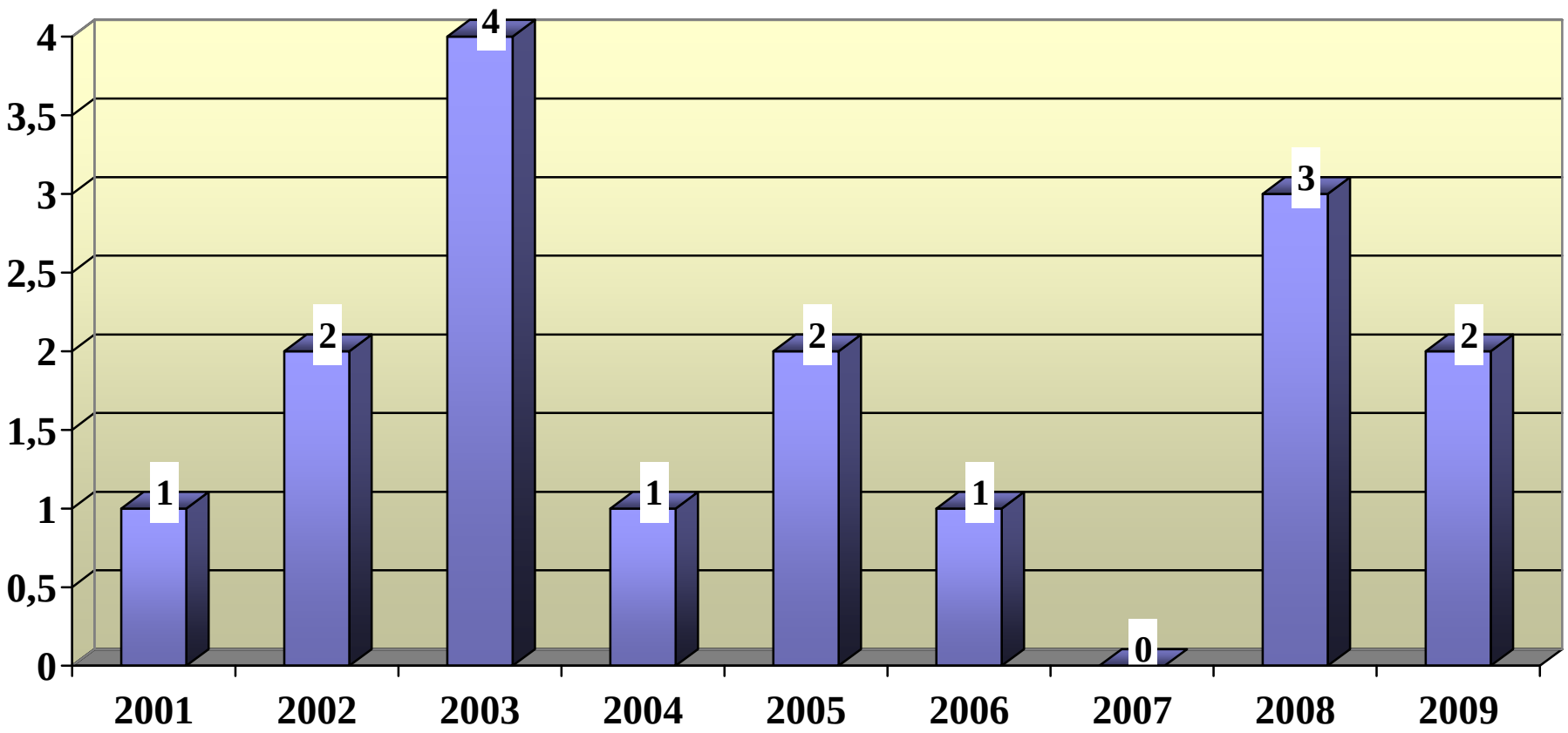


Fig. 13 Liczba doktoratów przeprowadzonych przez Radę Naukową IP CZD w latach 2001-2009

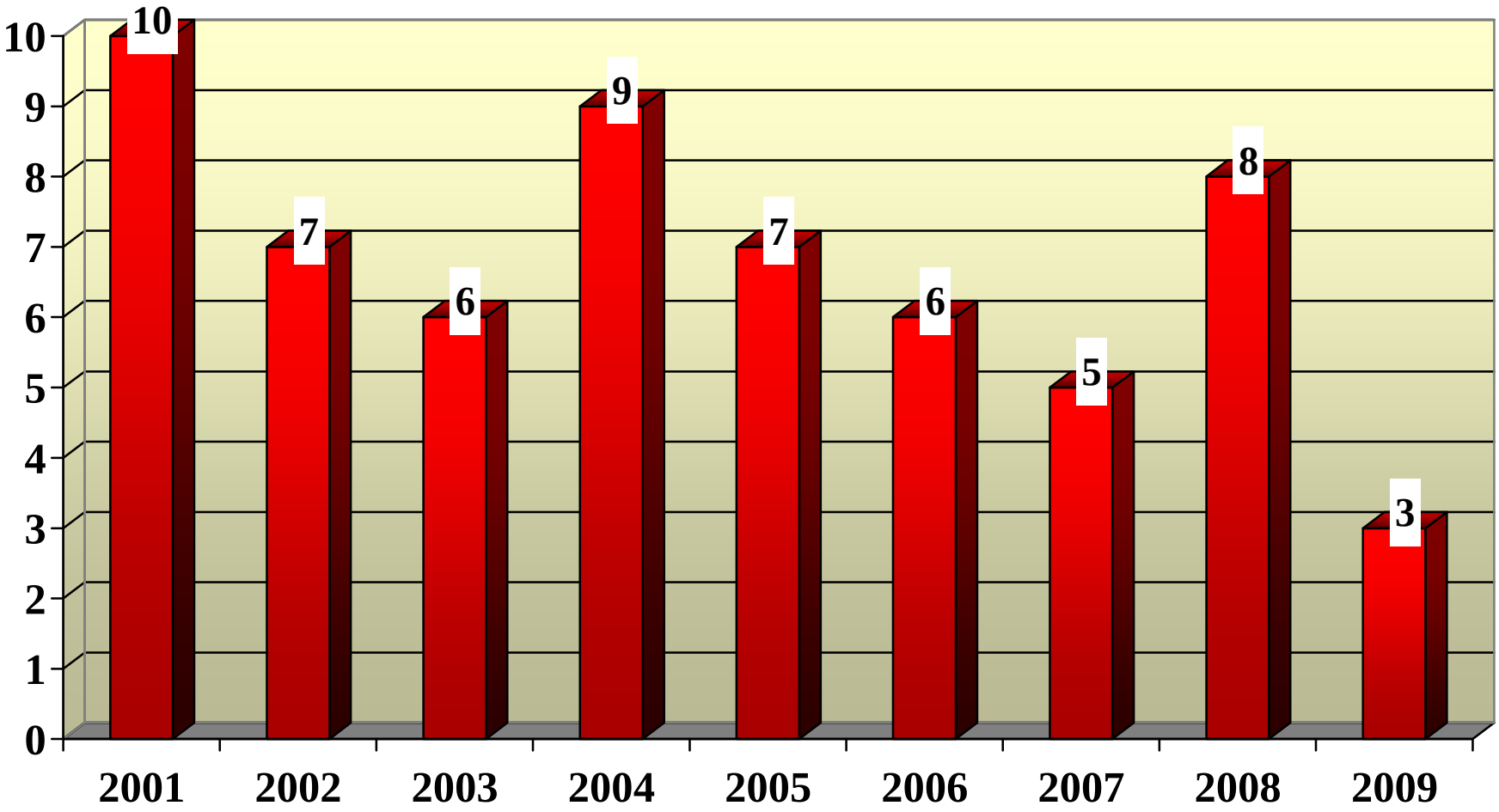
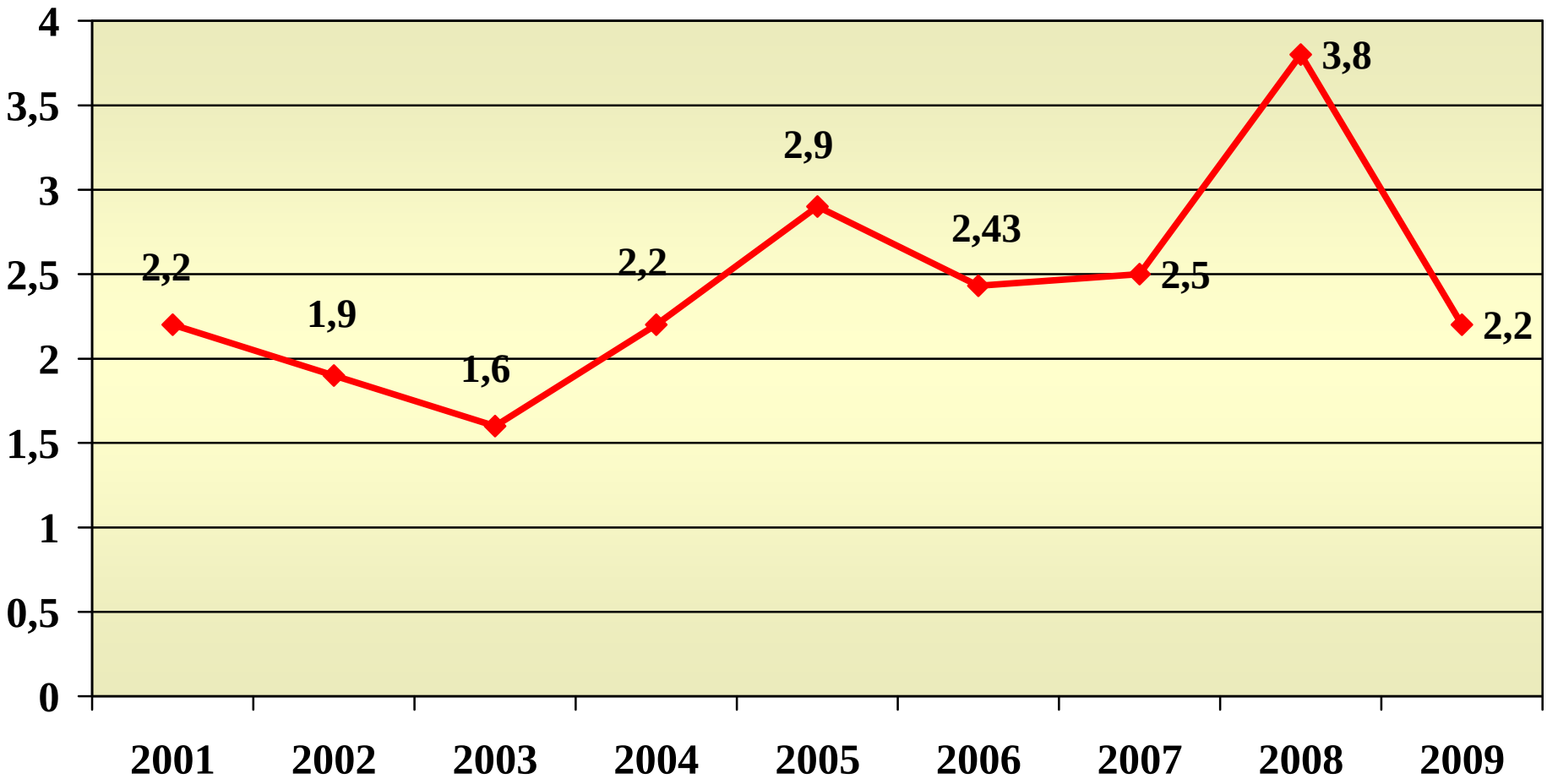


Fig. 14 Średni czas trwania przewodu doktorskiego (lata)



SAMODZIELNI PRACOWNICY NAUKI

a) PROFESOROWIE MIANOWANI
(zatrudnieni na pełnym etacie w IP-CZD)

1. Prof.dr hab.n.med. Ewa Bernatowska – Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, Kierownik Oddziału Immunologii
2. Prof.dr hab.n.wet. Elżbieta Czarnowska – Zakład Patologii, Kierownik Pracowni Mikroskopii Elektronowej
3. Prof.dr hab.n.med. Anna Dobrzańska –Klinika Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka, Kierownik Kliniki
4. Prof.dr hab.n.med. Danuta Dzierżanowska –Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej, Kierownik Zakładu
5. Prof.dr hab.n.med. Mirosława Grałek –Klinika Okulistyki, Kierownik Kliniki
6. Prof.dr hab.n.med. Ryszard Grenda –Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego - Kierownik Kliniki
7. Prof.dr hab.n.med. Sergiusz Jóźwiak –Klinika Neurologii i Epileptologii, Kierownik Kliniki
8. Prof.dr hab.n.med. Piotr Kaliciński –Klinika Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów, Kierownik Kliniki
9. Prof.dr hab.n.med. Wanda Kawalec –Klinika Kardiologii, Kierownik Kliniki
10. Prof.dr hab.n.med. Małgorzata Krajewska-Walasek – Zakład Genetyki Medycznej, Kierownik Zakładu
11. Prof.dr hab.n.med. Janusz Książyk – Klinika Pediatrii – Kierownik Kliniki
12. Prof.dr hab.n.med. Bohdan Maruszewski –Klinika Kardiochirurgii, Kierownik Kliniki
13. Prof.dr hab.n.med. Bogumiła Milewska-Bobula –Klinika Niemowlęca, Kierownik Kliniki
14. Prof.dr hab.n.med. Joanna Pawłowska – Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, Z-ca Kierownika Kliniki
15. Prof.dr hab.n.med. Danuta Perek –Klinika Onkologii, Kierownik Kliniki
16. Prof.dr hab.n.med. Elżbieta Piontek – Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii, Kierownik Poradni Diabetologicznej
17. Prof.dr hab.n.med. Marcin Roszkowski –Klinika Neurochirurgii, Kierownik Kliniki
18. Prof.dr hab.n.med. Józef Ryżko –Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, Kierownik Kliniki
19. Prof.dr hab.n.med. Anna Tylki-Szymańska – Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii

b) EMERYTOWANI PROFESOROWIE

1. Prof.dr hab.n.med. Krystyna Kubicka – Klinika Kardiologii, konsultant
2. Prof.dr hab.n.med. Roman Lorenc – Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej, konsultant naukowy
3. Prof.dr hab.n.med. Ewa Pronicka – koordynator ds. organizacji laboratorium naukowego oraz działalności naukowej – podległa Z-cy Dyrektora ds. Nauki
4. Prof.dr hab.n.med. Jerzy Socha – konsultant naukowy
5. Prof.dr hab.n.med. Tadeusz Szreter –Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii, konsultant naukowy

c) DOKTORZY HABILITOWANI
zatrudnieni na stanowisku docenta mianowanego

1. Dr hab.n.med. Małgorzata Baka-Ostrowska –Klinika Urologii Dziecięcej, Kierownik Kliniki
2. Dr hab.n.med. Katarzyna Bieganowska – Klinika Kardiologii, Kierownik Pracowni Diagnostyki Zaburzeń Rytmu Serca
3. Dr hab.n.med. Grażyna Brzezińska-Rajszys – Zakład Diagnostyki Obrazowej, Kierownik Pracowni Cewnikowania Serca i Angiografii
4. Dr hab.n.med. Piotr Burczyński –Klinika Kardiochirurgii, Z-ca Kierownika Kliniki

5. Dr hab.n.med. Krystyna Chrzanowska – Zakład Genetyki Medycznej, Kierownik Poradni Genetycznej
6. Dr hab.n.med. Bożena Cukrowska – Zakład Patologii, Kierownik Pracowni Immunologii
7. Dr hab.n.med. Bożenna Dembowska-Bagińska – Klinika Onkologii, Z-ca Kierownika Kliniki
8. Dr hab.n.med. Katarzyna Dzierżanowska-Fangrat – Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
9. Dr hab.n.med. Roman Janas –Zakład Radioimmunologii, Kierownik Zakładu
10. Dr hab.n.med. Irena Jankowska – Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, Kierownik Poradni Chorób i Transplantacji Wątroby
11. Dr hab.n.med. Elżbieta Jurkiewicz – Zakład Diagnostyki Obrazowej, Z-ca Kierownika Zakładu
12. Dr hab.n.med. Katarzyna Kotulska – Klinika Neurologii i Epileptologii
13. Dr hab.n.med. Joanna Książyk – Zakład Diagnostyki Obrazowej, Pracownia Cewnikowania Serca i Angiografii
14. Dr hab.n.med. Mieczysław Litwin – Z-ca Dyrektora ds. Nauki
15. Dr hab.n.med. Ewa Małunowicz –Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej, Kierownik Pracowni Zaburzeń Metabolizmu
16. Dr hab.n.humanist. Agnieszka Maryniak – Klinika Neurochirurgii, Kierownik Pracowni Neuropsychologii Rozwojowej
17. Dr hab.n.med. Jacek Michałkiewicz –Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
18. Dr hab.n.med. Jan Patzer – Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
19. Dr hab.n.med. Maciej Pronicki –Zakład Patologii, Kierownik Zakładu
20. Dr hab.n.med. Piotr Socha –Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, Kierownik Oddziału Gastroenterologii i Hepatologii
21. Dr hab.n.med. Jolanta Sykut-Cegielska – Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii, Kierownik Kliniki
22. Dr hab.n.med. Marek Woynarowski – Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, Kierownik Pracowni Diagnostyki Gastroenterologii

(*wykaz wg stanu na dzień 31.12.2009 r.)*

SPRAWOZDANIE
Z DZIAŁALNOŚCI KOMISJI BIOETYCZNEJ

przy Instytucie „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka”
w 2009 roku.

14 stycznia 2009 roku odbyło się pierwsze posiedzenie Komisji nowej kadencji powołanej przez Dyrektora Instytutu „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka” na lata 2009-2011.

Komisja Bioetyczna (wg stanu na dzień 31.12.2009 r.)

Przewodnicząca: Prof. dr hab. n. med. Bogumiła Milewska-Bobula
Zastępca Przewodniczącej: Prof. dr hab. Leszek Kubicki
Honorowa Przewodnicząca : Prof. dr hab. n. med. Maria Goncerzewicz
Członkowie:
Dr hab. n. med. Piotr Gutkowski
Dr hab. n. med. Jacek Imiela, prof. WUM
Ks. Józef Jachimczak
Prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec
Dr n. med., farm. Krystyna Ławicka
Dr n. med. Małgorzata Łyszkowska
Prof. dr hab. n. med. Tadeusz Mazurczak
Prof. dr hab. n. med. Ewa Pronicka
Prof. dr hab. n. med. Krystyna Rowecka-Trzebicka
Prof. dr hab. n. med. Czesław Szymkiewicz
Dr n. med. Aleksander Tulczyński
Mgr piel. Krystyna Wolska-Lipiec

W okresie od 1 stycznia do 31 grudnia 2009 r. odbyło się 8 posiedzeń Komisji Bioetycznej.
Komisja opiniowała:

- 13 nowych pediatrycznych badań klinicznych sponsorowanych przez firmy farmaceutyczne
- 24 badania kliniczne kontynuowane (zmiany w protokołach badań i broszurach badacza, raporty SUSAR, sprawozdania okresowe, raporty końcowe, itp.)
- 8 eksperymentów terapeutycznych
- 1 eksperyment diagnostyczny
- 11 projektów badawczych aplikujących o granty Ministerstwa Nauki i Szkolnictwa Wyższego
- 13 statutowych zadań badawczych i statutowych projektów badawczych
- 8 projektów własnych badaczy
- 3 projekty aplikujące o granty fundacji badawczych
- 1 pracę habilitacyjną
- 5 prac doktorskich.

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

1. EFGCP Annual Conference 2009, Research Integrity: a European Perspective, Prague, Czech Republic 27-28.01.2009: dr hab. med. Piotr Gutkowski
2. EFGCP Children’s Medicines Working Party, London, UK 27-28.10.2009: dr med. Małgorzata Łyszkowska

PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE

W 2009 roku realizowano 42 projekty badawcze tzw. granty, finansowane ze środków Ministerstwa Nauki i Szkolnictwa Wyższego, w tym w 13 grantach zakończono prace. W wyniku rozstrzygnięcia XXXVI i XXXVII konkursu ogłoszonego przez Ministerstwo Nauki i Szkolnictwa Wyższego przyznano Instytutowi 9 nowych grantów własnych (w tym jeden habilitacyjny) i promotorskich na realizację badań naukowych.
W wyniku przeprowadzonego w MNiSW postępowania konkursowego w ramach VI konkursu projektów rozwojowych zawarto z Narodowym Centrum Badań i Rozwoju umowy na realizację dwóch projektów:
- „Optymalizacja diagnostyki i poprawa wyników leczenia w nowotworach ośrodkowego układu nerwowego u dzieci w Polsce" oraz
- „Wartości referencyjne ciśnienia tętniczego polskich dzieci w wieku przedszkolnym"

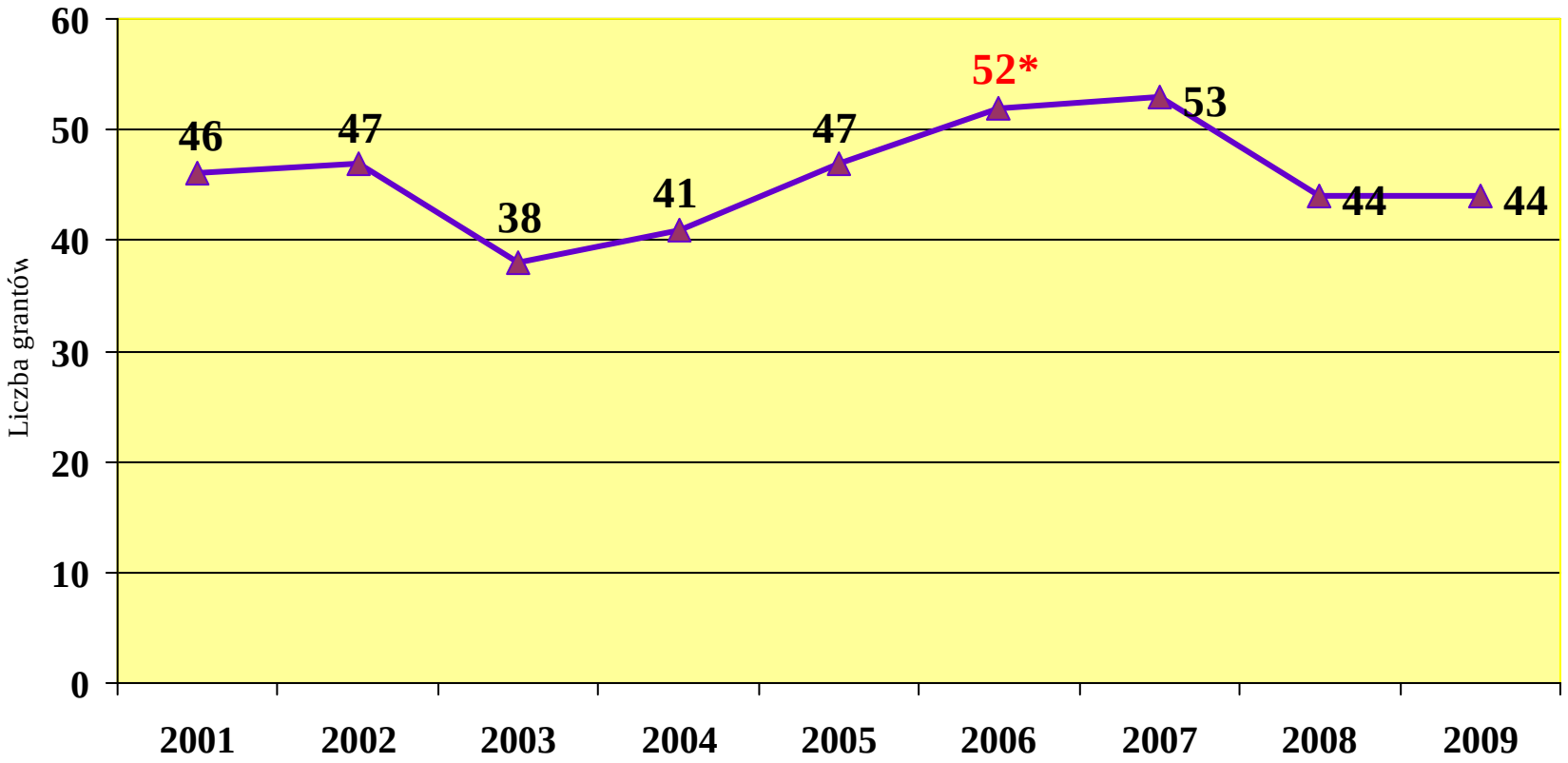
Prowadzono 61 statutowych zadań badawczych i 18 tzw. grantów wewnętrznych, z dotacji podmiotowej przyznanej przez Ministra Nauki i Szkolnictwa Wyższego na finansowanie podstawowej działalności statutowej Instytutu.

Kontynuowano badania w 9 grantach przyznanych w latach 2005 – 2008 współfinansowanych ze środków zagranicznych. Rozpoczęto realizację trzech nowych projektów:
- „European Genetic Disease Diagnostics" w ramach 7 PR Unii Europejskiej,
- "European network for central hypoventilation syndromes: Optimizing health care to patients"w ramach Drugiego Wspólnotowego Programu Działań w Dziedzinie Zdrowia (2008-2013) oraz
- „Prenatal and perinatal human cytomegalovirus infections" w ramach Mechanizmu Finansowego EOG i Norweskiego Mechanizmu Finansowego.

Zakończono 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.

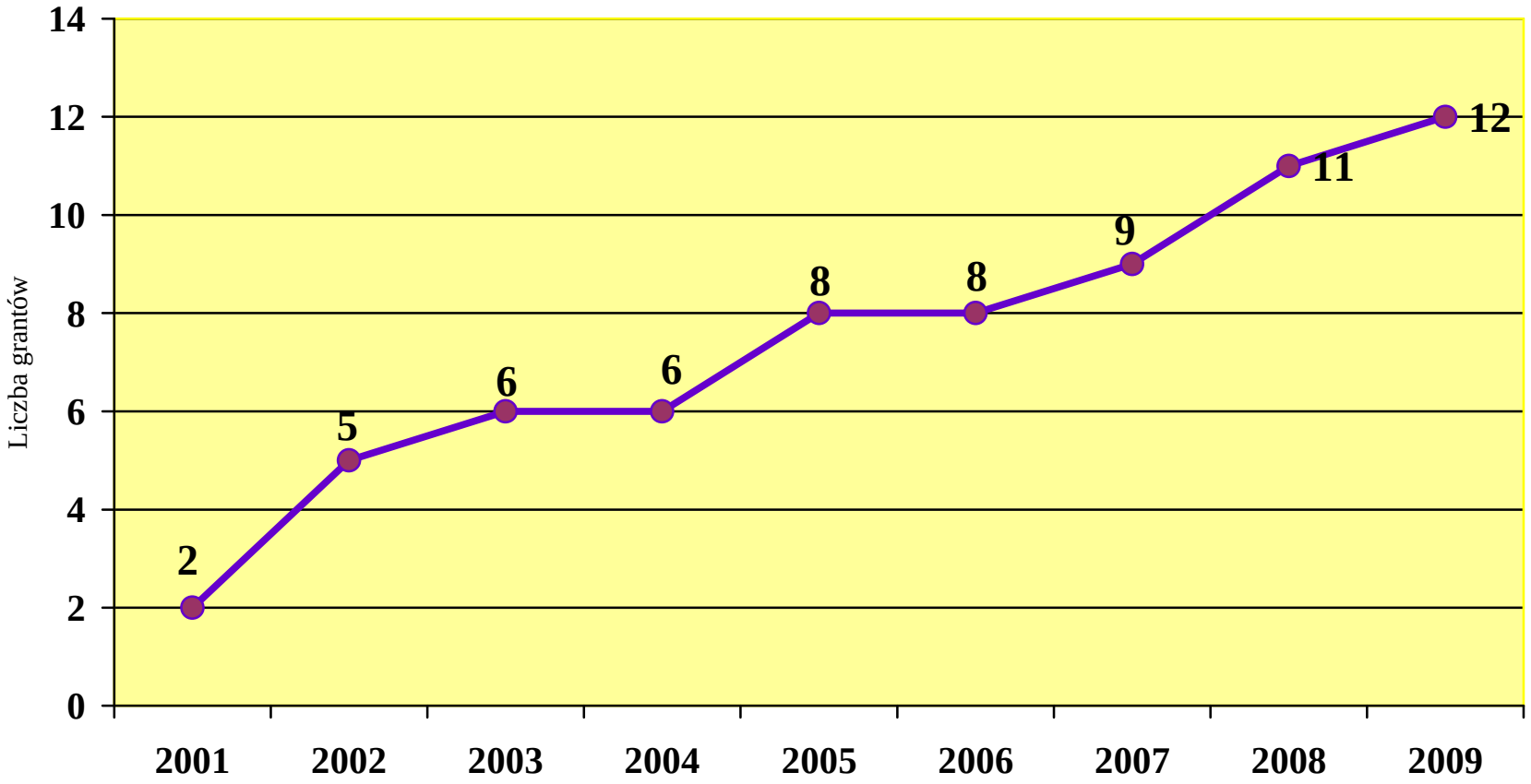
PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE – WYKRESY

Fig. 15 Granty realizowane w Instytucie „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka” w latach 2001-2009 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 2001-2009
we współpracy z ośrodkami zagranicznymi oraz w ramach Programów Ramowych UE



PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE - granty MNiSW

a) ukończone w 2009 roku

Lp.	Nr umowy	Kierownik grantu	Tytuł grantu	Data rozp.	Data zak.	Budżet grantu (poniesione koszty)
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	350 000
2	**0839/P01/2006/30**	Jan Patzer	Występowanie beta-laktamaz o rozszerzonym spektrum substratowym wśród lekoopornych izolatów pałeczek Pseudomonas aeruginosa.	2006-05-25	2009-12-31	216 720
3	**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	2009-12-31	201 880
4	**0624/P01/2006/31**	Dorota Jurkiewicz	Molekularna diagnostyka zespołu Coffina i Lowry'ego - identyfikacja mutacji w genie RSK2.	2006-10-04	2009-12-31	243 170
5	**0916/P01/2006/31**	Sergiusz Jóźwiak	Badanie mechanizmów nowotworzenia w genetycznie uwarunkowanych wielonarządowych nowotworach w stwardnieniu guzowatym.	2006-11-23	2009-11-22	200 000
6	**117/ERA/2006/02/01**	Elżbieta Czarnowska	Badanie biozgodności i bioaktywności w warunkach in vitro wytwarzanych warstw powierzchniowych oraz badanie biozgodności, bioaktywności i aktywacji mediatorów reakcji zapalnej w warunkach in vitro wytworzonych warstw kompozytowych dla potrzeb projektu badawczego specjalnego nr ERA-NET MNT/90/2006 pt." Wytwarzanie biomateriałów tytanowych nowej generacji" realizowanego przez	2006-12-15	2009-10-31	275 000

			Politechnikę Warszawską.			
7	**1121/P01/2007/32**	Ewa Pronicka	Rozszerzenie diagnostyki w kierunku wrodzonych wad metabolizmu o analizę metabolitów puryn i pirymidyn. (Promotorski)	2007-04-27	2009-05-21	53 000
8	**1977/P01/2007/32**	Joanna Pawłowska	Ocena czynników ryzyka miażdżycy u pacjentów po transplantacji wątroby.	2007-06-14	2009-12-13	161 250
9	**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	250 000
10	**decyzje nr: 2/E-36/SN-0074/2007 i 2/E-36/BWSN-0074/2008**	Ewa Pronicka	Polska sieć mitochondrialna MITONet.pl (koordynator sieci - Instytut Biologii Doświadczalnej im. M. Nenckiego PAN w Warszawie)	2007-04-16	2009r.	122 000
11	**decyzja nr 68/E-61/BWSN-0126/2008**	Wanda Gradowska	Nowe zastosowania spektroskopii magnetycznego rezonansu jądrowego w chemii, biologii, farmacji i medycynie. (koordynator sieci - Centrum Badań Molekularnych i Makromolekularnych PAN w Łodzi)	2008-05-20	2009r.	57 000
12	**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	44 460
13	**01/01/2008/N/DON**	Roman Janas	Oznaczenie kortyzolu w próbkach śliny wraz z zabezpieczeniem i wstepną obróbką materiału badawczego dla potrzeb projektu badawczego nr N N106 0196 33 pt,,Psychospołeczne i biologiczne uwarunkowania cech temperamentu u niemowląt"realizowanego przez Uniwersytet Warszawski, Interdyscyplinarne Centrum Genetyki Zachowania.	2008-01-03	2009-10-15	22 692

PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE - granty MNiSW

b) kontynuowane w 2009 roku

Lp.	Nr umowy/decyzji	Kierownik grantu	Tytuł grantu	Data rozp.	Data zak.	Przyznane środki finansowe
1	**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	2010-06-27	50 000
2	**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	2010-05-28	147 060
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	2010-05-29	296 700
4	**1123/P01/2007/32**	Anna Dobrzańska	Ocena przydatności oznaczania stężenia prohepcydyny w przebiegu zakażeń bakteryjnych u noworodków. (Promotorski)	2007-04-24	2010-04-23	49 700
5	**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	250 000
6	**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	220 000
7	**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	171 000
8	**3180/B/P01/2007/33**	Piotr Socha	Ocena skuteczności leczenia suplementem oleju rybiego niealkoholowej choroby stłuszczeniowej watroby u dzieci - badania z randomizacją.	2007-10-01	2011-03-31	300 000

9	**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. (Promotorski)	2007-09-04	2010-02-03	50 000
10	**4576/B/P01/2007/33**	Marek Woynarowski	Wczesne wykrywanie przypadków autoimmunologicznego zapalenia watroby w rodzinach obciążonych chorobą. Ocena czułości i swoistości badań przesiewowych oraz czynników genetycznych predysponujących do zachorowania.	2007-10-11	2010-09-30	180 000
11	**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	300 000
12	**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	300 000
13	**0015/B/P01/2008/35**	Grzegorz Oracz	Ocena częstości występowania oraz ciężkości przebiegu autoimmunologicznego zapalenia trzustki u dzieci.	2008-09-11	2011-09-10	171 100
14	**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	331 800
15	**0215/B/P01/2008/35**	Ewa Bernatowska	Przewlekła neutropenia - obraz kliniczny, diagnostyka, czynniki prognostyczne oraz leczenie. (Promotorski)	2008-09-11	2010-03-31	52 000
16	**0218/B/P01/2008/35**	Barbara Maria Pietrucha	Zaburzenia genetyczne u pacjentów z pierwotnymi niedoborami idporności: tworzenie bazy limfoblastoidalnych linii komórkowych i materiału genetycznego.	2008-09-11	2011-09-10	260 000

17	**2268/B/P01/2008/35**	Mieczysław Litwin	Zależność między dystrybucją tkanki tłuszczowej a uszkodzeniem narządowym u pacjentów z nadciśnieniem tętniczym pierwotnym - badanie prospektywne. (Promotorski)	2008-09-05	2010-05-21	50 800
18	**8/02/WK/P01/2008**	Elżbieta Czarnowska	realizacja części zadania badawczego w ramach strategicznego projektu badawczego zgodnego z programem wieloletnim na lata 2007-2011 ,,Polskie Sztuczne Serce" (koordynator zadania - Instytut Metalurgii i Inżynierii Materiałowej PAN w Krakowie, koordynator projektu - Fundacja Rozwoju Kardiochirurgii w Zabrzu)	2008-09-29	2010-12-31	184 200

PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE - granty MNiSW

c) rozpoczęte w 2009 roku

Lp.	Nr umowy/decyzji	Kierownik grantu	Tytuł grantu	Data rozp.	Data zak.	Przyznane środki finansowe
1	**4148/B/P01/2009/36**	Maria Miszczak-Knecht	Korelacja powierzchniowego zapisu EKG i mappingu wewnątrzsercowego w lokalizacji idiopatycznego częstoskurczu komorowego u dzieci.	2009-05-07	2012-05-06	230 000
2	**2888/B/P01/2009/36**	Grażyna Brzezińska-Rajszys	Wczesne i odległe wyniki przezskórnej walwuloplastyki aortalnej u noworodków. (Promotorski)	2009-05-06	2010-11-15	49 300
3	**0483/B/P01/2009/36**	Małgorzata Syczewska	Badanie ruchu kręgosłupa człowieka podczas chodu. (Habilitacyjny)	2009-05-07	2010-05-06	61 800
4	**4134/B/P01/2009/36**	Grażyna Brzezińska-Rajszys	Ocena ciśnienia tętniczego i wybranych parametrów czynnościowo-anatomicznych układu sercowo-naczyniowego u dzieci po operacji koarktacji aorty metodą koniec do końca. (Promotorski)	2009-04-29	2010-03-24	53 100
5	**0507/B/P01/2009/36**	Roman Lorenc	Ocena metabolizmu kostnego u dzieci w wieku przedpokwitaniowym przed i po przeszczepieniu wątroby. (Promotorski)	2009-05-05	2010-10-15	56 400

6	**4552/B/P01/2009/37**	Mieczysław Litwin	Ocena ekspresji genów i białek regulujących przepływ tkankowy, systemową odpowiedź pro- i przeciw-zapalną oraz stres oksydacyjny u dzieci z nadcisnieniem tętniczym pierwotnym przed i w trakcie leczenia hipotensyjnego.	2009-09-15	2012-09-14	223 150
7	**2329/B/P01/2009/37**	Teresa Joanna Stradomska	Badanie poziomów polioli metodą chromatografii gazowej jako markerów nowej grupy chorób metabolicznych związanych z zaburzeniami przemian na szlaku pentoz.	2009-09-15	2012-09-14	222 200
8	**0751/B/P01/2009/37**	Maciej Pronicki	Badania pośmiertne w chorobach mitochondrialnych, w tym ocena czynności mitochondriów w hodowli fibroplastów. Opracowanie standardu postępowania w podejrzeniu defektu mitochondrialnego jako przyczyny niewyjaśnionego zgonu u dziecka.	2009-10-05	2012-10-04	510 000
9	**0605/B/P01/2009/37**	Małgorzata Krajewska - Walasek	Rola mikroaberracji chromosomowych w etiopatogenezie zespołów dysmorficznych o niejasnej etiologii - ocena efektywności wykorzystania techniki MLPA, czyli multikompleksowej amlifikacji sond zależnej od ligacji.	2009-10-15	2012-10-14	300 000
10	**N R13 0011/06/2009**	Danuta Perek	Optymalizacja diagnostyki i poprawa wyników leczenia w nowotworach ośrodkowego układu nerwowego u dzieci w Polsce. (Rozwojowy)	2009-07-16	2012-07-15	3 200 000
11	**N R13 0002 06/2009**	Mieczysław Litwin	Wartości referencyjne ciśnienia tętniczego polskich dzieci w wieku przedszkolnym. (Rozwojowy)	2009-11-01	2012-10-31	1 292 080

PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE - granty sponsorowane przez Fundacje

Lp	Sponsor badania	Wykonawca	Tytuł grantu	Data rozp.	Data zak.	Otrzymane środki finansowe
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.	01-01-07	30-04-09	17 145

SPRAWOZDANIA Z REALIZACJI UKOŃCZONYCH W 2009 r. PROJEKTÓW NAUKOWO-BADAWCZYCH FINANSOWANYCH ZE ŚRODKÓW KRAJOWYCH

GRANTY MNiSW

0692/P05/2005/29
Tytuł: Charakterystyka zaburzeń procesów rekombinacji genów Ig/TCR u pacjentów z zespołem Nijmegen – zastosowanie do wczesnej diagnostyki chorób rozrostowych układu krwiotwórczego i poprawy opieki nad chorymi.
Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Krystyna Chrzanowska

Grupy badane:
Pacjenci
Zgodnie z założeniami projektu do badań zakwalifikowano 20 pacjentów z zespołem Nijmegen (wiek od 10 miesięcy do 28 lat, mediana 8,2 lat); u wszystkich potwierdzono obecność biallelicznej mutacji 657del5 w eksonie 6 genu *NBN/NBS1*. W momencie włączenia do badań, ani wcześniej, chorzy nie wymagali substytucji preparatami immunoglobulin oraz nie mieli rozpoznanej choroby nowotworowej. Badania były prowadzone po uzyskaniu zgody rodziców lub pacjenta, zgodnie z procedurami zaakceptowanymi przez Komisję Bioetyczną IPCZD.
Heterozygotyczni nosiciele mutacji 657del5 w genie NBN/NBS1
Pobrano krew do badań od 18 heterozygotycznych nosicieli mutacji 657del5.
Grupa kontrolna
Pobrano krew do badań od 10 zdrowych osób, u których wykluczono nosicielstwo mutacji 657del5.

Wyniki i omówienie:

- Charakterystyka mechanizmów immunogenetycznych prowadzących do niedoborów odporności u pacjentów z NBS

U wszystkich pacjentów w momencie kwalifikacji do badań przeprowadzono szczegółową analizę rozkładu komórkowego i charakterystykę molekularną komórek prekursorowych limfocytów B w szpiku kostnym w porównaniu do dobranej wiekowo grupy kontrolnej (badania wykonano za pomocą 6-kolorowej cytometrii przepływowej w Zakładzie Immunologii, Erasmus MC, Rotterdam, Holandia).
Stwierdzono względną redukcję populacji komórek pre-B II. Zjawisko to może wynikać z częściowego bloku dojrzewania, bądź związane jest z przedwczesnymi procesami starzenia się komórek lub zaburzeniami proliferacji. Wykazano subtelne różnice pomiędzy próbkami pochodzącymi od dzieci i dorosłych pacjentów – stopień redukcji subpopulacji pre-B II wydaje się być bardziej nasilony u osób dorosłych. Dochodzi również do znacznych zaburzeń w usuwaniu pęknięć w *IGH* wywołanych przez RAG. Natomiast kompozycja regionów złączy jak i repertuar genów w rearanżacjach genów immunoglobulin są podobne jak u zdrowych przedstawicieli grupy kontrolnej. Wskazuje to, że białko NBN odgrywa kluczową rolę w zbliżeniu końców pęknięć DNA wywołanych przez RAG, pozwalając na właściwą obróbkę i połączenie końców podczas formowania złączy kodujących. W wyniku tego dochodzi do zmniejszenia migracji limfocytów B ze szpiku kostnego.
Równolegle przeprowadzono także za pomocą 6-kolorowej cytometrii przepływowej szczegółową analizę rozkładu subpopulacji limfocytów B i T w krwi obwodowej (Zakład Immunologii, Erasmus MC, Rotterdam). Stwierdzono znaczne obniżenie bezwzględnych wartości limfocytów B i T w porównaniu do dobranej wiekowo grupy kontrolnej. Bezwzględna liczba komórek B u wszystkich pacjentów z NBS mieściła się poniżej granicy 5 centyla (w tym

także u najmłodszych pacjentów poniżej 2 r.ż.), natomiast liczba komórek T u około połowy chorych osiągała przedział 5 – 95 centyla. Liczba limfocytów B u pacjentów powyżej 18 r.ż. osiągała nawet dolną granicę normy. Można to tłumaczyć faktem, że wraz z wiekiem zwiększa się odsetek niedojrzałych i dojrzałych limfocytów B w szpiku kostnym. Głównym mechanizmem kompensacyjnym jest wzrost proliferacji dojrzałych limfocytów B, który obserwuje się już u młodych pacjentów z NBS (poniżej 5 roku życia). Jednakże, pomimo nasilonej proliferacji bezwzględna liczba limfocytów B na obwodzie ulega zmniejszeniu, co z kolei prowadzi do zaburzeń repertuaru obwodowej puli limfocytów B u pacjentów z NBS. Ten ograniczony repertuar receptorów limfocytów B leży u podłoża obserwowanego niedoboru odporności u pacjentów z NBS. Można założyć, że do podobnych problemów dochodzi w trakcie różnicowania limfocytów T. U większości pacjentów liczba komórek NK mieściła się w normie dla wieku.

W trakcie realizacji projektu kontynuowano obserwację pacjentów wykonując łącznie 64 badania subpopulacji limfocytów w krwi obwodowej przy użyciu 4-kolorowej cytometrii przepływowej (Pracownia Zgodności Tkankowej IPCZD). W krwi obwodowej stwierdzono tendencję do limfopenii, obniżenia odsetka i liczby bezwzględnej limfocytów T oraz obniżonej ekspresji molekuł pan-T CD5 i CD7. W zakresie limfocytów T zwracał uwagę wysoki odsetek komórek T z ekspresją molekuły CD45RO (tzw. antigen-experienced T cells) oraz znaczne obniżenie odsetka komórek dziewiczych (CD27+CD45RO-). U większości pacjentów obserwowano tendencję do spadku odsetka i liczby bezwzględnej limfocytów B. Zwrócono także uwagę na tendencję do gromadzenia limfocytów B pamięci niezdolnych do syntezy przeciwciał innych niż IgM. W przeważającej liczbie badań (61,8%) odsetek limfocytów B pamięci zdolnych do syntezy immunoglobulin innych niż IgM w stosunku do całkowitej liczby limfocytów krwi obwodowej był istotnie niższy niż wartości referencyjne, co wyjaśnia powszechną tendencję do hipogammaglobulinemii.

Monitorowano także poziomy immunoglobulin w surowicy krwi, obecność białka monoklonalnego oraz materiału genetycznego wirusów (Zakład Mikrobiologii i Immunologii IPCZD). Prawidłowe wartości IgM, IgA i IgG wykazano u 6 z 20 pacjentów, podczas gdy u pozostałych 14 stwierdzono niedobór jednego lub kilku izotypów Ig. Najczęściej występował niedobór IgA (u 12 z 20 tj. 60%), następnie IgG (6/20, tj. 30%) i IgM (2/20, tj. 10%). U 19 pacjentów wykazano niedobór jednej lub więcej podklas IgG. Ponadto, u 2 chorych obserwowano stopniowy, selektywny wzrost stężenia IgM (ok. 2-10-krotnie ponad górną granicę normy dla wieku). U 11 z 20 pacjentów (55%) wykazano obecność materiału genetycznego wirusów, w tym u wszystkich obecny był EBV DNA, u 2 - HBV DNA i u 1 HCV RNA. W czasie pierwszego badania poziom wiremii EBV wynosił od 100 do 15803 kopii/µg DNA genomowego i wykazywał znaczną, indywidualną zmienność w trakcie prowadzonej obserwacji. W dwóch przypadkach występowało współzakażenie EBV i HBV, w jednym EBV i HCV. Białko monoklonalne wykryto u 4 z 20 pacjentów (20%). Wśród nich 2 było EBV-dodatnich z towarzyszącym zakażeniem HBV u jednego.

- Analiza nowotworów limfoidalnych oraz charakterystyka kaskady zdarzeń podczas rearanżacji genów Ig/TCR prowadzących do rozwoju chłoniaków u pacjentów z NBS

W trakcie obserwacji troje pacjentów zachorowało na nowotwory, w tym: na chłoniaka nieziarniczego z komórek B (B-NHL; N=1), chłoniaka nieziarniczego z komórek T (T-NHL; N=1) oraz ziarnicę złośliwą (HL; N=1). U ośmiorga chorych, w tym trojga z chłoniakami, konieczne było rozpoczęcie systematycznej substytucji preparatami immunoglobulin.

W próbkach szpiku trojga ww. pacjentów oceniono stadia rozwojowe poszczególnych linii komórkowych oraz przeprowadzono badania subpopulacji limfocytów wypłukanych z węzła chłonnego u dwojga z nich (Pracownia Zgodności Tkankowej IPCZD). U jednego pacjenta badania cytometryczne próbek szpiku kostnego wykazały zmiany wskazujące na rozrost linii T ze znacznie podwyższonym odsetkiem limfocytów T z ekspresją receptora typu TCRγδ,

potwierdzone badaniem komórek z węzła chłonnego, w których stwierdzono dominację linii T, co przemawiało za podejrzeniem T-NHL. U drugiego pacjenta nie wykazano zmian w obrębie szpiku kostnego, natomiast w komórkach wypłukanych z węzła chłonnego stwierdzono dominację limfocytów B wykazujących monoklonalną ekspresję łańcucha lekkiego kappa, co sugerowało rozpoznanie B-NHL. Wykonane zgodnie z aktualnie obowiązującymi standardami WHO barwienia immunocytochemiczne potwierdziły odpowiednio rozpoznanie nowotworów typu T- i B-NHL (Zakład Patologii IPCZD oraz Zakład Patologii Wieku Rozwojowego Uniwersytetu Medycznego w Warszawie).
U wszystkich pacjentów oceniono klonalność rearanżacji genów immunoglobulin w obrębie BCR i TCR w próbkach DNA z limfocytów krwi obwodowej (w trakcie obserwacji u każdego pacjenta wykonano od 1 do 12 analiz). Ponadto u dwojga z trojga ww. pacjentów, u których rozwinęły się chłoniaki przeprowadzono także ocenę rearanżacji w tkankach nowotworowych.
U pacjenta z chłoniakiem z komórek T wykryto klonalne rearanżacje IgH V-J, TCRG i TCRD w krwi dopiero w momencie rozwoju nowotworu i były one identyczne z rearanżacjami w tkance chłoniaka. W krwi chorego z chłoniakiem z komórek B w okresie 2 lat poprzedzających rozwój nowotworu stwierdzano klonalne, ale zmienne rearanżacje TCRB i TCRG, które były odmienne od występujących w tkance nowotworowej.
W krwi pięciu pacjentów stwierdzono występowanie rearanżacji poliklonalnych przez cały okres obserwacji, u sześciu jednorazowo wykryto rearanżacje klonalne TCR (TCRB i/lub TCRD i/lub TCRG), natomiast u pozostałych siedmiu klonalne, w większości identyczne rearanżacje TCR utrzymujące się stale od 1-5 lat.

- Badanie występowania translokacji związanych z Ig/TCR u pacjentów i nosicieli mutacji w genie *NBN/NBS1*

W celu zbadania występowania translokacji związanych z genami Ig/TCR pozyskano z próbek krwi obwodowej sortowane komórki B i T od 9 chorych z NBS, 16 heterozygotycznych nosicieli mutacji w genie *NBN/NBS1* oraz 10 osób z grupy kontrolnej (izolacja komórek B CD19+ i komórek T CD3+ przy użyciu AutoMACS, we współpracy z Instytutem Hematologii w Warszawie).
Obecność translokacji związanych z Ig/TCR oceniano przy pomocy techniki split-FISH przy użyciu sond firmy DAKO (Zakład Genetyki Medycznej IPCZD). Do analizy kwalifikowano jedynie komórki z nieuszkodzonym jądrem o wyraźnie zaznaczonych sygnałach.

Sondy obejmowały następujące obszary chromosomów:

CD3			CD19		
TCR AD	TCR B	TCR G	IGK	IGL	IGH
14q11	7q34	7p15	2p11	22q11	14q32

U około połowy badanych możliwe było przeprowadzenie analizy z zastosowaniem wszystkich 6 sond, tj. 3 dla komórek B-CD19: IGK, IGL, IGH oraz 3 dla komórek T-CD3: TCR AD, TCR B, TCR G, u pozostałych zastosowano od 2 do 5 sond (liczba użytych sond zależna była od liczby uzyskanych preparatów odpowiedniej jakości).
Ponadto, w tych samych próbkach krwi obwodowej oceniano występowanie translokacji związanych z Ig/TCR u pacjentów z NBS oraz u nosicieli mutacji 657del5 w genie *NBN/NBS1* przy pomocy metod cytogenetycznych (prążki GTG, CBG) (Zakład Genetyki Medycznej IPCZD). Wykonano łącznie 37 badań u chorych z NBS oraz 14 u heterozygot. Odpowiedź proliferacyjna na PHA i anty-CD3 była u większości badanych zadowalająca lub dobra (wysoki indeks mitotyczny), natomiast w odpowiedzi na anty-IgM proliferacja komórek zachodziła, jednakże była ona zdecydowanie najsłabsza (u ponad połowy badanych brak było mitoz).Na podstawie analizy wyników poszczególnych zadań badawczych oraz obserwacji klinicznych

opracowano strategię wczesnej diagnostyki i monitorowania chorób rozrostowych układu krwiotwórczego u pacjentów z zespołem Nijmegen**.**

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Gładkowska-Dura M., Dzierżanowska-Fangrat K., Dura W.T., van Krieken J.H.J.M., Chrzanowska K.H., van Dongen J.J.M., 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
2. Chrzanowska K.H., 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
3. Dembowska-Bagińska B., Perek D., Brożyna A., Wakulińska A., Olczak-Kowalczyk D., Gładkowska-Dura M., Grajkowska W., Chrzanowska K.H.:
   Non-Hodgkin lymphoma (NHL) in children with Nijmegen breakage syndrome (NBS).
   Pediatr. Blood & Cancer 2009 Vol. 52 nr 2 s. 186-190
4. Van der Burg M., Pac M., Berkowska M.A., Wakulińska A., Dembowska-Bagińska B., Gregorek H., Barendregt B.H., Bernatowska E, van Dongen J.J.M., Chrzanowska K.H., Lengerak A.W.:
   Loss of juxtaposition of RAG-induced immunoglobulin DNA ends is implicated in the precursor B-cell differentiation defect in NBS patients.
   Blood – praca przyjęta do druku (Blood/2009/250514)
5. Gregorek H., Chrzanowska K.H., Dzierżanowska-Fangrat K., Wakulińska A., Pietrucha B., Zapaśnik A., Zborowska M., Pac M., Smółka-Afifi D., Kasztelewicz B., Piekutowska-Abramczuk D., Małdyk J.:
   Nijmegen breakage syndrome: long-term monitoring of viral and immunological biomarkers in peripheral blood before development of malignancy.
   Clin. Immunol. (praca przyjęta do druku - CLIM-09-435R1)

0839/P01/2006/30

Tytuł: Występowanie beta-laktamaz o rozszerzonym spektrum substratowym wśród lekoopornych izolatów pałeczek *Pseudomonas aeruginosa*

Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Jan Patzer

Materiał: Przedmiotem badań były kliniczne szczepy P.aeruginosa wyizolowane w IPCZD (2000-2008) oraz z kolekcji Zakładu Mikrobiologii Farmaceutycznej WUM.

Metody:

1. Wykrywanie obecności ESBL w szczepach *P. aeruginosa* metodami krążkowo-dyfuzyjnymi.
2. Poszukiwanie genów kodujących enzymy ESBL przy użyciu techniki multipleks-PCR (trzy pary starterów), a następnie reakcję PCR używając jedną parę starterów.
3. Określenie sekwencji genów kodujących ESBL metodą DYEnamic ET terminator cycle sequencing kit w Instytucie Biologii i Biofizyki PAN w Warszawie.
4. Określenie lokalizacji genów kodujących ESBL techniką PCR używając starterów komplementarnych do części stałych integronu klasy 1 i zestawów do izolacji plazmidów.
5. Określenie punktu izoelektrycznego wybranych β-laktamaz – metoda elektroogniskowania.
6. Genotypowanie szczepów ESBL(+) elektroforezy w zmiennym polu elektrycznym (PFGE)

Wyniki:

1. Przebadano 48 szczepów *P. aeruginosa* (2006-2007) opornych na cefalosporyny III lub IV generacji, izolowanych w latach 2006-2007. Wykazano obecność ESBL u 13 szczepów. Dla 9 szczepów zaobserwowano rozszerzenia stref zahamowania wzrostu wokół krążków z cefepimem, ceftazydymem lub aztreonamem od strony krążka z inhibitorem (kwasem klawulanowym, sulbaktamem lub tazobaktamem). Natomiast dla 4 szczepów wykazano zdolność wytwarzania ESBL przy użyciu krążka z imipenememem.
2. Techniką PCR przebadano 59 szczepów *P. aeruginosa* (2006-2008) na obecność genów *bla*. Wykazano, że 16 szczepów posiada geny $bla_{\text{OXA-2}}$, a dwa $bla_{\text{OXA-10}}$. U 9 szczepów stwierdzono występowanie genów bla_{GES}, a u 4 szczepów genów bla_{TEM}.
3. Określono pełne sekwencje nukleotydowe 7 genów bla_{GES}. Pięć z nich to geny $bla_{\text{GES-1}}$, a u jednego szczepu wykazano gen $bla_{\text{GES-5}}$. Wszystkie 5 szczepów wytwarzających GES-1 było oporne na cefepim, ceftazydym i cefotaksym, przy zachowanej wrażliwości na aztreonam i imipenem. Natomiast szczep produkujący GES-5 był oporny na ceftazydym, cefotaksym oraz imipenem, a wrażliwy na cefepim i aztreonam. Jest to pierwsze doniesienie o występowaniu w izolatach klinicznych *P. aeruginosa* z terenu Polski enzymu GES-5 o aktywności karbapenemazy. Siódmy z sekwencjonowanych genów koduje nowy enzym typu ESBL, któremu nadano nazwę GES-15 (pochodna GES-5). Szczep kliniczny wytwarzający GES-15 wykazuje identyczną wrażliwość na β-laktamy jak szczepy produkujące GES-1, czyli enzymy typu ESBL.
4. Określono lokalizację genów kodujących enzymy GES w genomach bakteryjnych. We wszystkich siedmiu izolatach klinicznych *P. aeruginosa* geny $bla_{\text{GES-1}}$, $bla_{\text{GES-5}}$ i $bla_{\text{GES-15}}$ były zlokalizowane na integronach klasy I, których obecność wykazano w obrębie plazmidów. Ze szczepu klinicznego wytwarzającego GES-15 przeniesiono plazmid pAL677 zawierający ten nowy gen i uzyskano jego ekspresję w komórkach *P. aeruginosa* PAO1 i *E. coli* NM522. Otrzymany transformat *P. aeruginosa* PAO1(pAL677) był oporny na ampicylinę, cefuroksym, ceftazydym, cefotaksym i cefepim, przy zachowanej wrażliwości na aztreonam i imipenem. W przypadku transformanta *E. coli* NM522(pAL677) wykazano jedynie jego oporność na ampicylinę i obniżoną wrażliwość na ceftazydym. Metodą sekwencjonowania potwierdzono identyczność sekwencji genu *bla* w uzyskanych transformantach z sekwencją genu $bla_{\text{GES-15}}$ występującego w szczepie klinicznym.
5. Przy użyciu metody izoelektroogniskowania określono punkty izoelektryczne wybranych β-laktamaz typu ESβL oraz metalo-β-laktamaz rodziny VIM i enzymu L1.
6. Genotypowanie 11 szczepów *P. aeruginosa* wytwarzających wybrane enzymy ESBL wykonano przy użyciu metody PFGE. Wykryto klonalne pokrewieństwo sześciu szczepów wyizolowanych w IPCZD w 2007 roku, które wytwarzały enzymy GES-1, GES-5 lub GES-15. Natomiast dwa szczepy *P. aeruginosa* produkujące GES-1 (wyizolowany w innym szpitalu i w IPCZD w 2006) oraz szczepy wytwarzające enzymy OXA-15, OXA-141 i OXA-142 posiadały różne genotypy.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Laudy A.E., Patzer J., Tyski S.:
   Pseudomonas aeruginosa strain WUM677 plasmid pAL677extended-spectrum beta-lactamase GES-15 (blaGES-15) gene, complete cds.
   NCBIGenBank Acc. No GU208678

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Laudy A.E., Kuchta E., Dzierżanowska D., Tyski S., Patzer J.:
   Extended-spectrum beta-lactamases producing *Pseudomonas aeruginosa* isolates from two Warsaw's hospitals in 2000-2006.
   3rd Congress of European Microbiologists FEMS 2009, Gothenburg, Szwecja. Materiały konferencyjne na płycie CD, poster nr A-151-0026-01163.

1316/P01/2006/30

Tytuł: Ocena rearanżacji genów immunoglobulin i receptorów limfocytów T oraz molekularnych zmienności szczepów wirusa Epstein'a-Barr jako czynników prognostycznych rozwoju poprzeszczepowych zespołów limfoproliferacyjnych
Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Katarzyna Dzierżanowska–Fangrat

Materiał: Grupa badana obejmowała 198 pacjentów po przeszczepie wątroby (LTx), od których łącznie uzyskano 1266 próbek krwi. Dodatkowo od 20 pacjentów uzyskano 40 bioptatów tkankowych, w tym 15 tkanek PTLD od 5 pacjentów.

Metody:

1. *Ilościowe oznaczanie wiremii EBV*. W próbkach limfocytów krwi obwodowej oznaczono poziom wiremii EBV, metodą ilościowej real-time PCR. Wiremię wyrażono jako liczbę kopii DNA wirusa EBV na 1 µg genomowego DNA.
2. *Oznaczanie genotypu wirusa EBV*. W EBV – dodatnich próbkach krwi obwodowej oraz w tkankach wykonano typowanie wirusa EBV metodą PCR z zastosowaniem dwóch par starterów swoistych dla genów EBNA2 i EBNA3C.
3. *Analiza polimorfizmu genu LMP1 wirusa EBV*. Polimorfizm LMP1, oznaczono w EBV-dodatnich próbkach DNA wyizolowanego z limfocytów krwi obwodowej oraz z tkanek. Obecność lub brak delecji 30 bp analizowano na podstawie różnic długości produktów reakcji PCR. Obecność mutacji punktowej, związanej z utratą miejsca restrykcyjnego *Xho*I w egzonie 1 genu LMP1, wykrywano metodą PCR-RFLP.
4. *Ocena rearanżacji genów BCR i TCR*. W limfocytach krwi obwodowej oraz w tkankach dokonano analizy rearanżacji klonalnych genów łańcuchów lekkich i ciężkich immunoglobulin (IgK, IgL i IgH) oraz genów receptora limfocytów T (TCRB, TCRD i TCRG) metodą multiplex-PCR z użyciem starterów swoistych dla poszczególnych rodzin i /lub segmentów V(D)J. W celu określenia charakteru rearanżacji (klonalny /oligoklonalny/ poliklonalny) uzyskane produkty PCR analizowano metodą rozdziału elektroforetycznego heterodupleksów w żelu poliakrylamidowym.
5. *Badanie ekspresji genów EBV*. Analizę poziomu ekspresji genów wirusa (EBNA1, EBNA2, LMP1, LMP2, BZLF1) w komórkach limfocytów pacjentów wykonano metodą RT real-time PCR.

Wyniki:

1. *Wiremia EBV*. Przebadano 1266 próbek krwi pobranych od 198 pacjentów po przeszczepie wątroby. DNA wirusa EBV (>50 kopii EBV DNA/µg DNA genomowego) wykryto w 765 próbkach krwi u 117 pacjentów. W przypadku 6 pacjentów z histopatologicznie potwierdzonym PTLD, średni poziom wiremii wahał się od 437 do 3832 kopii/µg DNA genomowego.
2. *Genotyp wirusa EBV*. Typ A wirusa wykryto w próbkach krwi u 99 pacjentów, typ B wykryto u 4 pacjentów. Oceny genotypu wirusa dokonano także w 39 tkankach pochodzących od 20 pacjentów (w tym w 14 tkankach od 4 pacjentów z histologicznie potwierdzonym PTLD). Obecność typu A wirusa stwierdzono w 25 tkankach uzyskanych od

14 pacjentów (w tym 11 tkankach uzyskanych od 4 pacjentów z PTLD). Genotyp B wykryto u jednego pacjenta, u którego stwierdzono zakażenie mieszane dwoma typami wirusa A i B z różną dystrybucją tkankową (odpowiednio wątroba i węzeł chłonny). W przypadku pozostałych pacjentów genotyp oznaczony we krwi i w tkance był identyczny.

3. *Polimorfizm genu LMP1 wirusa EBV.* Oceny polimorfizmu białka LMP1 dokonano w 561 próbkach krwi u 97 pacjentów. W 445 próbkach krwi od 76 pacjentów (w tym 5 pacjentów z histopatologicznie potwierdzonym PTLD) nie stwierdzono żadnej delecji w genie dla białka LMP1. Obecność delecji 30 bp wykryto w 114 próbkach od 19 pacjentów (w tym 2 pacjentów z PTLD). W przypadku dwóch pacjentów stwierdzono obecność dwóch wariantów genu białka LMP1 – niezmieniony (wt) i z 30-bp delecją, co wskazuje na zakażenie mieszane. Oceny polimorfizmu LMP1 dokonano także w 39 tkankach pobranych od 20 pacjentów (w tym w 14 tkankach od 5 pacjentów z potwierdzonym PTLD). Wariant wt genu dla LMP1 wykryto u dwóch pacjentów z PTLD, w każdej z dwóch pobranych tkanek (razem w 4 tkankach). U jednego pacjenta PTLD, w pierwszych dwóch tkankach, pobranych w momencie rozpoznania PTLD i po 4 dniach, wykryto wariant LMP1 z 30 bp delecją, natomiast w kolejnych dwóch tkankach, (pobranych po 9 i 9,5 miesiącach) nie wykryto EBV DNA. U innego pacjenta z PTLD w pierwszej tkance wykryto wariant wt LMP1, natomiast w kolejnych tkankach pobranych w odstępie 9, 11, 12 m-cy oraz 4 lat, niezmiennie wykrywano wariant 30 bp-del LMP1. W przypadku grupy pacjentów bez PTLD, wariant wt genu LMP1 wykryto w 9 tkankach od 7 pacjentów, natomiast wariant LMP1 z 30 bp delecją - w 2 tkankach u 2 pacjentów. U jednego pacjenta w pierwszych dwóch tkankach wątroby, pobranych w odstępie 6 dni, wykryto oba warianty genu LMP1, natomiast w kolejnej tkance wątroby, pobranej po tygodniu, stwierdzono obecność jedynie wariantu LMP1 z 30 bp delecją. Wariant wt i 30 bp-del LMP1 wykryto, odpowiednio w tkance wątroby i węzła chłonnego pobranych (równocześnie) od pacjenta, u którego stwierdzono koinfekcję dwoma typami wirusa (A i B). EBV DNA nie wykryto w 9 tkankach u 8 pacjentów. Polimorfizm *Xho*I w LMP1 oznaczono w 411 próbkach krwi od 70 pacjentów (w tym 3 pacjentów z PTLD). Brak mutacji punktowej stwierdzono w 400 próbkach krwi u 66 pacjentów (w tym 5 pacjentów z PTLD). W 11 próbkach krwi u 4 pacjentów stwierdzono utratę miejsca restrykcyjnego *Xho*I.
4. *Rearanżacje genów BCR i TCR.* Ocenę rearanżacji genów przeprowadzono w 305 próbkach krwi u 113 pacjentów (w tym 6 pacjentów z histopatologicznie potwierdzonym PTLD). Klonalność stwierdzono w 144 próbkach krwi. Najczęściej występująca rearanżacja klonalna dotyczyła łańcucha beta receptora limfocytów T (37/144) oraz łańcucha delta (23/144). W 3 próbkach krwi u dwóch pacjentów z PTLD wykryto klonalność genów jedynie dla łańcuchów immunoglobulin. Analizę rearanżacji genów przeprowadzono również w 26 tkankach pobranych od 16 pacjentów (w tym 4 pacjentów z histopatologicznie potwierdzonym PTLD). W 16 tkankach (w tym 7 tkankach od 3 pacjentów z PTLD) stwierdzono klonalność w obrębie łańcucha ciężkiego i/lub lekkiego (kappa) immunoglobulin, dodatkowo w 6 tkankach wykryto zmienną klonalność łańcuchów beta, delta lub gamma TCR.W pozostałych 3 tkankach (w tym 2 od pacjenta z PTLD) wykryto klonalność jedynie łańcucha beta i/lub gamma TCR. W pozostałych 7 tkankach nie stwierdzono żadnych klonalności.
5. *Ekspresja genów EBV.* Analizę transkryptów latentnych i litycznego wirusa EBV przeprowadzono w 75 próbkach krwi od 30 pacjentów. Wykryto różne profile ekspresji genów EBV. Najczęściej (w 70,5% próbek) wykrywano typ 2 latencji (definiowany, jako ekspresja LMP1 ± LMP2). W 13% przypadków stwierdzono typ 3 latencji (ekspresja EBNA2 + inne latentne transkrypty), natomiast w 10 %, - typ 0 (ekspresja jedynie LMP2). Transkrypt charakterystyczny dla zakażenia litycznego (BZLF1) wykryto u 5 pacjentów.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Gregorek H., Jankowska I., Dzierżanowska-Fangrat K., Teisseyre J., Sawicka A., Kasztelewicz B., Pawłowska J.
   Long-term monitoring of Epstein-Barr virus DNA load and humoral parameter abnormalities in pediatric liver transplant recipients before development of malignancy.
   Pediatric Transplantation (praca przyjęta do druku).
2. Kasztelewicz B., Jankowska I., Pawłowska J., Teisseyre J., Kaliciński P., Pronicki M., Dzierżanowska-Fangrat K.
   Epstein – Barr virus gene expression patterns in peripheral blood mononuclear cells from paediatric liver transplant recipients (praca w przygotowaniu)

0624/P01/2006/31

Tytuł: Molekularna diagnostyka zespołu Coffina i Lowry'ego - identyfikacja mutacji w genie RSK2.

Kierownik grantu: dr n. med. Dorota Jurkiewicz

Realizowane zadania badawcze: Zespół Coffina i Lowry'ego (CLS) jest chorobą (semi-) dominującą sprzężoną z chromosomem X, charakteryzującą się występowaniem specyficznych objawów chorobowych, takich jak niepełnosprawność intelektualna znacznego stopnia, dysmorfia twarzy, wady układu kostnego, niedosłuch oraz wady układu krążenia. Główną przyczyną zespołu Coffina i Lowry'ego są mutacje w genie *RSK2* kodującym kinazę serynowo-treoninową, działającą w szlaku sygnalnym ERK/MAPK, zaangażowanym między innymi w tworzenie połączeń synaptycznych i kształtowanie pamięci długoterminowej.

W ramach prezentowanego projektu planowano określenie udziału genu *RSK2* w patogenezie zespołu Coffina i Lowry'ego w grupie polskich pacjentów. Badania były prowadzone dla grupy 20 pacjentów z klinicznie rozpoznanym zespołem Coffina i Lowry'ego, znajdujących się pod opieką Zakładu Genetyki Medycznej IPCZD w Warszawie. Badaniami zostali objęci także członkowie ich rodzin oraz grupa kontrolna złożona z 40 zdrowych osób.

Badania molekularne polegały na:

- izolacji preparatów genomowego DNA metodą fenolową z leukocytów krwi obwodowej;
- amplifikacji 22 egzonów genu *RSK2*;
- wyszukiwaniu zmienionych fragmentów genu za pomocą analizy polimorfizmu konformacji pojedynczych nici (SSCP);
- identyfikacji mutacji i polimorfizmów w genie *RSK2* za pomocą sekwencjonowania;
- poszukiwaniu dużych delecji/duplikacji w genie *RSK2* i sąsiadujących regionach za pomocą techniki MLPA (ang. multiplex ligation-dependent probe amplification);
- analizie poziomu inaktywacji chromosomu X za pomocą analizy polimorfizmu genu *AR* u pacjentek ze zidentyfikowaną mutacją w genie *RSK2*.

Przeprowadzona analiza molekularna genu *RSK2* ujawniła obecność mutacji u 8 pacjentów (4 chłopców i 4 dziewczynek). Zidentyfikowano trzy mutacje typu „splice site" (c.845+1G>A, c.1443+3A>C, c.1842-2A>T), dwie typu „frameshift" (c.262_263insA, p.Ile88AsnfsX5; c.896delT, p.Leu299TyrfsX13), jedną typu „nonsense" (c.1672C>T, p.Arg558X) i jedną typu „missense" (c.1610A>G, p.His537Arg). Ponadto wykryto jedną dużą delecję obejmującą egzony 1-16 genu *RSK2*. Prawie wszystkie zidentyfikowane mutacje (poza mutacją c.1672C>T) są zmianami nowymi, nie opisanymi dotychczas w literaturze. Większość mutacji (typu „frameshift", „nonsense" i „splice site") powoduje wprowadzenie przedwczesnego kodonu stop i prowadzi do powstania skróconego białka RSK2, nie posiadającego części domeny N-końcowej i/lub części domeny C-końcowej. Mutacja typu „missense" (p.His537Arg) powoduje zmianę w

ewolucyjnie konserwowanym aminokwasie, ponadto nie została wykryta u pozostałych członków rodziny oraz w grupie kontrolnej, co przemawia za jej patogennym charakterem. Duża delecja obejmująca egzony 1-16 prawdopodobnie całkowicie uniemożliwia powstanie białka RSK2 z uszkodzonego allela. U trzech pacjentów zidentyfikowano także znany wariant polimorficzny: c.798C>A (p.Leu266Leu). Jedna z mutacji typu „splice site" została odziedziczona od matki pacjenta, pozostałe warianty wystąpiły *de novo*. Analiza poziomu inaktywacji chromosomu X u dziewczynek z mutacją wykrytą w genie *RSK2* wykazała obecność losowej X-inaktywacji w leukocytach krwi obwodowej. Nie stwierdzono znaczącej korelacji pomiędzy genotypem a fenotypem pacjentów.
Przeprowadzone badania umożliwiły identyfikację nowych mutacji w genie *RSK2*, wykazały wysoką przydatność techniki MLPA do wykrywania dużych delecji/duplikacji w diagnostyce CLS, szczególnie u osób płci żeńskiej, oraz umożliwiły ustalenie odpowiedniego postępowania diagnostycznego dla polskich pacjentów z klinicznym podejrzeniem zespołu Coffina i Lowry'ego.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Jurkiewicz D., Popowska E., Piekutowska-Abramczuk D., Ciara E., Borucka-Mankiewicz M., Kowalski P., Gajdulewicz M., Spodar K., Chrzanowska K., Krajewska-Walasek M.:
   Coffin-Lowry syndrome - two novel mutations in the *RSK2* gene in Polish patients.
   Eur. J. Hum. Genet. 2007 Vol. 15 suppl. 1 s. 187
2. 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. 2008Vol. 16 suppl. 2 s. 55
3. Jurkiewicz D., Popowska E., Krajewska-Walasek M.:
   Patogeneza zespołu Coffina i Lowry'ego.
   Post. Biol. Komórki 2008 T. 35 nr 3 s. 303-313
4. Jurkiewicz D., Jezela-Stanek A., Ciara E., Piekutowska-Abramczuk D., Kugaudo M., Gajdulewicz M., Chrzanowska K., Popowska E., Krajewska-Walasek M.:
   Four novel *RSK2* mutations in females with Coffin-Lowry syndrome.
   Eur. J. Med. Genet. (praca wysłana do druku)

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Jurkiewicz D., Popowska E., Piekutowska-Abramczuk D., Ciara E., Borucka-Mankiewicz M., Kowalski P., Gajdulewicz M., Spodar K., Chrzanowska K., Krajewska-Walasek M.:
   Coffin-Lowry syndrome - two novel mutations in the RSK2 gene in Polish patients.
   European Human Genetics Conference, Nicea, Francja, 16-19.06.2007, plakat
2. Jurkiewicz D., Borucka-Mankiewicz M., Ciara E., Piekutowska-Abramczuk D., Popowska E., Krajewska-Walasek M., Chrzanowska K., Spodar K., Gajdulewicz M., Kowalski P.:
   Zespół Coffina i Lowry'ego - obraz kliniczny i podłoże molekularne.
   II Polski Kongres Genetyki, SGGW Warszawa, 18-20.09.2007, streszczenia s. 46-47, doniesienie ustne
3. 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.
   European Human Genetics Conference, Barcelona, Hiszpania, 31.05-3.06.2008, plakat

4. Jurkiewicz D., Popowska E., Ciara E., Piekutowska-Abramczuk D., Borucka-Mankiewicz M., Kowalski P., Tańska A., Gajdulewicz M., Kugaudo M., Chrzanowska K., Krajewska-Walasek M.:
   Identification of *RSK2* mutations in Polish patients with Coffin-Lowry syndrome.
   59th Annual Meeting of The American Society of Human Genetics, Honolulu, Hawaii, USA, 19-26.10.2009, streszczenia s. 477, plakat

0916/P01/2006/31
Tytuł: Badanie mechanizmów nowotworzenia w genetycznie uwarunkowanych wielonarządowych nowotworach w stwardnieniu guzowatym
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Sergiusz Jóźwiak

Stwardnienie guzowate (SG) występuje z częstością 1:6000 w populacji ogólnej i należy do najczęstszych z uwarunkowanych genetycznie chorób, charakteryzujących się m.in. tendencją do rozrostu nowotworowego w wielu narządach, głównie w obrębie skóry, mózgu, nerek, wątroby, serca i płuc. U pacjenta ze stwardnieniem guzowatym nowotwory rozwijają się na skutek wyłączenia funkcji jednego z dwóch białek onkosupresorowych: hamartyny lub tuberyny. Przyczyną choroby jest mutacja w obrębie jednego z kodujących je genów (odpowiednio *TSC1* i *TSC2*). Mutacja ta prowadzi do aktywacji szlaku mTOR. Do niedawna sądzono, że nowotwory w SG powstają w mechanizmie utraty heterozygotyczności. Dopiero od niedawna wiadomo, że nie we wszystkich nowotworach w SG spełnia się model Knudsona. Brane są pod uwagę inne mechanizmy: możliwość działania innych białek modulujących w tym czynników wzrostu, białek biorących udział w procesie apoptozy, dojrzewania komórek, a także innych genów regulujących neogenezę oraz inne.

Celem badań było poznanie patomechanizmu powstawania nowotworów w stwardnieniu guzowatym oraz możliwości terapeutycznych w tej chorobie. Badania prowadzono w oparciu o dużą grupę około 320 chorych na stwardnienie guzowate, pozostających pod opieką IPCZD. Projekt badawczy składał się z 2 wzajemnie powiązanych części - klinicznej i molekularnej.

Część kliniczna: W sumie w czasie realizacji projektu przebadano 140 pacjentów. Dzięki zakupionemu w ramach projektu aparatowi do krioterapii wprowadzono tę metodę do leczenia zmian skórnych w stwardnieniu guzowatym, uzyskując bardzo dobre efekty. Z usuwanych zmian narządowych (zmiany skórne, guzy mózgu i zmiany typu LAM w płucach), wyprowadzono pierwotne hodowle komórkowe, które analizowano molekularnie. Jednym z najistotniejszych spostrzeżeń wynikłych z regularnych badań pacjentów ze stwardnieniem guzowatym jest fakt, że u małych niemowląt zmiany w EEG wyprzedzają wystąpienie napadów padaczkowych. Wczesna profilaktyka padaczki, to znaczy włączenie leczenia przed wystąpieniem napadów, ale po stwierdzeniu napadowej czynności elektroencefalograficznej, pozwala na poprawę rokowania co do zachowania funkcji intelektualnych u pacjentów z TSC.
Część molekularna: W oparciu o przeprowadzone metodami Western Blot, RT-PCR badania biochemiczne, mikroskopię świetlną i konfokalną, a także profilowanie metodą mikromacierzy DNA analizy zmian narządowych usuniętych pacjentom ze stwardnieniem guzowatym stwierdzono, że:

- zmiany skórne oraz guzy mózgu i serca w stwardnieniu guzowatym charakteryzują się aktywacją kinazy Erk, a jej hamowanie może wpływać leczniczo na te zmiany;
- szlak mTOR był nadmiernie aktywny we wszystkich zmianach guzowatych w stwardnieniu guzowatym;

- w zmianach skórnych oraz guzach mózgu w stwardnieniu guzowatym dochodzi, mimo aktywacji szlaku mTOR, do zaburzeń równowagi białek anty- i proapoptotycznych na korzyść tych drugich;
- zahamowanie kinazy mTOR równolegle z hamowaniem kinazy Erk wpływa znacznie korzystniej na cechy biochemiczne i ultrastrukturę hodowli komórkowych guzów mózgu i skóry pobranych pacjentom ze stwardnieniem guzowatym, w porównaniu do hamowania obu tych kinaz pojedynczo;
- zidentyfikowano geny, których ekspresja ulega zmianie w guzach mózgu związanych ze stwardnieniem guzowatym i których ekspresja normalizuje się po zastosowaniu inhibitora kinazy mTOR.

Wyniki badań zostały opublikowane w formie 13 prac oryginalnych, 7 poglądowych, 2 monografii i 15 doniesień zjazdowych.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Jóźwiak J., Kotulska K., Grajkowska W., Jóźwiak S., Zalewski W., Ołdak M., Łojek M., Rainko K., Maksym R., Łazarczyk M., Skopiński P., Włodarski P.:
   Upregulation of the WNT pathway in tuberous sclerosis – associated subependymal giant cell astrocytomas.
   Brain Dev. 2007 Vol. 29 s. 273-280
2. Jóźwiak J., Kotulska K., Jóźwiak S.:
   Similarity of balloon cells in focal cortical dysplasia to giant cells in tuberous sclerosis.
   Epilepsia 2006 Vol. 47 s. 805.
3. Jóźwiak J., Grajkowska W., Kotulska K., Jóźwiak S., Zalewski W., Zajączkowska A., Roszkowski M., Słupianek A., Włodarski P.:
   Brain tumor formation in tuberous sclerosis depends on Erk activation.
   Neuromol. Med. 2007 Vol. 9 s. 117-127
4. Kozłowski P., Roberts P., Dabora S., Franz D., Bissler J., Northrup H., Au K.S., Lazarus R., Domańska-Pakieła D., Kotulska K., Jóźwiak S., Kwiatkowski D.J.:
   Identification of 54 large deletions/duplications in TSC1 and TSC2 using MLPA, and genotype-phenotype correlations.
   Hum. Genet. 2007 Vol. 121 s. 389-400.
5. Jóźwiak S., Domańska-Pakieła D., Kotulska K., Kaczorowska M.:
   Treatment before seizures: new indications for antiepileptic therapy in children with tuberous sclerosis complex.
   Epilepsia 2007 Vol. 48 nr 8 s. 1632.
6. 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. Dev. Pathol. 2009 Vol. 12 s. 89-95
7. Jóźwiak J., Sahin M., Jóźwiak S., Kotulska K., Płoski R., Szperl M., Włodarski P.K.:
   Cardiac rhabdomyoma in tuberous sclerosis: hyperactive Erk signaling.
   Int. J. Cardiol. 2009 Vol. 132 nr 1 s. 145-147
8. Jurkiewicz E., Jóźwiak S., Bekiesińska-Figatowska M., Walecki J.:
   Apparent diffusion coefficient is increased in children with tuberous sclerosis complex – personal experience and review of the literature.
   Neuroradiology J. (d. Riv.Neuroradiol.) 2007 Vol. 20 nr 6 s. 622-626
9. Schwartz R.A., Fernandez G., Kotulska K., Jóźwiak S.:
   Tuberous sclerosis complex: advances in diagnosis, genetics, and management.
   J. Am. Acad. Dermatol. 2007 Vol. 57 nr 2 s. 189-202

10. Domańska-Pakieła D., Kotulska K., Jóźwiak S., Zegadło-Mylik M.A., Polnik D., Ceregra A.:
Zmiany skórne w stwardnieniu guzowatym – przydatność kliniczna, współczesne poglądy na patomechanizm powstawania i leczenie.
Przegląd Dermatol. 2007 T. 94 nr 6 s. 689-694
11. Jurkiewicz E., Pakuła-Kościesza I., Nowak K., Walecki J., Jóźwiak S.:
Analysis of MRI spectrum of brain abnormalities in tuberous sclerosis complex – data from one institution.
Pol. J. Radiol. 2007 T. 72 s. 56-64
12. 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
13. Jóźwiak J., Jóźwiak S, Włodarski P.:
Possible mechanisms of disease development in tuberous sclerosis.
Lancet Oncol. 2008 Vol. 9 s. 73-79
14. 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
15. Jóźwiak J., Kotulska K., Łojek M., Galus R., Jóźwiak S., Polnik D., Włodarski P.:
Fibroblasts from normal skin of a tuberous sclerosis patients show upregulation of mTOR pathway.
Am. J. Dermatopathol. 2009 Vol. 31 nr 1 s. 68-70
16. Curatolo P., Bombardieri R., Jóźwiak S.:
Tuberous sclerosis.
Lancet 2008 Vol. 372 s. 657-668
17. Domańska-Pakieła D., Kotulska K., Jóźwiak S.:
Stwardnienie guzowate: postępy w diagnostyce i leczeniu.
Neurol. Dziec. 2008 T. 17 nr 33 s. 11-22.
18. Domańska-Pakieła D., Kaczorowska M., Borkowska J., Kotulska K., Jóźwiak S.:
Choroby nerwowo-skórne – postępy w diagnostyce i leczeniu.
Przegl. Dermatol. 2009 T. 96 nr 2 s. 133-141
19. Tyburczy M., Kotulska K., Pokarowski P., Mieczkowski J., Grajkowska W., Roszkowski M., Jóźwiak S., Kamińska B.:
Novel proteins regulated by mTOR in subependymal giant cell astrocytomas of patients with tuberous sclerosis complex and new therapeutic implications.
Am. J. Pathol. (praca przyjęta do druku)
20. Perek D., Perek-Polnik M., Jóźwiak S.:
Guzy ośrodkowego układu nerwowego w fakomatozach.
w: Nowotwory ośrodkowego układu nerwowego u dzieci. Diagnostyka i leczenie. pod. red. Perek D., Roszkowski M.
Wyd. Fundacja NEURONET, Warszawa 2006, s. 325-337
21. 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?
w: Biology and seizure susceptibility in developing brain. pod red. Takahashi T. i Fukuyama Y.,
John Libbey Eurotext, Montrouge 2008, s. 221-231
22. Jóźwiak S., Migone N., Ruggieri M.:

Tuberous sclerosis complex.
w: Neurocutaneous syndromes: phakomatoses and hamartoneoplastic syndromes, pod red. Ruggieri M., Pascual Castroviejo I., Di Rocco C.
Springer Wien, New York 2008, s. 181-228

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Jóźwiak S., Domańska-Pakieła D., Szymkiewicz-Dangel J., Kasprzyk-Obara J.:
   Evolution of EEG in young infants with tuberous sclerosis: can we predict epilepsy? International Symposium on Biology of Seizure Susceptibility, Tokyo, Japan, 7-8.04.2007, streszczenia s. 47, prezentacja ustna
2. Borkowska J., Jóźwiak S., Domańska-Pakieła D., Kaczorowska M., Kotulska K., Szymkiewicz-Dangel J., Respondek-Liberska M.:
   Multiple cardiac tumours as the first symptom of tuberous sclerosis complex - presentaton of 12 patients.
   7th European Paediatric Neurology Society, 26-29.09.2007, Kusadasi, Izmir, Turcja, Eur.J. Paediatr. Neurol. 2007 Vol. 11 suppl. 1 s. 35, prezentacja ustna
3. Kotulska K., Grajkowska W., Jóźwiak J., Jóźwiak S.:
   Focal cortical dysplasia with balloon cells and its relationship with tuberous sclerosis. International Research Symposium Tuberous Sclerosis Complex, Rzym, Włochy, 24-26.05.2007, streszczenia s. 8, prezentacja ustna
4. Domańska-Pakieła D., Kasprzyk-Obara J., Jóźwiak S.:
   Shall we treat epilepsy before its appearance? Lessons from EEG evolution in TSC patients.
   International Research Symposium Tuberous Sclerosis Complex, Rzym, Włochy, 24-26.05.2007, streszczenia s. 35, wykład
5. Jóźwiak S.:
   Tuberous sclerosis: boundaries of the disease.
   International Research Symposium Tuberous Sclerosis Complex, Rzym, Włochy, 24-26.05.2007, streszczenia s. 14, wykład
6. Włodarski P., Jóźwiak J., Jóźwiak S.:
   Is Erk activation in SEGA tumors a surrogate for LOH?
   International Research Symposium Tuberous Sclerosis Complex, Rzym, Włochy, 24-26.05.2007, streszczenia s. 13
7. Kotulska K., Grajkowska W., Jóźwiak J., Jurkiewicz E., Mandera M., Roszkowski M., Domańska-Pakieła D., Jóźwiak S.:
   Dysplazja korowa z komórkami balonowatymi a stwardnienie guzowate.
   V Zjazd PTND, Białystok, 21-23.06.2007, Neurol. Dziec. 2007 T. 16 supl. s. 117
8. Jóźwiak S.:
   Tuberous sclerosis complex - where does the disease begin?
   International Conference on Diagnosis and Treatment in Pediatric Neurology, Warszawa, 14-17.05.2008, Eur.J.Paediatr.Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. 3-4, prezentacja ustna
9. 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.
   International Conference on Diagnosis and Treatment in Pediatric Neurology, Warszawa, 14-17.05.2008, Eur.J.Paediatr.Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S26, plakat
10. 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..
    International Conference on Diagnosis and Treatment in Pediatric Neurology, Warszawa, 14-17.05.2008, Eur.J.Paediatr.Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S27, plakat

11. 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?
    International Conference on Diagnosis and Treatment in Pediatric Neurology, Warszawa, 14-17.05.2008, Eur.J.Paediatr.Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S13, prezentacja ustna
12. Jurkiewicz E., Pakuła-Kościesza I., Gwadziakowska S., Jóźwiak S.:
    Proton magnetic resonance spectroscopy (HMRS) of atypical cortical tubers in children with tuberous sclerosis.
    International Conference on Diagnosis and Treatment in Pediatric Neurology, Warszawa, 14-17.05.2008, Eur.J.Paediatr.Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S75-76, plakat
13. 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?
    International Conference on Diagnosis and Treatment in Pediatric Neurology, Warszawa, 14-17.05.2008, Eur. J. Paediatr Neurol. 2008 Vol. 12 suppl. 1 s. S7, prezentacja ustna
14. Tyburczy M., Kotulska K., Jóźwiak S., Pokrowski P., Mieczkowski J., Kamińska B.:
    Identification of proteins related to the occurrence of subependymal giant cell astrocytoma.
    TSC International Research Conference 2008, Brighton, Wielka Brytania, 11-13.09.2008, streszczenia s.57, plakat
15. Kotulska K., Wyburczy M., Grajkowska W., Domańska-Pakieła D., Chmielewski D., Jóźwiak J., Roszkowski M., Kamińska B., Jóźwiak S.:
    The role of mTOR and Erk in brain lesions in tuberous sclerosis complex.
    19th World Congress of Neurology, Bangkok, Tajlandia, 24-30.10.2009, J. Neurol. Sci. 2009 Vol. 285 suppl. s. S102, wykład

117/ERA/2006/02/01

Tytuł zadań badawczych: 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, w ramach projektu badawczego specjalnego nr ERA-NET MNT/90/2006 pt. „Wytwarzanie biomateriałów tytanowych nowej generacji"

Kierownik: prof. dr hab. n. wet. Elżbieta Czarnowska

Ocena biozgodności biomateriału w aspekcie zastosowań na implanty kostne obejmuje zjawiska począwszy od adsorpcji białek i adhezji komórek poprzez proliferację i śmierć komórek oraz zdolność komórek do syntezy ważnych czynników regulujących, m.in. cytokin, czynników wzrostowych oraz fosfatazy zasadowej.

Celem badań była ocena biozgodności warstw powierzchniowych wytworzonych na stopie tytanu i poddanych różnym modyfikacjom w aspekcie zastosowań w implantach i endoprotezach kości.

Badano biomateriały tytanowe z warstwami powierzchniowymi zawierającymi w strefie zewnętrznej TiN, Ti_3P, Ti(CN) i powłokę węgla wytworzoną na Ti(CN) (C+Ti(CN)) oraz Ti_3P implantowane jonami wapnia (Ca+Ti_3P) i warstwy TiN i Ti(CN) modyfikowane litografią (TiN+AD, Ti(CN)+AD).

Doświadczenia prowadzono w warunkach *in vitro* z ludzkimi fibroblastami i osteoblastami linii Saos-2 inkubowanymi bezpośrednio na badanych biomateriałach przez 8, 24 i 48 godzin oraz 6 i

12 dni w odpowiednim medium inkubacyjnym i atmosferze 5% CO_2 oraz temperaturze 37^oC w komorze o wilgotności 95%.
Badano rozmieszczenie i morfologię komórek w mikroskopie skaningowym (Hitachi S-3500N), proliferację komórek testem MTT, adhezję osteoblastów stosując metody immunofluorescencyjne w wykorzystaniem przeciwciał anty- fibronektyna i receptor CD49e (mikroskop konfokalny, Olympus), apoptozę przy pomocy cytometrii obrazowej (Scan^R,Olympus) oraz stężenie fosfatazy zasadowej (ALP) w mediach inkubacyjnych zbieranych z hodowli komórek metodą fluorymetryczną (Dimension Ar), stężenie cytokin pro-zapalnych i regulujących – IL-1β, IL-6, TNF-α i TGF-β1metodą ELISA oraz zawartość jonów związanych z metabolizmem komórek i uwalnianiem składników stopu metodą mikroanalizy rentgenowskiej (EDS, Hitachi). Ponadto, wykonano analizy morfometryczne liczby komórek zadherowanych na biomateriałach przy pomocy programu morfometrycznego Cell^p (Olympus).
Badania porównawcze warstw TiN, Ti_3P, Ti(CN) i C+(TiCN) oraz Ca+Ti_3P wykazały, że na warstwie Ti_3P modyfikowanej implantacją jonami wapnia adherowało najwięcej komórek, a następnie wykazywało wysoką dynamikę proliferacyjną. Natomiast najmniej komórek adherowało na Ti(CN) z powłoką węgla. Wynik ten korelował z wysoką ekspresją fibronektyny tworzącej duże ziarna i skondensowaną formę receptorów CD49e (receptory dla fibronektyny) na błonie komórkowej osteoblastów inkubowanych na Ti(CN). Badania aktywności osteoblastów w zakresie syntezy ALP nie wykazały różnic w tym zakresie w zależności od rodzaju warstwy na której komórki były hodowane. Natomiast badania stężenia cytokin wykazały niewielki wzrost IL-6 w płynach inkubacyjnych z hodowli osteoblastów na TiN i Ti(CN), ale znacząco niższy niż na stopie tytanu.
Komórki hodowane na warstwach modyfikowanych Ca+Ti_3P charakteryzował wzrost adhezji, proliferacji oraz wydzielania ALP i czynnika wzrostowego TGF-β. Populacje osteoblastów charakteryzował także bardzo niski indeks apoptyczny.
Litografia powierzchni warstw TiN i Ti(CN) chociaż przyczyniała się do mniejszej adhezji osteoblastów to jednak zwiększała znacząco w okresie 2-12dni ich proliferację i wydzielania TGF-β1. Litografia nie zwiększała aktywności komórek w zakresie wydzielania ALP. Ponadto, litografia warstwy Ti(CN) znacząco obniżała indeks apoptyczny komórek w populacjach.
Badania płynów inkubacyjnych z hodowli osteoblastów nie wykazały w nich obecności składników stopu a jedynie różną dla badanych warstw zawartość jonów związanych z metabolizmem komórek.
Ocena wszystkich badanych zjawisk związanych z biologią komórek hodowanych na badanych biomateriałach wykazała, że biomateriałem najbardziej perspektywicznym na implanty kostne jest stop tytanu z warstwą Ti_3P implantowaną jonami wapnia, a w drugiej kolejności z warstwą Ti_3P niemodyfikowaną i TiN.
Osiągnięciem naukowym zrealizowanych zadań badawczych jest wskazanie metody inżynierii powierzchni, tzw. hybrydowej metody, łączącej procesy wytwarzania dyfuzyjnych warstw Ti_3P na stopie tytanu Ti6Al4V z implantacją jonów wapnia (warstwy Ca+Ti_3P) jako najbardziej perspektywicznej obok metod wytwarzania dyfuzyjnych warstw Ti_3P i TiN na stopie tytanu, w celu korzystnego kształtowania właściwości biologicznych stopów tytanu w aspekcie wytwarzania nowej generacji implantów kostnych. Wykonane badania porównawcze biozgodności i bioaktywności w warunkach *in vitro* różnych wytworzonych warstw powierzchniowych na stopie tytanu Ti6Al4V nowoczesnymi metodami inżynierii powierzchni wykazały, że obróbki powierzchniowe stopów tytanu są właściwym kierunkiem wytwarzania biozgodnych tytanowych implantów kostnych.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Zajączkowska A., Czarnowska E., Wychowański P., Wójtowicz A., Wierzchoń T.: Dental titanium implants modification by Ti3P surface layer.

Clin. Oral Impl. Res. 2008 Vol. 19 nr 9 s. 965

2. Zajączkowska A., Borowski T., Rajchel B., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
   Odpowiedź biologiczna osteoblastów linii Saos-2 inkubowanych na warstwie Ti_3P+(Ti-Ni) implantowanej jonami wapnia.
   Inż. Biomater. 2008 T. 11 nr 77-80 wyd. specj. s. 99-101
3. Zajączkowska A., Brudek M., Bierła J., Borowski T., Lappalainen R., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
   Wpływ modyfikacji powierzchni TiN metodą litografii na aktywność biologiczną komórek. Inż. Biomater. 2009 T. 12 nr 89-91 wyd. specj. s. 52-54
4. Zajączkowska A., Brudek M., Bierła J., Borowski T., Lappalainen R., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
   Osteoblast-like cells and fibroblasts behaviour on titanium biomaterials modified by lithography.
   Med. Biol. Sci. 2009 Vol. 23 supl. 2 s. 60

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Wierzchoń T.:
   Kształtowanie biomateriałów tytanowych metodami inżynierii powierzchni
   XV Krajowa Konferencja naukowa „Biocybernetyka i Inżynieria Biomedyczna" Wrocław, 15.09.2007, referat.
2. Wierzchoń T.:
   Nowa generacja biomateriałów tytanowych o właściwościach kształtowanych metodami inżynierii powierzchni
   Seminarium „Współczesne aplikacje obróbki cieplnej i cieplno-chemicznej".
   Międzynarodowe Targi Poznańskie, Poznań, 12.06.2007, referat
3. Zajączkowska A., Borowski T., Rajchel B., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
   Wpływ implantacji jonów wapniowych na biozgodność stopu tytanu z warstwą Ti_3P" (Influence of calcium ion implantation on biocompatibility of titanium alloy with Ti_3P layer).
   IX Międzynarodowa Konferencja Naukowa „Inżynieria Stomatologiczna - Biomateriały (IXth International Scientific Conference „Dental engineering - Biomaterials) Ustroń 19-22 czerwiec 2008. Abstracts book str.64 (nr 19), referat
4. Wierzchoń T.:
   Kształtowanie właściwości stopów niklu i tytanu metodami hybrydowymi
   VII Konferencja Naukowa „Inżynieria Powierzchni" – INPO'2008, Wisła-Jawornik 3.12.2008, referat zapraszany
5. Zajączkowska A., Borowski T., Rajchel B., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
   Wpływ implantacji jonami wapnia na biozgodność stopu tytanu z warstwą Ti3P
   IX Międzynarodowa Konferencja Naukowa „Inżynieria Stomatologiczna – Biomateriały" Ustroń 19-22.06.2008. Abstracts book page 64 (19), doniesienie ustne;
6. Czarnowska E., Wychowański P., Zajączkowska A., Sowińska A., Bierła J., Wierzchoń T.:
   Nitrided surface layers advancing titanium alloy surfaces for implant densitry
   EAO 18th Annual Scientific Meeting, September 30.09 – 3.10. 2009 Monako - plakat
7. Czarnowska E., Ossowski M., Morgiel J., Major Ł., Wierzchoń T.:
   Microstructure and biocompatibility of titanium oxides produced on nitrided surface layer under glowdischarge conditions.
   4th International Conference On Surfaces Coatings And Nanostructured Materials „NanoSmat 2009", Rzym 19-22.10.2009, prezentacja ustna
8. Zajączkowska A., Brudek M., Bierła J., Borowski T., Lappalainen R., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
   Wpływ modyfikacji powierzchni TiN metodą litografii na aktywność biologiczną komórek.

Biomateriały w Medycynie i Weterynarii (Biomaterials in Medicine and Veterinary Medicine), Rytro 15-18.10.2009, plakat

1121/P01/2007/32 (Promotorski)
Tytuł: Rozszerzenie diagnostyki w kierunku wrodzonych wad metabolizmu o analizę metabolitów puryn i pirymidyn.
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Ewa Pronicka
Doktorantka: lek. med. Agnieszka Jurecka

Celem projektu było wprowadzenie w kraju dla potrzeb diagnostycznych metody oznaczania zasad purynowych i pirymidynowych w moczu. W oparciu o aparaturę i doświadczenie gdańskiego ośrodka puryn i pirymidyn (P/P) opracowano ilościową ocenę profilu P/P w moczu z użyciem HPLC z DAD UV. Ustalono normy wydalania P/P w zależności od wieku dla metabolitów diagnostycznych oraz sprawdzono przydatność nowowprowadzonej metody na podstawie analizy próbek moczu pochodzących od pacjentów z różnymi zaburzeniami P/P.
Do wszystkich oznaczeń stężeń zasad purynowych i pirymidynowych zastosowano system wysokosprawnej chromatografii cieczowej – HPLC, firmy Merck-Hitachi/Hewlett-Packard. Analiza jakościowa pików poszczególnych związków opierała się na: (i) porównaniu czasów retencji na chromatogramach analizowanych próbek z chromatogramami standardów; (ii) porównaniu stosunku absorbancji dla każdego związku przy 280 nm i 254 nm (stosunek ten jest zawsze stały dla związków zawierających tę samą zasadę i tak dla pochodnych adeniny wynosi 0,25, dla guaniny 0,6, hipoksantyny 0,15, ksantyny 1, kwasu moczowego 2,5); (iii) porównaniu spektrum związków oznaczonych ze spektrum standardów
Analiza ilościowa odbywała się w oparciu o skalibrowaną mieszaninę standardów. Podstawą do kalkulacji stężeń analizowanych związków było ustalenie zależności między powierzchnią szczytu chromatograficznego danego związku, a jego nastrzykniętą ilością. W zakresie analizowanych stężeń zależność ta była liniowa dla wszystkich badanych związków.
Przygotowanie mieszaniny standardów i ich kalibracja polegała na uzyskaniu 1 mM roztworów poszczególnych związków, a następnie przygotowaniu 60-cio krotnych rozcieńczeń odpowiednio w: 0,01 M HCl, wodzie i mieszaninie z innymi standardami. Pierwsze rozcieńczenie służyło do ustalenia wartości absorbancji w standardowym pH wynoszącym 2 przy maksimum absorbancji dla danego związku, aby w oparciu o znaną absorbancję molową obliczyć stężenie związku. Drugie do przygotowania roztworu pojedynczego związku, który po rozdziale HPLC pozwalał na ustalenie czasu retencji oraz na określenie procentowej zawartości zanieczyszczeń obecnych w niektórych odczynnikach. W oparciu o tę analizę korygowano poprzednio obliczone stężenia. Mieszanina standardów używanych do analiz służyła rutynowej kontroli działania systemu HPLC.
Do ustawienia metody oraz potwierdzenia jej czułości wykorzystano materiał pochodzący z następujących źródeł:
- próbki zawierające pojedyncze standardy zasad purynowych i pirymidynowych (18 standardów wykorzystywanych wielokrotnie);
- próbki zawierające mieszaninę standardów zasad purynowych i pirymidynowych (jedna mieszanina 18 standardów wykorzystywana wielokrotnie);
- próbki wzorcowego moczu od osób zdrowych (30 próbek);
- próbki moczu od pacjentów ze znanymi defektami szlaku P/P uzyskane z Purine Research Unit, Guy's Hospital w Londynie (5 próbek);

- próbki moczu od pacjentów z wrodzonymi wadami metabolizmu P/P rozpoznanymi przez zespół metaboliczny IPCZD w latach 1977-2007 na podstawie innych metod diagnostycznych (27 próbek)

Grupa badana obejmowała materiał pochodzący z następujących źródeł:

- próbki moczu od pacjentów konsultowanych w ramach skriningu selektywnego w kierunku wrodzonych wad metabolizmu (IEM) w latach 2006-2008 (400 próbek).

Pacjenci z tej grupy wstępnie kwalifikowani byli zgodnie z zasadami skriningu selektywnego w kierunku wrodzonych wad metabolizmu (IEM). Na badania przesiewowe w kierunku zaburzeń metabolizmu P/P wybierani byli tylko pacjenci z określonymi objawami takimi jak:. wczesne drgawki, regres neurologiczny, zaburzenia zachowania oraz cechy autystyczne.

Dla pacjentów opracowana została ankieta przygotowana we współpracy z europejskimi ekspertami z Purine Research Unit, Guy's Hospital w Londynie.

- próbki moczu otrzymane w ramach kontroli jakości ERNDIM.

Badania pozwoliły uzyskać czytelne profile P/P, pozwalające na potwierdzenie rozpoznania w trzech jednostkach chorobowych: deficycie liazy adenylobursztynianu i deficycie dehydrogenazy ksantynowej. W tym ostatnim zweryfikowano dodatkowo rozpoznanie badaniem molekularnym przeprowadzonym w Uniwersytecie Karola w Pradze.

Zakończone w ramach grantu badania pozwoliły na przygotowanie nowej metody diagnostycznej i sprawdzenie jej przydatność w praktyce klinicznej u dzieci z podejrzeniem zaburzeń metabolizmu puryn i pirymidyn.

Przygotowana w ramach projektu rozprawa doktorska została zakończona nadaniem lek. med. Agnieszce Jureckiej stopnia naukowego doktora nauk medycznych przez Radę Naukową IPCZD w 2009 r.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Jurecka A., Stiburkova B., Krijt J., Gradowska W., Tylki-Szymańska A.:
   Xanthine dehydrogenase deficiency with novel sequence variations presenting as rheumatoid arthritis In a 78-year old patient.
   J. Inherit. Metab. Dis. 2010 in press
2. Ożarowska A., Jurecka A., Tylki-Szymańska A.:
   Adenylosuccinate lyase deficiency – case report.
   Neurologia Dziecięca 2010 in press
3. Jurecka A., Popowska E., Tylki-Szymańska A., Kubalska J., Ciara E., Krumina Z., Sykut-Cegielska J., Pronicka E.:
   Hypoxanthine-guanine phosphoribosyltransferase deficiency – The spectrum of Polish mutations.
   J. Inherit. Metab. Dis. 2009 Vol. 32 nr1 s. 123
4. Jurecka A.:
   Inborn errors of purine and pyrimidine metabolism.
   J. Inherit. Metab. Dis. 2009 Vol. 32 nr 2 s. 247-263
5. Jurecka A., Tylki-Szymańska.:
   Wrodzone wady metabolizmu na szlaku puryn i pirymidyn.
   Pediatr. Pol. 2009 T. 84 nr 2 s. 121-133
6. Jurecka A., Zikanova 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
7. Jurecka A., Popowska E., Tylki-Szymańska A., Kubalska J., Ciara E., Krumina Z., Sykut-Cegielska J., Pronicka E.:

Deficyt fosforybozylotransferazy hipoksantynoguaninowej – kliniczna, biochemiczna i molekularna charakterystyka pacjentów.
Przegl. Ped. 2008 T. 38 nr 3 s. 227-236

8. Jurecka A., Tylki-Szymańska A., Zikanova M., Krijt J., Kmoch S.:
D-ribose therapy in 4 Polish patients with adenylosuccinate lyase deficiency: absence of positive effect.
J. Inherit. Metab. Dis. 2008; 4: doi: 10.1007/s10545-008-0904-z
9. Jurecka A., Tylki-Szymańska A., Gradowska W.:
Oznaczanie stężenia kwasu moczowego jako metoda skriningowa w kierunku wrodzonych wad metabolizmu puryn.
Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 5 s. 490-495
10. Jurecka A., Tylki-Szymańska A., Gradowska W., Słomińska E., Smoleński R., Sykut-Cegielska J.:
Bardzo rzadki przypadek klasycznej ksantynurii (typ I).
Reumatologia 2008 T. 46 nr 2 s. 95-98.
11. Jurecka A., Tylki-Szymańska A.:
Wrodzona ksantynuria – bardzo rzadka przyczyna hipourykemii i kamicy nerkowej.
Urol. Pol. 2008 T. 61 nr 2 s. 24-27

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Jurecka A., Tylki-Szymańska A., Zikanova M., Krijt J., Kmoch S.:
D-ribose therapy in 4 patients with adenylosuccinate lyase deficiency.
13th International Symposium on Purine and Pyrimidine Metabolism in Man, PP09, Lindingo, Stockholm, Szwecja, 21-24.06.2009
2. Jurecka A., Popowska E., Tylki-Szymańska A., Kubalska J., Ciara E., Krumina Z., Sykut-Cegielska J., Pronicka E.:
Hypoxanthine-guanine phosphoribosyltransferase deficiency – Polish and Latvian mutations.
13th International Symposium on Purine and Pyrimidine Metabolism in Man, PP09, Lindingo, Stockholm, Szwecja, 21-24.06.2009
3. Jurecka A., Stiburkova B., Krijt J., Gradowska W., Tylki-Szymańska A.:
Clinical, biochemical and molecular findings in the first Polish patient with xanthine dehydrogenase deficiency diagnosed at the age of 78.
13th International Symposium on Purine and Pyrimidine Metabolism in Man, PP09, Lindingo, Stockholm, Szwecja, 21-24.06.2009
4. Jurecka A., Jurkiewicz E., Tylki-Szymańska A.:
Magnetic resonance imaging of the brain in adenylosuccinate lyase deficiency: a report of eight cases and a review of the literature.
13th International Symposium on Purine and Pyrimidine Metabolism in Man, PP09, Lindingo, Stockholm, Szwecja, 21-24.06.2009
5. Jurecka A., Tylki-Szymańska A., Bogdańska A., Zikanova M., Kmoch S., Krijt J., Mullerova K., Sykut-Cegielska J., Pronicka E.:
Diagnosis, characteristics and treatment of patients with adenylosuccinate lyase deficiency – Polish experience.
International Conference Diagnosis and Treatment in Pediatric Neurology, Warszawa, 14-17.05.2008, prezentacja ustna oraz plakat
6. Jurecka A., Popowska E., Tylki-Szymańska A., Kubalska J., Jeżewska M., Ciara E., Krumina Z., Sykut-Cegielska J., Pronicka E.:
The spectrum of hypoxanthine-guanine phosphoribosyltransferase deficiency in Poland.
International Conference Diagnosis and Treatment in Pediatric Neurology, Warsaw, 14-17.05.2008, plakat

1977/P01/2007/32

Tytuł: Ocena czynników ryzyka miażdżycy u pacjentów po transplantacji wątroby.

Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Joanna Pawłowska

Leczenie immunosupresyjne stanowi czynnik ryzyka rozwoju zaburzeń gospodarki lipidowej, zmian naczyniowych i w konsekwencji sprzyja rozwojowi miażdżycy. Problem ten stanowi istotną przyczynę powikłań po transplantacji narządowej, w tym zgonów u dorosłych. Dotychczas brak jest jednoznacznych wyników u pacjentów pediatrycznych.

Celem pracy była ocena gospodarki lipidowej i procesów wolnorodnikowych u pacjentów po przeszczepieniu wątroby (dzieci i dorośli).

Materiał: Badania zostały przeprowadzone w grupie 67 dzieci w wieku 10,4± 4,9 lat i 44 pacjentów dorosłych w wieku 46,5±7,6 lat, z dobrą czynnością przeszczepionej wątroby.

Metody: U wszystkich oceniano parametry gospodarki lipidowej (cholesterol, triglicerydy, lipoproteiny: LDL, VLDL, HDL, apolipoproteiny AI, B, E, oraz wykładniki bariery antyoksydacyjnej (glutation, peroksydaza glutationowa).

Wyniki: Tylko niewielka grupa dzieci wykazywała nieprawidłowy profil lipidowy. Hipertrójglicerydemia (>150 mg/dl) była obecna u 9/67, hipercholesterolemia (>200 mg/dl) u 19/67 a obniżone stężenie HDL (<45 mg/dl) u 13/67 dzieci. Większe, ale nieznaczące odchylenia obserwowano u pacjentów dorosłych. Hipertrójglicerydemia była obecna u 12/44, hipercholesterolemia u 14/44 a obniżone stężenie HDL u 22/44 pacjentów dorosłych.

Nie stwierdzono różnicy w stężeniu cholesterolu (180,6±49,4 vs 167,7±29,2 mg/dl), trójglicerydów (88,0±54,8 vs 81,1±42,4 mg/dl), LDL (110,8± 49,9 vs 104,9±24,5 mg/dl), HDL (53,2±10,1 vs 46,8±11,0 mg/dl), Apo A1 (1,4±0,24 vs 1,3±0,33 g/l), ApoB (1,1±1,73 vs 0,8±0,2 g/l), LCAT (151,1±64,3 vs 129,2±21 nmol/ml/h), glutationu (745,2±88,9 vs 729,8±121,9 μmol/ml) i peroksydazy glutationu (33,8±5,8 vs 31,5±4,3 U/gHb) pomiędzy badaną grupą dzieci po transplantacji a grupą 67 dzieci zdrowych.

Wnioski: Nie wykazano znaczących zaburzeń w gospodarce lipidowej zarówno w badanej grupie pacjentów pediatrycznych jak i dorosłych po transplantacji wątroby.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Wierzbicka A., Pawłowska J., Socha P., Jankowska I, Skorupa E., Teisseyre M., Ismail H., Czubkowski P., Socha J.:
   Lipid, carbohydrate metabolizm, and antioxidant status in children after liver transplantation.
   Transplant. Proc. 2007 Vol. 39 s. 1523-1525
2. Czubkowski P., Pawłowska J., Wierzbicka A., Socha P., Skorupa E., Jankowska I., Teissyre M., Ismail H., Socha J.:
   In future or in current jeopardy? Oxidative stress risk in children after liver transplantation.
   Pediatr. Transplant. 2007 Vol. 11 suppl. 1 s. 40
3. Teisseyre M., Wierzbicka A., Socha P., Pawłowska J., Jankowska I., Skorupa E., Socha J.:
   Risk factors of atherosclerosis in children after liver transplant.
   Pediatr. Transplant. 2007 Vol. 11 suppl. 1 s. 74
4. Pawłowska J., Wierzbicka A., Janas R., Dzierżanowska-Fanrat K., Jankowska I., Teisseyre M., Socha P.:
   Insulin resistence and hypocholesterolemia In transplantaed children during pegylated interferon and ribavirin therapy for HCV infection.
   E & C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 26-27
5. Ołdakowska-Jedynak U., Wierzbicka A., Pawłowska J., Pączek L.:
   Zaburzenia metaboliczne po przeszczepieniu wątroby.
   Med. Sci. Rev. - Hepatologia 2008 T. 8 s. 109-116

6. Wierzbicka A., Pawłowska J., Socha J., Czubkowski P., Jankowska I., Teisseyre M., Teissyre J.:
   The assessment of cardiovascular risk factors in pediatric liver transplant recipients coverted from cyclosporine to tacrolimus.
   Pediatr. Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 134
7. Pawłowska J., Wierzbicka A., Socha P., Czubkowski P., Jankowska I., Teisseyre M., Teisseyre J.:
   Lipid parameters in patients after liver transplantation – long term follow-up.
   Paediatr. Croat. 2009 Vol. 53 suppl. 3 s. 29
8. Pawłowska J., Wierzbicka A., Socha P., Jankowska I., Teisseyre M., Teisseyre J., Socha J.:
   Serum levels of tromboxane B2 in children after liver transplantation.
   Ann. Transplant. 2009 T. 14 suppl. 1 s. 44-45
9. Czubkowski P., Socha P., Pawłowska J.:
   Current status of oxidative stress in paediatric liver transplantation.
   Ped. Transplantation (praca przyjęta do druku)

2135/PO1/2007/32

Tytuł: Wypracowanie metody pozyskiwania komórek progenitorowych z grasicy pobranej podczas tymektomii kardiochirurgicznej w celu wykorzystania do re-auto-lub allotransplnatacji oraz ocena hormonalna procesu regeneracji grasicy po tymektomii.
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Bogdan Woźniewicz

Realizowane zadania badawcze Celem podjętego tematu było opracowanie po raz pierwszy na świecie u człowieka nowej metody biotechnologicznej – w rekonstrukcji centralnego narządu immunologicznego i leczeniu stanów wyczerpania grasiczego. Peptydy mają wpływ na dojrzewania limfocytów oraz mają działanie przeciwnowotworowe i przeciw zapalne. Chorzy powyżej 70 roku życia zapadają na oportunistyczne infekcje i na nowotwory ponieważ między innymi działanie układu mononuklearno-fagocytarnego wygasa.
W grasicy w wieku rozwojowym znajduje się dużo komórek rezerwowych w pościelisku nabłonkowym, które w naturalny sposób dokonują szybkiej regeneracji np. po stresie chemicznym. Od niedawna wiadomo, że są to komórki rezerwowe, które reagują z niedawno odkrytym antygenem ludzkich komórek progenitorowych, czyli tak zwanym Stromal Derived Factor – 1. (SDF-1).
Materiał i metody: Pozyskanie grasicy podczas operacji wad wrodzonych serca stanowi etycznie uzasadnioną okazję do wykorzystania eksplantów do celów leczniczych bez szkody dla pacjenta. Grasice pozyskane w ten sposób posłużyły do zastosowania unikatowej metody - biotechnologicznego przetworzenia narządu in vitro. Jak wykazano na zwierzętach pozyskane z grasicy populacje komórek progenitorowych mają zdolność do rekonstrukcji narządu z niewydolnością grasicy (uszkodzenie popromienne, uszkodzenia po chemioterapii). W niniejszej pracy wykazano że u ludzi komórki progenitorowe grasicy mają podobne właściwości.
Materiał stanowiły grasice pobrane w przypadkach niemowląt operowanych w Klinice Kardiochirurgii z powodu wad wrodzonych serca. Materiał przekazywano w stanie jałowym do Centrum Biotechnologii gdzie przeprowadzono przetwarzanie narządu w populacje komórek progenitorowych. Po otrzymaniu grasic wykonywano badanie histopatologiczne w Zakładzie Patologii, w pozostałym narządzie pozbywano się mechaniczne tymocytów. Szkielety nabłonkowe umieszczano w płynie inkubacyjnym Chang C (Kalifornia) z dodatkiem 10% inaktywowanej surowicy płodowej i dodatkiem gentamycyny. Tak przygotowane fragmenty umieszczano w inkubatorach CO2 w temperaturze stałej 37^0C oraz 100% j wilgotności i 5%

dopływem CO_2 na 3 tygodnie. Podczas wzrostu w powyższych warunkach dochodziło do eliminacji komórek immunogennych. A pod koniec hodowli otrzymywano różne formy rozwoju komórek nabłonkowych . Fenotyp komórek badano metodami immocytochemicznymi w celu identyfikacji komórek (w Zakładzie Patologii, w Zakładzie Radioimmunologii (tyrozyna alfa 1), oraz Zakładzie Immunologii IPCZD (cytometria przypływowa).

Wyniki: W podjętej pracy, która miała charakter innowacyjny uzyskano następujące wyniki:

1. Tymektomia chirurgiczna grasicy u niemowląt nie powoduje dysfunkcji narządu, ponieważ resekcja nie jest na ogół całkowita. Pozostawione fragmenty wystarczają do utrzymania homeostazy.
2. Opisano nową metodę przetwarzania eksplantów grasicy ludzkiej dla pozyskania populacji ludzkich komórek pTEC dla celów leczniczych.
3. Pozyskane komórki nie zawierają antygenów immunogennych nadają się do przeczepienia u człowieka w stanach bezgrasiczych np. Zespół d George'a lub i w stanach wyczerpania grasicy u dorosłych.
4. Zabezpieczanie fragmentów grasicy do retransplantacji w banku okazało się zbędne gdyż po tymektomii chirurgicznej następuje odbudowa narządu z pozostawionych resztek.
5. Chirurgiczna całkowita tymektomia nie występuje u dzieci, ponieważ poziom hormonu thymozyny alpha 1 utrzymuje się pomimo tzw. resekcji całkowitej.

Projekt zostaje zakończony wnioskiem - ***wdrożenie do lecznictwa*** unikatowej metody rekonstrukcji grasicy u ludzi poprzez transplantację komórek progenitorowych w celu poprawy jakości życia u osób z wyczerpaniem grasiczym bez immunosupresji.

Eksperyment po raz pierwszy w świecie przeprowadzono na ochotniku – autorze niniejszej pracy.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Woźniewicz B., Nawrot I., Janas R., Michałkiewicz J., Fedorowicz M., Maruszewski B., Sawicki A.:
   New biotechnology for generation and identification of human progenitor thymic epithelial cell for allotransplatation without immunosuppression in human.
   Fetal and Pediatric Pathology 2010 Vol.19 (praca przyjęta do druku)
2. Woźniewicz B., Nawrot I.:
   New method for generation and identification of human pTEC cells for transplantation . Possible clinical application.
   Annals of Diagnostic Paediatric Pathology 2009 Vol. 123/4

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

Woźniewicz B.: et al.
Generation of pTEC for allotransplantation without Immunosuppression. 2nd International Conference on Drug Discovery and Therapy. Pamiętnik Zjazdu Dubai 2010. 31.01-4.02. 2010, referat

1. Woźniewicz B., Nawrot I., Szmidt J.:
   New biotechnology for generation of pTEC for transplantation without immunosuppression.
   Polish-German Conference of Surgical Endocrinologists, Łódź, 26-29.11.2009

BADANIA WSPÓLNE SIECI NAUKOWYCH

Decyzja MNiSW: nr 2/E-36/SN-0074/2007 i 2/E-36/BWSN-0074/2008
Nazwa sieci naukowej: Polska Sieć Mitochondrialna MITONet.pl (sieć reprezentowana przez Instytut Biologii Doświadczalnej PAN im. M. Nenckiego)
Kierownik zadań w IPCZD: prof. dr hab. n. med. Ewa Pronicka

Celem sieci jest podejmowanie międzyinstytutowych badań naukowych oraz popularyzacja wspólnych osiągnięć w badaniach nad mitochondriami. Sieć stwarza platformę współpracy zespołów badawczych w dziedzinie nauk podstawowych i stosowanych.
Koordynatorem sieci, w której uczestniczy pięć instytutów naukowo-badawczych (w tym IPCZD jako jedyny szpital) jest Instytut Biologii Doświadczalnej im. M. Nenckiego (Dyrektor Instytutu prof. Jerzy Duszyński).
W roku sprawozdawczym zakończono badania m.in. nad potencjałem błonowym mitochondriów w fibroblastach pacjentów z chorobami mitochondrialnymi prowadzone z Instytutem im. M. Nenckiego oraz nad ekspresją podjednostek białkowych kompleksów łańcucha oddechowego w sercu u pacjentów ze skrajną niewydolnością krążenia (we współpracy z Instytutem Kardiologii). Wyniki opublikowane zostały w czasopiśmie Ann. Diagn. Paediatr. Pathol.
W roku sprawozdawczym do sieci Mitonet.pl dołączyły kolejne zespoły o profilu medycznym zainteresowane w kontynuowaniu badań nad patologią mitochondriów (doc. Rafał Płoski z Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, dr Jerzy Pilch ze Śląskiej Akademii Medycznej).

Publikacje będące wynikiem realizacji sieci naukowej:

1. Karczmarewicz E., Więckowski M., Bielecka L., Karkucińska-Więckowska A., Lebiedzińska M., Kryśkiewicz E., Sykut-Cegielska J., Pronicki M., Duszyński J., Pronicka E.:
   Functional studies of the respiratory chain abnormalities in fibroblasts of patients with various oxidative phosphorylation disorders.
   Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2009 T. 13 nr 1-2 s. 11-18
2. Bielecka L., Karczmarewicz E., Pronicki M., Ziółkowska L., Karkucińska-Więckowska A., Szymańska-Dębińska T., Kryśkiewicz E., Szperl M., Chojnowska L., Leszek P., Kawalec W., Korewicki J., Pronicka E.:
   Respiratory chain complexes in healthy and cardiomyopathic hearts.
   Ann. Diag. Paediatr. Pathol. 2009 T. 13 nr 1-2 s. 25-36
3. Piekutowska-Abramczuk D., Popowska E., Pronicki M., Karczmarewicz E., Tylek-Lemańska D., Sykut-Cegielska J., Szymańska-Dębińska T., Bielecka L., Krajewska-Walasek M., Pronicka E.:
   High prevalence of SURF1 c.845_846delCT mutation in Polish Leigh patients.
   Eur. J. Paediatr. Neurol. 2009 Vol. 13 nr 2: s. 146-153.
4. Piekutowska-Abramczuk D., Magner M., Popowska E., Pronicki M., Karczmarewicz E., Sykut-Cegielska J., Kmieć T., Jurkiewicz E., Szymańska-Dębińska T., Bielecka L., Krajewska-Walasek M., Vesela K., Zeman J., Pronicka E.:
   SURF1 missense mutations promote a mild Leigh phenotype.
   Clin. Genet. 2009 Vol. 76: s. 195-204.
5. Matyja E., Pronicki M., Kowalski P., Czarnowska E., Taybert J.:
   Remodelling of skeletal muscle cells in children with *SCO2* gene mutation - ultrastructural study.
   Folia Neuropathol. 2009 T. 47 nr 1, s. 20-32.

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Piekutowska-Abramczuk D.:
   Analiza molekularna genu SURF1 u pacjentów z zespołem Leigha wynikającym z deficytu kompleksu oksydazy cytochromowej.
   Sympozjum Mitochondrion, Poznań, 23-24.04.2009, doniesienie ustne
2. Karkucińska-Więckowska A.:
   Badania proteomiczne i czynnościowe mitochondriów u dzieci z podejrzeniem choroby mitochondrialnej.
   Sympozjum Mitochondrion, Poznań, 23-24.04.2009, doniesienie ustne
3. Węglewska-Jurkiewicz A.:
   Deplecje mitochondrialnego DNA w patogenezie hepatopatii mitochondrialnej.
   Sympozjum Mitochondrion, Poznań, 23-24.04.2009, doniesienie ustne
4. Pronicka E.:
   Choroby mitochondrialne w neurologii.
   Konferencja poświęcona chorobom mitochondrialnym zorganizowana przez Komisję Neurogenetyki Polskiej Akademii Nauk, Warszawa, 22.05.2009, doniesienie ustne
5. Karczmarewicz E.:
   Zaburzenia łańcucha oddechowego w cytopatiach mitochondrialnych
   Konferencja poświęcona chorobom mitochondrialnym zorganizowana przez Komisję Neurogenetyki Polskiej Akademii Nauk, Warszawa, 22.05.2009, doniesienie ustne
6. Piekutowska-Abramczuk D.:
   Molekularne podłoże zespołu Leigha.
   Konferencja poświęcona chorobom mitochondrialnym zorganizowana przez Komisję Neurogenetyki Polskiej Akademii Nauk, Warszawa, 22.05.2009, doniesienie ustne
7. Pronicki M.:
   Patomorfologia cytopatii mitochondrialnych.
   Konferencja poświęcona chorobom mitochondrialnym zorganizowana przez Komisję Neurogenetyki Polskiej Akademii Nauk, Warszawa, 22.05.2009, doniesienie ustne
8. Karkucińska-Więckowska A.:
   Cytopatie mitochondrialne – proteomika.
   Konferencja poświęcona chorobom mitochondrialnym zorganizowana przez Komisję Neurogenetyki Polskiej Akademii Nauk, Warszawa, 22.05.2009, doniesienie ustne
9. Ogólnopolski Zjazd dla Dzieci z miopatią mitochondrialną i zespołem Leigha, Wieliczka 13.06.2009. W spotkaniu uczestniczyły rodziny z chorobami mitochondrialnymi. W wyniku spotkania powstało towarzystwo rodzicielskie. Jednym z jego zadań będzie wspomaganie w kraju działalności naukowej w dziedzinie medycyny.

Decyzja MNiSW nr 68/E-61/BWSN-0126/2008
Nazwa sieci naukowej: Nowe zastosowania spektroskopii magnetycznego rezonansu jądrowego w chemii, biologii, farmacji i medycynie (sieć reprezentowana przez Centrum Badań Molekularnych i Makromolekularnych PAN).
Kierownik: dr n. chem. Wanda Gradowska

Wrodzone choroby genetyczne (choroby metaboliczne) objawiają się w organizmie brakiem, niedoborem lub niedoczynnością enzymów ważnych dla życia i rozwoju. Jeden z najważniejszych etapów diagnozowania tych chorób polega na oznaczaniu w płynach fizjologicznych, stężeń specyficznych metabolitów, zwanych markerami. Badania nasze

potwierdziły, że zgodnie z oczekiwaniem spektroskopia NMR może być bardzo przydatna w procesie diagnozowania tych chorób.
W ciągu 2008 roku nasz zespół współpracując z kolegami z Zakładu Diagnostyki Laboratoryjnej Instytutu „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka", prowadził badania polegające na wykonywaniu jakościowych i ilościowych oznaczeń markerów w próbkach biologicznych metodą NMR. Badania te dotyczyły, wyselekcjonowanych przez klinicystów, kilkudziesięciu próbek moczu od pacjentów z Oddziału Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii IPCZD. Część pacjentów miała już postawione rozpoznanie wrodzonej wady metabolizmu na podstawie innych badań. Druga grupa próbek pochodziła od pacjentów z różnorodnymi objawami klinicznymi, które mogły wskazywać na wrodzone wady metabolizmu, jednak bez postawionej wcześniej konkretnej diagnozy. Analiza widm 1H NMR i 13C NMR dostarczyła informacji o niektórych metabolitach zawartych w badanych próbkach. Wykonaliśmy również pomiary widm NMR wielu próbek wzorcowych i zbadaliśmy wpływ pH roztworu na te widma. Wszystkie pomiary zostały skatalogowane zarówno w formie drukowanej jak i elektronicznej. Zbiór ten stanowi unikatowy materiał porównawczy, bardzo przydatny w diagnozowaniu tej kategorii chorób. Badania te są obecnie kontynuowane.
Prowadziliśmy także badania analityczne, syntetyczne, spektroskopowe i obliczenia teoretyczne metodami chemii kwantowej, mające na celu wyjaśnienie szczegółów mechanizmu działania nitisinonu - leku przeciwko tyrozynemii typu I - i wykrycie oraz określenie struktury molekularnej jego metabolitów. Prace obliczeniowe doprowadziły ostatecznie do wyjaśnienia pewnych kontrowersji związanych z proponowanym dotychczas molekularnym mechanizmem dezaktywacji HPPD – kluczowego enzymu związanego z katabolizmem tyrozyny za pomocą nitizinonu. Stwierdziliśmy dużą przydatność spektroskopii 19F NMR do ilościowego oznaczania stężeń metabolitów tego leku w niepoddanych żadnej obróbce moczach dzieci chorych na tyrozynemię. Natomiast metody naszej nie udało się dotychczas zastosować do oznaczeń tych substancji w osoczu krwi. Stwierdziliśmy, że głównym metabolitem nitizinonu obecnym w moczu pacjentów jest jego 4-hydroksypochodna, natomiast nieprzetworzony lek jeśli występuje, to jedynie w śladowych ilościach. Przeprowadzono syntezę 4-hydroksynitizinonu in vitro i próbkę tej substancji przekazano do badań biologicznych. Kontynuując tę tematykę w 2009 roku wykryliśmy w moczu pacjentów leczonych nitizinonem obecność kolejnego metabolitu – prawdopodobnie 5-hydroksynitizinonu.
We współpracy ze Środowiskowym Laboratorium spektroskopii magnetycznego rezonansu jądrowego IBB-PAN zmodyfikowano program komputerowy MtCanet, służący do wyznaczania parametrów tensora dyfuzji rotacyjnej na podstawie wyników pomiarów szybkości magnetycznej relaksacji jądrowej. Przeprowadzono wstępne obliczenia testowe wyznaczając parametry dyfuzyjne dla pochodnej chinolizydyny w roztworze. Ponadto przeprowadzono syntezę teakryny (naturalnej tetrametylopochodnej kwasu moczowego), która stała się kolejnym obiektem badań relaksacyjnych. Badania te były kontynuowane w 2009 roku. Stwierdzono, że podczas syntezy obok zasadniczego produktu powstają co najmniej 3 inne regioizomery teakryny, które udało się wyodrębnić i ustalić ich strukturę na podstawie korelacyjnych widm ^{1}H-^{13}C HMBC i obliczeń kwantowochemicznych.

USŁUGI WYKONANE NA POTRZEBY PROJEKTÓW BADAWCZYCH REALIZOWANYCH PRZEZ INNE JEDNOSTKI

Umowa nr 48/WR/US/07
Wykonanie usług diagnostycznych oceny narządu ruchu dla potrzeb projektu badawczego nr 0516/P01/2007/32 pt: „Funkcjonalna ocena ustawienia miednicy pacjentów z bocznym skrzywieniem kręgosłupa w procesie leczenia zachowawczego" realizowanego przez Akademię Wychowania Fizycznego
Osoba odpowiedzialna za koordynację badań - dr n. kf. Krzysztof Graff

Badania wykonywano w ramach umowy nr 48/WR/US/07 zawartej pomiędzy Akademią Wychowania Fizycznego a Instytutem „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka". Badaniami objęci zostali pacjenci z bocznym skrzywieniem kręgosłupa leczeni w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej IPCZD. Badania wykonywane były w Pracowni Diagnostyki Narządu Ruchu IPCZD. W okresie trwania umowy tj. od 14.11.2007 do 31.12.2009 wykonano:
- badanie chodu z EMG - 130 badań
- testy postawy - 130 badań

Ze środków pozyskanych w ramach umowy z AWF zakupiono system do oceny postawy ciała ZEBRIS wraz z oprogramowanie WinSpine. Dzięki zakupionemu systemowi w Klinice Rehabilitacji Pediatrycznej IPCZD przeprowadzono dotychczas 200 badań postawy ciała pacjentów z bocznym skrzywieniem kręgosłupa oraz wykonano ok. 300 pomiarów zakresu ruchomości odcinka lędźwiowego w pozycji stojącej i siedzącej.

Publikacje będące wynikiem realizacji umowy:
1. Syczewska M., Graff K., Łukaszewska A., Górak B.:
   Use of surfach EMG as an objective tool for monitoring the treatment proces sof patients with idiopathic scoliosis. Preliminary results.
   Ann. Acad. Med. Siles. 2007 T.61 nr 1 s. 11-16
2. Syczewska M., Graff K., Łukaszewska A., Górak B.:
   Is pelvis orientation In space the same In static as In dynamic conditions In scoliotic patients. Preliminary results.
   Ann. Acad. Med. Siles. 2007 T. 61 nr 1 s. 17-20
3. 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;
4. Seyfiried A., Stępień A., Krawczyk M., Graff K.:
   Wpływ deformacji kręgosłupa na sposób obciążania stóp w czasie chodu u osób ze skoliozą idiopatyczną.
   Postępy Rehabilitacji 2008 T.21 nr 2 s. 13-21
5. Graff K., Kizerwetter D., Domaniecki J.:
   Wykorzystanie systemu ZEBRIS do oceny wybranych parametrów postawy ciał u pacjentów z bocznym skrzywieniem kręgosłupa.
   Ortop. Tramat. Rebab. 2009 Vol. 11, supl. 3
6. Kornatowska U., Graff K., Kizerwetter D., Domaniecki J.:
   Ocena zmian w postawie ciała pod wpływem mobilizacji.
   Fizjoterapia Polska 2009 (praca przyjęta do druku)

Umowa nr 01/01/2008/N/DON
Oznaczanie kortyzolu w próbkach śliny wraz z zabezpieczeniem i wstępną obróbką materiału badawczego dla potrzeb projektu badawczego nr N N 106 0196 33 pt: „Psychospołeczne i biologiczne uwarunkowania cech temperamentu u niemowląt" realizowanego przez Uniwersytet Warszawski.
Osoba upoważniona do kontroli i przekazania pracy: doc. dr hab. n. med. Roman Janas

Cechy temperamentu są obecne u człowieka już w okresie niemowlęcym, a ich kształtowanie się związane jest z interakcją czynników genetycznych oraz szeroko rozumianego środowiska (fizycznego i społecznego). Wiele danych wskazuje na powiązania między zmiennością w genach systemów neuroprzekaźnikowych a cechami temperamentu u dzieci i osób dorosłych. Co więcej, dane pochodzące z badań prowadzonych na zwierzętach i ludziach wskazują na związek czynników wpływających na kształtowanie się środowiska prenatalnego z zachowaniem się organizmów potomnych. **Celem** niniejszego projektu jest próba określenia zależności między polimorfizmami w genach 5-HT1A, 5-HT2A, BDNF i MAOA oraz czynnikami wpływającymi na środowisko prenatalne a cechami temperamentu u niemowląt mierzonymi przy wykorzystaniu Zrewidowanego Kwestionariusza Zachowań Niemowlęcych (IBQ-R, Infant Behavior Questionnaire – Revised) Rothbart oraz danych pochodzących z obserwacji. Ponadto celem badania jest próba określenia interakcji pomiędzy obiema grupami czynników w odniesieniu do cech temperamentu.
Udział Zakładu Radioimmunologii IPCZD w realizacji tego projektu polegał na wykonaniu oznaczeń stężenia kortyzolu w próbkach śliny pobranych od matek spodziewających się dziecka. W piśmiennictwie wykazano, że stężenie kortyzolu (we krwi i w ślinie) negatywnie koreluje z rozwojem umysłowym i motorycznym dzieci. Ponadto, wiadomo, że wysoki poziom kortyzolu u matek w trzecim trymestrze ciąży jest skorelowany z zachowaniem się niemowląt w ciągu pierwszych pięciu miesięcy życia zaś stężenie kortyzolu u kobiet, które w czasie ciąży przejawiały objawy PTSD było negatywnie związane z cechami temperamentu niemowląt mierzonymi za pomocą kwestionariusza IBQ.
Praca obejmowała wstępną obróbkę materiału, ocenę jego jakości (np. obecność w ślinie resztek pokarmu, itp.) odwirowanie próbek i ich zamrożenie, odwirowanie próbek po rozmrożeniu i wykonanie oznaczeń metodą ELISA.
Po wstępnej ocenie wyników badań pod kątem ich wiarygodności na podstawie próbek kontrolnych, wyniki zostały wpisane do bazy danych i dostarczone kierownikowi projektu (dr Wojciech Dragan, Uniwersytet Warszawski), celem ich dalszego opracowania w odniesieniu do innych, licznych danych klinicznych, biochemicznych i psychologicznych.
Końcowe opracowanie danych i przygotowanie publikacji zaplanowane jest na rok 2010.

Umowa nr p/123/min
Wykonanie pakietów badań dla potrzeb projektu badawczego pt. „ Nutritional factors affecting bone density and calcium – phosphorus metabolism in children with cystic fibrosis – prospective multicenter study" realizowanego przez Instytut Matki i Dziecka
Osoba odpowiedzialna za wykonanie badań: dr n. med. Beata Oralewska

W 2008 i 2009 roku przebadano 15 dzieci z mukowiscydozą w wieku od 11-18 lat; pacjentów Poradni i Kliniki Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii IPCZD. U wszystkich dzieci wykonano badanie densytometryczne kości (DEXA), pomiary antropometryczne, spirometrię, dobową zbiórkę moczu na wapń i fosfor; w surowicy krwi oznaczono stężenie wapnia, fosforu, fosfatazy alkalicznej, kreatyniny, mocznika, osteokalcyny, parathormonu, cross-link. Oznaczono

stężenie elastazy-1 w kale. Z rodzicami wszystkich dzieci zebrano dokładny wywiad żywieniowy, co pozwoliło ustalić dzienne spożycie białka, tłuszczy, węglowodanów, wapnia, fosforu, witaminy D i energii.
U 12 dzieci z obniżoną gęstością mineralną kości badania powtórzono po roku leczenia.
W ramach realizacji całej umowy tj. w okresie 1.01.2007 – 30.04.2009 wykonano łącznie 27 pakietów badań, w tym 12 pakietów w okresie 1.01.2007 – 31.01.2008, 2 pakiety w okresie 1.02.2008 – 30.04.2008 i 13 pakietów w okresie 1.05.2008 – 30.04.2008.

PROJEKTY NAUKOWO-BADAWCZE WSPÓŁFINANSOWANE ZE ŚRODKÓW ZAGRANICZNYCH w 2009 roku

6 i 7 Program Ramowy Badań i Rozwoju Technologicznego							
Lp.	**Nr kontraktu/ umowy**	**Data rozpoczęcia**	**Data zakończenia**	**Kierownik Projektu**	**Tytuł projektu**	**Akronim**	**Budżet projektu***
1	**512131 (LSHM-CT-2005-512131)**	01-02-05	31-07-09	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	109 988,17
2	**007036**	15-04-05	14-10-10	Jerzy Socha	Early Nutrition programming - long term Efficacy and Safety Trials and integrated epidemiological, genetic, animal, consumer and economic research.	EARNEST	3 205 580,00
3	**212652**	01-03-08	28-02-13	Dariusz Gruszfeld (do 31.12.2008r. Jerzy Socha)	Effect of diet on the mental performance of children.	NUTRIMENTHE	1 455 107,00
4	**201230**	01-05-08	30-04-11	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	109 230,00
5	**223293**	01-01-09	31-12-11	Ewa Bernatowska	European Genetic Disease Diagnostics.	EURO-GENE-SCAN	1 412 280,00

Wspólnotowy Program Zdrowia Publicznego (2003-2008) oraz Drugi Wspólnotowy Program Działań w Dziedzinie Zdrowia (2008-2013)							
Lp.	**Nr kontraktu/ umowy**	**Data rozpoczęcia**	**Data zakończenia**	**Kierownik Projektu**	**Tytuł projektu**	**Akronim**	**Budżet projektu***
1	**2006119**	01-04-07	31-03-10	Jolanta Sykut-Cegielska	Rare Disease Portal.	RD Portal	94 100,00
2	**2006122**	01-06-07	31-05-10	Małgorzata Krajewska-Walasek	A European Network of Centres of Reference for Dysmorphology.	DYSCERNE	112 620,00

3	**2008 12 06**	01-06-09	31-05-12	Marek Migdał	European network for central hypoventilation syndromes: Optimizing health care to patients.	EU-CHS	253 360,00

Mechanizm Finansowy EOG i Norweski Mechanizm Finansowy							
Lp.	**Nr kontraktu/ umowy**	**Data rozpoczęcia**	**Data zakończenia**	**Kierownik Projektu**	**Tytuł projektu**	**Akronim**	**Budżet projektu***
1	**E015/P01/2007/ 01/85**	01-07-07	30-11-10	Mieczysław Litwin	Elaboration of the reference range of arterial blood pressure for the population of children and adolescents in Poland.	PL0080 - OLAF	2 709 578,00
2	**umowa o partnerstwie nr 218/09**	01-01-09	30-04-11	Danuta Dzierżanowska-Madalińska	Prenatal and perinatal human cytomegalovirus infections.	PL 0270	150 685,00

Pozostałe projekty współfinansowane ze środków zagranicznych							
Lp.	**Nr kontraktu/ umowy**	**Data rozpoczęcia**	**Data zakończenia**	**Kierownik Projektu**	**Tytuł projektu**	**Akronim**	**Budżet projektu***
1	**6/06/2006/NDON**	01-05-06	31-10-09	Bożena Cukrowska	Immunopathogenesis of intestial inflammatory disorders (celiac diseases and inflammatory bowel diseases).	UTRECHT	290 466,13
2	**973/09**	01-12-08	30-11-09	Janusz Książyk	Children's Environmental Information - "Green Page", introdution to Polish pediatric health care professionals.	WHO - Green Page	24 036,55

(* w przypadku projektów trwających (rozpoczęte i kontynuowane) są to planowane nakłady, w przypadku projektów ukończonych poniesione koszt

SPRAWOZDANIA Z REALIZACJI PROJEKTÓW NAUKOWO-BADAWCZYCH WSPÓŁFINANSOWANYCH ZE ŚRODKÓW ZAGRANICZNYCH

PROJEKTY KONTYNUOWANE W 2009r.

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

Klinika Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka IPCZD oraz Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii IPCZD bierze udział w realizacji Workpackage 1.2: Breast feeding and formula interventions in infancy, Activity 1.2.2: Follow-up studies in the EU Childhood Obesity Programme cohorts in Poland, Belgium, Germany, Spain and Italy.

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, 3½, 4, 4½, 5, 5½, 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, pomiar dobowej aktywności fizycznej.

Uzyskane wyniki: Badanie w trakcie realizacji - część wyników opublikowana w 2008 i 2009 roku (lista publikacji załączona poniżej).

Postępy w realizacji:
- Uzyskano zgodę Komisji Europejskiej na przedłużenie realizacji projektu do października 2010 roku. Umożliwi to m.in. sfinansowanie uczestnictwa w konferencji w Monachium: „The Power of Programming" International Conference on Developmental Origins of Health and Disease, Monachium, Niemcy, 6-8.05.2010.
- Zakończono realizację badania wszystkich dzieci w ramach 4 wizyty (T60), podczas której wykonywano m.in. pomiary „intima media thickness" oraz bioimpedancji.
- Zakończono realizację badania wszystkich dzieci w ramach 5 wizyty (T66), podczas której oprócz rutynowych pomiarów antropometrycznych i kwestionariuszy dietetycznych pobierane były próbki krwi do badań laboratoryjnych oraz przeprowadzana ocena rozwoju neurologicznego przez psychologa.
- Ok. 75% dzieci uczestniczyło w 6 wizycie (T72), podczas której oprócz rutynowych pomiarów antropometrycznych dzieci i rodziców dokonuje się pomiaru aktywności fizycznej za pomocą akcelerometrów.

- Od 30 października 2008 r. kontynuowana jest obserwacja kohorty dzieci CHOP/EARNEST w ramach projektu NUTRIMENTHE („The Effect of Diet on Mental Performance of Children"). Umożliwi to między innymi obserwację w/w dzieci do roku 2013, czyli do wieku 8½ - 9 lat.
- Wskaźnik „drop-out" (ok. 45%) pozostaje aktualnie, od ok. 1-2 lat, stabilny i na analogicznym poziomie jak w pozostałych ośrodkach. Kontynuowane są działania mające na celu zachęcenie do dalszego uczestnictwa. Z całej kohorty europejskiej pozostało ok. 800 dzieci.

Publikacje będące wynikiem realizacji projektu:

1. Koletzko B., von Kries R., Closa R., Escribano J., Scaglioni S., Giovannini M., Beyer J., Demmelmair H., Anton B., Gruszfeld D., Dobrzańska A., Sengier A., Langhendries J.P., Rolland Cachera M.F., Grote V. and European Childhood Obesity Trial Study Group:
   Can infant feeding choices modulate later obesity risk?
   Am. J. Clin. Nutr. 2009 Vol. 89 suppl. s. 1502S-1508S
2. Vik T., Grote V., Escribano J., Socha J., Verduci E., Fritsch M., Carlier C., von Kries R., Koletzko B.:
   Infantile colic, prolonged crying and maternal postnatal depression.
   Acta Paediatr. 2009 Vol. 98 s. 1344-1348
3. Koletzko B., von Kries R., Closa R., Escribano J., Scaglioni S., Giovannini M., Beyer J., Demmelmair H., Gruszfeld D., Dobrzańska A., Sengier A., Langhendries J.P., Rolland Cachera M.F., Grote V., European Childhood Obesity Trial Study Group:
   Lower protein in infant formula is associated with lower weight up to age 2 y: a randomized clinical trial 1-4.
   Am. J. Clin. Nutr. 2009 Vol. 89 nr 6 s. 1836-1845
4. Koletzko B., von Kries R., Monasterolo R.C., Subías J.E., Scaglioni S., Giovannini M., Beyer J., Demmelmair H., Anton B., Gruszfeld D., Dobrzańska A., Sengier A., Langhendries J.P., Cachera M.F., Grote V. and European Childhood Obesity Trial Study Group:
   Infant feeding and later obesity risk.
   Adv. Exp. Med. Biol. 2009 Vol. 646 s. 15-29 Early Nutrition Programming and Health Outcomes in Later Life: Obesity and Beyond, ed. by Koletzko B., Desci T., Molnar D. and de la Hunty A. Publ. by Springer Netherlands 2009)
5. Escribano J., Luque V., Closa R., Ferre N., Zaragoza M., Grote V., Koletzko B., Gruszfeld D., Socha P., Dain E., Van Hees J.N., Verduci E. for the CHOP Study Group:
   The effects of increased protein intake on kidney size and function in healthy infants: a randomized clinical trial. (praca przygotowana do druku)
6. Socha P., Grote V., Gruszfeld D., Janas R., Demmelmair H., Monasterolo R.C., Joaquín Escribano Subías, Scaglioni S., Verduci E., Dain E., Annick Xonneux, Koletzko B. for the European Childhood Obesity Trial Study Group:
   Protein intake and the metabolic-endocrine response in infancy - a randomized trial. (praca przygotowana do druku)

NUTRIMENTHE (212652)
Tytuł w języku polskim: Wpływ wczesnego żywienia na rozwój poznawczy dzieci – projekt koordynowany przez Universidad de Granada, Hiszpania
Kierownik: dr n. med. Dariusz Gruszfeld (do 31.12.2008 r. - prof. dr hab. n. med. Jerzy Socha)

Hipoteza badawcza: 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.
Podaż większej ilości białka w diecie powoduje wyższy poziom IGF-1 w surowicy, odgrywającego istotną rolę w rozwoju OUN. Wyniki badania CHOP (EU Childhood Obesity Study) potwierdzają podwyższony poziom IGF-1 u niemowląt 6-miesięcznych karmionych sztucznie. Wysoka ekspresja IGF-1 wiąże się z intensywniejszym wzrostem mózgu (Carson, 1993).

Zadania realizowane przez IPCZD zawarte w założeniach projektu NUTRIMENTHE są realizowane w ramach następujących pakietów roboczych (WPs)

1. Workpackage 4: Długofalowa obserwacja dzieci spożywających w okresie niemowlęcym dietę o różnej zawartości białka – EU Childhood Obesity Study, CHOP
2. Workpackage 7: Utworzenie i standaryzacja jednolitego, wielokulturowego zestawu testów do oceny rozwoju neurologicznego dzieci europejskich
3. Workpackage 9: Ilościowa analiza laboratoryjna wybranych markerów biochemicznych

Materiał: Kontynuacja obserwacji grupy dzieci włączonej do projektu CHOP w latach 2002-2003 do wieku lat 9 (lata 2008-2013). W chwili obecnej w IPCZD pozostaje w badaniu ok. 150 dzieci, a w kohorcie europejskiej 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. Obejmuje on obserwację kliniczną kohorty ok. 1500 dzieci w 5 krajach Europy - Polska, Belgia, Niemcy, Hiszpania, Włochy. Od 2005 roku jest kontynuowany w ramach projektu EARNEST (6PR, www.metabolic-programming.org). Obserwacja obejmuje:
   - ocenę rozwoju neurologicznego w wieku 8½ roku przy pomocy zestawu testów do oceny neurorozwojowej,
   - dalszą ocenę antropometryczną (m.in. w celu udokumentowania bezpieczeństwa stosowania niskiej podaży białka w diecie niemowląt),
   - ocenę spożycia makro i mikroelementów diety,
   - analizę aktywności fizycznej i analizę wpływu statusu socjoekonomicznego na rozwój neurologiczny,
   - ocenę wybranych wskaźników hormonalnych (IGF-1, IGF BP3) i biochemicznych we krwi - mikroelementy, witaminy, profil aminokwasów i kwasów tłuszczowych.
2. **WP 7: Utworzenie i standaryzacja jednolitego, wielokulturowego zestawu testów do oceny rozwoju neurologicznego dzieci europejskich**
   Psycholodzy dziecięcy, pediatrzy uczestniczą w opracowywaniu zestawu testów do oceny neurorozwojowej oraz ich walidacji w lokalnych populacjach.
3. **WP 9: Ilościowa analiza laboratoryjna wybranych markerów biochemicznych**
   Laboratorium Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka", jako jedno z 3 centralnych laboratoriów jest zaangażowane w wykonywanie oznaczeń dla zewnętrznych ośrodków prowadzących badania kliniczne oraz dla potrzeb własnej kohorty.

Uzyskane wyniki: Badanie w trakcie realizacji - wyniki spodziewane są pod koniec okresu realizacji, czyli za ok. 2-3 lata.
Dotychczas opublikowano jedynie pierwsze wyniki badań pozostałych partnerów, którzy zakończyli zadania planowane w ramach swoich pakietów roboczych.
Postępy w realizacji:

1. Od października 2009 r. przeprowadzana jest ocena dzieci - uczestników projektu w ramach wizyty w wieku 84 m-cy (7 lat), podczas której wykonuje się pomiary antropometryczne oraz impedancji bioelektrycznej, wypełnia kwestionariusze dotyczące historii medycznej i aktywności fizycznej.
2. Udział w spotkaniu badaczy w Tarragonie, Hiszpania, 21-23.10.2009 r. (1 osoba). Istotne rezultaty spotkania:
   - modyfikacja zakresu planowanych badań laboratoryjnych, które będą przeprowadzone u uczestników badania oraz wytypowanie ośrodków laboratoryjnych odpowiedzialnych za wykonanie poszczególnych oznaczeń,
   - stworzenie SOP (Standard Operating Procedures) dotyczących zmodyfikowanych pomiarów antropometrycznych,
   - stworzenie zmodyfikowanych kwestionariuszy dietetycznych.
3. Przygotowano kwestionariusze na kolejne miesiące projektu.
4. Zaplanowano zatrudnienie dietetyka i przeprowadzono rekrutację kandydatów.
5. W związku z potrzebą uwzględnienia opinii recenzentów (po dostarczeniu raportu do Komisji Europejskiej z realizacji 1 roku projektu) zaproponowano zmiany w zakresie baterii testów służących ocenie neurorozwojowej dzieci. Stąd wynikła potrzeba uzupełnienia zakupów licencji oraz przetłumaczenia i walidacji dodatkowych testów.
6. Szkolenie w zakresie wykonywania baterii testów do oceny neurorozwojowej (z przyczyn podobnych jak w poprzednim punkcie wyżej) – aktualnie zaplanowane na maj 2010 roku w Monachium.

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 Santé et de la Recherche Médicale (INSERM), Francja
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Ewa Pronicka

Celem projektu jest intensyfikacja europejskiej współpracy naukowej w dziedzinie chorób rzadkich (RD, Rare Diseases). Utworzona została lista projektów naukowo-badawczych na temat chorób rzadkich (RD) finansowanych ze środków publicznych w krajach członkowskich UE w trakcie ich trwania. Lista zawiera adresy kontaktowe głównych badaczy. Możliwa jest także m.in. deklaracja poszukiwania partnerów, inwentaryzacja dostępnej wysokospecjalistycznej aparatury badawczej, diagnostycznej i terapeutycznej. Lista jest bieżąco aktualizowana i uzupełniana przez krajowe zespoły informacyjne ORPHANET.
Koordynacja projektu na terenie Polski zlokalizowana jest w IPCZD. W roku sprawozdawczym zidentyfikowano i zgłoszono do bazy danych ponad 40 polskich projektów poświęconych chorobom rzadkim z dziedziny pediatrii, genetyki klinicznej i molekularnej, onkologii, reumatologii i in.
Koordynator projektu na terenie Polski uczestniczył w czerwcu 2009 r. w spotkaniu roboczym Rady naukowo-organizacyjnej projektu oraz w grudniu 2009 r. w interaktywnych warsztatach w Paryżu.

W ramach wykonania projektu przygotowane zostało, zatwierdzone i udostępnione na stronie www.pan.pl „Stanowisko Komitetu Rozwoju Człowieka Polskiej Akademii Nauk na temat chorób rzadkich". Stanowisko rekomenduje opracowanie w kraju rejestru chorób rzadkich oraz rozważenie w przyszłości utworzenia narodowego planu poświęconemu chorobom rzadkim.

EURO-GENE-SCAN (223293)
Tytuł w języku polskim: Diagnostyka Chorób Genetycznych w Europie - projekt koordynowany przez Karolinska Institute, Szwecja
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Ewa Bernatowska

Pierwotne niedobory odporności (PID) stanowią grupę rzadkich, najczęściej genetycznie uwarunkowanych chorób o przewlekłym przebiegu. Częstość ich występowania określa się na 1:1 000 000 dla chorób dziedziczących się w sposób autosomalny recesywny lub 1:100 000 dla chorób dziedziczących się w sposób recesywny sprzężony z płcią. Obecnie znane jest locus genowe ponad 150 różnych form PID. Większość tych chorób to choroby monogenowe, jednak pozostaje ok. 40%, szczególnie w grupie niedoborów przeciwciał, gdzie występują zarówno homozygotyczne jak i heterozygotyczne mutacje. Rozpoznawalność PID w Europie, w tym również w Polsce jest niedostateczna.
Podstawowym zadaniem IPCZD, Oddziału Immunologii w projekcie EURO-GENE-SCAN jest zarządzanie zasobami DNA, pochodzącymi docelowo od 150 do 200 pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności (PID). Zadaniem Oddziału Immunologii IPCZD jest pozyskanie materiału genetycznego zarówno od własnych pacjentów, jak i z innych krajowych lub zagranicznych ośrodków diagnostyki i leczenia PID oraz kontrola nad całością prowadzonych badań oparta, m.in. na ślepej próbie, gdzie współwykonawcy projektu otrzymując od IPCZD próbki DNA nie znają diagnozy pacjenta. Zadaniem Oddziału Immunologii jest porównywanie otrzymanych wyników badań z uprzednio zidentyfikowaną mutacją oraz polimorfizmem pojedynczego nukleotydu.
W 2009 r., pierwszym roku realizacji projektu, zostało opracowane oprogramowanie, które służy obecnie jako baza zbierania danych pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności. Zawiera ona informacje o pacjencie: kliniczne oraz szczegółowe badania genetyczne. Program uwzględnia wymagania objęte protokołem badań - tzw. rejestr „zaślepionych" prób DNA (materiału genetycznego). Dokonano weryfikacji, typując do dalszych badań 111 pacjentów z pierwotnymi niedoborami odporności (PID), których DNA przechowywane jest w Zakładzie Genetyki IPCZD.
W 2009 r. wprowadzono dane 168 pacjentów do Europejskiego Rejestru Pacjentów z PID (ESID.Registry on-line). Wśród wprowadzonych do rejestru pacjentów u 18 określono mutacje genowe.
W 2009 r. rozpoczęto pilotażowe badania genomu 8 genetycznie uwarunkowanych PID, dotyczących chorób sprzężonych z chromosomem X. IPCZD przygotował i przekazał do podwykonawców projektu dane kliniczne, immunologiczne oraz po sprawdzeniu aktywności, DNA 51 pacjentów o różnej lokalizacji mutacji genowej w zakresie poszczególnych exonów, regionu oraz mutacji punktowych. Przesłane próbki DNA obejmowały zróżnicowane genetycznie choroby: sprzężoną z chromosomem X agammglobulinemię typu Brutona, zespół Wiscott-Aldricha, przewlekłą chorobę ziarniniakową, defekt receptora dla IL2, zespół hiper-IgM, ALPS oraz 2 typy zespołu limfoproliferacyjnego. W procesie sprawdzania poprawności zebranych danych klinicznych, laboratoryjnych oraz próbek DNA IPCZD współpracował z koordynatorem projektu – Karolinska Institute, Sztokholm, w procesie przygotowawczym:

Roche 454, Solexa (IIIumina 1G) oraz technologii opartej na SNP-chip (tego etapu badań nie rozpoczęto w 2009 r.).
Prowadzona jest korespondencja z innymi ośrodkami diagnostyki i leczenia PID w Europie i innych krajach świata w sprawie dotyczącej pozyskiwania DNA od pacjentów, których materiału genetycznego nie posiada Oddział Immunologii IPCZD.
W 2009 r. odbyły się 2 spotkania konsorcjum bezpośrednio związane z realizacją projektu: w marcu w Davos oraz we wrześniu w Konstancji.

Publikacje będące wynikiem realizacji projektu:

1. Cielecka-Kuszyk J., Pawłowska J., Jankowska I., Woźniak M., Pac M., Wakulińska A., Madaliński K.:
   Hepatic granulomas in pediatric liver diseases.
   E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 49-53
2. Heropolitańska-Pliszka E., Pietrucha B., Woellner C., Grimbacher B., Bernatowska E.:
   Clinical and genetic analysis of Polsih patients with autosomal dominant hyper-IGE syndrome.
   Eur. J. Immunol. 2009 Vol. 39 suppl. 1 s. S464
3. Klaudel-Dreszler M., Rutynowska-Pronicka O., Socha P., Kowalewska-Majewska E., Bakuła A., Perek D., Socha J., Piątosa B., Bernatowska E.:
   Haemophagocytic lymphohistiocytosis - a single centre experience.
   Eur. J. Immunol. 2009 Vol. 39 suppl. 1 s. S465-466
4. Woellner C., Gertz E.M., Schaffer A.A., Lagos M., Perro M., Pietrogrande M.C., Cossu F., Franco J.L., Matamoros N., Pietrucha B., Heropolitańska-Pliszka E., et all:
   Novel mutations in STAT3 associated with hyper IGE syndrome.
   Eur. J. Immunol. 2009 Vol. 39 suppl. 1 s. S463
5. Klaudel-Dreszler M., Kalwak K., Kurenko-Deptuch M., Wolska-Kuśnierz B., Heropolitańska-Pliszka E., Pietrucha B., Mikołuć B., Gorczyńska E., Ussowicz M., Chybicka A., Bernatowska E.:
   Treosulfan-based conditioning regimen in a second matched unrelated peripheral blood stem cell transplantation for a pediatric patient with CGD and invasive aspergillosis, who experienced initial graft failure after RIC.
   Int. J. Hematol. 2009 Vol. 90 s. 571-575
6. Heropolitańska-Pliszka E., Pietrucha B., Mikołuć B., Bernatowska E.:
   Zespół hiper-IgE z mutacją w genie STAT3 - opis przypadku i przegląd piśmiennictwa.
   Med. Wieku Rozw. 2009 T. 13 nr 1 s. 19-25
7. Klaudel-Dreszler M., Heropolitańska-Pliszka E., Pietrucha B., Bernatowska E.:
   Zakażenie grzybicze - chorobą sugerującą pierwotny niedobór odporności.
   Mikologia Lek. 2009 T. 16 nr 2 s. 85-89
8. Toth B., Volokha A., Mihas A., Pac M., Bernatowska E., Kondratenko I., Polyakov A., Erdos M., Pasic S., Bataneant M., Szaflarska A., Mironska K., Richter D., et all:
   Genetic and demographic features of X-linked agammaglobulinemia in Eastern and Central Europe: A cohort study.
   Mol. Immunol. 2009 Vol. 46 s. 2140-2146
9. Gregorek H., Olczak-Kowalczyk D., Dembowska-Bagińska B., Pietrucha B., Wakulińska A., Gozdowski D.:
   Oral findings in patients with Nijmegen breakage syndrome: A preliminary study.
   Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol. Endod. 2009 Vol. 108 (wersja elektroniczna) s. e39-e45
10. Arasimowicz E., Pietrucha B., Różdżyńska A., Heropolitańska-Pliszka E.:

Różnice w budowie głowy i ciała dzieci z zespołem ataksja-telangiektazja.
Pediatr. Endocrinol. Diab. Metab. 2009 T. 15 nr 3 s. 196-202
11. Van den Berg J.M., Van Koppen E., Achilin A., Belohradsky B.H., Bernatowska E., Corbeel L., Espanol T., Fischer A., Kurenko-Deptuch M., et all:
Chronic granulomatous disease: the European experience.
PLoS One 2009 Vol. 4 nr 4 s. e-5234
12. Dmeńska H., Heropolitańska-Pliszka E., Pietrucha B., Woellner C., Grimbacher B., Bernatowska E.:
Zespół hiper-IgE (HIES).
Post. Dermatol. Alergol. 2009 T. 26 nr 5 s. 496-497
13. Klaudel-Dreszler M., Rutynowska-Pronicka O., Socha P., Bakuła A., Piątosa B., Kowalewska-Majewska E., Socha J., Bernatowska E.:
Zespół hemofagocytarny - doświadczenia własne Instytutu "Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka" w Warszawie.
Przegl. Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 109
14. Wolska-Kuśnierz B., Mikołuć B., Pietrucha Barbara, Motkowski R., Heropolitańska-Pliszka E., Kurenko-Deptuch M., Pac M., Klaudel-Dreszler M., Dobreńko E., Piotrowska-Jastrzębska J., Bernatowska E.:
Proponowany standard postępowania diagnostycznego przy podejrzeniu zespołu gorączek nawrotowych.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 211-220

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 w związku z II Międzynarodowym Dniem Rzadkich Chorób (28.02.2009 r.) pisemnej informacji dla rzecznika prasowego IPCZD i dziennikarzy nt. problemu rzadkich chorób oraz notki o europejskiej sieci Orphanet łącznie z Orphanet Poland,
   - udział w audycji poświęconej chorobom rzadkim na zaproszenie redakcji radia RMF-Tok FM z okazji II Międzynarodowego Dnia Rzadkich Chorób,
   - uczestnictwo w czterech pierwszych posiedzeniach Zespołu Koordynacyjnego ds. Chorób Ultra Rzadkich, kwalifikującego pacjentów z chorobami lizosomalnymi do leczenia enzymatyczną terapią zastępczą,
   - opracowanie materiałów informacyjnych o pierwszej konferencji Eastern European Metabolic Academy (EEMA) odbywającej się w Warszawie, do styczniowej edycji OrphaNews,
   - przygotowanie i prezentacja ustna wiadomości nt. kompleksowej opieki nad pacjentami z chorobami rzadkimi w Polsce i Europie podczas wizyty Pierwszych Dam RP i Niemiec w IPCZD w dn. 13.07.2009 r.,
   - opracowanie materiałów informacyjnych do lipcowej edycji Orphanetwork Newsletter nt. wizyty Pierwszych Dam RP i Niemiec w IPCZD,

- opracowanie materiału nt. opieki nad pacjentami z rzadkimi chorobami do Poradnika Stowarzyszenia „Ars Vivendi”,
- przygotowanie i wydanie opinii dla Agencji Oceny Technologii Medycznych dotyczących dwóch sierocych produktów leczniczych,
- przygotowanie projektu uczestnictwa IPCZD w grancie w europejskim RD Portal2,
- przygotowanie oficjalnego „Stanowiska Komitetu Rozwoju Człowieka Polskiej Akademii Nauk w sprawie opieki nad pacjentami z rzadkimi chorobami w Polsce”,
- korekta i uzupełnienie danych do zbiorczego opracowania Orphanetu nt. podejmowanych w Polsce działań dotyczących pacjentów z chorobami rzadkimi.

2. Zbieranie i przekazywanie do bazy danych Orphanetu ankiet dotyczących klinik IPCZD, ośrodków w kraju, laboratoriów, zakładów genetyki, projektów badawczych o zasięgu krajowym i międzynarodowym poświęconym chorobom rzadkim, w tym:
   - opracowanie i przekazanie do Orphanetu informacji o grancie statutowym IPCZD pt. „Ocena zaburzeń snu u dzieci i młodzieży z zespołem Prader-Willi”,
   - opracowanie opinii nt. nowej międzynarodowej klasyfikacji chorób ICD 11 na prośbę zarządu the Society for the Study of Inborn Errors of Metabolism (SSIEM).

Publikacje będące wynikiem realizacji projektu:

1. Sykut-Cegielska J.:
   Perspektywy pediatrii metabolicznej.
   Pediatr. Dypl. 2009 wyd. specj. s. 80-82
2. Sykut-Cegielska J.:
   Komentarz do artykułu pt. Postępowanie diagnostyczne we wrodzonych wadach metabolizmu u noworodków.
   Pediatr. Dypl. 2009 Vol. 13 nr 6 s. 70-72

Prezentacja wyników badań na zjazdach i kongresach miedzynarodowych i polskich:

1. Organizacja, przewodniczenie w Komitecie Naukowym, wygłoszenie wykładu pt. Inborn errors of metabolism as rare diseases – challenge for Europe oraz prowadzenie warsztatów i obrad okrągłego stołu dedykowanego problemom opieki nad pacjentami z chorobami rzadkimi przez J. Sykut-Cegielską podczas II Konferencji Eastern European Metabolic Academy (EEMA), Warszawa, 09-10.10.2009 r.
2. Sykut-Cegielska J.:
   Perspektywy pediatrii metabolicznej.
   VI Kongres Akademii po Dyplomie - Pediatria, Warszawa, 03-04.04.09, wykład
3. Sykut-Cegielska J.:
   Posiedzenie Komitetu Rozwoju Człowieka PAN, Komisji Endokrynologii i Chorób Metabolicznych, wykład
4. Sykut-Cegielska J.:
   Wprowadzenie do pediatrii metabolicznej.
   Kurs doskonalący CMKP nt. Diagnostyka wrodzonych wad metabolizmu, Warszawa, 17.02.2009 r. i 30.09.2009 r., wykład
5. Sykut-Cegielska J.:
   Jak rozpoznać wrodzoną wadę metabolizmu?
   XXVII Sympozjum Neonatologiczne, Kiekrz, 27.11.2009r., wykład

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),
- stworzenie przewodników (clinical management guidelines) dla lekarzy, pacjentów i ich rodzin – szczegółowe opracowanie możliwości terapeutycznych w zależności od wieku chorego.

W ramach realizacji powyższych zadań, w roku 2009:

- na konferencji Europejskiego Towarzystwa Genetyki Człowieka (ESHG) w Wiedniu przedstawiono szczegółowy opis funkcjonowania projektu DYSCERNE (maj 2009 r.) w zakresie powstawania przewodników terapeutycznych wybranych zespołów genetycznych,
- uczestniczono w spotkaniu grup zaangażowanych we wdrażanie i funkcjonowanie projektu (październik 2009 r., Manchester),
- prezentowano szczegóły dotyczące działania projektu oraz rozpowszechniano wiedzę na temat współpracy poszczególnych ośrodków diagnostycznych pomiędzy sobą i pomiędzy krajowym ośrodkiem koordynującym,
- zorganizowano kolejne spotkania polskich dysmorfologów (Spotkania Dysmorfologiczne w IPCZD: marzec, czerwiec, październik 2009 r.),
- uczestniczono w VII Sympozjum Chirurgiczno-Neonatologicznym „Optymalizacja diagnostyki i leczenia chirurgicznego wad wrodzonych noworodków",
- opracowywano dokumenty niezbędne do tworzenia poradnika terapeutycznego dla zespołu Angelmana (selekcja zagadnień oraz przegląd literatury),
- codziennie uczestniczono w elektronicznej dyskusji ekspertów poświęconej elektronicznym konsultacjom trudnych przypadków rzadkich zespołów dysmorficznych.

Publikacje będące wynikiem realizacji projektu:

1. Griffiths P.M., Strong K., Gardner S., Day R., Harrison C., Donnai D., Kerr B., Metcalfe K., Brunner H., Dallapiccola B., Devriendt K., Krajewska-Walasek M., Philip N., Clayton-Smith J.:
   DYSCERNE: Developing clinical management guidelines for dysmorphic conditions.
   Eur. J. Hum. Genet. 2009 Vol. 17 suppl. 2 s. 45
2. Gardner S., Day R., Griffiths P.M., Strong K., Harrison C., Donnai D., Kerr B., Metcalfe K., Brunner H., Dallapiccola B., Devriendt K., Krajewska-Walasek M., Philip N., Clayton-Smith J.:
   DYSCERNE: Results from a pilot of the electronic Dysmorphology Diagnostic System (DDS).
   Eur. J. Hum. Genet. 2009 Vol. 17 suppl. 2 s. 41

3. Day R., Gardner S., Griffiths P.M., Strong K., Harrison C., Donnai D., Kerr B., Metcalfe K., Brunner H., Dallapiccola B., Devriendt K., Krajewska-Walasek M., Philip N., Clayton-Smith J.:
   Results from a pilot of the electronic Dysmorphology Diagnostic System (DDS).
   J. Med. Genet. 2009 Vol. 46 suppl. 1 s. S45

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), 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.
2. Określenie częstości występowania nadwagi i otyłości w populacji dzieci polskich w wieku 7-18 lat.
3. Identyfikacja ekspozycji na czynniki obesogenne w środowisku szkolnym.

Materiał (dokumentacja badania): W listopadzie 2009 r. zakończone zostało badanie uczniów w szkołach. Ogółem w latach 2008-2009 w ramach projektu zbadano i nadesłano do Zakładu Zdrowia Publicznego dokumentację 17 573 uczniów z 416 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 17 500 rekordów uczniów w wieku 7-18 lat.
2. Wyniki wstępne projektu OLAF zostały opublikowane w czasopismach medycznych.

Zadania realizowane w roku 2009:
1. Koordynacja pracy zespołów badawczych projektu OLAF.
2. Promocja projektu.
3. Wykonywanie losowania na II poziomie doboru losowego.
4. Przeprowadzenie badania uczniów w szkołach.
5. Monitoring i ewaluacja projektu.
6. Nadzór nad zachowaniem reprezentatywności próby.
7. Poprawa frekwencji w badaniu.
8. Prowadzenie dokumentacji projektu.

9. Tworzenie bazy danych OLAF.
10. Opracowanie wyników wstępnych.

Publikacje będące wynikiem realizacji projektu:

1. Kułaga Z., Litwin M., Zajączkowska M.M., Wasilewska A., Tkaczyk M., Gurzkowska B., Świąder A., Różdżyńska A., Napieralska E., Grajda A., Barwicka K., Zespół Badaczy OLAF: Regionalne różnice parametrów antropometrycznych oraz ciśnienia tętniczego uczniów w wieku 7-18 lat.
   Probl. Hig. Epidemiol. 2009 T. 90 nr 1 s. 32-41
2. Kułaga Z., Litwin M., Tkaczyk M., Różdżyńska A., Barwicka K., Grajda A., Gurzkowska B., Napieralska E., Świąder A., Pan H.:
   Is WHO height reference relevant to Polish school-aged children and adolescents.
   BMC Public Health (artykuł zostanie zamieszczony w numerze datowanym na rok 2010 - aktualnie w recenzji).

PL0027 (umowa o partnerstwie nr 218/09)
Tytuł w języku polskim: Zakażenia prenatalne i perinatalne ludzkim wirusem cytomegalii - projekt koordynowany przez Instytut Biologii Medycznej Polskiej Akademii Nauk w Łodzi
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Danuta Dzierżanowska-Madalińska

Wirus cytomegalii (CMV) jest najczęstszym czynnikiem zakażeń wewnątrzmacicznych i dotyczy około 0.3-3.0% wszystkich noworodków. CMV jest również ważnym patogenem oportunistycznym u osób z osłabionym układem odpornościowym. Wraz z rozwojem metod molekularnych stosowanych w diagnostyce wirusologicznej obserwuje się stały wzrost wykrywalnych zakażeń wrodzonych i nabytych CMV, a brak skutecznej szczepionki uniemożliwia podjęcie efektywnych działań profilaktycznych. Terapia przeciwwirusowa głównie gancyklowirem i hiperimmunizowaną immunoglobuliną przeciw CMV stosowana jest u noworodków z zakażeniem wrodzonym lub nabytym. Ponieważ terapii nie stosuje się u kobiet ciężarnych, odpowiednia diagnostyka i profilaktyka zakażeń prenatalnych i perinatalnych CMV jest problemem niezwykle istotnym.
Badania wskazują, że polimorfizm genów kodujących niektóre cytokiny/chemokiny i/lub ich receptory wpływa na ryzyko zakażeń oraz przebieg ostrych i przewlekłych chorób infekcyjnych. Badania sugerują, że określone genotypy TNF-α, IL-1RA, IL-10, CCR5 i MCP1 mogą mieć wpływ na ryzyko zakażenia pierwotnego u osób immunokompetentnych i biorców przeszczepów, reaktywację zakażenia i rozwoju objawowej cytomegalii u pacjentów z immunosupresją. Polimorfizm genetyczny mediatorów reakcji zapalnej może prawdopodobnie odgrywać również rolę w matczyno-płodowej transmisji zakażenia CMV.

Celem części projektu realizowanej przez Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej IPCZD jest ocena wpływu polimorfizmu genetycznego TNF-α, IFN-γ, IL-1β, IL-1RA. IL-10, CCR5 i MCP1 na:

1. częstość występowania zakażenia CMV u ciężarnych,
2. ryzyko transmisji do płodu/noworodka,
3. ryzyko wystąpienia objawowego zakażenia wrodzonego.

Badaniami zostaną objęte kobiety CMV-seropozytywne i -seronegatywne w czasie ciąży i ich noworodki.

Materiał: Grupa badana obejmowała 123 dzieci w wieku ≤ 1 miesiąca życia, od których uzyskano próbki krwi, z których wyizolowano DNA, w celu oznaczania polimorfizmu genetycznego wybranych chemokin/cytokin i ich receptorów. U 20 dzieci potwierdzono zakażenie wirusem CMV (dodatni wynik PCR CMV DNA we krwi, moczu lub płynie mózgowo-rdzeniowym). W przypadku 14 dzieci materiał genetyczny do badań molekularnych uzyskano także od matki.

Metody:

1. Ocena polimorfizmu genetycznego IL-1β -511(C/T)

   Analizę przeprowadzono dla 94 dzieci. Tranzycję C→T w pozycji -511 genu IL-1 β odpowiedzialne za międzyosobnicze różnice w syntezie IL-1 β oceniano metodą RFLP (*Ava*I).
2. Ocena polimorfizmu genetycznego IL-1RA 86 bp VNTR

   Analizę polimorfizmu ilości powtórzeń tandemowych 86 bp sekwencji w obrębie intronu 2 genu antagonisty receptora IL-1 przeprowadzono metodą PCR u 121 dzieci i 14 matek. Wyróżnia się 5 alleli, dla których ilość powtórzeń 86 bp wynosi od 2 do 6.

Wyniki:

1. Polimorfizm genetyczny IL-1β -511(C/T)

   Genotyp -511 T/T (pro-zapalny) odpowiedzialny za zwiększoną syntezę IL-1 β wykryto u 8 dzieci, natomiast genotyp -511 C/C (przeciwzapalny) związany z niższą produkcją IL-1 β - u 41 dzieci. Heterozygotyczność -511 C/T (pośrednia synteza IL-1 β) stwierdzono u pozostałych 45 dzieci.
2. Polimorfizm genetyczny IL-1RA 86 bp VNTR

   W badanej grupie dzieci wykryto następujące genotypy: IL1RN*1/1 - u 74 dzieci, IL1RN*1/2 - 35, IL1RN*1/3 - 5, IL1RN*2/2 – 4, IL1RN*2/3 - 1, IL1RN*2/5 - 1, IL1RN*4/4 - 1, natomiast w badanej grupie matek: IL1RN*1/1 - 8, IL1RN*1/2 - 5, IL1RN*2/3 - 1.

EU-CHS (2008 12 06)

Tytuł w języku polskim: Europejska Sieć zespołu hipowentylacji pochodzenia centralnego – optymalizacja opieki nad pacjentami z tym zespołem - projekt koordynowany przez Assistance Publique - Hopitaux de Paris, Francja

Kierownik: dr n. med. Marek Migdał

Projekt o akronimie EU-CHS finansowany w ramach Drugiego Wspólnotowego Programu Działań w Dziedzinie Zdrowia na lata 2008-2013 realizowany jest przez konsorcjum 6 partnerów z Francji, Niemiec, Włoch, Szwecji, Wielkiej Brytanii i Polski (Klinika Anestezjologii i intensywnej Terapii IPCZD). Koordynatorem grantu jest prof. Ha Trang ze szpitala Robert Debre w Paryżu.

Celem programu jest optymalizacja we wszystkich 27 krajach członkowskich Unii Europejskiej działań dotyczących diagnostyki i leczenia pacjentów z zespołem hipowentylacji pochodzenia centralnego (CHS – central hypoventilation syndrome). Realizacja grantu rozpoczęła się 01.06.2009 r. Pierwsze spotkanie przedstawicieli ośrodków biorących udział w grancie odbyło się w dniach 12-13.06.2009 r. w Weronie. Przedyskutowano obowiązki każdego z partnerów. Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii IPCZD w ramach pakietu WP6 będzie odpowiadać za zebranie informacji o istniejących w chwili obecnej ośrodkach zajmujących się diagnostyką i leczeniem pacjentów z CHS oraz ustaleniem kryteriów jakie będą musiały spełnić ośrodki wchodzące do Europejskiej Sieci zespołu hipowentylacji pochodzenia centralnego.

SPRAWOZDANIA Z REALIZACJI PROJEKTÓW NAUKOWO-BADAWCZYCH WSPÓŁFINANSOWANYCH ZE ŚRODKÓW ZAGRANICZNYCH

PROJEKTY UKOŃCZONE w 2009 r.

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 latach 2005-2009 IPCZD jako polski wykonawca projektu zrealizowało następujące zadania zawarte w trzech pakietach pracy:

WP-3 - rekrutacja pacjentów, uzyskiwanie próbek do badań i ich analiza:
Izoformy transferyny (iTf) oznaczono w 6098 surowicach pacjentów (p) kierowanych do laboratorium z klinik i poradni IPCZD (4780 p), z ośrodków pediatrycznych z obszaru Polski (1279 p) oraz z Łotwy (65 p). ITf badano metodą ogniskowania izoelektrycznego (IEF) w żelu agarozowym. Nieprawidłowe wzory iTf obserwowano u 46 dzieci. Poszerzona, specjalistyczna diagnostyka laboratoryjna (izoformy alfa1-antytrypsyny, izoformy apoCIII, aktywności enzymów PMM, PMI, wzór LLO, badania molekularne, inne) oraz testy kliniczne (test obciążenia fruktozą, test dietetyczny z wykluczeniem fruktozy i galaktozy) przeprowadzone w Pracowni Zaburzeń Metabolizmu IPCZD i Klinice Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii IPCZD oraz w laboratoriach europejskich, uczestniczących w grancie EUROGLYCANET (Nijmegen, Leuven, Zurych, inne), umożliwiły rozpoznanie następujących wtórnych i pierwotnych zaburzeń glikozylacji albo innych defektów: galaktozemia - 9 p; wrodzona nietolerancja fruktozy - 6 p; CDG-Ia - 5 p; CDG-Ib - 1 p; CDG-Ix - 2 p; CDGI/II - 1 p; ARCL2 (Cutis laxa) - 1 p; zespół Dyggve-Melchior-Clausen (chondrodysplazja z upośledzeniem umysłowym) - 2 p; wariant genetyczny transferyny - 12 p. Nieprawidłowa, przemijająca i nawracająca glikozylacja transferyny i alfa1AT obserwowana u innych pacjentów była wtórna do: zespołu hemofagocytarnego (HLH) o nieustalonej etiologii - 1 p; przewlekłego, nawracającego zapalenia wątroby o nieustalonej przyczynie - 2 p; zahamowania rozwoju psychoruchowego o nieustalonej etiologii z drgawkami, zaćmą i uszkodzeniem wątroby w wieku niemowlęcym sugerującym galaktozemię - 1 p; wcześniactwa z zamartwicą i wiotkością - 1 p. U kolejnego pacjenta nieprawidłowa glikozylacja transferyny (typu 2) towarzyszyła uszkodzeniu wielonarządowemu o nieustalonej przyczynie (anemia, wysoka leukocytoza bez cech zapalenia, stłuszczenia wątroby, proteza płuc). Obniżenie N- i O-glikozylacji stwierdzono u dziewczynki z chorobą Hirschsprunga przed leczeniem operacyjnym. Było to wynikiem obecności w krążeniu bakteryjnej neuraminidazy. Nieprawidłowa glikozylacja uległa normalizacji po zabiegu operacyjnym. W roku 2008 ustalono przyczynę zaburzenia glikozylacji u pacjenta CDG-Ix z ciężką wielonarządową chorobą w wieku niemowlęcym. Badania biochemiczne i molekularne (Rögensburg, Wiedeń) wykazały obecność u chłopca deficytu mannozylotransferazy I (CDG-Ik).

WP-4 – rozpowszechnianie wiedzy o wrodzonych zaburzeniach glikozylacji:
Publikacje będące wynikiem realizacji projektu:
1. Wopereis S., Morava E., Grünewald S., Adamowicz M., Huijben K.M., Lefeber D.J., Wevers R.A.:
   Patients with unsolved congenital disorders of glycosylation type II can be subdivided in six distinct biochemical groups.

Glycobiology 2005 Vol. 15 s. 1312-1319
2. Schollen E., Keldermans L., Foulquier F., Briones P., Chabas A., Sánchez-Valverde F., Adamowicz M., Pronicka E., Wevers R., Matthijs G.:
   Characterization of two unusual truncating PMM2 mutations in two CDG-Ia patients.
   Mol. Genet. Metab. 2007 Vol. 90 s. 408-413
3. Adamowicz M., Płoski R., Rokicki D., Morava E., Gizewska M., Mierzewska H., Pollak A., Lefeber D.J., Wevers RA., Pronicka E.:
   Transferrin hypoglycosylation in hereditary fructose intolerance: using the clues and avoiding the pitfalls.
   J. Inherit. Metab. Dis. 2007 Vol. 30 s. 407
4. Pronicka E., Adamowicz M., Kowalik A., Płoski R., Radomska B., Rogaszewska M., Rokicki D., Sykut-Cegielska J.:
   Elevated carbohydrate-deficient transferrin (CDT) and its normalization on dietary treatment as a useful biochemical test for hereditary fructose intolerance and galactosemia.
   Pediatr. Res. 2007 Vol. 62 s. 101-105
5. 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
6. 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 s. 450-456
7. 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
8. Adamowicz M., Socha P.:
   Udział niedoboru glikozylacji w patologii wątroby na przykładzie wrodzonych zaburzeń glikozylacji (CDG), galaktozemii i fruktozemii.
   Med. Sci. Rev. - Hepatologia 2008 Vol. 8 s. 63-71
9. 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
10. 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 s. 450-456
11. 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 s. 3822-3832
12. Hucthagowder V., Morava E., Kornak U., Lefeber D.J., Fischer B., Dimopoulou A., Aldinger A., Choi J., Davis E.C., Abuelo D.N, Adamowicz M., Al-Aama J., Basel-Vanagaite L., Fernandez B., Greally M.T., Gillessen-Kaesbach G., Kayserili H., Lemyre E., Tekin M., Türkmen S., Tuysuz B., Yüksel-Konuk B., Mundlos S., Van Maldergem L., Wevers R.A., Urban Z.:
Loss-of-function mutations in ATP6V0A2 impair vesicular trafficking, tropoelastin secretion and cell survival.
Hum. Mol. Genet. 2009 Vol. 15 s. 2149-2165
13. Jamroz E., Adamek D., Paprocka J., Adamowicz M., Marszał E, Wevers R.A.:
CDG type Ia and congenital cytomegalovirus infection: two coexisting conditions.
J. Child Neurol. 2009 Vol. 24 nr 1 s. 13-18
14. Morava 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 disorders of glycosylation type I.
Br. J. Ophthalmol. 2009 Vol. 93 s. 350-354
15. Praca doktorska: Adamowicz M.:
Przydatność izoform transferyny w rozpoznawaniu wrodzonych zaburzeń glikozylacji (CDG) oraz galaktozemii i fruktozemii.
Akademia Medyczna w Warszawie, 2007

Prezentacja wyników badań na zjazdach i kongresach miedzynarodowych i polskich:
Zaburzenia glikozylacji były tematem 7 prezentacji ustnych, 3 plakatów na zjazdach zagranicznych i krajowych oraz 4 wykładów.

WP-9 – koordynacja aktywności ośrodków peryferyjnych i działania mające na celu stopniowe zwiększenie liczby ośrodków uczestniczących w realizacji projektu z Europy i innych krajów:
Szkolenia w zakresie rozpoznawania CDG:
- 2005 r. - lekarka z Zakładu Genetyki Medycznej Uniwersytetu Wileńskiego, dwutygodniowe,
- 2006 r. - genetyk kliniczny i diagnosta laboratoryjny ze szpitala dziecięcego Okhmatet w Kijowie, jednodniowe,
- 2007 r. - genetyk kliniczny z dziecięcego szpitala uniwersyteckiego w Rydze, dwudniowe,
- 2008 r. - diagnosta laboratoryjny z dziecięcego szpitala uniwersyteckiego w Rydze, dwutygodniowe.

Po szkoleniu laboratorium w Rydze wprowadziło metodę oznaczania izoform transferyny.

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.

Celem projektu było stworzenie banku DNA pacjentów polskich chorych na celiakię oraz poznanie molekularnych mechanizmów prowadzących do uszkodzenia bariery jelitowej w tej chorobie.
Materiał i metody: DNA wyizolowano od pacjentów z rozpoznaną celiakią oraz od dawców krwi (grupa kontrolna). W bioptatach jelitowych pacjentów z celiakią oceniano zmiany histologiczne w skali Marsha oraz badano liczebność granulocytów naciekających blaszkę właściwą. Zaburzenia szczelności bariery jelitowej badano na poziomie ultrastrukturalnym z zastosowaniem technik mikroskopii elektronowej.

Wyniki: Stworzono bank DNA oraz bazę danych 594 pacjentów z rozpoznaną celiakią z 17 ośrodków w Polsce. Dodatkowo zebrano kontrolne DNA od 903 dawców krwi. Pacjenci i grupa kontrolna zostali włączeni do międzynarodowych badań Genome Wide Association Study (GWAS). Wstępne wyniki GWAS sugerują istnienie 26 loci zasocjowanych z celiakią. Ocena nacieku zapalnego w blaszce właściwej potwierdza znaczenie granulocytów w aktywacji procesu zapalnego - liczba granulocytów u pacjentów z III stopniem zaniku w skali Marsha była istotnie statystycznie wyższa (średnio 45,96±77,14/ 0,1mm2) niż u pacjentów ze zmianami histologicznymi ocenionymi jako Marsh I/0 (średnio 8,25±8,26). Analiza w mikroskopie elektronowym pokazała zmiany utrastrukturalne mikrokosmów jelitowych oraz połączeń międzynabłonkowych u pacjentów z celiakią.

Wyniki prezentowano w postaci 5 artykułów, 2 streszczeń, 3 prezentacji plakatowych na XIII International Celiac Disease Symposium, Amsterdam, 2009, 2 prezentacji ustnych na V Ogólnopolskim Sympozjum Polskiego Towarzystwa Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci, Poznań, 2008 oraz Ogólnopolskiej Konferencji Celiakia-wczoraj, dziś i jutro, Bydgoszcz, 2009.

Wnioski: Stworzenie banku DNA pacjentów polskich pozwoliło na nawiązanie międzynarodowej współpracy i włączenie polskich kohort do badań GWAS. Badania ultrastrukturalne potwierdzają zaburzenia w funkcjonowaniu bariery jelitowej u chorych z celiakią, co może być spowodowane aktywacją nieswoistych procesów zapalnych.

Publikacje będące wynikiem realizacji projektu:

1. Cukrowska B.:
   Możliwości nowych badań diagnostycznych celiakii.
   Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2009 Vol. 11 nr 3 s. 93-97
2. Szaflarska-Popławska A., Karczewska K., Żabka A., Łoś-Rycharska E., Czerwionka-Szaflarska M., Albrecht P., Brendze J., Burda-Muszyńska B., Cukrowska B., Czaja-Bulsa G., Daukszewicz A., Gawrońska A., Hapyn E., Iwańczak B., Iwańczak F., Jakubik M., Jarocka-Cyrta E., Józefczuk J., Kazimierczak B., Kochańska E., Konieczny P., Korczowski B., Mokrzycka M., Mroczkowska-Juchkiewicz A., Oralewska B., Radzikowski A., Reyman W., Sienkiewicz E., Skóra K., Szymanowicz J., Szymańska A., Ślimok M., Woś H., Zalewska A., Zauska J.:
   Występowanie celiakii w Polsce - badanie wieloośrodkowe.
   Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2009 Vol. 11 nr 3 s. 111-117
3. 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
4. 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
5. 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

6. Rybak A., Domagała Z., Szaflarska-Popławska A., Oralewska B., Burda-Muszyńska B., Cichy W., Korczowski B., Fyderek K., Hapyn E., Karczewska K., Zalewska A., Sakowska-Maliszewska I., Mozrzymas R., Żabka A., Kolasa M., Iwańczak B., Plata-Nazar K., Wąsowska-Królikowska K., Wijmenga C., Socha J., Cukrowska B.:
   Podsumowanie ogólnopolskiego projektu badań genetycznych w celiakii.
   Pediatr. Współcz. (Gastroenterol. Hepatol. Żyw. Dziec.) 2009 T. 11 nr 3 s. 126
7. 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 Vol. 10 supl 1 s. 23

WHO Green Page (umowa nr 973/09)
Tytuł w języku polskim: Informacja środowiskowa o dzieciach – „Zielona Strona" prezentacja dla polskich specjalistów w pediatrii
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Janusz Książyk

Projekt adaptacji i tłumaczenia na język polski Pediatrycznej Środowiskowej Historii Choroby „Zielona Strona" został zlecony przez Biuro Łącznika Światowej Organizacji Zdrowia (WHO) w Warszawie.
Prace wstępne zostały podjęte w sierpniu 2008 r. Odbyło się wtedy spotkanie w Biurze Łącznika, a następnie, w dniu 12 września 2008 r. spotkanie w siedzibie Instytutu „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka", kiedy to została podjęta decyzja o realizacji projektu przez Instytut.
W następstwie decyzji kierownik Zakładu Zdrowia Publicznego IPCZD przygotował ofertę dla WHO przedstawiającą 4 zadania:
Zadanie 1: Adaptacja co najmniej 8 modułów szkoleniowych (uwzględniająca tłumaczenie).
Zadanie 2: Przygotowanie studiów polskich przypadków.
Zadanie 3: Dwudniowe warsztaty dla profesjonalistów ochrony zdrowia na temat ryzyka środowiskowego w opiece nad dziećmi.
Zadanie 4: Badanie pilotażowe wprowadzenia Pediatrycznej Środowiskowej Historii Choroby do Polski.
Z powodu ograniczeń finansowych po stronie zleceniodawcy w roku 2009 ograniczono realizację projektu do zadania nr 1: tłumaczenie i adaptacja 5 modułów szkoleniowych. Zadanie zrealizowano w następujących etapach:

- ustanowienie doradczego komitetu naukowego,
- wybór modułów przeznaczonych do tłumaczenia i adaptacji,
- adaptacja modułów do kontekstu krajowego,
- tłumaczenie modułów na język polski.

Umowa między stronami została podpisana w dniu 20 lipca 2009 r. Zakończenie realizacji projektu ustalono na dzień 30 listopada 2009 r. Zastępca Dyrektora ds. Nauki powołał zespół realizujący projekt, w skład którego weszli reprezentanci Kliniki Pediatrii, Zakładu Zdrowia Publicznego oraz Działu Planowania Badań Naukowych i Wyjazdów Zagranicznych IPCZD. Komitet ekspertów został powołany przez Zastępcę Dyrektora ds. Nauki IPCZD we wrześniu 2009 r.
Skład Komitetu Ekspertów:

1. Prof. dr hab. Janusz Książyk - Przewodniczący Komitetu, Kierownik Kliniki Pediatrii Instytutu „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka"

2. Prof. dr hab. Zbigniew Rudkowski - członek Komitetu, profesor Wrocławskiego Uniwersytetu Medycznego, ekspert zdrowia środowiskowego afiliowany przy Instytucie Medycyny Pracy i Zdrowia Środowiskowego w Sosnowcu.

Wstępnie wybrano moduł o indentyfikatorze ID: 1, 4, 8, 10, 11, 12. Lista uwzględniała moduły w wersji finalnej i jeden moduł o oparzeniach w fazie projektu. Dodatkowy moduł zaproponowany został przez Zakład Zdrowia Publicznego IPCZD z uwagi na ryzyko urazów dzieci w Polsce związane z oparzeniami. W związku z problemem urazów, w ramach projektu zostały zakupione z GUS dane o zgonach dzieci i młodzieży za rok 2007. Komitet Ekspertów działał w sposób ciągły, weryfikując tłumaczenia oraz spotkał się na zebraniu w dniu 13 października 2009 r. w celu finalnego zaaprobowania tłumaczeń. Podczas tego zebrania zapadła decyzja o dodatkowym uwzględnieniu modułów 5, 6 i 7. Przetłumaczone moduły zostały zaaprobowane przez Komitet Ekspertów przed 20 listopada 2009 r.

Lista modułów:

Tytuł modułu	ID modułu	Liczba stron*
WHO zestaw szkoleniowy dla sektora ochrony zdrowia	1	3
Dzieci to nie mali dorośli	4	39
Zanieczyszczenie powietrza w pomieszczeniach	5	65
Zanieczyszczenie powietrza zewnętrznego	6	49
Dzieci i Woda	7	44
Pediatryczna Środowiskowa Historia Choroby: narzędzie dla dostawcy usług zdrowotnych	8	37
Dzieci i Chemikalia	10	34
Pestycydy	11	52
Trwałe zanieczyszczenia organiczne	12	42
Dziecięce urazy niezamierzone: Oparzenia (projekt)	-	12

*w formacie .ppt

STATUTOWE ZADANIA BADAWCZE REALIZOWANE W 2009 ROKU

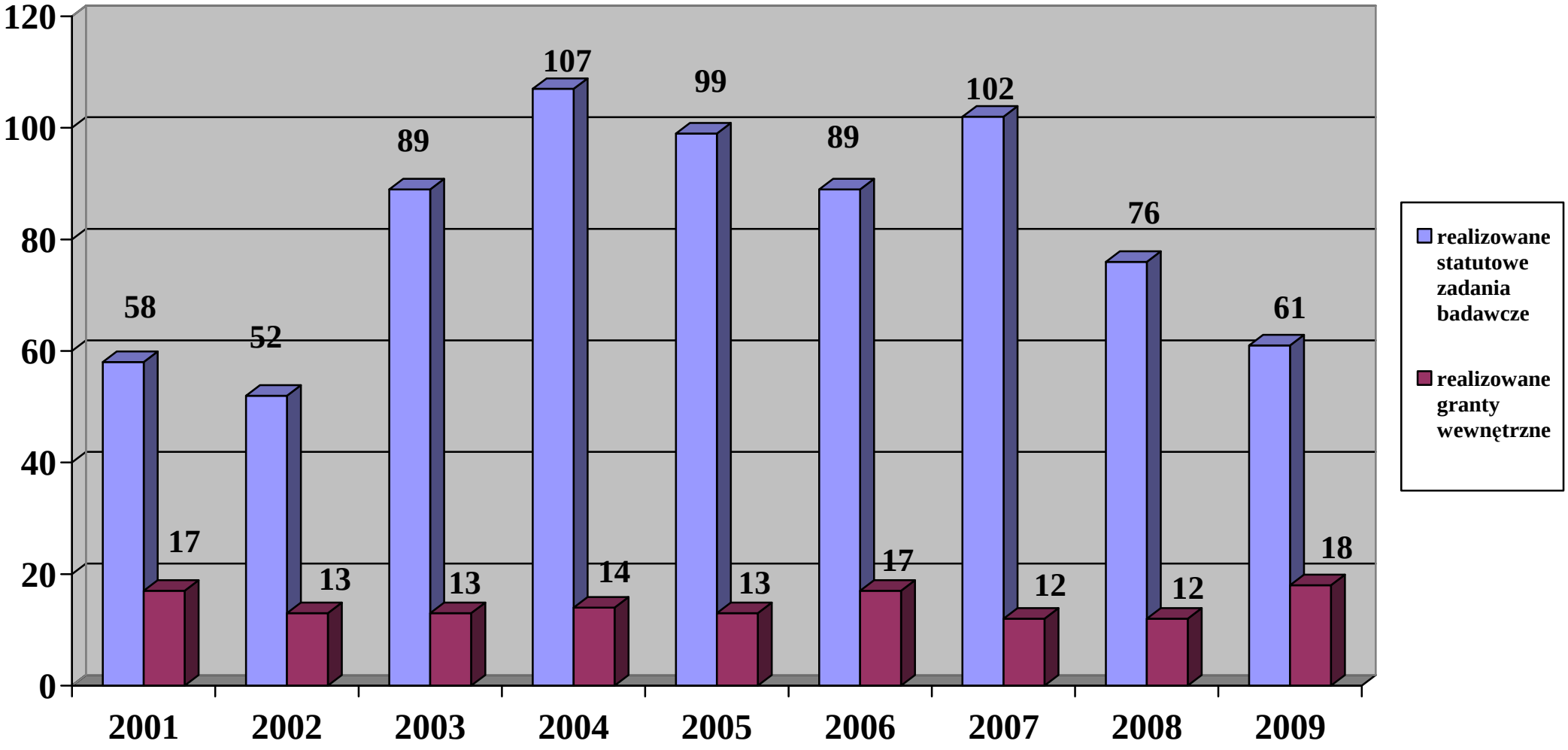
Lp	Tytuł zadania	Kierownik zadania	Jednostka organizacyjna
1	Przydatność mikrodializy w monitorowaniu zaburzeń metabolicznych w okresie okołooperacyjnym u noworodków i niemowląt poddawanych zabiegom kardiochirurgicznym.	doc. dr hab. n. med. Janusz Świetliński	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
2	Ocena przydatności oznaczania poziomu prokalcytoniny w surowicy krwi w diagnostyce oraz w monitorowaniu skuteczności leczenia respiratorowego zapalenia płuc u pacjentów Oddziału Intensywnej Terapii.	dr n. med. Marek Migdał	
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	
4	Zastosowanie tromboelastometrii rotacyjnej (ROTEMr) jako przyłóżkowej metody oceny zaburzeń krzepnięcia w okresie okołooperacyjnej u dzieci wymagających korekcji wady serca w krążeniu pozaustrojowym.	doc. dr hab. n. med. Janusz Świetliński	
5	Przydatność trombolastometrii w diagostyce zaburzeń krzepnięcia u noworodków. Wieloośrodkowe, prospektywne badanie kliniczne.	doc. dr hab. n. med. Janusz Świetliński	
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	
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	
9	Ocena sposobów i wyników leczenia chirurgicznego nadciśnienia naczyniowonerkowego u dzieci.	prof. dr hab. n. med. Piotr Kaliciński	
10	Zastosowanie chirurgii małoinwazyjnej w chirurgii onkologicznej u dzieci.	dr n. med. Paweł Nachulewicz	
11	Ocena wyników przeszczepiania nerek u dzieci z dysfunkcją pęcherza.	dr n. med. Hor Ismail	
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 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	
14	Leczenie prenatalne wrodzonego przerostu nadnerczy oraz obserwacja rozwoju dzieci leczonych in utero.	doc. dr hab. n. med. Jolanta Sykut-Cegielska	
15	Ocena zmian w ośrodkowym układzie nerwowym u dzieci i młodzieży z cukrzycą typu 1.	prof. dr hab. n. med. Elżbieta Piontek	
16	Ocena wpływu leczenia laronidazą na zakres ruchów w stawach i wykonanie czynności w zakresie samoobsługi u pacjentów z mukopolisachartdozą typu I.	prof. dr hab. n. med. Anna Tylki-Szymańska	
17	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
18	Ocena przydatności testów oddechowych w diagnostyce i monitorowaniu leczenia wybranych chorób przewodu pokarmowego i wątroby.	doc. dr hab. n. med. Danuta Celińska-Cedro	
19	Rola immunoglobulinopodobnych receptorów komórek cytotoksycznych w przebiegu klinicznym autoimmunologicznego zapalenia wątroby.	doc. dr hab. n. med. Marek Woynarowski	
20	Ocena rozkładu tkanki tłuszczowej, wydatku energetycznego i zaburzeń metabolicznych u dzieci ze stłuszczeniem wątroby.	doc. dr hab. n. med. Piotr Socha	

21	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	
22	Ocena parametrów lipidowych u pacjentów po transplantacji wątroby otrzymujących sirolimus.	dr n. med. Irena Jankowska	
23	Wpływ podawania probiotyków na stan kliniczny i mikroflorę jelitową u dzieci z przewlekłą cholestazą w przebiegu atrezji dróg żółciowych.	dr n. med. Mikołaj Teisseyre	
24	Ocena odległych wyników leczenia dzieci z hemodynamicznie pojedynczą komorą.	dr n. med. Andrzej Kansy	Klinika Kardiochirurgii
25	Ocena układu krążenia u dzieci z zespołem Marfana.	prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec	Klinika Kardiologii
26	Ocena odległych skutków stosowania bezsteroidowego schematu immunosupresji na losy przeszczepu nerki oraz tempo wzrostu u dzieci po transplantacji nerki.	prof. dr hab. n. med. Ryszard Grenda	Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego
27	Wdrożenie nowoczesnej diagnostyki u pacjentów z podejrzeniem choroby IV kolagenu i ich rodzin.	dr n. med. Sylwester Prokurat	
28	Ocena frakcji HMW adiponektyny u dzieci i młodzieży z ntp.	lek. med. Anna Niemirska	
29	Poznawcze i emocjonalne funkcjonowanie młodzieży z napadowym częstoskurczem.	doc. dr hab. n. hum. Agnieszka Maryniak	Klinika Neurochirurgii
30	Ocena jakości życia dzieci po operacjach noworodków mózgu w obserwacji odległej - stan aktualny, główne problemy, możliwości poprawy sytuacji zastanej.	dr n. med. Paweł Daszkiewicz	
31	Badanie możliwości zastosowania inhibitorów kalcyneuryny w stwardzeniu guzowatym.	prof. dr hab. n. med. Sergiusz Jóźwiak	Klinika Neurologii i Epileptologii
32	Ocena działania przeciwwirusowego gancyklowiru na podstawie wydalania DNA wirusa z moczem niemowląt z wrodzoną objawową cytomegalią.	prof. dr hab. n. med. Bogumiła Milewska-Bobula	Klinika Niemowlęca
33	Ocena wyników leczenia siatkówczaka za pomocą laserowej, przeźrenicznej termoterapii.	dr n. med. Wojciech Hautz	Klinika Okulistyki
34	Ocena centralnej grubości rogówki w wadach refrakcji u dzieci.	prof. dr hab. n. med. Mirosława Grałek	
35	Nowotwory okresu noworodkowego. Diagnostyka i specyfika leczenia.	prof. dr hab. n. med. Danuta Perek	Klinika Onkologii
36	Nowotwory u młodzieży.	doc dr hab. n. med. Bożenna Dembowska-Bagińska	
37	IL-6, PCT oraz CRP w diagnostyce zakażeń w okresie okołooperacyjnym u noworodka.	dr n. med. Dariusz Gruszfeld	Klinika Neonatologii, Patologii i Intensywnej Terapii Noworodka
38	Różnicowanie stanów gorączkowych o nieustalonej etiologii.	dr n. med. Anna Wieteska-Klimczak	Klinika Pediatrii
39	Kinematyka i praca mięśni (EMG) podczas wchodzenia i schodzenia po schodach u zdrowych dzieci w wieku 6-18 lat.	dr n. tech. Małgorzata Syczewska	Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej
40	Urodynamiczna ocena zmian czynności pęcherza u noworodka i niemowląt do 3 m.ż. Po leczeniu wady dysraficznej rdzenia. Ocena zależności pomiedzy czasem wdrożenia leczenia ukierunkowanego na wyrównanie zaburzeń czynnosci a rozwojem zmian w narządach układu moczowego.	dr n. med. Lidia Skobejko-Włodarska	Klinika Urologii Dziecięcej
41	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 Lorenc	Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej
42	Zmiany parametrów metabolizmu kostnego oraz statusu kostno-mięśniowego u dzieci leczonych hormonem wzrostu – ocena wartości predykcyjnych wczesnych badań biochemicznych.	dr n. farm. Maciej Jaworski	

43	Wpływ wyrównania metabolicznego i metody leczenia na skład ciała i metabolizm kostny dzieci i młodzieży z cukrzycą typu I.	dr n. med. Paweł Płudowski	
44	Badanie poziomu prokalcitoniny jako markerea stanu zapalnego u pacjentów z X-ALD/AMN w przebiegu procesu demielinizacji.	dr n. med. Joanna Teresa Stradomska	
45	Zapotrzebownie w witaminę D pacjentów z pierwotnym nadciśnieniem tętniczym - ocena metodami statystycznymi i dynamicznymi.	dr n. przyr. Elżbieta Karczmarewicz	
46	Wdrożenie metodyki oznaczania latosterolu i desmosterolu w osoczu i płynie owodniowym do diagnostyki wrodzonych zaburzeń syntezy cholesterolu (latosrereloza i desmosteroloza).	doc. dr hab. n. med. Ewa Małunowicz	
47	Rola zabiegów kardiologii interwencyjnej u pacjentów z funkcjonalnie jedną komorą serca.	doc. dr hab. n. med. Joanna Książyk	Zakład Diagnostyki Obrazowej
48	Objawy ze strony układu oddechowego i ich związek z atopią u dzieci urodzonych przedwcześnie.	dr n. med. Hanna Dmeńska	Zakład Fizjologii Oddychania
49	Opracowanie i wdrożenie analizy polimorfizmu sekwencji mikrosatelitarnych do diagnostyki molekularnej pacjentów z zespołem Retta.	dr n. med. Dorota Jurkiewicz	Zakład Genetyki Medycznej
50	Zespół Cohena - badania kliniczne zmierzające do poprawy wczesnej diagnostyki.	doc. dr hab. n. med. Krystyna Chrzanowska	
51	Identyfikacja rozpoznawalnych klinicznie telomerowych mikrodelecji 4p, 5p, 9p, 1p36 oraz 22q13.	prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek	
52	Identyfikacja chorych z łagodna postacią zespołu Smitha, Lemlego i Opitza.	dr n. med. Aleksandra Jezela-Stanek	
53	Opracowanie techniki MSSCP do przesiewowej identyfikacji zmian nukleotydowych w genach PTPN11, SOS1, RAF1 i KRAS.	dr n. med. Elżbieta Ciara	
54	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	Zakłąd Medycyny Nuklearnej
55	Rola pompy efflux w oporności pałeczek Campylobacter jejuni na antybiotyki.	dr n. przyr. Elżbieta Rożynek	Zakład Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej
56	Analiza genotypowa i fenotypowa szczepów Streptococcus pneumoniae izolowanych z zakażeń inwazyjnych i z nosicielstwa od dzieci leczonych w IPCZD.	prof. dr hab. n. med. Danuta Dzierżanowska-Madalińska	
57	Badanie roli kinazy mTOR w patogenezie nowotworów ośrodkowego układu nerwowego u dzieci.	dr n. med. Wiesława Grajkowska	Zakład Patologii
58	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	
59	Ocena wpływu ozonoterapii na skład mikroflory kieszeni dziąsłowych u pacjentów z niedoborami odporności.	dr n. med. Dorota Olczak-Kowalczyk	Zakład Patologii Jamy Ustnej
60	Rola endoteliny-1 i enzymów inaktywujących endotelinę-1 w patogenezie i przebiegu nieswoistych zapaleń jelit oraz choroby wrzodowej u dzieci.	doc. dr hab. n. med. Roman Janas	Zakład Radioimmunologii

Realizacja statutowego zadania badawczego nr 197/09 pt. Określenie roli limfocytów Th1, Th2, Th17 w patomechanizmie procesu zapalnego u pacjentów z przewlekłą chorobą ziarniniakową (PCHZ)" została przerwana w 2009 roku. Kierownik zadania - prof. dr hab. n. med. Ewa Bernatowska.

Fig.17 Statutowe zadania badawcze oraz granty wewnętrzne realizowane w latach 2001-2009.



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 2009 roku

Lp	Nr grantu	Tytuł grantu	Kierownik grantu
1	S98/2006	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
2	S101/2006	Niewydolność serca u dzieci z wadami wrodzonymi serca a mechanizmy neurohumoralne, komórkowe i molekularne.	prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec
3	S102/2006	Badanie rozkładu komórek pamięci immunologicznej w populacji dzieci zdrowych.	prof. dr hab. n. med. Ewa Bernatowska
4	S105/2007	Ocena przydatności telemetrycznego zapisu EKG u dzieci w rozpoznawaniu arytmii serca.	doc. dr hab. n. med. Katarzyna Bieganowska
5	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
6	S107/2009	Skuteczność i bezpieczeństwo emulsji lipidowej z oleju rybiego omega-3 w porównaniu z emulsją MCT/LCT w leczeniu cholestazy u dzieci pozostających na żywieniu pozajelitowym - badanie kliniczne z randomizacją metodą podwójnej ślepej próby.	prof. dr hab. n. med. Jausz Książyk
7	S108/2009	Ocena zaburzeń oddychania w czasie snu u dzieci i młodzieży z zespołem Pradera-Williego.	doc. dr hab. n. med. Jolanta Sykut-Cegielska
8	S109/2009	Ocena zakresu i kierunku zmian składu ciała i wytrzymałości mechanicznej kości u dzieci w wieku 3 i 4 lat urodzonych przedwcześnie z niską masą urodzeniową.	prof. dr hab. n. med. Roman S. Lorenc
9	S110/2009	Analiza widma wodorowego spektroskopii przesunięcia chemicznego CSI otrzymanego w badaniach HMRS in vitro u pacjentów z wrodzonymi wadami metabolizmu oraz ocena przydatności tej metody jako czynnika rozpoznawczego.	doc. dr hab. n. med. Elżbieta Jurkiewicz
10	S111/2009	Badanie rearanżacji mitochondrialnego DNA u pacjentów z cytopatiami mitochondrialnymi.	prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek
11	S112/2009	Badanie zmian genomowych w nowotworach u homozygotycznych i heterozygotycznych nosicieli mutacji w genie NBN.	doc. dr hab. n. med. Krystyna H. Chrzanowska
12	S113/2009	Indukcja reaktywności pro zapalnych przez Egzotoksynę A Pseudomonas aeruginosa na modelu leukocytów krwi obwodowej osób zdrowych.	doc. dr hab. n. med. Jacek Michałkiewicz
13	S114/2009	Mechanizmy oporności na karbapenemy Gram-ujemnych pałeczek niefermentujących oraz należących do rodziny Enterobacteriaceae.	doc. dr hab. n. med. Jan A. Patzer
14	S115/2009	Cytoszkielet desminowy jako wykładnik przebudowy strukturalnej kardiomiocytów i niewydolności serca.	prof. dr hab. n. wet. Elżbieta Czarnowska
15	S116/2009	Wpływ bakterii Lactobacillus na rozwój nieswoistego zapalenia jelit w modelu eksperymentalnym.	doc. dr hab. n. med. Bożena Cukrowska
16	S117/2009	Badania proteomiczne w diagnostyce chorób mitochondrialnych - opracowanie i wdrożenie metod wykrywania deficytów V kompleksu łańcucha oddechowego w mitochondriach mięśnia szkieletowego i fibroblastach pacjentów.	doc. dr hab. n. med. Maciej Pronicki
17	S118/2009	Ocena czynników prowadzących do przyspieszonego tempa rozwoju dzieci z nadciśnieniem tętniczym pierwotnym.	doc. dr hab. n. med. Roman Janas
18	S119/2009	Ocena wybranych parametrów aktywności mitochondriów w fibroblastach pacjentów z klinicznym fenotypem choroby mitochondrialnej oraz prawidłowymi wynikami badań morfologicznych, enzymatycznych, proteomicznych i molekularnych.	prof. dr hab. n. med. Ewa Pronicka

SPRAWOZDANIA Z ZAKOŃCZONYCH W 2009 ROKU ZADAŃ STATUTOWYCH ORAZ GRANTÓW WEWNĘTRZNYCH

Zadanie statutowe nr 108/06
Tytuł zadania: Przydatność mikrodializy w monitorowaniu zaburzeń metabolicznych w okresie okołooperacyjnym u noworodków i niemowląt poddawanych zabiegom kardiochirurgicznym.
Kierownik zadania: doc. dr hab. n. med. Janusz Świetliński

Na dzień 22.06.2009 zakończono zbieranie danych u 36 pacjentów (z 60 planowanych). Zrezygnowano z części badania dotyczącego 20 noworodków w trakcie procedury ECMO – procedura realizowana szczątkowo z przyczyn niezależnych od badaczy.

Aktualnie trwają prace przygotowujące pracę do publikacji. Przewidywane przekazanie do redakcji – marzec/kwiecień 2010.

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Świetliński J. :
   Mikrodializa – ograniczenia i możliwości.
   VII Sympozjum Chirurgiczno-Neonatologiczne, Warszawa, 13-15.12.2009

Zadanie statutowe nr 122/06
Tytuł zadania: Zastosowanie tromboelastometrii rotacyjnej (ROTEM®) jako szybkiej metody diagnostycznej w różnicowaniu zaburzeń występujących w trakcie operacji przeszczepienia wątroby u dzieci.
Kierownik zadania: doc. dr hab. n. med. Janusz Świetliński

Do badania nie zrekrutowano pacjentów.

Zadanie statutowe nr 123/06
Tytuł zadania: Zastosowanie tromboelastometrii rotacyjnej (ROTEM®) jako przyłóżkowej metody oceny zaburzeń krzepnięcia w okresie okołooperacyjnym u dzieci wymagających korekcji wady serca w krążeniu pozaustrojowym.
Kierownik zadania: doc. dr hab. n. med. Janusz Świetliński

Do badania zrekrutowano poniżej 50% planowanej populacji pacjentów.

Publikacje będące wynikiem realizacji zadania:

1. Byszewski A., Byszewska B., Mozol K., Maruszewski B., Świetliński J.:
   Wpływ oceny badań tromboelastometrycznych na śród- i pooperacyjne wyrównanie zaburzeń krzepnięcia w grupie noworodków operowanych z użyciem krążenia pozaustrojowego.
   Anest. Int. Terapia 2008 T. 40 nr 3 supl. 1 s. 264.

Zadanie statutowe nr 124/06
Tytuł zadania: Przydatność trombolastometrii w diagnostyce zaburzeń krzepnięcia u noworodków. Wieloośrodkowe, prospektywne badanie kliniczne.
Kierownik zadania: doc. dr hab. n. med. Janusz Świetliński

Noworodki stanowią grupę pacjentów szczególnie podatną na wystąpienie poważnych zaburzeń hemostazy. Stąd idea poszukiwania szybkiej, przyłóżkowej metody, diagnozującej rodzaj zaburzenia i stopień jego nasilenia, która ułatwiłaby efektywne korygowanie zaistniałej patologii. **Celem pracy** było porównanie wyników badania tromboelastometrycznego ROTEM® u noworodków z jawną klinicznie skazą krwotoczną z rezultatami badań pacjentów bezobjawowych. Oceniono także korelacje pomiędzy liczbą płytek oraz klasycznymi badaniami układu krzepnięcia a wybranymi parametrami badania tromboelastometrycznego. Ogółem do badania zakwalifikowano 71 noworodków leczonych w Oddziale Intensywnej Terapii Noworodka: 17 pacjentów z objawami skazy krwotocznej (grupa 1) oraz 54 noworodki bez klinicznie jawnych zaburzeń krzepnięcia (34 z rozpoznaniem wady wrodzonej - grupa II i 20 dzieci z rozpoznanym zakażeniem – grupa III). U wszystkich dzieci wykonano równoczasowo tromboelastometrię (testy INTEM, EXTEM i FIBTEM), określono liczbę płytek krwi oraz podstawowe badania układu krzepnięcia (PT, APTT, PT%, poziom fibrynogenu).
Rezultaty testów INTEM I EXTEM różniły się w sposób znamienny statystycznie pomiędzy grupą I a II i III ($P < 0.05$), nie odnotowano natomiast różnic pomiędzy podgrupami dzieci bez skazy krwotocznej (grupa II i III). Stwierdzono znamienną statystycznie korelację pomiędzy liczbą płytek i klasycznymi oznaczeniami układu krzepnięcia a wybranymi parametrami badania ROTEM.
Wnioski. Wyniki badań tromboelastometrii u noworodków z cechami skazy krwotocznej różnią się w sposób znamienny statystycznie od wyników uzyskanych u noworodków asymptomatycznych. Dobra korelacja pomiędzy oznaczeniami tromboelastometrii a standardowymi parametrami układu krzepnięcia pozwalają na wyciągnięcie wniosku o możliwej użyteczności badania w monitorowaniu zaburzeń krzepnięcia u chorych noworodków.

Aktualnie trwają prace przygotowujące pracę do publikacji w piśmiennictwie międzynarodowym.

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Musialik-Świetlińska E., Byszewski A., Bachman T., Ruszel T., Bober K., Świetliński J.: ROTEM® analysis in neonates with bleeding diathesis: the relationship between platelet count and thromboelastometry findings.
   20^{th} Medical and Nursing Congress Caring Without Borders, Verona, Włochy, 14-17.06.2009, abstract, prezentacja ustna
2. Musialik-Świetlińska E., Bachman T., Byszewski A., Ruszel T., Bober K., Świetliński J.: The usefulness of thromboelastometry (ROTEM®) in evaluation of the hemostatic system in neonates with bleeding diathesis.
   50th ESPR Meeting, Hamburg, 9-12.10.2009, abstrakt.

Zadanie statutowe nr 110/06
Tytuł zadania: Optymalizacja postępowania diagnostycznego i leczniczego u dzieci z olbrzymimi naczyniakami wątroby
Kierownik zadania: dr n. med. Ludmiła Bacewicz

Celem pracy jest przedstawienie doświadczenia własnego, wyników leczenia oraz wypracowanie algorytmu postępowania z olbrzymimi naczyniakami wątroby u noworodków i niemowląt. Analizie poddano grupę 41 noworodków i niemowląt z naczyniakami i malformacjami naczyniowymi wątroby (26 chłopców i 15 dziewczynek) w wieku od 3 do 180 dni (średnio 61,2 dni); 27 dzieci było poniżej 1 miesiąca życia. Powiększenie wątroby i/lub guz brzucha, niewydolność krążenia w przebiegu połączeń tętniczo-żylnych wewnątrz zmiany, niedokrwistość oraz zmiany o charakterze naczyniaków były najczęstszymi objawami klinicznymi. Analizie poddano następujące dane: płeć, wiek występowania pierwszych objawów oraz wiek przyjęcia do leczenia w Klinice, objawy kliniczne i stopień ich zaawansowania, wyniki badań laboratoryjnych, lokalizacja i wielkość zmian naczyniowych w wątrobie, obecność przetok tętniczo-żylnych oraz wyniki badań obrazowych (USG Doppler, angio-CT, MRI, angiografia). Oceniono przebieg kliniczny, metody leczenia, odpowiedź na poszczególne metody leczenia i ostateczne wyniki.

Publikacje będące wynikiem realizacji zadania:

1. 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.
2. 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.
3. Kasprzyk W., Kaliciński P., Bacewicz L., Markiewicz M., Ostoja-Chyżyńska A., Ismail H., Apanasiewicz A., Jezierska E.:
   Acute hemodynamic dysfunction and multiorgan failure as an indication to liver transplantation in children.
   E&C Hepatol. 2008 Vol. 4 nr 2 s. 15-16.
4. Bacewicz L., Drewniak T., Kaliciński P., Polnik D., Ganowicz J., Kościesza A., Brzezińska G., Pędich M., Dzik E.:
   Postępowanie u noworodków i niemowląt z naczyniakami i zmianami naczyniowymi w wątrobie – doświadczenia własne.
   Standardy Med. 2005 T. 7 supl. 24 s. 54
5. Markiewicz M., Bacewicz L., Ganowicz J., Teisseyre J., Ismail H., Kamiński A., Pawłowska J., Dębowska B., Kaliciński P.:
   Przeszczep wątroby jako „ratunkowa" metoda leczenia olbrzymich wrodzonych naczyniaków wątroby.
   Standardy Med. 2005 T. 7 supl. 24 s. 139
6. Broniszczak D., Kaliciński P., Bacewicz L., Markiewicz-Kijewska M., Ganowicz J., Teisseyre J., Ismail H., Szymczak M., Nachulewicz P., Drewniak T., Dembowska-Bagińska B., Manowska M.:
   Complex treatment of giant hepatic hemangioma in newborn - case report.
   E&C Hepatol. 2007 Vol. 3 nr 2 s. 12.

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Bacewicz L., Drewniak T., Polnik D., Ganowicz J., Kościesza A., Brzezińska G., Pędich M., Dzik E., Kaliciński P.:
   Postępowanie z olbrzymimi naczyniakami i zmianami naczyniowymi u noworodków i niemowląt – doświadczenia własne.
   12 Zjazd Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych, 2006, streszczenia s. 10.
2. Bacewicz L., Kaliciński P., Drewniak T., Ganowicz J., Brzezińska G., Kościesza A., Pędich M.:
   Vascular malformations in infant of the liver – treatment strategy and results.
   7th European Congress of Pediatric Surgery, Maastricht, Holandia, 10-13.05.2006, streszczenia s. 117.
3. Bacewicz L., Drewniak T., Kaliciński P., Polnik D., Ganowicz J., Kościesza A., Brzezińska G., Pędich M., Dzik E.:
   Postępowanie u noworodków i niemowląt z naczyniakami i zmianami naczyniowymi w wątrobie.
   III Sympozjum Neonatologiczno-Chirurgiczne, Warszawa, 18-19.11.2005
4. Markiewicz M., Bacewicz L., Ganowicz J., Teisseyre J., Ismail H., Kamiński A., Pawłowska J., Dębowska B., Kaliciński P.:
   Przeszczep wątroby jako „ratunkowa" metoda leczenia olbrzymich wrodzonych naczyniaków wątroby.
   III Sympozjum Neonatologiczno-Chirurgiczne, Warszawa, 18-19.11.2005
5. Bacewicz L., Kaliciński P., Drewniak T., Ganowicz J., Brzezińska G., Kościesza A., Pędich M.:
   Vascular malformations in infant of the liver – treatment strategy and results.
   7th European Congress of Pediatric Surgery, Maastricht, Holandia, 10-13.05.2006
6. Bacewicz L., Drewniak T., Polnik D., Ganowicz J., Kościesza A., Brzezińska G., Pędich M., Dzik E., Kaliciński P.:
   Postępowanie z olbrzymimi naczyniakami i zmianami naczyniowymi u noworodków i niemowląt – doświadczenia własne.
   12 Zjazd Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych, Łódź, 13-15.09.2006
7. Broniszczak D., Kaliciński P., Bacewicz L., Markiewicz-Kijewska M., Ganowicz J., Teisseyre J., Ismail H., Szymczak M., Nachulewicz P., Drewniak T., Dembowska-Bagińska B., Manowska M.:
   Complex treatment of giant hepatic hemangioma in newborn - case report.
   IV Sympozjum Polskiego Towarzystwa Hepatologicznego, Wisła, 14-16.06.2007
8. Bacewicz L.:
   Hemodynamicznie istotne patologie naczyniowe u noworodków i niemowląt.
   VI Sympozjum Chirurgiczno-Neonatologiczne „Optymalizacja diagnostyki i leczenia chirurgicznego wad wrodzonych u noworodków", Warszawa, 14-16.12.2008
9. Bacewicz L.:
   Treatment of giant hepatic hemangioma in newborn and infants.
   Krajowy Zjazd Chirurgów Dziecięcych Ukrainy, Kijów, Ukraina, 16-18.04.2008

Zadanie statutowe nr 125/06
Tytuł zadania: KOMPENDIUM pt.: „Przygotowanie i prowadzenie pacjenta po przeszczepie wątroby”.
Kierownik zadania: dr n. med. Małgorzata Markiewicz-Kijewska

Wstęp: Od wielu lat rozwój transplantologii sprawił, że przeszczepianie narządów jest rutynową, szeroko stosowaną metodą leczenia pacjentów ze schyłkową niewydolnością wątroby. W tym czasie zmieniły się zasady prowadzenia pacjentów po przeszczepie, wprowadzono nowe leki immunosupresyjne. Przeszczep poprawia rozwój dziecka, jego stan odżywienia, zapewnia jego pełną lub prawie pełną rehabilitację oraz poprawia jakość życia.
Cel zadania:
1. Przygotowanie kompendium dotyczącego zasad opieki nad pacjentem po LTx.
2. Zebranie i ujednolicenie istniejących protokołów postępowania z pacjentami po LTx.

Metodyka: Napisane kompendium zawiera następujące rozdziały:
Postępowanie z pacjentami z niewydolnością wątroby:
I. Najczęstsze problemy przed operacją przeszczepienia wątroby
1. Nadciśnienie wrotne
2. Splenomegalia
3. Wodobrzusze
4. Encefalopatia wątrobowa
5. Świąd
6. Zespół wątrobowo-nerkowy
7. Zespół wątrobowo-płucny

II. Zagadnienia anestezjologiczne
Najczęstsze problemy anestezjologiczne przed przeszczepieniem wątroby:
1. Zespół krążenia hiperkinetycznego
2. Kardiomiopatia wątrobowa
3. Problemy oddechowe
4. Zespół wątrobowo-płucny
5. Nadciśnienie płucne
6. Problemy nerkowe
7. Encefalopatia wątrobowa

III. Przygotowanie pacjenta do przeszczepienia wątroby
1. Kwalifikacja do zabiegu pacjenta z przewlekłą niewydolnością wątroby
2. Skala MELD/PELD
3. Skala Child-Turcotte-Pugh
4. Pacjent z ostrą niewydolnością wątroby
    a. skala King’College
    b. skala pediatryczna
    c. skala dla choroby Wilsona
    d. wskazania do monitorowania ICP

IV. Przeszczep wątroby
1. Zlecenia chirurgiczne przed przeszczepem
2. Zlecenia anestezjologiczne przed przeszczepem
3. Operacja pobrania wątroby ze zwłok
4. Znieczulenie do przeszczepu wątroby
5. Przeszczep wątroby
6. Zlecenia pooperacyjne
7. Leczenie przeciwbólowe po przeszczepie wątroby
8. Przeszczep wątroby niezgodny grupowo

9. Przeszczep wątroby u biorców poniżej 5 kg

V. Opieka pooperacyjna u dzieci po przeszczepieniu wątroby

Najczęstsze problemy pooperacyjne ogólnopediatryczne:

1. Niedokrwistość
2. Odwodnienie
3. Przewodnienie
4. Biegunka
5. Gorączka
6. Krwawienie z przewodu pokarmowego
7. Zaburzenia gospodarki węglowodanowej
8. Nadciśnienie tętnicze
9. Hyperkaliemia
10. Drgawki
11. Ostra niewydolność nerek
12. Zespół ciasnoty wewnątrzbrzusznej

Najczęstsze problemy we wczesnym okresie pooperacyjnym związane z przeszczepieniem wątroby

1. Primary non function
2. Seventh day syndrome
3. Small for size
4. Krwawienie pooperacyjne
5. Zakrzep tętnicy wątrobowej
6. Zakrzep żyły wrotnej
7. Przeciek żółci
8. Zwężenie dróg żółciowych
9. Zapalenie dróg żółciowych
10. Perforacja przewodu pokarmowego
11. Krwawienie z przewodu pokarmowego
12. Ostre zapalenie trzustki
13. Ostre odrzucanie
14. Przewlekłe odrzucanie
15. Biopsja wątroby przeszczepionej

Najczęstsze problemy w późnym okresie pooperacyjnym związane z przeszczepieniem wątroby

1. Non compliance
2. PTLD
3. GvHD
4. Zakażenia:
    a. Zakażenia bakteryjne
    b. Zakażenia grzybicze
    c. Zakażenie wirusowe
5. Nowotwory

VI. Najczęściej stosowane leki

Leki immunosupresyjne

1. Takrolimus
2. Cyklosporyna
3. Metyloprednizon
4. MMF
5. Sirolimus
6. Basiliximab

7. Daclizumab

Leki przeciw wirusowe

1. Gancyklowir
2. Acyklowir
3. Cytotekt
4. Immunoglobuliny ludzkie
5. Rituximab

Preparaty krwi

1. Koncentrat krwinek czerwonych
2. Płytki
3. Osocze świeżo mrożone
4. Krioprecypitat
5. Albuminy

VII. Działania uboczne i niepożądane najczęściej stosowanych leków

Dotychczasowa realizacja projektu: W czerwcu 2009 zakończono pisanie kompendium. W chwili obecnej kompendium jest w pracach redakcyjnych i ostatecznych poprawkach. Po korekcie zostanie wydrukowane.

Zadanie statutowe nr 126/06

Tytuł zadania: Porównanie skuteczności dwóch protokołów immunosupresji takrolimusem z lub bez dodatku mykofenolanu mofetilu w celu wczesnego, całkowitego odstawienia sterydoterapii u dzieci po przeszczepie wątroby.

Kierownik zadania: dr n. med. Joanna Teisseyre

Celem pracy było porównanie bezpieczeństwa i skuteczności dwóch metod leczenia immunosupresyjnego z użyciem takrolimusu w połączeniu z mykofenolanem mofetilu lub steroidami oraz wdrożenie docelowego schematu leczenia immunosupresyjngo bez steroidów u dzieci po przeszczepieniu wątroby.

Do badania kwalifikowano dzieci, u których wykonano pierwotny przeszczep wątroby od dawcy zmarłego lub rodzinnego, po uzyskaniu zgody rodziców i/lub pacjenta. Rekrutację pacjentów prowadzono od 1.01.2004 r. i zakończono 30.06.2006 r.

Czas obserwacji chorych 3 lata po transplantacji.

Oceniano następujące wybrane parametry:

- leczenie immunosupresyjne w 1, 2 i 3 roku po LTx,
- występowanie i ilość epizodów ostrego odrzucania w tym epizody odrzucania steroidoopornego,
- obraz histologiczny przeszczepionej wątroby 1 rok po transplantacji,
- wybrane parametry biochemiczne czynności wątroby (GOT/GPT),
- funkcję nerek (GFR),
- ciśnienie tętnicze krwi i leczenie hypotensyjne,
- poziom glukozy i konieczność insulinoterapii,
- częstość występowania zakażeń wirusowych (CMV i EBV),
- przeżycie przeszczepu i pacjentów.

Metody immunosupresji:

1. Grupa A:
   - Metylprednisolon 10 mg/kg dożylnie, śródoperacyjnie,
   - Takrolimus od 1dnia doustnie (0,15 mg/kg/24h w dwóch dawkach),

- MMF max. 30 mg/kg/24h doustnie (w dwóch dawkach), 0-90 dni leczenia.

2. Grupa B:
   - Metylprednisolon 10 mg/kg dożylnie, śródoperacyjnie,
   - Takrolimus jak w gr. A,
   - Metylprednisolon dożylnie w dniach 0-7, stopniowe obniżanie dawki:
     - Tydzień 2-4 Prednison - 0,5 - 0,3 mg/kg/24h
     - Tydzień 4-12 Prednison - 0,3 - 0,2 mg/kg/24h
     - Tydzień 4-6 Prednison - 0,2 - 0,1 mg/kg/24h
     - Miesiąc 7 - odstawienie steroidów.

Oczekiwane poziomy takrolimusa w obu grupach dzieci:
- Miesiąc 1- 3: 0-15 ng/ml,
- Miesiąc 4-6: 10-12 ng/ml,
- Miesiąc 7-12: 6-10 ng/ml,
- 2 lata po transplantacji: 5-7 ng/ml,
- 3 lata po transplantacji: 4- 6 ng/ml.

Leczenie ostrego odrzucania (AR):
- metylprednisolon 10 mg/kg iv przez 3 dni,
- podwyższenie stężenia takrolimusa do górnej granicy normy w danym okresie po Ltx,
- w grupie A: steroidy w dawkach przewlekłych wprowadzano po 2 epizodach A.R. na 3-6 m-cy,
- standardem diagnostycznym A.R. była biopsja wątroby przed i po leczeniu (po 3 dobie),
- w grupie B: kontynuacja prednisonu w dawkach sprzed epizodu A.R., a po 2 epizodach A.R. podwyższenie dawki prednisonu do min. 0,3 mg/kg/24h.

Biopsja wątroby:
- wykonywana w każdym przypadku podejrzenia epizodu ostrego odrzucania i po zakończeniu jego leczenia,
- przy podejrzeniu nawrotu choroby podstawowej: AIH, PSC, nawrót zakażenia wirusowego,
- po zakończeniu pierwszego roku obserwacji.

Charakterystyka kliniczna pacjentów zakwalifikowanych do obserwacji:

Liczba chorych	Grupa	Płeć (F/M)	Wiek (lata)	Liczba dzieci 0-3 lat	Dawca rodzinny/zmarły
22	**A**	15/7	0.2 - 18 Śr 10.06	7	3/19
22	**B**	12/10	0.12 – 18,1 Śr 7.0	10	11/11

Liczba chorych, którzy ukończyli obserwację po roku, 2 i 3 latach:

Grupa	1 rok	2 lata	3 lata
A	2*	3**	17
B	2*	**3****	17

* Retransplantacja

**Przekroczenie 18 roku życia i przekazanie chorych do ośrodków dla pacjentów dorosłych

Wnioski:

- Trzyletnią obserwację w obu porównywanych grupach ukończyło odpowiednio w każdej 77,3% chorych zakwalifikowanych do badania. Retransplantacja oraz przekazanie pełnoletnich pacjentów do leczenia w innym ośrodku to przyczyny przerwania badania.
- Trzyletnie przeżycie pacjentów w obu badanych grupach wyniosło 100% natomiast przeżycie przeszczepów po pierwszym roku 100%, po 2 i 3 latach 90,9%.
- W grupie A „bez steroidów", po pierwszym roku obserwacji 90,9%, a po trzech latach 94,1% chorych otrzymywało nadal leczenie immunosupresyjne bez steroidów. W grupie B „ze steroidami" odpowiednio u 36,4% w pierwszym roku i u 82,35% pacjentów w trzecim roku leczenia możliwe było bezpieczne odstawienie steroidów.
- W obu grupach w wielu przypadkach konieczna była indywidualizacja programu terapeutycznego i zależało to od wieku pacjentów, choroby podstawowej i powikłań wynikających z leczenia.
- W obu porównywanych grupach po pierwszym drugim i trzecim roku leczenia wybrane parametry czynności wątroby, GFR oraz poziomy glukozy nie różniły się między sobą istotnie.
- W pierwszym roku po transplantacji w grupie dzieci nieleczonych steroidami, było mniej pacjentów z epizodami ostrego odrzucania niż w grupie leczonej steroidami, ale nie była to różnica istotna statystycznie. W drugim roku obserwacji w grupie bez steroidów istotnie większa liczba dzieci przebyła epizody ostrego odrzucania o łagodnym przebiegu klinicznym, które tylko w jednym przypadku wymagały leczenia pulsami steroidów a w 2 przypadkach dołączenia dodatkowego leku immunosupresyjnego (MMF). W obu grupach nie było epizodów odrzucania steroidoopornego.
- W grupie bez steroidów mniej dzieci miało zaburzenia gospodarki węglowodanowej niż w grupie ze steroidami, zwłaszcza mniej wymagało leczenia insuliną w pierwszym miesiącu po transplantacji. Różnica ta nie była jednak istotna statystycznie.
- Istotnie mniej chorych w grupie bez steroidów wymagało leczenia hypotensyjnego w pierwszym i drugim roku po transplantacji w porównaniu z pacjentami leczonymi steroidami.
- W pierwszym roku po transplantacji w grupie bez steroidów było istotnie mniej chorych zakażonych wirusem Epsteina-Barr i nie było dzieci z PTLD jak w grupie ze steroidami, w której w drugim i trzecim roku obserwowano także istotnie więcej pacjentów z tzw. przewlekłą wysoką wiremią EBV. U chorych tych nie obserwowano klinicznych objawów choroby, natomiast konieczna była modyfikacja leczenia immunosupresyjnego.
- Zakażenie CMV było częściej wykrywane u dzieci w grupie ze steroidami niż w grupie bez steroidów, zarówno w pierwszym jak i kolejnym drugim i trzecim roku obserwacji, ale różnica ta nie była statystycznie istotna.
- Badanie histopatologiczne przeszczepionej wątroby po roku obserwacji było prawidłowe u większej liczby dzieci w grupie A niż w grupie B, ale różnica ta nie była statystycznie istotna. W 2 i 3 roku po transplantacji wszystkie uzyskane wyniki histopatologiczne były nieprawidłowe, w obu porównywanych grupach, ponieważ biopsja przeszczepionej wątroby wykonywana była tylko ze wskazań klinicznych u pacjentów z powikłaniami.
- U dzieci po transplantacji wątroby możliwe jest leczenie immunosupresyjne bez stosowania steroidów (avoidance), jak w grupie A, oraz leczenie polegające na wczesnej redukcji dawek i całkowitym odstawianiu steroidów (withdrawal), jak w grupie B.
- Uzyskane wyniki zachęcają do stosowania schematu leczenia immunosupresyjnego bez steroidów u dzieci po transplantacji wątroby.

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

Wstępne wyniki pracy po pierwszym roku obserwacji prezentowano na:
1. The 2006 Joint International Congress of the ILTS the ELTA and the LICAGE, Mediolan, Włochy, maj 2006
2. 7 th Annual Symposium of the Polish Transplantation Society, Warszawa, maj 2006
3. IPTA Congress, Cancun, Mexico, marzec 2007
4. ESOT/ETCO Joint Meeting, Praga, Czechy, wrzesień 2007

Zadanie statutowe nr 127/06
Tytuł zadania: Ocena sposobów i wyników leczenia chirurgicznego nadciśnienia naczyniowonerkowego u dzieci.
Kierownik zadania: prof. dr hab. n. med. Piotr Kaliciński

Materiał obejmował 35 pacjentów leczonych chirurgicznie w Klinice Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów z powodu nadciśnienia spowodowanego patologią tętnic nerkowych. Retrospektywnym badaniem objęto pacjentów leczonych chirurgicznie od 1994 r. Obecnie okres obserwacji wynosi od 15 lat do 1 miesiąca. Analizie poddano wskazania do leczenia chirurgicznego, farmakologiczne i zabiegowe (PTA) leczenie przedoperacyjne, sposoby leczenia chirurgicznego oraz jego wyniki. Porównano przed- i pooperacyjne pomiary ciśnienia tętniczego, ilość przyjmowanych leków oraz parametry nerkowe. Gromadzone są dane dotyczące patogenezy zmian w tętnicach nerkowych, optymalnych metod leczenia chirurgicznego, powikłań pooperacyjnych.
Pomimo znacznego rozwoju i dobrych wyników leczenia zachowawczego lub metodami radiologii interwencyjnej (PTA) pozostaje grupa dzieci wymagających leczenia chirurgicznego nadciśnienia tętniczego naczyniowonerkowego. W leczeniu chirurgicznym, w zależności od potrzeb zastosowanie mogą mieć różnorodne techniki chirurgii naczyniowej i transplantacyjnej - reimplantacje lub rekonstrukcje naczyń w hypotermii „in situ" lub „ex situ" czy autotransplantacje nerek. U 13 pacjentów zastosowano nową, zmodyfikowaną technikę autotransplantacji nerki z jej rotacją o 180 stopni.

Publikacje będące wynikiem realizacji zadania:

1. Ostoja-Chyżyńska A., Kaliciński P., Ismail H., Broniszczak D., Markiewicz-Kijewska M., Szymczak M., Kwiatkowski W., Antoniewicz J.:
   Zmodyfikowana metoda autotransplantacji nerek w leczeniu dzieci z nadciśnieniem naczyniowo-nerkowym.
   Polski Przegląd Chirurgiczny (Pol. J. Surgery) 2009 T. 81 nr 3 s. 247-259

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Renal autotransplantation as a treatment of renovascular hypertension.
   4th Congress of the International Pediatric Transplant Association, Meksyk, 2007
2. Complex treatment of renovascular hypertension and midaortic syndrome.
   7th European Congress of Paediatric Surgery Association, Mastricht, Holandia, 2006
3. Kompleksowe leczenie dzieci z nadciśnieniem naczyniowo-nerkowym i zwężeniem aorty brzusznej (Complex treatment of children with renovascular hypertension and middle aortic syndrome).

Kongres Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych, Łódź, 2006
4. Leczenie chirurgiczne nadciśnienia naczyniowo-nerkowego u dzieci.
Zjazd Czeskiego i Słowackiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych, Praga, 2007

Zadanie statutowe nr 128/06
Tytuł zadania: Zastosowanie chirurgii małoinwazyjnej w chirurgii onkologicznej u dzieci.
Kierownik zadania: dr n. med. Paweł Nachulewicz

Chirurgia małoinwazyjna w praktyce chirurga dziecięcego zaczyna odgrywać coraz istotniejszą rolę również w chirurgii onkologicznej. Doświadczenia chirurgii ogólnej wskazują, że zabiegi ze wskazań onkologicznych są równie bezpieczne, jak operacje klasyczne, przy zmniejszonej liczbie powikłań. Jednak ze względu na zbyt krótki jeszcze okres obserwacji, jak i małą ilość badań randomizowanych, spełniających kryteria EBM na ogólne wnioski należy jeszcze zaczekać.
Zastosowanie metody małoinwazyjnej w chirurgii onkologicznej ma miejsce w trzech etapach leczenia. W procesie diagnostycznym, w którym konieczne jest pobranie materiału biopsyjnego pozwalającego ustalić rozpoznanie. W procesie diagnostycznym, w którym staramy się ocenić zakres choroby oraz w sytuacji, gdy wykonujemy operację radykalną usuwając zmianę pierwotną bądź przerzuty.
Metody małoinwazyjne w Klinice Chirurgii Dziecięcej i Transplantacji Narządów IPCZD znalazły zastosowanie we wszystkich przedstawionych zastosowaniach. Metoda biopsji laparoskopowej, czy torakoskopowej potwierdziła swoją skuteczność i efektywność zarówno w przypadku zmian umiejscowionych w jamie brzusznej, jak i klatce piersiowej. Również ocena zmian, co do których zachodzi podejrzenie rozsiewu choroby nowotworowej wykazała skuteczność diagnostyczną porównywalną z operacjami klasycznymi. W trakcie trwania badania opracowano standardy operacyjne pobrania węzłów chłonnych, bądź fragmentu zmiany ze śródpiersia przedniego. Opracowano technikę postępowania w przypadku przerzutów umiejscowionych w tkance płucnej z zastosowaniem resekcji brzeżnej przy pomocy staplera, lub pętli samozaciskającej. Usuwano również zmiany o typie neuroblastoma ze śródpiersia tylnego oraz zmiany przerzutowe ze śródpiersia przedniego. Zastosowanie technik małoinwazyjnych znacznie zmniejszyło urazowość operacji, co ma szczególne znaczenie w przypadku konieczności wdrożenia leczenia chemicznego, dodatkowo ujemnie wpływającego na przebieg pooperacyjny.
Operacje laparoskopowe w chirurgii laparoskopowej stają się obecnie operacjami równorzędnymi z technikami klasycznymi. Ogólnie znane zalety operacji małoinwazyjnych coraz częściej są stosowane w chirurgii onkologicznej, bez pogorszenia wyników leczenia. Operacje laparoskopowe zmian umiejscowionych w nadnerczach stały się obecnie standardem w wielu ośrodkach chirurgii dziecięcej, jak i ogólnej, jakkolwiek wielkość zmiany, której średnica przekracza 5cm jest nadal istotnym przeciwwskazaniem. Operacje resekcyjne trzustki w zmianach umiejscowionych w ogonie czy trzonie trzustki wykazały wysoką skuteczność tej metody operacyjnej. W naszej klinice wykonano trzy operacje usunięcia trzonu i ogona trzustki wraz z guzem Franta, nie notując przy tym żadnych powikłań śród- ani pooperacyjnych. Zastosowano również technikę małoinwazyjną w chirurgii wątroby wykonując pierwszą w Polsce segmentarną resekcję wątroby, usuwając zmianę o typie FNH, umiejscowioną w II i III segmencie wątroby. Opracowano również technikę brzeżnych resekcji wątroby z zastosowaniem urządzenia ligasure oraz resekcji miąższu z zastosowaniem koagulacji argonowej. Wprowadzono również do praktyki

klinicznej resekcję narządów miąższowych z zastosowaniem koagulacji o częstotliwości radiowej, tak zwanej „termoresekcji". Urządzenie to pozwala na zamknięcie naczyń o średnicy do 5mm w narządach miąższowych, co czyni zabiegi resekcyjne praktycznie bezkrwawymi. Do rutynowej praktyki klinicznej weszły również biopsje laparoskopowe zmian umiejscowionych w jamie brzusznej wykazując ich skuteczność w rozpoznaniu choroby podstawowej bez konieczności wykonywania rozległej operacji.
Dokonując końcowego podsumowania zalety chirurgii małoinwazyjnej skłaniają do coraz częstszego jej zastosowania w chirurgii onkologicznej. Zyskane doświadczenie pozwala stwierdzić, że zabiegi wykonywane metodą laparoskopową czy torakoskopową mają porównywalny stopień bezpieczeństwa onkologicznego, jak zabiegi klasyczne. Oczywiście ograniczenia metody istnieją i w przypadku rozległych zmian o trudnym umiejscowieniu nadal chirurgia klasyczna będzie techniką z wyboru. Rozwój instrumentarium chirurgicznego, jak również opracowanie technik operacyjnych stosowanych w tego typu zabiegach spowodowało znaczne rozszerzenie wskazań do tego typu zabiegów, jak również zwiększyło liczbę ośrodków je wykonujących, jednak zbyt krótki czas obserwacji nie upoważnia nas do całościowej oceny wartości chirurgii małoinwazyjnej w leczeniu pacjentów z chorobą nowotworową.

Publikacje będące wynikiem realizacji zadania:

1. Nachulewicz P., Kaliciński P., Budner M., Bacewicz L., Polnik D.:
   Laparoscopic resection of Frantz's tumor of the pancreas.
   J. Laparoendosc. Adv. 2006 Vol. 16 nr 2 s. 209
2. Kowalski A., Nachulewicz P., Kaliciński P., Ismail H., Bacewicz L., Polnik D., Bogucki K., Stefanowicz M.:
   Laparoskopowe częściowe wycięcie narządów miąższowych z zastosowaniem techniki termoresekcji.
   Przegl. Chir. Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 24
3. Nachulewicz P.:
   Częściowe wycięcie śledziony techniką laparoskopową.
   Med. Prakt. Chir. 2007 nr 3 s. 61-65
4. Nachulewicz P.:
   Laparoskopowe wycięcie lewych bocznych segmentów wątroby.
   Med. Prakt. Chir. 2008 nr 3
5. Malinowska A., Ginalska-Malinowska M., Szmit-Domagalska J., Petriczko E., Kaliciński P., Nachulewicz P., Kluge P., Grajkowska W., Syrenicz M., Sykut-Cegielska J.:
   Cykliczny zespół Cushinga u 15-letniej pacjentki.
   Endokrynol. Ped. 2009 T. 8 nr 2 s. 79-84
6. Nachulewicz P., Kaliciński P., Kasprzyk W., Kowalski A., Szymczak M., Drewniak T., Ismail H., Stefanowicz M., Bacewicz L.:
   Zastosowanie koagulacji o częstotliwości radiowej w zabiegach resekcyjnych narządów miąższowych u dzieci.
   Pol. Przegl. Chir. (Pol. J. Surgery) 2009 T. 81 nr 3 s. 234-246

Zadanie statutowe nr 129/06
Tytuł zadania: Ocena wyników przeszczepiania nerek u dzieci z dysfunkcją pęcherza.
Kierownik zadania: dr n. med. Hor Ismail

Spośród 614 transplantacji nerek u dzieci w latach 1984-2009 u 37 pacjentów wykonano niestandardowe przeszczepienie moczowodów z powodu różnego rodzaju dysfunkcji pęcherza. W grupie tej było 27 chłopców i 10 dziewcząt w wieku od 2,5 roku do 19 roku życia. 34 z nich miało przeszczepioną nerkę pobraną ze zwłok, a 3 od żywych spokrewnionych dawców. Moczowód przeszczepiono do augmentowanego pęcherza u 6 dzieci, u 1 do szczelnego zbiornika, a u 30 do pęcherza jelitowego (ileal conduit m. Bricker). Materiał ma charakter rozwojowy. Następne wyniki zostaną przedstawione po analizie.

Publikacje będące wynikiem realizacji zadania:

1. Jobs K., Kaliciński P., Skobejko-Włodarska L., Śmirska E., Grenda R., Kamiński A., Baka-Ostrowska M.:
   Przeszczepianie nerek u dzieci z poważnymi wadami dolnego odcinka dróg moczowych - wstępne doświadczenia własne.
   Nefrol. Dial. Pol. 2006 T. 10 nr 1 s. 42-45
2. Skobejko-Włodarska L., Jobs K., Kaliciński P., Baka-Ostrowska M., Grenda R.:
   Renal transplantation in children with severe malformations of the lower urinary tract - own experience.
   Eur. Surg. 2006 Vol. 38 suppl. 208 s. 23
3. Broniszczak D., Ismail H., Kaliciński P., Markiewicz-Kijewska M., Kowalski A., Jobs K., Grenda R., Nachulewicz P., Szymczak M., Stefanowicz M., Skobejko-Włodarska L., Gastoł P.:
   Wyniki przeszczepiania nerek u dzieci z ciężkimi wadami dolnego odcinka dróg moczowych.
   Przegl. Chir. Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 53-54
4. Gastoł P., Skobejko-Włodarska L., Rubik J., Kaliciński P., Grenda R., Baka-Ostrowska M.:
   Przygotowanie dzieci z patologią dróg moczowych do przeszczepu nerki.
   Przegl. Chir. Dziec. 2006 T. 1 zesz. 1 s. 53
5. Broniszczak, D., Ismail, H., Nachulewicz, P., Szymczak, M., Drewniak, T., Markiewicz-Kijewska, M., Kowalski, A., Jobs, K., Śmirska, E., Rubik, J., Skobejko-Włodarska L., Gastoł P., Mikołajczyk A., Kalicinski P.:
   Kidney Transplantation in Children with Bladder Augmentation or Ileal Conduit Diversion European Journal of Pediatric Surgery (praca przyjęta do druku)

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Ismail H., Broniszczak D., Kaliciński P., Markiewicz M., Kowalski A., Nachulewicz P., Szymczak M., Drewniak T., Stefanowicz M, Jobs K., Śmirska E., Skobejko L., Gastoł P.:
   Kidney transplantation in children with lower urinary tract dysfunction.
   7th European Congress of Pediatric Surgery, Maastricht, Holandia, 10-13.05.2006, plakat
2. Broniszczak D., Ismail H., Kaliciński P., Markiewicz-Kijewska M., Kowalski A., Jobs K., Grenda R., Nachulewicz P., Szymczak M., Stefanowicz M., Skobejko-Włodarska L., Gastoł P.:

Wyniki przeszczepiania nerek u dzieci z ciężkimi wadami dolnego odcinka dróg moczowych.
Zjazd Chirurgów Dziecięcych, Łódź, wrzesień 2006, prezentacja ustna

3. Ismail H., Broniszczak D., Kaliciński P., Markiewicz-Kijewska M., Jobs K., Skobejko-Włodarska L. :
Kidney transplantation in children with lower urinary tract dysfunction-own experience.
IV Congress on Pediatric Transplantation, Cancun, Meksyk, 17-21.03.2007, plakat
4. Chyżyńska A., Ismail H., Broniszczak D., Kaliciński P., Nachulewicz P., Jobs K., Rubik J., Gastoł P., Skobejko-Włodarska L., Markiewicz-Kijewska M.:
Wyniki przeszczepiania nerek u dzieci z ciężkimi wadami dolnego odcinka dróg moczowych.
Międzynarodowy Kongres Polskiego Towarzystwa Transplantacyjnego, Warszawa, 11-13.05.2007, prezentacja ustna
5. Ostoja-Chyżyńska A., Ismail H., Broniszczak D., Kaliciński P., Markiewicz-Kijewska M., Nachulewicz P., Jobs K., Gastoł P., Skobejko-Włodarska L.:
Kidney transplantation in children with lower urinary tract dysfunction – own experience.
Congress of the European Society for Organ Transplantation, Praga, Czechy, 30.09- 3.10.2007.
6. Ismail H., Gastoł P., Broniszczak D., Kaliciński P., Nachulewicz P., Szymczak M., Drewniak T., Markiewicz M., Kowalski A., Jobs K., Mirska E., Rubik J., Skobejko L.:
Wyniki przeszczepiania nerek u dzieci z ciężkimi wadami dolnego odcinka dróg moczowych.
Kongres Naukowy Polskiego Towarzystwa Urologicznego, Wisła, 19-21.06.2008, prezentacja ustna
7. Szymczak M.:
Przeszczepianie nerek z nietypowym odprowadzeniem moczu u dzieci.
Zjazd Polskiego Towarzystwa Urologicznego, Poznań, 18-20.06.2009, wykład

Zadanie statutowe nr 116/06
Tytuł zadania: Diagnostyka neuropatii cukrzycowej u dzieci i młodzieży z cukrzycą typu 1.
Kierownik zadania: prof. dr hab. n. med. Elżbieta Piontek

Cukrzyca typu 1 jest najczęstszą chorobą metaboliczną wieku dziecięcego, obarczoną wysokim ryzykiem rozwoju powikłań późnych takich jak retinopatia, nefropatia i neuropatia. Epidemiologia neuropatii u dzieci jest nadal nie wyjaśniona, a pełna patofizjologia tego powikłania nadal jest nieznana. **Celem projektu** było przeprowadzenie badań dotyczących epidemiologii oraz czynników ryzyka rozwoju neuropatii u dzieci, co pozwoli na wyłonienie grupy pacjentów zagrożonych tym powikłaniem, a następnie wprowadzenie programów profilaktyki wtórnej, a może także terapii wczesnych postaci neuropatii u dzieci. Prawdopodobnie wczesne stadia neuropatii są częściowo odwracalne, ponieważ część zmian w nerwach obwodowych ma charakter zmian czynnościowych, a nie strukturalnych. Z tego powodu dzieci i młodzież z cukrzycą typu 1 powinna być pierwszoplanową grupą, na którą nakierowane są tego typu działania (prewencja pierwotna i wtórna).
Badanie przeprowadzono u 80 dzieci, przy czym analizę danych wykonano dla grupy 50 dzieci, stwierdzając neuropatię cukrzycową u około 25% dzieci. U dzieci przeważała neuropatia ruchowa, w mniejszym odsetku występowała neuropatia ruchowo-czuciowa. Stwierdzono zależności między czynnością układu nerwowego, a czynnością oczyszczającą

nerek, co wskazuje na równoległe postępowanie uszkodzeń we wszystkich układach w organizmie, a nie jak się powszechnie uważa sekwencyjne. Co najważniejsze wydaje się, że będzie możliwe wyodrębnienie grupy o największej podatności do rozwoju powikłań (neuropatia obwodowa i centralna, nefropatia, retinopatia), a następnie poszukiwanie jakie czynniki ryzyka są najistotniejsze.

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Wysocka-Mincewicz M., Piontek E., Skwarzec J., Gromek I.:
   Zależność między czynnością nerek i nerwów obwodowych u dzieci z cukrzycą typu XII Zjazd Polskiego Towarzystwa Diabetologicznego - „Cukrzyca Problemem Interdyscyplinarnym", Poznań, 7-9.05.2009

Zadanie statutowe nr 140/06
Tytuł zadania: Ocena gospodarki wapniowo-fosforanowej i gęstości kości u pacjenta z wrodzonymi wadami metabolizmu aminokwasów pozostających na diecie ubogobiałkowej.
Kierownik zadania: doc. dr hab. n. med. Jolanta Sykut-Cegielska

Zgodnie z zaplanowanym harmonogramem realizacji projektu w Oddziale Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii oraz w Poradni Chorób Metabolicznych badaniami objęto ogółem 28 pacjentów (13 płci męskiej i 15 płci żeńskiej w wieku 4-23 lata) pozostających na diecie ubogobiałkowej z ograniczeniem określonego aminokwasu/ów zgodnie z rozpoznaniem wrodzonej wady matabolizmu, w tym:
9 dzieci z chorobą syropu klonowego,
8 dzieci z tyrozynemią metylomalonową,
4 dzieci z acydurią metylomalonową,
3 dzieci z acydurią izowalerianową,
2 dzieci z 3-metylo-krotonylo-glicynurią,
2 dzieci z hiperornitynemią związaną z zakrętowym zwyrodnieniem siatkówki i naczyniówki.
W tej grupie pacjentów wykonano następujące badania:
- przedmiotowe kliniczne,
- biochemiczne: w tym podstawowe parametry gospodarki wapniowo-fosforanowej z poziomem PTH, metabolitów witaminy D, stężeniem białka całkowitego z proteinogramem, stężenie aminokwasów w osoczu, karnityny w surowicy, cholesterolu, kwasu moczowego, profil kwasów organicznych w moczu metodą GC-MS,
- radiologiczne: rtg nadgarstka, densytometria,
- antropometryczne,
- sposobu żywienia metodą bieżącego notowania jadłospisów z 3 ostatnich dni.

Analiza uzyskanych wyników wykazała w czasie badań kontrolnych:
- masa ciała – w normie +/- 2SD - 23dzieci, powyżej 2SD - 3 dzieci,
- wzrost ciała – w normie +/- 2SD - 23 dzieci, powyżej 2SD - 2 dzieci, powyżej 2SD - 1 dziecko
- badania biochemiczne; w tym parametry gospodarki wapniowo-fosforanowej (zakres najniżej i najwyżej stwierdzonej wartości):

kalcemii	2,2 – 2,6 mmol/l
kalciurii	0,1 – 1,1 mmol/l
fosfatemii	1,7 – 1,78 mmol/l

aktywności fosfatazy alkalicznej 62 – 463 U/l
poziomu parathormonu 9,56 – 51,8 pg/Ml
metabolitu 1,25(HO)2 witaminy D3 11,9 – 93,6 pg/ml
białko całkowite 65,2 – 80,1 g/l
kwas moczowy 2 – 5,9 mg/dl
cholesterol 98 – 187 mg/dl

Badanie DAXA wykonane u 26 dzieci wykazało:

W 11 przypadkach - wynik w granicach normy wiekowej, w 3 przypadkach - cały układ kostny w normie ale odcinek lędźwiowy - dolna granica normy, w 2 przypadkach - cały układ kostny w dolnej granicy normy, a odcinek lędźwiowy - poniżej normy, w 8 przypadkach - poniżej normy wiekowej (w tym 1 przypadku znacznie poniżej normy), u 2 dzieci - wyniki w opracowaniu.

Badanie radiogramów kości lewej ręki metodą densytometryczną wykonane u 24 dzieci wykazało: u 6 dzieci cechy osteopenii o różnym nasileniu, u 2 dzieci silną osteoporozę, u 5 dzieci nieznaczną osteosklerozę, u 2 dzieci cechy osteitis deformana, u 5 dzieci cechy osteoporozy o różnym nasileniu, u 1 dziecka silną osteomalację. Tylko u trojga dzieci wyniki były w normie.

Ocena diety:

Średnia zawartość wapnia w diecie badanych dzieci wynosiła 99,8% normy wieku +/SD 36,9, dla fosforu wznosiła 101,2%+/-SD 25,6, a dla witaminy D wynosiła niespełna 41% normy +/- SD 21,8. Stosunek milimolowy wapnia do fosforu w całodziennej diecie badanych dzieci był prawidłowy jedynie u 8 dzieci, u pozostałych dzieci wynosił od 1:1,1 do 1:2,95.

Wyniki przeprowadzonych badań zestawiono w tabelach 1-5. Ich szczegółowa analiza pozostaje obecnie w toku. Na podstawie uzyskanych wyników w najbliższym czasie przygotowana będzie prezentacja w postaci plakatu do przedstawienia podczas Międzynarodowego Towarzystwa SSIEM ICIEM i pełna publikacja w języku angielskim do czasopisma z punktacją IF.

Tabela 1. Pomiary antropometryczne badanych dzieci

Lp.	Pacjent	Wiek (lata)	Masa ciała (kg)	SD	Wzrost (cm)	SD	BMI
1	MSUD 1	23,5	56		177		
2	MSUD 2	14	49,3	-0,3	165	0,2	25-50
3	MSUD 3	11	37,8	-0,1	132,1	-1,9	75-90
4	MSUD 4	9	34,4	0,9	135,2	0,5	75-90
5	MSUD 5	7,6	26	0	131	0,8	25-50
6	MSUD 6	7,3	19,2	-1,24	105,5	-3,53	75-90
7	MSUD 7	6,4	31,8	2,8	125	1,2	97
8	MSUD 8	6	18	-1,041	110,3	-1,096	25-50
9	MSUD 9	4	23,2	3,8	103	0,2	<97
10	Tyr 1	12,3	41,7	-0,2	155,5	0,2	25-50
11	Tyr 2	10,3	46,6	1,52	147,4	0,79	90-97
12	Tyr 3	10,2	54	2,24	152	1,51	90-97
13	Tyr 4	5,6	25	1,22	115,5	0,18	97
14	Tyr 5	8,2	32,2	0,6	131	0,12	75-90
15	Tyr 6	8	26,56	-0,05	124	-0,98	75
16	Tyr 7	5	19,5	-0,03	110	-0,26	50-75
17	Tyr 8	4	19,5	1,32	105,2	0,45	90-97

18	MMA 1	20,6	53,1		162		
19	MMA 2	8,2	22	-1,03	122	-1,58	25-50
20	MMA 3	5,3	18,5	-0,57	107	-1,24	50
21	MMA 4	3,9	19,85	1,7	103,6	0,39	90-97
22	MCG 1	7,4	22,8	-0,8	122,1	-0,6	25-50
23	MCG2	6	24,9	1,3	128,3	2,2	25-50
24	IVA 1	20,4	62,5	1,3	175	2,1	
25	IVA 2	13,5	45,7	-0,3	154,7	-0,5	50-75
26	IVA 3	17	57,1	-0,9	181,7	0,7	>3
27	GyrAt 1	9,2	30,8	0	139,2	0,6	25-50
28	GyrAt 2	7,7	25,7	-0,1	127,8	0,4	50-75

Tabela 2. Wybrane wskaźniki biochemiczne we krwi badanych dzieci

Lp.	1pacjent	Karnityna wolna µmol/l	Karniyna całkowita µmol/l	Kwas moczowy mg/dl	Cholesterol mg/dl	Ca mmol/l	PO4 mmol/l	FA U/l	Kreatynina	25 (OH)D ng/ml	1,25 (OH)2D pg/ml	PTH pg/mL	Białko g/l
1	MSUD 1			4,1	113	2,23	1,19	73	0,66	18,5		19,6	67,3
2	MSUD 2	33	40	4,9	173	2,48	1,4	326	0,7	33,3	65	11,9	74
3	MSUD 3	35	42	2,8	128	2,36	1,49	232	0,45	30,5	81,7	12,6	72,9
4	MSUD 4	35	43	5,9	155	2,37	1,45	429	0,5	23,6	61,4	16,3	67,7
5	MSUD 5	36	43	5,1	159	2,39	1,38	255	0,51	8,5		51,8	80
6	MSUD 6	40	49	2	115	2,43	1,38	242	0,44			20,4	73
7	MSUD 7	36	46	5	176	2,41	1,75	302	0,6	22	44,9	15,8	74
8	MSUD 8	32	37	2,5	156	2,41	1,57	197	0,58	9,1		24,2	71,1
9	MSUD 9	26	37	4	148	2,2	1,41	223	0,6	20		44,1	74,7
10	tyr 1	28	37	2,5	143	2,58	1,75	440	0,6	36,5	63,3		79
11	tyr 2	33	40	2,9	127	2,27	1,44	358	0,52	7,2	68,3	22	73,1
12	tyr 3	33	43	3	140	2,45	1,44	369	0,66	18		12,7	79,4
13	tyr 4	32	39	3,2	113	2,35	1,4	365	0,47	23,4		27,9	74,1
14	tyr 5	32	43	3,9	166	2,6	1,72	463	0,38	15,1	44,9	29,2	78,4
15	tyr 6	30	38	4,6	167	2,39	1,52	245	0,64	32,9	73,7	41,9	73,8
16	tyr 7	25	36	3,8	142	2,35	1,65	311	0,5			20,8	69,5
17	tyr 8	44	74	3,5	131	2,32	1,57	241	0,38	30	54,6	38	71,6
18	MMA 1	23	46	4,4	98	2,26	1,27	84	0,7	80,5	93,6		76,6
19	MMA 2	38	56	4	187	2,59	1,31	282	0,6	59,1	11,9	22,4	80,1
20	MMA 3	38	65	3,7	161	2,56	1,66	270	0,4	63,4	13,2	26,7	75
21	MMA 4	40	72	3,6	156	2,55	1,78	330	0,54	34,2		30,3	74,4
22	MCG 1	40	46	3,9	195	2,38	1,51	218	0,6	7		9,56	73,7
23	MCG 2	28	37		141	2,37	1,54	310	0,42	23,9	81	15,6	72,8
24	IVA 1	12	23	3,3	135	2,27	1,27	62	0,69	16,7	77,6	26,3	71,7
25	IVA 2	12	19	2,9	123	2,38	1,17		0,7	27,2		31,8	70
26	IVA 3	14	20	4	160	2,35	1,63	283	0,92	18,5	83,6	52	65,2
27	GyrAt 1	34	41			2,31	1,51	146	0,53				70,5
28	GyrAt 2	38				2,4	1,45	202	0,44				68,6

Tabela 3. Wybrane wskaźniki biochemiczne w moczu badanych dzieci

Lp.	Pacjent	Ca mmol/l	PO 4 mmol/dl	Kreatynina mg/dl	Ca.kreatyninę mmol/mmol
1	MSUD 1	10,58	28,49	191,4	0,62
2	MSUD 2	2,88	21,9	101	
3	MSUD 3	1,7	17,8	84	0,23
4	MSUD 4	0,96	13,9	120	0,1
5	MSUD 5	0,96	10,02	47,2	0,24
6	MSUD 6	2,72	9,57	40,5	0,19
7	MSUD 7	0,66	4,06	33	0,22
8	MSUD 8	1,54	7,94	32,02	0,54
9	MSUD 9	2,09	12,3	40	0,59
10	tyr 1	0,64	13,3	65	0,1
11	tyr 2	0,81	5,54	28,16	0,33
12	tyr 3	0,43	3,39	26,94	0,18
13	tyr 4	5,36	13,69	59,5	1
14	tyr 5	4,29	30,5	115	0,42
15	tyr 6	1,42	18,71	65,87	0,24
16	tyr 7	1,92	10,56	38,9	0,56
17	tyr 8	5,59	19,65	56,43	1,1
18	MMA 1	1,79	37,9	139	0,14
19	MMA 2	0,31	3,1	19	0,23
20	MMA 3	2,24	7,3	28	0,93
21	MMA 4	1,32	6,96	24,65	0,61
22	MCG 1	1,13	19,3	117	0,11
23	MCG 2	2,09	18,73	54,29	0,4
24	IVA 1	1,85	47,5	217	0,09
25	IVA 2	1,81	15,4	86	0,24
26	IVA 3	3,35	33,9	193	0,19
27	GyrAt 1	1,12	7,96	40,8	0,32
28	GyrAt 2	0,64	7,1	43,1	0,17

Tabela 4. Zawartość wapnia, fosforu i witaminy D w całodziennej diecie badanych dzieci

Lp.	Pacjent	Ca mg	P mg	Ca/P mmol/mmol	Wit. D µg	Ca % normy	P % normy	Wit. D % normy
1	MSUD 1	642	614	1/1,23	0,4	53,5	68	4
2	MSUD 2	1717	1380	1/1,04	6,8	143	115	68
3	MSUD 3	1113	1016	1/1,18	8,2	93	92,3	82
4	MSUD 4	1653	1122	1/0,87	7,2	206	140	72
5	MSUD 5	916	921	1/1,3	5	114	115	50
6	MSUD 6	792	695	1/1,13	5,6	99	87	56
7	MSUD 7	894	710	1/1,02	4,3	111,7	88,7	29
8	MSUD 8	702	656	1/1,2	5,6	87,7	82	37
9	MSUD 9	646	621	1/1,24	6,6	80,7	77,6	44
10	tyr 1	1086	1151	1/1,37	4,8	90,5	96	48
11	tyr 2	602	669	1/143	1,23	50	55,7	12
12	tyr 3	1139	1181	1/1,34	6,3	95	107	63
13	tyr 4	692	812	1/1,5	5,53	86,5	101	37
14	tyr 5	1274	1285	1/1,3	5,2	159	160	52
15	tyr 6	795	655	1/1,06	4,9	99	82	49
16	tyr 7	822	696	1/1,09	9,1	102	87	91
17	tyr 8	1204	814	1/0,87	4,33	150	102	29
18	MMA 1	1021	1283	1/1,6	4	85	142	40
19	MMA 2	1194	1175	1/1,27	3,8	149	146	38
20	MMA 3	803	871	1/1,4	3	100	108	20
21	MMA 4	710	609	1/1,1	7,1	88,7	76	47
22	MCG 1	663	675	1/1,3	3,2	83	84	32
23	MCG 2	920	1096	1/1,5	4,4	115	137	29
24	IVA 1	665	976	1/1,9	2	39	118	53
25	IVA 2	607	1068	½,27	0,76	50,5	89	7,6
26	IVA 3	465	1060	½,95	5,3	55,4	108	20
27	GyrAt 1	964	795	1/1,06	2,5	120	99	25
28	GyrAt 2	726	582	1/1,03	1,2	90,7	73	12

Tabela 5. Wyniki badania densytometrycznego drugiej kości śródręcza u badanych dzieci

Lp	Pacjent	BL	SDS	BT	SDS	MD	SDS	CT	SDS	100*CT/BT	SDS	CBDN	SDS	CBDN/CT	SDS	CBDN/CA	SDS	Miner.kosci	Wsk.popr.kości
1	MSUD 1																		
2	MSUD 2	68,66	0,1	7,62	-1	5,16	0,9	2,46	-2,2	32,283	-1,9	0,389	-0,6	0,158	2,5	0,0158	1,8	średnia osteoskleroza	słaby ubytek
3	MSUD 3	58,38	0,1	7,11	0,4	4,57	1	2,54	-1	35,724	-1,1	0,321	0,5	0,1263	1,4	0,0138	0,8	średnia osteoskleroza	słaby ubytek
4	MSUD 4	53	-0,7	5,21	-2,7	2,84	-0,5	2,37	-2,7	45,489	-1,8	0,34	0	0,1433	1,6	0,0227	2,9	średnia osteoskleroza	słaby ubytek
5	MSUD 5	51,31	0,3	6,05	-0,7	2,88	-1,6	3,17	1,1	52,397	1,7	0,29	0,2	0,0915	-0,4	0,013	-0,1	norma	słaby przyrost
6	MSUD 6	46,36	-0,6	4,74	-2	2,58	-1,7	2,16	-0,4	45,57	0,9	0,28	0,3	0,1296	0,4	0,0225	1,2	norma	norma
7	MSUD 7	51,48	1	5,16	-1,7	3,47	-0,2	1,96	-1,8	32,752	-1,1	0,283	0	0,1674	1,2	0,0254	1,6	słaba osteoskleroza	słaby ubytek
8	MSUD 8	46,1	2,3	5,5	0,3	3,09	-0,4	2,41	1,7	43,818	1,2	0,174	-0,6	0,0722	-1,6	0,0107	-1,3	słaba osteoskleroza	słaby przyrost
9	MSUD 9																		
10	tyr 1	64,01	0,9	6,1	-1,8	2,88	-1,5	3,22	-0,2	52,787	0,9	0,469	1,9	0,1456	2,1	0,0207	3	średnia osteoskleroza	norma
11	tyr 2	64,73	2,8	6,43	-0,4	4,15	1	2,28	-1,6	35,459	-1,6	0,342	0,2	0,15	1	0,0181	1	słaba osteoskleroza	słaby ubytek
12	tyr 3	50,8	-2,3	5,76	-2,3	3,89	-0,4	1,87	-2,5	32,465	-1,8	0	-2,9	0	-3,1	0	-2,9	silna osteoskleroza	słaby ubytek
13	tyr 4	36,41	-2	4,57	-2,2	3,22	-0,7	1,35	-2	29,54	-1,3	0	-3,9	0	-3,9	0	-3,8	silna osteoskleroza	słaby ubytek
14	tyr 5																		
15	tyr 6																		
16	tyr 7	44,15	0,5	5,33	-0,3	3,05	-1	2,28	0,5	42,777	1,1	0,297	1,5	0,1303	1,1	0,0198	1,2	słaba osteoskleroza	słaby przyrost
17	tyr 8	40,98	0,1	5,5	0,8	2,67	-1,1	2,83	2,2	51,455	1,8	0,342	3,2	0,1209	1,1	0,0188	1,2	słaba osteoskleroza	słaby przyrost
18	MMA 1	61,64	-0,7	6,39	-4,4	2,03	-3,1	4,36	0,8	68,232	3	0,766	1,9	0,1756	1,6	0,0266	4	słaba osteoskleroza	silny przyrost
19	MMA 2	45,89	0,2	5	-0,9	2,71	-1,4	2,29	0,3	45,8	1,1	0,315	1,5	0,1377	1,1	0,0227	1,6	słaba osteoskleroza	słaby przyrost
20	MMA 3	40,66	-0,1	5,16	-0,5	2,92	-1,2	2,24	0,4	43,411	1,2	0,238	0,6	0,1061	0,1	0,0167	0,5	norma	słaby przyrost
21	MMA 4	30,06	-5,3	4,06	-2,4	2,03	-2,2	2,03	0,2	50	1,9	0	-3,8	0	-5	0	-4,4	silna osteoskleroza	słaby przyrost
22	MCG 1	47,37	-1,2	5,42	-1,8	3,56	-0,4	1,86	-1,7	34,317	-1	0,224	0,8	0,12002	0,4	0,0171	0,8	norma	słaby ubytek
23	MCG 2	49,66	1,3	5,93	0,6	2,88	-1	3,05	2,1	51,433	2	0,331	1,8	0,1086	0	0,0157	0	norma	średni ubytek
24	IVA 1	71,63	3,7	6,86	-1,7	2,2	-2,4	4,66	0,8	67,93	2,2	0,718	1,9	0,154	1,1	0,0217	1,9	słaba osteoskleroza	średni ubytek
25	IVA 2	64,01	0,1	6,1	-2,3	4,15	-0,5	1,95	-2,5	31,967	-1,9	0,359	0,3	0,184	3,9	0,0229	5,6	silna osteoskleroza	słaby ubytek
26	IVA 3	69,6	0,4	7,96	-5,1	4,74	0,3	3,22	-6,7	40,452	-3,2	0,454	-0,1	0,141	1,7	0,0141	2	słaba osteoskleroza	silny ubytek
27	GyrAt 1	54,74	0,3	6,43	-0,6	3,47	-0,8	2,96	0,4	46,034	0,8	0,35	2	0,1183	0,7	0,0152	0,9	norma	norma
28	GyrAt 2	51,27	0,3	5,67	-1,1	3,22	-0,7	2,45	-0,3	43,21	0,2	0,246	-0,5	0,1006	-0,4	0,0144	-0,2	norma	norma

Zadanie statutowe nr 141/06
Tytuł zadania: Leczenie prenatalne wrodzonego przerostu nadnerczy oraz obserwacja rozwoju dzieci leczonych *in utero.*
Kierownik zadania: doc. dr hab. n. med. Jolanta Sykut-Cegielska, dr n. med. Maria Ginalska-Malinowska

Wstęp i cel badania: Leczenie prenatalne wrodzonego przerostu nadnerczy (wpn), proponowane rodzinom o podwyższonym ryzyku wystąpienia choroby, polegające na stosowaniu deksametazonu u matki (nosicielki) od 7-8 tyg. ciąży, chroni przed maskulinizacją zewn. narządów płciowych u płodów płci żeńskiej. Wprawdzie w okresie tym nie jest jeszcze możliwe ani określenie płci płodu, ani rozpoznanie choroby, ale – aby spełniło swe zadanie – musi być rozpoczęte w tak wczesnej fazie ciąży. Kontrowersyjny pozostaje fakt „niepotrzebnego" stosowania deksametazonu u większości płodów we wczesnym okresie ciąży (od wdrożenia leczenia do czasu otrzymania wyników badań prenatalnych, tzn. od ok. 7 do ok. 14 tygodnia ciąży). Z uwagi na skąpe dane w piśmiennictwie na temat konsekwencji tego leczenia, szczególnie w zakresie funkcji poznawczych oraz rozwoju psychicznego dzieci poddanych działaniu deksametazonu w okresie płodowym (zarówno chorych, jak i zdrowych), w ramach zadania badawczego 141/06 wykonano badania neuropsychologiczne w polskich rodzinach poddanych takiej terapii. Celem badań była ocena rozwoju poznawczego oraz funkcjonowania pamięci u pacjentów z wpn oraz zdrowego rodzeństwa leczonego deksametazonem *in utero*.
Pacjenci i metody: Ze względu na metodykę badań, ocenie poddano dzieci w wieku co najmniej 7 lat (umiejące czytać), czyli leczone prenatalnie w roku 2001 i wcześniej, a także ich starsze siostry i braci z wpn, nieleczone prenatalnie. Zastosowano standaryzowane testy do oceny funkcji poznawczych: Test Wechslera, testy do badania pamięci i procesu uczenia się materiału słownego i wzrokowego, test Stroop'a do oceny pamięci operacyjnej.
W fazie pierwszej przeprowadzono badania w grupie 19 dziewcząt i 16 chłopców [1]. Następnie, w związku z uzyskaniem najciekawszych rezultatów wśród dziewczynek, zwiększono liczebność tej grupy i dalsze badania wykonano łącznie u 33 dziewcząt (16 chorych nieleczonych prenatalnie, 9 chorych leczonych prenatalnie oraz 8 zdrowych leczonych prenatalnie).
Wyniki: Porównanie wyników dziewcząt leczonych deksametazonem (zdrowych i chorych) z chorymi nieleczonymi ujawniło brak istotnych statystycznie różnic, z tendencją do uzyskiwania lepszych rezultatów przez dziewczynki leczone prenatalnie. W grupie tej istotnie wyższy był także wynik skali wykonaniowej testu Wechslera. Porównanie pacjentek z wpn leczonych i nieleczonych deksametazonem pozwoliło wykazać, że pacjentki chore odnoszą korzyść z leczenia prenatalnego, które stwarza im lepsze warunki do rozwoju funkcji poznawczych. Natomiast u dziewcząt zdrowych leczonych prenatalnie stwierdzono gorsze wyniki w zadaniach angażujących spostrzeganie wzrokowe, analizę materiału przestrzennego i pamięć wzrokową. Dlatego uznano, że u zdrowych dziewcząt prenatalne stosowanie deksametazonu może powodować ryzyko niekorzystnego wpływu na rozwój niektórych funkcji poznawczych. Z tego względu konieczne jest jak najszybsze, po wykluczeniu rozpoznania choroby, zakończenie leczenia prenatalnego u zdrowych płodów płci żeńskiej [2].
W trakcie realizacji zadania prowadzono także diagnostykę prenatalną wpn oraz leczenie deksametazonem łącznie u 7 matek - nosicielek wpn (AK, JL, ASz, ML, AJ, AK-K, MD), które zwróciły się z prośbą o leczenie prenatalne w latach 2007-2009. Stosowanie deksametazonu rozpoczęto w 7-8 tyg. ciąży u 6 matek, w 10 tyg. u 1 matki. Diagnostykę prenatalną przeprowadzono u 6 osób. We wszystkich przypadkach deksametazon stosowano tylko w pierwszym trymestrze ciąży, ponieważ u żadnego z płodów nie potwierdzono choroby. U 1 matki diagnostyki prenatalnej nie wykonano ze względu na samoistne poronienie przed ustalonym

terminem biopsji trofoblastu. Z sześciu obserwowanych ciąż w latach 2007-2009 urodziły się 3 dziewczynki i 3 chłopców; rozwój fizyczny dzieci przebiega prawidłowo.

Publikacje będące wynikiem realizacji zadania:

1. Maryniak A., Ginalska-Malinowska M., Ondruch A.:
   Prenatal treatment of congenital adrenal hyperplasia (CAH): Neuropsychological studies in children and young adults exposed to dexamethasone before birth.
   Horm. Res. 2008 Vol. 70 suppl. 1 s. 136
2. Maryniak A., Ginalska-Malinowska M., Bielawska A., Ondruch A.:
   Cognitive and social function in girls with congenital adrenal hyperplasia – influence of prenatally administered dexamethasone.
   European Journal of Endocrinology (manuskrypt wysłany do druku)

Zadanie statutowe nr 143/06
Tytuł zadania: Ocena zmian w ośrodkowym układzie nerwowym u dzieci i młodzieży z cukrzycą typu 1.
Kierownik zadania: prof. dr hab. n. med. Elżbieta Piontek

Cukrzyca typu 1 jest najczęstszą chorobą metaboliczną wieku dziecięcego, powodującą ciężkie powikłania późne m.in. uszkodzenie ośrodkowego układu nerwowego. Ze względu na długość życia pacjentów pediatrycznych z tą obciążającą chorobą zrozumiałe jest jak ważne jest wczesne wykrywanie i poznawanie czynników ryzyka rozwoju tych powikłań. Nieinwazyjnymi metodami badania ośrodkowego układu nerwowego są potencjały wywołane oraz EEG. Wydłużenie latencji potencjałów wywołanych może wskazywać na proces demielinizacji w zakresie istoty białej mózgu.
Celem badania jest diagnostyka powikłań cukrzycy typu 1 w ośrodkowym układzie nerwowym u dzieci i młodzieży, opisanie przebiegu klinicznego tych zmian, oraz próba zapobiegania postępowi.
Przebadano około 80 dzieci, przy czym analizie poddano dotychczas dane dotyczące 50 dzieci. W badanej grupie występowało znaczne wydłużenie latencji potencjałów N75, P100 i N145 (przy porównaniu grup odpowiednio, $p<0,05$, $p<0,0005$ i $p<0,00001$), natomiast obniżenie amplitudy potencjałów było nie znamienne. Porównując grupę dzieci z cukrzycą bez odchyleń w badaniu VEP z grupą z zaburzonymi wynikami nie stwierdzono różnic pod względem czasu trwania choroby, HBA1c w momencie badania, wieku, BMI, ani parametrów lipidogramu. Stwierdzono jedynie różnicę wysokości pacjentów w obu grupach ($p<0,05$).

Aktualnie przeprowadzane są analizy pozostałych uzyskanych wyników badań, z czego planowane jest przygotowanie publikacji do czasopisma Endokrynologia, Diabetologia, Choroby Przemiany Materii.

Zadanie statutowe nr 26/04
Tytuł zadania: Ocena bezpieczeństwa stosowania diety ketogennej jako leczenia uzupełniającego w padaczce opornej na leki u dzieci, ze szczególnym uwzględnieniem parametrów gospodarki lipidowej.

Kierownik zadania: dr inż. Anna Stolarczyk
Celem obserwacji była ocena wpływu bogatotłuszczowej diety ketogennej na stężenia w osoczu głównych wskaźników gospodarki lipidowej: apo-B, apo-A, LDL, VLDL, HDL, cholesterolu i trójglicerydów.
Obserwacje prowadzono w grupie 15 pacjentów z padaczką oporną na leki, w tym 6 chłopców i 9 dziewczynek. Średnia wieku (+/- SD) w grupie wynosiła 7,7 (+/- 2,7) lat, zakres wieku 3,5-12 lat. Średni czas (+/- SD) leczenia dietą ketogenną wynosił 2,5 roku (+/- 1,0) (zakres 1,5-5 lat), a średni wiek dziecka, w którym wprowadzano dietę to 5,2 +/- [2,4] lat (zakres 2-10 lat). U 12 z 15 dzieci (80%) dieta była włączana w warunkach ambulatoryjnych, bez powikłań. U wszystkich pacjentów stosowano dietę klasyczną (z tłuszczami LCT), podawaną drogą doustną. Większość pacjentów (73%) otrzymywała 4 posiłki dziennie. Siedmioro pacjentów (46%) regularnie stosowało w jadłospisie Ketocal - specjalną dietę przemysłową. Z całej grupy pacjentów troje dzieci stale cierpiało na zaparcia, a u sześciorga zaparcia pojawiały się okresowo.
Co trzy miesiące w pierwszym roku obserwacji i co 6 miesięcy w kolejnych latach leczenia dietą ketogenną były prowadzone badania lekarskie, ocena diety i kontrola parametrów biochemicznych. Stan ketozy był kontrolowany w warunkach domowych w moczu przy użyciu testów paskowych, a przy okazji wizyt kontrolnych w Poradni Neurologicznej oznaczano ketony we krwi. Ponad 40% pacjentów stosowało klasyczną dietę ketogenną o stosunku keto 4:1, u pozostałych dzieci stosowano diety o stosunku ketogenicznym zmodyfikowanym 2:1 do 4,25:1, w celu uzyskania lepszej kontroli napadów drgawkowych, stanu ketozy lub optymalizacji wzrostu.
Po roku stosowania diety u wszystkich pacjentów z wyjątkiem jednego udało się uzyskać istotne obniżenie (>50%) częstości i nasilenia napadów padaczkowych oraz poprawę rozwoju fizycznego i umysłowego. Z tej grupy u dwojga pacjentów osiągnięto redukcję nasilenia objawów > 90%.
U wszystkich pacjentów z wyjątkiem jednego (obciążenie genetyczne hipercholesterolemią rodzinną), mimo długotrwałego stosowania diety bogatej w tłuszcze stężenie lipidów, lipoprotein i apolipoprotein pozostawało w zakresach wartości prawidłowych. U jednego pacjenta, u którego po włączeniu diety ketogennej obserwowano dramatyczny wzrost stężenia TG >600 mg/dl i cholesterolu > 400 mg/dl obniżono stosunek ketogeniczny do 1,5:1, uzyskując normalizację parametrów gospodarki lipidowej.
W naszych obserwacjach wysokotłuszczowa i niskowęglowodanowa dieta ketogenna wydaje się być skuteczna w leczeniu dzieci chorych na padaczkę oporną na leki. Dieta ketogenna nie ma negatywnego wpływu na parametry gospodarki lipidowej z wyjątkiem obniżenia frakcji HDL-cholesterolu pod warunkiem stosowania odpowiedniej jakości tłuszczów i korzystnego profilu kwasów tłuszczowych w diecie na korzyść tłuszczów jedno- i wielonienasyconych.
W naszym badaniu po raz pierwszy jako główne źródło tłuszczu wykorzystano tłuszcze pochodzenia roślinnego. Analiza diety spożywanej przez pacjentów pokazuje znaczną przewagę tłuszczy nienasyconych nad tłuszczami nasyconymi, co nie jest osiągane nawet w dobrze zaplanowanej diecie dla osób zdrowych.
Efektem tak stosowanej diety jest brak istotnych zaburzeń gospodarki lipidowej z wyjątkiem obniżenia HDL-cholesterolu. Również profil kwasów tłuszczowych oceniany w fosfolipidach osocza nie uległ istotnym zmianom w stosunku do wartości wyjściowych, co należy uznać za efekt prawidłowo zaplanowanego składu tłuszczowego diety.
W naszym badaniu po raz pierwszy pokazano metodę zastosowania diety ketogennej z dobrze zbilansowanym składem tłuszczowym i stosunkowo dobrym profilem bezpieczeństwa.

Do druku na łamach Standardów Medycznych w marcu 2010 r. przygotowywana jest publikacja (short communication) z wynikami badań oraz praca poglądowa.

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Stolarczyk A., Bachański M., Wierzbicka A., Krawiecka E., Socha P.:
   Evaluation of the effects of high-fat diet on lipids metabolism in children with drug-resistant epilepsy treated with ketogenic diet.
   42nd Annual Meeting of ESPGHAN, Budapeszt, 3-6.06.2009, prezentacja ustna

Zadanie statutowe nr 130/06
Tytuł zadania: Ocena przydatności testów oddechowych w diagnostyce i monitorowaniu leczenia wybranych chorób przewodu pokarmowego i wątroby.
Kierownik zadania: doc. dr hab. n. med. Danuta Celińska-Cedro

1. Mocznikowy test oddechowy w diagnostyce zakażenia Helicobacter pylori.
Badania wykonano u 83 dzieci w wieku od 4 do 18 lat (M=12,3 y). Częstość występowania zakażenia w badanej grupie wyniosła 57,8%. Czułość metody w porównaniu ze złotym standardem diagnostycznym, jakim jest pozytywny wynik hodowli lub łącznie pozytywny wynik badania histologicznego i testu urazowego wyniosła 91,67%, a swoistość 91,43%. Publikacja gotowa do druku.
2. Test oddechowy z ^{13}C-metacetyną u pacjentów z chorobą Wilsona.
Badania wykonano u 22 dzieci z chorobą Wilsona w wieku średnio 12,4 lat (od 6 do 18 lat). Otrzymane wyniki odniesiono do zakresu norm producenta (Wagner-Bremen Gmbh) oraz statycznych parametrów czynności wątroby (badania laboratoryjne, badanie histopatologiczne bioptatu wątroby, USG). Patologiczny wynik ^{13}C-MBT uzyskano u 9 pacjentów.
Wstępna analiza wyników wskazuje, że test z ^{13}C-metacetyną może być przydatny w identyfikacji pacjentów z przetrwałą, subkliniczną niewydolnością wątroby (przy patologicznym wyniku testu oddechowego a prawidłowych statycznych wykładnikach czynności wątroby). Wstępne wyniki i wnioski z powyższych badań przedstawiono w dwóch publikacjach, a ostateczne planujemy przedstawić je w piśmiennictwie medycznym w formie pracy oryginalnej w 2010 roku (praca na ukończeniu).
3. Test oddechowy z ^{13}C-metacetyną u pacjentów z autoimmunologicznym zapaleniem wątroby.
Wykonano 85 testów oddechowych z metacetyną u dzieci z autoimmunologicznym zapaleniem wątroby i w grupie kontrolnej. Dotychczasowe wyniki nie wskazują na przydatność testu oddechowego jako rutynowego testu przesiewowego określającego obecność patologii wątroby u dzieci z AIH. Być może okaże się on przydatny jako wskaźnik zaawansowanej choroby wątroby. Wyniki badań przedstawione będą na VI Ogólnopolskim Sympozjum Polskiego Towarzystwa Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci, które odbędzie się w dniach 21-23 maja 2010r w Mikołajkach.
4. Testy oddechowe w diagnostyce chorób trzustki.
U dzieci z przewlekłym zapaleniem trzustki wykonano łącznie 61 testów oddechowych, w tym 41 testów oceniających funkcję amylolityczną trzustki (ze skrobią) i 20 testów oceniających funkcję lipolityczną trzustki (z triglicerydami). Wyniki badań korelowały z ciężkością przebiegu PZT u chorych, co wydaje się umożliwiać wykorzystanie w/w testów w praktyce klinicznej.

Wstępne wyniki prezentowano w 2008 r. na Kongresie Polskiego Towarzystwa Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci w Poznaniu oraz na Kongresie Polskiego Towarzystwa Gastroenterologicznego w Gdańsku. W przygotowaniu praca do druku.

Publikacje będące wynikiem realizacji zadania:

1. 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
2. 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

Zadanie statutowe nr 132/06
Tytuł zadania: Rola receptorów KIR u dzieci z autoimmunologicznym zapaleniem wątroby.
Kierownik zadania: doc. dr hab. n. med. Marek Woynarowski

Wprowadzenie: Etiologia autoimmunologicznego zapalenia wątroby (AZW) pozostaje nieustalona. Jako przyczyny AZW pod uwagę bierze się czynniki środowiskowe oraz podatność genetyczną. U pacjentów z AZW stwierdza się częstsze niż w populacji występowanie HLA DR3 i DR4. Od dawna poszukuje się czynników, które umożliwią określenie podatności na wystąpienie choroby, wczesne wykrycie choroby oraz prognozowanie jej przebiegu. Istotną rolę w procesie odpowiedzi immunologicznej pełnią komórki typu NK. Ostatnio na ich powierzchni odkryto immunoglobulino podobne receptory (KIR), które mogą przekazywać hamujący lub aktywujący sygnał do wnętrza komórek. Możliwe jest, że mechanizm ten bierze również udział w patogenezie AZW, ale haplotyp receptorów KIR u pacjentów z AZW nie był dotychczas określany.
Cel pracy: Celem pracy było określenie haplotypu KIR u dzieci z AZW i porównanie ciężkości przebiegu choroby w zależności od rodzaju KIR.
Metody: Przy pomocy metody PCR określono obecność 16 genów kodujących KIR. Na podstawie ich obecności wyróżniono trzy haplotypy AA, AB i BB. W analizie przebiegu AZW pod uwagę brano wiek wystąpienia choroby oraz odchylenia wyników czynności wątroby i wyniki badań immunologicznych w chwili ujawnienia się choroby, po dwóch latach leczenia oraz w dniu zakończenia obserwacji. Do analizy danych ilościowych zastosowano test Kruskal Wallisa, do danych jakościowych test Chi2.
Materiał: Badania przeprowadzono u 60 dzieci, z czego dotychczas przeanalizowano 41. W przeanalizowanej grupie było 32 dziewczynki i 9 chłopców. Średni wiek rozpoczęcia AZW wynosił 10,2±3,7 lat. U 37 dzieci rozpoznano AZW typu I i u 4 AZW typu II.
Wyniki: Rozkład różnych haplotypów był równomierny: AA 16 (39%), AB 13 (32%) i BB 12 (29%). Rozkład średniej±SD wyników badań laboratoryjnych czynności wątroby, wyników badań immunologicznych oraz biopsji wątroby przedstawiono w tabelach. Dla żadnego z analizowanych parametrów w żadnym momencie badania nie wykazano istotnych statystycznie różnic w zależności od haplotypu receptora KIR.

Tabela 1. Wyniki badań laboratoryjnych i histopatologicznych w dniu rozpoznania AZW

Badanie	total	AA	AB	BB	p
ALAT	717±765	720±811	769±696	657±835	NS
GGTP	169±141	132±78	198±176	189±164	NS
Bilirubina	3,5±5,7	4,7±8.6	3,2±3,2	2,3±1,7	NS
INR	1,21±0,3	1,21±0,19	1,17±0,24	1,27±0,46	NS
gammaglobuliny	28,7±12,2	31,3±13,4	26,9±10,9	27,2±12,4	NS
IgG	2587±1470	2529±1622	2491±1245	2771±1588	NS
Grading	2,7±0,8	2,5±0,9	2,8±0,8	2,9±0,7	NS
Staging	2,4±1,0	2,7±0,7	1,9±1,0	2,6±1,1	NS

Tabela 2. Wyniki badań laboratoryjnych i histopatologicznych po 2 latach leczenia AZW

Badanie	Total	AA	AB	BB	p
ALAT	101±148	125±176	90±126	80±140	NS
GGTP	73±83	77±91	74±80	66±84	NS
Bilirubina	0,7±0,5	0,9±0,8	0,6±0,4	0,6±0,3	NS
INR	1,04±0,15	1,04±0,14	1,02±0,11	1,08±0,21	NS
gammaglobuliny	16,03±7,0	15,5±5,3	17,0±10,6	15,6±3,9	NS
IgG	1455±703	1435±457	1457±1134	1476±293	NS
Grading	1,5±1,0	1,7±1,0	1,5±1,1	1,2±0,9	NS
Staging	2,0±1,2	2,3±1,0	2,2±1,0	1,5±1,7	NS

Tabela 3. Wyniki badań laboratoryjnych i histopatologicznych w czasie ostatniego kontaktu z pacjentem

Badanie	Total	AA	AB	BB	p
ALAT	34±33	33±17	47±52	25±17	NS
GGTP	53±57	48±41	76±84	35±25	NS
Bilirubina	0,8±0,4	0,9±0,5	0,8±0,5	0,7±0,2	NS
INR	1,06±0,13	1,03±0,13	1,03±0,12	1,13±0,14	Ns
gammaglobuliny	14,78±5,18	16,55±5,22	14,28±5,96	12,99±3,67	NS
IgG	1458±461	1520±458	1392±619	1454±247	NS

Wnioski: W analizowanej grupie pacjentów rozkład różnych haplotypów KIR był równomierny, ale nie wykazano, aby haplotyp KIR miał znaczenie w prognozowaniu przebiegu AZW.
Pełna wersja pracy obejmująca 60 pacjentów zostanie zgłoszona na Zjazd Polskiego Towarzystwa Hepatologicznego oraz zostanie przesłana do druku w Journal of Hepatology.

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Woynarowski M., Piątosa B., Woźniak M., Gregorek H.:
   The haplotype of Killer Cell Immunoglobulin-like Receptors does not determine the course of Autoimmune Hepatitis in children
   Zjazd Europejskiego Towarzystwa Badań nad Wątrobą (czekamy na decyzję o przyjęciu pracy do prezentacji).

Zadanie statutowe nr 135/06
Tytuł zadania: Ocena odległych wyników leczenia dzieci z hemodynamicznie pojedynczą komorą.
Kierownik zadania: dr n. med. Andrzej Kansy

Przeanalizowano historie chorób 111 dzieci, u których w latach 1995-2007 wykonano operację Glenna. Do oceny wielkości tętnic płucnych zastosowano współczynnik McGoona i Index Nakata. U wszystkich 111 dzieci wykonano przedoperacyjne cewnikowanie serca w celu oceny wielkości tętnic płucnych i parametrów hemodynamicznych. 12 pacjentów z powodu dodatkowych elementów zabiegu operacyjnego zostało wyłączonych z przeprowadzonej analizy. Ponownie przeanalizowaliśmy odległe wyniki po całkowitym zewnątrzsercowym połączeniu żylnopłucnym (TCPC) wykonanym u 27 pacjentów w latach 1992-2002. Do dalszej analizy włączono 24 dzieci, u których wykonano jednoetapowe TCPC.
Śmiertelność szpitalna po operacji Glenna wyniosła 5,05% (5/99). Nie stwierdziliśmy różnic w śmiertelności szpitalnej jak również w częstości występowania powikłań pomiędzy grupami pacjentów z lub bez dodatkowego napływu krwi do tętnic płucnych, odpowiednio p=0,89 i p =0,66.
Średni czas od operacji Glenna do ostatniej wizyty lub do operacji Fontana wynosił 4,6 lat i był istotnie dłuższy w grupie pacjentów z dodatkowym napływem krwi do tętnic płucnych (p<0,001). W analizowanym okresie przeżycie po operacji Glenna wynosiło 93,7%±2,5%.
U 62 pacjentów wykonaliśmy ponowne cewnikowanie serca w średnio 40,3 miesiąca po operacji Glenna. W okresie pomiędzy cewnikowaniem przed operacją Glenna i w czasie kwalifikacji do operacji Fontana wykazaliśmy istotny statystycznie wzrost saturacji krwi tętniczej i zmniejszenie średniego ciśnienia w tętnicach płucnych. Index Nakata i współczynnik McGonna zmniejszyły się istotnie statystycznie do 226,4 (95%CI(235-298)±125) i do 2,14 (95%CI(2,0- 2,03)±0,58) odpowiednio. U pacjentów po jednoetapowym całkowitym połączeniu żylnopłucnym w okresie odległym po operacji index Nakata zmniejszył się do 120 (95%CI(101- 139)±40), a współczynnik McGoona do 1,4 (95%CI(1,3-1,6)±0,27). Porównanie wyników przedstawiono w tabeli 1.

Tabela 1. Zmiany w współczynniku McGoona i w Indenie Nakata

	pre Glenn vs. pre Fontan			**pre Fontan vs. post Fontan (jednoetapowo)**			
Parametr	Średnia	±SD	95%CI	Średnia	±SD	95%CI	p
Zmiana McGoon	-0.36	0.7	-0.5 - -0.04	-1	0,6	-1.6 – -0.7	p < 0.0002
Zmiana Nakata	-96	206	-149 – -43	-213	129	-213 – -280	p < 0.002
% zmiana Nakata	-16.8	42	-27 – -6	-58	18,5	-67 – -48	p < 0.0001

Wszystkie powyższe parametry oceny tętnic płucnych wykazały istotnie większą regresję w wielkości tętnic płucnych po jednoetapowej operacji TCPC w porównaniu do okresu pomiędzy operacją Glenna a przed operacją TCPC niezależnie od obecności dodatkowego napływu krwi do tętnic płucnych. Mimo tego że relatywne zmniejszenie tętnic płucnych po operacji Glenna z dodatkowym napływem krwi do tętnic płucnych było mniejsze, % zmiana Nakata -10,3±45 (95%CI (-25 - -4,8)) w porównaniu do grupy bez dodatkowego napływu, % zmiana Nakata -27±35 (95%CI(-42 - -12) różnice te były nieistotne statystycznie p=0,07. Jedynie wielkość tętnic płucnych (index Nakata) przed operacją Glenna jest odwrotnie związany ze zmianami w wielkości tętnic płucnych (zmiana indenu Nakata) po operacji Glenna p<0,001. Spośród 99 pacjentów włączonych do badania zewnątrzsercowa operacja Fontana została

wykonana u 23 (25,5%) ze śmiertelnością szpitalną 4,3%. Średni czas obserwacji po operacji Fontana wynosił 2,3 lat (95%CI(1,3- 3,2)±2,1). Ogólna śmiertelność w badanej grupie pacjentów wyniosła 9,1% (9/99) a przeżycie odległe w prawie 12 lat po operacji Glenna 87,4%. Powyższe wyniki pozwoliły na stwierdzenie, że proporcjonalne zmniejszenie wielkości tętnic płucnych po operacji Fontana, jak również w okresie pomiędzy operacją Glenna a operacją Fontana, do wartości uprzednio nieakceptowanych przy kwalifikacji dzieci do tych operacji może wskazywać, że wielkość tętnic płucnych nie powinna być czynnikiem limitującym przy kwalifikacji dzieci do operacji Fontana, zwłaszcza w leczeniu etapowym.

Publikacje będące wynikiem realizacji zadania:

1. Kansy A., Brzezińska-Rajszys G., Zubrzycka M., Maruszewski P., Manowska M., Buczeń K., Maruszewski B.:
   Pulmonary artery growth in univentricular physiology patients.
   The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery (praca zgłoszona do publikacji)

Grant wewnętrzny nr S101/2006
Tytuł grantu: Niewydolność serca u dzieci z wadami wrodzonymi serca a mechanizmy neurohumoralne, komórkowe i molekularne.
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec

Wstęp: Przewlekła niewydolność serca (NS) jest zespołem zaburzeń ogólnoustrojowych, w którym dysfunkcja pracy komory/komór wywołuje zmiany hemodynamiczne, w odpowiedzi na które następuje zarówno aktywacja neurohumoralnej kaskady reakcji kompensacyjnych, jak i dochodzi do patologicznej przebudowy serca (tzw. remodelingu). Celem projektu była próba kompleksowego opracowania problematyki niewydolności serca u dzieci w aspekcie mechanizmów neurohumoralnych, komórkowych i molekularnych na przykładzie przeciekowej wady wrodzonej serca – ubytku przegrody międzykomorowej.
Realizatorzy projektu: Projekt badawczy był realizowany w Klinice Kardiologii IPCZD we współpracy z innymi Klinikami i Pracowniami IPCZD (Klinika Kardiochirurgii, Zakład Patologii, Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej, Zakład Radioimmunologii, Zakład Medycyny Nuklearnej).
Cel pracy: Ocena obrazu klinicznego ubytku przegrody międzykomorowej ze szczególnym uwzględnieniem stopnia nasilenia niewydolności serca w okresie przed i po wykonaniu zabiegu kardiochirurgicznego w zależności od wyników badań immunohistochemicznych i morfometrycznych bioptatu prawego przedsionka (pobranego śródoperacyjnie podczas zabiegu zamykania ubytku przegrody międzykomorowej w krążeniu zewnątrzustrojowym) oraz stopnia przedoperacyjnej i pooperacyjnej aktywacji markerów uszkodzenia mięśnia sercowego (troponina), poziomu czynnika wzrostowego VEGF (Vascular Endothelial Growth Factor), poziomu markerów reakcji zapalnych w surowicy (czynnik martwicy nowotworów -TNF alfa, interleukiny, białko hs-CRP), poziomu hormonów tarczycy, aktywacji układów neurohumoralnych (aktywność reninowa osocza, poziom aldosteronu, BNP).
Materiał i metodyka: Grupę badaną stanowiło 31 dzieci z wadą wrodzoną serca przeciekową pod postacią ubytku przegrody międzykomorowej, u których w Klinice Kardiologii IPCZD wykonano kompleksowe prospektywne badania kardiologiczne (ocena stopnia wydolności serca wg skali Rossa, badanie EKG, RTG klatki piersiowej z oceną współczynnika CTR, badanie echokardiograficzne, angiokardiografia izotopowa – ocena stosunku Qp:Qs oraz frakcji wyrzutowych komór) i laboratoryjne (poziom troponiny I w surowicy - marker uszkodzenia

mięśnia sercowego, poziom hormonów tarczycy w surowicy krwi, poziom aldosteronu w surowicy - ALDO, aktywność reninowa osocza - ARO, CRP metodą ultra czułą - hsCRP) wg opracowanego schematu przed kwalifikacją do leczenia operacyjnego. Ocenę markerów aktywacji zapalnej w surowicy (poziom TNF-alfa, poziom interleukin, VEGF, BNP) wykonano tylko u części chorych z uwagi na wysokie koszty odczynników.
Na podstawie przeprowadzonych badań 26 z 31 dzieci zakwalifikowano do leczenia operacyjnego wady serca. Zabieg kardiochirurgiczny wykonano w Klinice Kardiochirurgii IPCZD u 22 z 26 zakwalifikowanych dzieci (2 nie zgłosiło się na operację pomimo wielokrotnych wezwań z powodu infekcji, jedno wyjechało zagranicę na stałe, u 1 nastąpiło samoistne zamknięcie ubytku).
Materiał biopsyjny z prawego przedsionka do badań pobrano u 16 z 22 operowanych w krążeniu zewnątrzustrojowym dzieci. U 6 dzieci nie pobrano materiału, w tym u 3 dzieci z przyczyn technicznych i u 3 operowanych po terminie realizacji grantu.
Kontrolne pooperacyjne badania kardiologiczne (ocena stopnia wydolności serca wg skali Rossa, badanie EKG, RTG klatki piersiowej z oceną współczynnika CTR, badanie echokardiograficzne, angiokardiografia izotopowa – ocena frakcji wyrzutowych komór) i laboratoryjne (poziom troponiny I w surowicy – marker uszkodzenia mięśnia sercowego, poziom hormonów tarczycy w surowicy krwi, poziom aldosteronu w surowicy, ARO, hsCRP) w Klinice Kardiologii wykonano u 14 z 22 operowanych dzieci (w tym u 12 z 16 pacjentów, u których śródoperacyjnie pobrano materiał biopsyjny z prawego przedsionka). U pozostałych 8 zoperowanych dzieci albo rodzice zrezygnowali z pooperacyjnej opieki IPCZD (5 pacjentów nie zgłaszało się do Kliniki Kardiologii mimo wielokrotnych wezwań), albo zabieg kardiochirurgiczny wykonano u nich po terminie zakończenia realizacji grantu (2 pacjenci nie zgłaszali się wcześniej w wyznaczonych terminach na operację, nie wykonano u nich kontrolnych badań laboratoryjnych z uwagi na brak odczynników).

Wyniki:

1. Ocena obrazu klinicznego ubytku przegrody międzykomorowej w zależności od cech histopatologicznych bioptatu mięśnia sercowego prawego przedsionka pobranego śródoperacyjnie.

Materiał biopsyjny prawego przedsionka pobrano śródoperacyjnie u 16 dzieci w wieku 6-22 miesięcy. U wszystkich badanych wykazano zwiększoną liczbę mitochondriów w kardiomiocytach oraz uszkodzenie mitochondriów. Na podstawie wyniku badania wyników badań immunohistochemicznych i morfometrycznych materiał podzielono na 2 grupy.
W grupie I w badaniu ultrastrukturalnym stwierdzono bardziej niekorzystne cechy remodelingu mięśnia sercowego (uszkodzenie grzebieni mitochondriów i nekrozę), a w badaniu echokardiograficznym większe nasilenie zaburzeń hemodynamicznych (7 dzieci, gradient ciśnienia między komorami w przedoperacyjnym badaniu echokardiograficznym < 64 mmHg, średnio 52 mmHg, grupa z wyższym ciśnieniem w prawej komorze).
W grupie II zarówno zmiany ultrastrukturalne jak i zaburzenia hemodynamiczne były mniej nasilone (9 dzieci, gradient ciśnienia między komorami w przedoperacyjnym badaniu echokardiograficznym > 64 mmHg, średnio 69 mmHg, grupa z niższym ciśnieniem w prawej komorze) niż w grupie I ($p<0,05$).
Pacjenci z grupy I wymagali wcześniejszego wykonania zabiegu kardiochirurgicznego (wiek 8 m-cy vs 12 m-cy) i z powodu bardziej nasilonych objawów niewydolności serca stosowania bardziej intensywnego leczenia farmakologicznego w okresie poprzedzającym operację (leczenie skojarzone verospironu z inhibitorem konwetazy angiotensyny lub verospironu z bemecorem stosowano u 4 z 7 chorych z grupy I i u żadnego pacjenta z grupy II).

2. Ocena wyniku przedoperacyjnych badań neurohumoralnych w zależności od cech histopatologicznych i morfometrycznych bioptatu prawego przedsionka.

Porównanie Grupy I i II (dzieci operowane):

- u dzieci z Grupy I (bardziej nasilone zmiany w materiale biopsyjnym, niższe wartości średnie gradientu ciśnienia międzykomorowego w badaniu echokardiograficznym) w porównaniu do grupy II stwierdzano wyższe poziomy TNF alfa w surowicy krwi (2,78 vs 2,3 pg/ml),
- u wszystkich badanych stwierdzano wartości aktywności reninowej osocza (ARO) powyżej normy, ale w Grupie I były one niższe niż w grupie II (4,47 vs 9,82 pg/ml),
- w grupie II (mniej nasilone zmiany w materiale biopsyjnym, wyższe średnie wartości gradientu ciśnienia międzykomorowego) w porównaniu do grupy I stwierdzano wyższe stężenia hormonów tarczycy w surowicy niż w grupie II (FT3: 3,58 vs 2,82 pg/ml, FT4: 3,9 vs 0,98 ng/dl),
- u żadnego z dzieci z grupy I lub II nie stwierdzano podwyższonego poziomu troponiny w surowicy,
- w obu grupach poziomy aldosteronu w surowicy były porównywalne (561,7 vs 557,5 ng/mL/h), poziomy VEGF były nieco wyższe w grupie II (251,3 vs 285,1 pg/ml).

Porównanie dzieci nie zakwalifikowanych do operacji (grupa III) z grupami dzieci operowanych (Grupy I i II).

W analizowanym materiale spośród 31 dzieci do operacyjnego zamknięcia ubytku przegrody międzykomorowej nie zakwalifikowano 5 pacjentów (grupa III) z małymi zaburzeniami hemodynamicznymi (w badaniu izotopowym stosunek przepływu płucnego do systemowego średnio wynosił 1,58:1, u wszystkich lewa komora w badaniu echokardiograficznym miała prawidłową wielkość i funkcję). Dzieci te były diagnozowane średnio w wieku 8 m-cy. W podgrupie pacjentów nie zakwalifikowanych do leczenia operacyjnego (grupa III) w porównaniu do obu grup operowanych dzieci (grupy I i II) stwierdzano wyższe średnie wartości VEGF (326,5 pg/ml), ARO (11.7 pg/ml), aldosteronu (643 ng/Ml/h) i FT3 (3,74 pg/ml).

3. Ocena obrazu klinicznego ubytku przegrody międzykomorowej w okresie pooperacyjnym.

- Kompleksowe badania pooperacyjne wykonano u 14 z 18 operowanych dzieci. Wiek dzieci w czasie badań wynosił średnio 10 miesięcy. Badania wykonano średnio w 10 miesięcy po operacyjnym zamknięciu ubytku przegrody międzykomorowej.
- Żadne z dzieci w chwili badania nie miało objawów jawnej niewydolności serca.
- W badaniu RTG klatki piersiowej współczynnik CTR w porównaniu do badania przedoperacyjnego zmniejszył się z 0,59 do 0,53.
- Tylko u 1 pacjenta w badaniu echokardiograficznym stwierdzono nieistotny hemodynamicznie resztkowy przeciek na poziomie łaty naszytej na ubytek. U wszystkich dzieci po operacji wielkość lewej komory mieściła się w granicach średniej normy (średnia wielkość lewej komory przed operacją = 121% średniej normy, wielkość lewej komory po operacji = 100% średniej normy).
- Frakcje wyrzutowe komór w badaniu izotopowym były u wszystkich pacjentów prawidłowe.
- Tylko 3 z 14 dzieci wymagało stosowania leków nasercowych (1 dziecko otrzymywało verospiron, u 2 dzieci z cechami nadciśnienia płucnego przepływowego w okresie przedoperacyjnym kontynuowano stosowanie inhibitora konwertazy po operacji).
- W okresie pooperacyjnym w porównaniu do przedoperacyjnego stwierdzano obniżenie wartości ARO (8,8 vs 5,6 pg/ml), poziomu aldosteronu (625,6 vs 186,2 ng/mL/h) oraz FT4 (2,5 vs 1,1 ng/dl). U wszystkich dzieci poziom troponiny był prawidłowy.

Wnioski:

1. U dzieci z ubytkiem przegrody międzykomorowej im bardziej były nasilone zaburzenia hemodynamiczne tym niższe były średnie wartości aktywności reninowej osocza, aldosteronu, VEGF i FT3.
2. Większemu nasileniu zmian hemodynamicznych u dzieci z ubytkiem przegrody międzykomorowej mogą odpowiadać bardziej nasilone niekorzystne zmiany w badaniu

histopatologicznym i ultrastrukturalnym bioptatu mięśnia prawego przedsionka pobranego podczas operacji zamykania ubytku.

3. U dzieci z ubytkiem przegrody międzykomorowej i bardziej nasilonymi zmianami w badaniu histopatologicznym i ultrastrukturalnym bioptatu mięśnia prawego przedsionka stwierdzano w okresie przedoperacyjnym wyższe poziomy niektórych markerów stanu zapalnego (TNF alfa).
4. W okresie pooperacyjnym u dzieci bez jawnych cech niewydolności serca obserwowano tendencję do normalizacji poziomów aldosteronu, aktywności reninowej osocza i hormonów tarczycy w porównaniu do okresu przedoperacyjnego.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. 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
2. 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
3. Czarnowska E., Turska-Kmieć A., Brudek M., Kawalec W., Daszkowska-York J., Lipiński W., Ziółkowska L., Pronicki M.:
   Myocardial remodeling of the right atrium in patients with ventricular septal defect. Eur. Heart. J. Suppl. 2009 Vol. 20 suppl. s. 224

W oparciu o wszystkie uzyskane podczas realizacji grantu wyniki przygotowywana jest publikacja do druku.

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Czarnowska E., Brudek M., Turska-Kmieć A., Ziółkowska L., Grajkowska W., Kawalec W., Maruszewski B.:
   Association of PPARα expression with inflammatory process and metabolic remodeling of cardiomyocytes in atrial tissue of childrens heart with ventricular septal defect.
   43rd Annual Meeting of the Polish Biochemical Society and the 10th Conference of Cell Biology, doniesienie ustne
2. Brudek M., Czarnowska E., Turska-Kmieć A., Ziółkowska L., Kawalec W., Grajkowska W., Maruszewski B.:
   Aktywacja PPARα a cechy histopatologiczne mięśnia sercowego u chorych z ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej.
   XIII Sympozjum Sekcji Kardiologii Eksperymentalnej PTK, Białystok, październik 2008, doniesienie ustne
3. Czarnowska E., Turska-Kmieć A., Brudek M., Kawalec W., Daszkowska-York J., Lipiński W., Ziółkowska L., Pronicki M.:
   Myocardial remodeling of the right atrium in patients with ventricular septal defect.
   European Society of Cardiology Congress, Barcelona, 29.08-02.09.2009, doniesienie ustne.

Grant wewnętrzny nr S105/2007
Tytuł grantu: Ocena przydatności telemetrycznego zapisu EKG u dzieci w rozpoznawaniu arytmii serca.
Kierownik grantu: doc. dr hab. n. med. Katarzyna Bieganowska

Uczucie szybkiego bicia serca, zasłabnięcia czy omdlenia mogą być spowodowane zaburzeniami rytmu serca, jednak udokumentowanie tego jest często bardzo trudne. Powszechnie stosowane nieinwazyjne metody jak holterowski zapis EKG czy holter wydarzeń (event holter) często zawodzą w ustaleniu pełnej korelacji objawów z rytmem serca. Nowe rozwiązania technologiczne pojawiające się obecnie na rynku stwarzają szansę na długotrwałe monitorowanie pracy serca oraz automatyczną diagnostykę i tele-konsultacje.
Celem pracy była ocena wiarygodności uzyskiwanych telemetrycznych zapisów EKG (T) przy użyciu rejestratora POCKET EKG z urządzeniem do transmisji sygnału EKG model BT-ECG-1.
Materiał i metoda: Badaną grupę stanowiło 115 pacjentów Kliniki Kardiologii w różnym wieku, u których z powodu zaburzeń rytmu serca i przewodzenia wykonywano planowe holterowskie zapisy EKG (H) i jednoczasowo rejestrację telemetryczną EKG z wykorzystaniem nowego, bezprzewodowego urządzenia do rejestracji i analizy sygnału EKG. Rejestracja metodą Holtera przy użyciu standardowego rejestratora oraz bezprzewodowa rejestracja telemetryczna były prowadzone przez 24 godziny. Wyniki dwóch zapisów 24 - godzinnych EKG zostały porównane w zakresie częstości rytmu (HRmin, HRmax, HRśr) nadkomorowych (SvEx, SVT) i komorowych (Vex, VT) zaburzeń rytmu serca. Przeprowadzono analizę statystyczną uzyskanych danych.
Wyniki: U wszystkich dzieci uzyskano zapisy pozwalające na ich analizę, czas bez zapisu czy zły technicznie zapis stanowił jedynie niewielki odsetek rejestracji. Badanie było bardzo dobrze tolerowane, nie zgłaszano niepożądanych efektów.
U dwojga dzieci uzyskane wyniki nie były miarodajne z uwagi na bardzo złożony charakter arytmii, u tych pacjentów również analiza holterowska była niemiarodajna.
Uzyskane wyniki przedstawiono w tabeli (N liczba badanych, NA wydarzenia nie poddawane analizie z powodu niewielkiej liczebności).

Tabela 1

	H N	T N	H śr	T śr	H Max	T Max	H Min	T Min	H SD	T SD	p
HRmin	115	115	46,6	54,3	75	85	32	40	8,37	8,98	<0,0001
HRmax	114	115	139,5	128,5	193	180	49	48	21,89	20,39	<0,0001
HRśr	114	115	77,3	78,3	116	132	43	44	12,67	12,45	0,051
VEx	66	74	3075,9	2028,3	74953	42624	1	1	11179,1	6545,4	0,21
VT	4	3	4,25	3,67	9	7	1	1	3,95	3,06	NA
Sv Ex	54	75	472,5	991,3	5906	57626*	1	1	1304,3	6666,5	0,36
SVT	9	9	123,6	802,6	682	7014*	2	1	220,45	2330,0	0,68 - NA
pauzy	9	9	21,1	18,4	130	101	1	1	41,36	32,40	0,46 - NA

W obu metodach większość parametrów jest oceniana podobnie. W zastosowaniu telemetrycznej analizy stwierdzano wyższe wartości HRmin i niższe wartości HRmax, co wynika z nieco innych zastosowanych algorytmów metody, zmienianych w trakcie prowadzenia grantu.
W analizowanych arytmiach nadkomorowych (SvEx, SVT) i komorowych (Vex, VT) oraz istotnych zwolnieniach rytmu serca i pauzach RR wykrywalność obydwiema metodami była

podobna, zanotowano jedynie trend do większej wykrywalności SvEx metodą telemetryczną (na granicy istotności statystycznej p=0,053).
Wnioski: Telemetryczna metoda zapisu EKG jest dobrze tolerowaną, miarodajną i czułą nieinwazyjną metodą diagnostyczną.
Metoda może być bardzo przydatna w diagnostyce dzieci z powtarzającymi się niejasnymi objawami, zwiększa prawdopodobieństwo wykrycia niebezpiecznych klinicznie arytmii.

Publikacja w trakcie przygotowania.

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Wstępnie opracowane wyniki grantu zostały przyjęte do prezentacji w formie posteru dyskutowanego pt.: „Telemetryczna 24-godzinna Analiza Zapisu EKG u Dzieci. Weryfikacja Metody" na Konferencję Sekcji Elektrokardiologii Nieinwazyjnej i Telemedycyny PTK, Zakopane-Kościelisko, 4-6.03.2010 r. oraz na coroczne spotkanie AEPC (oczekuje na ocenę).

Zadanie statutowe nr 136/06
Tytuł zadania: Ocena układu krążenia dzieci z zespołem Marfana.
Kierownik zadania: prof. dr hab. n. med. Wanda Kawalec

Wstęp: Zespół Marfana (ZM) należy do genetycznie uwarunkowanych zaburzeń tkanki łącznej, dziedziczonych w sposób autosomalny dominujący. Częstość występowania w populacji ogólnej szacowana jest na ok. 1/5000. Około 25% przypadków stanowią tzw. mutacje „de nuovo" nie występujące rodzinnie.
Objawy kliniczne ZM są bardzo zróżnicowane, co wynika z wielu mutacji genu kodującego fibrylinę / białko macierzy zewnątrzkomórkowej/ typu FBN 1, zlokalizowanym na długim ramieniu chromosomu 15 /15 q 21.1/. Obserwuje się różnorodną ekspresję patologicznego genu. Objawy chorobowe ZM mogą być wyrażone w stopniu minimalnym, jak i zawansowanym. Dotyczą wielu układów: szkieletowego, narządu wzroku, układu oddechowego, skóry z przydatkami oraz opony twardej. Najgroźniejsze dla pacjenta są zmiany w układzie sercowo-naczyniowym, najczęściej pod postacią poszerzenia aorty wstępującej z niedomykalnością zastawki aortalnej lub bez, które mogą mieć charakter progresywny, narastający z wiekiem i mogą stanowić bezpośrednie zagrożenie życia pacjenta - tętniak aorty, rozwarstwienie aorty wstępującej. Rozpoznanie ZM opiera się na stwierdzeniu typowych objawów w 3 układach przy negatywnym wywiadzie rodzinnym, lub co najmniej 2 przy obciążeniu rodzinnym dodatnim. Diagnostyczne objawy ZM są usystematyzowane wg tzw. kryteriów „gandawskich" z podziałem na kryteria duże i małe. Kryteria duże dla układu kostno-stawowego to występowanie co najmniej 4 spośród następujących objawów: łódkowata klatka piersiowa, lejkowate zniekształcenie klatki piersiowej wymagające operacji, zmniejszenie stosunku górnej połowy ciała do dolnej lub stosunek rozpiętości ramion do wzrostu powyżej 1,05, objaw ze strony kciuka (kciuk i piąty palec otaczając nadgarstek zachodzą na siebie), objaw ze strony nadgarstka (wystawanie dalszego paliczka poza granicę zaciśniętej pięści), boczne skrzywienie kręgosłupa ponad 20 stopni lub występowanie kręgozmyku, ograniczenie wyprostu łokcia poniżej 170 stopni, płaskostopie, wysunięcie panewki stawu biodrowego potwierdzone radiologicznie. Kryteria małe dla układu kostno-stawowego to: lejkowata klatka piersiowa umiarkowanego stopnia, nadmierna ruchomość stawów, gotyckie podniebienie ze ściśnięciem zębów, wygląd twarzy (długogłowie, niedorozwój kości jarzmowych zapadnięte gałki oczne, retrognacja, szpary powiekowe skierowane ukośnie ku dołowi).

Kryterium duże dla narządu wzroku to zwichnięcie soczewki, kryteria małe to: nieprawidłowo płaska rogówka, zwiększenie osiowej długości gałki ocznej.
Kryteria duże dla układu sercowo- naczyniowego stanowią: poszerzenie aorty wstępującej z niedomykalnością zastawki aortalnej lub bez, obejmujące co najmniej zatoki Valsalvy lub rozwarstwienie aorty wstępującej. Kryteria małe to: wypadanie płatka zastawki dwudzielnej z niedomykalnością lub bez, poszerzenie pnia tętnicy płucnej przy braku zwężenia zastawki płucnej, zwapnienie pierścienia zastawki dwudzielnej, poszerzenie lub rozwarstwienie piersiowego lub brzusznego odcinka aorty zstępującej.
Dla układu oddechowego oraz skóry z przydatkami nie ustalono kryteriów dużych. Kryteria małe dla układu oddechowego to: samoistna odma opłucnowa, pęcherze w okolicy szczytów płuc. Kryteria małe dla skóry to: rozstępy lub nawrotowe przepukliny w bliźnie pooperacyjnej. Charakterystycznym objawem dużym jest ponadto przemieszczenie opony twardej w odcinku lędźwiowo-krzyżowym widoczne w badaniach TK lub MR.
Kryteria „gandawskie" kładą szczególny nacisk na wywiad rodzinny w ZM. Warunkiem potwierdzającym rozpoznanie jest niezależne spełnienie kryteriów diagnostycznych przez jednego z rodziców, dzieci lub rodzeństwo.
Kryteria podkreślają znaczenie badań molekularnych w rozpoznawaniu ZM oraz różnicowaniu z innymi dziedzicznymi chorobami posiadającymi cechy ZM.
Celem programu badawczego była kompleksowa ocena układu sercowo-naczyniowego u pacjentów z Zespołem Marfana, ocena stosowania profilaktyki beta-blokerami oraz ocena laboratoryjnych markerów uszkodzenia śródbłonka (oznaczenie białka C-reaktywnego), markera niewydolności mięśnia sercowego (NT-pro-BNP) i oznaczenie profilu lipidowego.
Ponadto celem projektu było przeprowadzenie badań psychologicznych z oceną czynności poznawczych i oceny jakości życia pacjentów (badania prowadzono w Zakładzie Psychologii Klinicznej IPCZD).
Materiał i metodyka: Materiał stanowili pacjenci Poradni Kardiologicznej IPCZD, którzy zgłosili się w okresie badawczym z powodu rozpoznania zespołu Marfana. Kompleksowe badania układu krążenia przeprowadzono w Oddziale Kardiologii.
Obejmowały one: zebranie wywiadu, ze szczególnym uwzględnieniem tła genetyczno-rodzinnego, badanie przedmiotowe z uwzględnieniem zmian w układzie krążenia oraz zmian w innych układach, charakterystycznych dla zespołu Marfana. Oznaczono wzrost, masę ciała, wykonano pomiary ciśnienia tętniczego. Badania dodatkowe obejmowały: spoczynkowe 12-odprowadzeniowe badanie EKG, 24-godzinny zapis EKG metodą Holtera z oznaczeniem tzw. „późnych potencjałów", badanie radiologiczne klatki piersiowej z oceną wskaźnika sercowo-piersiowego.
Podstawową metodę diagnostyczną stanowiło badanie echokardiograficzne z uwzględnieniem prezentacji 2D i oceną przepływów metodą Dopplera. Oceniono anatomię w/sercową, z uwzględnieniem wielkości i funkcji lewej komory. Pomiary aorty były wykonywane w osi długiej lewej komory na poziomie zatok Valsalvy oraz aorty wstępującej, w odniesieniu do norm dla wieku, masy ciała lub powierzchni ciała. U wybranych pacjentów z poszerzeniem aorty wstępującej, kwalifikowanych do konsultacji kardiochirurgicznej wykonano dodatkowo badanie angio-CT lub MRI serca. Ponadto oceniono problemy psychologiczne pacjentów w oparciu o badanie psychologiczne przeprowadzone w Zakładzie Psychologii Klinicznej z zastosowaniem testu U Manna-Whitneya.
Łącznie badaniami objęto 31 pacjentów (62% planowanych w programie), w tym 20 chłopców (65% badanej grupy) oraz 11 dziewczynek (35% badanej grupy).
Wyniki badań: Badaniami objęto 31 dzieci, w tym 20 chłopców i 11 dziewczynek. Średni wiek badanych wynosił od 1 roku do 19, średnio 14,8 lat.
Wyniki badania układu krążenia.
1. Badanie echokardiograficzne

Badaniem echokardiograficznym stwierdzono następujące zmiany:

- poszerzenie aorty wstępującej - 19 pacjentów (61%), w tym z towarzyszącą niedomykalnością zastawki aortalnej (IAo) I lub II stopnia oraz wypadaniem płatków zastawki dwudzielnej z niedomykalnością I lub II stopnia u 11 pacjentów. Pozostałych 8 pacjentów nie miało I Ao. U wszystkich pacjentów z poszerzeniem aorty włączono profilaktykę Beta-blokerami,
- dwupłatkowa zastawka aortalna u 2 pacjentów (6%)
- izolowane wypadanie płatków zastawki dwudzielnej z niedomykalnością I lub II stopnia u 10 pacjentów (32%),
- wypadanie płatków zastawki trójdzielnej z niedomykalnością I lub II u 5 pacjentów (16%),
- poszerzenie pnia płucnego z niedomykalnością zastawki płucnej I stopnia stwierdzono u 2 pacjentów (6%),
- u 2 pacjentów (6%) rozpoznano wrodzone wady serca: u 1 pacjentki ubytek przegrody międzyprzedsionkowej typu ASD II; u 1 pacjenta częściowy kanał przedsionkowo-komorowy. Dzieci te zostały poddane leczeniu operacyjnemu w Klinice Kardiochirurgii IPCZD,
- u 2 pacjentów (6%) mimo obciążającego wywiadu genetycznego, dodatkowych zmian „małych" w układzie kostno-stawowym w badaniu echokardiograficznym nie stwierdzono odchyleń od normy.

2. Badanie EKG i badanie Holtera w celu oceny zaburzeń rytmu serca i przewodzenia:

- pojedyncze pobudzenia dodatkowe nadkomorowe i komorowe u 21 pacjentów (67 %) nie wymagały leczenia farmakologicznego,
- u 1 pacjenta (3%) zarejestrowano złożoną arytmię komorową pod postacią częstoskurczu komorowego. Pacjent był skutecznie leczony lekami anty-arytmicznymi: mexitil, metokard,
- u 1 pacjenta (3%) stwierdzono bradykardię zatokową, nie wymagającą leczenia,
- u 4 pacjentów (12%) rozpoznano zespół wydłużonego QT, włączono do leczenia preparaty magnezu,
- późne potencjały zarejestrowano u 6 pacjentów (19 %), w tym u 1 pacjenta z komorowymi zaburzeniami rytmu opisanymi powyżej. U 5 pozostałych stwierdzono łagodną arytmię komorową pod postacią bigeminii, nie wymagającą leczenia anty-arytmicznego.

3. Badanie radiologiczne klatki piersiowej w celu oceny sylwetki serca:

U 10 pacjentów (32%) stwierdzono powiększenie sylwetki serca, w tym u 5 pacjentów (16%) z poszerzeniem zarysu aorty.

4. Dodatkowe badania obrazowe

U 13 pacjentów (41%) z poszerzeniem aorty wstępującej poszerzono diagnostykę o dodatkowe badania:

- ANGIO-CT u 11 pacjentów,
- u 2 wykonano MRI serca.

U wszystkich badanych nie wykazano cech rozwarstwienia ściany aorty. 9 pacjentów skierowano na konsultację w Klinice Kardiochirurgii w Aninie.

Dotychczas leczenie kardiochirurgiczne wykonano u 4 pacjentów:

- 1 pacjent z poszerzeniem opuszki aorty i niedomykalnością zastawki aortalnej był operowany metodą Bentalla (wszczepienie graftu aortalnego i sztucznej zastawki aortalnej),
- 3 pacjentów operowano metodą Dawida (resekcja tętniakowato poszerzonej opuszki aorty, wszczepienie protezy aortalnej z zachowaniem własnej zastawki aortalnej).

Pozostali pacjenci pozostają nadal w kontroli kardiologiczno-kardiochirurgicznej.

Spośród wszystkich 31 chorych z ZM do dalszej opieki w Poradni Wad Wrodzonych Serca dla dorosłych w Instytucie Kardiologii w Aninie przekazano 11 pacjentów (35,5%), którzy w czasie trwania programu ukończyli wiek pediatryczny.

5. Dominujące zmiany patologiczne pozasercowe, wymagające leczenia chirurgicznego wystąpiły u:
- 5 pacjentów (16%) deformacje klatki piersiowej,
- 5 pacjentów (16%) nasilona skolioza,
- 1 pacjentka (3%) miała mnogie wady,
- u 8 pacjentów (25%) wada wzroku pod postacią podwichnięcia soczewek,
- u 1 pacjenta (3%) stwierdzono przepuklinę środpiersiową oraz samoistną odmę opłucnową,
- u 4 pacjentów (12%) stwierdzono przepukliny pachwinowe.

6. Rodzinne występowanie ZM:
U 20 pacjentów stwierdzono rodzinne występowanie ZM u rodziców lub rodzeństwa.

Badania laboratoryjne:
1. marker niewydolności mięśnia sercowego (NT-pro-BNP) - 4 pacjentów (21%) z poszerzeniem aorty wstępującej stwierdzono podwyższony poziom markera NT-pro-BNP.
2. markery uszkodzenia śródbłonka (białko C-reaktywne) - oznaczone u 28 pacjentów były w normie.
3. profil lipidowy (cholesterol plus frakcje HDL, LDL), frakcja lipoproteinowa Lp(a), trójglicerydy – oznaczono u 30 pacjentów. W badanej grupie wyniki mieściły się w normie, poza stwierdzonym u 12 pacjentów obniżonym poziomem HDL.
4. poziom homocysteiny oznaczony u 14 pacjentów był podwyższony u 4 pacjentów. Zostali oni skierowani na badania diagnostyczne do poradni metabolicznej.

Badania psychologiczne: Badaniem psychologicznym objęto 31 pacjentów (100%) z ZM. W badanej grupie nie stwierdzono istotnych nieprawidłowości w zakresie ogólnego funkcjonowania poznawczego. Sprawność intelektualna 26 pacjentów (83%) z badanej grupy była w granicach przeciętnej normy i powyżej. Stan fizyczny pacjentów, nasilenie zaburzeń ortopedycznych, zmiany w układzie krążenia nie wiązały się z funkcjonowaniem poznawczym.
Pacjenci, u których stwierdzono nasilone zaburzenia układu krążenia niżej oceniali swoją aktualną jakość życia (p-0,07; test U Manna-Whitneya) oraz mieli bardziej pesymistyczną wizję swojej przyszłości (istotna różnica w jakości życia spodziewanej za 5 lat (p-0,05)).

Wnioski:
1. Najczęstszym odchyleniem od normy w badaniu echokardiograficznym w zakresie układu krążenia u dzieci z zespołem Marfana było poszerzenie aorty wstępującej.
2. U większości pacjentów z zespołem Marfana stwierdzono zaburzenia rytmu serca, ale miały one zwykle charakter łagodny, nie wymagający leczenia.
3. W większości przypadków zmiany w układzie krążenia współistniały z wadami innych narządów.
4. U większości dzieci zespół Marfana występował rodzinnie.
5. Badania psychologiczne wykazały, że dzieci z zespołem Marfana miały dobrą funkcję poznawczą, ale niżej oceniały jakość życia niż rówieśnicy.
6. Wstępnie zakładano przebadanie około 50 pacjentów, ale nie udało się zgromadzić takiego materiału, ponieważ pacjenci zakwalifikowani do diagnostyki nie zgłosili się do Kliniki Kardiologii w wyznaczonym terminie.

W chwili obecnej zebrany materiał jest ostatecznie opracowany i przygotowywany do publikacji.

Grant wewnętrzny nr S98/2006
Tytuł grantu: Ocena fenotypowych i czynnościowych wykładników aktywacji leukocytów krwi obwodowej u pacjentów z objawami SIRS (Systemic Inflammatory Response Syndrome).
Kierownik grantu: prof. dr hab. n. med. Janusz Książyk

Badaniem objęto 33 pacjentów ze stanami gorączkowymi o niewyjaśnionej etiologii spełniającymi kryteria zespołu SIRS. U 9 chorych rozpoznano układową chorobę tkanki łącznej, u 5 układową chorobę tkanki łącznej powikłaną zespołem hemofagocytarnym (HS) - zespół aktywacji makrofagi (MAS), u 1 dziecka zespół HS najprawdopodobniej w przebiegu infekcji, u 1 chorobę Crohna, u 1 ostre rozsiane zapalenie mózgu i rdzenia (ADEM), u 2 zespół gorączek nawrotowych. U pozostałych pacjentów stany gorączkowe były związane z tłem infekcyjnym. U większości pacjentów wykonano biopsję szpiku oraz oznaczenia p/c przeciw tkankowych. U wszystkich pacjentów objętych projektem wykonano badania w kierunku infekcji bakteryjnych, wirusowych i tbc, określono niektóre parametry odpowiedzi ostrej fazy (CRP, OB, ferrytyna) oraz krzepnięcia i fibrynolizy.
Oprócz w/w parametrów laboratoryjnych wykonano u wszystkich pacjentów badania dystrybucji i stanu aktywacji leukocytów krwi obwodowej. Grupę kontrolną stanowiło 30 dzieci zdrowych. Określano fenotyp leukocytów krwi obwodowej (monocyty, granulocyty i limfocyty) techniką potrójnej fluorescencji (cytometria przepływowa). Wyniki oceniano jako % komórek pozytywnych dla danego receptora (dystrybucja) oraz jako jego średnią gęstość/komórkę, tj. intensywność fluorescencji (FI).
Wykonano badania ekspresji następujących receptorów komórkowych:
- podstawowych markerów błonowych limfocytów (CD3, CD4, CD8, CD16, CD56, CD19),
- izoform CD45RA oraz CD45RO, w populacjach limfocytów T CD4+ i CD8+,
- receptorów TREM-1, CD45, TLR-2 (Toll receptor), CD163 (scavenger receptor), CD54 (ICAM-1), HLA-DR, CD35, CD40, CD16 i CD14 w populacji monocytów i granulocytów.

Określenie ekspresji wymienionych receptorów błonowych leukocytów w odpowiednich kombinacjach pozwala na określenie:
1. składu populacji limfocytów T i B w zakresie ich charakterystyki czynnościowej odnośnie dystrybucji tzw. komórek „dziewiczych" i „pamięci immunologicznej,
2. składu populacji monocytów i granulocytów w odniesieniu do obecności tzw. „prozapalnych" monocytów i granulocytów.

Generalnie u badanych pacjentów stwierdza się obniżenie ekspresji szeregu receptorów błonowych monocyta (CD45, CD11a, CD35, CD86, TLR-2, HLA-DR, TLR-2, CD163, HLA-DR oraz CD54) oraz zwiększenie ekspresji innych markerów: CD40, TREM-1 oraz CD64. W populacji granulocytów zmiany dotyczyły spadku ekspresji CD45, CD11a oraz CD35, oraz wzrostu CD64 i CD11c.
Profil zmian ekspresji receptorów monocytów i granulocytów wskazuje na:
1. obecność młodych postaci tych komórek (silna odnowa z powodu aktywacji szpiku przez czynniki pro-zapalne), czego wykładnikiem jest niska ekspresja antygenu leukocytarnego CD45,
2. aktywację przez czynniki infekcyjne czego dowodem jest silna ekspresja receptora CD64 w populacji granulocytów (wzrost % i intensywności fluorescencji-FI) i monocytów (wzrost FI),
3. anergizację monocyta (spadek ekspresji szeregu markerów zaangażowanych w prezentacji antygenu-CD86,HLA-DR),
4. wzrost ekspresji receptora TREM-1 oraz spadek ekspresji receptora CD163 monocytów. Zmiany opisane w punkcie 4 są szczególnie istotne ponieważ wskazują na:

- wzrost aktywacji monocyta prawdopodobnie przez pro-zapalne czynniki infekcyjne, indukujące zwiększenie ekspresji TREM-1,
- ograniczanie wygaszania odpowiedzi pro-zapalnej przez monocyt, spowodowane przez zmniejszenie populacji monocytów z ekspresją CD163. Wymienione funkcje związane są z profilem ekspresji tych receptorów (TREM-1 i CD163) oraz CD64 w przebiegu infekcji.

Receptor TREM-1 (triggering receptor expressed on myeloid cells-1) jest glikoproteiną z nadrodziny immunoglobulin. Jego ekspresję wykazują monocyty, makrofagi oraz granulocyty. Wzrost ekspresji TREM-1 związany jest z aktywacją tych komórek przez czynniki infekcyjne: bakterie Gram (+), Gram (-) i grzyby, lecz nie Mycobacteria (wtedy TREM-1 wykazuje obniżoną ekspresję).

Receptor CD163 należy do rodziny receptorów „wymiataczy" (scavenger receptors) wiążący kompleks haptoglobiny i hemoglobiny w trakcie hemolizy erytrocytów i ich fagocytozy przez makrofagi i monocyty. Makrofagi i monocyty z ekspresją CD163 pełnią ważną rolę w wygaszaniu odpowiedzi pro-zapalnej. Zależna od receptora CD163 endocytoza kompleksu haptoglobina/hemoglobina powoduje degradację ligandy białkowej kompleksu (haptoglobina) i metabolizowanie hemu w cytozolu przez hemooksygenazę-1. Proces ten wpływa hamująco na reakcję zapalną poprzez indukcję (via CD163) syntezy cytokin o działaniu przeciw-zapalnym.

Wzrost ekspresji receptora CD64 w populacji granulocytów uważa się za bardzo swoisty marker infekcji. Receptor CD64 wiąże fragment Fc immunoglobuliny G (receptor dla fragmentu Fc typu I). Wykazuje bardzo niski poziom ekspresji na granulocytach krwi obwodowej osób zdrowych, lecz jego ekspresja gwałtownie wzrasta w trakcie infekcji, przede wszystkim pod wpływem działania cytokin prozapalnych (IFN-gamma, TNF-alfa oraz GM-CSF).

Zmiany w zakresie ekspresji receptorów limfocyta wskazywały na:

1. spadek populacji limfocytów T (obniżenie ekspresji receptorów CD3, CD4 i CD8 w zakresie odsetka tych komórek oraz wartości FI ich odpowiednich receptorów błonowych),
2. aktywację subpopulacji limfocytów T (wzrost FI dla izoform CD45RO komórek CD4+ i CD8+ oraz RA dla komórek CD4+, wzrost populacji aktywowanych limfocytów T o fenotypie CD8/CD45RO,
3. aktywację limfocytów NK (wzrost FI dla receptorów CD56 oraz spadek dla CD16, wzrost FI dla receptora CD8 w populacji komorek CD3-/CD8+).

Opisane zmiany w ekspresji receptorów limfocytów T i NK wskazują na ich aktywację i zaburzenia odnowy komórkowej (przewaga odnowy obwodowej).

Generalnie uzyskane wyniki wskazują na zmiany w zakresie odporności adaptacyjnej (limfocyty) i naturalnej (monocyty, granulocyty) w badanej grupie pacjentów z wykładnikami SIRS. Należy podkreślić aspekt praktyczny tych wyników - selektywna ekspresja pewnych wykładników aktywacji leukocytów związanych z infekcją (CD64 granulocytów, TREM-1 oraz CD163 monocytów).

Przygotowywana publikacja dotyczy ustalenia, które wykładniki aktywacji leukocyta związane są z infekcją, a które nie i czy zmiany ich ekspresji związane są z innymi systemowymi wykładnikami zapalenia (CRP, OB, ferrytyna, etc).

Zadanie statutowe nr 144/06
Tytuł zadania: Różnicowanie stanów gorączkowych o nieustalonej etiologii.
Kierownik zadania: dr n. med. Anna Wieteska-Klimczak

Badaniem objęto grupę 36 dzieci w wieku od 1-18 r.ż. z niewyjaśnioną gorączką trwającą dłużej niż 10 dni. Najczęściej stwierdzono choroby infekcyjne (52,7%) i choroby układowe tkanki łącznej (41,6%), w tym młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów stanowiło 60% pacjentów tej grupy, a 25% wszystkich chorych. Ciężkim powikłaniem zarówno chorób infekcyjnych jak i chorób tkanki łącznej był reaktywny zespół hemofagocytarny / zespół aktywacji makrofaga (25% chorych), skutecznie leczony pulsami metyloprednizolonu i cyklosporyną A. Wtórny zespół hemofagocytarny powinien być brany pod uwagę w przypadku pogarszającego się stanu ogólnego dziecka z objawami niewydolności wielonarządowej i być różnicowany z zespołem uogólnionej reakcji zapalnej.

Publikacje będące wynikiem realizacji zadania:

1. Wieteska-Klimczak A., Gietka P., Książyk J., Smoczewska-Kiljan A., Siemieńska M.: Trudności w diagnostyce różnicowej gorączek o nieustalonej etiologii u dzieci. Standardy Medyczne Pediatria (praca wysłana do publikacji)

Zadanie statutowe nr 145/06
Tytuł zadania: Kinematyka i praca mięśni (EMG) podczas wchodzenia i schodzenia po schodach u zdrowych dzieci.
Kierownik zadania: dr inż. Małgorzata Syczewska

Wstęp: Wchodzenie i schodzenie po schodach jest czynnością codzienną i wykonywaną w sposób automatyczny przez osoby zdrowe. Dotychczasowe (nieliczne) badania dotyczące kinematyki i EMG podczas wchodzenia i schodzenia po schodach prowadzone były na schodach o wysokości od 17 cm do 22 cm, najczęściej na zdrowych dorosłych [Nadeau et al. 2003, Yu et al. 1997, Protopapadaki et al. 2007].
Z uwagi na zwiększone ryzyko upadków ze schodów w starszym wieku w literaturze pojawiają się również prace badające fizjologiczne zmiany strategii poruszania się po schodach związane z wiekiem, mogące pomóc zapobiegać upadkom [Reeves et al. 2008, Mian et al. 2007, Larsen et la. 2008, Karamanidis et al. 2009].
Mimo że poruszanie się po schodach jest czynnością podejmowaną przez dzieci równie często jak przez osoby dorosłe w literaturze przedmiotu niewiele jest prac zajmujących się kinematyką i EMG mięśni dzieci i młodzieży. W tych nielicznych pracach zajmowano się wpływem typu zaopatrzenia ortopedycznego na poruszanie się po schodach [Sienko et al. 2002, Nahorniak eta la. 1999], wpływem obciążenia plecakiem [Hong & Li 2005], czy wpływem specjalnego treningu na sposób poruszania się po schodach dzieci z zespołem Downa [Lafferty & Hons 2005].
Wymiary schodów (wysokość i głębokość stopni, nachylenie schodów) mają wpływ na sposób poruszania się po nich [Roys 2001, Mueller et al. 1998]. Jednak w życiu codziennym nie ma możliwości wyboru odpowiadających danej osobie schodów.
Schody projektowane są po kątem wymiarów ciała osób dorosłych, stąd należy przypuszczać, że w przypadku nawet zdrowych dzieci ich sposób poruszania się po schodach będzie zależał od wysokości ciała.

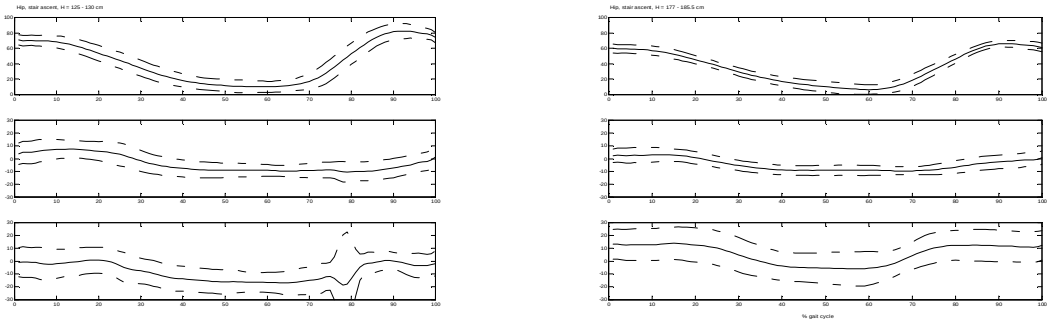
Z uwagi na brak informacji w literaturze przedmiotu o kinematyce i EMG podczas wchodzenia i schodzenia po schodach zdrowych dzieci i młodzieży i zależności tych parametrów od relacji rozmiarów schodów do wysokości ciała podjęto niniejszy temat.

Celem badań było:

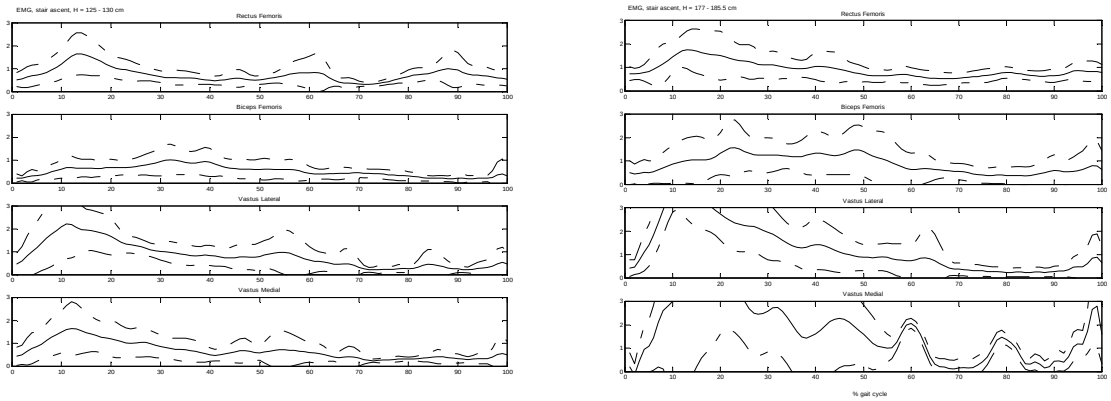
- zbadanie kinematyki i pracy głównych grup mięśniowych u zdrowych dzieci podczas wchodzenia i schodzenia po schodach;
- stwierdzenie w jaki sposób proporcje wysokość stopnia / wysokość ciała wpływają na kinematykę poruszania się po schodach i pracę mięśni.

Materiał i metoda: W badaniach brało udział 25 zdrowych dzieci i młodzieży, obojga płaci, w wieku od 6 do 18 lat. Dodatkowo dołączono dane 3 zdrowych studentów wieku 20-21 lat. Wysokość ciała badanych wahała się od 125 cm do 183.5 cm. Zostali oni podzieleni na 6 grup w taki sposób, że różnice wysokości ciała nie przekraczały 5 cm w grupie (w najwyższej 8.5 cm).
Kryteria wyłączenia z badań to: problemy jakiegokolwiek pochodzenia w przeszłości, złamania lub urazy, inne choroby mogące upośledzać poruszanie się.
Badania przeprowadzono korzystając z systemu analizy ruchu VICON 460 i systemu EMG Motion Lab. Badani wchodzili i schodzili ze schodów o szerokości stopnia 29.5 cm i wysokości 20cm, a zatem zgodnych z Polską Normą Budowlaną dla budynków użyteczności publicznej. Zmierzono parametry kinematyczne (dynamiczne zakresy ruchu) w stawach: skokowym, kolanowym i biodrowym oraz ruch miednicy we wszystkich trzech płaszczyznach oraz zapis aktywności (elektromiografia dynamiczna) mięśni: prostego uda, grupy kulszowo-goleniowej, dwugłowego uda, głowy bocznej m. płaszczkowatego, piszczelowego przedniego, pośladkowego wielkiego oraz m. naprężacza powięzi szerokiej. Ponadto mierzono reakcje siły podłoża podczas wchodzenia i schodzenia po schodach.
Wyniki: Wszystkie wyniki przedstawiono w postaci znormalizowanej na 100 % cyklu chodu w postaci średniej +/- odchylenie standardowe dla danej grupy. Zarówno parametry kinematyczne jak i EMG różnią się od siebie w poszczególnych podgrupach. Dynamiczne zakresy ruchu w stawach u mniejszych (i młodszych) dzieci są znacznie większe niż te same zakresy u wyższych badanych. Na przykład podczas wchodzenia po schodach zakres w stawie biodrowym w pł. strzałkowej u najmniejszej grupy wynosi 80 stopni, podczas gdy dla najwyższej 60 stopni. Podobne zależności uzyskano dla zapisów EMG. Na poniższych rysunkach przedstawiono przykładowe wyniki dla najniższej i najwyższej grupy.

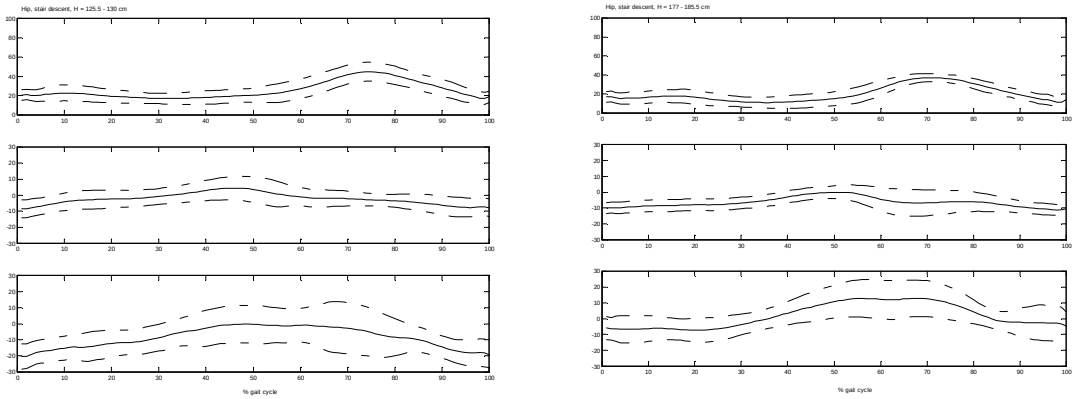
Ryc. 1. Ruch w stawie biodrowym w pł. strzałkowej, czołowej i poprzecznej podczas wchodzenia po schodach (z lewej strony najniższa grupa, z prawej najwyższa).



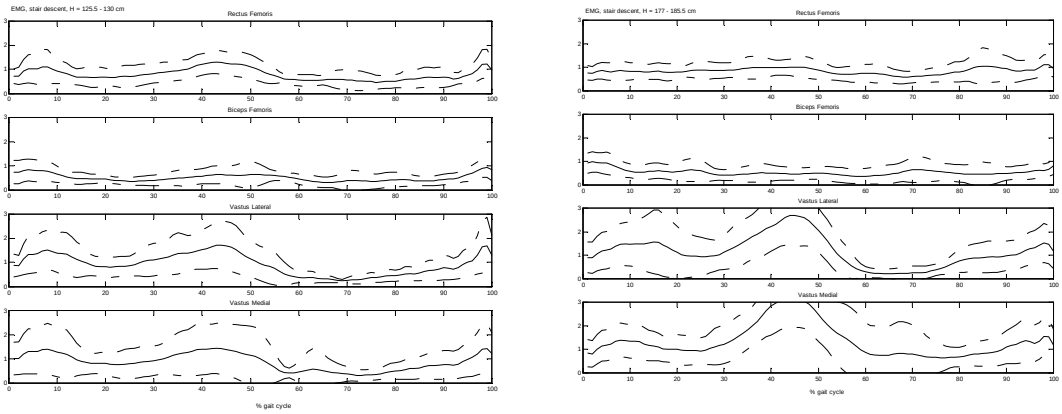
Ryc. 2. Zapis EMG mm. prostego uda, dwugłowego uda oraz obszernych podczas wchodzenia po schodach (z lewej strony najniższa grupa, z prawej najwyższa).



Ryc. 3. Ruch w stawie biodrowym w pł. strzałkowej, czołowej i poprzecznej podczas schodzenia ze schodów (z lewej strony najniższa grupa, z prawej najwyższa).



Ryc. 4. Zapis EMG mm. prostego uda, dwugłowego uda oraz obszernych podczas schodzenia ze schodów (z lewej strony najniższa grupa, z prawej najwyższa).



Dyskusja: Stosunek wysokości ciała do wysokości stopnia determinuje przebieg parametrów kinematycznych i EMG podczas wchodzenia i schodzenia po schodach u zdrowych dzieci. U wielu pacjentów pediatrycznych lokomocja pozioma nie stwarza większych problemów, ale mają oni duże trudności z poruszaniem się po schodach. Uzyskane w wyniku projektu dane mogą

być bazą odniesienia dla tych pacjentów. Monitorowanie zmian zachodzących u nich podczas procesu leczenia (rehabilitacyjnego, farmakologicznego i in.) pozwoli na lepsze zaprojektowanie optymalnego procesu leczenia. Dotychczas brak było danych dzieci zdrowych mogących stanowić porównanie dla wyników pacjentów. Wyniki niniejszego projektu uzupełniają tę lukę.
Podziękowanie: Pracownia Diagnostyka Narządu Ruchu składa podziękowanie prof. Danucie Jasińskiej-Choromańskiej z Wydziału Mechatroniki Politechniki Warszawskiej za wykonanie przez Jej zespół i nieodpłatne przekazanie Pracowni schodów.

Publikacje będące wynikiem realizacji zadania:

1. Syczewska M., Kalinowska M., Szczerbik E.:
   Normative data of stair ascent for children and adolescents (kinematics and EMG).
   Gait Posture 2009 Vol. 30 suppl. 2 s. S115
2. Syczewska M., Szczerbik E., Kalinowska M.:
   Normative data of stair decent for children and adolescents (kinematics and EMG)
   Gait Posture 2009 Vol. 30 suppl. 2 s. S116

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. IV Sympozjum „Analiza ruchu – teoria i praktyka w zastosowaniach klinicznych", IPCZD, Warszawa, 6.03.2009, prezentacja wstępnych wyników
2. 18th Annual Meeting of ESMAC, Londyn, Wielka Brytania, 14-19.09.2009

Zadanie statutowe nr 178/07
Tytuł zadania: Urodynamiczna ocena zmian czynności pęcherza u noworodków i niemowląt do 3 m.ż po leczeniu wady dysraficznej rdzenia. Ocena zależności pomiędzy czasem wdrożenia leczenia ukierunkowanego na wyrównanie zaburzeń czynności a rozwojem zmian w narządach układu moczowego.
Kierownik zadania: dr n. med. Lidia Skobejko-Włodarska

I etap zadania zakładał wydzielenie spośród dzieci po leczeniu neurochirurgicznym wady dysraficznej rdzenia poddanych badaniu urodynamicznemu grupy noworodków i niemowląt do 3 miesiąca życia. Rekrutacją objęto dzieci od 2000 roku, jeszcze przed rozpoczęciem zadania statutowego, co pozwoliło na przedstawienie wstępnych wyników już w grudniu 2006 roku na IV Sympozjum Chirurgiczno-Neonatologicznym „Optymalizacja Diagnostyki i Leczenia Chirurgicznego Wad Wrodzonych u Noworodków". Wydzielanie grupy noworodków i niemowląt do 3 miesiąca życia zakończono w 2008 roku. Uzyskano grupę 68 dzieci z uszkodzeniem układu nerwowego spowodowanym wadą wrodzoną rdzenia. Wśród nich było 66 dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową operowaną w 1 dobie życia, u 38 spośród nich powikłaną wodogłowiem i koniecznością zastosowania drenażu komorowo-otrzewnowego w celu jego odbarczenia. Niedowłady kończyn dolnych stwierdzono u 18 dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową, a dodatkowe zniekształcenia kostne u 4 spośród nich. U 2 dzieci przyczyną uszkodzenia układu nerwowego z rozwojem neurogennej dysfunkcji pęcherza był guz krzyżowo-ogonowy z towarzyszącym rozszczepem odcinka lędźwiowo-krzyżowego i hipoplazją kości krzyżowo-ogonowej. U wszystkich dzieci dokonywano oceny stanu górnych i dolnych dróg moczowych. Górne drogi moczowe diagnozowano w oparciu o badanie ultrasonograficzne narządów układu moczowego oceniając stopień poszerzenia układów kielichowo-miedniczkowych i moczowodów oraz grubość ściany pęcherza. Dolne drogi moczowe

diagnozowano wykonując badanie kontrastowe pęcherza (cystografia mikcyjna) pozwalające rozpoznać obecność przerostu wypieracza, pseudouchyłków oraz obecność i stopień odpływów pęcherzowo-moczowodowych. U wszystkich 68 dzieci z uszkodzeniem układu nerwowego jako badanie kończące diagnostykę wykonano standardowe badanie urodynamiczne (II etap) obejmujące ocenę wysokości ciśnienia śródpęcherzowego, śródbrzusznego, wypieracza określanego na podstawie różnicy pomiędzy ciśnieniem śródpęcherzowym a brzusznym oraz zapis EMG zwieracza zewnętrznego. U wszystkich tych dzieci w oparciu o badanie ultrasonograficzne określano ilość zalegającego moczu po mikcji. U 48 dzieci ocenę stanu górnych (USG) oraz dolnych dróg moczowych (cystografia, zaleganie po mikcji, standardowa cystometria) wykonano do pierwszego miesiąca życia, zwykle po 2-4 tygodniach po interwencji neurochirurgicznej, u 10 w przedziale od > 1 miesiąca życia do 2 miesiąca życia po 4-8 tygodniach po leczeniu chirurgicznym oraz u 10 innych niemowląt w granicach od > 2 do 3 miesiąca życia, po 8-11 tygodniach po leczeniu operacyjnym. W oparciu o analizę danych dostarczonych przez wymienione badania zaplanowano odpowiedni sposób leczenia ukierunkowany przede wszystkim na zabezpieczenie nerek przed uszkodzeniem i rozwojem w nich zmian mogących w przyszłości doprowadzić do niewydolności nerek. Poszerzenie układu kielichowo-miedniczkowego z poszerzeniem moczowodów nie przekraczającym 5 mm stwierdzono u 7 dzieci, a u 3 rozpoznano wodonercze z rozwojem moczowodów olbrzymich o średnicy powyżej 10 mm. Dodatkowe wady nerek stwierdzono u 4 dzieci. U 2 z nich agenezję jednej z nerek, u 1 nerkę wielotorbielowatą i u 1 ektopię nerki do miednicy małej. Na podstawie badania cystograficznego odpływy pęcherzowo-moczowodowe rozpoznano u 15 dzieci, w tym u 4 obustronne. Pierwszy stopień odpływów stwierdzono u 4, 2^o u 8, a 3^o u 3 dzieci. Zakres obserwowanego ciśnienia śródpęcherzowego w badaniu urodynamicznym wynosił od 20 do powyżej 100 cm H_2O. Tylko u 9 niemowląt stwierdzono bezpiecznie niskie wartości ciśnienia śródpęcherzowego od 20 do 35 cm H_2O. U 59 dzieci obserwowano wysokie wartości ciśnienia, przy czym najczęściej w granicach od powyżej 40 do 60 cm H_2O (24 dzieci) oraz o wartości powyżej 100 cm H_2O (20 niemowląt). W III etapie powtórzono badanie ultrasonograficzne górnych dróg moczowych oraz ocenę dolnych dróg moczowych (cystografia i cystometria). U 7 dzieci spośród 10 dzieci ze stwierdzonym różnego stopnia poszerzeniem górnych dróg moczowych uzyskano ustąpienie poszerzenia układów kielichowo-miedniczkowych i moczowodów. U pozostałych 3 pozostało tylko śladowe poszerzenie górnych dróg moczowych. U 13 dzieci spośród 15 obserwowano ustąpienie odpływów pęcherzowo-moczowodowych. W IV etapie rozpoczęto podsumowywanie wyników uzyskanych z kontrolnych badań urodynamicznych wykonywanych po rozpoczęciu celowanego leczenia. Porównano je z badaniami przeprowadzanymi przed rozpoczęciem leczenia farmakologicznego. Uzyskano obniżenie ciśnienia do wartości prawidłowych u 40 dzieci i z tym należy wiązać poprawę obrazu górnych dróg moczowych oraz ustępowanie odpływów pęcherzowo-moczowodowych. U 19 dzieci nie uzyskano zadowalającego obniżenia ciśnienia śródpęcherzowego. Wymagały one zmiany sposobu postępowania i wdrożenia leczenia innym lekiem antycholinergicznym.

Publikacje będące wynikiem realizacji zadania:

1. 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.

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Skobejko-Włodarska L., Felberg K., Gastoł P., Baka-Ostrowska M.: Urodynamiczna ocena czynności pęcherza we wczesnym okresie po leczeniu wady dysraficznej rdzenia. IX Sympozjum Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej „Problemy urologiczne w nefrologii pediatrycznej", Pułtusk 29-31.05.2008, plakat z wystąpieniem ustnym
2. 3rd Warsaw Conference of Paediatric Urology, Warszawa, 19-20.09.2008.

Zadanie statutowe nr 188/07
Tytuł zadania: Zaopatrzenie w witaminę D pacjentów z pierwotnym nadciśnieniem tętniczym - ocena metodami statycznymi i dynamicznymi.
Kierownik zadania: dr n. przyr. Elżbieta Karczmarewicz

Otrzymano 39 surowic dzieci z grupy kontrolnej, 91 surowic dzieci z grupy NTP (pierwotnym nadciśnieniem tętniczym) oraz 19 surowic, które miały stanowić uzupełnienie grupy kontrolnej, a po rozkodowaniu okazały się dodatkowymi próbkami pacjentów z grup NTP.
U pacjentów z grupy NTP wykonano oznaczenie 25OHD i PTH według harmonogramu badania a ponadto OC, CTX, P1NP i IL-6 oraz wyliczone średnie wraz z odchyleniami standardowymi (Tabela nr 1).
Jednak ze względu na błąd między dostarczonymi próbkami surowicy tego samego pacjenta wynoszący > 100% (Tabela nr 2) wyniki te są całkowicie niewiarygodne, ze względu na niekontrolowany etap preanalityczny (z wywiadu 2 awarie zamrażarek, w których przechowywano materiał) i nie mogą stanowić materiału do dalszej analizy statystycznej względem innych wiarygodnych parametrów oznaczonych u tych pacjentów.
W celu przejęcia kontroli nad etapem preanalitycznym zgodnie z zasadami Good Laboratory Practice Zespół Zadania 188/07 jest w trakcie opracowywania nowych protokołów pobierania, zabezpieczania i przechowywania materiału zarówno od pacjentów z NTP jak i kontrolnych.

Publikacje będące wynikiem realizacji zadania:

1. Karczmarewicz E., Skorupa E., Kryśkiewicz E., Płudowski P., Lorenc R.:
   Deficyt witaminy D jako czynnik ryzyka nadciśnienia tętniczego i chorób sercowo-naczyniowych.
   Standardy Medyczne 2009, T. 6, nr 5, s. 736-744.

Tabela nr 1

Nr pacjenta	Data pobrania	Data oznaczenia	Nr próbki	Grupa	Oznaczane parametry					
					OC	CTx	P1NP	25	PTH	IL-6
126		2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	5,75	
127		2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	4,58	
128	2009-09-21	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	4,59	
129		2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	3,49	
130	2008-07-17	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	7,50	
131	2009-04-03	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	3,98	
132		2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	5,06	

133		2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	6,32	
134	2009-06-30	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	8,45	
135	2008-04-25	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	3,76	
136	2009-10-05	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	12,21	
137	2009-07-02	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	19,68	
138		2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	4,27	
139		2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	3,67	
140	2009-07-03	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	4,69	
141		2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	4,95	
142		2009-12-15	K	Kontrola				13,89	5,98	
143		2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	4,52	
144	2009-11-18	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	3,77	
145	2009-08-21	2009-12-15	K	Kontrola				12,96	4,13	
146	2008-07-01	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	7,26	
147	2008-07-01	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	6,25	
148	2009-02-23	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	19,56	
149	2009-02-23	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	14,58	
150		2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	6,54	
151		2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	8,07	
152		2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	7,48	
153	2008-01-25	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	3,62	
154		2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	7,51	
155		2009-12-15	K	Kontrola				9,66	3,58	
156		2009-12-15	K	Kontrola				19,29	4,73	
157	2009-07-10	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	10,08	
158	2008-07-10	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	9,30	
159		2009-12-15	K	Kontrola				8,48	8,78	
160		2009-12-15	K	Kontrola				7,20	2,40	
161	2008-09-26	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	3,07	
162		2009-12-15	K	Kontrola				13,89	22,57	
163		2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	4,05	
164	2009-02-16	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	6,84	
165	2009-03-03	2009-12-15	K	Kontrola				< 4,00	5,52	
ŚREDNIA								**12,20**	**7,08**	
SD								**4,12**	**4,66**	
PON 4,00 (33/40) (W %)								**82,50**		
1	2007-10-30	2009-04-22	A	NTP	27,14	0,098	2006,00	90,06	6,25	6,79
2	2008-01-21	2009-04-22	A	NTP	34,40	0,105	638,80	13,76	5,58	3,16
3	2006-04-27	2009-04-22	A	NTP				13,92	4,84	2,97
4	2008-08-19	2009-04-22	A	NTP	18,84	0,086	592,60	19,50	5,14	3,03

5	2007-01-31	2009-04-22	A	NTP			57,27	24,82		3,93
6	2009-01-23	2009-04-22	A	NTP				9,84	4,93	< 1,50
7	2008-07-16	2009-04-22	A	NTP	8,95	< 0,010	121,40	26,05	6,47	57,81
8	2007-01-31	2009-04-22	A	NTP				22,53	4,90	
9	2006-11-21	2009-04-22	A	NTP	32,82	0,173	319,40	16,58	5,17	< 1,50
10	2009-01-23	2009-04-22	A	NTP	172,30	0,059	1071,00	< 4,00	6,30	5,65
11	2006-11-17	2009-04-22	A	NTP	108,40	0,021	1537,00	17,22	4,76	8,62
12	2008-01-08	2009-04-22	A	NTP	17,79	0,074	371,00	15,55	6,88	2,36
13	2006-01-05	2009-04-22	A	NTP	34,71	0,086	954,60	15,93	4,32	< 1,50
14	2009-02-04	2009-04-22	A	NTP	23,30	< 0,010	149,10	< 4,00	6,04	< 1,50
15	2007-12-19	2009-04-22	A	NTP	74,16		369,00	19,08	14,23	4,05
16	2008-05-12	2009-04-22	A	NTP	35,57		176,30	< 4,00		1,99
17	2009-01-26	2009-04-22	A	NTP	13,68	0,100	604,00	12,58	18,96	5,25
18	2006-02-21	2009-04-22	A	NTP	29,91	0,102	659,40	22,85	20,47	4,31
19	2007-12-04	2009-04-22	A	NTP	34,62	0,117	1240,00	32,00	22,71	4,77
20	2006-01-26	2009-04-22	A	NTP	66,66	0,077	1915,00	55,79	6,32	< 1,50
21	2006-06-22	2009-04-22	A	NTP	47,20	0,050	574,70	33,77	8,43	3,00
22	2007-02-06	2009-04-22	A	NTP	28,56	0,094	655,60	23,34	6,44	< 1,50
23	2007-12-19	2009-04-22	A	NTP	29,71	0,015	912,70	27,90	4,90	2,84
24	2008-02-07	2009-04-22	A	NTP	39,07	0,049	1136,00	20,15	4,08	3,94
25	2006-08-30	2009-04-22	A	NTP	13,30		377,20	32,71	3,79	2,89
26	2008-07-16	2009-04-22	A	NTP	12,15	0,039	101,30	19,95	4,53	2,80
27	2009-01-21	2009-04-22	A	NTP	18,21	0,143	108,40	12,20	16,53	2,39
28		2009-04-22	A	NTP	27,59	0,025	465,20	17,23	4,19	4,04
29	2007-11-09	2009-04-22	A	NTP			537,20			
30	2007-11-06	2009-04-22	A	NTP				11,84	24,92	2,97
31	2006-01-24	2009-04-23	A	NTP	16,40	0,059	224,30	18,05	20,40	2,79
32	2006-06-29	2009-04-23	A	NTP		0,078		15,50	36,69	< 1,50
33	2007-03-07	2009-04-23	A	NTP	24,66	0,051	517,40	20,73	20,28	1,55
34	2008-05-16	2009-04-23	A	NTP	23,70	0,196	272,60	14,34	4,58	1,96
35	2006-06-27	2009-04-23	A	NTP		0,140		17,88	29,37	7,52
36	2006-03-16	2009-04-23	A	NTP	22,31	0,067	459,90	21,02	27,42	1,89
37	2008-05-26	2009-04-23	A	NTP		0,091		16,17	27,56	< 1,50
38	2006-01-13	2009-04-23	A	NTP		0,385		13,88	11,83	< 1,50
39	2006-05-17	2009-04-23	A	NTP	34,31	0,059	660,30	26,50	27,85	< 1,50
40	2007-02-21	2009-04-23	A	NTP		0,092		18,01	24,31	4,55
41	2007-10-10	2009-04-23	A	NTP	41,77	0,201	779,00	21,00	8,64	< 1,50
42	2007-05-23	2009-04-23	A	NTP		0,118		10,15	5,91	3,33
44	2009-01-14	2009-04-23	A	NTP		0,678		17,80	23,80	< 1,50
43	2007-05-16	2009-04-23	A	NTP				11,81	34,05	
45	2006-03-28	2009-04-23	A	NTP		0,688		15,04	33,00	< 1,50

46	2007-10-30	2009-04-23	A	NTP	25,32	0,097	1504,00	20,12	28,07	3,83
47	2006-04-19	2009-04-23	A	NTP	59,27	0,506	768,20	15,19	21,96	3,37
48	2008-06-30	2009-04-23	A	NTP	24,86	0,036	687,10	11,11	23,23	2,14
49	2006-01-11	2009-04-23	A	NTP	42,25	0,299	329,80	20,41	46,55	< 1,50
50	2008-01-10	2009-04-23	A	NTP		0,062		12,83	7,21	3,13
51	2006-03-15	2009-04-23	A	NTP	33,53	0,149	354,10	20,37	12,07	< 1,50
52	2009-02-02	2009-04-23	A	NTP	23,62	0,048	208,50	5,94	5,02	< 1,50
53	2007-02-07	2009-04-23	A	NTP	60,57	0,267	796,50	19,40	14,77	1,59
54	2007-01-22	2009-04-23	A	NTP		0,018		29,24	5,76	
55	2008-07-23	2009-04-23	A	NTP	< 1,00	< 0,010	331,80	25,88	4,96	3,36
56	2008-07-23	2009-04-23	A	NTP	38,15	< 0,010	673,90	22,34	5,79	1,96
57	2008-11-13	2009-04-23	A	NTP	70,85	0,321	990,20	26,51	25,68	1,65
58	2008-02-13	2009-04-23	A	NTP	73,06	0,445	807,70	24,31	27,90	< 1,50
59	2008-11-18	2009-04-23	A	NTP	59,09		582,60	18,66	35,08	1,95
60	2008-07-02	2009-04-23	A	NTP	10,15		64,08	24,76	4,78	< 1,50
61	2007-10-04	2009-04-24	A	NTP	58,03	0,401	568,30	22,10	17,88	4,79
62	2009-01-23	2009-04-24	A	NTP	55,92	0,468	490,40	15,39	34,92	4,21
63	2007-01-18	2009-04-24	A	NTP	43,52	0,225	546,50	19,79	15,14	< 1,50
64	2008-11-18	2009-04-24	A	NTP	33,74	0,072	499,20	20,64	12,58	4,11
65	2007-10-25	2009-04-24	A	NTP	21,48	0,189	249,10	17,88	24,22	15,18
66	2007-05-15	2009-04-24	A	NTP	78,95	0,730	942,50	21,50	35,75	3,13
67	2007-06-04	2009-04-24	A	NTP	68,41	0,640	712,60	18,22	27,71	< 1,50
68	2009-02-03	2009-04-24	A	NTP	40,56	0,413	416,40	29,30	23,32	3,87
69	2008-05-06	2009-04-24	A	NTP			688,10	8,25		3,95
70	2007-05-29	2009-04-24	A	NTP	43,87	0,664	304,40	17,57	44,19	1,81
71	2007-05-15	2009-04-24	A	NTP	57,53	0,649	376,10	25,65	28,62	< 1,50
72	2007-10-31	2009-04-24	A	NTP	28,06	0,354	381,30	25,76	21,26	7,60
73	2008-10-16	2009-04-24	A	NTP	< 1,00	< 0,010	< 25,00	21,73	3,38	< 1,50
74	2008-12-09	2009-04-24	A	NTP	29,26	0,104	173,70	17,17	4,95	< 1,50
75	2007-10-03	2009-04-24	A	NTP	21,96	0,116	206,50	13,42	4,34	< 1,50
76	2007-02-07	2009-04-24	A	NTP	56,58	0,477	497,40	25,65	23,63	3,65
77	2006-06-27	2009-04-24	A	NTP	18,36	0,172	152,40	30,43	23,17	4,67
78	2008-02-14	2009-04-27	A	NTP	42,83	0,536	386,50	16,97	26,85	5,35
79	2009-01-27	2009-04-27	A	NTP	49,75	0,174	542,60	7,01	11,08	< 1,50
80	2007-11-08	2009-04-27	A	NTP	35,86	0,557	172,30	14,59	38,13	10,01
81	2008-10-22	2009-04-27	A	NTP	71,97	0,845	1030,00	12,29	42,72	4,65
82	2008-05-16	2009-04-27	A	NTP	60,92	0,828	1075,00	11,03	48,05	7,03
83	2006-07-24	2009-04-27	A	NTP	53,53	0,763	881,80	10,87	35,76	7,54
84	2006-03-23	2009-04-27	A	NTP	54,09	0,746	503,50	21,57	36,70	3,99
85	2009-02-04	2009-04-27	A	NTP	63,12	0,848	1096,00	8,65	49,19	7,32
86	2007-02-07	2009-04-27	A	NTP	68,58	0,828	909,40	18,30	42,50	6,28

87	2007-11-05	2009-04-27	A	NTP	9,18	0,015	39,83	28,51	7,00	< 1,50
88	2006-03-23	2009-04-27	A	NTP	66,41	0,729	1002,00	11,61	36,31	
89	2006-01-19	2009-04-27	A	NTP	29,17	0,151		13,69	6,98	< 1,50
90	2007-10-26	2009-04-27	A	NTP	78,06	0,679		16,40	33,06	< 1,50
91	2009-01-27	2009-04-27	A	NTP	82,13	0,290		13,08	8,10	< 1,50
ŚREDNIA					**43,02**	**0,28**	**604,25**	**19,97**	**18,44**	**5,18**
SD					**26,36**	**0,26**	**411,76**	**10,52**	**13,21**	**7,49**
PON 4,00 (3/90) (W %)								**3,33**		
92	2007-01-31	2009-09-24	B	NTP	35,91	0,046	963,70	24,95	3,62	< 1,50
93	2006-11-17	2009-09-24	B	NTP	20,17	0,049	160,50	< 4,00	11,19	< 1,50
94	2007-12-19	2009-09-24	B	NTP	57,99	0,213	1305,00	< 4,00	4,16	< 1,50
95	2009-01-26	2009-09-24	B	NTP	13,76	< 0,010	42,04	< 4,00	9,46	< 1,50
96	2007-12-04	2009-09-24	B	NTP	16,50	0,140	47,97	14,06	18,96	< 1,50
97	2006-01-26	2009-09-24	B	NTP				< 4,00	13,05	
98	2006-08-30	2009-09-24	B	NTP	16,16	0,071	161,70	< 4,00	14,03	< 1,50
99	2007-11-09	2009-09-24	B	NTP	18,44	0,021	429,40	< 4,00	3,34	< 1,50
100	2006-01-24	2009-09-24	B	NTP	9,91	0,038	< 25,00	25,72	13,09	2,65
101	2006-03-16	2009-09-24	B	NTP	21,78	0,016	505,30	< 4,00	3,99	< 1,50
102	2008-05-26	2009-09-24	B	NTP	34,70		1864,00	4,00	4,70	131,00
103	2006-05-17	2009-09-24	B	NTP	47,17	0,078	720,50	13,34	5,76	< 1,50
104	2006-03-28	2009-09-24	B	NTP	37,78		750,60	< 4,00	6,57	
105	2007-02-07	2009-09-24	B	NTP	9,81	0,034	142,10	< 4,00	4,04	< 1,50
106	2008-11-13	2009-09-24	B	NTP	19,74	0,027	204,30	< 4,00	7,96	< 1,50
107	2008-10-16	2009-09-24	B	NTP	14,38	0,014	158,70	< 4,00	14,58	< 1,50
108	2009-01-27	2009-09-24	B	NTP	4,88	< 0,010	585,90	< 4,00	4,46	< 1,50
109	2008-05-16	2009-09-24	B	NTP	39,85	0,056	748,60	19,96	4,26	< 1,50
110	2006-07-24	2009-09-24	B	NTP	30,31	0,198	2463,00	17,79	3,26	221,40
111	2006-03-23	2009-09-24	B	NTP	18,90	< 0,010	18,90	< 4,00	4,51	< 1,50
115	2006-01-13	2009-10-07	CA	NTP		0,332	471,10		8,71	
117	2006-03-28	2009-10-07	CA	NTP		0,589	714,00			
119	2007-02-07	2009-10-07	CA	NTP		0,229	784,60			
121	2007-05-29	2009-10-07	CA	NTP		0,656	343,30		34,31	
123	2007-11-08	2009-10-07	CA	NTP		0,537	192,40		29,80	
125	2006-01-19	2009-10-07	CA	NTP		0,145	596,50		5,90	
113	2007-10-26	2009-10-06	CA	NTP		0,673	811,70		27,77	
114	2006-01-13	2009-10-07	CB	NTP		0,093	146,30		5,85	
116	2006-03-28	2009-10-07	CB	NTP		0,145	711,90		6,14	
118	2007-02-07	2009-10-07	CB	NTP		0,038	137,30		3,97	
120	2007-05-29	2009-10-07	CB	NTP		< 0,010	> 1200		5,61	
122	2007-11-08	2009-10-07	CB	NTP		0,112	298,10		4,51	

124	2006-01-19	2009-10-07	CB	NTP		0,047	766,40		6,85	
112	2007-10-26	2009-10-06	CB	NTP		0,327	582,60		6,95	

Tabela nr 2

Dzień ozn.	pacjent	Data pobrania	Nr próbki	OC	CTx	P1NP	25	PTH	IL-6
A	pc9	**2006-01-24**	**1 rzut**	**16,40**	**0,059**	**224,30**	**18,05**	**20,40**	**2,79**
B	pc9	2006-01-24	2 rzut	9,91	0,038	< 25,00	25,72	13,09	
CV 1-2				34,9	30,6	113,1	24,8	30,9	
A	pc10	**2006-03-16**	**1 rzut**	**22,31**	**0,067**	**459,90**	**21,02**	**27,42**	**1,89**
B	pc10	2006-03-16	2 rzut	21,78	0,016	505,30	< 4,00	3,99	
CV 1-2				1,7	86,9	6,7	96,2	105,5	
A	pc11	**2008-05-26**	**1 rzut**		**0,091**		**16,17**	**27,56**	**< 1,50**
B	pc11	2008-05-26	2 rzut	34,70		1864,00	4,00	4,70	
CV 1-2							85,3	100,2	
A	pc12	**2006-01-13**	**1 rzut**		**0,385**		**13,88**	**11,83**	**< 1,50**
C	pc12	**2006-01-13**	**1 rzut**		**0,332**	**471,10**		**8,71**	
C	pc12	2006-01-13	2 rzut		0,093	146,30		5,85	
CV 1-1					10,45			21,48	
CV 1-2					79,53	74,40		27,78	
A	pc13	**2006-05-17**	**1 rzut**	**34,31**	**0,059**	**660,30**	**26,50**	**27,85**	**< 1,50**
B	pc13	2006-05-17	2 rzut	47,17	0,078	720,50	13,34	5,76	
CV 1-2				22,3	19,6	6,2	46,7	92,9	
A	pc14	**2006-03-28**	**1 rzut**		**0,688**		**15,04**	**33,00**	**< 1,50**
C	pc14	**2006-03-28**	**1 rzut**		**0,589**	**714,00**			
C	pc14	2006-03-28	2 rzut		0,145	711,90		6,14	
B	pc14	2006-03-28	2 rzut	37,78		750,60	< 4,00	6,57	
CV 1-1					10,96				
CV 2-2						3,74		4,78	
CV 1-2					85,55	0,21			
A	pc15	**2007-02-07**	**1 rzut**	**60,57**	**0,267**	**796,50**	**19,40**	**14,77**	**1,59**
C	pc15	**2007-02-07**	**1 rzut**		**0,229**	**784,60**			
C	pc15	2007-02-07	2 rzut		0,038	137,30		3,97	
B	pc15	2007-02-07	2 rzut	9,81	0,034	142,10	< 4,00	4,04	
CV 1-1					10,83	1,06			
CV 2-2					7,86	2,43		1,24	
CV 1-2					101,17	99,30			
A	pc16	**2008-11-13**	**1 rzut**	**70,85**	**0,321**	**990,20**	**26,51**	**25,68**	**1,65**
B	pc16	2008-11-13	2 rzut	19,74	0,027	204,30	< 4,00	7,96	
CV 1-2				79,79	119,48	93,05	104,34	74,49	
A	pc17	**2007-05-29**	**1 rzut**	**43,87**	**0,664**	**304,40**	**17,57**	**44,19**	**1,81**
C	pc17	**2007-05-29**	**1 rzut**		**0,656**	**343,30**		**34,31**	
C	pc17	2007-05-29	2 rzut		< 0,010	> 1200		5,61	
CV 1-1					0,86	8,49		17,80	
CV 1-2					137,17	78,50		101,67	
A	pc18	**2008-10-16**	**1 rzut**	**< 1,00**	**< 0,010**	**< 25,00**	**21,73**	**3,38**	**< 1,50**
B	pc18	2008-10-16	2 rzut	14,38	0,014	158,70	< 4,00	14,58	
CV 1-2				123,03	23,57	102,93	97,45	88,19	

A	pc19	**2009-01-27**	**1 rzut**	**49,75**	**0,174**	**542,60**	**7,01**	**11,08**	**< 1,50**
B	pc19	2009-01-27	2 rzut	4,88	< 0,010	585,90	< 4,00	4,46	
CV 1-2				116,16	126,05	5,43	38,66	60,25	
A	pc20	**2007-11-08**	**1 rzut**	**35,86**	**0,557**	**172,30**	**14,59**	**38,13**	**10,01**
C	pc20	**2007-11-08**	**1 rzut**		**0,537**	**192,40**		**29,80**	
C	pc20	2007-11-08	2 rzut		0,112	298,10		4,51	
CV 1-1					2,59	7,79		17,34	
CV 1-2					92,61	30,48		104,24	

Zadania statutowe nr 152/06
Tytuł zadania: Rola zabiegów kardiologii interwencyjnej u pacjentów funkcjonalnie jedną komorą serca.
Kierownik zadania: doc. dr hab. n. med. Joanna Książyk

W okresie od 1.01.2009 r. do 31.06.2009 r. w Pracowni Cewnikowana Serca i Angiografii IPCZD wykonano badania inwazyjne u 18 noworodków z funkcjonalnie jedną komorą serca. **Celem badania** inwazyjnego była przede wszystkim ocena wielkości i stopnia rozwoju tętnic płucnych, co jest niezbędne przy podejmowaniu na każdym etapie leczenia decyzji chirurgicznych. Zabieg Rashkinda (przerwanie przegrody międzyprzedsionkowej cewnikiem do atrioseptostomii) wykonano u 16 noworodków. Celem zabiegu było ułatwienie mieszania się krwi na poziomie przegrody międzyprzedsionkowej, co jest niezbędne w tej grupie wad. U 1 noworodka z powodu zwężenie lewej tętnicy płucnej w miejscu jej połączenia z przewodem tętniczym założono stent do przewodu tętniczego, co zapobiegło „odsznurowaniu" się lewej tętnicy płucnej. Pierwszy etap leczenia chirurgicznego pacjentów z funkcjonalnie jedną komorą serca, to w zależności od stopnia rozwoju łożyska płucnego, albo założenie opaski chirurgicznej na pień płucny (banding pnia płucnego) celem ochrony przed rozwojem nadciśnienia płucnego, albo wykonanie zmodyfikowanego połączenia Blalock-Taussig, między tętnicą podobojczykową a tętnicą płucną, celem zapewnienia dopływu krwi do płuc i stymulacji tętnic płucnych do lepszego rozwoju. Przed kolejnym etapem leczenia chirurgicznego - zespolenia Glenna jest przeprowadzane kolejne badanie inwazyjne głównie celem oceny rozwoju tętnic płucnych, pomiar bezpośredniego ciśnienia w łożysku płucnym, a także wykazanie anatomii żył systemowych. Badania te przeprowadzono u 12 niemowląt. U dwóch pacjentów na tym etapie leczenia wykonano angioplastykę balonową zwężonej lewej tętnicy płucnej z rezultatem dobrym. Po zespoleniu Glenna kolejne badanie inwazyjne wykonuje się przed planowym dokończeniem cyklu leczenia operacyjnego (operacja Fontana). Badanie to wykonano u 10 pacjentów. U 4 z nich zamknięto sprężynkami wewnątrznaczyniowymi nieprawidłowe połączenia naczyniowe – aortalno-płucne naczynia krążenia obocznego z rezultatem dobrym.
Sprawozdanie końcowe: W okresie od 1.01.2007 r. do 31.06.2009 r. przeprowadzono badanie inwazyjne u 92 noworodków z funkcjonalnie pojedynczą komorą serca. Na tym etapie diagnostyki wykonano 54 zabiegi atrioseptostomii balonowej (zabieg Rashkinda). Dodatkowo u 4 noworodków założono stent do przewodu tętniczego, traktując to jako działanie zapobiegawcze przed skrajnym zwężeniem (odsznurowaniem) lewej tętnicy płucnej. U kolejnego noworodka po chirurgicznym zespoleniu Blalock-Taussig, u którego wystąpiła zakrzepica zespolenia, wykonano angioplastykę zespolenia po uprzednim miejscowym leczeniu aktylisą. Przed kolejnym etapem (zespolenie Glenna) leczenia pacjentów z funkcjonalnie pojedynczą komorą serca, badanie inwazyjne wykonano u 80 niemowląt. W trakcie badania u 7 wykonano dodatkowo angioplastykę balonową zwężonej lewej tętnicy płucnej z efektem dobrym. Po zespoleniu Glenna przed ostatecznym etapem leczenia (zespolenie Fontana), badanie inwazyjne

wykonano u 74 dzieci. U 16 dzieci interwencyjnie sprężynkami wewnątrznaczyniowymi zamknięto nieprawidłowe połączenia aortalno-płucne, u 3 sprężynkami wewnątrznaczyniowymi, zamknięto nieprawidłowe połączenia żylno- żylne. Ogółem w grupie początkowej 92 pacjentów wykonano 82 różnego typu zabiegi interwencyjne. Wszystkie te zabiegi miały na celu przygotowanie pacjenta do kolejnego etapu leczenia chirurgicznego.
Wnioski: Podsumowując, leczenie pacjentów z funkcjonalnie pojedynczą komorą serca wymaga wieloetapowego leczenia interwencyjno-chirurgicznego. Rola zabiegów interwencyjnych i zabiegów chirurgicznych jest równoważna, by móc osiągnąć sukces terapeutyczny. Dzieci z funkcjonalnie pojedynczą komorą serca są jedną z najtrudniejszych grup pacjentów z wadami wrodzonymi serca. Sukces leczenia zależy więc od ścisłej współpracy wielu zespołów lekarskich zajmujących się pacjentem z wadą wrodzoną serca.

Publikacje będące wynikiem realizacji grantu:

1. Rewers B., Brzezińska-Rajszys G., Książyk J., Zubrzycka M., Daszkowska J., Kansy A.: Interwencyjne udrożnienie zespolenia Blalock-Taussig w zarośnięciu drogi odpływu prawej komory bez ubytku przegrody międzykomorowej - opis przypadku. Standardy Med. 2006 T. 8 supl. 25 s. 85-89
2. Książyk J., Brzezińska-Rajszys G., Zubrzycka M., Rewers B.: Z jakimi problemami można się spotkać w wieloetapowym leczeniu dzieci z czynnościowo pojedynczą komorą serca. Standardy Medyczne 2007 T. 9 supl. 30 s. 24-26.

Zadanie statutowe nr 154/06
Tytuł zadania: Opracowanie i wdrożenie analizy polimorfizmu sekwencji mikrosatelitarnych do diagnostyki molekularnej pacjentów z zespołem Retta.
Kierownik zadania: dr n. med. Dorota Jurkiewicz

Zespół Retta (RTT, MIM#312750) jest chorobą zaburzającą rozwój układu nerwowego, występującą prawie wyłącznie u dziewczynek. RTT stanowi jedną z najczęstszych przyczyn niepełnosprawności intelektualnej u kobiet i występuje z częstością od 1/15000 do 1/10000 urodzeń. RTT dziedziczy się w sposób dominujący, sprzężony z chromosomem X. W 1999 roku u pacjentów z zespołem Retta zidentyfikowano mutacje w genie *MECP2,* zlokalizowanym na długim ramieniu chromosomu X w regionie q28. Gen *MECP2* obejmuje 112,7 kpz i składa się z czterech egzonów. Gen *MECP2* koduje białko MeCP2, które pełni funkcję represora transkrypcji.
Zakład Genetyki Medycznej IPCZD od kilku lat zajmuje się molekularną diagnostyką zespołu Retta obejmującą analizę genu *MECP2*. W genie *MECP2* były identyfikowane wszystkie typy mutacji: powodujące zmianę informacji kodonu (ang. *missense mutations*), zaburzające prawidłowe składanie genu (ang. *splice site mutations*), wprowadzające kodon terminacyjny (ang. *nonsense mutations*), prowadzące do zmiany ramki odczytu delecje i insercje (ang. *frameshift mutations*). Prawie wszystkie wykryte do tej pory mutacje w genie *MECP2* występowały w formie heterozygotycznej. W przypadku dwóch pacjentek mutacja została wykryta w formie homozygotycznej. Według danych literaturowych duże delecje w genie *MECP2* oraz sąsiadującym regionie Xq28 stanowią około 6% identyfikowanych mutacji w zespole Retta. Tak duże delecje nie są wykrywane za pomocą stosowanych rutynowo metod (takich jak amplifikacja i sekwencjonowanie małych fragmentów genu *MECP2*). Z tego względu

niezbędne jest stosowanie w badaniach molekularnych metod umożliwiających wykrywanie dużych delecji.

Celem przeprowadzonych badań było opracowanie i zastosowanie analizy polimorfizmu sekwencji mikrosatelitarnych do ustalania patogenezy homozygotyczności określonych mutacji w genie *MECP2* oraz określenie przydatności analizy polimorfizmu sekwencji mikrosatelitarnych z regionu genu *MECP2* do identyfikacji dużych delecji u pacjentów z podejrzeniem zespołu Retta.

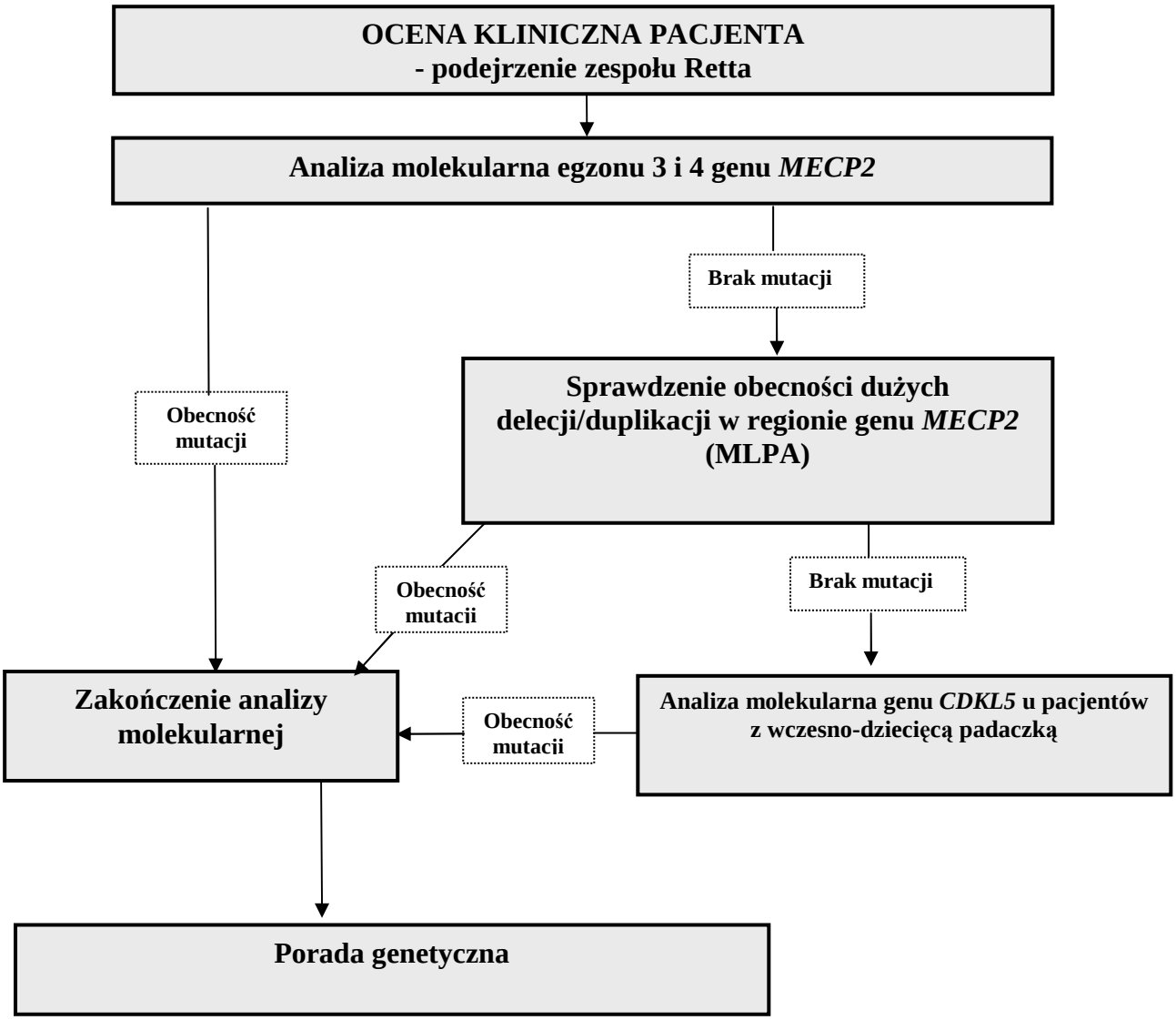
Badaniami objęto 2 rodziny pacjentów z wykrytą homozygotyczną mutacją w genie *MECP2* oraz 20 pacjentów z podejrzeniem zespołu Retta i brakiem mutacji w genie *MECP2*. Badania były prowadzone na genomowym DNA wyizolowanym z leukocytów krwi obwodowej i polegały na:

- amplifikacji fragmentów obejmujących sekwencje mikrosatelitarne zlokalizowane na chromosomie X z użyciem standardowych starterów dla markerów z krótkiego ramienia chromosomu X (markery DX1053, DX365, DX7, DX1003) i długiego ramienia chromosomu X, w tym z regionu genu *MECP2* (markery DX991, DX453, DX441, DX1106, DX1105, DX984, DX1192, DX1200, DX548, DX1193). Produkty reakcji genotypowano za pomocą elektroforezy na 6% żelu poliakrylamidowym;
- amplifikacji fragmentów obejmujących sekwencje mikrosatelitarne zlokalizowane na długim ramieniu chromosomu X w regionie Xq28 z użyciem fluorescencyjnie znakowanych starterów dla markerów: DXS1193, F8, DXS548, FMR1. Genotypowanie przeprowadzono na automatycznym analizatorze DNA;
- analizie MLPA (ang. *Mulitplex Ligation-dependent Probe Amplification*) umożliwiającej identyfikację delecji/duplikacji w obszarze genu *MECP2* i otaczającym regionie Xq28 używając zestawów firmy MCR-Holland.

W ramach projektu badawczego przeprowadzono analizę polimorfizmu sekwencji mikrosatelitarnych w celu ustalenia podłoża homozygotycznego obrazu mutacji w genie *MECP2*. U dwóch pacjentek z zespołem Retta sekwencjonowanie egzonu 4 genu *MECP2* wykazało obecność mutacji w formie homozygotycznej. U jednej z pacjentek była to delecja 44 nukleotydów (c.1157_1197del44), u drugiej pacjentki była to delecja 17 nukleotydów (c.1159_1162del17). W celu określenia, czy występowanie tych mutacji w formie homozygotycznej mogło być spowodowane disomią matczyną lub ojcowską wykonano analizę polimorfizmu sekwencji mikrosatelitarnych z krótkiego (markery DX1053, DX365, DX7, DX1003) i długiego ramienia chromosomu X, w tym z regionu genu *MECP2* (markery DX991, DX453, DX441, DX1106, DX1105, DX984, DX1192, DX1200, DX548, DX1193, F8, FMR1) dla pacjentek i ich rodziców. Uzyskane wyniki wykazały dziedziczenie prawidłowe, oburodzicielskie w przypadku markerów informacyjnych i pozwoliły na wykluczenie disomii rodzicielskiej. Badanie polimorfizmu sekwencji mikrosatelitarnych pozwoliło także wykluczyć obecność dużych delecji na jednym z alleli w obszarze całego genu *MECP2*, które mogłyby tłumaczyć homozygotyczny obraz mutacji na elektroforogramie uzyskanym po sekwencjonowaniu. Brak delecji jednego z alleli genu *MECP2* został również potwierdzony techniką MLPA. W celu określenia liczby i rodzaju alleli egzonu 4 genu *MECP2* produkt amplifikacji tego egzonu został poddany wysokorozdzielczej elektroforezie w żelu poliakrylamidowym. W obrazie rozdziału elektroforetycznego ujawniły się dwa prążki DNA o różnej wielkości: prążek górny o bardzo małej intensywności, oraz prążek dolny o dużej intensywności. Oba prążki wycięto i wyeluowano z żelu, a następnie poddano sekwencjonowaniu. Sekwencjonowanie prążka dolnego wykazało obecność allela z delecją, natomiast produkt uzyskany po elucji prążka górnego był zbyt słaby by poddać go sekwencjonowaniu. Analiza sekwencjonowania całego produktu amplifikacji daje obraz sekwencji tylko jednego allela posiadającego delecję. Najprawdopodobniej allel z delecją jest amplifikowany z większą wydajnością, gdyż jest krótszy od allela prawidłowego. Ilość allela

prawidłowego po reakcji amplifikacji i znakowania jest na tyle znikoma w stosunku do allela z delecją, że allel zmutowany jest jako jedyny widoczny w analizie sekwecjonowania.
W ramach prac badawczych została także przeprowadzona analiza sekwencji mikrosatelitarnych mająca na celu wykluczenie obecności dużych delecji w regionie genu *MECP2* dla 5 pacjentek i ich rodziców, z pewnym klinicznym rozpoznaniem zespołu Retta, u których nie wykryto mutacji punktowych w tym genie. Analiza przy użyciu markerów: DX991, DX453, DX441, DX1106, DX1105, DX984, DX1192, DX1200, DX548, DX1193 pozwoliła na wykluczenie obecności dużych delecji.
Dostępność nowej techniki MLPA, umożliwiającej identyfikację dużych delecji i duplikacji w diagnostyce różnych zespołów chorobowych, skłoniła nas do wdrożenia tej metody do identyfikacji dużych przegrupowań w regionie genu *MECP2* u pacjentów z objawami klinicznymi zespołu Retta. Przebadano 20 pacjentek z podejrzeniem zespołu Retta, u których uprzednio nie zidentyfikowano żadnych mutacji w genie *MECP2* za pomocą standardowych metod. W wyniku tej analizy u jednej z pacjentek zidentyfikowano delecję egzonu 3 i 4 genu *MECP2*.
Przeprowadzone badania potwierdziły, że obie metody: analizę polimorfizmu sekwencji mikrosatelitarnych oraz MLPA można wykorzystać do identyfikacji dużych delecji w obszarze genu *MECP2* u pacjentów z podejrzeniem zespołu Retta. MLPA jest metodą szybszą od analizy polimorfizmu sekwencji mikrosatelitarnych i do jej zastosowania nie jest wymagana obecność próbek DNA od rodziców pacjentek. Powyższe zalety techniki MLPA przemawiają za jej rutynowym stosowaniem do poszukiwania dużych delecji i duplikacji. Analiza polimorfizmu sekwencji mikrosatelitarnych może być natomiast stosowana w przypadku wykrycia bardzo dużych delecji, wykraczających poza obszar genu *MECP2*, w celu określenia ich zasięgu.
Wyniki uzyskane w trakcie realizacji projektu stanowią cenny wkład w opracowanie schematu molekularnego postępowania diagnostycznego u polskich pacjentów z zespołem Retta (Ryc.1). Przeprowadzone badania wykazały, że analiza MLPA jest lepszą techniką, niż analiza polimorfizmu sekwencji mikrosatelitarnych, do poszukiwania dużych delecji i duplikacji w genie *MECP2* w rutynowej molekularnej diagnostyce zespołu Retta. Analiza polimorfizmu sekwencji mikrosatelitarnych może znaleźć zastosowanie w szczególnych przypadkach: jest pomocna w określeniu, czy mutacja o obrazie homozygotycznym jest wynikiem delecji, czy disomii rodzicielskiej oraz może służyć do określania zasięgu bardzo dużych delecji obejmujących cały gen *MECP2* i sąsiadujące regiony Xq28.

Ryc. 1. Schemat postępowania diagnostycznego w zespole Retta.



Publikacje będące wynikiem realizacji zadania :

1. Jurkiewicz D., Popowska E., Ciara E., Krajewska-Walasek M.: Etiopatogeneza i zasady diagnostyki molekularnej zespołu Retta. Pediatria Polska nr 1/2010 (praca przyjęta do druku).

Zadanie statutowe nr 179/07
Tytuł zadania: Identyfikacja rozpoznawalnych klinicznie telomerowych mikrodelecji 4p, 5p, 9p, 1p36 oraz 22q13.
Kierownik zadania: prof. dr hab. n. med. Małgorzata Krajewska-Walasek

Celem niniejszego projektu była identyfikacja submikroskopowych rearanżacji (w regionach subtelomerowych chromosomów) prowadzących do wystąpienia rozpoznawalnych klinicznie zespołów dysmorficznych występujących u pacjentów z prawidłowym wynikiem badania cytogenetycznego. Do zespołów takich zalicza się: 4p-, 5p-, 9p- oraz znacznie rzadziej obserwowane, mniej specyficzne i trudniejsze do klinicznego rozpoznania: 1p36 oraz 22q13.
Metodyka: Identyfikacja chorych podejrzanych o w/w zespoły przeprowadzana była na podstawie opracowanego formularza klinicznego (ZGM, IPCZD), a następnym etapem badania była weryfikacja rozpoznania klinicznego za pomocą specyficznych sond dla określonego końcowego regionu konkretnego chromosomu (odpowiednio 1p, 4p, 5p, 9p czy 22q13) za pomocą techniki FISH. W wybranych przypadkach (nie wykrycie sugerowanej przez klinicystę delecji) analizę przeprowadzano z użyciem komercyjnego zestawu sond subtelomerowych (zestaw 41 sond specyficznych dla regionów subtelomerowych (Chromoprobe Multiprobe T System, Cytocell Ltd, UK), a w ostatnim roku badań metodą z wyboru było badanie techniką MLPA (z zestawem kitów subtelomerowych).
U każdego pacjenta, u którego aberracja subtelomerowa została wykryta, przeprowadzono badanie obojga rodziców (celem wykluczenia wariantów polimorficznych oraz ewentualnego nosicielstwa subtelomerowej zrównoważonej aberracji chromosomowej).
Wyniki: W ramach niniejszego projektu rearanżacje subtelomerowe będące przedmiotem niniejszego projektu zostały wykryte u 9 pacjentów: del(1p36) u 3 badanych; del(4p) oraz der(4)t(4;11)(pter-,pter+)pat odpowiednio u dwóch chorych; del(5p) oraz powstała *de novo* der(5)t(5;10)(pter-,qter+) odpowiednio u 2 chorych; del(22q13) u 3 badanych. W każdym przypadku przeprowadzano korelację pomiędzy fenotypem a uzyskanym genotypem oraz porównywano uzyskane wyniki z danymi z literatury. Rodziny chorych dzieci uzyskały poradę genetyczną, a chorzy zostali objęci właściwym postępowaniem profilaktyczno-terapeutycznym.
Wnioski:
1. Kwalifikacja pacjentów do testu subtelomerowego wymaga wnikliwej oceny dysmorfologicznej, gdyż to właśnie określone cechy fenotypowe stanowią o zasadnej kwalifikacji do tych badań.
2. Większość aberracji w regionach subtelomerowych chromosomów nie manifestuje się rozpoznawalną dysmorfią, jedynie przypadki zespołów delecji 4p, delecji 5p oraz delecji 22q13 mogą zostać rozpoznane na podstawie oceny klinicznej przeprowadzonej przez doświadczonego klinicystę.
3. Metoda MLPA ze względu na specyficzność i czułość oraz stosunkowo niskie koszty, jak i nakład pracy jest obecnie nieomal metodą z wyboru do identyfikacji aberracji subtelomerowych, szczególnie mikroduplikacji.

Publikacje będące wynikiem realizacji zadania:

1. 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.
2. 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.
3. Krajewska-Walasek M.:
   Dziecko z dysmorfią: wczoraj i dziś.
   Pediatr. Pol. 2008 T. 83 nr 6 s. 604-612.
4. Krajewska-Walasek M.:
   Zespoły dysmorficzne często spotykane w oddziałach intensywnej terapii noworodków. Pediatr. Dypl. 2009 T. 13 nr 1 s. 80-82.
5. Jezela-Stanek A., Dobrzańska A., Krajewska-Walasek M.:
   Wady i zespoły genetycznie uwarunkowane – wczesne rozpoznawanie u noworodka i płodu. Przegląd Chirurgii Dziecięcej 2009, T. 4, 43-51.
6. Jezela-Stanek A., Gutkowska A., Kugaudo M., Gajdulewicz M., Constantinou M., Chrzanowska K., Krajewska-Walasek M.:
   Submicroscopic subtelomeric 22q13 deletion: a recognizable phenotype?
   Chromosome Res. 2009 Vol. 17 suppl. s. S35.
7. Gutkowska A., Jezela-Stanek A., Marczak A., Gajdulewicz M., Kugaudo M., Białecka M., Juszczak M., Ciara E., Chrzanowska K., Krajewska-Walasek M.:
   Subtelomeric study in 149 Polish patients with mental retardation, dysmorphy adn/or congenital anomalies of unexplained etiology-multiprobe FISH and/or MLPA now and what next?
   Chromosome Res. 2009 Vol. 17 suppl. s. S42.

Zadanie statutowe nr 180/07
Tytuł zadania: Identyfikacja chorych z łagodną postacią zespołu Smitha, Lemlego i Opitza.
Kierownik zadania: dr n. med. Aleksandra Jezela-Stanek

Celem przeprowadzonego badania była identyfikacja pacjentów z fenotypowo łagodną postacią zespołu Smitha, Lemlego i Opitza (SLOS). **Materiał** stanowili pacjenci Poradni Genetycznej, u których na podstawie badania przedmiotowego wysunięto podejrzenie tej choroby, opierając się na opracowanym dla tego celu formularzu klinicznym.
Metody: U każdego chorego z podejrzeniem tej postaci zespołu SLO przeprowadzono w dalszej kolejności badanie biochemiczne surowicy krwi (oznaczenie stężenia cholesterolu całkowitego oraz 7- i 8-dehydrocholesterolu (7 i 8DHC) metodą GC/MS; Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej – Pracownia Zaburzeń Metabolizmu, IPCZD).
W przypadku potwierdzenia diagnozy (podwyższone stężenie 7 i 8DHC) lub w przypadkach biochemicznie niejednoznacznych, wykonywano badanie molekularne, mające na celu identyfikację mutacji w genie *DHCR7*, ostatecznie weryfikując rozpoznanie zespołu SLO; Pracownia Genetyki Molekularnej ZGM, IPCZD.
Uzyskane wyniki: W latach prowadzenia badań (2007-2009) podejrzenie łagodnej postaci zespołu Smitha, Lemlego i Opitza wysunięto u 15 chorych. Diagnozę tę potwierdzono u 4 z nich, prezentujących różnego stopnia zaburzenia rozwoju psychoruchowego oraz cechami dysmorfii typowymi, ale dyskretne dla zespołu SLO, ponadto obustronną syndaktylią 2 i 3 palca stóp oraz u 2 - rozszczep podniebienia miękkiego. Rozpoznanie choroby potwierdzono zarówno w badaniach biochemicznych, jak i molekularnych, w których zidentyfikowano mutacje na obu allelach genu *DHCR7*.

Publikacje będące wynikiem realizacji zadania:

1. Krajewska-Walasek M., Korniszewski L., Ciara E., Małunowicz E., Jezela-Stanek A., Gajdulewicz M., Spodar K., Popowska E., Materna-Kiryluk A., Chrzanowska K., 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.
2. 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.
3. 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.
4. Jezela-Stanek A., Ciara E., Małunowicz E. i wsp.:
   Looking for the patients - the Polish 3-year population surveillance programme for Smith-Lemli-Opitz syndrome.
   Journal of Inherited Metabolic Disease (praca wysłana do czasopisma, aktualnie recenzowana).

Zadanie statutowe nr 167/07
Tytuł zadania: 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.
Kierownik zadania: dr n. med. Anna Kamińska

Zadanie badawcze zawarte w w/wymienionym projekcie zakłada objęcie badaniem 20 dzieci kierowanych do Zakładu Medycyny Nuklearnej z różnych wskazań klinicznych, głównie onkologicznych, u których wykonane zostanie badanie techniką SPECT z wykorzystaniem różnych radiofarmaceutyków (HYNIC-TATE, ECD, Gal, 131I-MIBG, monoklonalne przeciwciała przeciwgranulocytarne) w zależności od wskazań klinicznych.
Badanie SPECT ocenione zostanie jako pierwsze, a następnie ponownie analizowane po dodaniu anatomicznych informacji z badania CT po nałożeniu obrazów. Do łącznej analizy obrazów SPECT i CT zastosowane zostanie nakładanie trójwymiarowe obu obrazów w celu dokładnego dopasowania przestrzennego poszczególnych struktur w badanym obszarze przy użyciu specjalistycznego programu komputerowego (PMOD) przeznaczonego do obróbki badań obrazowych w medycynie. Program PMOD pozwala na zintegrowane opracowanie obrazów medycznych uzyskanych różnymi technikami, porównanie ich i tworzenie nowych obrazów danego narządu, w których morfologia przedstawiona jest łącznie z oceną funkcjonalną danego narządu.

W 2009 zebrano dane związane z założeniami zadania statutowego. Obecnie trwają prace związane z opracowaniem zebranego materiału, a wyniki pracy planuję zaprezentować na Zjeździe Polskiego Towarzystwa Medycyny Nuklearnej, IX 2010 r.

Zadanie statutowe nr 164/06
Tytuł zadania: Analiza genotypowa i fenotypowa szczepów *Streptococcus pneumoniae* izolowanych z zakażeń inwazyjnych i z nosicielstwa od dzieci leczonych w IPCZD
Kierownik zadania: prof. dr hab. n. med. Danuta Dierżanowska-Madalińska

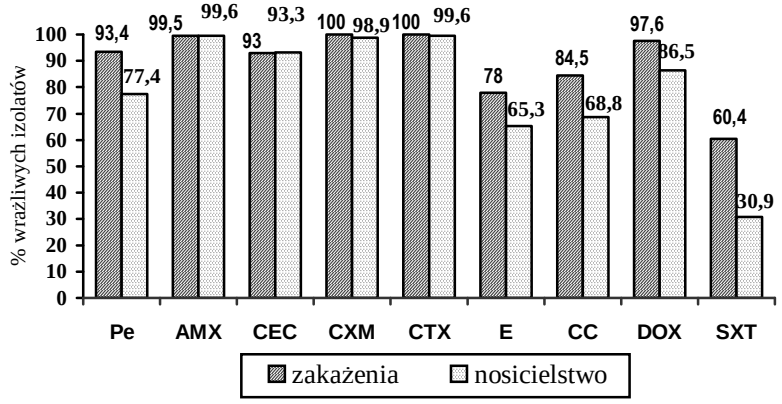
Streptococcus pneumoniae należy do mikroflory górnych dróg oddechowych człowieka. Około 20-40% zdrowych dzieci i 5-10% zdrowych dorosłych może być naturalnie skolonizowanych dwoinką zapalenia płuc. Jak pokazują dane pneumokoki mogą być czynnikiem etiologicznym około 30-40% przypadków bakteryjnego ostrego zapalenia ucha i zapalenia zatok przynosowych oraz nawet 50% przypadków pozaszpitalnego zapalenia płuc. *Streptococcus pneumioniae* należy także do głównych etiologicznych bakteryjnych zapaleń opon mózgowo-rdzeniowych i sepsy.
Materiał: Do badań wykorzystano izolaty *Streptococcus pneumoniae* uzyskane z materiałów klinicznych pobieranych od pacjentów leczonych w IPCZD od stycznia 2003 do grudnia 2006 roku. Byli to pacjenci z objawami ostrego zapalenia ucha środkowego, zapalenia zatok, zapalenia płuc, zaostrzenia oskrzelowo-płucnego, zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych, pacjenci z rozpoznaną mukowiscydozą, zespołem nieruchomych rzęsek, przewlekłą chorobą ziarniniakową, astmą, niedoborami immunologicznymi oraz dzieci bez objawów zakażenia. W analizowanym czasie przebadano 59 813 materiałów pobranych w postaci wymazów z gardła, nosa, materiałów z ujścia zatok, płynów z ucha środkowego, plwociny, BAL-u, wydzieliny z oskrzeli, płynów mózg.-rdz., płynów z opłucnej, krwi i itp. Uzyskano 494 izolaty dwoinki zapalenia płuc.
Metody: Dwoinkę zapalenia płuc izolowano z podłoża Columbia (BD), a identyfikowano na podstawie wrażliwości na optochinę (Biomerieux) i dodatniego testu lateksowego SlidexPneumoKit (Biomerieux). Oznaczanie wrażliwości na wybrane antybiotyki i chemioterapeutyki wykonano zgodnie z zaleceniami CLSI na podłożu Mueller-Hinton z dodatkiem 5% krwi baraniej (BD) metodą krążkowo-dyfuzyjną (BD) i metodą E-test (AB BIODISK). Inkubację przeprowadzono w temp. 35°C w atmosferze 5% CO2 przez 20–24 godz. Jako szczepu wzorcowego użyto *S. pneumoniae* ATCC 49619. Wrażliwość oraz wartość MIC50 i MIC90 określono dla: penicyliny, amoksycyliny, cefakloru, cefuroksymu, cefotaksymu, erytromycyny, klindamycyny, doksycykliny, trimetoprimu/sulfametoksazolu.
Wyniki: Spośród 494 izolatów *S. pneumoniae* 61% (n=301) pochodziło od pacjentów hospitalizowanych, a 39% (n=193) od leczonych ambulatoryjnie. 282 szczepy (52%) były izolowane od pacjentów skolonizowanych czyli z nosicielstwa, natomiast 3 izolaty (13%) uzyskano z zakażeń inwazyjnych. Z zakażeń górnych i dolnych dróg oddechowych izolowano odpowiednio 35% (n=175) i 5% (n=24).
Wnioski:
1. Szczepy *S. pneumoniae* izolowane od dzieci charakteryzują się dobrą wrażliwością na antybiotyki beta-laktamowe (z wyjątkiem penicyliny), a znacznie mniejszą wrażliwością na makrolidy i klindamycynę.
2. Izolaty uzyskane z przypadków nosicielstwa częściej wykazują obniżoną wrażliwość na penicylinę. Charakteryzują się także wyraźnie wyższą opornością na erytromycynę, klindamycynę, doksycyklinę i trimetoprim/sulfametoksazol niż szczepy pochodzące z zakażeń.

Tabela 1. Zakres wartości MIC oraz wartości MIC50 i MIC90 izolatów pochodzących z zakażeń i od nosicieli uzyskane metodą E-test.

Antybiotyk/ Chemioterapeutyk	Zakres MIC mg/l (n-liczba zbadanych izolatów)	Szczepy izolowane z zakażeń		Szczepy izolowane od nosicieli	
		MIC 50 mg/l	MIC 90 mg/l	MIC 50 mg/l	MIC 90 mg/l
Penicylina (Pe)	0,008-12 (494)	0,016	0,125	0,016	0,75
Amoksycylina (AMX)	0,016-6 (100)	0,016	0,25	0,016	0,75
Cefaklor (CEC)	0,094-48 (50)	0,125	0,75	0,38	24
Cefuroksym (CXM)	0,016-8 (50)	0,032	0,5	0,032	1
Cefotaksym (CTX)	0,016-4 (50)	0,016	0,25	0,016	0,5
Erytromycyna (E)	0,064-256 (50)	0,125	32	0,125	256
Klindamycyna (CC)	0,125-256 (50)	0,125	32	0,19	256
Doksycyklina (DOX)	0,032-12 (50)	0,19	2	0,25	6
Trmetoprim/Sufametoksazol (SXT)	0,125-32 (50)	0.5	6	2	6

*MIC najmniejsze stężenie hamujące

Ryc. 1 Porównanie wrażliwości izolatów S. pneumoniae uzyskanych z zakażeń i od nosicieli.

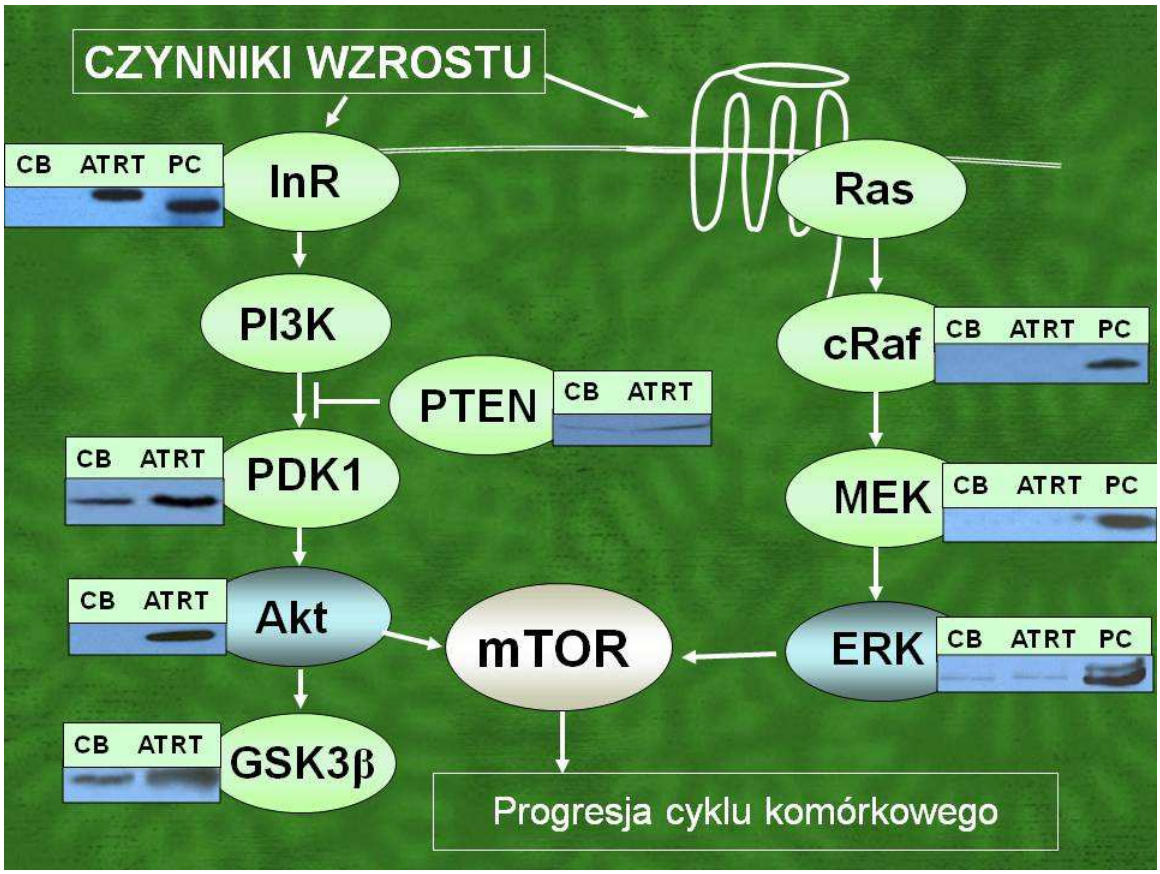


Zadanie statutowe nr 159/06
Tytuł zadania: Badanie roli kinazy mTOR w patogenezie nowotworów ośrodkowego układu nerwowego u dzieci.
Kierownik zadania: dr n. med. Wiesława Grajkowska

W ramach badań prowadzonych za pomocą techniki Western blot, dokonano analizy aktywności szlaków aktywujących kinazę mTOR w dwóch nowotworach ośrodkowego układu nerwowego: ATRT (atypowy guz teratoidno-rabdoidny WHO GIV) oraz medulloblastoma z rozległą guzkowością (MBEN WHO GIV)). W guzie ATRT wykryto aktywację receptora insulinowego (InR) oraz fosfatydyloinozytydozależnej kinazy białkowej (PDK1) przy braku aktywności hamującej ten szlak fosfatazy PTEN. Stwierdzono, że aktywacja PDK1 prowadzi do zwiększenia działania kinazy białkowej B (Akt/PKB), która jest bezpośrednim aktywatorem mTOR. Aktywację Akt/PKB potwierdzono również badając fosforylację innego białka bezpośrednio przez nią fosforylowanego: GSK3beta. Także w tym przypadku wykazano zwiększenie aktywności. Powyższe wyniki są zgodne z najnowszymi pracami eksperymentalnymi wykazującymi aktywność szlaku tej kinazy w nowotworach ATRT. Jednocześnie zbadano także szlak kinazy Erk, która także w nowotworach ośrodkowego układu nerwowego (np. podwyściółkowy gwiaździak wielkokomórkowy) może indukować nadaktywność szlaku mTOR. W tym przypadku jednak stwierdzono, że aktywność trzech białek z tego szlaku (cRaf, MEK i samej kinazy Erk) nie jest podwyższona i nie może prowadzić do zapoczątkowania nowotworzenia poprzez mTOR. Istnienie nadaktywnego mTOR potwierdzono badając fosforylację trzech białek będących efektorami mTOR: 4E-BP1 (białko wiążące czynnik translacyjny 4E), S6K1 (kinaza białka rybosomalnego S6) i S6 (białko rybosomalne S6).
Jeśli chodzi o nowotwór MBEN, stwierdzono zarówno aktywację szlaku Akt/PKB (w tym samej kinazy białkowej Akt/PKB, jej targetu kinazy GSK3 beta i receptora insulinowego) jak i szlaku Erk (białko cRaf, kinaza MEK, kinaza Erk). Wydaje się więc prawdopodobne, że oba te szlaki jednocześnie przyczyniają się do uruchomienia procesu aktywacji progresji nowotworowej.

Manuskrypt pracy przedstawiającej powyższe wyniki został już przesłany do redakcji celem recenzji.

Ryc. 1. Wykryta przez nas aktywacja szlaków Akt/PKB i ERK prowadzących do progresji cyklu komórkowego i nowotworzenia w nowotworach ATRT.



Publikacje będące wynikiem realizacji zadania :

1. Włodarski P. K., Boszczyk A., Grajkowska W., Roszkowski M., Jóźwiak J.: Implication of active Erk in the classic type of human medulloblastoma. Folia Neuropathologica 2008 T. 46 nr 2 s. 117-122

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. 5th International Scientific Congress of Medical Students and Young Doctors, Warszawa 2008, referat
2. Jóźwiak J.: Biologia molekularna Atypicla Teratoid/Rhabdoid Tumor. VI Sympzjum Neuroonkologii Dziecięcej, Miedzeszyn, 5-6.11.2009, wykład

Zadanie statutowe nr 160/06
Tytuł zadania: Opracowanie metod badania amplifikacji wybranych onkogenów oraz nieprawidłowości cytogenetycznych w operacyjnym materiale tkankowym nowotworów glejowych ośrodkowego układu nerwowego u dzieci
Kierownik zadania: dr n. med. Wiesława Grajkowska

Celem projektu było wypracowanie metod badania amplifikacji niektórych onkogenów i nieprawidłowości cytogenetycznych oraz ocena częstości ich występowania w nowotworach glejowych ośrodkowego układu nerwowego u dzieci. **Materiał** tkankowy z operowanych nowotworów mózgu pozyskiwany był w miarę możliwości jako tkanki świeże i następnie zamrażany z przeznaczeniem do badań molekularnych. Opracowano i wdrożono metodę FISH (fluorescence in situ hybridization) badania amplifikacji wybranych onkogenów z wykorzystaniem materiału tkankowego nowotworów mózgu zatopionego w blokach parafinowych. W ramach projektu przebadano 15 przypadków glejaków wielopostaciowych (Glioblastoma WHO GIV), 4 przypadki gwiaździaków anaplastycznych (Astrocytoma anaplasticum WHO GIII), 5 przypadków wyściółczaków (Ependymoma WHOGII), 5 przypadków wyściółczaków anaplastycznych (Ependymoma anaplasticum WHO GIII), 4 przypadki skąpodrzewiaków (Oligodendroglioma WHOGII), 2 przypadki skąpodrzewiaków anaplastycznych (Oligodendroglioma anapalsticum WHO GIII), 4 przypadki glejaków mieszanych z elementem skąpodrzewiaka (Oligoastrocytoma WHO GII, Glioblastoma z komponentem oligodendroglejowym WHO GIV). Amplifikację receptora dla naskórkowego czynnika wzrostu EGFR metodą FISH stwierdzono w 12 przypadkach glejaków wielopostaciowych, w jednym przypadku gwiaździaka anaplastycznego i w 2 przypadkach wyściółczaków anaplastycznych. W jednym przypadku skąpodrzewiaka anaplastycznego wykryto delecję 1p. W pozostałych przypadkach skąpodrzewiaków i glioblastoma z elementem skąpodrzewiaka nie wykryto delecji chromosomów 1p i 19q.
Wnioski: Metoda FISH wykrywania nieprawidłowości molekularnych i cytogenetycznych (amplifikacji niektórych onkogenów, delecji chromosomalnych) powinna być wdrożona do rutynowej diagnostyki nowotworów ośrodkowego układu nerwowego u dzieci. Ocena immunoekspresji i amplifikacji EGFR może mieć charakter prognostyczny i predykcyjny.
W przypadkach nowotworów, których komórki wykazują amplifikację genu EGFR będzie można rozważyć możliwość terapii celowanej opartej na zastosowaniu inhibitorów kinazy tyrozynowej. Leczenie to może być obiecujące zwłaszcza w złośliwych glejakach dziecięcych, które obarczone są dużą śmiertelnością. Ocena delecji 1p i 19q w skąpodrzewiakach jest ważnym czynnikiem związanym z odpowiedzią na zastosowaną chemioterapię.

Przygotowywana jest praca dotycząca postępowania z materiałem pochodzącym z guzów mózgu u dzieci do Standardów Medycznych.

Prezentacje wyników badań na zjazdach i kongresach międzynarodowych i polskich:

1. Cukrowska B., Grajkowska W.:
   Oncogene amplification in childhood malignancies.
   II Sympozjum „Standaryzacja w Immunologii", Poznań, 27-29.11.2008, wykład

Zadanie statutowe nr 193/08
Tytuł zadania: Ocena wpływu ozonoterapii na skład mikroflory kieszeni dziąsłowych u pacjentów z niedoborami odporności.
Kierownik zadania: dr n. med. Dorota Olczak-Kowalczyk

Wstęp: Nieprawidłowa funkcja układu immunologicznego predysponuje do występowania zmian chorobowych na błonie śluzowej jamy ustnej i w tkankach przyzębia, o etiologii najczęściej infekcyjnej. Zapalenia dziąseł i przyzębia występujące u dzieci z pierwotnymi i wtórnymi niedoborami odporności, mimo prowadzonego leczenia, powodują powstawanie głębokich kieszonek dziąsłowych. Obecne w nich drobnoustroje patogenne są obciążone ryzykiem infekcji ogólnoustrojowej. W wielu przypadkach postępująca destrukcja tkanek przyzębia prowadzi do utraty zębów. Zgodnie z doniesieniami z piśmiennictwa skuteczną metodą eliminacji lub ograniczenia liczby patogenów w kieszonkach dziąsłowych jest ozonoterapia. Silne bakteriobójcze, wirusobójcze i grzybobójcze właściwości mogą okazać się skuteczne w leczeniu zmian patologicznych w obrębie błony śluzowej i tkanek przyzębia u dzieci z niedoborami odporności.
Celem projektu była ocena skuteczności ozonoterapii w leczeniu chorób przyzębia u dzieci z niedoborem odporności, co uzasadniłoby wprowadzenie jej do standardów postępowania.
Materiał i metody: Badaniami objęto łącznie 21 pacjentów z pierwotnymi i wtórnymi niedoborami odporności oraz 7 pacjentów zdrowych z zapaleniem dziąseł w wieku od 3 do 18 lat. Po ocenie klinicznej tkanek przyzębia wykonano aplikację ozonu (zgodnie z zaleceniami producenta) do kieszeni dziąsłowej. Skład mikroflory kieszeni dziąsłowych oceniano przed i po ozonoterapii przy użyciu testu Perio-Analyse. Kolonie drożdżaków identyfikowano do gatunku w oparciu o cechy biochemiczne stosując test ID 32 C (bio Merieux).
Wyniki: W ocenie ilościowej składu mikrobiologicznego kieszonek dziąsłowych przed i po aplikacji aktywnego tlenu stwierdzono obniżenie liczby wyizolowanych patogenów po ozonoterapii, przy czym nieznaczne obniżenie „*total bacteria*", Pm, Cr oraz Pg, Fn, Ec. Największą skuteczność ozonoterapii wykazano w przypadku *Tanarella forsythensis*, *Treponema denticola* oraz *Prevotella intermedia*.

Publikacje będące wynikiem realizacji zadania:

1. Olczak-Kowalczyk D., Matosek A., Adamczyk Ł., Kurenko-Deptuch M.:
   Wpływ ozonoterapii na skład mikroflory kieszonek dziąsłowych dzieci z przewlekłą chorobą ziarniniakową.
   Nowa Stomatologia 2010 nr 1 (praca przyjęta do druku)

Pozostałe wyniki w przygotowaniu do publikacji w czasopiśmie zagranicznym.

SPONSOROWANE BADANIA KLINICZNE LEKÓW

prowadzone w Instytucie „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka” w roku 2009

Lp.	Nr protokołu badania	Temat	Sponsor badania	Jednostka organizacyjna	status badania
1	**A1481156**	Wieloośrodkowe, długoterminowe badanie otwartej fazy w celu oceny bezpieczeństwa doustnego stosowania produktu badanego u pacjentów, którzy ukończyli badanie A1481131.	w imieniu Pfizer Limited, Anglia występuje Pfizer Polska Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Kardiologii	badanie w trakcie
2	**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-O.Rehabilitacji Ortopedycznej	badanie w trakcie
3	**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.	Sponsor: Gilead Sciences Inc. (USA) CRO: Kendle International Inc., Warszawa	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie w trakcie

4	**EFC5314**	Międzynarodowe, randomizowane, podwójnie ślepe badanie kliniczne oceniające skuteczność i bezpieczeństwo produktu badanego w dawce 0,2 mg/kg 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).	w imieniu Sanofi-Aventis Recherche & Développment występuje Sanofi Aventis Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Kardiologii	badanie w trakcie
5	**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
6	**M06-806 AM 01**	Wieloośrodkowe, podwójnie slepe badanie oceniajace bezpieczeństwo, skuteczność i farmakokinetykę produktu badanego u dzieci z średnią i ciężką postacią choroby Crohna.	Sponsor(str. umowy): Abbot Laboratories Poland Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie w trakcie
7	**E2090-E044-312**	Wieloośrodkowe, randomizowane, podwójnie zaślepione, kontrolowane placebo. Badanie oceniające skuteczność i bezpieczeństwo stosowania produktu badanego u pacjentów pediatrycznych.	Sponsor: Eisai Global Clinical Development, Eisai Limited, , Wielka Brytania CRO: Quintiles Eastern Holdings GmbH, Austria	Klinika Neurologii i Epileptologii	badanie w trakcie
8	**EFC5722**	12-tygodniowe, wieloośrodkowe, podwójnie ślepe, randomizowane, kontrolowane placebo badanie prowadzone w grupach równoległych oceniające skuteczność, farmakodynamikę i bezpieczeństwo dwóch dawek produktu badanego (0.1 mg/kg/dzień; 0.2 mg/kg/dzień) 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	w imieniu Sanofi-Aventis Recherche & Développment występuje Sanofi-Aventis Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Urologii Dziecięcej	badanie w trakcie

9	**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	Sponsor: Shire Human Genetic Therapies, INC, USA; CRO: Pharma Net Sp. z o.o., Warszawa	Kl. Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	badanie w trakcie
10	**2007017**	Randomizowane badanie prowadzone metodą podwójnie ślepej próby w grupach równoległych, majace ocenić bezpieczeństwo i skuteczność produktu badanego (w dawce 1.2 do 4.8 g/dzień) 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	Kl. Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie w trakcie
11	**HGT-GCB-044**	Przedłużenie badania prowadzone metodą otwrtej próby oceniajace stosowanie enzymatycznej terapii produktem badanym u pacjentów z chorobą Gauchera typu 1.	Sponsor: Shire Human Genetic Therapies ,Inc.; USA, CRO- Quintiles Eastern Holdings GmbH, Austria;	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	badanie w trakcie
12	**GAM10-03**	badanie kliniczne fazy III, oceniające skuteczność, bezpieczeństwo i kinetykę 10% roztworu produktu badanego w leczeniu substytucyjnym chorych z pierwotnymi niedoborami odporności	Sponsor: Octapharma AG, Switzerland; CRO: Monipol Sp. z o.o., Contract Research & Medical Consultans, Kraków	Kl. Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii, Poradnia Immunologii	badanie w trakcie
13	**NH19707**	Otwarte, wieloośrodkowe, badanie z dawką wielokrotną majace na celu ustalenie optymalnej dawki początkowej podawanego dożylnie produktu badanego w celu podtrzymania leczenia anemii u pacjentów pediatrycznych z przewlekłą chorobą nerek poddawanych hemodializie	Sponsor: F. Hoffman-La Roche, CRO: Quintiles Eastern Holdings GmbH Austria	Kl. Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	badanie w trakcie
14	**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	badanie w trakcie

15	**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	Kl. Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	badanie w trakcie
16	**EP00-401** **EP00-402**	Długoterminowe, wieloośrodkowe badanie fazy IV dotyczące bezpieczeństwa i skuteczności terapii produktem badanym u niskorosłych dzieci z niedoborem urodzeniowej masy ciała	Sponsor: Sandoz GmbH, Austria, CRO: Pharmaceutical Research Associates Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Pediatrii - Oddział Endokrynologii	badanie w trakcie
17	**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.	Sponsor: Janssen-Cilag International N.V., , Belgia CRO: Quintiles Poland Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie w trakcie
18	**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	Kl. Kardiologii	badanie w trakcie
19	**A2581173**	Trzyletnie, prospektywne, otwarte badanie oceniające skuteczność, bezpieczeństwo i tolerancję produktu badanego u dzieci i młodzieży z heterozygotyczną postacią hipercholesterolemią rodzinną.	Pfizer Polska Sp. z o.o., Warszawa	Kl. Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	badanie w trakcie
20	**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	Kl. Kardiologii	badanie w trakcie

21	**CRAD001M2302**	Randomizowane, podwójnie ślepe, kontrolowane placebo, badanie RAD001 w leczeniu pacjentów z guzami angiomyolipoma nerek lub zmianami w płucach o typie lymphangioleiomyomatosis (LAM), związanymi ze stwardnieniem guzowatym. Badanie bezpieczeństwa, skuteczności i tolerancji produktu badanego w leczeniu guzów angiomyolipoma nerek lub zmian w płucach o typie lymphangioleiomyomatosis (LAM), u pacjentów ze stwardnieniem guzowatym.	Sponsor: Novartis Pharmaceuticals Corporation, USA, CRO: Parexel Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Neurologii i Epileptologii	badanie w trakcie
22	**CRAD001M2301**	Randomizowane, podwójnie ślepe, kontrolowane placebo, badanie RAD001 w leczeniu pacjentów z olbrzymiokomórkowymi gwiazdziakami podwyściółkowymi (SEGA), związanymi ze stwardnieniem guzowatym. Badanie bezpieczeństwa, skuteczności i tolerancji produktu badanego w leczeniu gwiazdziaków olbrzymiokomórkowych podwyściółkowych u pacjentów ze stawrdnieniem guzowatym.	Sponsor: Novartis Poland Sp. z o.o. Warszawa CRO: Parexel Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Neurologii i Epileptologii	badanie w trakcie
23	**ZLB07_002CR**	Wieloośrodkowe badanie dodatkowe skuteczności, tolerancji i bezpieczeństwa stosowaniaproduktu badanego u pacjentów z pierwotnym niedoborem odporności (PID)	Sponsor: CSL Behring AG, , Szwajcaria CRO: IFE Polska, Łódź	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie w trakcie
24	**HOS**	Ogólnoświatowe, wieloośrodkowe, długoterminowe, obserwacyjne badanie pacjentów z zespołem Huntera (Mukopolisacharydoza II)	Sponsor: Shire Human Gentil Therapies, USA CRO: Bone Sante, Warszawa	Kl. Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	badanie w trakcie
25	**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.	Sponsor: Eisai Global Clinical Development, Eisai Limited, Wielka Brytania; CRO: Quintiles Eastern Holdings GmbH, Austria	Klinika Neurologii i Epileptologii	umowa podpisana / planowana realizacja w 2010r.

26	**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.	Sponsor: Johnson & Johnson Pharmaceutical Research & Development, USA CRO: Quintiles Poland Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	umowa podpisana / planowana realizacja w 2010r.
27	**EFC11202**	24-tygodniowe, randomizowane, otwarte, międzynarodowe badanie prowadzone w grupach równoległych, porównujące produkt badany podawany w jednej porannej dawce dobowej jako insulina podstawowa, z insyuliną NPH (neutral protamine Hagedorn) u dzieci z cukrzycą typu 1 w wieku od 1 do 6 roku życia	Sanofi-Aventis Sp. z o.o. , Warszawa	Kl. Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	umowa podpisana / planowana realizacja w 2010r.
28	**LT1225-PIIIB-02/08**	Wieloośrodkowe, międzynarodowe, randomizowane badanie kliniczne fazy IIIB, wykonane metodą pojedyńczej ślepej próby. Porównanie substancji badanej z substancją odniesienia w dwóch równoległych grupach pacjentów, ocena 2 grup po 111 pacjentów. Ocena skuteczności klinicznej i tolerancji produktu badanego w porównaniu z kroplami do oczu zawierającymi 0,3% roztwór Tobramycyny, w leczeniu ropnego (bakteryjnego) zapalenia spojówek u dzieci.	Sponsor: Laboratories Thea Oddział Badań i Rozwoju, Francja	Klinika Okulistyki	umowa podpisana / planowana realizacja w 2010r.
29	**BIA-2093-208**	Wpływ produktu badanego na funkcje poznawcze u dzieci z częściowymi napadami padaczkowymi jako terapii dodatkowej w wieloośrodkowym badaniu klinicznym, prowadzonym metodąpodwójnie slepej próby, randomizowanym, kontrolowanym placebo, w grupach równoległych	Sponsor: Biał-Portela & C, SA, Portugalia CRO: Pharmanet Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Neurologii i Epileptologii	umowa podpisana / planowana realizacja w 2010r.
30	**RABGRD 1003**	Badanie kliniczne farmakokinetyki, farmakodynamiki oraz bezpieczeństwa pojedyńczej oraz wielokrotnych dawek produktu badanego u pacjentów pediatrycznych z chorobą refluksową przełyku w wieku od 1 do 11 miesięcy włacznie	Sponsor: Janssen-Cilag Polska Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	umowa podpisana / planowana realizacja w 2010r.

31	**AT1001-011**	Podwójne, zaślepione, randomizowane kontrolowane placebo badanie oceniające skuteczność, bezpieczeństwo i farmakodynamikę produktu badanego u pacjentów z ch. Fabry'ego z mutacją w genie GLA odpowiadającą AT1001	Sponsor: Amicus Therapeutics, Inc., USA CRO: Quintiles Poland sp. z o.o., Warszawa	Kl. Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	umowa podpisana / planowana realizacja w 2010r.
32	**2008085**	Badanie w grupach równoległych, z randomizacją, prowadzone metodą podwójnie ślepej próby w celu oceny bezpieczeństwa i skuteczności stosowania produktu badanego (w dawce od 1,2 do 4,8 g/dziennie) w postaci tabletek 400 mg o opóźnionym uwalnianiu podawanych 2 razy dziennie przez 26 tyg. dzieciom i młodzieży celem utrzymania remisji wrzodziejącego zapalenia jelita grubego	Sponsor: Procter & Gamble Pharmaceuticals, Inc, USA CRO: PPD Poland Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	negocjacje umowy
33	**BO20924**	Otwarte, wieloośodkowe, randomizowane badanie fazy II oceniające dodanie produktu badanego do chemioterapii u dzieci i młodzieży z przerzutowym mięsakiem prążkowanokomórkowym oraz mięsakiem tkanek miękkich nie-prążkowanokomórkowym	Sponsor: F.Hoffmann-La Roche Ltd. CRO: Quintiles Eastern Holdings GmbH, Austria	Klinika Onkologii	negocjacje umowy
34	**NV25182**	Badanie prospektywne, obserwacyjne, wieloośrodkowe oceniające krótkoterminowe bezpieczeństwo stosownia produktu badanego (w leczeniu i profilaktyce) u dzieci do 24 miesiąca życia	Sponsor: Hoffman-La Roche Inc., USA, CRO: Outcome Europe Sarl, Switzerland	Klinika Pediatrii	negocjacje umowy
35	**B9R-MC-GDFN**	Ocena skuteczności i bezpieczeństwa stosowania badanego preparatu 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 zakończone
36	**TKT034**	Wieloośrodkowe, otwarte badanie kliniczne stosowania produktu badanego jako Enzymatycznej terapii zastępczej u pacjentów z chorobą Gauchera, wczesniej leczonych Iminoglucerasą.	CRO- Quintiles Eastern Holdings GmbH, Austria; Sponsor: Shire Human Genetic Therapies AB, Szwecja	Klinika Chorób Metabolicznych, Endokrynologii i Diabetologii	badanie zakończone

37	**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.	CRO: PPD Poland Sp. z o.o., Warszawa; Sponsor: Novartis Pharma Services AG, Szwajcaria	Kl. Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	badanie zakończone
38	**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.	CRO: PPD Poland Sp. z o.o., Warszawa; Sponsor: Novartis Pharma Services AG, Szwajcaria	Kl. Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	badanie zakończone
39	**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.	CRO: PPD Poland Sp. z o.o., Warszawa; Sponsor: Novartis Pharma Services AG, Szwajcaria	Kl. Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego	badanie zakończone
40	**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.	CRO: PPD Poland Sp. z o.o., Warszawa; Sponsor: Novartis Pharma Services AG, Szwajcaria	Klinika Nefrologii i Transplantacji Nerek	badanie zakończone
41	**ZLB06_001CR**	Wieloośrodkowe badanie III fazy sprawdzające skuteczność, tolerancję, bezpieczeństwo i farmakokinetykę produktu badanego stosowanego u pacjentów z pierwotnym niedoborem odporności.	Sponsor: CSL Behring AG, , Switzerland; CRO: IFE Polska Sp. z o.o., Łódź	Kl. Gastroenterologii, Hepatologii i Immunologii	badanie zakończone

42	**EFC6269**	12-tygodniowe, otwarte, wieloośrodkowe, nie porównawcze badanie oceniające farmakodynamikę oraz bezpieczeństwo produktu badanego stosowanej w dawce 0,2 mg/kg/dzień 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	w imieniu Sanofi-Aventis Recherche & Développment występuje Sanofi-Aventis Sp. z o.o., Warszawa	Klinika Urologii Dziecięcej	badanie zakończone

INNE PROGRAMY BADAWCZE

Lp	Temat	Sponsor badania	Jednostka organizacyjna	status badania
1	"Światowy Program Kontroli Przeciwgrzybiczej" ARTEMIS DISK 2006-2007-2008	Giles Scientific Inc., USA w imieniu Pfizer Pharmaceuticals Inc (Sponsor)	Z-d Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	program zakończony
2	"Światowy Program Kontroli Przeciwgrzybiczej" ARTEMIS III COLLECTION 2006-2007, ARTEMIS VI COLLECTION 2008	Pfizer Polska Sp. z o.o.,	Z-d Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	program zakończony
3	Usługa dot. konsultingu w ramach Europejskiego Komitetu Doradców Rejestru choroby Fabry'ego.	Genzyme Europe B.V., Holandia	Kl. Pediatrii/O. Chorób Metabolicznych	program zakończony
4	Oznaczanie lekowrażliwości drożdżaków na Echinokandyny i Flukonazol	Astellas Pharma Sp. z o.o., Warszawa	Z-d Mikrobiologii i Immunologii Klinicznej	program w trakcie

UDZIAŁ PRACOWNIKÓW IPCZD
w zagranicznych zjazdach, sympozjach i konferencjach naukowych w 2009 r.

Lp.	Kraj	Liczba zjazdów/ sympozjów/ konferencji	Liczba uczestników	Sposób udziału			
				plakat	prezentacja ustna	wykład	przewodniczenie sesji
1	Argentyna	2	4	1	–	2	–
2	Australia	1	7	6	2	–	1
3	Austria	5	14	3	1	1	–
4	Belgia	3	5	2	1	–	–
5	Białoruś	1	1	–	–	2	–
6	Brazylia	1	2	1	–	1	–
7	Chiny	1	1	–	1	–	–
8	Chorwacja	1	1	–	1	–	–
9	Czechy	5	7	1	–	3	2
10	Dania	1	1	–	–	1	–
11	Finlandia	2	5	5	–	–	–
12	Francja	4	6	1	1	–	1
13	Grecja	4	6	6	–	1	1
14	Hiszpania	6	10	5	–	1	–
15	Holandia	4	10	3	2	–	1
16	Indie	1	1	1	1	–	–
17	Irlandia	1	1	1	1	–	–
18	Kazachstan	1	1	–	–	1	–
19	Litwa	2	4	–	2	–	1
20	Meksyk	1	2	–	–	–	–
21	Niemcy	10	14	5	–	4	–
22	Rosja	1	1	–	–	1	–
23	Serbia	1	1	–	1	–	–
24	Słowenia	1	1	2	–	–	–
25	Szwajcaria	3	4	–	1	–	–
26	Szwecja	4	7	8	2	–	–
27	Tajlandia	2	4	4	1	1	–
28	Turcja	2	12	4	7	3	2
29	Ukraina	1	1	–	1	–	1
30	USA	17	26	16	6	1	1
31	Węgry	4	14	7	2	1	2
32	Wielka Brytania	13	27	13	6	1	1
33	Włochy	12	20	9	4	3	–
34	Zjednoczone Emiraty Arabskie	2	3	–	1	2	2
Razem		**120**	**224**	**104**	**45**	**30**	**16**

WYJAZDY NAUKOWO-SZKOLENIOWE*
pracowników IPCZD w 2009 r.

Lp.	Kraj	Liczba uczestników	Liczba dni
1	Austria	6	15
2	Belgia	4	15
3	Finlandia	2	8
4	Francja	9	18
5	Grecja	3	7
6	Hiszpania	3	13
7	Holandia	7	39
8	Irlandia	2	10
9	Niemcy	10	42
10	Portugalia	3	9
11	USA	6	122
12	Węgry	2	6
13	Wielka Brytania	25	67
14	Włochy	1	6
Razem		**83**	**377**

* szkolenia, kursy, staże, spotkania grup roboczych, prace badawcze, inne cele naukowe

ZAGRANICZNE WYJAZDY NAUKOWO-SZKOLENIOWE
pracowników IPCZD w 2009r. (stan na dzień 31.12.2009r.)

Lp.	Stopień/tytuł	Imię	Nazwisko	Termin spotkania / konferencji	Miasto	Kraj	Nazwa spotkania / konferencji	Charakter udziału	Źródło finansowania
1	dr n. med.	Jolanta	Antoniewicz	12-16.06.2009	Mediolan	Włochy	19th European Meeting on Hypertension	prezentacja plakatu - Supranumeral renal artery induces hypertension in children	środki zewnętrzne (środki własne)
2	lek. med.	Artur	Apanasiewicz	17-20.06.2009	Graz	Austria	EUPSA + BAPS Joint Cogress 10th Congress of Paediatric Surgery & 56th Annual International Congress of the British Association of Pediatric Surgeons	bierny	środki zewnętrzne (sponsor)
3	lek. med.	Marek	Bachański	28.06-02.07.2009	Budapeszt	Węgry	28th International Epilepsy Congress	współprezentacja plakatu - The Use of Blue-coloured Spectacles in Blocking Photosensitivity: Electrophysiological and Clinical Implications	działalność naukowa do refundacji przez Fundację TPCZD
4	lek. med.	Marek	Bachański	30.09-03.10.2009	Harrogate	Wielka Brytania	8th European Paediatric Neurology Society Congress	bierny	środki zewnętrzne (środki własne)
5	doc. dr hab. n. med.	Małgorzata	Baka-Ostrowska	06-09.05.2009	Amsterdam	Holandia	XXth Annual Meeting of the ESPU	przewodniczenie sesji - Augmentation/Diversion	środki zewnętrzne (sponsor)
6	doc. dr hab. n. med.	Małgorzata	Baka-Ostrowska	11-18.07.2009	Aachen	Niemcy	wizyta w Urologische Klinik, Universitatsklinikum Aachen	wykład - Primary reconstruction of bladder exstrophy, operacje pokazowe	środki zewnętrzne (organizator)
7	doc. dr hab. n. med.	Małgorzata	Baka-Ostrowska	11-13.10.2009	Baltimore	USA	wizyta w John's Hopkins Hospital	kontynuacja współpracy z John's Hopkins Hospital	działalność naukowa do refundacji przez Fundację TPCZD
8	doc. dr hab. n. med.	Małgorzata	Baka-Ostrowska	14-15.10.2009	Baltimore	USA	3rd International Symposium on the Extrophy-Epispadias Complex	prezentacja ustna - Warsaw approach to bladder extrophy repair	działalność naukowa do refudacji przez Fundację TPCZD, środki zewnętrzne (organizator)
9	doc. dr hab. n. med.	Małgorzata	Baka-Ostrowska	16-19.10.2009	Waszyngton	USA	2009 AAP Section of Urology Meeting	przewodniczenie sesji "BLADDER"	działalność naukowa do refundacji przez Fundację TPCZD

10	dr n. med.	Agnieszka	Bakuła	03-06.06.2009	Budapeszt	Węgry	42th Annual Meeting of ESPGHAN	prezentacja plakatu - Parameters of lipid metabolism and antioxidants in children with a1-ATD	grant 3180/B/P01/2007/33
11	mgr inż.	Elżbieta	Banaś	29.08-01.09.2009	Wiedeń	Austria	31st ESPEN Congress on Clinical Nutrition and Metabolism	bierny	środki zewnętrzne (sponsor)
12	prof. dr hab. n. med.	Ewa	Bernatowska	02-03.02.2009	Wiedeń	Austria	Consensus on pertussis booster vaccination in Europe (C.O.P.E)	udział w ustalaniu konsensusu dot. szczepień przeciwko kształcowi, opracowywanie ostatecznej wersji zaleceń, przygotowanie abstractu na ESPID 2009	działalność statutowa
13	prof. dr hab. n. med.	Ewa	Bernatowska	21.03.2009	Davos	Szwajcaria	Immune Regulation and Immune Response in Immunocompromised	prezentacja ustna - Clinical investigating of immunogenicity, effectiveness and safety of live attenuated vaccines in immunocompromised	grant EURO-GENE-SCAN
14	prof. dr hab. n. med.	Ewa	Bernatowska	22-25.03.2009	Davos	Szwajcaria	World Immune Regulation Meeting III, special focus on "regulatory & effector mechanisms"	udział bierny	grant EURO-GENE-SCAN
15	prof. dr hab. n. med.	Ewa	Bernatowska	03-07.06.2009	Dublin	Irlandia	IUIS Expert Meeting on Primary Immunodeficiencies	udział w panelu dyskusyjnym w charakterze delagata z Polski	działalność naukowa do refundacji przez Fundację TPCZD
16	prof. dr hab. n. med.	Ewa	Bernatowska	09-13.06.2009	Bruksela	Belgia	27th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Infectious Diseases (ESPID)	prezentacja plakatu - Consensus on pertussis booster vaccination in Europe (C.O.P.E)	działalność naukowa do refundacji przez Fundację TPCZD
17	prof. dr hab. n. med.	Ewa	Bernatowska	25-27.09.2009	Frankfurt	Niemcy	2009 Conference: Progress in Comprehensive Diagnosis and Therapy for Immunodeficiency Disorders	wykład - Long time clinical experience in diagnosis and gammaglobulin treatment of primary immunodeficiency disorders	grant EURO-GENE-SCAN
18	prof. dr hab. n. med.	Ewa	Bernatowska	23-24.09.2009	Konstancja	Niemcy	EURO-GENE-SCAN Project Meeting	spotkanie grupy roboczej	grant EURO-GENE-SCAN
19	prof. dr hab. n. med.	Ewa	Bernatowska	27.10.2009	Londyn	Wielka Brytania	JMF Centre opening	udział bierny	działalność statutowa, środki zewnętrzne (organizator)

20	prof. dr hab. n. med.	Ewa	Bernatowska	28-30.10.2009	Praga	Czechy	1st PID workshop on 'Advancing the Care for Immunodeficiency Patients' Leaders in Immunology	wykład - Thirty years of experience with immunoglobulin substitution therapy in PID in Poland, przewodniczenie sesji - Achievements in the treatment of Primary Immunodeficiency patients	działalność statutowa, środki zewnętrzne (organizator)
21	prof. dr hab. n. med.	Ewa	Bernatowska	13-14.11.2009	Rzym	Włochy	The 2nd Pneumococcal Conjugate Vaccine Summit: Bridging to the Future	udział w warsztatach - omówienie wyników badań	grant EURO-GENE-SCAN
22	prof. dr hab. n. med.	Ewa	Bernatowska	16-17.11.2009	El Calafate	Argentyna	Workshop on "Focus on Infectious Diseases in Primary Immunodeficiency"	wykład - Antimicrobial Prophylaxis in Primary Immunodeficiency	działalność statutowa
23	prof. dr hab. n. med.	Ewa	Bernatowska	18-22.11.2009	Buenos Aires	Argentyna	6th World Congress of the World Society for Pediatric Infectious Diseases	prezentacja plakatu - Immunological response to Hib conjugate vaccine in 20 asplenic children	działalność statutowa
24	doc. dr hab. n. med.	Katarzyna	Bieganowska	21-26.06.2009	Cairns	Australia	5th World Congress of Paediatric Cardiology and Cardiac Surgery	prezentacja 2 plakatów - 1) Markers of myocardial damage after percutaneous radiofrequency catheter ablation in children with tachyarrhythmias 2) Extraction of nonfunctional endocardial leads in children	grant 0888/P05/2005/29, środki zewnętrzne (środki własne, sponsor)
25	lek. med.	Krzysztof	Bogucki	17-20.06.2009	Graz	Austria	EUPSA + BAPS Joint Cogress 10th Congress of Paediatric Surgery & 56th Annual International Congress of the British Association of Pediatric Surgeons	bierny	środki zewnętrzne (sponsor)
26	dr n. med.	Dorota	Broniszczak	09-12.09.2009	Bologna	Włochy	11th International Small Bowel Transplant Symposium	bierny	środki zewnętrzne (środki własne)
27	lek. med.	Agnieszka	Brożyna	26.01.2009	Villejuif	Francja	30th Days of Paediatric Oncology	bierny	środki zewnętrzne (sponsor)
28	mgr	Magdalena	Brudek	26.09.2009	Helsinki	Finlandia	wizyta w Helsinki University Central Hospital, Department of Medicine	omówienie wyników badań	grant ERA-NET MNT90/2006
29	mgr	Magdalena	Brudek	28.09.2009	Kuopio	Finlandia	wizyta w University of Kuopio, Department of	omówienie wyników badań	grant ERA-NET MNT90/2006

							Applied Physics		
30	doc. dr hab. n. med.	Grażyna	Brzezińska-Rajszys	08.07.2009	Frankfurt	Niemcy	ICI Imaging in Cardiovascular Interventions	bierny	działalność statutowa, środki zewnętrzne (organizator)
31	doc. dr hab. n. med.	Grażyna	Brzezińska-Rajszys	09-11.07.2009	Frankfurt	Niemcy	Congenital & Structural Interventions CSI 2009 - 12th International Congress	wykład - Ruptured Sinus of Valsalva Aneurysms	działalność statutowa, środki zewnętrzne (organizator)
32	doc. dr hab. n. med.	Piotr	Burczyński	21-26.06.2009	Cairns	Australia	5th World Congress of Paediatric Cardiology and Cardiac Surgery	prezentacja plakatu - Early experience in surgical treatment of complete atrioventricular septal defect with patient's own tissue	działalność statutowa, środki zewnętrzne
33	lek. med.	Andrzej	Byszewski	24-27.03.2009	Bruksela	Belgia	29th International Symposium of Intensive Care and Emergency Medicine	bierny	środki zewnętrzne
34	lek. med.	Barbara	Chipczyńska	08-12.09.2009	Cambridge	Wielka Brytania	International Congress of Ocular Oncology	2 prezentacje ustne - 1) Trilateral retinoblastoma primary treated as a PNET, 2) Orbital tumor in children: Wegener`s granulomatosis	działalność naukowa do refundacji przez Fundację TPCZD
35	lek. med.	Dariusz	Chmielewski	04-05.06.2009	Paryż	Francja	spotkanie badaczy badania RAD001M2301 and RAD001M2302 EU	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (organizator)
36	lek. med.	Dariusz	Chmielewski	30.09-03.10.2009	Harrogate	Wielka Brytania	8th European Paediatric Neurology Society Congress	prezentacja ustna - Anomalies of cerebral arteries in Angio-CT in children with severe headaches	działalność statutowa
37	doc. dr hab. n. med.	Krystyna	Chrzanowska	22-23.05.2009	Wiedeń	Austria	2nd International Meeting on Rare Disorders of the RAS-MAPK pathway	udział w workshopie	działalność statutowa
38	doc. dr hab. n. med.	Krystyna	Chrzanowska	23-26.05.2009	Wiedeń	Austria	European Human Genetics Conference	prezentacja plakatu - Increased risk of MB in heterozygous carriers of NBN gene germline mutations	grant 0692/P05/2005/29
39	doc. dr hab. n. med.	Krystyna	Chrzanowska	24.05.2009	Wiedeń	Austria	DYSCERNE Project Meeting	spotkanie grupy roboczej	grant DYSCERNE
40	doc. dr hab. n. med.	Krystyna	Chrzanowska	02-03.07.2009	Ankara	Turcja	Workshop of the Orphanet Database	wykład - Reference Networks of Expert Clinics: the experience of the Dyscerne network	środki zewnętrzne (organizator)
41	doc. dr hab. n. med.	Krystyna	Chrzanowska	14-16.10.2009	Manchester	Wielka Brytania	DYSCERNE Project Meeting	spotkanie grupy roboczej	grant DYSCERNE

42	doc. dr hab. n. med.	Krystyna	Chrzanowska	23.11.2009	Rotterdam	Holandia	wizyta w Erasmus MC, University Medical Center Rotterdam	podsumowanie wyników grantu oraz ustalenie planów dalszej współpracy, wykład nt. Nijmegen Breakage Syndrome - Clinical, genetic & immunologic characteristics	grant 0692/P05/2005/29
43	dr n. med.	Elżbieta	Ciara	20-24.10.2009	Honolulu	USA	ASHG 59th Annual Meeting	prezentacja plakatu - Clinical aspects of Noonan syndrome in one Polish family with mutation p.L613V in RAF1 gene	grant 0056/B/P01/2008/35
44	dr n. med.	Joanna	Cielecka-Kuszyk	14-17.10.2009	Philadelphia	USA	2009 Society for Pediatric Pathology Fall Meeting Combined Meeting with the Peadiatric Patology Society	prezentacja ustna - Hepatic Granulomas in Immunocompromised Pediatric Patients	działalność statutowa, środki zewnętrzne (środki własne)
45	lek. med.	Krzysztof	Cieślik	08-12.09.2009	Cambridge	Wielka Brytania	International Congress of Ocular Oncology	prezentacja ustna - Trilateral Retinoblastoma primary treated as PNET	działalność naukowa do refundacji przez Fundację TPCZD
46	doc. dr hab. n. med.	Bożena	Cukrowska	06-08.04.2009	Amsterdam	Holandia	13th International Coeliac Disease Symposium	prezentacja plakatu - Anti-Saccharomyces cerevisiae antibodies (ASCA) in children with celiac diseases	grant UTRECHT
47	doc. dr hab. n. med.	Bożena	Cukrowska	13-15.09.2009	Rzym	Włochy	5th Probiotics, Prebiotics and New Foods	prezentacja ustna - Anti-allergic effects of novel Lactobacillus casei and paracasei strains	środki zewnętrzne (organizator)
48	doc. dr hab. n. med.	Bożena	Cukrowska	16-25.09.2009	Groningen	Holandia	wizyta w Department of Medical Genetics, University of Groningen	spotkanie grupy roboczej	grant UTRECHT, środki zewnętrzne (organizator)
49	prof. dr hab. n. med.	Elżbieta	Czarnowska	29.08-02.09.2009	Barcelona	Hiszpania	The European Society of Cardiology Congress 2009	prezentacja plakatu - Myocardial remodeling of the right atrium in patients with ventricular septal defect, udział w zebraniu Working Group Developmental Anatomy and Pathology (31.08.2009)	grant S 115/2009
50	prof. dr hab. n. med.	Elżbieta	Czarnowska	26.09.2009	Helsinki	Finlandia	wizyta w Helsinki University Central Hospital, Department of Medicine	omówienie wyników badań	grant ERA-NET MNT90/2006
51	prof. dr hab. n. med.	Elżbieta	Czarnowska	28.09.2009	Kuopio	Finlandia	wizyta w University of Kuopio, Department of Applied Physics	omówienie wyników badań	grant ERA-NET MNT90/2006

52	prof. dr hab. n. med.	Elżbieta	Czarnowska	19-22.10.2009	Rzym	Włochy	4th International Conference on Sufraces, Coatings and Nanostructured Materials (NanoSMat-2009)	prezentacja ustna - Microstructure and biocompatibility of titanium oxides produced on nitrided sufrace layer under glow discharge conditions	grant ERA-NET MNT90/2006
53		Ewa	Danielewska	30.08-01.09.2009	Paryż	Francja	14th Congress of the European Society of Organ Transplantation	bierny	środki zewnętrzne (środki własne)
54	dr n. med.	Paweł	Daszkiewicz	25-27.11.2009	Mainz	Niemcy	International Workshop on Minimally-Invasive Techniques in Neurosurgery	bierny	środki zewnętrzne (środki własne)
55	doc. dr hab. n. med.	Bożenna	Dembowska-Bagińska	07-08.01.2009	Londyn	Wielka Brytania	COMP Plenary Meeting	udział w posiedzeniu komitetu ds. leków sierocych EMEA	środki zewnętrzne (organizator)
56	doc. dr hab. n. med.	Bożenna	Dembowska-Bagińska	03.02.2009	Londyn	Wielka Brytania	COMP Plenary Meeting	udział w posiedzeniu komitetu ds. leków sierocych EMEA	środki zewnętrzne (organizator)
57	doc. dr hab. n. med.	Bożenna	Dembowska-Bagińska	01-02.04.2009	Londyn	Wielka Brytania	COMP Plenary Meeting	udział w posiedzeniu komitetu ds. leków sierocych EMEA	środki zewnętrzne (organizator)
58	doc. dr hab. n. med.	Bożenna	Dembowska-Bagińska	05.05.2009	Londyn	Wielka Brytania	COMP Plenary Meeting	udział w posiedzeniu komitetu ds. leków sierocych EMEA	środki zewnętrzne (organizator)
59	doc. dr hab. n. med.	Bożenna	Dembowska-Bagińska	07-08.07.2009	Londyn	Wielka Brytania	COMP Plenary Meeting	udział w posiedzeniu komitetu ds. leków sierocych EMEA	środki zewnętrzne (organizator)
60	doc. dr hab. n. med.	Bożenna	Dembowska-Bagińska	05-09.10.2009	Sao Paulo	Brazylia	41st Congress of the International Society of Paediatric Oncology	prezentacja plakatu - Non-hodgkin lymphoma in children after liver transplantation	grant N R13 0011 06/2009
61	doc. dr hab. n. med.	Bożenna	Dembowska-Bagińska	04-05.11.2009	Londyn	Wielka Brytania	COMP Plenary Meeting	udział w posiedzeniu komitetu ds. leków sierocych EMEA	środki zewnętrzne (organizator)
62	dr n. med.	Hanna	Dmeńska	17-18.04.2009	Wilno	Litwa	VIth Conference of the Polish Society of Cystic Fibrosis	prezentacja ustna - Zakażenie pseudomonas aeruginosa u chorych na mukowiscydozę w materiale Instytutu "Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka" (IPCZD) w latach 1999-2008	środki zewnętrzne (środki własne)
63	dr n. med.	Hanna	Dmeńska	10-13.06.2009	Brest	Francja	32nd European Cystic Fibrosis Conference	prezentacja plakatu i prezentacja ustna - Staphylococcus aureus small colony variants (SASCVs) in CF pts treated at Children's Memorial Health Institute, Warsaw, Poland	środki zewnętrzne (organizator)

64	dr n. med.	Hanna	Dmeńska	12-16.09.2009	Wiedeń	Austria	European Respiratory Society Congress	prezentacja plakatu i prezentacja ustna - Pulmonological aspects of Gauscher Disease (GD)	działalność statutowa, środki zewnętrzne (środki własne)
65	prof. dr hab. n. med.	Anna	Dobrzańska	13-15.09.2009	Rzym	Włochy	5th Probiotics, Prebiotics and New Foods	bierny	środki zewnętrzne (środki własne)
66	dr n. med.	Dorota	Domańska-Pakieła	28.06-02.07.2009	Budapeszt	Węgry	28th International Epilepsy Congress	prezentacja plakatu - The Use of Blue-coloured Spectacles in Blocking Photosensitivity: Electrophysiological and Clinical Implications	działalność statutowa, działalność naukowa do refudacji przez Fundację TPCZD, środki zewnętrzne (środki własne)
67	dr n. med.	Dorota	Domańska-Pakieła	30.09-03.10.2009	Harrogate	Wielka Brytania	8th European Paediatric Neurology Society Congress	bierny	środki zewnętrzne (środki własne)
68	dr n. med.	Dorota	Dunin-Wąsowicz	30.09-03.10.2009	Harrogate	Wielka Brytania	8th European Paediatric Neurology Society Congress	prezentacja 4 plakatów - 1) Clinical picture and therapeutic results in epilepsy caused by cytomegalovirus infection, 2) The role of cytomegalovirus infection in Guillain-Barre syndrome in infants and adolescents, 3) Atypical onset with epilepsy of multiple sclerosis in 12 year old girl treated with infection beta 1a - case report, 4) Coexistence of Guillain-Barre syndrome and ADEM in patient with ovarium treatoma - case report	działalność naukowa do refundacji przez Fundację TPCZD
69	doc. dr hab. n. med.	Katarzyna	Dzierżanowska-Fangrat	30.11.2009	Paryż	Francja	1st Meeting of the Educational and Editorial Committee (EEC)	spotkanie grupy roboczej	działalność naukowa do refundacji przez organizatora
70	lek. med.	Karina	Felberg	06-09.05.2009	Amsterdam	Holandia	XXth Annual Meeting of the ESPU	bierny	działalność naukowa do refudacji przez Fundację TPCZD, środki zewnętrzne (sponsor, środki własne)
71	lek. med.	Karina	Felberg	11-13.10.2009	Baltimore	USA	wizyta w John's Hopkins Hospital	kontynuacja współpracy z John's Hopkins Hospital	działalność naukowa do refundacji przez Fundację TPCZD

72	lek. med.	Karina	Felberg	14-15.10.2009	Baltimore	USA	3rd International Symposium on the Extrophy-Epispadias Complex	prezentacja ustna - Complications after primary bladder exstrophy closure	działalność naukowa do refundacji przez Fundację TPCZD
73	lek. med.	Katarzyna	Gadomska-Prokop	15-17.10.2009	Como	Włochy	6th Eurolithiasis Society (eULIS) Symposium	prezentacja plakatu - Diagnostic difficulties with estimation of the cause of nephrolithiasis - case presentation	działalność naukowa do refudacji przez Fundację TPCZD, środki zewnętrzne (środki własne)
74	mgr	Małgorzata	Gambin	13-14.07.2009	Londyn	Wielka Brytania	4th International Conference on Child and Adolescent Psychopathology	prezentacja ustna - Relation of Inattention and Hyperactivity-Impulsivity to children's Self-efficacy Beliefs	środki zewnętrzne (środki własne)
75	dr n. med.	Piotr	Gastoł	06-09.05.2009	Amsterdam	Holandia	XXth Annual Meeting of the ESPU	bierny	działalność naukowa do refudacji przez Fundację TPCZD, środki zewnętrzne (sponsor, środki własne)
76	dr n. med.	Maria	Ginalska-Malinowska	14-15.05.2009	Paryż	Francja	Symposium of Clinical Endocrinology: “Adrenal Tumours and Hormone Excess’”	bierny	środki zewnętrzne
77	prof. dr hab. n. med.	Mirosława	Grałek	13-16.06.2009	Amsterdam	Holandia	The 17th Congress of the European Society of Ophthalmology	prezentacja plakatu - One-point PC IOL scleral fixation in children with coloboma of the lens	Fundacja TPCZD, środki zewnętrzne (środki własne)
78	prof. dr hab. n. med.	Mirosława	Grałek	21-23.11.2009	New Delhi	Indie	World ROP Congress 2009	prezentacja plakatu - Color doppler imaging of blood flow in the central retinal artery in children with retinopathy of prematurity, prezentacja ustna - The ophthalmological care over the children with retinopathy of prematurity in Poland	środki zewnętrzne

79	prof. dr hab. n. med.	Ryszard	Grenda	18-21.04.2009	Stambuł	Turcja	IPTA 5th Congress on Pediatric Transplantation	wykład - Minimizing Steroid Use in Pediatric Kidney Recipients, 2 prezentacje ustne - 1) Is standard immunosuppressives-related specific toxicity determined geneticaly in pediatric renal allograft recipients - analysis of 200 patients cohort, 2) Early steroid withdrawal in paediatric kiney recipients after two-doses of daclizumab induction, tacrolimus and MMF versus tacrolimus, MMF and steroids - the twist study, przewodniczenie sesji - Organ specific / kidney	środki zewnętrzne
80	prof. dr hab. n. med.	Ryszard	Grenda	28-30.05.2009	Oviedo	Hiszpania	8th Symposium on Growth and Nutrition in Children with Chronic Renal Disease	wykład - Effect of steroid avoidance and new immunosuppression protocols on growth. Indications for GH treatment.	działalność statutowa, środki zewnętrzne (organizator)
81	prof. dr hab. n. med.	Ryszard	Grenda	20-21.11.2009	Heidelberg	Niemcy	Clinical Trial Days. Symposium: Recent Progress in Pediatric Nephrology and Hypertension, ESCAPE Network Meeting	spotkanie grupy roboczej	działalność statutowa, działalność statutowa do refundacji przez organizatora, środki zewnętrzne (organizator)
82	dr n. med.	Dariusz	Gruszfeld	11-12.03.2009	Bristol	Wielka Brytania	2nd Biannual NUTRIMENTHE Meeting	spotkanie grupy roboczej	grant NUTRIMENTHE
83	dr n. med.	Dariusz	Gruszfeld	01-03.04.2009	Warnemunde	Niemcy	EARNEST 8th bi-annual meeting	spotkanie grupy roboczej	grant EARNEST
84	dr n. med.	Dariusz	Gruszfeld	21-23.10.2009	Tarragona	Hiszpania	3rd Biannual Meeting NUTRIMENTHE	spotkanie grupy roboczej	grant NUTRIMENTHE
85	dr n. med.	Anna	Gutkowska	04-07.07.2009	Sztokholm	Szwecja	7th European Cytogenetics Conference	prezentacja plakatu - Subtelomeric study in 149 Polish patients with DD/MR, dysmorphy and/or congenital anomalies of unexplaines etiology - multiprobe FISH and/or MLPA now and what next?	działalność statutowa, środki zewnętrzne (środki własne)
86	dr hab. n. med.	Piotr	Gutkowski	27-28.01.2009	Praga	Czechy	The EFGCP Annual Conference 2009 Research Integrity: a European Perspective	bierny	środki Komisji Bioetycznej

87	dr hab. n. med.	Piotr	Gutkowski	24-25.09.2009	Tarnopol	Ukraina	VIth Annual Ukrainian-Polish Conference "Current Aspects of Lung Diseases"	prezentacja ustna - Spirometry or plethysmography for bronchial hyperreactivity measurement?, przewodniczenie sesji - Current clinical problems in respiratory diseases	środki zewnętrzne (organizator)
88	dr hab. n. med.	Piotr	Gutkowski	17-20.12.2009	Mińsk	Białoruś	Polish-Belorussian Conference "Actual questions of diagnostics and treatment of lungs diseases"	2 wykłady - 1) Zasady GCP prowadzenia badań klinicznych, 2) Rozwój Deklaracji Helsińskiej	środki zewnętrzne (organizator)
89	dr n. med.	Wojciech	Hautz	8-12.09.2009	Cambridge	Wielka Brytania	International Congress of Ocular Oncology	2 prezentacje ustne - 1) Trilateral retinoblastoma primary treated as a PNET, 2) Orbital tumor in children: Wegener`s granulomatosis	działalność naukowa do refundacji przez Fundację TPCZD
90	lek. med.	Edyta	Heropolitańska-Pliszka	26-29.03.2009	Dubaj	Zjednoczone Emiraty Arabskie	1st Middle East-Asia Allergy Asthma Immunology Congress	prezentacja ustna - Allergic and Pulmonary manifestations of Autosomal dominant Hyper-IgE syndrome (AD HIES)	grant 0218/B/P01/2008/35, środki zewnętrzne (organizator)
91	lek. med.	Edyta	Heropolitańska-Pliszka	13-16.09.2009	Berlin	Niemcy	2nd European Congress of Immunology	prezentacja plakatu - Clinical and genetic analysis of polish patients with autosomal dominant hyper-IgE syndrome	działalność naukowa do refudacji przez Fundację TPCZD, środki zewnętrzne
92	lek. med.	Edyta	Heropolitańska-Pliszka	17-19.11.2009	Bangkok	Tajlandia	11th World Congress of Pediatric Dermatology	prezentacja ustna - Autosomal dominant hyper-IgE syndrome - a challenge for dermatologist, prezentacja plakatu - Unusual skin changes in 4-year-old SCID patient	grant 0218/B/P01/2008/35, działalność naukowa do refudacji przez Fundację TPCZD, środki zewnętrzne (organizator)
93	lek. med.	Dorota	Jagiełłowicz	21-26.06.2009	Cairns	Australia	5th World Congress of Paediatric Cardiology and Cardiac Surgery	prezentacja plakatu - Intermediate-term follow-up after end-to-end operation for coarctation of the aorta - one centre experience	grant 4134/B/P01/2009/36, środki zewnętrzne (środki własne0
94	dr n. hum.	Anna	Jakubowska-Winecka	23-26.09.2009	Piza	Włochy	23rd Annual Conference of the European Health Psychology Society	prezentacja plakatu i prezentacja ustna - Quality of life of parents of children with mucopolysaccharidosis	działalność statutowa, działalność naukowa do refudacji przez Fundację TPCZD
95	doc. dr hab. n. med.	Irena	Jankowska	18-21.04.2009	Stambuł	Turcja	IPTA 5th Congress on Pediatric Transplantation	prezentacja plakatu - Toxic and drug-induced acute liver failure in children: personal experience	środki zewnętrzne (sponsor)

96	lek. med.	Wojciech	Jańczyk	03-06.06.2009	Budapeszt	Węgry	42th Annual Meeting of ESPGHAN	udział w grupie roboczej NAFLD	grant 3180/B/P01/2007/33
97	dr n. med.	Wioletta	Jarmużek	02-05.09.2009	Birmingham	Wielka Brytania	43rd Annual Scientific Meeting of the European Society for Paediatric Nephrology	bierny	środki zewnętrzne (środki własne)
98	dr n. med.	Aleksandra	Jezela-Stanek	04-07.07.2009	Sztokholm	Szwecja	7th European Cytogenetics Conference	prezentacja plakatu - Submicroscopic subtelomeric 22q13 deletion: a recognizable phenotype?	działalność statutowa
99	prof. dr hab. n. med.	Sergiusz	Jóźwiak	14-16.01.2009	Fulda	Niemcy	International Fulda-Symposium: Focus on Neuropediatrics	bierny	Fundacja TPCZD
100	prof. dr hab. n. med.	Sergiusz	Jóźwiak	16-17.04.2009	Rotterdam	Holandia	Pediatric MS Meeting	spotkanie grupy roboczej	działalność naukowa do refundacji przez Fundację TPCZD
101	prof. dr hab. n. med.	Sergiusz	Jóźwiak	23-25.04.2009	Belgrad	Serbia	3rd Epilepsy Congress	prezentacja ustna - New concepts in epilepsy treatment in TSC	Fundacja TPCZD
102	prof. dr hab. n. med.	Sergiusz	Jóźwiak	04-05.06.2009	Paryż	Francja	spotkanie badaczy badania RAD001M2301 and RAD001M2302 EU	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (organizator)
103	prof. dr hab. n. med.	Sergiusz	Jóźwiak	15-17.06.2009	Lizbona	Portugalia	BIA-2093-208 Investigators Meeting	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (organizator)
104	prof. dr hab. n. med.	Sergiusz	Jóźwiak	28.06-02.07.2009	Budapeszt	Węgry	28th International Epilepsy Congress	bierny	Fundacja TPCZD, środki zewnętrzne (środki własne)
105	prof. dr hab. n. med.	Sergiusz	Jóźwiak	23-26.09.2009	Bloomingdale	USA	International Tuberous Sclerosis Complex (TSC) Conference: From DNA to Human Therapies	wykład - Epilepsy in TSC: How Early Can We Treat It?	grant 0916/P01/2006/31, środki zewnętrzne (organizator)
106	prof. dr hab. n. med.	Sergiusz	Jóźwiak	30.09-03.10.2009	Harrogate	Wielka Brytania	8th European Paediatric Neurology Society Congress	prezentacja ustna - New approach to epilepsy in infants with tuberous sclerosis complex	grant 0916/P01/2006/31
107	prof. dr hab. n. med.	Sergiusz	Jóźwiak	24-30.10.2009	Bangkok	Tajlandia	19th World Congress of Neurology	prezentacja plakatu - Early epilepsy, and not cortical tubers, determines mental retardation in infants with TSC: prospective studies	grant 0916/P01/2006/31
108	prof. dr hab. n. med.	Sergiusz	Jóźwiak	04-08.12.2009	Boston	USA	American Epilepsy Society Meeting	prezentacja plakatu - Treatment of epileptogenic activity on EEG prevents epilepsy and psychomotor delay in children with tuberous sclerosis	działalność statutowa, środki zewnętrzne (środki własne)

109	prof. dr hab. n. med.	Sergiusz	Jóźwiak	08-12.12.2009	Cleveland	USA	wizyta w Cleveland Clinic Epilepsy Center	wykład - "Prophylactic" treatment of epilepsy in TSC: impact on epilepsy incidence and mental outcome; spotkanie robocze w ramach współpracy	działalność statutowa, środki zewnętrzne (środki własne)
110	dr n. med.	Agnieszka	Jurecka	29.08-02.09.2009	San Diego	USA	11th International Congress of Inborn Errors of Metabolism (ICIEM)	prezentacja 3 plakatów - 1) Growth patterns of 14 patients with mucopolysaccharidosis I: retrospective analysis and efficacy of recombinant human α-L-iduronidase (laronidase), 2) Joint range of motion of 17 patients with mucopolysaccharidosis I: retrospective analysis and efficiacy of recombinant of human α-L-iduronidase (laronidase), 3) Quality of life in 13 female patients heterozygous for Fabry disease	działalność naukowa do refudacji przez Fundację TPCZD, środki zewnętrzne (środki własne)
111	dr n. med.	Dorota	Jurkiewicz	20-24.10.2009	Honolulu	USA	ASHG 59th Annual Meeting	prezentacja plakatu - Identification of RSK 2 mutations in Polish patients with Coffin-Lowry syndrome	grant 0624/P01/2006/31
112	doc. dr hab. n. med.	Elżbieta	Jurkiewicz	03-05.09.2009	Zurich	Szwajcaria	10th International Congress of the European Society of Magnetic Resonance in Neuropediatrics (ESMRN)	szkolenie	działalność statutowa, działalność naukowa do refudacji przez Fundację TPCZD
113	doc. dr hab. n. med.	Elżbieta	Jurkiewicz	17.09.2009	Ateny	Grecja	18th Advanced Course "New Insights in White Matter Diseases"	kurs	działalność statutowa
114	doc. dr hab. n. med.	Elżbieta	Jurkiewicz	17-20.09.2009	Ateny	Grecja	34th European Society of Neuroradiology Annual Meeting	prezentacja plakatu 1) Brain metastases from Ewing's sarcoma 2) Brain MRI in children with history of encephalitis of varied etiology. 3) MR findings in children with multiple sclerosis. 4) MR imaging in detection of trilateral retinoblastoma (TRB) - a report of three patients. 5) Proton MR spectaroscopic study in cerebral palsy	grant 0849/P01/2006/30
115	doc. dr hab. n. med.	Elżbieta	Jurkiewicz	29.11-04.12.2009	Chicago	USA	RSNA 2009, 95th Scientific Assembly & Annual Meeting	udział w dyskusjach	grant 0849/P01/2006/30

116	mgr	Marzena	Juszczak	18-22.10.2009	Bologna	Włochy	2nd Course in Integration of cytogenetics, microarrays and massive sequencing in biomedical and clinical reseach	kurs	działalność statutowa, grant S 111/2009
117	prof. dr hab. n. med.	Piotr	Kaliciński	18-21.04.2009	Stambuł	Turcja	IPTA 5th Congress on Pediatric Transplantation	wykład i prowadzenie sesji interaktywnej - Organ transplantation in children with thrombofilia	środki zewnętrzne (środki własne)
118	prof. dr hab. n. med.	Piotr	Kaliciński	24-26.04.2009	Paryż	Francja	ESOT Council Meeting	udział w posiedzeniu zarządu ESOT	środki zewnętrzne (środki własne)
119	prof. dr hab. n. med.	Piotr	Kaliciński	17-20.06.2009	Graz	Austria	EUPSA + BAPS Joint Cogress 10th Congress of Paediatric Surgery & 56th Annual International Congress of the British Association of Pediatric Surgeons	bierny	środki zewnętrzne (sponsor)
120	prof. dr hab. n. med.	Piotr	Kaliciński	20-23.08.2009	Gothenburg	Szwecja	The Transplantation Society (TTS) New Key Opinion Leader Meeting	prezentacja ustna - Liver Transplantation against Blood Groups	środki zewnętrzne (środki własne)
121	prof. dr hab. n. med.	Piotr	Kaliciński	30.08-02.09.2009	Paryż	Francja	14th Congress of the European Society of Organ Transplantation	przewodniczenie sesji - Pediatric Transplantation	środki zewnętrzne (organizator)
122	prof. dr hab. n. med.	Piotr	Kaliciński	07-09.12.2009	Londyn	Wielka Brytania	Modigraf Board Meeting	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (środki własne)
123	dr n. med.	Anna	Kamińska	11.05.2009	Londyn	Wielka Brytania	SIOPEN Nuclear Medicine Committee Meeting	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (sponsor)
124	dr n. med.	Anna	Kamińska	11.10.2009	Barcelona	Hiszpania	SIOPEN Nuclear Medicine Committee Meeting	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (środki własne)
125	dr n. med.	Anna	Kamińska	07-08.11.2009	Wiedeń	Austria	EANM Paediatric Nuclear Medicine Course	kurs	środki zewnętrzne (środki własne)
126	dr n. biol.	Wanda	Kamińska	16-19.05.2009	Helsinki	Finlandia	19th European Congress of Clinical Microbiology and Infectious Diseases	prezentacja plakatu - Epidemiology of ESBL producing Klebsiella pneumoniae from a paediatric hospital	działalność statutowa, Fundacja TPCZD
127	dr n. med.	Krystyna	Kanigowska	13-16.06.2009	Amsterdam	Holandia	The 17th Congress of the European Society of Ophthalmology	prezentacja plakatu - One-point PC IOL scleral fixation in children with coloboma of the lens - case report	Fundacja TPCZD, środki zewnętrzne (środki własne)
128	dr n. med.	Andrzej	Kansy	23-25.01.2009	San Francisco	USA	STS/AATS Tech-Con 2009 Meeting	bierny	działalność statutowa, środki

									zewnętrzne
129	dr n. med.	Andrzej	Kansy	26-28.01.2009	San Francisco	USA	STS 45th Annual Meeting	prezentacja plakatu i prezentacja ustna - Analysis of Early Outcomes of 14843 Neonatal Congenital Heart Surgical Procedures out of the EACTS Congenital Database	działalność statutowa, środki zewnętrzne
130	dr n. med.	Andrzej	Kansy	21-26.06.2009	Cairns	Australia	5th World Congress of Paediatric Cardiology and Cardiac Surgery	prezentacja ustna - Analysis of early outcomes of neonatal congenital heart surgery in EACTS Congenital Database. Is body weight below 2,5 kg still the risk factor for hospital mortality?	działalność statutowa, środki zewnętrzne
131	dr n. przyr.	Elżbieta	Karczmarewicz	27-28.11.2009	Budapeszt	Węgry	3rd European Osteoporosis Summit - Central Europe	udział w dyskusji okrągłego stołu "markery obrotu kostnego w osteoporozie"	środki zewnętrzne (organizator)
132	mgr	Beata	Kasztelewicz	16-19.05.2009	Helsinki	Finlandia	19th European Congress of Clinical Microbiology and Infectious Diseases	prezentacja plakatu - Epstein-Barr virus 30bp deletion variant of LMP-1 gene in paediatric liver transplant recipients and its association with clinical course	grant 1316/P01/2006/30
133	prof. dr hab. n. med.	Wanda	Kawalec	20-22.03.2009	Barcelona	Hiszpania	8th International Pulmonary Hypertension Forum	bierny	środki zewnętrzne (sponsor)
134	prof. dr hab. n. med.	Wanda	Kawalec	19-20.11.2009	Paryż	Francja	TOPP Investigator Meeting	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (organizator)
135	dr n. med.	Jarosław	Kierkuś	21-22.04.2009	Budapeszt	Węgry	CAMP II Investigator Meeting	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (sponsor)
136	dr n. med.	Jarosław	Kierkuś	23-28.10.2009	San Diego	USA	The ACG Annual Scientific Meeting	prezentacja plakatu - The Safety and Efficacy of Induction and Maintenance Theraphy with Infliximab in Children with Severely Active Crohn's Disease	grant 3148/B/P01/2007/33
137	lek. med.	Maja	Klaudel-Dreszler	13-16.09.2009	Berlin	Niemcy	2nd European Congress of Immunology	prezentacja plakatu - Haemophagocytic Lymphohistiocytosis - a single centre experience	grant 0215/B/P01/2008/35, działalność naukowa do refudacji przez Fundację TPCZD, środki zewnętrzne
138	dr n. med.	Tomasz	Kmieć	09.05.2009	Alton	Wielka Brytania	Ataxia-Telangiectasia: International Neurological Workshop	spotkanie grupy roboczej	działalność statutowa, środki zewnętrzne (organizator)

139	dr n. med.	Tomasz	Kmieć	27-29.11.2009	Monachium	Niemcy	Symposium "NBIA genes in health and disease"	wykład - Genotype-Phenotype-Correlation MIN-PANK2	działalność statutowa, środki zewnętrzne (organizator)
140	dr n. hum.	Justyna	Korzeniewska	13-16.06.2009	Portland	USA	2009 Annual NF Conference	prezentacja plakatu i prezentacja ustna - Cognitive profile and behavioral phenotype of patients with NF1 - predictors of social adaptation or maladjustment	Fundacja TPCZD, środki zewnętrzne (sponsor)
141	dr hab. n. med.	Katarzyna	Kotulska-Jóźwiak	24-30.10.2009	Bangkok	Tajlandia	19th World Congress of Neurology	prezentacja plakatu - Paediatric Multiple Sclerosis: clinical and MR characteristics, wykład - The role of mTOR and Erik in brain lesions in tuberous sclerosis complex	grant 0916/P01/2006/31
142	lek. med.	Paweł	Kowalczyk	30.04-01.05.2009	Amsterdam	Holandia	Spinal Deformity Correction Course	kurs	środki zewnętrzne (środki własne)
143	lek. med.	Paweł	Kowalczyk	31.05-03.06.2009	Ateny	Grecja	5th Congress of the International Federation of Neuroendoscopy	szkolenie	działalność statutowa, środki zewnętrzne (środki własne)
144	dr inż.	Agnieszka	Kowalik	26-27.03.2009	Londyn	Wielka Brytania	Dietary Management of Inherited Metabolic Disease (DMIMD) 2009	prezentacja plakatu - Clinical and biochemical charateristics of Polish patients with tyrosinemia type 1	środki zewnętrzne (organizator)
145	prof. dr hab. n. med.	Małgorzata	Krajewska-Walasek	22-23.05.2009	Wiedeń	Austria	2nd International Meeting on Rare Disorders of the RAS-MAPK pathway	udział w workshopie	działalność statutowa
146	prof. dr hab. n. med.	Małgorzata	Krajewska-Walasek	23-26.05.2009	Wiedeń	Austria	European Human Genetics Conference	prezentacja plakatu - Results of the Polish 3-year population surveillance program for Smith-Lemli-Opitz syndrome: Are so many patients missed or misdiagnosed?	działalność statutowa
147	prof. dr hab. n. med.	Małgorzata	Krajewska-Walasek	24.05.2009	Wiedeń	Austria	DYSCERNE Project Meeting	spotkanie grupy roboczej	grant DYSCERNE
148	prof. dr hab. n. med.	Małgorzata	Krajewska-Walasek	04-07.07.2009	Sztokholm	Szwecja	7th European Cytogenetics Conference	prezentacja plakatu - Confusing diagnostics of subtelomeric 14q deletion syndrome. Genotype-phenotype correlation and review of the literature.	działalność statutowa
149	prof. dr hab. n. med.	Małgorzata	Krajewska-Walasek	14-16.10.2009	Manchester	Wielka Brytania	DYSCERNE Project Meeting	spotkanie grupy roboczej	grant DYSCERNE
150	dr n. med.	Tomasz	Kropiwnicki	19-	Enschede	Holandia	ITB Training	szkolenie	środki zewnętrzne

				20.01.2009					(środki własne)
151	mgr	Edyta	Kryśkiewicz	23-26.06.2009	Cambridge	Wielka Brytania	5th International Conference on Children's Bone Health	prezentacja plakatu - Bone metabolism and vitamin D status in preterm and full-term infants - preliminary data	działalność statutowa
152	prof. dr hab. n. med.	Janusz	Książyk	17-18.04.2009	Wilno	Litwa	VIth Conference of the Polish Society of Cystic Fibrosis	przewodniczenie sesji - Niedrożność smółkowa	środki zewnętrzne
153	prof. dr hab. n. med.	Janusz	Książyk	03-06.06.2009	Budapeszt	Węgry	42th Annual Meeting of ESPGHAN	bierny	środki zewnętrzne
154	prof. dr hab. n. med.	Janusz	Książyk	26.06.2009	Amsterdam	Holandia	International Round Table Discusion Paediatrics "Nutritional management of children with malabsorption / maldigestion with a focus on intestinal failure"	dyskusja przy okrągłym stole	środki zewnętrzne
155	prof. dr hab. n. med.	Janusz	Książyk	29.08-01.09.2009	Wiedeń	Austria	31st ESPEN Congress on Clinical Nutrition and Metabolism	udział w spotkaniu grupy ds. zespołu krótkiego jelita	środki zewnętrzne
156	prof. dr hab. n. med.	Janusz	Książyk	09-12.09.2009	Bologna	Włochy	11th International Small Bowel Transplant Symposium	bierny	środki zewnętrzne
157	lek. med.	Dariusz	Kuczyński	15-16.06.2009	Lizbona	Portugalia	BIA-2093-208 Investigators Meeting	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (organizator)
158	lek. med.	Zbigniew	Kułaga	15-17.04.2009	Madryt	Hiszpania	Preparatory Conference of the project: Health in Europe - for and with children	spotkanie robocze	środki zewnętrzne (organizator)
159	dr n. med.	Monika	Lech	26.03.2009	Wiedeń	Austria	NN 304-1689 Investigator Results Meeting	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (organizator)
160	lek. med.	Maria	Lipka	22-26.05.2009	Mediolan	Włochy	World Congress of Nephrology	bierny	środki zewnętrzne
161	doc. dr hab. n. med.	Mieczysław	Litwin	13-16.03.2009	Heidelberg	Niemcy	Clinical Trial Days: ESCAPE Network Meeting, Atacand Investigator Meeting, 4C-Study Coordinator Workshop	spotkanie grupy roboczej	działalność statutowa, środki zewnętrzne (organizator)
162	doc. dr hab. n. med.	Mieczysław	Litwin	01-02.04.2009	Bruksela	Belgia	CSPP100A2256 Investigator Meeting	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (organizator)

163	doc. dr hab. n. med.	Mieczysław	Litwin	22-23.05.2009	Trebon	Czechy	30th Annual Working Days of Pediatric Nephrology	wykład - Cardiovascular complications of chronic kidney disease in children	działalność statutowa
164	doc. dr hab. n. med.	Mieczysław	Litwin	30.05-01.06.2009	Siena	Włochy	XXIth Congress of Italian Society of Preventive and Social Pediatrics	wykład - Prevention of arterial hypertension – is it possible ?	działalność statutowa, środki zewnętrzne (organizator)
165	doc. dr hab. n. med.	Mieczysław	Litwin	12-16.06.2009	Mediolan	Włochy	19th European Meeting on Hypertension	prezentacja plakatu - Altered blood presure rythmicity in children with primary and white coat hypertension	grant 0855/B/P01/2008/34
166	doc. dr hab. n. med.	Mieczysław	Litwin	20-21.11.2009	Heidelberg	Niemcy	Clinical Trial Days. Symposium: Recent Progress in Pediatric Nephrology and Hypertension, ESCAPE Network Meeting	spotkanie grupy roboczej	działalność statutowa, środki zewnętrzne (organizator)
167	prof. dr hab. n. med.	Roman	Lorenc	11-14.03.2009	Orlando	USA	ISCD-IOF Joint Meeting	członek panelu dyskusyjnego - WHO 2008 Fracture Risk: Clinical Concerns and Controversies	środki zewnętrzne (organizator)
168	prof. dr hab. n. med.	Roman	Lorenc	18-21.03.2009	Ateny	Grecja	9th European Congress on Clinical and Economic Aspects of Osteoporosis and Osteoarthritis (ECCEO9)	udział w posiedzeniu SAB IOF	środki zewnętrzne (organizator)
169	prof. dr hab. n. med.	Roman	Lorenc	26-29.03.2009	Praga	Czechy	2nd International Osteoporosis Academy	wykład - Epidemiology of Osteoporosis in Central-Eastern Europe Countries, przewodniczenie w sesji diagnostyki osteoporozy	środki zewnętrzne (organizator)
170	prof. dr hab. n. med.	Roman	Lorenc	07-11.06.2009	Innsbruck	Austria	Euromedlab 2009	wykład - Evaluation of individual risk of bone fractures	środki zewnętrzne
171	prof. dr hab. n. med.	Roman	Lorenc	23-26.06.2009	Cambridge	Wielka Brytania	5th International Conference on Children's Bone Health	przewodniczenie sesji - Symposium 2 - New Bone Therapeutics 1 anabolics; przewodnictwo komisji oceniającej plakaty	środki zewnętrzne (organizator)
172	prof. dr hab. n. med.	Roman	Lorenc	23-26.08.2009	Nyborg	Dania	The 7th Baltic Bone and Cartilage Conference	wykład - Updated view on Osteoporosis in children and adolescences	środki zewnętrzne (organizator)
173	prof. dr hab. n. med.	Roman	Lorenc	11-15.09.2009	Denver	USA	ASBMR 31st Annual Meeting	spotkanie robocze komitetu szkoleniowego ISCD, ocena wykładów, plany zmian i uaktualnienia - kurs pediatryczny	środki zewnętrzne (organizator)

174	prof. dr hab. n. med.	Roman	Lorenc	07.10.2009	Bruksela	Belgia	8th IOF European Union Osteoporisis Consultation Panel Meeting	prezentacja ustna - Critical points in diagnossis of osteoporosis	środki zewnętrzne (organizator)
175	prof. dr hab. n. med.	Roman	Lorenc	27-28.11.2009	Budapeszt	Węgry	3rd European Osteoporosis Summit - Central Europe	wykład - Updates and summ. up of last summit organized in Warsaw in 2008; przewodniczenie sesji	środki zewnętrzne (organizator)
176	dr n. med.	Małgorzata	Łyszkowska	18-21.04.2009	Stambuł	Turcja	IPTA 5th Congress on Pediatric Transplantation	prezentacja ustna - Assessment of the Need for intestinal transplant for children in Poland - the experience of Home Parenteral Nutrition (HPN) Program	środki zewnętrzne (środki własne)
177	dr n. med.	Małgorzata	Łyszkowska	27-28.10.2009	Londyn	Wielka Brytania	3rd DIA Paediatric Forum, EFGCP Children's Medicines Working Party 5th Annual Conference	bierny	środki Komisji Bioetycznej
178	dr n. med.	Małgorzata	Markiewicz-Kijewska	18-21.04.2009	Stambuł	Turcja	IPTA 5th Congress on Pediatric Transplantation	prezentacja ustna - Intercranial pressure monitoring in children with severe coagulopathy due to liver failure - own experience	środki zewnętrzne (środki własne)
179	dr n. med.	Małgorzata	Markiewicz-Kijewska	20-23.08.2009	Gothenburg	Szwecja	The Transplantation Society (TTS) New Key Opinion Leader Meeting	prezentacja ustna - Liver Transplantation against Blood Groups; prezentacja 3 plakatów 1) Liver transplantation for fulminant Wilson's disease in children. 2) Liver transplantation with abo incompatible graft under immuoadsorption protocol - case report. 3) Graft versus host disease after liver transplantation. Case report.	środki zewnętrzne (środki własne)
180	prof. dr hab. n. med.	Bohdan	Maruszewski	23-25.01.2009	San Francisco	USA	STS/AATS Tech-Con 2009 Meeting	bierny	działalność statutowa, środki zewnętrzne
181	prof. dr hab. n. med.	Bohdan	Maruszewski	26-28.01.2009	San Francisco	USA	STS 45th Annual Meeting	prezentacja plakatu i prezentacja ustna - Analysis of Early Outcomes of 14843 Neonatal Congenital Heart Surgical Procedures out of the EACTS Congenital Database	działalność statutowa, środki zewnętrzne

182	prof. dr hab. n. med.	Bohdan	Maruszewski	21-26.06.2009	Cairns	Australia	5th World Congress of Paediatric Cardiology and Cardiac Surgery	2 prezentacje ustne - 1) Lessons Learned form the EACTS Database, 2) Analysis of early outcomes of neonatal congenital heart surgery in EACTS Congenital Database. Is body weight below 2,5 kg still the risk factor for hospital mortality?, przewodniczenie sesji	działalność statutowa, środki zewnętrzne
183	lek. med.	Przemysław	Maruszewski	17-20.06.2009	Graz	Austria	EUPSA + BAPS Joint Cogress 10th Congress of Paediatric Surgery & 56th Annual International Congress of the British Association of Pediatric Surgeons	bierny	środki zewnętrzne (sponsor)
184	doc. dr hab. n. med.	Agnieszka	Maryniak	13-16.05.2009	Boston	USA	Heart Rhythm 2009	prezentacja plakatu i prezentacja ustna - Does paroxysmal supraventricular or atrio-ventricular tachycardia in children and adolescents affect their cognitive development?	środki zewnętrzne
185	doc. dr hab. n. med.	Agnieszka	Maryniak	29.07-01.08.2009	Helsinki	Finlandia	The International Neuropsychological Society, Finnish Neuropsychological Society, Joint Mid-Year Meeting	prezentacja 2 plakatów - 1) Psychopatologic symptoms in children after surgery for cranioapharyngioma, 2) Cognitive Functions in Girls at Risk for Congenital Adrenal Hyperplasia Treated Prenatally with Dexamethasone	środki zewnętrzne
186	doc. dr hab. n. med.	Agnieszka	Maryniak	29.08-02.09.2009	Barcelona	Hiszpania	The European Society of Cardiology Congress 2009	prezentacja 2 plakatów - 1) Are children and adolescents with paroxysmal supraventricular or atrioventricular tachycardia endangered by cognitive dysfunctions, 2) Quality of life and social functioning in adolescents after correction of congenital heart disease	środki zewnętrzne (środki własne)
187	dr n. med.	Marek	Migdał	07-09.01.2009	Londyn	Wielka Brytania	Paediatric Committee Meeting	udział w posiedzeniu Komitetu Pediatrycznego EMEA	środki zewnętrzne (organizator)
188	dr n. med.	Marek	Migdał	04-06.02.2009	Londyn	Wielka Brytania	Paediatric Committee Meeting	udział w posiedzeniu Komitetu Pediatrycznego EMEA	środki zewnętrzne (organizator)

189	dr n. med.	Marek	Migdał	16.02.2009	Londyn	Wielka Brytania	Paediatric Network Workshop	aktywny udział w dyskusji	środki zewnętrzne (organizator)
190	dr n. med.	Marek	Migdał	27-28.03.2009	Barcelona	Hiszpania	12th International Conference on Home Mechanical Ventilation	prezentacja plakatu - Prevalence of home mechanical ventilation in Poland	środki zewnętrzne (środki własne)
191	dr n. med.	Marek	Migdał	01-03.04.2009	Londyn	Wielka Brytania	Paediatric Committee Meeting	udział w posiedzeniu Komitetu Pediatrycznego EMEA	środki zewnętrzne (organizator)
192	dr n. med.	Marek	Migdał	28-30.04.2009	Londyn	Wielka Brytania	Paediatric Committee Meeting	udział w posiedzeniu Komitetu Pediatrycznego EMEA	środki zewnętrzne (organizator)
193	dr n. med.	Marek	Migdał	27-29.05.2009	Londyn	Wielka Brytania	Paediatric Committee Meeting	udział w posiedzeniu Komitetu Pediatrycznego EMEA	środki zewnętrzne (organizator)
194	dr n. med.	Marek	Migdał	14-17.06.2009	Werona	Włochy	20th ESPNIC Medical and Nursing Annual Congress	prezentacja plakatu - Paediatric intensive care in Poland	działalność statutowa
195	dr n. med.	Marek	Migdał	24-26.06.2009	Londyn	Wielka Brytania	Paediatric Committee Meeting	udział w posiedzeniu Komitetu Pediatrycznego EMEA	środki zewnętrzne (organizator)
196	dr n. med.	Marek	Migdał	22-24.07.2009	Londyn	Wielka Brytania	Paediatric Committee Meeting	udział w posiedzeniu Komitetu Pediatrycznego EMEA	środki zewnętrzne (organizator)
197	dr n. med.	Marek	Migdał	02-04.09.2009	Pavia	Włochy	2nd Foresight Training Course "Advanced Therapies and Orphan Drugs"	wykład - Paediatric intensive care	środki zewnętrzne (organizator)
198	dr n. med.	Marek	Migdał	15-16.10.2009	Londyn	Wielka Brytania	Paediatric Committee Meeting	udział w posiedzeniu Komitetu Pediatrycznego EMEA	środki zewnętrzne (organizator)
199	dr n. med.	Marek	Migdał	09-11.12.2009	Londyn	Wielka Brytania	Paediatric Committee Meeting	udział w posiedzeniu Komitetu Pediatrycznego EMEA	środki zewnętrzne (organizator)
200	dr n. med.	Bożena	Mikołuć	22-24.09.2009	Konstancja	Niemcy	EURO-GENE-SCAN Project Meeting	spotkanie grupy roboczej	grant EURO-GENE-SCAN
201	dr n. med.	Bożena	Mikołuć	25-27.09.2009	Frankfurt	Niemcy	2009 Conference: Progress in Comprehensive Diagnosis and Therapy for Immunodeficiency Disorders	wykład - Primary antibody deficiency disorders - DNA data base of polish patients	grant EURO-GENE-SCAN
202	dr n. med.	Bożena	Mikołuć	28-30.10.2009	Praga	Czechy	1st PID workshop on 'Advancing the Care for Immunodeficiency Patients' Leaders in Immunology	prezentacja problemu zaburzeń immunoregulacyjnych u pacjentów z PID	grant EURO-GENE-SCAN, środki zewnętrzne (organizator)
203	dr n. med.	Bożena	Mikołuć	13-14.11.2009	Rzym	Włochy	The 2nd Pneumococcal Conjugate Vaccine	udział w warsztatach - omówienie wyników badań	grant EURO-GENE-SCAN

							Summit: Bridging to the Future		
204	dr n. med.	Bożena	Mikołuć	16-17.11.2009	El Calafate	Argentyna	Workshop on "Focus on Infectious Diseases in Primary Immunodeficiency"	wykład - Immunoregulation in Congenital Asplenia	działalność statutowa
205	dr n. med.	Bożena	Mikołuć	18-22.11.2009	Buenos Aires	Argentyna	6th World Congress of the World Society for Pediatric Infectious Diseases	prezentacja plakatu - Immunological response to Hib conjugate vaccine in 20 asplenic children	działalność statutowa
206	prof. dr hab. n. med.	Bogumiła	Milewska-Bobula	19-21.11.2009	Pekin	Chiny	Bit Life Sciences 2nd Annual Congress and Expo of Molecular Diagnostics 2009	prezentacja ustna - The results of DNA shedding in urine after ganciclovir treatment in infants with syptomatic congenital cytomegalovirus (CMV) infection	działalność statutowa
207	dr n. med.	Maria	Miszczak-Knecht	21-26.06.2009	Cairns	Australia	5th World Congress of Paediatric Cardiology and Cardiac Surgery	prezentacja plakatu - Problems with ablation treatment for fascicular tachycardia in young patients	grant 0888/P05/2005/29, środki zewnętrzne (środki własne)
208	dr n. med.	Paweł	Nachulewicz	30.08-02.09.2009	Paryż	Francja	14th Congress of the European Society of Organ Transplantation	bierny	środki zewnętrzne (środki własne)
209	mgr	Paulina	Nadkowska	18-21.10.2009	Ateny	Grecja	4th Trends in Medical Mycology (TIMM-4)	prezentacja plakatu - Aspergillus spp. DNA and galactomannan testing in BAL and serum of immunocompromised patients	działalność statutowa
210	mgr	Paulina	Nadkowska	22-24.10.2009	Saloniki	Grecja	ESCMID Postgraduate Education Course "Diagnosing and treating Fungal Infections: from neonates to adults"	kurs	działalność statutowa
211	mgr inż.	Joanna	Neuhoff-Murawska	03-06.06.2009	Budapeszt	Węgry	42th Annual Meeting of ESPGHAN	prezentacja plakatu - Visceral fat measured by MRI may play the crucial role in the development of NAFLD in children and adolescents	grant 3180/B/P01/2007/33
212	lek. med.	Anna	Niemirska	01-02.04.2009	Bruksela	Belgia	CSPP100A2256 Investigator Meeting	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (organizator)
213	lek. med.	Anna	Niemirska	12-16.06.2009	Mediolan	Włochy	19th European Meeting on Hypertension	prezentacja plakatu - Regression of target organ damage and metabolic abnormalities in children with primary hypertension - prospective study	grant 2268/B/P01/2008/35

214	lek. med.	Anna	Niemirska	02-05.09.2009	Birmingham	Wielka Brytania	43rd Annual Scientific Meeting of the European Society for Paediatric Nephrology	prezentacja ustna - Immunological abnormalities in children with primary hypertension (PH)	działalność statutowa
215	lek. med.	Katarzyna	Nowak	03-05.09.2009	Zurich	Szwajcaria	10th International Congress of the European Society of Magnetic Resonance in Neuropediatrics (ESMRN)	szkolenie	działalność statutowa, działalność naukowa do refudacji przez Fundację TPCZD
216	mgr inż.	Magdalena	Nowak	16-19.05.2009	Helsinki	Finlandia	19th European Congress of Clinical Microbiology and Infectious Diseases	prezentacja plakatu - Epstein-Barr virus 30bp deletion variant of LMP-1 gene in paediatric liver transplant recipients and its association with clinical course	grant 1316/P01/2006/30
217	lek. med.	Ewelina	Nowicka	05.10-18.12.2009	Omaha	USA	staż w University of Nebraska Medical Center, Department of Surgery	staż	działalność statutowa, środki zewnętrzne (organizator)
218	lek. med.	Katarzyna	Olszewska	29.08-01.09.2009	Wiedeń	Austria	31st ESPEN Congress on Clinical Nutrition and Metabolism	bierny	środki zewnętrzne (sponsor)
219	dr n. med.	Grzegorz	Oracz	21-22.04.2009	Budapeszt	Węgry	CAMP II Investigator Meeting	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (sponsor)
220	dr n. med.	Grzegorz	Oracz	01-03.07.2009	Szeged	Węgry	The 41st Meeting of the European Pancreatic Club	prezentacja plakatu - Pancreatic Pseudocysts in Children with Chronic Pancreatitis	grant 0015/B/P01/2008/35
221	dr n. med.	Grzegorz	Oracz	23-28.10.2009	San Diego	USA	The ACG Annual Scientific Meeting	prezentacja plakatu - Clinical Course of Chronic Pancreatitis in Children	grant 0015/B/P01/2008/35
222	dr n. med.	Beata	Oralewska	17-18.04.2009	Wilno	Litwa	VIth Conference of the Polish Society of Cystic Fibrosis	prezentacja ustna - Polski Rejestr Chorych na CF - IP-CZD w Warszawie	środki zewnętrzne (organizator)
223	lek. med.	Anna	Ostoja-Chyżyńska	17-20.06.2009	Graz	Austria	EUPSA + BAPS Joint Cogress 10th Congress of Paediatric Surgery & 56th Annual International Congress of the British Association of Pediatric Surgeons	bierny	środki zewnętrzne (sponsor)
224	dr n. med.	Małgorzata	Pac	03-07.06.2009	Dublin	Irlandia	IUIS Expert Meeting on Primary Immunodeficiencies	udział w panelu dyskusyjnym w charakterze delagata z Polski	działalność naukowa do refundacji przez Fundację TPCZD

225	dr n. med.	Małgorzata	Pac	09-13.06.2009	Bruksela	Belgia	27th Annual Meeting of the European Society for Paediatric Infectious Diseases (ESPID)	bierny	działalność naukowa do refundacji przez Fundację TPCZD
226	dr n. med.	Małgorzata	Pac	28-30.10.2009	Praga	Czechy	1st PID workshop on 'Advancing the Care for Immunodeficiency Patients' Leaders in Immunology	udział w dyskusji podczas warsztatów	działalność statutowa, środki zewnętrzne (organizator)
227	dr n. med.	Andrzej	Pastuszko	21-26.06.2009	Cairns	Australia	5th World Congress of Paediatric Cardiology and Cardiac Surgery	prezentacja plakatu - A 28 year experience with surgical repair of Tetralogy of Fallot: risk analysis for mortality or late reintervention	działalność statutowa, środki zewnętrzne
228	doc. dr hab. n. med.	Jan	Patzer	28.06-02.07.2009	Gothenburg	Szwecja	FEMS 2009, 3rd Congress of European Microbiologists	prezentacja plakatu - Extended-spectrum beta-lactamases producing Pseudomons aeruginosa isolates from two Warsaw's hospitals in 2000-2006	grant 0839/P01/2006/30
229	prof. dr hab. n. med.	Joanna	Pawłowska	18-21.04.2009	Stambuł	Turcja	IPTA 5th Congress on Pediatric Transplantation	2 prezentacje ustne - 1) Oral candida infection in organ transplanted patients, 2) Local presence of cytomegalovirus and candida species vs oral lesions in liver and kidney transplant recipients	grant 0887/P05/2005/29
230	prof. dr hab. n. med.	Joanna	Pawłowska	30.09-03.10.2009	Dubrovnik	Chorwacja	32nd Congres of the Union of Middle Eastern and Medditeranean Pediatric Societies (UMEMPS)	prezentacja ustna - Lipid parameters in patients after liver transplantation-long term follow-up	grant 1977/P01/2007/32
231	prof. dr hab. n. med.	Danuta	Perek	14-15.02.2009	Houston	USA	Innovation in Choroid Plexus Tumor Research	ustalanie programu leczenia Carcinoma Plexus Chorodei	działalność statutowa, środki zewnętrzne (organizator)
232	prof. dr hab. n. med.	Danuta	Perek	05-09.10.2009	Sao Paulo	Brazylia	41st Congress of the International Society of Paediatric Oncology	wykład - Overview of efforts in Poland	grant N R13 0011 06/2009
233	dr n. med.	Dorota	Piekutowska-Abramczuk	20-24.10.2009	Honolulu	USA	ASHG 59th Annual Meeting	prezentacja plakatu - Long-chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase (LCHAD) deficiency in Poland - population study	grant 0678/B/P01/2007/33
234	dr n. med.	Barbara	Pietrucha	26-29.03.2009	Dubaj	Zjednoczone Emiraty Arabskie	1st Middle East-Asia Allergy Asthma Immunology Congress	prezentacja ustna - Allergic and Pulmonary manifestations of Autosomal dominant Hyper-IgE syndrome (AD HIES)	grant 0218/B/P01/2008/35, środki zewnętrzne (organizator)

235	dr n. med.	Barbara	Pietrucha	09.05.2009	Alton	Wielka Brytania	Ataxia-Telangiectasia: International Neurological Workshop	spotkanie grupy roboczej	grant 218/B/P01/2008/35, środki zewnętrzne (organizator)
236	dr n. med.	Barbara	Pietrucha	17-19.11.2009	Bangkok	Tajlandia	11th World Congress of Pediatric Dermatology	prezentacja plakatu - Skin lesions in 100 polish patients with ataxia-teleangiectasia	grant 218/B/P01/2008/35, środki zewnętrzne (organizator)
237	mgr	Joanna	Pietrusińska	23-26.09.2009	Piza	Włochy	23rd Annual Conference of the European Health Psychology Society	prezentacja plakatu - Psychological determinants of treatment results in adolescents with hypertension and diabetes	działalność statutowa, działalność naukowa do refudacji przez Fundację TPCZD
238	prof. dr hab. n. med.	Elżbieta	Piontek	02-05.09.2009	Lubljana	Słowenia	35th Annual Meeting of the International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes (ISPAD)	prezentacja 2 plakatów - 1) TSH Receptor Autoantibodies in Patients with Type 1 Diabetes Mellitus 2) The Difficulties During Complex Treatment of Secondary Diabetes in Patient with Familiar Partial Lipodystrophy Suspicion	środki zewnętrzne (środki własne)
239	dr n. med.	Paweł	Płudowski	03-06.06.2009	Budapeszt	Węgry	42th Annual Meeting of ESPGHAN	prezentacja plakatu i prezentacja ustna - Body composition, fat distribution and bone mass in overweight/obese children suffering from nonalcoholic fatty liver disease (NAFLD)	grant 3180/B/P01/2007/33
240	dr n. med.	Paweł	Płudowski	23-26.06.2009	Cambridge	Wielka Brytania	5th International Conference on Children's Bone Health	prezentacja 3 plakatów - 1) Body composition fat distribution and bone mass in overweight/obese children suffering from nonalcoholic fatty liver disease (NAFLD), 2) Positives and negatives of breastfeeding versus formula - prospective evaluation of body composition changes in preterm infants, 3) Skeletal maturation and body composition in primary hypertension	działalność statutowa
241	dr n. med.	Monika	Pohorecka	26-27.03.2009	Londyn	Wielka Brytania	Dietary Management of Inherited Metabolic Disease (DMIMD) 2009	prezentacja plakatu - Clinical and biochemical charateristics of Polish patients with tyrosinemia type 1	środki zewnętrzne (organizator)

242	dr n. med.	Dariusz	Polnik	17-20.06.2009	Graz	Austria	EUPSA + BAPS Joint Cogress 10th Congress of Paediatric Surgery & 56th Annual International Congress of the British Association of Pediatric Surgeons	bierny	środki zewnętrzne (sponsor)
243	dr n. med.	Katarzyna	Popińska	29.08-01.09.2009	Wiedeń	Austria	31st ESPEN Congress on Clinical Nutrition and Metabolism	bierny	środki zewnętrzne (sponsor)
244	dr n. med.	Sylwester	Prokurat	18-21.04.2009	Stambuł	Turcja	IPTA 5th Congress on Pediatric Transplantation	prezentacja ustna - Acute and chronic ranal graft rejection and genetic background - are there any associations?	działalność statutowa, środki zewnętrzne (środki własne)
245	prof. dr hab. n. med.	Ewa	Pronicka	05-08.05.2009	Bruksela	Belgia	Consensus meeting, IRG Evaluation	udział w posiedzeniu recenzentów projektów UE	środki zewnętrzne (organizator)
246	prof. dr hab. n. med.	Ewa	Pronicka	19-23.10.2009	Bruksela	Belgia	Marie Curie Actions - Proposal selection guidelines - Life panel	udział w posiedzeniu recenzentów projektów UE	środki zewnętrzne (organizator)
247	dr n. med.	Dariusz	Rokicki	29.08-02.09.2009	San Diego	USA	11th International Congress of Inborn Errors of Metabolism (ICIEM)	prezentacja plakatu - Mild course of CDGS Ib in three patients	środki zewnętrzne (sponsor)
248	dr n. med.	Dariusz	Rokicki	30.09-03.10.2009	Harrogate	Wielka Brytania	8th European Paediatric Neurology Society Congress	bierny	środki zewnętrzne (sponsor)
249	dr n. med.	Dariusz	Rokicki	11-13.11.2009	Fulda	Niemcy	International Fulda-Symposium "Homocysteine, Folate and Cobalamin Disorders"	bierny	środki zewnętrzne (organizator)
250	prof. dr hab. n. med.	Marcin	Roszkowski	23-24.01.2009	Rzym	Włochy	Consensus Conference on Pediatric Neurosurgery - To much, too little? Craniopharyingiomas, Ependymomas	wykład - Results of treatment of anaplastic ependymoma patients - experience of Polish Neurooncology Study Group (PNOSG)	środki zewnętrzne (środki własne)
251	prof. dr hab. n. med.	Marcin	Roszkowski	31.05-03.06.2009	Ateny	Grecja	5th Congress of the International Federation of Neuroendoscopy	wykład - Electromagnetic neuronavigation-giuded endoksopic biopsies of pediatric brain toumours; przewodniczenie sesji "Hydrocephalus"	działalność statutowa, środki zewnętrzne (środki własne)

252	mgr	Bogumiła	Różycka	28-30.09.2009	Lipsk	Niemcy	Leipzig Fair	3 prezentacje ustne - 1) Activity of Polish Nurses Association, 2) Nurses education in Poland 3) Polish Healthy Society in aspect of aging	środki zewnętrzne (sponsor)
253	lek. med.	Jacek	Rubik	16.02.2009	Londyn	Wielka Brytania	Paediatric Network Workshop	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (organizator)
254	lek. med.	Jacek	Rubik	18-21.04.2009	Stambuł	Turcja	IPTA 5th Congress on Pediatric Transplantation	bierny	środki zewnętrzne
255	lek. med.	Anna	Rybak	21.03-05.04.2009	Groningen	Holandia	staż w Univeristy of Groeningen	staż	grant UTRECHT
256	lek. med.	Anna	Rybak	06-08.04.2009	Amsterdam	Holandia	13th International Coeliac Disease Symposium	prezentacja plakatu - Atypical celiac disease in children from the risk groups	grant UTRECHT
257	lek. med.	Anna	Rybak	04-29.05.2009	Milwaukee	USA	staż w Children's Hospital of Wisconsin. Feeding, Swallowing and Nutrition Center	staż	środki zewnętrzne (sponsor)
258	dr n. biol.	Katarzyna	Semczuk	16-19.05.2009	Helsinki	Finlandia	19th European Congress of Clinical Microbiology and Infectious Diseases	prezentacja plakatu - Staphylococcus aureus genotypes in patients with cystic fibrosis	działalność statutowa
259	dr n. med.	Lidia	Skobejko-Włodarska	17-21.03.2009	Sztokholm	Szwecja	24th Annual Congress of EAU	prezentacja plakatu i prezentacja ustna - Application of intestinal patch previously used in argumentation cystoplasty for continent urinary stoma construction	środki zewnętrzne (sponsor, środki własne)
260	dr n. med.	Lidia	Skobejko-Włodarska	06-09.05.2009	Amsterdam	Holandia	XXth Annual Meeting of the ESPU	bierny	działalność naukowa do refundacji przez Fundację TPCZD
261	dr n. med.	Lidia	Skobejko-Włodarska	29.09-03.10.2009	San Francisco	USA	39th Annual Meeting of the International Continence Society	prezentacja plakatu - Neuropathic sphincters failure - what to do for achievement of contience?	środki zewnętrzne (sponsor, środki własne)
262	doc. dr hab. n. med.	Piotr	Socha	9.01.2009	Londyn	Wielka Brytania	ESPGHAN Hepatology Commitee Meeting	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (organizator)
263	doc. dr hab. n. med.	Piotr	Socha	16.03.2009	Paryż	Francja	EuroWilson Database Steering Committee Meeting	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (organizator)
264	doc. dr hab. n. med.	Piotr	Socha	01-03.04.2009	Warnemunde	Niemcy	EARNEST 8th bi-annual meeting	spotkanie grupy roboczej	grant EARNEST

265	doc. dr hab. n. med.	Piotr	Socha	20-21.05.2009	Abu Dhabi	Zjednoczone Emiraty Arabskie	The First Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Clinical Nutrition Gulf Group Forum (1st PGGG Forum)	2 wykłady - 1) Infantile Cholestasis, 2) Nutrition Liver Diseases, przewodniczenie 2 sesjom - Liver diseases and transplant, Clinical Nutrition	środki zewnętrzne (organizator)
266	doc. dr hab. n. med.	Piotr	Socha	03-06.06.2009	Budapeszt	Węgry	42th Annual Meeting of ESPGHAN	prezentacja plakatu - Parameters of lipid metabolism and antioxidants in children with A1-ATD, współautor prezentacji ustnej - EUROWILSON: The First Prospective Study of Wilson's Disease in Europe, przewodniczenie sesji "Keynote Lecture - Hepathology", udział w posiedzeniu Hepatology Committee of ESPGHAN	środki zewnętrzne (środki własne)
267	doc. dr hab. n. med.	Piotr	Socha	12.06.2009	Paryż	Francja	Specialist Country Coordinators' Meeting EUROWILSON	spotkanie grupy roboczej	działalność naukowa do refundacji przez organizatora, środki zewnętrzne (organizator)
268	doc. dr hab. n. med.	Piotr	Socha	22-25.11.2009	Londyn	Wielka Brytania	Gastro 2009, UEGW/WCOG	udział w spotkaniu roboczym Hepatology Committee of ESPGHAN, udział w spotkaniu roboczym EMEA	działalność statutowa, działalność naukowa do refundacji przez organizatora, środki zewnętrzne (organizator)
269	lek. med.	Marek	Stefanowicz	17-20.06.2009	Praga	Czechy	17th International Congress of the EAES	prezentacja plakatu - Thoracoscopic pleurodesis in the treatment of refractory pleural effusion in pediatric patients after liver transplantation	środki zewnętrzne (środki własne)
270	dr n. żywn.	Anna	Stolarczyk	01-03.04.2009	Warnemunde	Niemcy	EARNEST 8th bi-annual meeting	spotkanie grupy roboczej	grant EARNEST
271	dr inż.	Małgorzata	Syczewska	14-16.09.2009	Londyn	Wielka Brytania	ESMAC Gait Course	wykład - Marker placement errors", prowadzenie ćwiczeń	środki zewnętrzne (organizator)
272	dr inż.	Małgorzata	Syczewska	17-19.09.2009	Londyn	Wielka Brytania	European Society Movement Analysis in Adults and Children (ESCMAC) Conference 2009	prezentacja 3 plakatów - 1) Normative data of stair descent for children and adolescents (kinematics and EMG), 2) Normative data of stair ascent for children and adolescents (kinematics and EMG),	grant 0843/B/P01/2009/36, środki zewnętrzne (organizator)

								3) Trunk mechanical energy during gait: one segment model v	
273	doc. dr hab. n. med.	Jolanta	Sykut-Cegielska	22-24.05.2009	Amsterdam	Holandia	41st European Metabolic Group (EMG) Meeting "The Heart and Inborn Errors of Metabolism"	prezentacja ustna - Outcome in Polish MSUD patients (podczas warsztatów: MSUD - change by Newborn Screening and long-term outcome); współautor prezentacji ustnej - Cardiological findings in the Polish patients with LCHAD deficiency	środki zewnętrzne (organizator)
274	doc. dr hab. n. med.	Jolanta	Sykut-Cegielska	8.07.2009	Londyn	Wielka Brytania	Improving Neurological Outcomes of Urea Cycle Disorders	bierny	środki zewnętrzne (organizator)
275	doc. dr hab. n. med.	Jolanta	Sykut-Cegielska	9-10.07.2009	Londyn	Wielka Brytania	British Inherited Metabolic Disease Group (BIMDG) Annual Symposium	bierny	środki zewnętrzne (organizator)
276	doc. dr hab. n. med.	Jolanta	Sykut-Cegielska	29.08-02.09.2009	San Diego	USA	11th International Congress of Inborn Errors of Metabolism (ICIEM)	prezentacja plakatu - Cardiologic presentation in Polish patients with LCHAD deficiency; udział w obradach zarządu SSIEM	środki zewnętrzne (sponsor)
277	doc. dr hab. n. med.	Jolanta	Sykut-Cegielska	11-13.11.2009	Fulda	Niemcy	International Fulda-Symposium "Homocysteine, Folate and Cobalamin Disorders"	bierny	środki zewnętrzne (organizator)
278	doc. dr hab. n. med.	Jolanta	Sykut-Cegielska	06-09.12.2009	Cancun	Meksyk	7th International and Latin American Congress on Inborn Errors of Metabolism and Neonatonal Screening	bierny	środki zewnętrzne (sponsor, środki własne)
279	mgr	Alicja	Szewczyk	11-12.09.2009	Ateny	Grecja	3rd Injection Technique Workshop	szkolenie	środki zewnętrzne (środki własne)

280	dr n. med.	Marek	Szymczak	18-21.04.2009	Stambuł	Turcja	IPTA 5th Congress on Pediatric Transplantation	prezentacja 2 plakatów - 1) Toxic and drug-induced acute liver failure in children: personal experience; 2) Liver transplanation for fulminant Wilson's Disease in children; współautor 3 prezentacji ustnych 1) Insulin resistance and hypocholesterolemia in transplanted children during pegylated interferon and ribavirin therapy for hHCV infection 2) Assessment of the need for intestinal transplant for children in poland – from the experience 3) Intracranial pressure monitoring in children with severe coagulopathy due to liver failure – our experience.	środki zewnętrzne (środki własne)
281	dr n. med.	Marek	Szymczak	08-11.07.2009	Nowy Jork	USA	ILTS 15th Annual International Congress	bierny	środki zewnętrzne (środki własne)
282	dr n. med.	Joanna	Śladowska-Kozłowska	12-16.06.2009	Mediolan	Włochy	19th European Meeting on Hypertension	prezentacja plakatu - Cardiovascular risk factors and early vascular changes in healthy children	grant 4253/B/P01/2007/33
283	dr n. med.	Elżbieta	Świątek-Rawa	10-14.10.2009	Barcelona	Hiszpania	Annual Congress of the European Association of Nuclear Medicine (EANM)	bierny	działalność naukowa do refundacji przez Fundację TPCZD, środki zewnętrzne (środki własne)
284	doc. dr hab. n. med.	Janusz	Świetliński	10.02.2009	Porto	Portugalia	UENPS 2008-2010 1st Executive Board Meeting - UENPS	spotkanie robocze	środki zewnętrzne
285	doc. dr hab. n. med.	Janusz	Świetliński	24-27.03.2009	Bruksela	Belgia	29th International Symposium of Intensive Care and Emergency Medicine	prezentacja plakatu - Survey of current intubation practices in Polish neonatal and pediatric intensive care units	środki zewnętrzne
286	doc. dr hab. n. med.	Janusz	Świetliński	14-17.06.2009	Werona	Włochy	20th ESPNIC Medical and Nursing Annual Congress	prezentacja ustna - ROTEM® analysis in neonates with bleeding diathesis: the relationship between platelet count and thromboelastometry findings; prezentacja plakatu - Epidermal growth factor concentrations in the serum of infected and heathy newborns and in their mother's milk	środki zewnętrzne

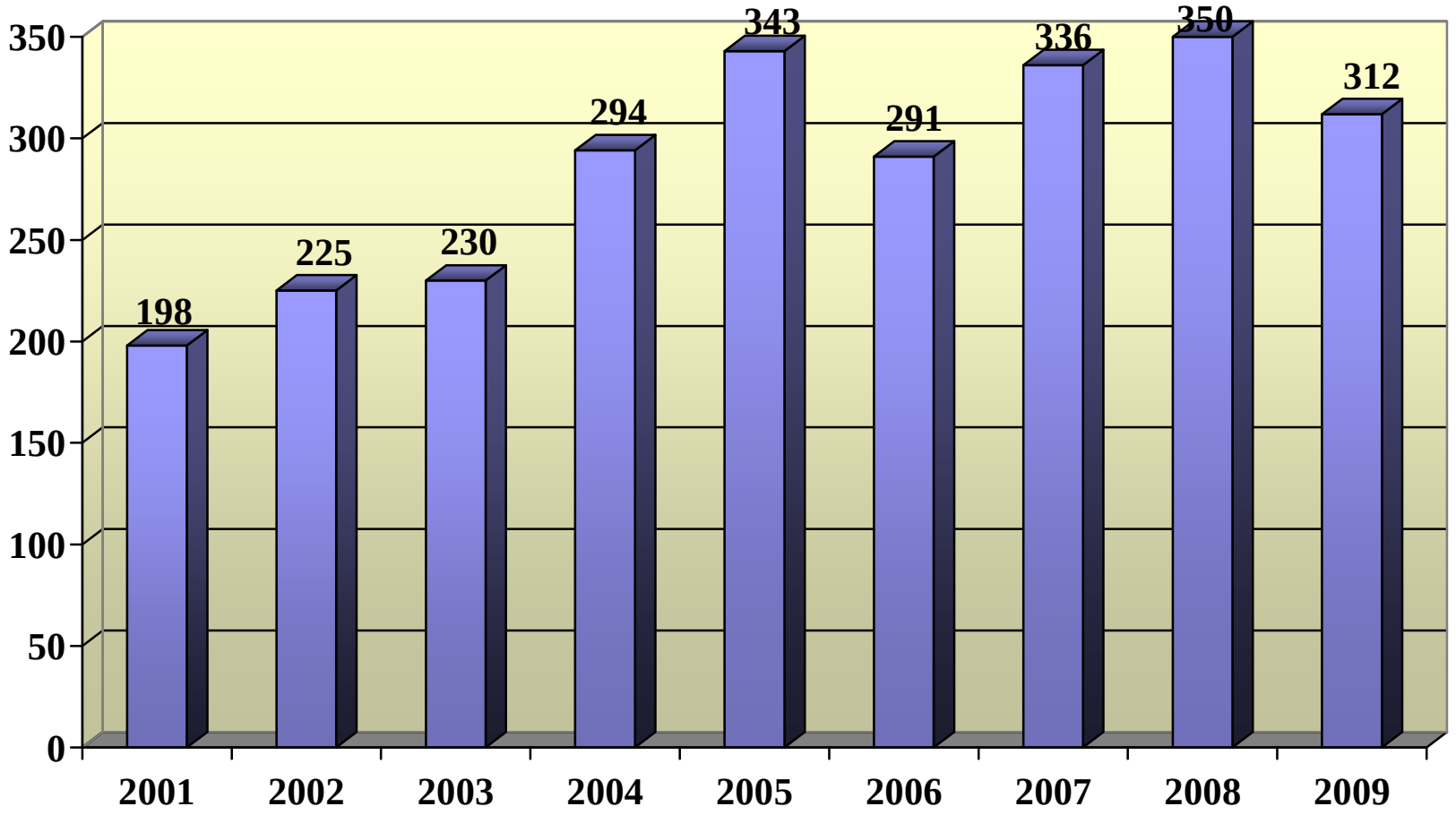
287	lek. med.	Anna	Święcicka	03-06.06.2009	Wilno	Litwa	21st Annual Meeting of the European Academy of Childhood Disability	bierny	środki zewnętrzne (środki własne)
288	lek. med.	Anna	Święcicka	02-04.10.2009	Barcelona	Hiszpania	Challenges and Solutions in the Treatment of Spasticity with Botulinum Toxin-a Conference	bierny	środki zewnętrzne (środki własne)
289	dr n. med.	Joanna	Taybert	8.07.2009	Londyn	Wielka Brytania	Improving Neurological Outcomes of Urea Cycle Disorders	bierny	środki zewnętrzne (organizator)
290	dr n. med.	Joanna	Taybert	9-10.07.2009	Londyn	Wielka Brytania	British Inherited Metabolic Disease Group (BIMDG) Annual Symposium	bierny	środki zewnętrzne (organizator)
291	dr n. med.	Joanna	Taybert	29.08-02.09.2009	San Diego	USA	11th International Congress of Inborn Errors of Metabolism (ICIEM)	prezentacja plakatu - Significance of intravenous glucose loading test for diagnostics of glycogen storage diseases in clinical practice	środki zewnętrzne (sponsor)
292	dr n. med.	Joanna	Taybert	06-09.12.2009	Cancun	Meksyk	7th International and Latin American Congress on Inborn Errors of Metabolism and Neonatonal Screening	bierny	środki zewnętrzne (sponsor, środki własne)
293	dr n. med.	Joanna	Teisseyre	18-21.04.2009	Stambuł	Turcja	IPTA 5th Congress on Pediatric Transplantation	prezentacja plakatu - Successful liver transplantation for severe hepatic graft versus host disease in two children after hematopoietic stem cell transplantation	środki zewnętrzne (środki własne)
294	dr n. med.	Mikołaj	Teisseyre	18-21.04.2009	Stambuł	Turcja	IPTA 5th Congress on Pediatric Transplantation	prezentacja plakatu - Successful liver transplantation for severe hepatic graft versus host disease in two children after hematopoietic stem cell transplantation; współautor plakatu - The assessment of cariovascular risk factors in pediatric liver transplant recipients converted from cyclosporine to tacrolimus	grant 1977/P01/2007/32
295	dr n. med.	Anna	Turska-Kmieć	20-22.03.2009	Barcelona	Hiszpania	8th International Pulmonary Hypertension Forum	bierny	środki zewnętrzne (sponsor)
296	dr n. med.	Anna	Turska-Kmieć	19-20.11.2009	Paryż	Francja	TOPP Investigator Meeting	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (organizator)

297	prof. dr hab. n. med.	Anna	Tylki-Szymańska	21-22.05.2009	Sankt Petersburg	Rosja	Scientifically-Practical Medical Genetics Conference "Modern technologies of prophylaxis, maintenance of hereditary diseases and children's physical inability"	wykład - Treatment of metabolic diseases	środki zewnętrzne (organizator)
298	prof. dr hab. n. med.	Anna	Tylki-Szymańska	10-13.09.2009	Bad Honnef	Niemcy	17th ESGLD Workshop	prezentacja plakatu - Quality of life in Polish patients with Fabry disease	środki zewnętrzne (organizator)
299	prof. dr hab. n. med.	Anna	Tylki-Szymańska	27-31.10.2009	Ałmaty	Kazachstan	First National Forum Women's and Childern's Health Protection - Priority Problems of Achviements of Health in Kazachstan's Nations.	wykład - Metabolic diseases/Lysosomal diseases/Gaucher disease	środki zewnętrzne (organizator)
300	mgr	Aldona	Wierzbicka	17-19.09.2009	Dublin	Irlandia	19th Annual Meeting of the European Childhood Obesity Group (ECOG)	prezentacja plakatu i prezentacja ustna - Weka environment of application to classify and compare healthy children, those children with simple obesity and with nonalcoholic fatty liver disease (NAFLD)	grant 3180/B/P01/2007/33
301	dr n. med.	Anna	Wieteska-Klimczak	18-21.10.2009	Ateny	Grecja	4th Trends in Medical Mycology (TIMM-4)	bierny	środki zewnętrzne (sponsor)
302	dr n. med.	Daniel	Witkowski	26.03.2009	Wiedeń	Austria	NN 304-1689 Investigator Results Meeting	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (organizator)
303	doc. dr hab. n. med.	Marek	Woynarowski	03-06.06.2009	Budapeszt	Węgry	42th Annual Meeting of ESPGHAN	prezentacja plakatu - HBV and/or HCV co-infection in children with liver diseases in Poland	środki statutowe
304	doc. dr hab. n. med.	Marek	Woynarowski	15-16.10.2009	Hannover	Niemcy	FALK LIVER CONFERENCE (Part I) Immunology and Liver Disease	prezentacja plakatu - Epidemiology of liver diseases in a pediatric population. Snapshot data from selected centers in Poland	środki zewnętrzne (organizator)
305	dr n. med.	Małgorzata	Woźniak	03-06.06.2009	Budapeszt	Węgry	42th Annual Meeting of ESPGHAN	prezentacja plakatu - The course of autoimmune hepatitis in children. Polish collaborative study group for Autoimmune Hepatitis (PEGAZ) population based survey	grant 4576/B/P01/2007/33
306	dr n. med.	Małgorzata	Woźniak	15-16.10.2009	Hannover	Niemcy	FALK LIVER CONFERENCE (Part I) Immunology and Liver Disease	prezentacja plakatu - Familial occurrence of autoimmune hepatitis	środki zewnętrzne (organizator)

307	dr hab. n. med.	Jan	Zawadzki	02-05.09.2009	Birmingham	Wielka Brytania	43rd Annual Scientific Meeting of the European Society for Paediatric Nephrology	prezentacja plakatu - Combined primary tubulopathy with moderate fasting hypocalciuric-hypercalcemia and metabolic phenotype of absorptive hypercalciuria	środki zewnętrzne
308	dr n. med.	Maria	Zegadło-Mylik	07-11.10.2009	Berlin	Niemcy	18th Congress of the European Academy of Dermatology and Venerology	bierny	środki zewnętrzne (środki własne)
309	dr n. med.	Lidia	Ziółkowska	29.08-02.09.2009	Barcelona	Hiszpania	The European Society of Cardiology Congress 2009	prezentacja plakatu - The usefulness of scintigraphy with 99mTc-Anti-Granulocyte antibody for diagnosis and follow-up in children with myocarditis	środki zewnętrzne (sponsor, środki własne)
310	dr n. med.	Małgorzata	Żuk	20-22.03.2009	Barcelona	Hiszpania	8th International Pulmonary Hypertension Forum	bierny	środki zewnętrzne (sponsor)
311	dr n. med.	Małgorzata	Żuk	22-24.05.2009	Amsterdam	Holandia	41st European Metabolic Group (EMG) Meeting "The Heart and Inborn Errors of Metabolism"	prezentacja ustna - Cardiological findings in the Polish patients with LCHAD deficiency	środki zewnętrzne (sponsor)
312	dr n. med.	Małgorzata	Żuk	19-20.11.2009	Paryż	Francja	TOPP Investigator Meeting	spotkanie grupy roboczej	środki zewnętrzne (organizator)

Fig. 18 Liczba zagranicznych wyjazdów pracowników IP CZD w latach 2001-2009

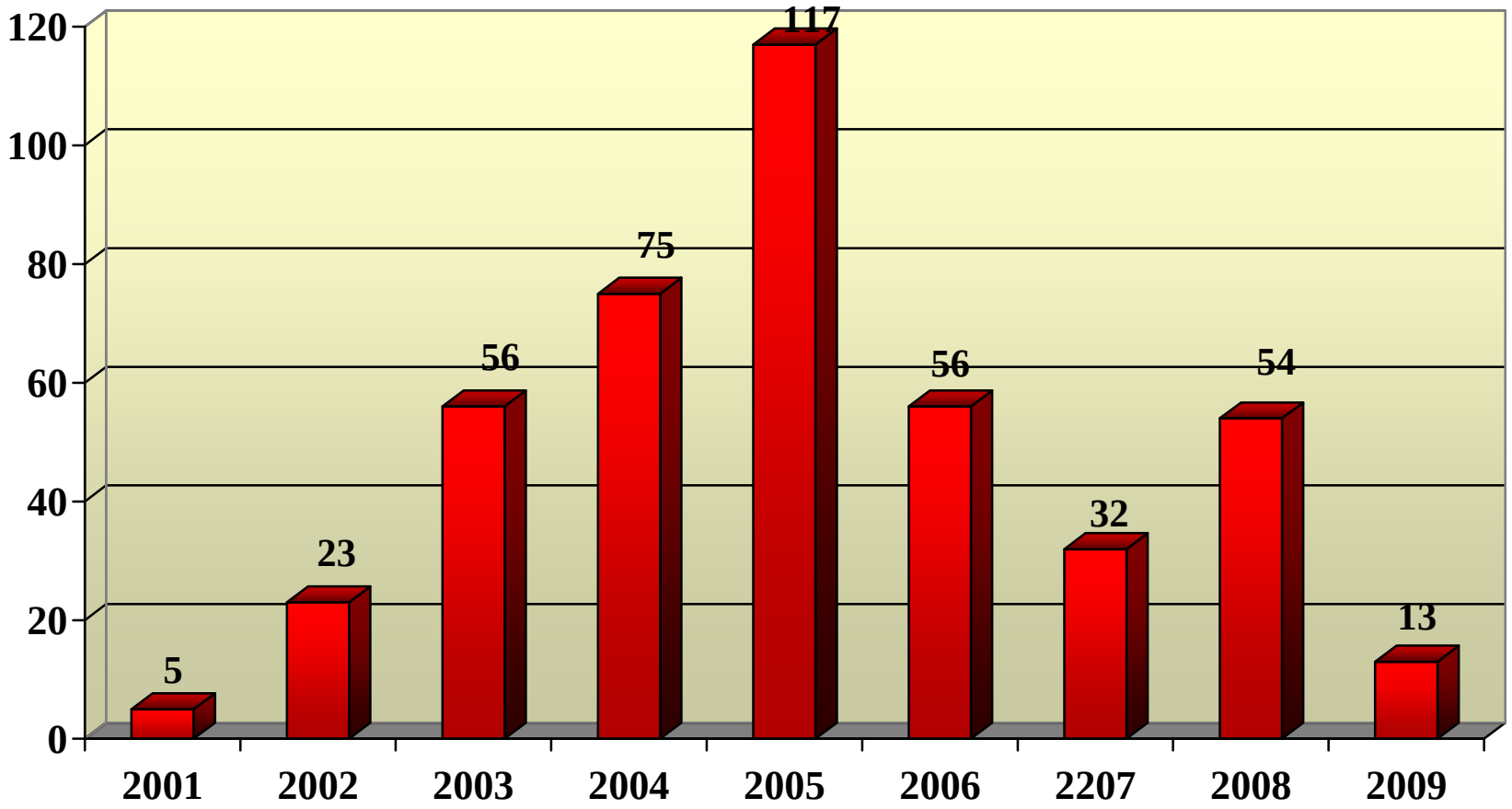
(Liczba uczestników zjazdów, sympozjów, konferencji naukowych oraz wyjazdów naukowo-szkoleniowych i innych)



WIZYTY GOŚCI ZAGRANICZNYCH w 2009 r.
(w tym pobyty naukowo-szkoleniowe)

Lp.	Nazwisko i Imię	Kraj	Miejsce zatrudnienia	Termin pobytu	Jednostka zapraszająca gościa
1	dr n. med. Piumelli Raffaele	Włochy	L'Ospedale dei Bambini a Firenze, Florence	23.01.2009	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
2	dr n. med. Ottonello Giancarlo	Włochy	Istituto Giannina Gaslini, Genova	23.01.2009	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
3	prof. Trang Ha	Francja	Hopital Robert Debre, Paris	23.01.2009	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
4	dr n. med. De Negri Silke	Niemcy	Kinderklinik Ditter Orden, Passau	23.01.2009	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
5	prof. Schober Johannes	Niemcy	Kinderklinik Ditter Orden, Passau	23.01.2009	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
6	prof. Katz-Salamon Miriam	Szwecja	Dept. of Woman and Child Health, Neonatal Unit, Karolinska Institute, Stockholm	23.01.2009	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
7	dr n. med. Markstrom Agneta	Szwecja	Dept. of Woman and Child Health, Neonatal Unit, Karolinska Institute, Stockholm	23.01.2009	Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
8	prof. Kovalskyy Roman	Ukraina	Uniwersytet Medyczny im. Danyla Galickiego, Katedra Propedeutyki Chorób Dzieci, Lviv	7-9.09.2009	Klinika Kardiologii
9	dr n. med. Tomchyk Natallia	Białoruś	Państwowy Uniwersytet Medyczny, Grodno	1-9.09.2009	Zakład Fizjologii Oddychania
10	doc. dr hab. n. med. Rowbuć Tatiana	Białoruś	Państwowy Uniwersytet Medyczny, Grodno	1-15.09.2009	Zakład Fizjologii Oddychania
11	doc. dr hab. n. med. Gurina Ludmiła	Białoruś	Państwowy Uniwersytet Medyczny, Grodno	1-15.11.2009	Zakład Fizjologii Oddychania
12	lek. med. Marushko Evgenij	Ukraina	Państwowy Uniwersytet Medyczny, Kijów	1-30.11.2009	Zakład Fizjologii Oddychania
13	doc. dr hab. n. med. Paramonova Nela	Białoruś	Państwowy Uniwersytet Medyczny, Grodno	1-15.11.2009	Zakład Fizjologii Oddychania

Fig. 19 Liczba wizyt zagranicznych naukowców w IP CZD w latach 2001-2009



KRAJOWE KONFERENCJE NAUKOWE
w których brali udział pracownicy IPCZD w roku 2009

L.p.	Tytuł konferencji naukowej, w której brali udział pracownicy IP CZD	Miejscowość	Termin
1	I Sympozjum Elektrokardiologii Sportowej	Szczyrk	7-9.01.
2	VI Repetytorium Nefrologiczne	Gdańsk	9-10.01.
3	Konferencja Szkoleniowa Polskiego Towarzystwa Wakcynologii „Autyzm - co powinien wiedzieć pediatra i lekarz rodzinny”	Warszawa	17.01.
4	I Zjazd Stowarzyszenia „Zagrożenia cywilizacyjne a zdrowie publiczne”	Dźwirzyno	22-24.01.
5	Konferencja „Leczenie nieswoistych zapaleń jelit-miejsce i rola leczenie biologicznego”	Poznań	23.01.
6	Konferencja „Nowe problemy w neonatologii”	Szczecin	23-24.01.
7	II Ogólnopolska Konferencja „Kontrowersje w pediatrii”	Kraków	30-31.01
8	Konferencja „Antybiotykoterapia stosowana w położnictwie i neonatologii”	Zielona Góra	31.01.
9	I Interdyscyplinarna Konferencja naukowa „Zwężenie krtaniowo-tchawicze - postępy w leczeniu”	Poznań	6-7.02.
10	Akademia Kształcenia Podyplomowego Lancet „Aktualne trendy w pediatrii”	Kłodzko	7.02.
11	Konferencja Warszawskiego Oddziału PTP „Rola pediatry w opiece nad dziećmi”	Warszawa	14.02.
12	Konferencja „Systemy jakości w pielęgniarstwie”	Zakopane	17-21.02.
13	VII Dietetyczne warsztaty naukowo-szkoleniowe PKU	Warszawa	20-21.02.
14	Konferencja naukowo-szkoleniowa z zakresu uprawnień inspektora ochrony radiologicznej	Bielsko-Biała	23-27.02.
15	Konferencja dotycząca analizy wyników leczenia nieziarniczych chłoniaków złośliwych u dzieci	Wrocław	24.02.
16	Spotkanie sprawozdawcze projektu Polskie Sztuczne Serce	Zabrze	25-26.02.

17	Konferencja naukowo-szkoleniowa dla społecznych inspektorów pracy	Warszawa	25-27.02.
18	Konferencja naukowa „Chirurgia noworodka”	Warszawa	26.02.
19	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Procedury wydawania pozwoleń oraz pozwoleń tymczasowych na wprowadzenie do obrotu produktu biobójczego”	Warszawa	26.02.
20	Konferencja „Zakażenia szpitalne”	Warszawa	26-27.02.
21	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Onkologia dziecięca w praktyce lekarza”	Białystok	27-28.02.
22	Gdańskie Dni Sztuki Chirurgicznej	Gdańsk	27-28.02.
23	Warsztaty naukowo-szkoleniowe „Opieka pielęgniarska nad chorym na SM”	Warszawa	27-28.02.
24	Konferencja „Współczesne postepowanie w chorobie zatorowości i zakrzepicy żylnej - aktualne wytyczne amerykańskie i europejskie”	Warszawa	28.02
25	Konferencja „Zdrowy start w przyszłość - żywienie dzieci, szczepienia”	Warszawa	28.02.
26	IX Sympozjum naukowe „Postępy w Gastroenterologii i Żywieniu”	Wrocław	28.02.
27	Warsztaty naukowo-szkoleniowe „Terapia motywująca w praktyce”	Warszawa	28.02.-1.03.
28	Interdyscyplinarna Szkoła Zimowe „Postepy w Intensywnej Terapii Noworodkowej i Dziecięcej”	Szczyrk	1-5.03.
29	VI Zakopiańskie Nefrologiczne warsztaty naukowo-szkoleniowe	Zakopane	4-6.03.
30	XI Międzynarodowa Konferencja Wspólna Sekcji Elektrokardiologii Nieinwazyjnej i Telemedycyny oraz ISH i PTK	Zakopane	4-7.03.
31	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Jakość HD w przesyłaniu obrazu endoskopowego”	Warszawa	5.03.
32	VI Sympozjum Sekcji Neurochirurgii Dziecięcej PTN	Zakopane	5-8.03.

33	Spotkanie Grupy Roboczej PTNfDz -przygotowania zaleceń „Postępowanie z noworodkiem i niemowlęciem z podejrzeniem wady wrodzonej układu moczowego powziętym prenatalnie”	Łódź	6.03.
34	IV Sympozjum „Analiza ruchu - teoria i praktyka w zastosowaniach klinicznych”	Warszawa	6.03.
35	VI Ogólnopolskie Repetytorium Pulmonologiczne	Poznań	6-7.03.
36	XX Spotkanie Polskiej Grupy European Respiratory Society	Korbielów	8-11.03.
37	III Warsztaty naukowo-szkoleniowe Wideochirurgii Dziecięcej	Olsztyn	11-14.03.
38	IV Konferencja Federacji Specjalistycznych Towarzystw Pediatrycznych	Warszawa	13.03.
39	Konferencja „Rodzina zastępcza dla dzieci bez przyszłości”	Warszawa	13.03.
40	III Kongres TOP MEDICAL TRENDS 2009	Poznań	13-15.03
41	II Konferencja Kliniki Kardiologii Interwencyjnej, Kardiodiabetologii i rehabilitacji Kardiologicznej USK nr 2 w Łodzi pod patronatem Sekcji Rytmu Serca PTK	Łódź	14.03.
42	Konferencja Podyplomowej Szkoły Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego „Nowoczesna pediatria”	Warszawa	14.03.
43	Konferencja szkoleniowa „Co nowego w szczepianiach ochronnych w 2009 roku od niemowlęcia do wieku dojrzałego”	Warszawa	14.03.
44	Seminarium „Standardy i procedury przeciwdziałania przemocy”	Warszawa	16-17.03.
45	Konferencja „Renesans Polskiego Consensusu”	Warszawa	18.03.
46	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Standardy i procedury przeciwdziałania przemocy”	Warszawa	18-19.03.
47	Warsztaty naukowo-szkoleniowe „Implanty ślimakowe”	Warszawa	20.03
48	Konferencja „Pielęgniarstwo pediatryczne wczoraj i dziś”	Lublin	20.03.
49	XXXIII Spotkania Kliniczne Chirurgów Dziecięcych	Kraków	20-21.03
50	Spotkanie dysmorfologiczne	Bydgoszcz	25.03.

51	Konferencja „Stan czystości i higieny, a bezpieczeństwo szpitalne pacjentów”	Warszawa	25.03.
52	Warsztaty naukowo-szkoleniowe dot. dofinansowania projektów w ramach POIG	Warszawa	25.03.
53	I Zjazd Polskiego Towarzystwa Tyreologicznego	Szczecin	26-28.03.
54	XVII Konferencja naukowo-szkoleniowa Pediatrow i Lekarzy Rodzinnych; XXII Konferencja Pediatrów WSZ.	Zakopane	26-29.03.
55	„Postępy w pediatrii”	Katowice	27-28.03.
56	Warsztaty naukowo-szkoleniowe „Standardy dobrej dializy”	Gdańsk	28.03.
57	Warsztaty naukowo-szkoleniowe „Proces kształcenia podyplomowego pielęgniarek i położnych”	Warszawa	30-31.03.
58	Warsztaty naukowo-szkoleniowe Stowarzyszenia Higieny Lecznictwa	Warszawa	31.03.
59	XV Międzynarodowy Zjazd Sekcji Wideochirurgii TCHP	Ryn	1-3.04.
60	Seminarium „Rola pielęgniarki w przeciwdziałaniu przemocy w rodzinie”	Warszawa	2.04.
61	Konferencja naukowa „Kliniczne aspekty deficytu LCHAD”	Gdańsk	2-3.04.
62	Warsztaty naukowo-edukacyjne „Program edukacji przeddializacyjnej”	Michałowice	2-3.04.
63	Konferencja „Badania kliniczne w onkologii i hematologii”	Warszawa	3.04.
64	Neonatologiczne Wiosenne Spotkania Biebrzańskie	Goniądz	3-4.04.
65	Polska Szkoła Radiologii	Kielce	3-4.04.
66	VI Kongres Akademii po Dyplomie - Pediatria „Perspektywy diagnostyczno-terapeutyczne w pediatrii”	Warszawa	3-4.04.
67	Sympozjum Podyplomowej Szkoły Polskiego Towarzystwa Alergologicznego „Nowoczesna alergologia”	Warszawa	4.04.
68	XXIX Sympozjum Retinologiczne	Gdańsk	15-18.04.
69	Akademia Bebilon	Katowice	17-18.04.

70	Konferencja naukowo-szkoleniowa Oddziału Warszawskiego PTP „Nowoczesna leczenie astmy u dzieci zgodnie z wytycznymi PRACTICALL-2008”	Warszawa	18.04.
71	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Asystent systemu zarządzania jakością”	Warszawa	18-22.04.
72	Seminarium „Oczyszczanie białek rekombinowanych”	Warszawa	21.04.
73	Europejski Tydzień Szczepień	Warszawa	22.04.
74	Konferencja MITON-et	Poznań	22-23.04.
75	Konferencja „Przygotowanie i podawanie cytostatyków oraz opieka nad pacjentem poddanym chemioterapii”	Pisz	22-24.04.
76	XX Konferencja Sekcji Rytmu Serca PTK	Rytro	22-26.04.
77	III Międzynarodowa Konferencja „Środowisko a stan zdrowia jamy ustnej”	Nałęczów	23.04.
78	Międzynarodowa Konferencja naukowa „Diagnostyka i Rozwiązywanie Problemów Psychospołecznych Dzieci i Młodzieży”	Warszawa	23.04.
79	Mitochondrion 2009	Poznań	23-24.04
80	Konferencja „Donor recipient matching and cellular therapy in transplantation”	Wrocław	23-24.04.
81	Konferencja „Endokrynologia rozrodu”	Kraków	23-25.04.
82	XI Poznańskie Dni Medycyny Perinatalnej	Poznań	23-25.04.
83	Sympozjum „Szczepienia ochronne”	Warszawa	24.04.
84	Warsztaty naukowo-szkoleniowe Akademia Doskonałości Terapii Zespołu Metabolicznego	Wrocław	25-26.04.
85	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Standardy i procedury przeciwdziałania przemocy”	Warszawa	29-30.04.
86	Naddunajskie Sympozjum Neurologiczne	Kazimierz Dolny	6-7.05.
87	Konferencja „Diagnostyka immunologiczna w klinice człowieka”	Nałęczów	7-10.05.

88	V Zjazd Polskiego Towarzystwa Nefrologii Dziecięcej	Szczecin	7-10.05.
89	IV Polska Akademia Dermatologii i Wenerologii	Wisła	7-8.05.
90	XII Zjazd Polskiego Towarzystwa Diabetologicznego	Poznań	7-9.05.
91	VI Ogólnopolska Konferencja „Ewaluacja kształcenia pielęgniarek i położnych w Polsce”	Łódź	8.05.
92	Konferencja „Postępy w neonatologii”	Dusznki	8-9.05.
93	III Ogólnopolska Konferencja Naukowa Psychologii Klinicznej Dziecka „Metody diagnozy w psychologii klinicznej dziecka”	Jachranka	8-10.05.
94	Warsztaty naukowo-szkoleniowe dla rodziców dzieci z wrodzonymi wadami metabolizmu	Wilkasy	8-10.05.
95	Konferencja „Mikromacierze w badaniach klinicznych i molekularnych”	Warszawa	11.05.
96	Konferencja „Diagnostyka i współczesne metody leczenia dzieci z mpdz.”	Rzeszów	11-12.05.
97	Seminarium „Nowe techniki w biologii molekularnej”	Warszawa	12.05.
98	XXVI Zjazd Toksykologów Sądowych	Poznań	13-15.05.
99	XIV Hepatologiczne warsztaty naukowo-szkoleniowe	Kazimierz Dolny	13-16.05.
100	IX Kongres Polskiego Towarzystwa Transplantacyjnego	Kraków	14-16.05.
101	II Majówka z Fizjoterapią	Lublin	15.05.
102	Konferencja „Polska Sieć Badań w Pediatrii”	Warszawa	15.05.
103	Immunologiczne warsztaty naukowo-szkoleniowe	Jurata	15-17.05.
104	Konferencja „Psychologia zdrowia: konteksty i pogranicza”	Zakopane	15-17.05.
105	Program XX WFO „Diagnostyka i leczenie osteoporozy według WHO 2008”	Warszawa	16.05.

106	IV Śląskie warsztaty naukowo-szkoleniowe Immunologii Klinicznej	Zabrze	18.05.
107	Konferencja „Postępy w leczeniu dializą otrzewnową”	Kraków	18-19.05.
108	Konferencja „Leczenie żywieniowe- wyzwanie XXI wieku”	Gdańsk	21.05.
109	Konferencja „Medycyna podróży”	Warszawa	21.05.
110	IV Kurs kształcenia ustawicznego w endokrynologii	Kazimierz Dolny	21-23.05.
111	Konferencja naukowo-szkoleniowa podyplomowe PTE	Kazimierz Dolny	21-23.05.
112	Sympozjum Sekcji Urologii Dziecięcej PTChD	Lubikówko	21-23.05.
113	XXII Konferencja Epileptologiczna	Warszawa	21-23.05.
114	IV Zjazd Sekcji Schorzeń Pozapiramidowych PTN	Bronisławów	21-24.05.
115	Konferencja „Cytopatie mitochondrialne w neurologii”	Warszawa	22.05.
116	XI Konferencja Sekcji Echokardiografii	Bydgoszcz	22-23.05.
117	IX Ogólnopolska Konferencja Medycyny Paliatywnej Hospicjum 2009	Toruń	22-23.05.
118	XXIV Konferencja „Pogranicza psychiatrii rozwojowej”	Łańcut	22-24.05.
119	Konferencja naukowo-szkoleniowa dla fizjoterapeutów	Warszawa	22-24.05.
120	II Konferencja Chirurgia 2009	Warszawa	23.05.
121	Konferencja „Health and the Global Crisis – An European Perspective. Implications for Poland”	Warszawa	23.05.
122	Polska Szkoła Neurochirurgii	Wigry k.Suwałk	23-28.05.
123	Konferencja szkoleniowa OSSA 2009	Ossa k.Rawy maowieckiej	25-26.05.
124	Zjazd Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego	Poznań	25-27.05.
125	V Ogólnopolska Konferencja Pedagogiczna „Oblicza	Warszawa	26.05.

	Dojrzałości Emocjonalnej Dzieci i Młodzieży”		
126	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Zakażenia szpitalne”	Ostrołeka	27.05.
127	24th IEEE-SPIE- Forum Młodej Nauki	Wilga	28.05.
128	XVI Dni Otolaryngologii Dziecięcej	Bydgoszcz	28-30.05.
129	„Postępy w endokrynologii i diabetologii”	Jurata	28-30.05.
130	XIX Sympozjum PTED	Łódź	28-30.05.
131	VII Polskie Sympozjum ESRA	Pułtusk	28-30.05.
132	Polska Szkoła Onkologii i Hematologii	Swolszowice Małe	28-30.05.
133	Sympozjum „Okulistyka-nowe terapie- nowa diagnostyka”	Wrocław	28-30.05.
134	V Ogólnopolskie Sympozjum Neonatologiczne	Tleń	29.05.
135	III Konferencja „Bezpieczny szpital”	Warszawa	29.05.
136	XV Konferencja Stowarzyszenia Neuropatologów Polskich „Nowotwory układu nerwowego”	Warszawa	29-30.05.
137	Interdyscyplinarna Konferencja naukowo-szkoleniowa „Majówka Fizjoterapeutów”	Wrocław	29-30.05.
138	VII Ogólnopolski Zjazd Komitetów i Zespołów Kontroli Zakażeń Szpitalnych	Miedzeszyn	31.05.-3.06.
139	XXVII Dni Farmacji Szpitalnej	Mikołajki	31.05.-3.06.
140	Biobanking Workshop	Warszawa	2.06.
141	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Uregulowanie zasad działalności laboratoriów molekularnych badań genetycznych”	Warszawa	3.06.
142	Krajowy Zjazd Delegatów OZZTME. Zjazd techników elektroradiologii	Rowy/Ustka	3-7.06.
143	X Ogólnopolskie Sympozjum „Blok operacyjny”	Warszawa	4-5.06.
144	XVII Konferencja Naukowo-Szkoleniowa Polskiego Towarzystwa Nefrologicznego	Warszawa	4-6.06.
145	XVI Międzynarodowa Konferencja Kardiologiczna	Zabrze	4-7.06.

146	Chełmskie Dni Neonatologii	Nałęczów	5.06.
147	II Międzynarodowa Konferencja „Korektywa i kompensacja zaburzeń w rozwoju fizycznym dzieci i młodzieży”	Biała Podlaska	5-6.06.
148	Konferencja naukowo-szkoleniowa Oddziału Warszawskiego PTP „Witaminy u dzieci”	Warszawa	6.06
149	XXVIII Kongres EAACI 2009	Warszawa	6-10.06.
150	Konferencja naukowo-szkoleniowa Polskiego Towarzystwa Hepatologicznego „Postępy w Hepatologii”	Mikołajki	7-9.06.
151	Konferencja „Razem dla Dzieci”	Warszawa	10.06.
152	VII Gdańskie Nefrologiczne warsztaty naukowo-szkoleniowe	Sopot	11-13.06.
153	Konferencja „Zagrożenia pracy zawodowej a zdrowie pielęgniarki”	Warszawa	18.06.
154	Konferencja naukowa Sekcji Audiologicznej i Foniatrycznej	Lublin	18-20.06.
155	XXXIX Kongres Polskiego Towarzystwa Urologicznego	Poznań	18-20.06.
156	XI Zjazd Polskiego Towarzystwa Żywienia Poza - i Dojelitowego	Jachranka	18-21.06.
157	Konferencja naukowa Kliniki Neonatologii i Intensywnej Terapii Noworodka Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego	Warszawa	19.06.
158	Konferencja „Jak się robi PR w Ochronie Zdrowia”	Warszawa	19.06.
159	I Ogólnopolska Konferencja Szkoły Neontatologii	Ciechocinek	19-20.06.
160	Konferencja naukowo-szkoleniowa z zakresu bezpieczeństwa przetaczania krwi	Warszawa	20,24,27.06.
161	Normy rozwoju fizycznego u dzieci i młodzieży w Polsce	Warszawa	24.06.
162	Spotkanie dysmorfologiczne	Warszawa	24.06.
163	Międzynarodowe Sympozjum PTAiIT	Kraków	25-27.06.
164	XXX Jubileuszowy Zjazd Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego „Przewlekła choroba płuc - aktualny problem w neonatologii i pediatrii”	Poznań	25-27.06.

165	XI Kongres Stomatologów Polskich	Wrocław	25-27.06.
166	ESPGHAN	Kraków	27.06.-2.07.
167	III Forum „Innowacyjność i dostępność leków”	Warszawa	30.06.
168	Seminarium „Zastosowanie spektometrii mas w proteomice”	Warszawa	30.06.
169	Konferencja naukowo-szkoleniowa Brazelton	Warszawa	1-2.07.
170	Konferencja „Nowoczesne technologie w medycynie”	Warszawa	2.07.
171	„Medyczne Spotkania na Zamku”	Sandomierz	11.07
172	Warsztaty naukowo-szkoleniowe Real time PCR	Poznań	24-25.08.
173	Warsztaty zdawczo-odbiorcze programu Polskie Sztuczne Serce	Zabrze	26.08.
174	Konferencja Polskiego Towarzystwa Neonatologicznego	Tarnów	3-4.09.
175	3rd Joint Polish-American Meeting „Advances in Anesthesiology and Surgery”	Bydgoszcz	3-5.09.
176	VII Zjazd Polskiego Towarzystwa Medycyny Rodzinnej	Poznań	3-5.09.
177	VIII Konferencja Sekcji Kardiologii Dziecięcej PTK	Lublin	4-5.09.
178	Rzeszowskie Dni Gastroenterologiczne	Rzeszów	4-5.09.
179	II Konferencja „Dni Stomatologii Współczesnej”	Warszawa	4-5.09.
180	VII Konferencja Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy	Poznań	9-11.09.
181	„Cooperation” Dni Informacyjne KPK PB UE „Możliwości finansowania badań przez Komisję Europejską w programie Współpraca, 7. Programu Ramowego”	Warszawa	9-11.09.
182	XLII Ogólnopolska Konferencja Naukowa PTA	Łódź	10-12.09.
183	IV Jesienne Spotkania Naukowe	Nowy Zyzdrój,Piecki	10-12.09.
184	I Międzynarodowy Kongres „Rehabilitacja Polska”	Warszawa	10-13.09.
185	VII Kongres Anestezjologii Dziecięcej	Warszawa	10-13.09.

186	III Konferencja naukowa Kliniki Pediatrii i Neurologii wieku rozwojowego SUM oraz O. Neurochirurgii Górnośląskiego	Katowice	11-12.09.
187	II Warszawskie Forum Epidemiologiczne	Konstancin Jeziorna	11-12.09.
188	X Ogólnopolska Konferencja Psychoonkologiczna	Władysławowo	11-12.09.
189	IX Zachodniopomorskie Dni Nefrologii Dziecięcej	Borne Sulinowo	11-13.09.
190	XI Konferencja „Chirurgia onkologiczna wieku rozwojowego”	Warszawa	14-16.09.
191	XXX Jubileuszowy Zjazd Polskiego Towarzystwa Ginekologii Dziecięcej	Lublin	16-19.09.
192	III Ogólnopolska Konferencja Promocji Zdrowia Psychicznego”	Sandomierz	16-19.09.
193	XXXIX Zjazd Polskiego Towarzystwa Neurochirurgów i Sekcji Pielęgniarskiej PTNCH z udziałem Greckiego Towarzystwa Neurochirurgicznego	Mikołajki	17-20.09
194	Konferencja naukowo-szkoleniowa Techników Radiologów „Zastosowanie radioterapii w leczeniu nowotwotów u dzieci”	Warszawa	18.09.
195	XI Ogólnopolska Konferencja szkoleniowa Pielęgniarek „Zakażenia odcewnikowe - kontrola i zapobieganie”	Warszawa	18.09.
196	VIII Krajowa Konferencja Szkoleniowa.Krakowska Jesień Pediatryczna 2009;	Kraków	18-19.09
197	Spotkanie naukowo-szkoleniowe Sekcji Soczewek Kontaktowych PTO	Rawa Mazowiecka	18-19.09.
198	Dietetyczne warsztaty naukowo-szkoleniowe	Warszawa	18-19.09.
199	Zjazd techników elektroradiologii	Warszawa	18-19.09.
200	Ogólnopolskie Sympozjum Neonatologiczne PTN „Aktualności w Neonatologii”	Darłówko	18-20.09.
201	XV Konferencja szkoleniowa „Opieka paliatywna nad dziećmi”	Rynia	18-22.09.
202	XLIII Sympozjum Polskiego Towarzystwa Histochemików i Cytochemików	Bydgoszcz	21-23.09.

203	Sympozjum „Aspekty prawne i medyczne zakażeń w ZOZ”	Toruń	21-23.09.
204	Konferencja „Badania laboratoryjne wczoraj, dziś i jutro”	Warszawa	22.09.
205	Warsztaty naukowo-szkoleniowe „Jakość badań”	Wieliczka	23-24.09.
206	XIII Zjazd Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych	Wisła	23-26.09.
207	Sto lat daktyloskopii na ziemiach polskich	Warszawa	2-4.09.
208	Konferencja naukowo-szkoleniowa badaczy grantu EARNEST	Kraków	24-26.09.
209	XIII Międzynarodowy Kongres Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego	Poznań	24-26.09.
210	XXII Polsko-Słowackie Dni Pneumonologii i Alergologii Dziecięcej	Zakopane	24-26.09.
211	„Poznańskie spotkania z endokrynologią dziecięcą”	Poznań	25.09.
212	J project meeting	Warszawa	25-26.09.
213	Szkoła Pediatrii	Warszawa	25-27.09.
214	Warsztaty naukowo-szkoleniowe terapii manualnej	Warszawa	25-27.09.
215	Transplantologiczne warsztaty naukowo-szkoleniowe	Zamość	27-29.09.
216	Spotkanie ekspertów „Zakażenia Neisseria Meningitids grupy C”	Warszawa	28.09.
217	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Nowoczesna fizjoterapia chorych na mukowiscydozę”	Warszawa	28-29.09.
218	Ewaluacja projektu Olaf	Kraków	30.09.
219	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Spektometria mas”	Warszawa	30.09.
220	Warsztaty naukowo-szkoleniowe dla fizjoterapeutów	Warszawa	30.09.
221	Konferencja „Nowe rozwiązania dla osób ze stomią”	Władysławowo	1-3.10.
222	I Ogólnopolska Zjazd Pediatrycznego Forum Profilaktyki Chorób Cywilizacyjnych „Co niesie i czym zagraża postęp cywilizacyjny - wyzwania dla medycyny wieku rozwojowego”	Łódź	2-3.10.
223	XVI Ogólnopolski Zjazd Instrumentariuszek	Władysławowo	2-3.10.

224	V Konferencja Sekcji Pielęgniarstwa i Techniki Medycznej PTK „Pielęgniarstwo Kardiologiczne-nadzieje i wyzwania”	Ustronie	2-4.10.
225	Seminarium „Spektometria i chromatografia mas-agilent technologies”	Warszawa	8.10.
226	VI Zjazd Polskiego Towarzystwa Pielęgniarek Anestezjologicznych	Kościelisko	8-10.10.
227	VIII Łomżyńskie Urodynamiczne warsztaty naukowo-szkoleniowe	Łomża	8-10.10.
228	X Kongres Polskiego Towarzystwa Alergologicznego	Bydgoszcz	9-10.10.
229	Eastern European Metabolic Academy	Warszawa	9-10.10.
230	Konferencja naukowo-szkoleniowa w pracowni Medycyny Nuklearnej CSK MSWiA	Warszawa	9-12.10.
231	Konferencja naukowo-szkoleniowa Oddziału Warszawskiego PTP „Zakażenia pneumokokowe w świetle najnowszych badań”	Warszawa	10.10.
232	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Usprawnianie dzieci”	Zamość	12-16.10.
233	Konferencja „Zakażenia szpitalne”	Radom	15.10.
234	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Oferta stypendialna IRC, Euroaxess i inne źródła finansowania badań”	Warszawa	15.10.
235	VII Laryngologiczna Konferencja naukowo-szkoleniowa	Łódź	15-16.10.
236	XIV Sympozjum Sekcji Eksperymentalnej PTK	Dobieszków	15-17.10
237	Konferencja „Europejski wymiar kształcenia i praktyki zawodowej pielęgniarek”	Lublin	15-17.10.
238	XV Jesienna Szkoła Endokrynologii	Zakopane	15-17.10.
239	XIII Naukowy Zjazd Polskiego Towarzystwa Badań nad Miażdżycą	Krąg k.Szczecina	15-18.10.
240	III Kurs transplantologiczny „Nawrót choroby podstawowej po przeszczepieniu narządów”	Warszawa	16.10.
241	Konferencja „Nowości w terapii SM”	Kraków	16-17.10.
242	II Sympozjum Sekcji Neuroonkologii PTNCh	Łódź	16-17.10.

243	Ogólnopolska Konferencja Zarządu Głównego PTP	Sopot	16-17.10.
244	XV Ogólnopolska Konferencja Stomatologiczna Expodent	Toruń	16-17.10.
245	Warszawska Jesień Pediatryczna	Warszawa	16-17.10.
246	II Konferencja „Terapia zastępcza w leczeniu niewydolności wątroby”	Rawa Mazowiecka	16-18.10.
247	X Ogólnopolskie Spotkanie Farmacji Onkologicznej	Warszawa	19-21.10.
248	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Programowanie stymulatorów serca”	Warszawa	20-21.10.
249	„Postępy w neonatologii”	Warszawa	21.10.
250	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Budowanie systemu przeciwdziałania przemocy „	Warszawa	22.10.
251	Jubileusz Katedry i Kliniki Pediatrii	Bydgoszcz	22-24.10.
252	Ogólnopolska Konferencja „Nowoczesne spojrzenie na nieswoiste zapalenie jelit”	Bydgoszcz	23.10.
253	Spotkanie dysmorfologiczne	Warszawa	23.10.
254	VI Ogólnopolskie Sympozjum OIT	Warszawa	23.10.
255	Konferencja Oddziału Dolnośląskiego Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego	Opole	23-24.10.
256	Konferencja IPOKRaTES „Cardiovascular Intensive Care”	Warszawa	29-31.10.
257	XVIII Międzynarodowy Kongres EATB	Kraków	5-6.11.
258	VI Sympozjum Neuroonkologii Dziecięcej	Warszawa	5-6.11.
259	„Standardy postępowania i pielęgnacji pacjentów na oddziałach neonatologicznych”	Poznań	5-7.11.
260	IV Ogólnopolska Konferencja Naukowa Polskiego Towarzystwa Farmaceutycznego - Sekcji Żywienia	Poznań	6-7.11.
261	Neonatologiczne warsztaty naukowo-szkoleniowe	Warszawa	7.11.
262	Konferencja „Leczenie i rehabilitacja w ortopedii i neurologii dziecięcej”	Warszawa	9-10.11.
263	Polskie Forum Krążenia Płucnego	Warszawa	13-14.11.

264	Kongres naukowy „Specjalizacja Przyszłością Fizjoterapii”	Warszawa	14-15.11.
265	Konferencja naukowo-szkoleniowa otwierająca uruchomienie platformy Żywczyk	Osieck	16-17.11.
266	Konferencja naukowo-szkoleniowa członków OIPiP	Kazimierz Dolny n.Wisłą	18-20.11.
267	Warsztaty naukowo-szkoleniowe Medycyny Transplantacyjnej i Nefrologii	Warszawa	19.11.
268	III Sympozjum „Standardy Gastroenterologiczne, Hepatologiczne i Zywieniowe w praktyce lekarza rodzinnego i pediatry”	Warszawa	20-21.11.
269	III Warszawskie Spotkania Diabetologiczne	Warszawa	20-21.11.
270	Konferencja „Problemy endokrynologii i diabetologii”	Wrocław	20-21.11.
271	XV Ogólnopolska Konferencja Naukowo-Szkoleniowa „Postępy w seksuologii”	Warszawa	20-22.11.
272	Konferencja „Terapia nerkozastępcza w sepsie”	Warszawa	24.11.
273	Komisja Transplantologii Klinicznej PAN „Zakażenia grzybicze w transplantologii”	Warszawa	26.11.
274	Konferencja szkoleniowa „Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci”	Warszawa	26-27.11.
275	Konferencja „Leczenie i diagnostyka chorób genetycznych w Europie”	Warszawa	27.11.
276	Spotkanie użytkowników analizatorów genetycznych	Warszawa	27.11.
277	Warsztaty naukowo-szkoleniowe „System poradnictwa dietetycznego w podstawowej opiece zdrowotnej”	Warszawa	27.11.
278	XXVII Ogólnopolskie Sympozjum Neonatologiczne „Farmakologia okresu noworodkowego”	Kiekrz	27-28.11.
279	IV Konferencja naukowo-szkoleniowa „XIV Pułtuskie Spotkania Neurochirurgiczne” Komisji Urazów Układu Nerwowego	Pułtusk	27-28.11.
280	Konferencja „Postępy w cytodiagnostyce klinicznej”	Warszawa	27-28.11.
281	Konferencja „Skoliozy - współczesne zasady diagnostyki”	Warszawa	27-28.11.

282	Konferencja „Stop ekspozycjom zawodowym pielęgniarek”	Warszawa	28.11.
283	Konferencja „I Ogólnopolski Dzień Szczepień”	Wrocław	28.11.
284	Konferencja „Nowoczesny blok operacyjny - standardy europejskie”	Kazimierz n.Wisłą	30.11.-2.12.
285	XXII Sympozjum Sekcji Alergologicznej PTD	Katowice	3-5.12.
286	Międzynarodowy Dzień Wolontariusza „Razem”	Warszawa	4.12.
287	Konferencja lekarsko-farmakologiczna	Kraków	4-5.12.
288	XX Konferencja Sekcji Strabologicznej Polskiego Towarzystwa Okulistycznego	Kraków	4-5.12.
289	II Rzeszowskie Dni Pielęgniarstwa „Edukacja zdrowotna w praktyce pielęgniarskiej”	Rzeszów	4-5.12.
290	Konferencja naukowa „Żywienie ludzi aktywnych”	Warszawa	4-5.12.
291	Konferencja endokrynologiczna	Zakopane	4-5.12.
292	Konferencja naukowo-szkoleniowa z okazji XV-lecia Oddziału Kardiologii Szpitala Wojewódzkiego w Zamościu „Postępy w kardiologii”	Zamość	4-6.12.
293	VI Konferencja naukowa „Przeciwdziałanie przemocy wobec dzieci. Postepowanie w przypadku wykorzystywania seksualnego dzieci. Dziagnoza Zespołu FAS, FAE”.	Warszawa	5.12.
294	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Hybrydyzacja in situ”	Warszawa	8.12.
295	Noenatologiczna Konferencja naukowo-szkoleniowa	Opinogóra	8.12.
296	Konferencja „Rehabilitacja chorych z poznawczo-behawioralnymi zespołami zaburzeń w wyniku uszkodzeń mózgu”	Warszawa	8-9.12.
297	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Usprawnianie dzieci”	Warszawa	9.12.
298	Konferencja naukowo-szkoleniowa z zakresu obsługi rejestrów transplantacyjnych	Gdańsk	10.12.
299	VI Sympozjum Naukowe „Dziecko Łódzkie”	Łódź	10.12.
300	Spotkanie przedstawicieli Klinik Kardiochirurgii w Polsce w ramach programu POLKARD	Warszawa	10.12.

301	IV Sympozjum Zimowe „Nagły zgon sercowy” Kliniczne i techniczne aspekty zapobiegania nagłej śmierci sercowej.	Jadwisin	10-11.12.
302	Warsztaty naukowo-szkoleniowe „Programy komputerowe w rehabilitacji neuropsychologicznej”	Warszawa	10-11.12.
303	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Zakażenia szpitalne”	Gdańsk	11.12.
304	Konferencja dla lokalnych koordynatorów transplantacji	Gdynia	11-12.12.
305	Konferencja „Edukacja diabetologiczna-szansa życia bez powikłań”	Warszawa	12.12.
306	Konferencja naukowo-szkoleniowa Oddziału Warszawskiego PTP „100 lat Pediatrii”	Warszawa	12.12.
307	VII Sympozjum Chirurgiczno-Neonatologiczne „Optymalizacja diagnostyki i leczenia chirurgicznego wad wrodzonych u noworodków”	Warszawa	13-15.12.
308	II Central European Conference on Pheochromocytoma	Warszawa	14.12
309	Konferencja naukowo-szkoleniowa dla pracowników banków tkanek	Ameliówka k. Kielc	14-16.12.
310	Konferencja „Etyka a transplantacja”	Gdańsk	16.12.
311	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Zwojak zarodkowy współczulny”	Kraków	16.12.
312	Konferencja „Neuroblastoma”	Kraków	16-17.12.
313	Konferencja „Badania kliniczne w pediatrii. Zmiany, trendy, przyszłość w Polsce”	Warszawa	18.12
314	Konferencja naukowo-szkoleniowa „Zaburzenia mowy w przebiegu chorób neurodegradacyjnych”	Kraków	19-20.12.

KONFERENCJE NAUKOWE ZORGANIZOWANE PRZEZ IPCZD

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: 01-05 marca 2009, Szczyrk	
Organizator: *Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii IP CZD* *Sekcja Pediatryczna Polskiego Towarzystwa Anestezjologii i Intensywnej Terapii*	
Pod patronatem: *IP CZD* *European Society of Paediatric nad Neonatal Intensive Care* *Polskie Towarzystwo Neonatologiczne* *Polskie Towarzystwo Perinatologiczne* *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: 28
Liczba referatów: 66	w tym z IP CZD: 17
Przewodniczący sesjom: 34	w tym z IP CZD: 7

Tytuł: **IV Sympozjum „Analiza ruchu – teoria i praktyka w praktyce klinicznej”**	
Data: 06 marca 2009, Warszawa, IP CZD	
Organizator: *Klinika Rehabilitacji Pediatrycznej IPCZD*	
Pod patronatem: *Polskie Towarzystwo Biomechaniki*	
Liczba uczestników: 60	w tym z IP CZD: 6
Liczba referatów: 20	w tym z IP CZD: 5

Tytuł: **Konferencja „Polska Sieć Badań w Pediatrii”**	
Data: 15 maja 2009, Warszawa	
Organizator: *IPCZD* *Stowarzyszenie na Rzecz Dobrej Praktyki Badań Klinicznych w Polsce GCPpl* *CRDE*	
Liczba uczestników: 90	w tym z IP CZD: 20
Liczba referatów: 6	w tym z IP CZD: 3

Tytuł: **Program XX WFO "Diagnostyka i leczenie osteoporozy według WHO 2008"**	
Data: 16 maja 2009, Warszawa	
Organizator: *IPCZD* *Wielodyscyplinarne Forum Osteoporotyczne (WFO)* *Sekcja Specjalistyczna Polskiego Towarzystwa Lekarskiego* *Specjalistyczny Ośrodek Medycyny Wieku Dojrzałego – SOMED*	
Liczba uczestników:120	w tym z IP CZD: 12
Liczba referatów: 20	w tym z IP CZD: 5
Przewodniczący sesjom: 17	w tym z IP CZD: 4

Tytuł: **II Konferencja naukowo-szkoleniowa „Jak się robi PR w ochronie zdrowia"**	
Data: 19 czerwca 2009, Warszawa	
Organizator: *IPCZD* *Redakcja „OPM – Ogólnopolskiego Przeglądu Medycznego”* *Akademia ELAMED*	
Pod patronatem: *Ministerstwo Zdrowia* *Stowarzyszenie MenedŜerów Opieki Zdrowotnej* *Ogólnopolska Izba Gospodarcza Wyrobów Medycznych - POLMED*	
Liczba uczestników:115	w tym z IP CZD: 5
Liczba referatów: 11	w tym z IP CZD: 2

Tytuł: **XI Ogólnopolska Konferencja szkoleniowa Pielęgniarek "Zakażenia odcewnikowe - kontrola i zapobieganie"**	
Data: 18 wrzesnia 2009, Warszawa	
Organizator: *IP CZD* *Fundacja Rozwoju Pielęgniarstwa Polskiego*	
Liczba uczestników: 130	w tym z IP CZD: 20
Liczba referatów: 18	w tym z IP CZD: 1

Tytuł: **Konferencja naukowo-szkoleniowa badaczy grantu EARNEST** **The 9th bi-annual Earnest General Assembly Meeting**	
Data: 24-26 września 2009, Kraków	
Organizator: *IP CZD w ramach projektu EARNEST*	
Liczba uczestników: 90	w tym z IP CZD: 14
Liczba referatów:18	

Tytuł: **Konferencja IPOKRaTES „Cardiovascular Intensive Care in Neonates and Children”**	
Data: 29-31 października 2009, Warszawa	
Organizator: *Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii IPCZD w ramach projektu IPOKRaTES*	
Liczba uczestników: 73	w tym z IP CZD: 18
Liczba referatów: 29	

Tytuł: **VI Sympozjum Neuroonkologii Dziecięcej**	
Data: 05-06 listopada 2009, Warszawa	
Organizator: *Klinika Onkologii IPCZD* *Klinika Neurochirurgii IPCZD* *Polskie Towarzystwo Onkologii i Hematologii Dziecięcej*	
Pod patronatem *IP CZD*	
Liczba uczestników: 100	w tym z IP CZD: 9
Liczba referatów: 36	w tym z IP CZD: 5
Przewodniczący sesjom: 12	w tym z IP CZD: 1

Tytuł: **Konferencja „Leczenie i rehabilitacja w ortopediii i neurologii dziecięcej”**	
Data: 09-10 listopada 2009, Warszawa	
Organizator: *Klinika Rehabilitacji PediatrycznejIP CZD* *Skandynawskie Laboratorium Ortopedyczne Centrum Techniki Ortopedycznej*	
Liczba uczestników: 50	w tym z IP CZD: 5
Liczba referatów: 10	

Tytuł: **Konferencja szkoleniowa „Postepy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci”**	
Data: 26-27 listopada 2009, Warszawa	
Organizator: *KlinikaNeurologii i Epileptologii IPCZD*	
Pod patronatem: *Zarząd Głowny Polskiego Towarzystwa Neurologów Dziecięcych*	
Liczba uczestników: 80	w tym z IP CZD: 8
Liczba referatów: 14	w tym z IP CZD: 5

Tytuł: **Konferencja "I Ogólnopolski Dzień Szczepień"**	
Data: 28 listopada 2009, Wrocław	
Organizator: *IPCZD*	
Liczba uczestników:90	w tym z IP CZD: 2
Liczba referatów: 10	w tym z IP CZD: 1

Tytuł: **„Razem" 5 grudnia – Międzynarodowy Dzień Wolontariusza**	
Data: 04 grudnia 2009, Warszawa, IP CZD	
Organizator: *IP CZD* *Mazowiecka Regionalna Sieć Szpitali Promujących Zdrowie* *Polska Fundacja Pomocy Dzieciom*	
Liczba uczestników: 120	w tym z IP CZD: 10
Liczba referatów: 1	w tym z IP CZD: 1

Tytuł: **VI Konferencja naukowa "Przeciwdziałanie przemocy wobec dzieci. Postepowanie w przypadku wykorzystywania seksualnego dzieci. Dziagnoza Zespołu FAS, FAE"**	
Data: 05 grudnia 2009, Warszawa	
Organizator: *IP CZD* *Fundacja Mederi* *Urząd Miasta Stołecznego Warszawy* *Państwowa Agencja Rozwiązywania Problemów Alkoholowych*	
Liczba uczestników: 200	w tym z IP CZD: 30
Liczba referatów: 11	w tym z IP CZD: 1
Przewodniczący sesjom: 6	w tym z IP CZD: 2

Tytuł: **„Spotkanie przedstawicieli Klinik Kardiochirurgii w Polsce” w ramach programu POLKARD**	
Data: 10 grudnia 2009, Warszawa	
Organizator: *IP CZD*	
Liczba uczestników: 60	
Liczba referatów: 4	

Tytuł: **Konferencja "Badania kliniczne w pediatrii. Zmiany, trendy, przyszłość w Polsce"**	
Data: 18 grudnia 2009, Warszawa	
Organizator: *IP CZD* *Standardy Medyczne* *Medius*	
Liczba uczestników: 130	w tym z IP CZD: 30
Liczba referatów: 8	w tym z IP CZD: 4
Przewodniczący sesjom: 4	w tym z IP CZD: 4

Tytuł: **VII Sympozjum Chirurgiczno-Neonatologiczne "Optymalizacja diagnostyki i leczenia chirurgicznego wad wrodzonych u noworodków"**	
Data: 13-15 grudnia 2009, Warszawa	
Organizator: *Klinika Chirurgii IP CZD* *Fundacja Rozwoju Chirurgii Dziecięcej im. Prof. Zygmunta H. Kalicińskiego*	
Pod patronatem: *Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych* *Polskie Towarzystwao Neonatologiczne* *Polskie Towarzystwo Torako-Kardiochirurgii* *Polskie Towarzystwo Neurochirurgów* *Instytut Pilęgniarstwa i Położnictwa Uniwersytetu Rzeszowskiego*	
Liczba uczestników: 400	w tym z IP CZD: 45
Liczba referatów: 41	w tym z IP CZD: 15
Przewodniczący sesjom: 20	w tym z IP CZD: 5

KONFERENCJE NAUKOWE ZORGANIZOWANE POD PATRONATEM IPCZD

Tytuł: **Konferencja „Badania kliniczne w onkologii i hematologii”**	
Data: 03 kwietnia 2009, Warszawa	
Organizator: CRDE	
Pod patronatem *IPCZD*	
Liczba uczestników: 120	w tym z IP CZD: 3
Liczba referatów: 7	w tym z IP CZD: 2

Tytuł: **XXVI Sympozjum „Szczepienia Ochronne”**	
Data: 24 kwietnia 2009, Warszawa	
Organizator: *Polskie Towarzystwo Pediatryczne* *Polskie Towarzystwo Wakcynologii*	
Pod patronatem *IPCZD*	
Liczba uczestników: 420	w tym z IP CZD: 6
Liczba referatów: 8	w tym z IP CZD: 1
Przewodniczący sesjom: 5	w tym z IP CZD: 1

Tytuł: **IV Jesienne Spotkania Naukowe**	
Data: 10-12 września 2009, Nowy Zyzdrój	
Organizator: *Fundacja Spotkania Naukowe*	
Pod patronatem *IP CZD* *Instytut Matki i Dziecka* *Uniwersytet Medyczny w Białymstoku* *Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego*	
Liczba uczestników:140	w tym z IP CZD: 1
Liczba referatów: 23	w tym z IP CZD: 1
Przewodniczący sesjom: 6	w tym z IP CZD: 1

Tytuł: **II Międzynarodowa Konferencja Eastern European Metabolic Academy**	
Data: 09-10 października 2009, Warszawa	
Organizator: *Sekcja Metaboliczna Polskiego Towarzystwa Pediatrycznego*	
Pod patronatem *IP CZD* *Małżonki Prezydenta RP Pani Marii Kaczyńskiej*	
Liczba uczestników: 90	w tym z IP CZD: 10
Liczba referatów: 21	w tym z IP CZD: 1

Tytuł: **Polskie Forum Krążenia Płucnego**	
Data: 13-14 listopada 2009, Warszawa	
Organizator: *Iwent Conference & Consulting Agency*	
Pod patronatem *IP CZD* *Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc* *Fundacja Nadciśnienia Płucnego* *Komitet Rozwoju Człowieka Polskiej Akademii Nauk*	
Liczba uczestników: 80	w tym z IP CZD: 3
Liczba referatów: 26	w tym z IP CZD: 4
Przewodniczący sesjom: 13	w tym z IP CZD: 2

Tytuł: **III Sympozjum "Standardy Gastroenterologiczne, Hepatologiczne i Zywieniowe w praktyce lekarza rodzinnego i pediatry"** **Sesja „Wyzwania współczesnej Gastroenterologii dla Pielęgniarstwa Pediatrycznego”**	
Data: 20-21 listopada 2009, Warszawa	
Organizator: *Stowarzyszenie na rzecz wspierania I rozwoju Kliniki Gastroenterologii, Hepatologii I Immunologii IPCZD* *Komisja Żywienia Dzieci i Młodzieży, Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka*	
Pod patronatem *IP CZD*	
Liczba uczestników: 120	w tym z IP CZD: 26
Liczba referatów: 17	w tym z IP CZD: 8
Przewodniczący sesjom: 18	w tym z IP CZD: 11

Tytuł: **Konferencja "Edukacja diabetologiczna-szansa życia bez powikłań"**	
Data: 12 grudnia 2009, Warszawa	
Organizator: *Stowarzyszenie Polska Federacja Edukacji w Diabetologii*	
Pod patronatem *IP CZD* *Polskie Towarzystwo Diabetologiczne*	
Liczba uczestników: 70	w tym z IP CZD: 2
Liczba referatów: 15	w tym z IP CZD: 1
Przewodniczący sesjom: 10	w tym z IP CZD: 1

UDZIAŁ PRACOWNIKÓW IP CZD
W KRAJOWYCH SYMPOZJACH I KONFERENCJACH NAUKOWYCH w 2009 r.

Udział pracowników IP CZD w konferencjach	
Liczba konferencji, w których uczestniczyli pracownicy Instytutu	314
Liczba wygłoszonych referatów i wystąpień ustnych	235
Liczba prezentowanych plakatów	11
Liczba przewodniczących sesjom naukowym	492

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	17	7
Liczba uczestników ogółem	2258	1040
Liczba uczestników z IP CZD	262	141
Liczba wygłoszonych referatów ogółem	362	117
Liczba wygłoszonych referatów przez pracowników IP CZD	65	18
Liczba przewodniczących sesjom	93	52
Liczba przewodniczących sesjom z IPC ZD	23	16

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 Society for Paediatric Urology - członek
- Educational Commitee European Society for Paediatric Urology – członek
- American Academy of Pediatrics Section on Urology - członek
- Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych - członek
- Polskie Towarzystwo Urologiczne - członek
- Przegląd Urologiczny – kierownik działu „Urologia Dziecięca" od 2009 r.
- 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
- Standardy Medyczne – członek Rady Naukowej
- 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
- Expert do uaktualnienia programu specjalizacji w dziedzinie immunologii klinicznej

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 – członek 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.
- Komisja Rewizyjna Izb Lekarskich – członek od 2009 r.

Birbach Mariusz
- Polskie Towarzystwo Kardio-Torakochirurgów – członek

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

Borowiec Dariusz
- Polskie Towarzystwo Mikrobiologów – członek od 2009 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) – prezes Sekcji Kardiologii Interwencyjnej od 2008 r.
- European Society of Cardiology - członek
- Międzynarodowe Towarzystwo Kardiologii Interwencyjnej Wad Wrodzonych Serca – członek
- Komisja Inicjatyw Klinicznych Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego – członek od 2009 r.
- Komitet Naukowy Kongresów Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego – członek od 2009 r.
- Cardiology in the Young – recenzent abstraktów ze zjazdów towarzystw naukowych
- Kardiologia Polska – członek Rady Naukowej

Burczyński Piotr - European Association of Cardiothoracic Surgery (EACTS) – członek
- Światowe Towarzystwo Kardiochirurgów Dziecięcych – członek Zarządu od 2009 r.
- Polskie Towarzystwo Kardio-Torakochirurgów – członek założyciel

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

- Gastroenterologia Praktyczna – członek Rady Naukowej

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 Bard 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
- Polskie Towarzystwo Patologii Dziecięcej – skarbnik od 2005 r.
- Annals of Diagnostic Paediatric Pathology – redaktor naczelny od 2008 r.
- Zespół ds. Badań Diagnostycznych w Immunologii przy Krajowej Izbie Diagnostów Laboratoryjnych – członek od 2009 r.

Czarnowska Elżbieta
- European Society of Cardiology Working Group on Developmental anatomy and Pathology – Nucleus Member – 2004 – 2010 r.
- Polskie Towarzystwo Patologów Dziecięcych – sekretarz od 2007 r.
- Sekcja Biomateriałów Komitetu Nauki o Materiałach PAN – członek 2004
- Annals of Paediatric Diagnostic Pathology – członek Zespołu Redakcyjnego od 2005 r., sekretarz od 2007 r.
- Reviewing Committee World Congress of Cardiology – członek z wyboru od 2006 r.
- Reviewing Committee European Congress of Cardiology, European Congress of Cardiology – członek od 2007 r.

Czech-Kowalska Justyna
- Sekcja Choró Metabolicznych Kości Dzieci i Młodzieży przy Polskiej Fundacji Osteoporozy – członek od 2009 r.

Czerwiecka Maria
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych - członek

Czubkowski Piotr
- IPTA International Pediatric Transplant Association - członek

Czyż Jerzy
- Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych – członek

Deniszewska-Urbanowska Małgorzata
- Oddział Warszawski Polskiego Towarzystwa Neurologów Dziecięcych – członek ZarząduGłównego od 2007 r.

Daszkiewicz Paweł
- Polskie Towarzystwo Neurochirurgów – członek

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

Dmeńska Hanna
- European Respiratory Society – członek
- European Society for Cystic Fibrosis - członek
- Polskie Towarzystwo Chorób Płuc – członek
- Polskie Towarzystwo Mukowiscydozy - członek

Dobrzańska Anna
- Europejskie Towarzystwo Medycyny Perinatalnej – członek
- Komitet Rozwoju Człowieka PAN – członek 2007 – 2010 r.
- Zespół Integracyjno-Ekspercki ds. Rozwoju Człowieka PAN – przewodnicząca od 2009 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^{o} specjalizacji z zakresu pediatrii – przewodnicząca
- Zespół Ekspertów do uaktualnienia programu specjalizacji w dziedzinie pediatrii w 2009 r. – przewodnicząca od 2009 r.
- 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.
- Sekcja Chorób Metabolicznych Kości Dzieci i Młodzieży przy Polskiej Fundacji Osteoporozy – członek od 2009 r.

Drewniak Tomasz
- International Pediatric Transplant Association - członek

Dunin-Wąsowicz Dorota
- Infantile Spasms Society – członek od 2006 r.

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 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

Garczewska Barbara
- Polskie Towarzystwo Mikrobiologów – członek od 2009 r.

Gastoł Piotr
- European Society for Paediatric Urology - członek
- Sekcja Urologii Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych – członek Zarządu
- Oddział Warszawski Polskiego Towarzystwa Chirurgów Dziecięcych - członek Zarządu
- Sekcja Videochirurgii PTChDz – członek Zarządu
- Polskie Towarzystwo Urologiczne – członek
- Polskie Towarzystwo Chirurgów Dziecięcych – członek
- Konsultant Wojewódzki w dziedzinie urologii dziecięcej dla obszaru województwa mazowieckiego – od 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 – członek od 2008 r.
- International Society of Infectious Diseases – członek od 2008 r.

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 2008 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) – od 1993 r.
- Polskie Towarzystwo Nefrologii Dziecięcej – przewodniczący od 2009 r.
- Polskie Towarzystwo Nefrologiczne - członek Głównej Komisji Rewizyjnej od 2004 r..
- Polskie Towarzystwo Transplantacyjne- członek Zarządu Głównego od 2003 r.
- Komisja Nefrologiczna Komitetu Patofizjologii Klinicznej Wydziału VI Nauk Medycznych PAN – od 1997 r.
- 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

Gutkowska Anna
- European Society of Human Genetics - członek
- Polskie Towarzystwo Genetyki – członek
- Krajowa Izba Diagnostów Laboratoryjnych - członek

Gutkowski Piotr
- Polskie Towarzystwo Chorób Płuc – członek z wyboru Zarządu Oddziału Warszawsko-Otwockiego od 2007 r.
- Polskie Towarzystwo Chorób Płuc – członek z wyboru Komisji Nagród i Odznaczeń od 2008 r.

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

Jakubowska-Winecka Anna
- Polskie Towarzystwo Terapii Poznawczo Behawioralnej – członek od 2008 r.

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\

Jurkiewicz Elżbieta
- Polskie Towarzystwo Radiologiczne – członek

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

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.

Kansy Andrzej
- European Association of Cardiothoracic Surgery (EACTS) – członek
- Światowe Towarzystwo Kardiochirurgów Dziecięcych – członek Zarządu od 2009 r.
- Polskie Towarzystwo Kardio-Torakochirurgów – 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) - członek
- Association for European Pediatric Cardiology (AEPC) - delegat krajowy kardiologów dziecięcych z Polski
- Sekcja Kardiologii Dziecięcej Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego – członek Zarządu od 2004 r.
- Komitet Rozwoju Człowieka PAN – przewodnicząca od 2007 r.
- Rada Naukowa Instytutu Matki i Dziecka – członek – 2007-2011 r.
- 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.

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

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

Kmieć Tomasz
- Komisja Chorób Naczyniowych Wieku Rozwojowego PAN – członek od 1999 r.
- Komisja Neurologii Dziecięcej Komitetu Nauk Neurologicznych PAN – członek 2007-2010 r.
- Konsultant Wojewódzki w dziedzinie Neurologii dziecięcej – członek od 2009 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

Kozarzewska Monika
- Polskie Towarzystwo Stomatologiczne - członek

Kozłowski Michał
- Polskie Towarzystwo Kardio-Torakochirurgów – 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 Dziecięca Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego – członek Zarządu
- 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

Lipiec Monika
- Koło Polskiego Towarzystwa Pielęgniarskiego przy CZD – przewodnicząca Zarządu

Lipiński Wojciech
- Polskie Towarzystwo Kardio-Torakochirurgów - członek

Litwin Mieczysław
- International Society of Nephrology (ISN) – członek
- International Pediatric Nephrology Association (IPNA) – członek
- 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 up to now 1994 r.
- Certified Clinical Densitometrist - członek od 2000 r.

Łyszkowska Małgorzata
- Home Artificial Nutrition przy ESPEN – członek grupy roboczej od 2003 r.
- Postępy Żywienia Klinicznego – sekretarz redakcji od 2006 r.

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

Mamińska Jolanta
- Polski Związek Logopedów – wiceprzewodnicząca Zarządu Gównego od 2009 r.
- Polski Związek Logopedów – członek Zarządu Wojewódzkiego od 2009 r.

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

Markiewicz Małgorzata
- European Pediatric Surgical Association - członek

Marosek Anna
- Polskie Towarzystwo Stomatologiczne - 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
- Światowe Towarzystwo Kardiochirurgów Dziecięcych – członek założyciel i członek Zarządu od 2009 r.
- 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

Matosek-Czarnecka Agnieszka
- Koło Polskiego Towarzystwa Pielęgniarskiego przy CZD – członek Zarządu

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

Migdał Marek
- European Society of Paediatric and Neonatal Intensive Care – członek
- Komitet Pediatryczny EMEA 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.

Mozol Krzysztof
- Polskie Towarzystwo Kardio-Torakochirurgów - członek

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

Nicewicz Zdzisława
- Polskie Towarzystwo Psychologiczne – członek od 2002 r.
- Polskie Towarzystwo Terapii Poznawczo Behawioralnej – członek z wyboru od 2003 r.

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 z wyboru 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 Tow. Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci - Przewodnicząca Sekcji Hepatologicznej
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologiczne – członek
- Polskie Towarzystwo Transplantologiczne - członek
- Komisja Żywienia Dzieci i Młodzieży Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka PAN - członek
- Pediatria Współczesna, Gastroenterologia, Hepatologia i Żywienie - członek Komitetu Nauk. od 1999 r.
- Clinical and Experimental Hepatology – członek Komitetu Naukowego
- Standardy Medyczne – członek Komitetu Naukowego
- Annals of Transplantation – członek Komitetu Naukowego

Pastuszko Andrzej
- Polskie Towarzystwo Kardio-Torakochirurgów - członek

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 – V-ce Prezes od 2008 r.
- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych – członek od 1996 r.
- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Epidemiologicznych – członek od 1995 r.
- Rada Główna Federacji Polskich Towarzystw Medycznych – członek od 2009 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.

Pietrusińska Joanna
- Polskie Towarzystwo Psychologiczne – członek od 2002 r.
- Polskie Towarzystwo Terapii Motywacyjnej – 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
- Rada programu zdrowotnego pt. „Narodowy Program Zapobiegania Nadwadze Nadwadze Otyłości oraz Przewlekłym Chorobom Niezakaźnym poprzez Poprawę Żywienia i Aktywności Fizycznej na lata 2007-2011” – Zastępca Przewodniczącego od 2007 r.
- Polskie Stowarzyszenie Dyrektorów Szpitali – wiceprezydent od 2003 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

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
- Konsultant województwa mazowieckiego w dziedzinie pielęgniarstwa
- Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych - członek

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 PTNch - z-ca przewodniczącego Sekcji od 1992 r.
- Komisja Nadciśnienia Śródczaszkowego i Obrzęku Mózgu Komitetu Nauk Neurologicznych PAN od 1996 r.
- Komitet Nauk Neurologicznych PAN – członek 0d 2007 r.
- Neurologia i Neurochirurgia Polska - członek Kolegium Redakcyjnego

Różycka Bogumiła
- Mazowiecka Regionalna Sieć Szpitali Promujących Zdrowie –przewodnicząca od 2007 r.
- Polska Federacja Edukacji w Diabetologii - członek zarządu od 2005 r.
- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych - członek
- FORUM Biuletyn Polskiego Stowarzyszenia Pielęgniarek Pediatrycznych – członek redakcji

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

Rybakowska Halina
- Koło Polskiego Towarzystwa Pielęgniarskiego przy CZD – członek Zarządu

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
- Polskie Towarzystwo Mikrobiologów – członek od 2009 r.
- Sekcja Chemioterapii Polskiego Towarzystwa Lekarskiego – członek od 2008 r.

Serafinowicz Maryla
- Polskie Stowarzyszenie Pielęgniarek Pediatrycznych – członek Zarządu Głównego

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

Socha Jerzy
- European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) – członek
- European Society of Parenteral and Enteral Nutrition (ESPEN) - członek
- Polskie Towarzystwo Hepatologiczne - członek
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologczne – członek Zarządu Koła Warszawskiego
- Polskie Towarzystwo Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci – członek honorowy
- Polskie Towarzystwo Pediatryczne - członek
- Komitet Nauki o Żywieniu Człowieka PAN – przewodniczący
- Komisja Żywienia Dzieci i Młodzieży Komitetu Nauki o Żywieniu Człowieka PAN – przewodniczący
- Instytut Żywności i Żywienia – członek Rady Naukowej
- Pediatria Współczesna, Gastroenterologia, Hepatologia i Żywienie - członek Komitetu Nauk. 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 PediatricGastroenterology and Nutrition (JPGN) – członek Komitetu Redakcyjnego
- 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) – członek – od 1995; rozmowy rsekretarz/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 V-ce przewodniczący (3 kadencja)

Szewczyk Alicja
- Europejskie Stowarzyszenie Pielęgniarek w Diabetologii (FEND) - członek
- Stowarzyszenie Polska Federacja Edukacji w Diabetologii – przewodnicząca Zarządu
- Magazyn Edukacyjny PLED – członek redakcji

Szreter Tadeusz
- Polskie Towarzystwo Anestezjologii i Intensywnej Terapii – członek honorowy
- Polskie Towarzystwo Pielęgniarek Anestezjologii i Intensywnej Terapii – członek honorowy
- 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 Societes – 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 Metabolizm (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.
- Pediatria po Dyplomie – przewodnicząca Rady Naukowej Działu „Nim ustalisz rozpoznanie zinterpretuj to badanie" – od 2007 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 1996 r.
- Polskie Towarzystwo Toksykologiczne – członek od 1999 r.
- Polskie Towarzystwo Farmaceutyczne – członek od 1990 r.
- 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

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

Zapaśnik Anna
- Polskie Towarzystwo Immunologii Doświadczalnej i Klinicznej – Oddział Warszawski – członek od 2009 r.

Zielińska-Michałkiewicz Maria
- Polskie Towarzystwo Psychiatryczne – członek
- Polskie Towarzystwo Psychoterapii Poznawczo – Behawioralnej - członek

Ziółkowska Lidia
- Association of European Paediatric Cardiology (AEPC) - członek od 2005 r.
- Polskie Towarzystwo Kardiologiczne – członek
- Pediatria po Dyplomie – członek Rady Naukowej Działu „Prewencja" od 2007 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

Żuraw Violetta
- Koło Polskiego Towarzystwa Pielęgniarskiego przy CZD – v-ce przewodnicząca

NAGRODY NAUKOWE

L.p.	Nazwisko i imię	Nazwa nagrody	Kto przyznał	Nagrodzona praca
1.	Lorenc Roman	Nagroda im. J.Bilezikiana (ISCD Global Leadership Award)	The International Society for Clinical Densitometry	Rozwijanie międzynarodowej współpracy naukowej.
2.	Lorenc Roman	Honorowe Odznaczenie „Zasłużonemu – Polskie Towarzystwo Lekarskie”	Polskie Towarzystwo Lekarskie	- ochranianie wartości najwyższej, jaką jest życie ludzkie, - wrażliwość na krzywdę,cierpienie, chorobę i niedostatek, - dbanie o godność człowieka, a także o honor i prestiż stanu lekarskiego
3.	Małunowicz Ewa + współautorzy	Nagroda za współautorstwo jednej z czterech najlepszych prac klinicznych opublikowanych w roku 2008 w Journal of Clinical Endocrinology and Metabolizm	The Endocrine Society oraz Pfizer Inc.	Steroid biomarkers and genetic studies reveal inactivating mutations in hexose-6-phosphate dehydrogenase in patients with cortisone reductase deficiency.
4.	Jóźwiak Sergiusz	Nagroda im. Manuela R.Gomeza przyznawana za szczególne osiągnięcia naukowe oraz działania humanitarne zmierzające do poprawy terapii i opieki nad chorymi ze stwardnieniem guzowatym.	Tuberous Sclerosis Alliance	Prowadzone od lat w IPCZD działania na rzecz chorych na stwardnienie guzowate
5.	Czarnowska Elżbieta	Dyplom za współautorstwo manuskryptu, który został uhonorowany zespołową nagrodą naukową drugiego stopnia	Rektor Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego	Embryonic development of the proepicardium and coronary vessels.
6.	Cielecka-Kuszyk Joanna	Zespołowa nagroda im. Ludwika Rajchmana II stopnia	Narodowy Instytut Zdrowia Publicznego –	Composition of inflammatory infiltrate and its correlation with HIV/HIV antygen

			Państwowy Zakład Higieny	expression.
7.	Banaś E., Olszewska K., Popińska K., Książyk J. Posłuszna D.	Dyplom uznania za I najwyżej ocenioną pracę XI Zjazdu Pol.Tow.Żywienia Pozajelitowego i Dojelitowego w Jachrance	Polskie Towarzystwo Żywienia Pozajelitowego i Dojelitowego	Ocena mineralizacji kości metodą Dexa i Radioexa u dzieci z niewydolnością jelit żywionych przewlekle pozajelitowo.
8.	Nowicka E., Gołembiewska M., Błońska M., Milczewska J., Popińska K., Książyk J.	Dyplom uznania za II najwyżej ocenioną pracę XI Zjazdu Pol.Tow.Żywienia Pozajelitowego i Dojelitowego w Jachrance	Polskie Towarzystwo Żywienia Pozajelitowego i Dojelitowego	Cytrulina – czy ocena stężenia w surowicy jest przydatna w ocenie funkcji jelit po resekcjach.
9.	Baka-Ostrowska Małgorzata, Gastoł Piotr, Felberg Karolina	Nagroda za najlepszy plakat z dziedziny klinicznej prezentowany na 39 Kongresie Naukowym Pol.Tow.Naukowego w Poznaniu	Zarząd Główny Polskiego Towarzystwa Urologicznego	Reperacje rekonstrukcyjne prącia u pacjentów z zespołem wynicowania i wierzchniactwa.
10.	Kępka Alina + zespół autorów z Uniwersytetu Medycznego w Białymstoku	Dyplom Konferencji Naukowo-Szkoleniowej Polskiego Towarzystwa Hepatologicznego pt.: „Postępy w Hepatologii” w Mikołajkach za wyróżniającą się prezentację w sesji plakatowej	Przewodniczący Komitetu Organizacyjnego	Plasma glycosaminoglycans after chronic alkohol intoxication.
11.	Kępka Alina + zespół autorów z Uniwersytetu Medycznego w Białymstoku	Dyplom Konferencji Naukowo-Szkoleniowej Polskiego Towarzystwa Hepatologicznego pt.: „Postępy w Hepatologii” w Mikołajkach za wyróżniającą się prezentację w sesji plakatowej	Przewodniczący Komitetu Organizacyjnego	Activity of α-fucosidase in plasma after chronic alkohol intoxication.
12.	Dunin-Wąsowicz Dorota, Jóźwiak	Nagroda za najlepszy plakat przedstawiony	Polskie Towarzystwo	Antiepileptic drugs withdrawal in infants with

	Sergiusz, Kasprzak-Obara Jolanta	na Int.Conference „Diagnosis & Treatment in Pediatric Neurology” Warszawa	Neurologów Dziecięcych	epilepsy and cytomegaloavirus infection.
13.	Grenda Ryszard	I nagroda za prace oryginalne z lat 2006-2008	Polskie Towarzystwo Nefrologii Dziecięcej	Grenda R., Watson ., Vondrak K., Webb NJ., Beattie J., Fitzpatrick M., Saleem MA., Trompeter R., Milord DV., Moghal NE., Hughes D., Perner F., Friman S., Van Damme-Lombaerts R., Janssen F.: A prospectiave, randomized, multicenter trial of tacrolimus-based therapy with or without basiliximab in pediatric renal transplantation. Am.J.Transplant. 2006 Vol. 6 nr 7 s. 1666-72
14.	Grenda Ryszard	III nagroda za prace oryginalne z lat 2006-2008	Polskie Towarzystwo Nefrologii Dziecięcej	Grenda R., Wuhl E., Litwin M., Janas R., Śladowska J., Arbiter K., Berg U., Caldas-Afonso A., Fischbach M., Mehls O., Sallay P., Schaefer F.: Urinary excretion of endothelin-1 (ET-1), transforming growth factor-beta 1 (TGF-beta1) and vascular endothelial growth factor (VEGF165) in paediatric chronic kidney diseases: results of the ESCAPE trial. Nephrol.Dial.Transplant. 2007 Vol. 22 nr 12 s. 3487-94
15.	Grajkowska W., Kotulska K., Matyja E., Larysz-Brysz M., Mandera M., Roszkowski M., Domańska-Pakieła D., Lewin-Kowalik J., Jóźwiak S.	Nagroda za najlepszą pracę opublikowaną w Folia Neuropathologica 2008 T. 46 nr 1 s. 43-48	Stowarzyszenie Neuropatologów Polskich	Expresion of tuberin and hamartin in tuberous sclerosis complex-associated and sporadic cortical dysplasia of Taylor’s balloon cell type.
16.	Klaudel-Dreszler M., Rutynowska-Pronicka O., Socha P., Bakuła A., Piątosa B., Kowalewska E., Socha J.,	Wyróżnienie za pracę prezentowaną podczas XXXIII Spotkań Klinicznych Chirurgów Dziecięcych z	Komitet Naukowy	Zespół hemofagocytarny-doświadczenia własne Oddziału Immunologii IPCZD w Warszawie.

	Bernatowska E.	Pediatrami w Krakowie		
17.	Czech-Kowalska J., Dobrzańska A., Gruszfeld D., Żochowska A., Kryśkiewicz E., Malinowska E., Gołkowska M., Karczmarewicz E.	Wyróżnienie za poster prezentowany na XX Wielodyscyplinarnym Forum Osteoporotycznym w Warszawie	Przewodniczący Komitetu Organizacyjnego	Suplementacja witaminą D a homeostaza Ca-P i metabolizm kostny u donoszonych noworodków.
18.	Kruk M. i współautorzy	Wyróżnienie za poster prezentowany na XX Wielodyscyplinarnym Forum Osteoporotycznym w Warszawie	Przewodniczący Komitetu Organizacyjnego	Polimorfizm FokI genu VDR jest związany z BMD oraz obniżoną odpowiedzią na leczenie rizedronianem u mężczyzn z osteoporozą.
19.	Graff Krzysztof i współautorzy	I miejsce w Sesji Tematów Wolnych IX Interdyscypi-narnego Kongresu Naukowego „Skoliozy – współczesne zasady diagnostyki i kompleksowego leczenia" Warszawa	Przewodniczący Sesji Tematów Wolnych	Wykorzystanie systemu ZEBRIS do oceny wybranych parametrów postawy ciała u pacjentów z bocznym skrzywieniem kręgosłupa.
20.	Graff Krzysztof i współautorzy	I miejsce i wyróżnienie pracy podczas Cyklicznego Ogólnopolskiego Sympozjum Studenckich Kół Naukowych - II Majówka z Fizjoterapią „Aktywność ruchowa w XXI wieku"	Komiatet Naukowy	Zależność między asymetrią w obrębie kończyn dolnych a ustawieniem kości miednicy wśród dziewcząt w wieku szkolnym.

PUBLIKACJE

Fig. 20 Liczba publikowanych pełnych artykułów w latach 2003-2009

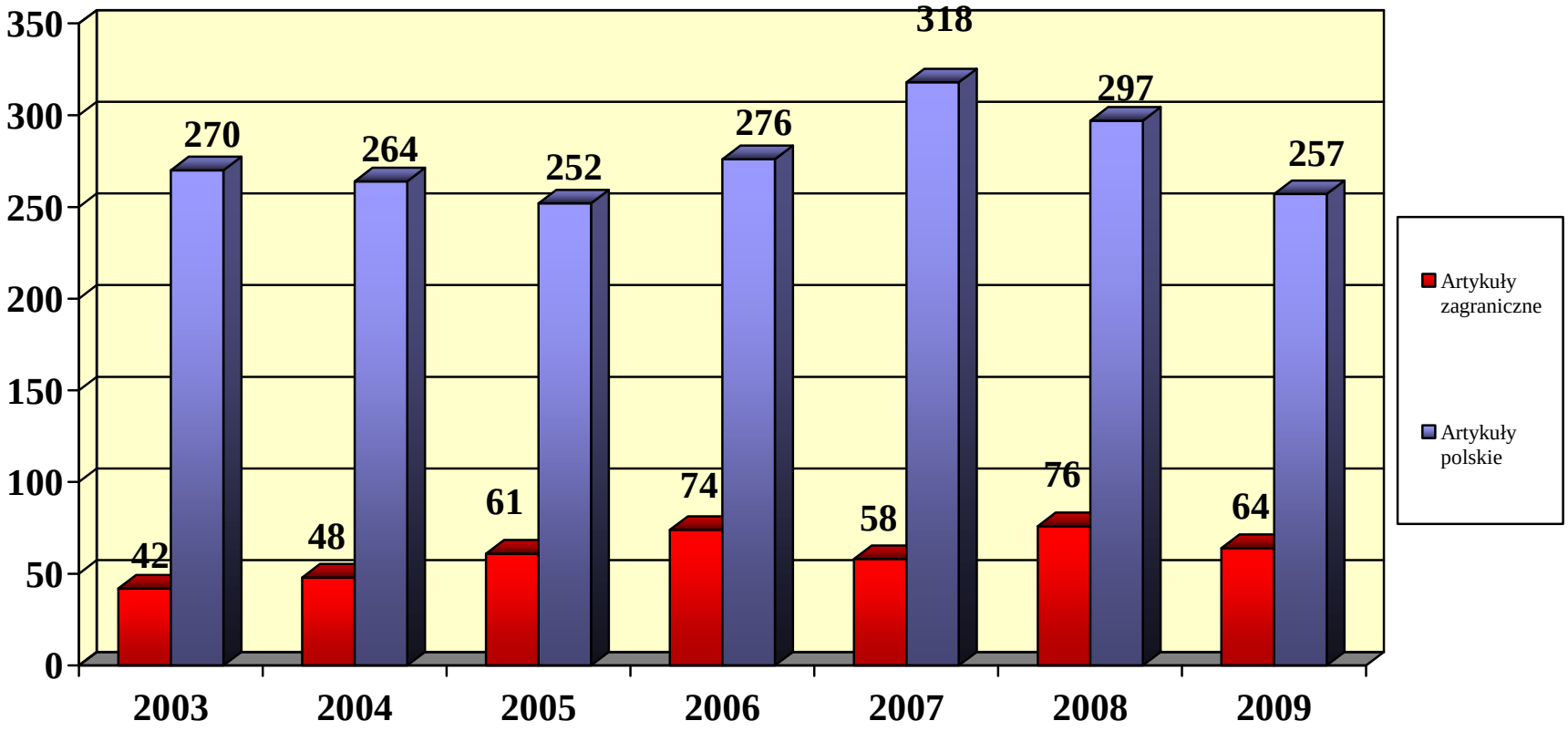


Fig. 21 Liczba abstraktów w latach 2003-2009

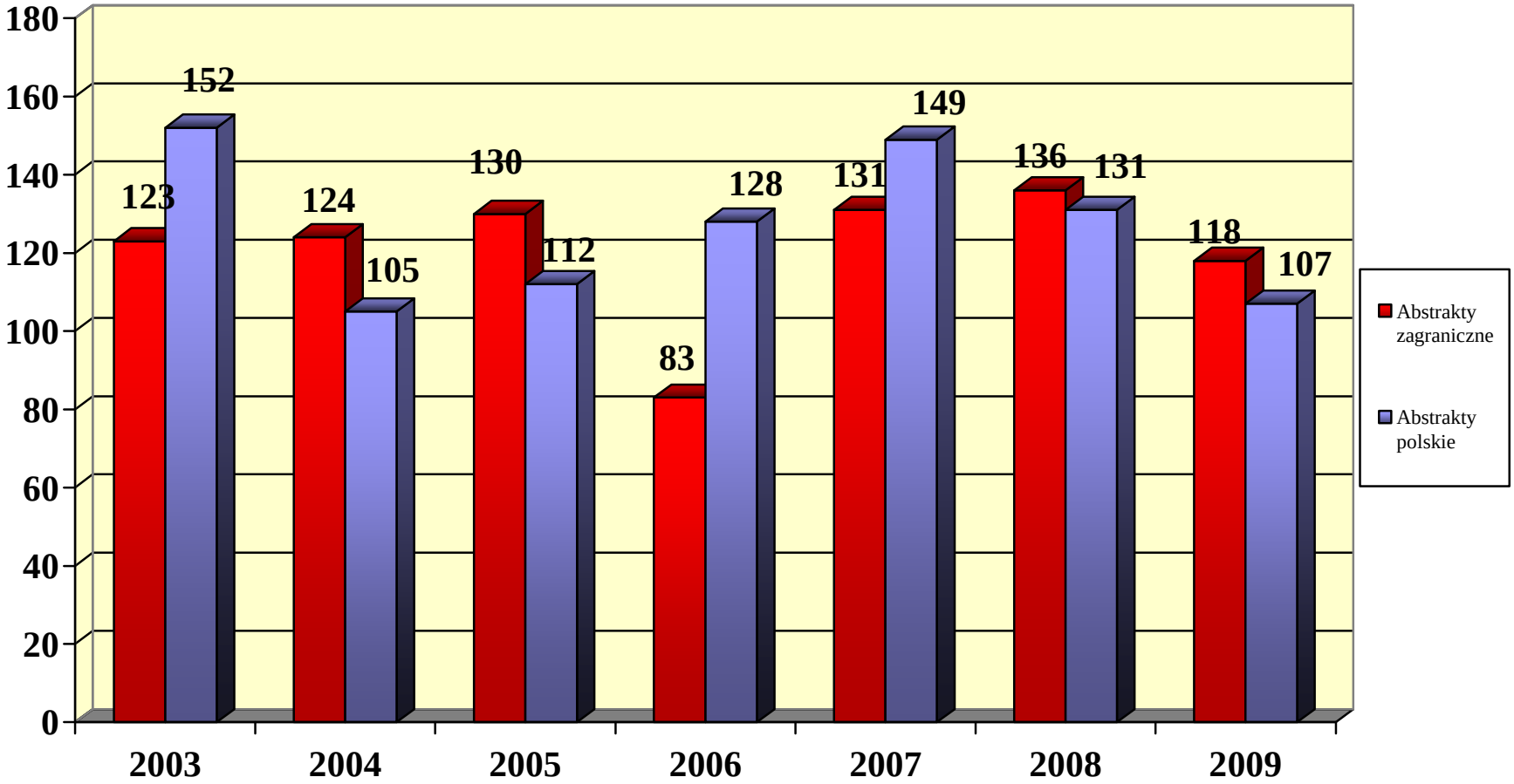


Fig. 22 Abstrakty w latach 2006-2009 wg uzyskanej punktacji

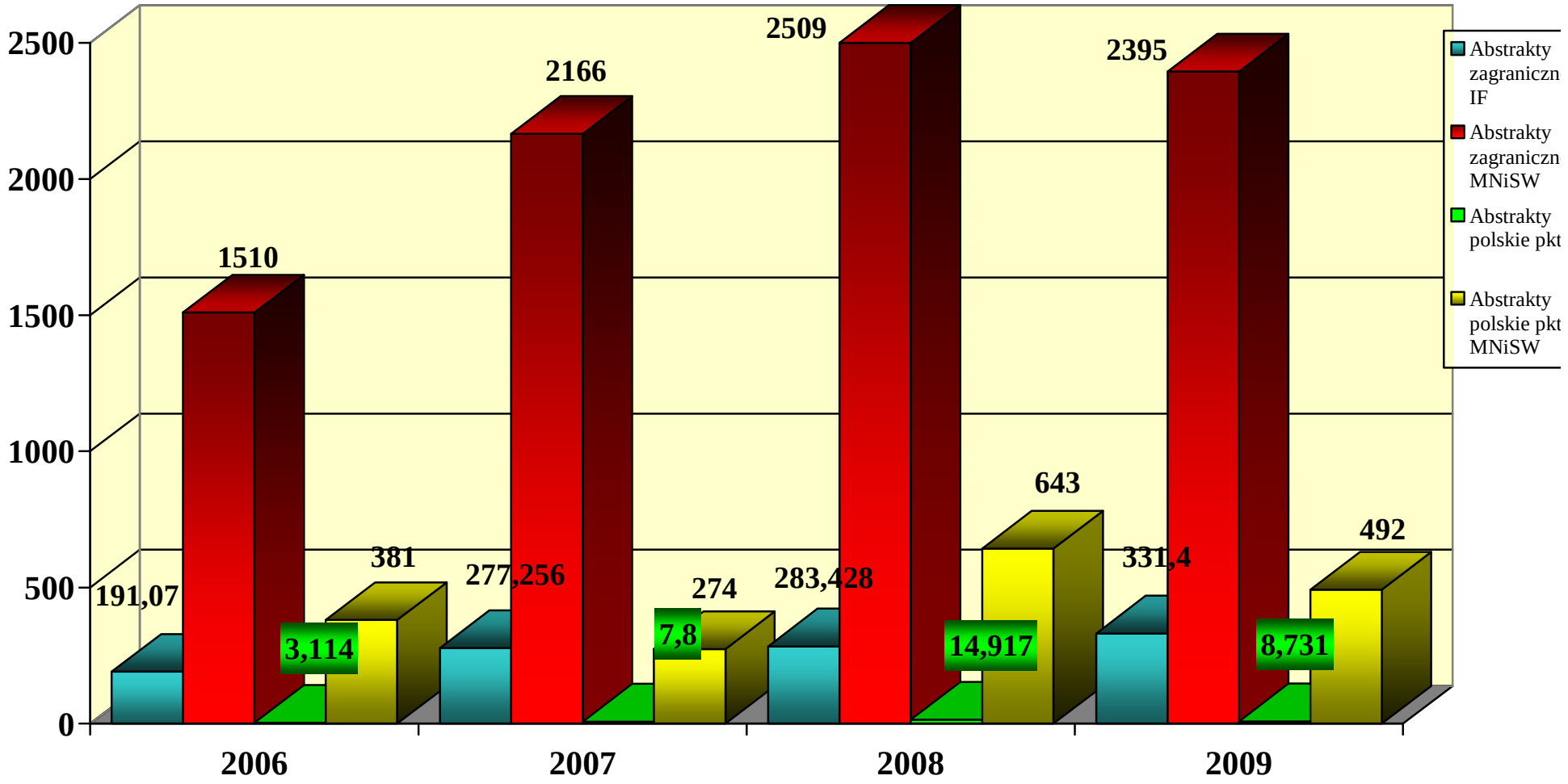


Fig. 23 Liczba artykułów z listy filadelfijskiej

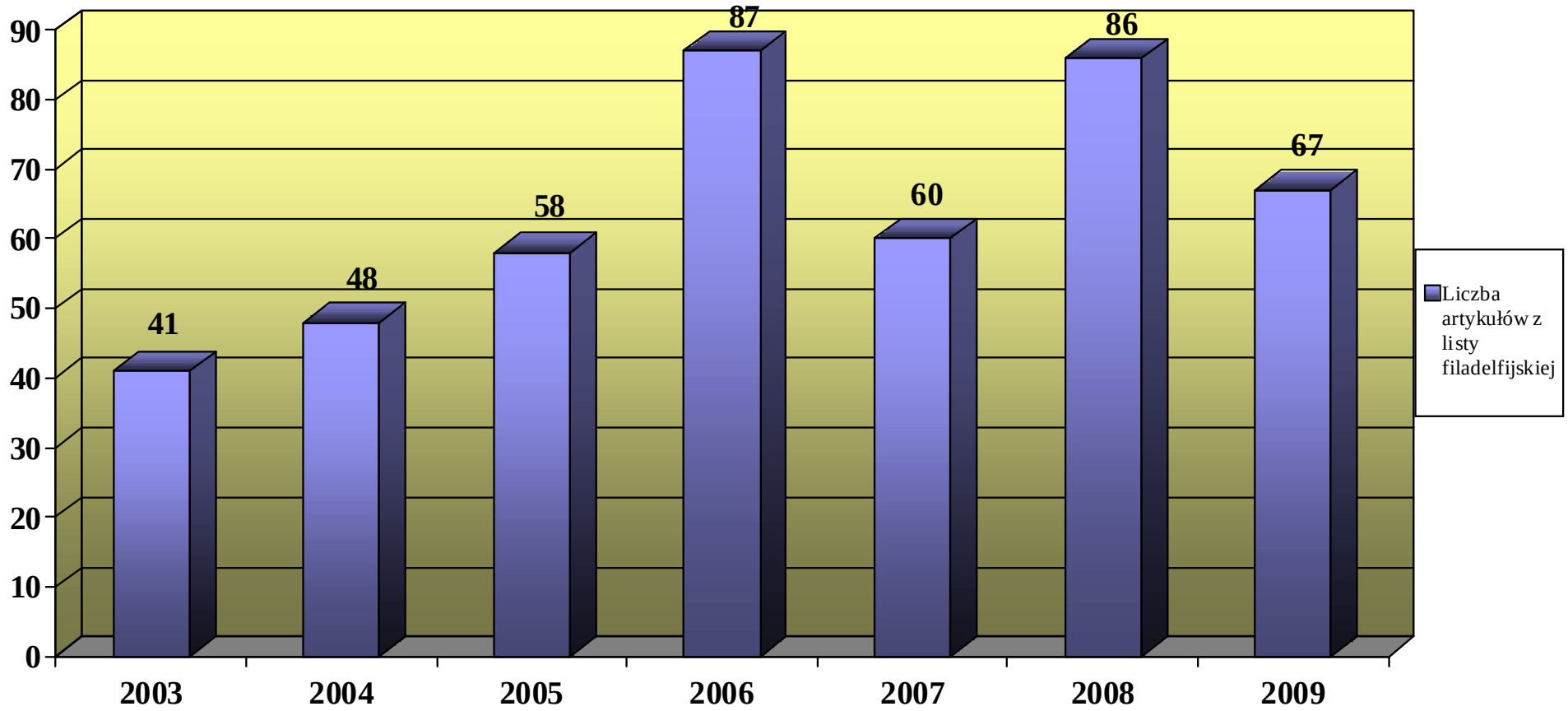


Fig. 24 Średnia liczba punktów Impact Factor za pełne artykuły z listy filadelfijskiej
oraz średnia liczba punków MNiSW za pełne artykuły na jednego pracownika naukowego

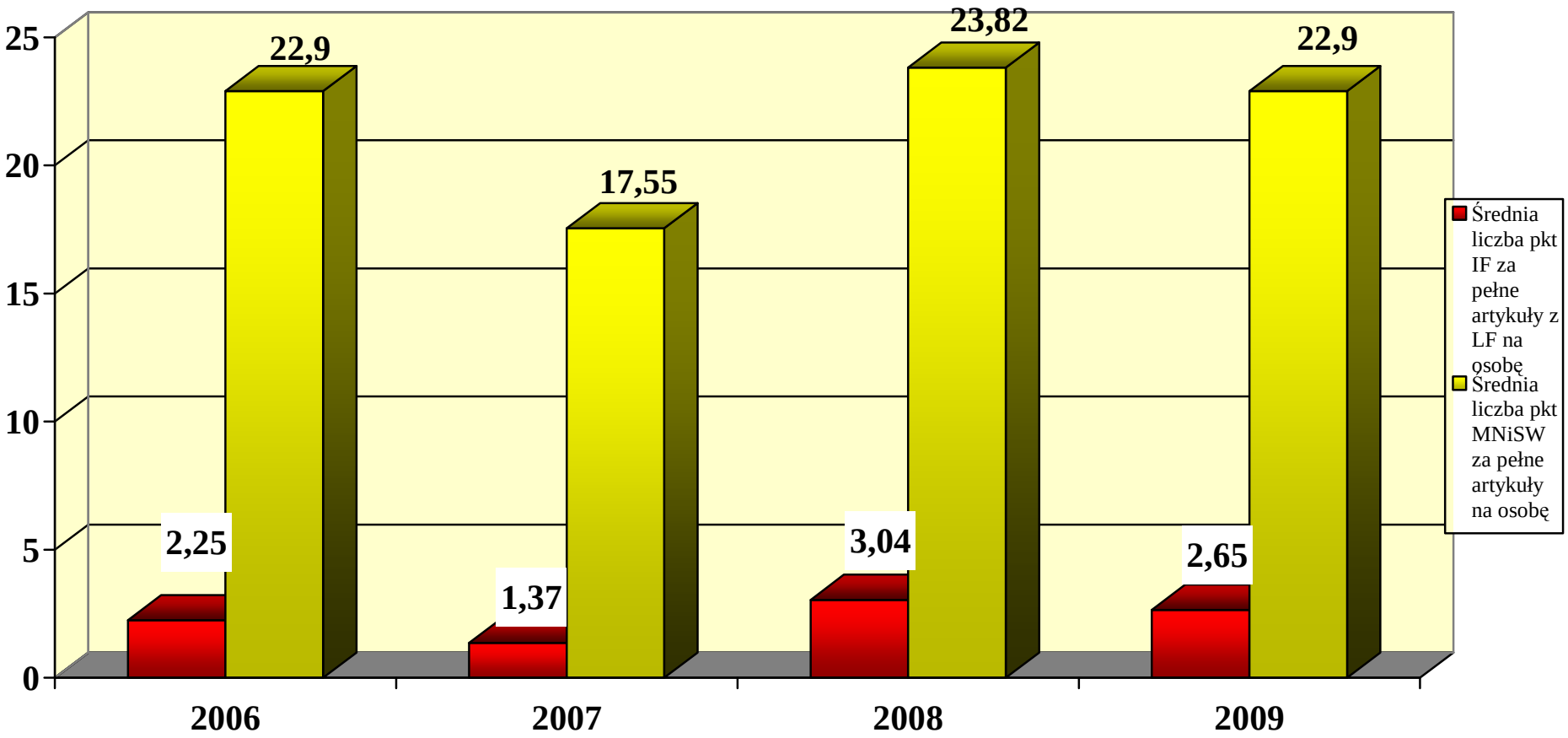


Fig. 25 Średnia liczba abstraktów zagranicznych i polskich oraz uzyskanych punktów na jednego pracownika naukowego

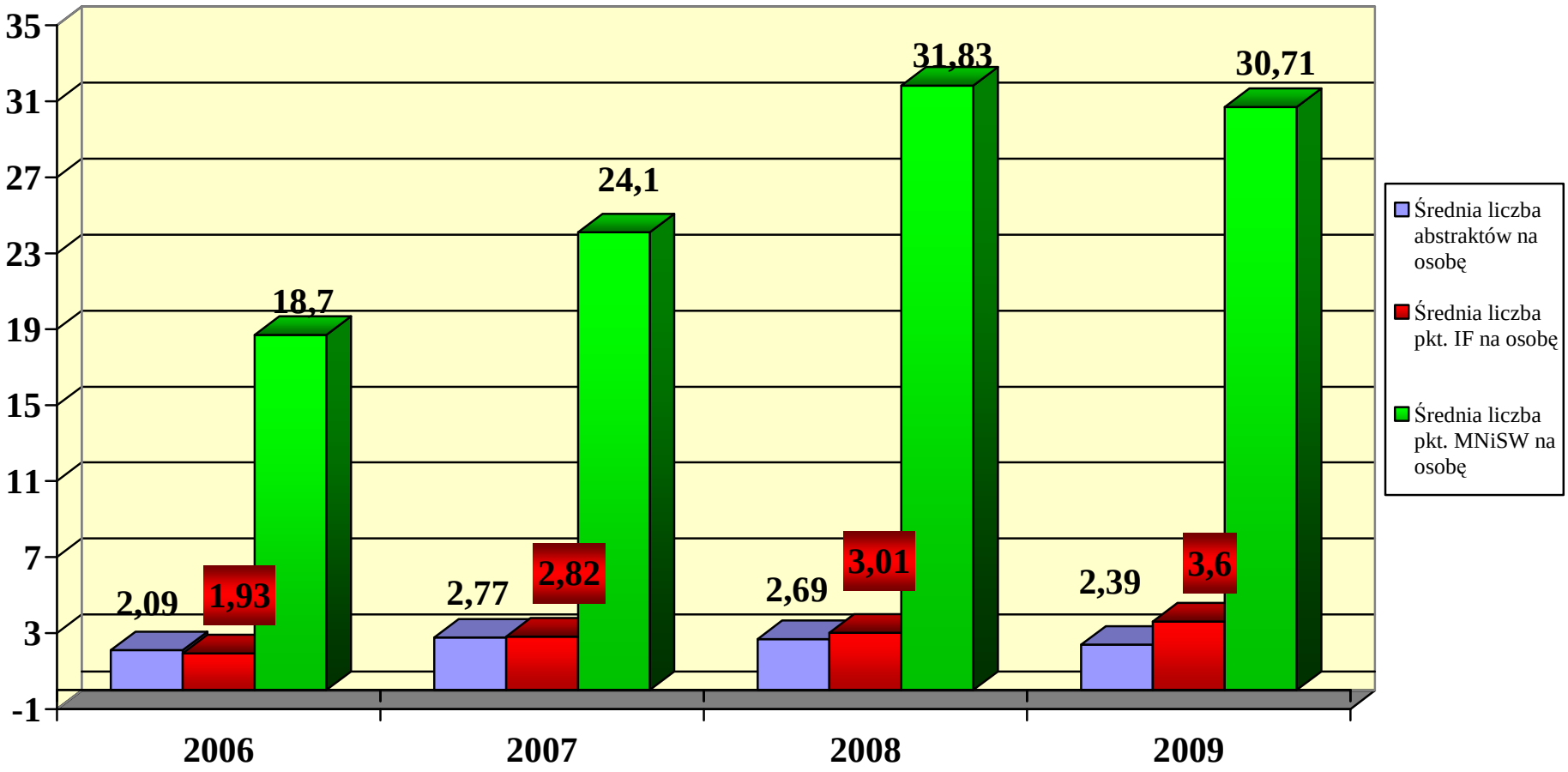


Fig. 26 Średnie liczby: pełnych artykułów z Listy Filadelfijskiej, polskich artykułów oraz uzyskanych punktów IF na jednego pracownika naukowego

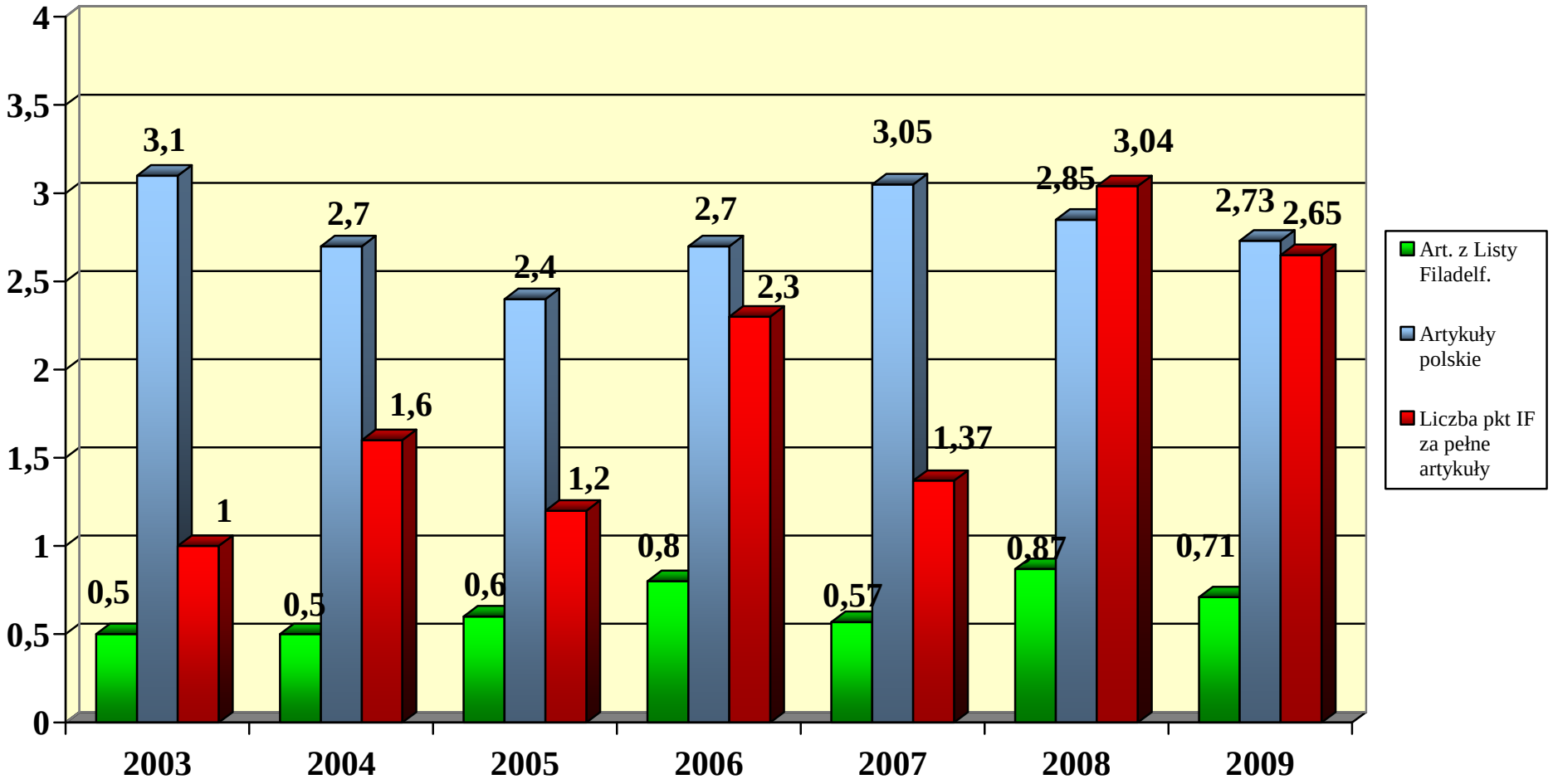


Fig. 27 Publikacje ogółem pracowników IP CZD w latach 2006-2009 wg liczby uzyskanych punktów IF i MNiSW
(artykuły, monografie, streszczenia polskie i zagraniczne oraz prace doktorskie i habilitacyjne)

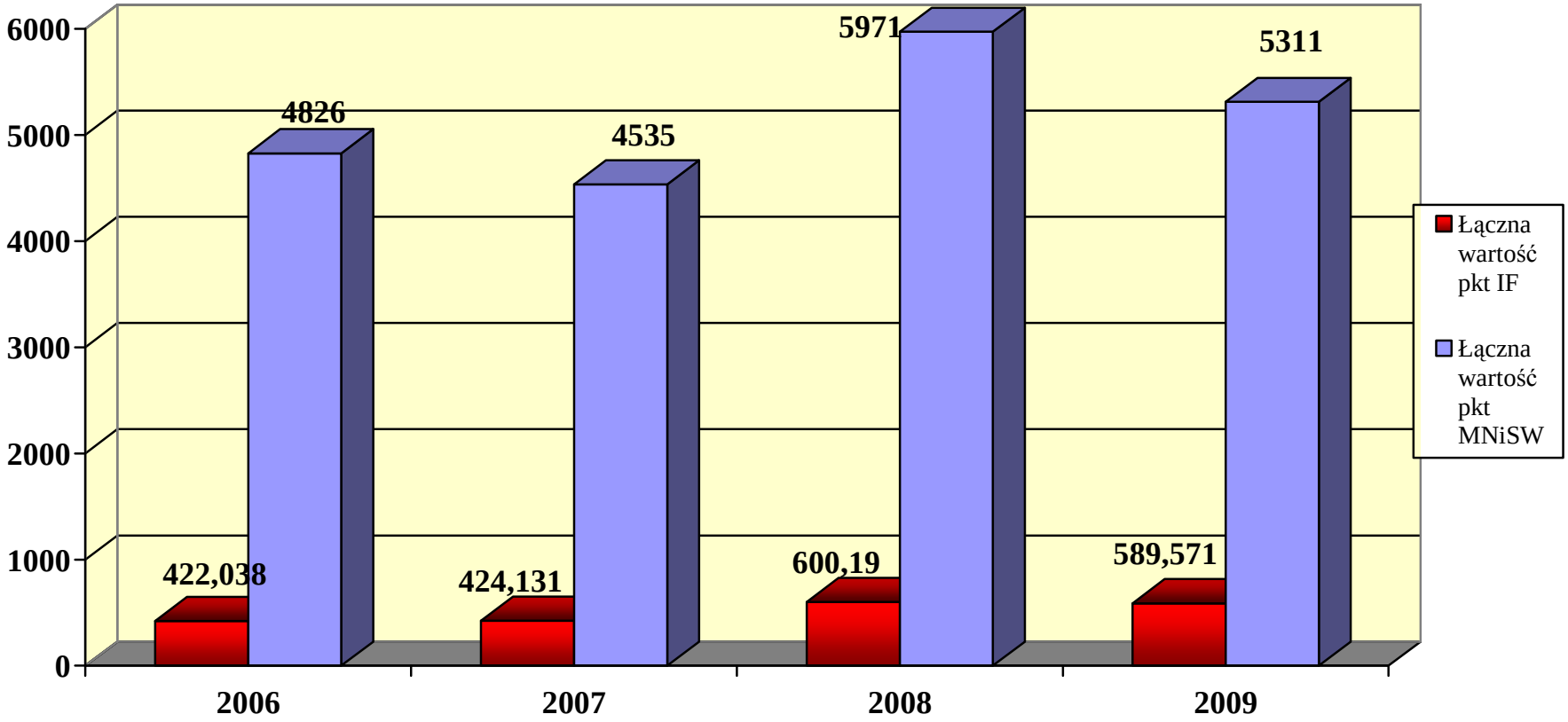
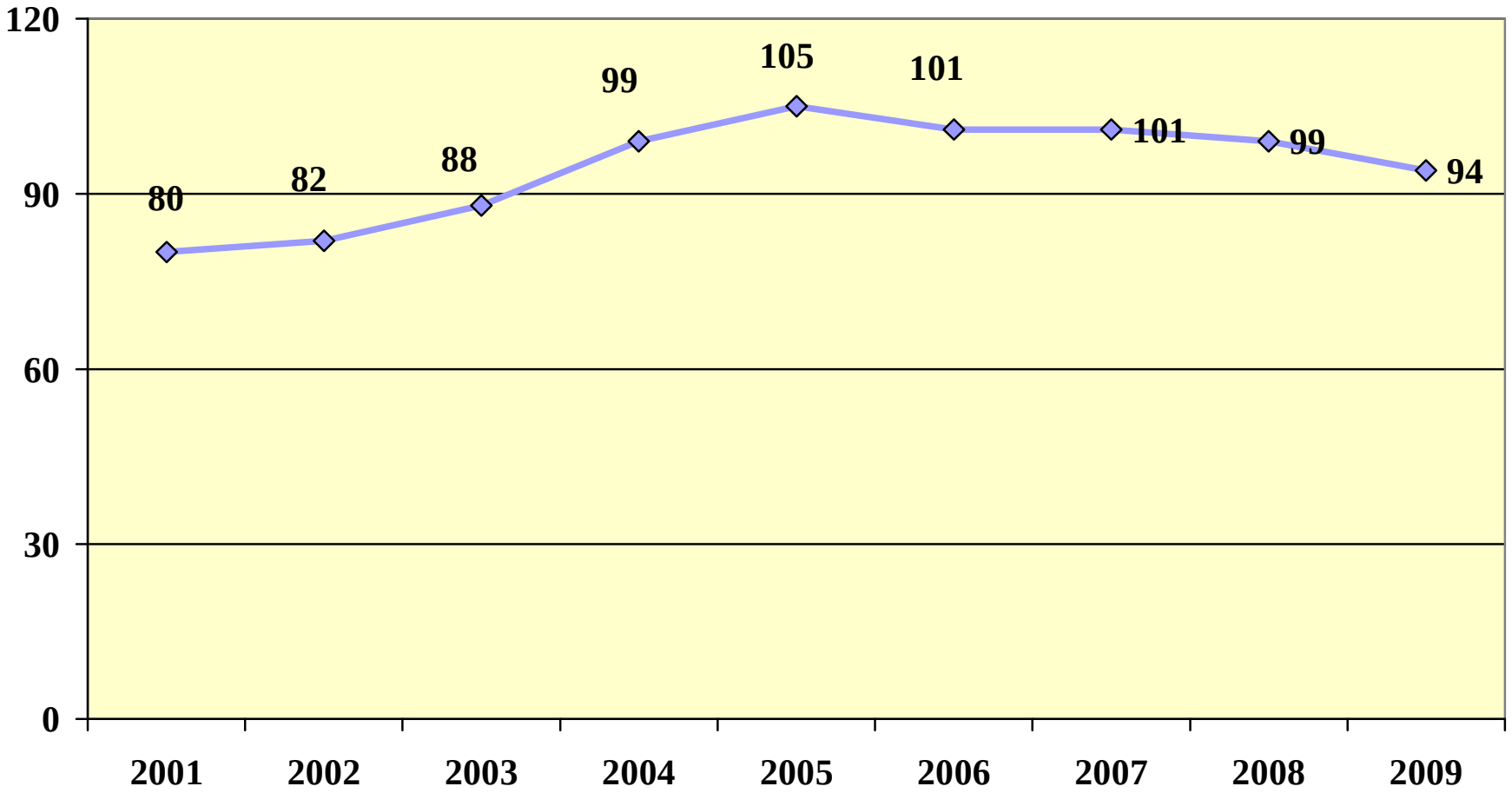


Fig. 28 Liczba pracowników IP CZD zatrudnionych na etatach naukowych w latach 2001-2009



STATYSTYKA I ANALIZA BIBLIOMETRYCZNA PUBLIKACJI
z okresu 2003-2009

2009	łączna liczba prac	liczba prac z IF	liczba prac z punktacją MNiSW	łączna wartość IF	łączna wartość punktacji MNiSW
Ogółem	601	186	580	589.571	5311.000
Zagraniczny artykuł	64	58	64	238.398	1187.000
Abstrakt w czasopiśmie	118	112	118	331.400	2395.000
Rozdział w zagranicznej książce	4	0	4	0.000	28.000
Polski artykuł	257	9	242	11.042	966.000
Polski fragment	107	7	101	8.731	492.000
Polska monografia	8	0	8	0.000	60.000
Rozdział w polskiej książce	37	0	37	0.000	115.000
Rozprawa doktorska	4	0	4	0.000	32.000
Rozprawa habilitacyjna	2	0	2	0.000	36.000

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

PRACE W PIŚMIENNICTWIE ZAGRANICZNYM
oraz w piśmiennictwie krajowym z listy filadelfijskiej

1. Bartholdi D., Krajewska-Walasek M., Ounap K., Gaspar H., Chrzanowska K., Ilyina H., Kayserili H., Lurie I.W,, Schinzel A., Baumer A.:
Epigenetic mutations of the imprinted IGF2-H19 domain in Silver-Russell syndrome (SRS): results from a large cohort of patients with SRS and SRS-like phenotypes.
J.Med.Genet. 2009 Vol. 46 s. 192-197
IF: 5.713

2. Bekiesińska-Figatowska M., Jurkiewicz E., Raciborska A.:
Brain metastases from Ewing‘s sarcoma. A report of two cases and review of the literature.
Neuroradiology J. (d. Riv.Neuroradiol.) 2009 Vol. 22 s. 443-447

3. Chipczyńska B., Grałek M., Hautz W., Zegadło-Mylik M., Kocyła-Karczmarewicz B., Kanigowska K., Kępa B., Seroczyńska M., Klimczak-Ślączka D.:
Orbital tumor as an initial manifestation of Wegener‘s granulomatosis in children: A series of four cases.
Med.Sci.Monitor 2009 T. 15 nr 8 s. CS135-138
IF: 1.514

4. Conway G., Szarras-Czapnik M., Racz K., Keller A., Chanson P., Tauber M., Zacharin M.:
Treatment for 24 month with recombinant human GH has a beneficial effect on bone mineral density in young adults with childhood-onset GH deficiency.
Eur.J.Endocrinol. 2009 Vol. 160 s. 899-907
IF: 3.791

5. Cukrowska B., , Motyl I., Kozakova H., Schwarzer M., Górecki R.K., Klewicka E., Śliżewska K., Libudzisz Z.:
Probiotic Lactobacillus strains: in vitro and in vivo studies.
Folia Microbiol. 2009 Vol. 54 nr 6 s. 533-537
IF: 1.172

6. Czarnowska E., Zajączkowska A., Godlewski 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. 2009 Vol. 9 nr 6 s. 3462-3477
IF: 1.929

7. Czarny-Ratajczyk M., Chrzanowska K., Biegański T., Sułko J., Barańska D., Kocyła-Karczmarewicz B., Kuszel Ł., Jakubowski L., Niedzielski K., Kozłowski K.:
Severe neonatal spondylometaphyseal dysplasia in two siblings.
Am.J.Med.Genet.A 2009 Vol. 149A nr 10 s. 2166-2172
IF: 2.555

8. Czerwiński J., Jakubowska-Winecka A., Becler R., Kubik T., Milecka A., Sekta S., Pabisiak K., Malanowski P., Rowiński W.:
Educational system for transplant coordinators in Poland: Postgraduate studies at Warsaw Medical University; 2 years of experience.

Transplant.Proc. 2009 Vol. 41 s. 2961-2965
IF: 1.055

9. Daszkiewicz P., Zwoliński P., Roszkowski M.:
Neuronavigation-guided implantation of foramen ovale electrodes in a child.
J.Neurosurg.Pediatrics 2009 Vol. 4 nr 1 s. 47-49

10. Daszkiewicz P., Maryniak A., Roszkowski M., Barszcz S.:
Long-term functional outcome of surgical treatment of juvenile pilocytic astrocytoma of the cerebellum in children.
Child‘s Nerv.Syst. 2009 Vol. 25 s. 855-860
IF: 1.351

11. Dembowska-Bagińska B., Perek D., Brożyna A., Wakulińska A, Olczak-Kowalczyk D., Gładkowska-Dura M., Grajkowska W., Chrzanowska K.:
Non-Hodgkin lymphoma (NHL) in children with Nijmegen breakage syndrome (NBS).
Pediatr.Blood & Cancer 2009 Vol. 52 nr 2 s. 186-190
IF: 2.394

12. Faruga A., Pydynkowska K., Jankowski J., Kozłowski K., Płudowski P.:
Comparison of the effect of cholecalciferol and 25-hydroxycholecalciferol on the characteristic features of femoral and tibia bones in male fattening turkeys.
Arch.Geflugelk. 2009 Vol. 73 nr 4 s. 237-241
IF: 0.373

13. Grajkowska W., Piekutowska-Abramczuk D., Ciara E., Dembowska-Bagińska B., Perek D., Roszkowski M., Daszkiewicz P., Matyja E., Pronicki M., Chrzanowska K.:
Ganglioglioma associated with alterations of NBN gene. A case report.
Folia Neuropathol. 2009 T. 47 nr 3 s. 278-283
IF: 1.095

14. Grajkowska W., Matyja E., Pronicki M., Daszkiewicz P., Roszkowski M., Perek D., Drogosiewicz M.:
Papillary ependymoma with unique superficial cortical location: immunohistochemical and ultrastructural studies. A case report.
Folia Neuropathol. 2009 T. 47 nr 4 s. 354-361
IF: 1.095

15. Hucthagowder V., Morava E., Kornak U., Lefeber D.J., Fischer B., Dimopoulou A., Aldinger A., Choi J., Davis E.C., Abuelo D.N., Adamowicz M., Al-Aama J., Basel-Vanagaite L., Fernandez B., Greally M.T., Gillessen-Kaesbach G., Kayserili H., Lemyre E., Tekin M., Turkmen S., Tuysuz B., Yuksel-Konuk B., Mundios S., Van Maldergem L., Wevers R.A., Urban Z.
Loss-of-function mutations in ATP6VOA2 impair vesicular trafficking, tropoelastin secretion and cell survival.
Hum.Mol.Genet. 2009 Vol. 18 nr 12 s. 2149-2165
IF: 7.249

16. Ismail H., Broniszczak D., Kaliciński P., Markiewicz-Kijewska M., Teisseyre J., Stefanowicz M., Szymczak M., Dembowska-Bagińska B., Kluge P., Perek D., Kościesza A., Dzik E., Lembas A., Teisseyre M.:

Liver transplantation in children with hepatocellular carcinoma Do Milan criteria apply to pediatric patients?
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 s. 682-692
IF: 1.862

17. Jacobs J.P., Jacobs M.L., Lacour-Gayet F., Jenkins K.J., Gauvreau K., Bacha E.A., Maruszewski B., Clarke D.R., Tchervenkov C.I., Gaynor J.W., Spray T.L., Stellin G., O'Brien S.M., Elliott M.J., Mavroudis C.:
Stratification of Complexity Improves the Utility and Accuracy of Outcomes Analysis in a Multi-Institutional Congenital Heart Surgery Database: Application of the Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery (RACHS-1) and Aristotle Systems in the Society of Thoracic Surgeons (STS) Congenital Heart Surgery Database.
Pediatr.Cardiol. 2009 Vol. 30 nr 8 s. 1117-1130
IF: 1.030

18. Jamroz E., Adamek D., Paprocka J., Adamowicz M., Marszał E., Wevers R.A.:
CDG type Ia and congenital cytomegalovirus infection: Two coexisting conditions.
J.Child.Neurol. 2009 Vol. 24 nr 1 s. 13-18
IF: 1.433

19. Jamsheer A., Materna-Kiryluk A., Badura-Stronka M., Wiśniewska K., Więckowska B., Mejnartowicz J., Balcar-Boroń A., Borszewska-Kornacka M., Czerwionka-Szaflarska M., Gajewska E., Godula-Stuglik U., Krawczyński M., Limon J., Rusin J., Sawulicka-Oleszczuk H., Szwałkiewicz-Warowicka E., Świetliński J., Walczak M., Latos-Bieleńska A.:
Comparative study of clinical characteristics of amniotic rupture sequence with and without body wall defect: Further evidence for separation.
Birth Defects Res. A 2009 Vol. 85 s. 211-215
IF: 2.170

20. Jezela-Stanek A., Dobrzańska A., Maksym-Gąsiorek D., Trzeciakowski W., Gutkowska A., Olczak-Kowalczyk D., Gajdulewicz M., 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 nr 1 s. 13-17
IF: 0.521

21. Jezela-Stanek A., Fisher C., Szarras-Czapnik M., Olczak-Kowalczyk D., Gibbons R.J., Słowikowska-Hilczer J., Krajewska-Walasek M.:
X-liked alfa thalassaemia/mental retardation syndrome: a case with gonadal dysgenesis, caused by a novel mutation in ATRX gene.
Clin.Dysmorphol. 2009 Vol. 18 nr 3 s. 168-171
IF: 0.521

22. Jóźwiak J., Kotulska K., Łojek M., Galus R., Jóźwiak S., Polnik D., Włodarski P.:
Fibroblasts from normal skin of a tuberous sclerosis patients show upregulation of mTOR pathway.
Am.J.Dermatopathol. 2009 Vol. 31 nr 1 s. 68-70
IF: 1.477

23. Jurecka A.:
Inborn errors of purine and pyrimidine metabolism.

J.Inherit.Metab.Dis. 2009 Vol. 32 nr 2 s. 247-263
IF: 2.691

24. Kaliciński P., Otten B.J.:
Liver transplantation for hepatic malignancies in children we all need more information.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 s. 657-658
IF: 1.862

25. Karolewska-Bochenek K., Łaziwsja-Przeorek I., Albrecht P., Grzybowska K., Ryżko J., Szamotulska K., Radzikowski A., Lewandowski P., Krzesiek E., Ignyś I., Fyderek K., Czerwionka-Szaflarska M., Jarocka-Cyrta E.:
Epidemiology of inflammatory bowel disease among children in Poland.
Digestion 2009 Vol. 79 nr 2 s. 121-129
IF: 1.836

26. Kępka A., Szajda S.D., Waszkiewicz N., Zalewska A., Płudowski P., Zwierz-Gugała D.Z., Zalewska-Szajda B., Borzym-Kluczyk M., Kryśkiewicz E., Zwierz K.:
Stabilizing the urinary activity of fructose-1,6-bisphosphatase with EDTA and mercaptoethanol.
Clin.Biochem. 2009 Vol. 42 s. 1487-1489
IF: 1.926

27. Klaudel-Dreszler M., Kalwak K., Kurenko-Deptuch M., Wolska-Kuśnierz B., Heropolitańska-Pliszka E., Pietrucha B., Mikołuć B., Gorczyńska E., Ussowicz M., Chybicka A., Bernatowska E.:
Treosulfan-based conditioning regimen in a second matched unrelated peripheral blood stem cell transplantation for a pediatric patient with CGD and invasive aspergillosis, who experienced initial graft failure after RIC.
Int.J.Hematol. 2009 Vol. 90 s. 571-575
IF: 1.283

28. Knaś M., Szajda S.D., Snarska J., Zalewska-Szajda B., Walejko P., Borzym-Kluczyk M., Knaś-Karaszewska K., Kępka A., Chojnowska S., Waszkiewicz N., Zimnoch M., Maj J., Hryniewicka A., Dudzik D., Witkowski S., Puchalski Z., Zwierz K.:
Colon cancer releases alfa-tocopherol from its o-glycosides better than normal colon tissue.
Hepato-Gastroenterol. 2009 Vol. 56 s. 339-342
IF: 0.680

29. Koletzko B., von Kries R., Monasterolo R.C., Subias J.E., Scaglioni S., Giovannini M., Beyer J., Demmelmair H., Anton B., Gruszfeld D., Dobrzańska A., Sengier A., Langhendries J.P., Cachera M.F.R., Grote V., and European Childhood Obesity Trial Study Group:
Can infant feeding choices modulate later obesity risk?
Am.J.Clin.Nutr. 2009 Vol. 89 suppl. s. 1502S-1508S
IF: 6.740

30. Koletzko B., von Kries R., Monasterolo R.C., Subias J.E., Scaglioni S., Giovannini M., Beyer J., Demmelmair H., Gruszfeld D., Dobrzańska A., Sengier A., Langhendries J.P., Cachera M.F.R., Grote V., European Childhood Obesity Trial Study Group:
Lower protein in infant formula is associated with lower weight up to age 2 y: a randomized clinical trial 1-4.
Am.J.Clin.Nutr. 2009 Vol. 89 Vol. 89 nr 6 s. 1836-1845
IF: 6.740

31. 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. 2009 Vol. 12 s. 89-95
IF: 1.156

32. Kowalczyk M., Juraszyński Z., Burczyński P., Brzezińska-Rajszys G., Kawalec W.:
Off-pump revascularization with the use of both internal thoracic arteries in a 3-year-old child with Kawasaki syndrome.
J.Thorac.Cardiov.Surg. 2009 Vol. 137 nr 6 s. 1554-1555
IF: 3.037

33. Kwiatkowska-Patzer B., Michałkiewicz J., Kubiszewska I., Zielińska J., Kasarello K., Kurzepa K., Lipkowski A.W.:
Spinal cord hydrolysate ameliorate immunological reaction in experimental allergic encephalomyelitis.
Acta Neurobiol.Exp. 2009 T. 69 s. 73-78
IF: 1.091

34. Lins S., Kim R., Kruger L., Chrzanowska K., Seemanova E., Digweed M.:
Clinical variability and expression of the NBN c.657del5 allele in Nijmegen Breakage Syndrome.
Gene 2009 Vol. 447s. 12-17
IF: 2.578

35. Lipska B.S., Drożyńska E., Scaruffi P., Tonini G.P., Iżycka-Świeszewska E., Ziętkiewicz S., Balcerska A., Perek D., Chybicka A., Biernat W., Limon J.:
c.1810C>T polymorphism of NTRKI gene is associated with reduced survival in neuroblastoma patients.
BMC Cancer 2009 Vol. 9:436 s. 1-9
IF: 3.087

36. Litwin M., Niemirska A., Ruzicka M., Feber J.:
White coat hypertension in children: not rare and not benign?
J.Am.Soc.Hypertens. 2009 Vol. 3 nr 6 s. 416-423

37. Litwin M., Niemirska A.:
Intima-media thickness measurements in children with cardiovascular risk factors.
Pediatr.Nephrol. 2009 Vol. 24 s. 707-719
IF: 2.321

38. Litwin M., Socha P.:
Obesity, insulin resistance, metabolic syndrome and graft function in children after renal transplantation What does really matter?
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 s. 516-520
IF: 1.862

39. Lubanda J.C., Anijalg E., Bzduch V., Thurberg B.L., Benichou B., Tylki-Szymańska A.:
Evaluation of a low dose, after a standard therapeutic dose, of agalsidase beta during enzyme replacement therapy in patients with Fabry disease.

Genet.Med. 2009 Vol. 11 nr 4 s. 256-264
IF: 3.716

40. Ługowska A., Włodarski P., Płoski R., Mierzewska H., Dudzińska M., Matheisel A., Świętochowska H., Tylki-Szymańska A.:
Molecular and clinical consequences of novel mutations in the arylsulfatase A gene.
Clin.Genet. 2009 Vol. 75 s. 57-64
IF: 3.206

41. Madej-Pilarczyk A., Rosińska-Borkowska D., Rękawek J., Marchel M., Szaluś E., Jabłońska S., Hausmanowa-Petrusewicz I.:
Progeroid syndrome with scleroderma-like skin changes associated with homozygous R435C LMNA mutation.
Am.J.Med.Genet.A 2009 Vol. 149A s. 2387-2392
IF: 2.555

42. Marcol W., Kiwic G., Malinowska-Kołodziej I., Kotulska K., Kotas A., Adamek D., Wysokiński T.:
Paraganglioma of the cauda equina presenting with erectile and sphincter dysfunction.
J.Chin.Med.Assoc. 2009 Vol 72 nr 6 s. 328-331

43. Marcol W., Mandera M., Grajkowska W., Malinowska-Kołodziej I., Ołakowska E., Właszczuk P., Lewin-Kowalik J.:
Apoptotic proteins and markers of differantiation in childhood pineal parenchymal tumors: Relationships and prognostic value.
Centr.Eur.Neurosurg. 2009 Vol. 70 s. 115-124

44. Markiewicz-Kijewska M., Kasprzyk W., Broniszczak D., Bacewicz L., Ostoja-Chyżyńska A., Ismail H., Kościesza A., Dembowska-Bagińska B., Teisseyre J., Kluge P., Brzezińska-Rajszys G., Jankowska I., Kaliciński P.:
Hemodynamic failure as an indication to urgent liver transplantation in infants with giant hepatic hemangiomas or vascular malformations Report of four cases.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 nr 7 s. 906-912
IF: 1.862

45. Matyja E., Pronicki M., Kowalski P., Czarnowska E., Taybert J.:
Remodelling of skeletal muscle cells in children with SCO2 gene mutation ultrastructural study.
Folia Neuropathol. 2009 T. 47 nr 1 s. 20-32
IF: 1.095

46. Mazur A., Jarochowicz S., Ołtarzewski M., Sykut-Cegielska J., Kwolek A., O'Malley G.:
Measurement of functional independence level and falls-risk in individuals with undiagnosed phenylketonuria.
Acta Biochim.Pol. 2009 T. 56 nr 4 s. 613-618
IF: 1.448

47. Mierzewska H., Schmidt-Sidor B., Jurkiewicz E., Bogdańska A., Kuśmierska K., Stępień T.:
Severe encephalopathy with brain atrophy and hypomyelination due to adenylosuccinate lyase deficiency MRI, clinical, biochemical and neuropathological findings of Polish patients.
Folia Neuropathol. 2009 T. 47 nr 4 s. 314-320
IF: 1.095

48. Morava E., Wosik H., Sykut-Cegielska J., Adamowicz M., Guillard M., Wevers R.A., Lefeber D.J., Cruysberg J.R.M.:
Ophthalmological abnormalities in children with congenital disorders of glycosylation type I,
Brit.J.Ophthalmol. 2009 Vol. 93 s. 350-354
IF: 2.859

49. Northcott P.A., Nakahara Y., Wu X., Feuk L., Ellison D., Croul S., Mack S., Kongkham P.N., Peacock J., Dubuc A., Ra Y-S., Zilberberg K., Mcleod J., Scherer S.W., Rao J.S., Eberhart C.G., Grajkowska W., Gillespie Y., Lach B., Grundy R., Pollack J.F., Hamilton R.L., Van Meter T., Carlotti C.G., Boop F., Bigner D., Gilbertson R.J., Rutka J. T., Taylor M.D.:
Multiple recurrent genetic events converge on control of histone lysine methylation in medulloblastoma.
Nat.Genet. 2009 Vol. 41 nr 4 s. 465-472
IF: 30.259

50. Northcott P.A., Fernandez-L A., Hagan J.P., Ellison D., Grajkowska W., Gillespie Y., Grundy R., Van Meter T., Rutka J. T., Croce C.M., Kenney A.M., Taylor M.D.:
The miR-17/92 polycistron is up-regulated in sonic Hedgehog-Driven medulloblastomas and induced by N-myc in sonic Hedgehog-Treated cerebellar neurol precursors.
Cancer Res. 2009 Vol. 69 nr 8 s. 3249-3255
IF: 7.514

51. O'Brien S.M., Clarke D.R., Jacobs J.P., Jacobs M.L., Lacour-Gayet F., Pizarro C., Welke K.F., Maruszewski B., Tobota Z., Miller W.J., Hamilton L., Peterson E.D., Mavroudis C., Edwards F.H.:
An empricacy based tool for analysing mortality associated with congenital heart surgery.
J.Thorac.Cardiov.Surg. 2009 Vol. 137 nr 5 s. 1139-1153
IF: 3.037

52. Patzer J., Walsh T., Weeks J., Dzierżanowska D., Toleman M.:
Emergence and persistence of integron structures harbouring VIM genes in the Children's Memorial Health Institute, Warsaw, Poland, 1998-2006.
J.Antimicrob.Chemoth. 2009 Vol. 63 s. 269-273
IF: 4.328

53. Pfaller M.A., Diekema D.J., Gibbs D.L., Newell A., Bijie H., Dzierżanowska D., Klimko N.N., Letscher-Bru V., Lisalova M., Muehlethaler K., Rennison C., Zaidi M., and the Global Antifungal Surveillance Group:
Results from the ARTEMIS DISK global antifungal surveillance study, 1997 to 2007: 10.5-year analysis of susceptibilities of noncandidal yeast species to fluconazole and voriconazole determined by CLSI standardized disk diffusion testing.
J.Clin.Microbiol. 2009 Vol. 47 nr 1 s. 117-123
IF: 3.945

54. Piekutowska-Abramczuk D., Popowska E., Pronicki M., Karczmarewicz E., Tylek-Lemańska D., Sykut-Cegielska J., Szymańska-Dębińska T., Bielecka L., Krajewska-Walasek M., Pronicka E.:
High prevalence of SURF1 c.845_846delCT mutation in Polish Leigh patients.
Eur.J.Paediatr.Neurol. 2009 Vol. 13 nr 2 s. 146-153
IF: 1.421

55. Piekutowska-Abramczuk D., Magner M., Popowska E., Pronicki M., Karczmarewicz E., Sykut-Cegielska J., Kmieć T., Jurkiewicz E., Szymańska-Dębińska T., Bielecka L., Krajewska-Walasek M., Vesela K., Zeman J., Pronicka E.:
SURF1 missense mutations promote a mild Leigh phenotype.
Clin.Genet. 2009 Vol. 76 s. 195-204
IF: 3.206

56. Piotrowska E., Jakóbkiewicz-Banecka J., Tylki-Szymańska A., Czartoryska B., Węgrzyn A., Węgrzyn G.:
Correlation between severity of mucopolysaccharidoses and combination of the residual enzyme activity and efficiency of glycosaminoglycan synthesis.
Acta Paediatr. 2009 Vol. 98 s. 743-749
IF: 1.517

57. Płudowski P., Litwin M., Niemirska A., Jaworski M., Śladowska J., Kryśkiewicz E., Karczmarewicz E., Neuhoff-Murawska J., Wierzbicka A., Lorenc R.:
Accelarated skeletal maturation in children with primary hypertension.
Hypertension 2009 Vol. 54 s. 1234-1239
IF: 7.368

58. Ratajska A., Czarnowska E., Kołodzińska A., Jabłońska A., Stachurska E.:
New morphological aspects of blood islands formation in the embryonic mouse hearts.
Histochem.Cell Biol. 2009 Vol. 131 s. 297-311
IF: 2.320

59. Rowiński W., Chmura A., Włodarczyk Z., Ostrowski M., Rutkowski B., Domagała P., Dziewanowski K., Matych J., Durlik M., Grenda R.:
Are we taking proper care of living donors? A follow-up study of living kidney donors in Poland and further management proposal.
Transplant.Proc. 2009 Vol. 41 s. 79-81
IF: 1.055

60. Schaefer R.M., Tylki-Szymańska A., Hiltz M.J.:
Enzyme replacement therapy for Fabry disease: a systematic review of available evidence.
Drugs 2009 Vol. 69 nr 16 s. 2179-2205
IF: 4.128

61. Socha P., Horwath A., Vajro P., Dziechciarz P., Dhawan A., Szajewska H.:
Pharmacological interventions for nonalcoholic fatty liver disease in adults and in children: A systematic review.
J.Pediatr.Gastroenterol.Nutr. 2009 Vol. 48 nr 5 s. 587-596
IF: 2.132

62. Stradomska T., Tylki-Szymańska A.:
Serum very-long-chain fatty acids levels determined by gas chromotography in the diagnosis of peroxisomal disorders in Poland.
Folia Neuropathol. 2009 T. 47 nr 4 s. 306-312
IF: 1.095

63. Syczewska M., Lebiedowska M., Pandyan A.D.:
Quantifying repeatability of the Wartenberg pendilum test parameters in children with

spasticity.
J.Neurosci.Meth. 2009 Vol. 178 s. 340-344
IF: 2.092

64. Tabatabaeifar M., Schlingmann K.P., Litwin M., Emre S., Bakkaloglu A., Mehls O., Antignac C., Schaefer F., Weber S., and ESCAPE Trial Group - Grenda R.:
Functional analysis of BMP4 mutations identified in pediatric CAKUT patients.
Pediatr.Nephrol. 2009 Vol. 24 s. 2361-2368
IF: 2.321

65. Tchervenkov C.I., Stellin G., Kurosawa H., Jacobs J.P., Mavroudis C., Bernier P.L., Maruszewski B., Kreutzer C., Cicek S.M., Kinsley R.H., Nunn G.R., Jonas R.A.:
The World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery: Its mission and history.
Pediatr.Card.Surg.Annu. 2009 Vol. 12 s. 3-7

66. Toth B., Volokha A., Mihas A., Pac M., Bernatowska E., Kondratenko I., Polyakov A., Erdos M., Pasic S., Bataneant M., Szaflarska A., Mironska K., Richter D., et all:
Genetic and demographic features of X-linked agammaglobulinemia in Eastern and Central Europe: A cohort study.
Mol.Immunol. 2009 Vol. 46 s. 2140-2146
IF: 3.555

67. Tylki-Szymańska A., Stradomska T., Wamelink M., Salomons G.S., Taybert J., Pawłowska J., Jakobs C.:
Transaldolase deficiency in two new patients with a relative mild phenotype.
Mol.Genet.Metab. 2009 Vol. 97 s. 15-17
IF: 2.629

68. Vellodi A., Tylki-Szymańska A., Davies E.H., Kolodny E.H., Bembi B., Collin-Histed T., Mengel E., Erikson A., Schiffmann R.:
Management of neuronopathic Gaucher disease: Revised recommendations.
J.Inherit.Metab.Dis. 2009 Vol. 32 s. 660-664
IF: 2.691

69. Vik T., Grote V., Escribano J., Socha J., Verduci E., Fritsch M., Carlier C., von Kries R., Koletzko B.:
Infantile colic, prolonged crying and maaternal postnatal depression.
Acta Paediatr. 2009 Vol. 98 s. 1344-1348
IF: 1.517

70. Waszkiewicz N., Szajda S.D., Jankowska A., Waszkiewicz M., Kępka A., Konarzewska B., Szulc A., Snarska J., Zwierz K.:
Catabolism of salivary glycoconjugates in acute ethanol intoxication.
Med.Sci.Monitor 2009 T. 15 nr 8 s. CR413-417
IF: 1.514

71. Webb N.J., Prokurat S., Vondrak K., Watson A.R., Huhges D., Marks S.D., Moghal N.E., Fitzpatrick M., Milford D.V., Saleem M.A., Jones C.A., Friman S., van Damme-Lombaerts R., Janssen F., Hamer C., Rhodes S.:
Multicentre prospective randomised trial of tacrolimus, azathioprine and prednisolone with or without basiliximab: two-year follow-up data.

Pediatr.Nephrol. 2009 Vol. 24 s. 177-182
IF: 2.321

72. Wood S.M., Meeths M., Chiang S.C., Bechensteen A.G., Boelens J.J., Heilmann C., Horiuchi H., Rosthoj S., Rutynowska O., Winiarski J., Stow J.L., Nordenskjold M., Henter J.I., Ljunggren H.G., Bryceson Y.T.:
Different NK cell-activating receptors preferentially recruit Rab27a or Munc 13-4 to perforin-containing granules for cytotoxicity.
Blood 2009 Vol. 114 nr 19 s. 4117-4127
IF: 10.432

73. Wuhl E., Trivelli A., Picca S., Litwin M., Peco-Antic S., Żurowska A., Testa S., Jankauskiene A., Emre S., Caldas-Afonso A., Anarat A., Niaudet P., Mir S., Bakkaloglu A., Enke B., Montini G., Wingen A-M., Sally P., Jeck N., Berg U., Caliskan S., Wygoda S., Hohbach-Hohenfellner K., Dusek J., Urasiński T., Arbeiter K., Neuhaus T., Gellermann J., Drożdż D., Fischbach M., Moller K., Wigger M., Peruzzi L., Mehls O., Schaefer F., and ESCAPE Trial Group - Grenda R., Janas R.:
Strict blood-pressure control and progression of renal failure in children.
New Engl.J.Med. 2009 Vol. 361 nr 17 s. 1639-1650
IF: 50.017

PRACE ORYGINALNE I KAZUISTYCZNE W PIŚMIENNICTWIE KRAJOWYM

1. Arasimowicz E., Pietrucha B., Różdżyńska A., Heropolitańska-Pliszka E.:
Różnice w budowie głowy i ciała dzieci z zespołem ataksja-telangiektazja.
Pediatr.Endocrinol.Diab.Metab. 2009 T. 15 nr 3 s. 196-202

2. Bacewicz L., Polnik D., Ganowicz J., Apanasiewicz A., Kaliciński P.:
Zespół Frynsa opis przypadku. Dokumentacja anomalii dotąd nie opisanych oraz przegląd piśmiennictwa.
Pol.Przegl.Chir. (Pol.J.Surgery) 2009 T. 81 nr 3 s. 260-269

3. Bakuła A., Gliwicz-Miedzińska D., Socha P., Litwin M., Socha J., Hoglund P., Wedenoja S.:
Nietypowy przebieg biegunki chlorowej opis przypadku.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 6 s. 983-989

4. Bieganowska K., Miszczak-Knecht M., Rękawek J., Borucka-Mankiewicz M., Brzezińska-Paszke M., Pręgowska K., Gałązka A.:
Wrodzony rodzinnie występujący zespół wydłużonego QT trudności diagnostyczne.
Pediatr.Med.Rodz. 2009 T. 5 nr 1 s. 43-49

5. Bielecka L., Karczmarewicz E., Pronicki M., Ziółkowska L., Karkucińska-Więckowska A., Szymańska-Dębińska T., Kryśkiewicz E., Szperl M., Chojnowska L., Leszek P., Kawalec W., Korewicki J., Pronicka E.:
Respiratory chain complexes in healthy and cardiomyopathic hearts.
Ann.Diag.Paediatr.Pathol. 2009 T. 13 nr 1-2 s. 25-36

6. Borowski T., Sowińska A., Ossowski M., Czarnowska E., Wierzchoń T.:
Warstwy azotowane jarzeniowo na stopie tytanu Ti6AI4V dla zastosowań w kardiologii.
Inż.Biomater. 2009 T. 12 nr 89-91 wyd.specj. s. 49-51

7. Ciechowicz-Kostrzyńska M., Bauer A., Milewska-Bobula B.:
Opis przypadku różyczki wrodzonej u niemowlęcia o dramatycznym przebiegu klinicznym.
Pediatr.Pol. 2009 T. 84 nr 5 s. 481-484

8. Cielecka-Kuszyk J., Jabłońska J., Siennicka J., Madaliński K.:
Liver pathology in chronic hepatitis C virus infection associated with extrahepatic manifestations.
Ann.Diag.Paediatr.Pathol. 2009 T. 13 nr 1-2 s. 39-42

9. Cielecka-Kuszyk J., Pawłowska J., Dobrzańska A., Kluge P., Kmiotek J., Pronicki M.:
Hepatic lesions in a patient with Jeune syncrome. A case report and review of the literature.
Ann.Diag.Paediatr.Pathol. 2009 T. 13 nr 3-4 s. 93-96

10. Cielecka-Kuszyk J., Pawłowska J., Jankowska I., Woźniak M., Pac M., Wakulińska A., Madaliński K.:
Hepatic granulomas in pediatric liver diseases.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 49-53

11. Cukrowska B., Burda-Muszyńska B., Oralewska B., Rybak A., Socha J.:
Autoantibodies in children with atypical celiac disease.
Ann.Diag.Paediatr.Pathol. 2009 T. 13 nr 3-4 s. 69-72

12. Cukrowska B., Rosiak I., Brudek M., Czarnowska E., Kozakova H.:
The impact of probiotic Lactobacillus casei and Lactobacillus paracasei on zonula occludens 1 production in enterocytes of gnotobiotic mice.
Ann.Diag.Paediatr.Pathol. 2009 T. 13 nr 3-4 s. 85-88

13. Czarnowska E., Pawlak A., Brudek M., Ziółkowska L., Pronicki M., Kawalec W.:
Desmin cytoskeleton remodeling in cdilated cardiomyopathy.
Ann.Diag.Paediatr.Pathol. 2009 T. 13 nr 3-4 s. 73-77

14. Dangel T., Musialik-Świetlińska E., Brożek G., Świetliński J.:
Praktyka powstrzymania się od resuscytacji u dzieci w Polsce.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 7 s. 1044-1051

15. Daszkiewicz M., Kozarzewska M., Olczak-Kowalczyk D., Krasuska-Sławińska E., Daniluk I., Święszkowska E., Daszkiewicz P.:
Postępowanie stomatologiczne u dzieci poddanych terapii przeciwnowotworowej. Opis dwóch przypadków.
Nowa Stomatol. 2009 nr 3 s. 64-67

16. Dądalski M., Kierkuś J., Szczepański M., Schmidt H., Bunning C., Szymańska S., Ryżko J., Socha P.:
Częstość mutacji genu NOD2/CARD15 u dzieci z nieswoistym zapaleniem jelit i jej związek z obrazem klinicznych choroby Crohna.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 1 s. 103-107

17. Dubiel G., Kamińska W., Dziublewska B., Żaloudik E.:
Analiza epidemiologiczna zwiększonej częstości izolacji wielolekoopornych Acinetobacter Sp. z zastosowaniem techniki PEGE.
Med.Dośw.Mikrobiol. 2009 T. 61 s. 143-152

18. Dunin-Wąsowicz D., Jóźwiak S., Dzierżanowska-Fangrat K., Tomaszek K., Kaczorowska M.:
Zakażenie wirusem cytomegalii u dzieci i młodzieży z zespołem Guillaina-Barrego.
Pediatr.Pol. 2009 T. 84 nr 1 s. 25-29

19. Gołkowska M., Dobrzańska A., Gruszfeld D., Czech-Kowalska J.:
Effects of ganciclovir therapy on selected hematological parameters in newborns with symptomatic CMV infection.
Arch.Perinatal Med. 2009 T. 15 nr 1 s. 21-25

20. Grajda A., Kułaga Z., Wójcik P., Jakubowska-Winecka A., Gurzkowska B., Napieralska E.:
Regionalne zróżnicowanie umieralności młodzieży z powodu samobójstw w polsce w latach 1999-2006.
Probl.Hig.Epidemiol. 2009 T. 90 nr 4 s. 631-636

21. Grajkowska W., Cukrowska B., Roszkowski M., Daszkiewicz P., Perek-Polnik M., Perek D., Filipek I., Drogosiewicz M., Pronicki M.:

Amplification of c-myc in paediatric medulloblastomas.
Ann.Diag.Paediatr.Pathol. 2009 T. 13 nr 3-4 s. 79-83

22. Grenda R., Prokurat S., Ciechanowicz A., Piątosa B., Kaliciński P.:
Evaluation of the genetic background of standard-immunosuppressant-related toxicity in a cohort of 200 paediatric renal allograft recipients a retrospective study.
Ann.Transplant. 2009 T. 14 supl. 3 s. 18-24

23. Heropolitańska-Pliszka E., Pietrucha B., Mikołuć B., Bernatowska E.:
Zespół hiper-IgE z mutacją w genie STAT3 opis przypadku i przegląd piśmiennictwa.
Med.Wieku Rozw. 2009 T. 13 nr 1 s. 19-25

24. Ilnicki K., Urbanowska E.:
Wpływ temperatury długotrwałego przechowywania komórek jądrowych krwi pępowinowej na ich przeżycie i potencjał proliferacyjny.
Acta Haematol.Pol. 2009 T. 40 nr 3 s. 705-715

25. Ismail H., Broniszczak D., Apanasiewicz A., Kasprzyk W., Teisseyre J., Bacewicz L., Teisseyre M., Markiewicz-Kijewska M., Szymczak M., Jezierska ., Kaliciński P.:
Liver transplantation in infants with body mass less than 6 kg.
Pol.Przegl.Chir. (Pol.J.Surgery) 2009 T. 81 nr 2 s. 75-80

26. Jarmużek V., Piątosa B., Rubik J., Grenda R.:
Skuteczność rituximabu w leczeniu nawrotu zespołu nerczycowego po transplantacji nerki o przebiegu klinicznym zależnym od plazmaferezy opis przypadku.
Forum Nefrol. 2009 . 2 nr 4 s. 241-245

27. Jaworski M., Płudowski P.:
Specyfika interpretacji wyników badań densytometrycznych gęstości kości i składu tkanek miękkich u dzieci i młodzieży skategoryzowane i ciągłe normy mechanostatu.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 292-303

28. Kanigowska K., Grałek M., Kępa B., Chipczyńska B.:
Implantacja sztucznej soczewki wewnątrzgałkowej w anomaliach rozwojowych soczewki u dzieci.
Klinika Oczna 2009 T. 111 nr 4-6 s. 134-137

29. Kanigowska K., Grałek M., Czarnowska E., Zajączkowska A.:
Przemieszczenie soczewki z fiksacją śródtwardówkową w wyniku degradacji szwu polipropylenowego opis przypadku.
Klinika Oczna 2009 T. 111 nr 4-6 s. 138-141

30. Karczmarewicz E., Więckowski M., Bielecka L., Karkucińska-Więckowska A., Lebiedzińska M., Kryśkiewicz E., Sykut-Cegielska J., Pronicki M., Duszyński J., Pronicka E.:
Functional studies of the respiratory chain abnormalities in fibroblasts of patients with various oxidative phosphorylation disorders.
Ann.Diag.Paediatr.Pathol. 2009 T. 13 nr 1-2 s. 11-18

31. Kierkuś J., Oracz G., Szymańska E., Szymańska S., Pertkiewicz J., Woynarowski M.:
An unusual cause of acute recurrent pancreatitis: duodenal duplication cyst diagnosed by ERCP.
Ann.Diag.Paediatr.Pathol. 2009 T. 13 nr 1-2 s. 49-51

32. Korab-Chrzanowska E., Bartoszewska J., Drogosiewicz M., Kwiatkowski S., Skowrońska-Gardas A.:
The importance of radiotherapy in paediatric atypical teratoid rhabdoid tumour of the brain.
Rep.Pract.Oncol.Radiother. 2009 T. 14 nr 2 s. 53-57

33. Kowalczyk M., Raszek M.:
Badanie echokardiograficzne u 5-letniego chłopca z gorączką, wysypką, powiększeniem szyjnych węzłów chłonnych i zaczerwienieniem spojówek.
Pediatr.Dypl. 2009 T. 13 nr 2 s. 110-112

34. Kowalski A., Kluge P., Bacewicz L., Szymczak M., Stefanowicz M., Kaliciński P.:
Ciliated hepatic foregut cyst prezentacja dwóch przypadków.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 1 s. 21-24

35. Kozarzewska M., Daszkiewicz M., Olczak-Kowalczyk D., Dembowska-Bagińska B.:
Zmiany patologiczne w jamie ustnej u pacjentów poddanych terapii przeciwnowotworowej.
Nowa Stomatol. 2009 nr 3 s. 59-63

36. Kozarzewska M., Matosek A., Olczak-Kowalczyk D., Marczak-Hałupka A., Adamowicz-Klepalska B., Chrzanowska K.:
Objawy kliniczne w jamie ustnej w zespole Silvera i Russella. Opis przypadku.
Nowa Stomatol. 2009 nr 1-2 s. 40-44

37. Książek J., Ciechanowicz A., Wierzbicka A., Syczewska M., Grenda R.:
Is dyslipidemia sustained during remission of nephrotic syndrome genetically determined?
Pol.Arch.Med.Wew. 2009 T. 119 nr 1-2 s. 11-16

38. Książek J., Niemirska A., Lipka M., Wierzbicka A., Syczewska M., Grenda R.:
Wpływ simwastatyny na zaburzenia profilu lipidowego i stan naczyń tętniczych u dzieci z idiopatycznym zespołem nerczycowym.
Pol.Merk.Lek. 2009 T. 26 nr 153 s. 198-203 Rysiewski H., Książyk J.:
Wskaźniki wagowo-wzrostowe jako metoda oceny stanu odżywienia – nowa propozycja rozwiązania problemu.
Post.Żywienia Klin. 2009 T. 4 nr 2 s. 23-29

39. Kułaga Z., Litwin M., Zajączkowska M., Wasilewska A., Tkaczyk M., Gurzkowska B., Świąder A., Różdżyńska A., Napieralska E., Grajda A., Barwicka K. i Zespół Badawczy OLAF:
Regionalne różnice parametrów antropometrycznych oraz ciśnienia tętniczego uczniów w wieku 7-18 lat.
Probl.Hig.Epidemiol. 2009 T. 90 nr 1 s. 32-41

40. Kułaga Z., Litwin M., Wójcik P., Jakubowska-Winecka A., Grajda A., Gurzkowska B., Napieralska E., Barwicka K., Różdżyńska A., Wiśniewski T.:
Aktualne trendy zewnętrznych przyczyn zgonów dzieci i młodzieży w Polsce.
Probl.Hig.Epidemiol. 2009 T. 90 nr 3 s. 332-341

41. Kułaga Z., Litwin M., Wójcik P., Gurzkowska B., Napieralska E., Grajda A., Barwicka K., Świąder A.:
Przyczyny zgonów dzieci i młodzieży w wieku 1-19 lat w Polsce w latach 1999-2006.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 6 s. 990-1003

42. Langfort R., Radzikowska E., Czarnowska E., Wiatr E., Grajkowska W., Błasińska-Przerwa K., Giedronowicz D., Witkiewicz I.:
Mięsak z komórek Langerhansa przebiegający z zajęciem miąższu płuca, naciekaniem śródpiersia i przetoką oskrzelowo-przełykową. Radka lokalizacja i trudności w rozpoznaniu histopatologicznym.
Pneumonol.Alergol.Pol. 2009 T. 77 nr 3 s. 327-334

43. Lipiński W., Kwaśniak E., Mozol K., Bacewicz L., Maruszewski B., Manowska M., Pietraszek-Jezierska E.:
Relaksacja przepony po operacjach kardiochirurgicznych u dzieci w Klinice Kardiochirurgii Instytutu "Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka" w latach 2004-2008 wyniki leczenia chirurgicznego.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 2-3 s. 141-145

44. Lipka B., Milewska-Bobula B., Radziszewska-Konopka M., Trzebicka A., Rosowska A.:
Zaburzenia neurosensoryczne w przebiegu wybranych zakażeń wrodzonych w materiale własnym.
Pediatr.Pol. 2009 T. 84 nr 3 s. 239-245

45. Lipka B., Broniszczak D., Buchwald J., Chipczyńska B., Kotulska K., Milewska-Bobula B.:
Malformacja naczyń limfatycznych płuc opis zmian i prezentacja przebiegu klinicznego na podstawie przypadku w materiale własnym.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 5 s. 816-822

46. Madaliński K., Godzik P., Zimmermann-Górska I., Puszczewicz M., Dzierżanowska-Fangrat K., Jabłońska J., Żeromski J.:
Anty-HCV praz HCV-RNA u chorych z pierwotnym zespołem Sjogrena.
Przegl.Epidemiol. 2009 T. 63 s. 299-304

47. Malinowska A., Ginalska-Malinowska M., Szmit-Domagalska J., Petriczko E., Kaliciński P., Nachulewicz P., Kluge P., Grajkowska W., Syrenicz M., Sykut-Cegielska J.:
Cykliczny zespół Cushinga u 15-letniej pacjentki.
Endokrynol.Ped. 2009 T. 8 nr 2 s. 79-84

48. Markiewicz-Kijewska M., Kowalski A., Bacewicz L., Drewniak T., Ismail H., Kluge P., Kaliciński P.:
Immaturity of ganglion cells a study of our own material.
Pol.Przegl.Chir. (Pol.J.Surgery) 2009 T. 81 nr 2 s. 95-102

49. Miszczak-Knecht M., Bieganowska K., Brzezińska-Paszke M., Rękawek J., Kaszuba A., Raszek M., Lipiński W.:
Objawowy zespół wydłużonego QT leczony wszczepieniem kardiowertera-defibrylatora.
Standardy Med. 2009 T. 11 nr 36 supl. s. 77-82

50. Nachulewicz P., Kaliciński P., Kasprzyk W., Kowalski A., Szymczak M., Drewniak T., Ismail H., Stefanowicz M., Bacewicz L.:
Zastosowanie koagulacji o częstotliwości radiowej w zabiegach resekcyjnych narządów miąższowych u dzieci.
Pol.Przegl.Chir. (Pol.J.Surgery) 2009 T. 81 nr 3 s. 234-246

51. Nowicka E., Najberg E., Gregorek H.:
Dziedziczny obrzęk naczynioruchowy u dzieci (rejestr warszawski).
Alergia Astma Immunol. 2009 T. 14 nr 2 s. 106-112

52. Olczak-Kowalczyk D., Pawłowska J., Śmirska E., Syczewska M., Grenda R.:
Ocena stanu dziąseł u pacjentów leczonych cyklosporyną A lub takrolimusem po przeszczepieniu nerki lub wątroby.
Czas.Stomatol. 2009 T. 62 nr 1 s. 49-62

53. Olczak-Kowalczyk K., Dembowska-Bagińska B., Gregorek H., Wakulińska A., Pietrucha B., Chrzanowska K.:
Dental aspect of Nijmegen breakage syndrome
Nowa Stomatol. 2009 nr 1-2 s. 3-8

54. Ostoja-Chyżyńska A., Kaliciński P., Ismail H., Broniszczak D., Markiewicz-Kijewska M., Szymczak M., Kwiatkowski W., Antoniewicz J.:
Zmodyfikowana metoda autotransplantacji nerek w leczeniu dzieci z nadciśnieniem naczyniowo-nerkowym.
Pol.Przegl.Chir. (Pol.J.Surgery) 2009 T. 81 nr 3 s. 247-259

55. Pytrus T., Iwańczak B., Śmigieł R., Ryżko J., Socha P., Iwańczak F.:
Wodobrzusze, obrzęki oraz skrajne zaburzenia gospodarki lipidowej jako pierwsze objawy mukowiscydozy u pięcioletniej dziewczynki opis przypadku.
Pol.Merk.Lek. 2009 T. 27 nr 161 s. 388-392

56. Rewers B., Kościesza A.:
Badanie kontrastowe przełyku u 4-miesięcznego niemowlęcia ze świszczącym oddechem, epizodami bezdechów i krztuszeniem podczas posiłku.
Pediatr.Dypl. 2009 T. 13 nr 1 s. 90-93

57. Rożynek E., Dzierżanowska-Fangrat K., Szczepańska B., Wardak S., Szych J., Konieczny P., Albrecht P., Dzierżanowska D.:
Trends in antimicrobial susceptibility of Campylobacter isolates in Poland (2000-2007).
Pol.J.Microbiol. (d. Acta Microbiol.Pol.) 2009 T. 58 nr 2 s. 111-115

58. Rybak A., Socha P., Woynarowski M., Socha J.:
Wrodzony zespół naczyniakowatości limfatycznej jelita cienkiego opis przypadku.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 286-291

59. Rysiewski H., Książyk J.:
Wskaźniki wagowo-wzrostowe: próba konfrontacji oczekiwań auksologicznych z rzeczywistością formalno-matematyczną.
Pediatr.Współcz.(Gastroenterol.Hepatol.Żyw.Dziec.) 2009 T.11 nr 1 s. 13-17

60. Skowrońska-Jóźwiak E., Płudowski P., Karczmarewicz E., Lorenc R.:
Identyfication of vertebral deformities in the Polish population by morphometric X-ray absorptiometry results of the EPOLOS study.
Endokrynol.Pol. 2009 T. 60 nr 2 s. 68-75

61. Szaflarska-Popławska A., Karczewska K., Żabka A., Łoś-Rycharska E., Czerwionka-Szaflarska M., Albrecht P., Brendze J., Burda-Muszyńska B., Cukrowska B., Czaja-Bulsa G., Daukszewicz

A., Gawrońska A., Hapyn E., Iwańczak B., Iwańczak F., Jakubik M., Jarocka-Cyrta E., Józefczuk J., Kazimierczak B., Kochańska E., Konieczny P., Korczowski B., Mokrzycka M., Mroczkowska-Juchkiewicz A., Oralewska B., Radzikowski A., Reyman W., Sienkiewicz E., Skóra K., Szymanowicz J., Szymańska A., Ślimok M., Woś H., Zalewska A., Zauska J.:
Występowanie celiakii w Polsce badanie wieloośrodkowe.
Pediatr.Współcz.(Gastroenterol.Hepatol.Żyw.Dziec.) 2009 T.11 nr 3 s. 111-116

62. Szreter T., Zejda J., Brożek G., Musialik-Świetlińska E.:
Trudne drogi oddechowe na Oddziałach Intensywnej Terapii Dziecięcej (OITD) i Oddziałach Noworodkowych (ON) w badaniu ankietowym.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 7 s. 1074-1080

63. Śladowska-Kozłowska J.:
Nieprawidłowy sposób przygotowywania mieszanki mlecznej jako przyczyna ostrej niewydolności nerek u 5-miesięcznej dziewczynki opis przypadku.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 1 s. 98-102

64. Wilińska M., Zejda J., Brożek G., Musialik-Świetlińska E., Świetliński J.:
Realizacja procedur sprzyjających karmieniu piersią w szpitalach w Polsce - wyniki badania ankietowego 2008/2009.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 7 s. 1056-1064

65. Witt A., Olczak-Kowalczyk D., Adamczyk Łukasz, Ginalska-Malinowska M., Moszczyńska E., Rokicki D.:
Środowisko jamy ustnej w rzadkich chorobach uwarunkowanych genetycznie.
Stomatol.Współcz. 2009 T. 16 nr 6 s. 8-14

66. Woynarowski M., Woźniak M., Chlebcewicz-Szuba 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.:
Zakażenia wirusami hepatotropowymi u dzieci w wybranych szpitalach pediatrycznych badanie ankietowe.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 3 s. 494-499

67. Zajączkowska A., Brudek M., Bierła J., Borowski T., Lappalainen R., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
Wpływ modyfikacji powierzchni TiN metodą litografii na aktywność biologiczną komórek.
Inż.Biomater. 2009 T. 12 nr 89-91 wyd.specj. s. 52-54

68. Ziółkowska L., Kawalec W., Turska-Kmieć A., Boruc A., Daszkowska J., Bieganowska K., Kowalczyk M.:
Czynniki ryzyka nagłego zgonu sercowego u dzieci z kardiomiopatią przerostową.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 5 s. 823-828

69. Zubrzycka M., Rewers B., Książyk J., Brzezińska-Rajszys G.:
Sinica u 17-letniego chłopca przyczyna i leczenie.
Standardy Med. 2009 T. 11 nr 36 supl. s. 104-107

REDAKCJE MONOGRAFII

1. Wytyczne dotyczące zasad zgłaszania, kwalifikacji i przygotowania zmarłych dawców do pobrania narządów, pod red. B.Rutkowskiego, P.Kalicińskiego, Z.Śledzińskiego, M.Wujtewicz i A.Mileckiej.
   Via Medica Gdańsk 2009 s. 3-215

2. Kompendium antybiotyków ambulatoryjnych, pod red. D. Dzierżanowskiej i K. Dzierżanowskiej-Fangrat.
   Wydawnictwo alfa-medica press Bielsko Biała 2009 s. 5-157

3. Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. S. Jóźwiaka.
   Wydawnictwo BiFolium, Lublin 2009 T. 10 s. 7-100

4. Biegunki i zaparcia, pod red. J. Ryżki.
   Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa s. 3-108

5. Cukrzyca u dzieci, pod red. E. Piontek i D. Witkowskiego.
   Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2009 wyd. I s. 9-90

6. Kardiologia interwencyjna, pod red. G.Brzezińskiej-Rajszys, M.Dąbrowskiego, W.Rużyłło i A.Witkowskiego.
   Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2009 wyd. I s. 3-743

7. Pediatria. Pytania i odpowiedzi, pod red. F.Quattromani, F.A.Handal, R.Lampe. Redakcja wydania polskiego R.Grenda.
   Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2009 wyd. I s. 1-560

8. Rozmowy z dzieckiem. Proste odpowiedzi na trudne pytania, pod red. J. Korzeniewskiej.
   Wydawnictwo READ ME Warszawa 2009 wyd. I s. 9-96

ROZDZIAŁY W MONOGRAFIACH ZAGRANICZNYCH

1. Chrzanowska K., Digweed M., Sperling K., Seemanova E.:
   DNA-repair deficiency and cancer: Lessons from lymphoma.
   In: Hereditary tumors from Genes to clinical consequences, ed. by H.Allgayer, H.Rehder, S.Fulda. WILEY-VCH Weinheim Germany 2009 s. 377-391

2. Koletzko B., von Kries R., Closa R., Monasterolo R.C., Subias J.E., Scaglioni S., Giovannini M., Beyer J., Demmelmair H., Anton B., Gruszfeld D., Dobrzańska A., Sengier A., Langhendries J.P., Cachera M.F.R., Grote V., European Childhood Obesity Trial Study Group:
   Infant feeding and later obesity risk.
   In: Early Nutrition Programming and Health Outcomes in Later Life: Obesity and Beyond, ed. by B.Koletzko, T.Desci, D.Molnar and A. de la Hunty. Publ. by Springer Netherlands 2009 s. 15-29

3. Socha P., Wierzbicka A., Dhawan A.:
   Nonalcoholic fatty liver disease in children.
   In: Liver diseases in children, ed. Paloma Jara. Permanyer Publications Barcelona Spain 2009 s. 147-161

4. Socha P., Pawłowska J., Dhawan A.:
   Liver disorders. Cholestasis.
   W: Paediatric Gastroenterology (An Atlas of Investigation and Management), pod red. J.M.Moreno-Villares i I.Polanco. Clinical Publishing Oxford 2009 wyd. I s. 84-91

ROZDZIAŁY W MONOGRAFIACH POLSKICH

1. Bilska M., Kmieć T.:
Prezentacja przypadku 6-letniej chorej z progerią Hutchinsona-Gilforda.
W: Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. S. Jóźwiaka. Wyd. BiFolium Lublin 2009 T. 10 s. 81-84

2. Brzezińska-Rajszys G., Książyk J., Zubrzycka M.:
Implantacja stentów w leczeniu zwężeń dużych naczyń u dzieci.
W: Kardiologia interwencyjna, pod red. G.Brzezińskiej-Rajszys, M.Dąbrowskiego, W.Rużyłło i A.Witkowskiego. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2009 wyd. I
s. 689-700

3. Brzezińska-Rajszys G., Książyk J., Zubrzycka M.:
Interwencyjne zabiegi ratujące życie noworodków z wadami wrodzonymi serca.
W: Kardiologia interwencyjna, pod red. G.Brzezińskiej-Rajszys, M.Dąbrowskiego, W.Rużyłło i A.Witkowskiego. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2009 wyd. I
s. 663-674

4. Brzezińska-Rajszys G., Gil R.J., Witkowski A.:
System szkolenia adeptów w dziedzinie kardiologii interwencyjnej w Polsce.
W: Kardiologia interwencyjna, pod red. G.Brzezińskiej-Rajszys, M.Dąbrowskiego, W.Rużyłło i A.Witkowskiego. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2009 wyd. I
s. 723-728

5. Burda-Muszyńska B., Cukrowska B., Oralewska B., Zygadło-Mylik M., Zielińska-Michałkiewicz M., Olszaniecka M., Kunachowicz H., Socha J.:
Celiakia atypowa i częstość występowania w grupach ryzyka u dzieci.
W: Biologicznie aktywne peptydy i białka żywności, pod red. J.Dziuby i Ł.Fornal. Wyd. Wydawnictwa Naukowo-Techniczne Warszawa 2009 s. 307-319

6. Chipczyńska B., Kmieć T.:
Pozagałkowe zapalenie nerwu wzrokowego - objawy, diagnostyka i następstwa.
W: Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. S. Jóźwiaka. Wyd. BiFolium Lublin 2009 T. 10 s. 55-60

7. Chmielik J., Domańska-Pakieła D.:
Padaczka fotogenna.
W: Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. S. Jóźwiaka. Wyd. BiFolium Lublin 2009 T. 10 s. 31-40

8. Dunin-Wąsowicz D.:
Diagnostyka zaburzeń neurologicznych u noworodków i małych dzieci.
W: Wczesna diagnoza wspomaganie rozwoju dziecka z dysfunkcjami, pod red. W.Brejnaka i K.J. Zabłockiego. Wyd. Stowarzyszenie Dobra Wola OPP Warszawa 2009 s. 97-104

9. Durlik M., Rucki S., Dróżdż M., Rubik J., Stróżecki P.:
Studium przypadków - Przewlekła choroba nerek od rozpoznania do transplantacji. Przypadek nr 13.
W: Praktyczny poradnik rozpoznawania i leczenia zaburzeń Ca-P u pacjentów z przewlekłą

chorobą nerek, pod red. B.Rutkowskiego i M.Durlik. Lotos Poligrafia sp. z o.o., Warszawa 2009 s. 91-93

10. Dzierżanowska-Fangrat K.:
Leki stosowane w terapii zakażeń enterokokowych - mechanizmy działania i oporności.
W: Enterokoki jako bakterie zakażeń szpitalnych, pod red. A.Śledzińskiej, A. Sameta i A.Gładysza. Wydawnictwo Continuo Wrocław 2009 s. 95-105

11. Grenda R.:
Nowotwory po przeszczepieniu nerki u dzieci.
W: Transplantologia praktyczna, pod red. L.Pączka, B.Foroncewicza i K.Muchy. Wydawnictwo Naukowe PWN Warszawa 2009 T. 2 - Nowotwory po przeszczepieniu narządów. s. 141-146

12. Gruszfeld D., Dobrzańska A.:, Socha P., Socha J.:
Programowanie żywieniowe.
W: Żywienie w zdrowiu publicznym, pod red. P.Januszewicza, P.Sochy i A.Mazura. Wyd. Uniwersytet Rzeszowski 2009 s. 28-36

13. Hoffman P., Brzezińska-Rajszys G.:
Wrodzone wady serca u dorosłych.
W: Kardiologia. Podręcznik oparty na zasadach EBM, pod red. A.Szczeklika i M.Tendery. Wydawnictwo Medycyna Praktyczna Kraków 2009 T. I s. 520-545

14. Jakubowska-Winecka A.:
Kontakt z rodziną dawcy narządów do transplantacji.
W: Wytyczne dotyczące zasad zgłaszania, kwalifikacji i przytotowania zmarłych dawców do pobrania narządów, pod red. B.Rutkowskiego, P.Kalicińskiego, Z.Śledzińskiego, M.Wujtewicz i A.Mileckiej. Wyd. Via Medica Gdańsk 2009 s. 111-119

15. Kaliciński P., Grenda R.:
Kryteria kwalifikacji dawcy i biorcy narządu u dzieci.
W: Wytyczne dotyczące zasad zgłaszania, kwalifikacji i przytotowania zmarłych dawców do pobrania narządów, pod red. B.Rutkowskiego, P.Kalicińskiego, Z.Śledzińskiego, M.Wujtewicz i A.Mileckiej. Wyd. Via Medica Gdańsk 2009

16. Kaliciński P.:
Zasady alokacji narządów.
W: Wytyczne dotyczące zasad zgłaszania, kwalifikacji i przytotowania zmarłych dawców do pobrania narządów, pod red. B.Rutkowskiego, P.Kalicińskiego, Z.Śledzińskiego, M.Wujtewicz i A.Mileckiej. Wyd. Via Medica Gdańsk 2009 s. 166-174

17. Kaliciński P.:
Zasady funkcjonowania Krajowych Rejestrów Transplantacyjnych.
W: Wytyczne dotyczące zasad zgłaszania, kwalifikacji i przytotowania zmarłych dawców do pobrania narządów, pod red. B.Rutkowskiego, P.Kalicińskiego, Z.Śledzińskiego, M.Wujtewicz i A.Mileckiej. Wyd. Via Medica Gdańsk 2009 s. 151-158

18. Kawalec W., Turska-Kmieć A., Ziółkowska L., Kowalczyk M.:
Nagły zgon sercowy u dzieci.
W: Nagła śmierć sercowa. Co lekarz praktyk wiedzieć powinien, pod red. M.Dłużniewskiego,

M.Kucha, I.Grzywanowskiej-Łaniewskiej, W.Pikto-Pietkiewicza i J.Syskiej-Sumińskiej. Wydawnictwo Czelej Lublin 2009 T. II s. 265-286

19. Korzeniewska J.:
Grupa wsparcia psychologicznego jako forma pomocy psychologicznej dla młodzieży. Metoda terapii czy diagnozy?
W: Diagnostyka i rozwiązywanie problemów psychospołecznych dzieci i młodzieży, pod red. B.Kałdon, J.Kahlana i A.Fidelus. Wydawnictwo Diecezjalne i Drukarnia w Sandomierzu 2009 s. 249-256

20. Krajewska-Walasek M., Jezela-Stanek A.:
Trendy w przedurodzeniowej diagnostyce chorób genetycznych.
W: Diagnostyka prenatalna z elementami perinatologii, pod red. M.Wielgosia. Wydawnictwo Via Medica Gdańsk 2009 s. 1-16

21. Książyk J., Brzezińska-Rajszys G., Zubrzycka M.:
Balonowa walwuloplastyka i balonowa angioplastyka.
W: Kardiologia interwencyjna, pod red. G.Brzezińskiej-Rajszys, M.Dąbrowskiego, W.Rużyłło i A.Witkowskiego. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2009 wyd. I
s. 713-721

22. Litwin M.:
Układ współczulny w pierwotnym i wtórnym nadciśnieniu tętniczym u dzieci.
W: Układ nerwowy a choroby układu sercowo-naczyniowego, pod red. E.Szczepańskiej-Sadowskiej, W.Rużyłło, W. Januszewicza i A. Januszewicza. Wyd. Medycyna Praktyczna Kraków 2009 Wyd. I s. 539-555

23. Litwin M.:
Nadciśnienie tętnicze u dzieci i młodzieży.
W: Nadciśnienie tętnicze i diabetologia w pytaniach i odpowiedziech, pod red. A.Januszewicza, J.Sieradzkiego i A.Więcka. Wyd. Medycyna Praktyczna Kraków 2009 wyd. I s. 223-242

24. Litwin M.:
Odpływ pęcherzowo-moczowodowy i nefropatia odpływowa.
W: Nefrologia, pod red. M.Myśliwca. Wyd. Medical Tribune Polska Warszawa 2009
s. 311-319

25. Maryniak A.:
Znaczenie badania neuropsychologicznego w ocenie funkcji poznawczych dziecka.
W: Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. S. Jóźwiaka. Wyd. BiFolium Lublin 2009 T. 10 s. 85-

26. Roszkowski M.:
Zastosowanie nowych technik neuronawigacji w neurochirurgii dziecięcej.
W: Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, pod red. S. Jóźwiaka. Wyd. BiFolium Lublin 2009 T. 10 s. 41-54

27. Różdżyńska A., Cieślik J., Latos-Bieleńska A., Nowak M.:
Fragile X syndrome and physical development course.
W: Somatic development, physical fitness and health status of rural children and adolescents,

pod red. H.Popławskiej. Wyd. Josef Pilsudski University of Physical Education in Warsaw Faculty of Physical Education in Biała Podlaska 2009 s. 263-276

28. Rutkowski B., Kaliciński P.:
Transplantacja narządów w świecie i w Polsce.
W: Wytyczne dotyczące zasad zgłaszania, kwalifikacji i przytotowania zmarłych dawców do pobrania narządów, pod red. B.Rutkowskiego, P.Kalicińskiego, Z.Śledzińskiego, M.Wujtewicz i A.Mileckiej. Wyd. Via Medica Gdańsk 2009 s. 3-11

29. Ryżko J.:
Fizjologiczne podstawy trawienia i wchłaniania jelitowegol
W: Żywienie w zdrowiu publicznym, pod red. P.Januszewicza, P.Sochy i A.Mazura. Wyd. Uniwersytet Rzeszowski 2009 s. 18-27

30. Szalecki M., Janas R.:
Adipocytokiny - działanie metaboliczne i rola w cukrzycy typu 1.
W: Cukrzyca w populacji wieku rozwojowego - co nowego?, pod red. E.Otto-Buczkowskiej. Wydawnictwo Cornetis sp. z o.o. Wrocław 2009 wyd. 1 s. 69-90

31. Szawłowski A.W., Dzierżanowska D.:
Antybiotykoterapia w chirurgii onkologicznej.
W: Chirurgia onkologiczna, pod red. A.Jeziorskiego, A.W.Szawłowskiego i E.Towpika. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2009 wyd. I s. 125-142

32. Szewczyk A.:
Rola edukatorów w procesie leczenia dzieci i młodych osób dorosłych chorych na cukrzycę, w świetle przepisów i praktyki.
W: Cukrzyca w populacji wieku rozwojowego - co nowego?, pod red. E.Otto-Buczkowskiej. Wydawnictwo Cornetis sp. z o.o. Wrocław 2009 wyd. 1 s. 233-243

33. Tobiasz N., Binkowska-Bury M., Zalewska K., Januszewicz P., Socha J.:
Farmakoterapia a karmienie piersią.
W: Żywienie w zdrowiu publicznym, pod red. P.Januszewicza, P.Sochy i A.Mazura. Wyd. Uniwersytet Rzeszowski 2009 s. 51-83

34. Turska-Kmieć A., Kawalec W.:
Kardiologia.
W: Farmakoterapia dzieci i młodzieży, pod red. M.Krawczyńskiego. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2009 wyd. I s. 128-166

35. Zagórecka E., Socha P., Stolarczyk A., Piotrowska-Jastrzębska J., Socha J.:
Realizacja zaleceń dotyczących żywienia niemowląt a zwyczaje żywieniowe.
W: Żywienie w zdrowiu publicznym, pod red. P.Januszewicza, P.Sochy i A.Mazura. Wyd. Uniwersytet Rzeszowski 2009 s. 84-105

36. Zawadzki J., Drabczyk P.:
Tubulopatie.
W: Choroby wewnętrzne, pod red. A.Szczeklika i P.Gajewskiego. Wydawnictwo Medycyna Praktyczna Kraków 2009 wyd. I s. 704-707

37. Zubrzycka M., Brzezińska-Rajszys G., Książyk J.:
Przezskórne zamykanie nieprawidłowych naczyń i połączeń naczyniowych.
W: Kardiologia interwencyjna, pod red. G.Brzezińskiej-Rajszys, M.Dąbrowskiego, W.Rużyłło i A.Witkowskiego. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Warszawa 2009 wyd. I
s. 701-712

PRACE DOKTORSKIE I HABILITACYJNE

1. Bakuła Agnieszka.
   Ocena wybranych mechanizmów uszkodzenia wątroby i przebiegu choroby u dzieci z niedoborem antytrypsyny.
   Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2009

2. Burda-Muszyńska Barbara.
   Postacie choroby trzewnej u dzieci w grupach ryzyka.
   Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2009

3. Prokurat Sylwester.
   Czynniki kliniczne i genetyczne wpływające na odległą czynność alloprzeszczepu nerki u dzieci.
   Rozprawa habilitacyjna, IP CZD Warszawa 2009 s. 7-236

4. Rosiak Ilona.
   Wpływ pro biotycznych bakterii *Lactobacillus casei* i *paracasei* na układ immunologiczny w aspekcie działań przeciwalergicznych w systemie *in vivo* i *in vitro.*
   Praca doktorska, IPCZD Warszawa 2009

5. Semczuk Katarzyna.
   Charakterystyka genotypowa i fenotypowa szczepów Staphylococcus aureus izolowanych od dzieci chorych na mukowiscydozę.
   Praca doktorska, IP CZD Warszawa 2009

6. Szalecki Mieczysław.
   Zaburzenia osi hormonu wzrostu i stężenie wybranych adipocytokin u dzieci z cukrzycą typu I. Próba oceny wpływu stosowanej metody leczenia.
   Rozprawa habilitacyjna, IP CZD Warszawa 2009

PRACE POGLĄDOWE, STANDARDY, ZALECENIA W PIŚMIENNICTWIE KRAJOWYM

1. Antoniewicz J.:
Algorytm diagnostyczny w nadciśnieniu tętniczym u dzieci i młodzieży.
Klinika Ped. 2009 T. 17 nr 5 s. 5004-5010

2. Baka-Ostrowska M.:
Noworodek z obojnaczymi narządami płciowymi.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 2-3 s. 123-129

3. Baka-Ostrowska M.:
Wrodzona przeszkoda podiedniczkowa.
Przegl.Urol. 2009 T. 10 nr 3 s. 19-20

4. Bernatowska E.:
Swoista profilaktyka przeciwinfekcyjna.
Med.Dypl. 2009 nr 3 s. 60-64

5. Bernatowska E.:
Genetycznie uwarunkowane predyspozycje do rozwoju inwazyjnej choroby pneumokokowej.
Pediatr.Dypl. 2009 wyd. specj. s. 15-20

6. Bernatowska E., Piotrowska-Jastrzębska J., Mikołuć B.:
Szczepienia przeciw bakteriom otoczkowym w stanach zaburzonej odporności.
Pediatr.Dypl. 2009 wyd. specj. s. 44-49

7. Bernatowska E.:
Zakażenia a autoimmunizacja.
Pediatr.Dypl. 2009 wyd. specj. s. 20-23

8. Bernatowska E.:
Nieswoisty wpływ szczepień czy szczepionki szkodzą dzieciom?
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 5 s. 712-718

9. Bieganowska K., Miszczak-Knecht M., Brzezińska-Paszke M., Rękawek J.:
Możliwości diagnostyki i leczenia zaburzeń rytmu serca.
Kardiol.Dypl. 2009 nr 2 s. 67-73

10. Bieganowska K.:
Przezskórna ablacja prądem o częstotliwości radiowej w leczeniu tachyarytmii u dzieci.
Pediatr.Pol. 2009 T. 84 nr 1 s. 65-69

11. Bieganowska K.:
Ablacja współczesna metoda leczenia tachyarytmii. Wskazania, problemy i wczesne wyniki u dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 11 nr 36 supl. s. 42-48

12. Bober K., Świetliński J., Musialik-Świetlińska E.:
Zasady terapii tlenkiem azotu w neonatologii i intensywnej terapii dziecięcej.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 7 s. 1153-1158

13. Brzezińska-Paszke M., Bieganowska K., Miszczak-Knecht M., Rękawek J., Kawalec W.:
Jak ratujemy życie dzieci za pomocą elektroterapii?
Standardy Med. 2009 T. 11 nr 36 supl. s. 33-41

14. Brzezińska-Rajszys G.:
Leczenie zabiegowe pacjenta z nadciśnieniem tętniczym. Przezskórne leczenie koarktacji odległe wyniki.
Kardiol.Dypl. 2009 nr 1 s. 24-29

15. Brzezińska-Rajszys G.:
Odległe wyniki leczenia przezskórnego wad wrodzonych serca u dzieci.
Kardiol.Dypl. 2009 nr 2 s. 35-43

16. Brzezińska-Rajszys G.:
Perspektywy przezskórnego leczenia wad wrodzonych serca.
Pediatr.Dypl. 2009 wyd. specj. s. 70-74

17. Burczyński P.,r, Kansy A., Birbach M., Maruszewski B.:
Odległe wyniki leczenia kardiochirurgicznego wad wrodzonych serca u dzieci.
Kardiol.Dypl. 2009 nr 2 s. 30-34

18. Charzewska J., Chlebna-Sokół D., Chybicka A., Czech-Kowalska J., Dobrzańska A., Helwich E., Imiela J., Karczmarewicz E., Książyk J., Lewiński A., Lorenc R., Lukas W., Łukaszkiewicz J., Marcinowska-Suchowierska E., Milanowski A., Milewicz A., Płudowski P., Pronicka E., Radowicki S., Ryżko J., Socha J., Szczapa J., Weker H.:
Polskie zalecenia dotyczące profilaktyki niedoborów witaminy D rok 2009.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 6 s. 875-879

19. Chrzanowska K.:
Postępy w diagnostyce genetycznej teoria a praktyka kliniczna.
Pediatr.Dypl. 2009 wyd. specj. s. 12-19

20. Cukrowska B.:
Znaczenie bakterii jelitowych w alergii zastosowanie probiotyków w profilaktyce i leczeniu chorób alergicznych.
Leki Współcz. Terapii w Polsce 2009 nr 4 s. 60-62

21. Cukrowska B., Witosław U., Szymańska S., Szymańska E.:
Serological markers in diagnosis of inflammatory bowel diseases.
Ann.Diag.Paediatr.Pathol. 2009 T. 13 nr 1-2 s. 5-10

22. Cukrowska B.:
Możliwości nowych badań diagnostycznych celiakii.
Pediatr.Współcz.(Gastroenterol.Hepatol.Żyw.Dziec.) 2009 T.11 nr 3 s. 93-97

23. Cukrowska B.:
Zastosowanie probiotyków w chorobach o podłożu immunologicznym.
Zakażenia 2009 T. 9 nr 1 s. 31-36

24. Danko M., Popińska K.:
Aminokwasy w żywieniu pozajelitowym u dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 273-277

25. Dądalski M., Ryżko J., Oracz G., Kierkuś J.:
Manometria anorektalna w diagnostyce i terapii zaburzeń defekacji u dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 266-272

26. Dobrzańska A., Gołkowska M., Gruszfeld D., Czech-Kowalska J.:
Postępy w terapii w wybranych patologiach okresu noworodkowego.
Przewodnik Lek. 2009 nr 1 s. 173-178

27. Domańska-Pakieła D., Kaczorowska M., Borkowska J., Kotulska K., Jóźwiak S.:
Choroby nerwowo-skórne postępy w diagnostyce i leczeniu.
Przegl.Dermatol. 2009 T. 96 nr 2 s. 133-141

28. Dzierżanowska-Fangrat K., Fangrat A.:
Antybiotykoterapia pozaszpitalnych zakażeń układu oddechowego.
Med.Dypl. 2009 nr 3 s. 3-9

29. Dzierżanowska D.:
Zasady racjonalnej antybiotykoterapii.
Med.Dypl. 2009 nr 3 s. 55-59

30. Dzierżanowska D.:
Diagnostyka mikrobiologiczna zakażeń grzybiczych.
Pol.Arch.Med.Wew. 2009 T. 119 supl. s. 35-39

31. Dzierżanowska D.:
Etiologia, patogeneza i epidemiologia inwazyjnych grzybic układowych.
Pol.Arch.Med.Wew. 2009 T. 119 supl. s. 28-33

32. Dzierżanowska D., Nadkowska P., Semczuk K.:
Nowocesne możliwości szybkiej diagnostyki zakażeń.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 2-3 s. 117-122

33. Dzierżanowska D.:
Antybiotykoterapia wybranych zakażeń przewodu pokarmowego u dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 6 s. 889-895

34. Fabisiak A.:
Standard postępowania dietetycznego u dzieci z zaparciem stolca.
Standardy Med. 2009 T. 11 nr 38 supl. s. 121-125

35. Gadomska-Prokop K.:
Moczenie nocne okresowe nietrzymanie moczu. Diagnostyka i postępowanie lecznicze.
Klinika Ped. 2009 T. 17 nr 5 s. 5000-5003

36. Gadomska-Prokop K.:
Zakażenia układu moczowego algorytm postepowania.
Klinika Ped. 2009 T. 17 nr 5 s. 5021-5025

37. Ginalska-Malinowska M., Malinowska A.:
Test z argininą, z konidyną oraz z L-Dopa na wydzielanie hormonu wzrostu (GH) wykonanie testów i ich interpretacja.
Endokrynol.Ped. 2009 T. 8 supl. 1 s. 21-26

38. Głowacka H.:
Pielęgnacja i zasady postępowania z pacjentem z przezskórną endoskopową gastrostomią (PEG).
Standardy Med. 2009 T. 11 nr 38 supl. s. 109-111

39. Grałek M., Kocyła-Karczmarewicz B., Niwald A.:
Jaskra w zespole Sturge'a-Webera u dzieci i młodzieży.
Okulistyka 2009 T. 12 nr 1 s. 53-55

40. Grałek M., Kanigowska K., Seroczyńska M.:
Przyczyny utraty wzroku u dzieci.
Okulistyka 2009 T. 12 nr 3 s. 60-62

41. Grałek M.:
Perspektywy diagnostyczno-terapeutyczne w chorobach narządu wzroku u dzieci.
Pediatr.Dypl. 2009 wyd. specj. s. 75-79

42. Grenda R.:
Nawrót glomerulopatii po przeszczepieniu nerki.
Forum Nefrol. 2009 . 2 nr 4 s. 227-231

43. Grenda R.:
Postępy w nefrologii dziecięcej w 2008 roku.
Med.Prakt. Pediatr. 2009 nr 3 s. 24-26

44. Grenda R.:
Możliwości i techniki terapii pozaustrojowej u noworodków.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 2-3 s. 101-104

45. Grenda Ryszard, Rubik Jacek, Rutkowski B.:
Jak dializujemy otrzewnowo w Polsce? Wyniki ankiety pediatrycznej - analiza roku 2007.
Raport o stanie leczenia nerkozastępczego w Polsce - 2007. s. 53-56

46. Gutkowski P.:
Badania czynnościowe układu oddechowego u dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 6 s. 942-948

47. Gzyl A., Bernatowska E.:
Efektywność szczepień przeciw krztuścowi.
Zakażenia 2009 supl. 1 s. 37-42

48. Jakubowska-Winecka A., Pietrusińska J.:
Optymalizacja efektów leczenia. Jak zwiększyć stopień przestrzegania zalaceń medycznych.
Standardy Med. 2009 T. 11 nr 38 supl. s. 153-158

49. Jakubowska-Winecka A.:
Nastolatek w systemie opieki medycznej. Jak stworzyć pomost dla przejścia pacjenta do ośrodka leczącego chorych dorosłych? Aspekty psychologiczne.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 1 s. 108-113

50. Jakubowska-Winecka A.:
Zastępczy zespół Munchausena. Emocje i kontrowersje wokół rozpoznawania i postępowania.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 309-313

51. Janas R.:
Endotelina-1 w patogenezie chorób przewodu pokarmowego.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 6 s. 961-967

52. Janiec A., Książyk J.:
Wzmacniacze pokarmowe - inny punkt widzenia.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 7 s. 1177-1180

53. Jankowska I., Pawłowska J., Ismail H., Kaliciński P., Socha J.:
Model postępowania z dziećmi z postępującą rodzinną cholestazą wewnątrzwątrobową.
Med.Sci.Rev. Hepatologia 2009 T. 9 s. 19-26

54. Jankowska I.:
Wybrane zagadnienia etyczne dotyczące przeszczepiania narządów od żyjącego, spokrewnionego dawcy.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 5 s. 829-832

55. Jankowska I., Socha J.:
Ostra niewydolność wątroby u dzieci.
Terapia 2009 T. 17 nr 6 s. 53-59

56. Jańczyk W., Litwin M., Socha P.:
Aktualne spojrzenie za zespół metaboliczny u dzieci i młodzieży.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 222-228

57. Jańczyk W., Socha P.:
Kliniczne efekty suplementacji wielonienasyconymi kwasami tłuszczowymi omega-3.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 4 s. 594-608

58. Jezela-Stanek A., Dobrzańska A., Krajewska-Walasek M.:
Wady i zespoły genetycznie uwarunkowane wczesne rozpoznanie u noworodka oraz płodu.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 2-3 s. 43-51

59. Jodkowski W., Kaliciński P.:
Choroba Hirschsprunga zasady postępowania diagnostycznego.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 245-255

60. Jurecka A., Tylki-Szymańska A.:
Wrodzone wady metabolizmu na szlaku puryn i pirymidyn.
Pediatr.Pol. 2009 T. 84 nr 2 s. 121-133

61. Kalbowiak J., Jarymowicz T., Byszewski A.:
Czynniki ryzyka powikłan zakrzepowo-zatorowych u dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 7 s. 1098-1107

62. Kalbowiak J., Jarymowicz T., Byszewski A.:
Epidemiologia i diagnostyka powikłań zakrzepowo-zatorowych u dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 7 s. 1091-1097

63. Kamińska W., Dzierżanowska D.:
Zakażenia układu moczowego u dorosłych.
Med.Dypl. 2009 nr 3 s. 30-37

64. Kamińska W., Dzierżanowska D.:
Zakażenia układu moczowego u dzieci.
Med.Dypl. 2009 nr 3 s. 27-29

65. Karczmarewicz E., Skorupa E., Kryśkiewicz E., Płudowski P., Lorenc R.:
Deficyt witaminy D jako czynnik ryzyka nadciśnienia tętniczego i chorób sercowo-naczyniowych.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 5 s. 736-744

66. Kawalec W., Turska-Kmieć A., Żuk M., Jagiełłowicz D.:
Wady wrodzone serca u noworodków.
Kardiol.Dypl. 2009 nr 2 s. 11-17

67. Kawalec W., Turska-Kmieć A., Żuk M., Błaż W., Kowalczyk M., Ziółkowska L., Jagiełłowicz D., Maryniak A.:
Poprawa opieki kardiologicznej nad dzieckiem z patologią układu krążenia ze szczególnym uwzględnieniem oceny wyników leczenia i lepszej jakości życia dzieci z wrodzonymi wadami serca. Ogólnopolski program wielozadaniowy i wieloośrodkowy realizowany w ramach programu POLKARD 2006-2008.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 4 s. 614-622

68. Kierkuś J., Dądalski M., Rybak A., Szymańska E., Ryżko J.:
Leczenie żywieniowe w nieswoistych zapaleniach jelit u dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 199-202

69. Kierkuś J., Szymańska S., Rybak A., Oracz G., Socha P., Ryżko J.:
Testy przepuszczalności w diagnostyce chorób zapalnych jelit.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 3 s. 490-493

70. Kierkuś J., Szymańska E., Dądalski M., Szczepański M., Ryżko J.:
Leczenie biologiczne choroby Leśniowskiego-Crohna u dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 4 s. 610-613

71. Klaudel-Dreszler M., Heropolitańska-Pliszka E., Pietrucha B., Bernatowska E.:
Zakażenie grzybicze chorobą sugerującą pierwotny niedobór odporności.
Mikologia Lek. 2009 T. 16 nr 2 s. 85-89

72. Kmieć T.:
Odległe następstwa i przebieg kliniczny encefalopatii okołoporodowych.
Opieka paliatywna nad dziećmi, pod red. T.Dangela. Wyd. Warszawskie Hospicjum dla Dzieci, Warszawa 2009 T. 17 s. 207-208

73. Kmieć T.:
Perspektywy diagnostyczno-terapeutyczne w postępujących encefalopatiach dziecięcych uwarunkowanych genetycznie.
Pediatr.Dypl. 2009 wyd. specj. s. 37-48

74. Kmiotek J., Woynarowski M., Celińska-Cedro D.:
Postępowanie po spożyciu substancji żrącej.
Standardy Med. 2009 T. 11 nr 38 supl. s. 100-108

75. Kocyła-Karczmarewicz B., Grałek M.:
Chirurgia refrakcyjna w leczeniu wad refrakcji i niedowidzenia u dzieci.
Kontaktol.Opt.Okul. 2009 nr 2 s. 24-28

76. Kowalczyk M., Turska-Kmieć A., Ziółkowska L., Żuk M., Daszkowska J., Kawalec W.:
Wrodzone i nabyte patologie tętnic wieńcowych u dzieci.
Kardiol.Dypl. 2009 nr 2 s. 55-60

77. Krupa M.:
Przygotowanie pacjentów do zabiegów endoskopowych i opieka po badaniu.
Standardy Med. 2009 T. 11 nr 38 supl. s. 112-120

78. Kryśkiewicz E., Lorenc R.:
Mechanizmy działania leków antykatobolicznych stosowanych w osteoporozie.
Endokrynol.Pol. 2009 T. 60 nr 2 s. 134-145

79. Książyk J., Janiec A.:
Wybrane zagadnienia dotyczące żywienia dzieci.
Med.Prakt. Pediatr. 2009 nr 6 s. 14-18

80. Książyk J., Brzezińska-Rajszys G., Zubrzycka M., Rewers B.:
Wczesna diagnostyka noworodkowa a wyniki leczenia wad wrodzonych serca.
Standardy Med. 2009 T. 11 nr 36 supl. s. 25-27

81. Kułaga Z., Litwin M.:
Wartości referencyjne ciśnienia tętniczego dzieci i młodzieży historia, stan aktualny, perspektywy.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 3 s. 456-466

82. Laskowska J.:
Żywienie pozajelitowe u dzieci.
Farmacja Pol. 2009 T. 65 nr 7 s. 499-504

83. Lipiec E., Grałek M., Niwald A.:
Jaskra w przebiegu retinopatii wcześniaków.
Okulistyka 2009 T. 12 nr 1 s. 50-52

84. Lorenc R., Misiorowski W., Karczmarewicz E.:
Crital points in strategies for the diagnosis and treatment of osteoporosis.
Endokrynol.Pol. 2009 T. 60 nr 2 s. 124-133

85. Lorenc R., Karczmarewicz E., Kryśkiewicz E., Czech-Kowalska J., Płudowski P.:
Wpływ niedoboru witaminy D w ciąży na matkę i dziecko.
Med.Dypl. 2009 nr 6 s. 41-43

86. Łukaszkiewicz J., Mikołajczak G., Lorenc R.:
Kloto nowy regulator gospodarki mineralnej.
Endokrynol.Pol. 2009 T. 60 nr 2 s. 104-109

87. Łyszkowska M.:
Skąd się biorą powikłania leczenia żywieniowego? Wady ukryte (na pierwszy rzut oka).
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 241-244

88. Madaliński K., Cielecka-Kuszyk J., Siennicka J., Małkowski P., Godzik P.:
The diagnostics of hepatocellular carcinoma: What is the current precision?
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 3-4 s. RA7-14

89. Malinowska A.:
Metformina klasyczne i nowe wskazania do stosowania w lecznictwie.
Med.Metabol. 2009 T. 13 nr 4 s. 55-58

90. Maryniak A., Bielawska A.:
Problemy psychologiczne młodzieży z chorobami układu krążenia.
Kardiol.Dypl. 2009 nr 2 s. 100-104

91. Matusiewicz K., Łaniewski-Wołłk P.:
Wentylacja oscylacyjna u dzieci - próba sformułowania zaleceń.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 7 s. 1141-1147

92. Michałkiewicz J., Socha P.:
Mechanizmy immunologiczne w niealkoholowej chorobie stłuszczeniowej wątroby.
Med.Sci.Rev. Hepatologia 2009 T. 9 s. 95-101

93. Mikołuć B., Pietrucha B.a, Motkowski R., Wolska-Kuśnierz B., Heropolitańska-Pliszka E., Bernatowska E.:
Zapobieganie zakażeniom w pierwotnym i wtórnym niedoborze przeciwciał.
Przegl.Epidemiol. 2009 T. 63 s. 55-60

94. Milewska-Bobula B., Lipka B.:
Cytomegalia wrodzona postępy w rozpoznawaniu i leczeniu.
Przegl.Epidemiol. 2009 T. 63 s. 79-83

95. Motkowski R., Mikołuć B., Bernatowska E.:
Ryzyko zakażeń pneumokokowych i skuteczność szczepień.
Pediatr.Dypl. 2009 wyd. specj. s. 29-32

96. Nasierowska-Guttmejer A., Grajkowska W., Bardadin K.:
Diagnostyka histopatologiczna rozrostów błony śluzowej trzonu macicy. Część I.
Curr.Gynecol.Oncol. (d. Ginekol.Onkol.) 2009 T. 7 nr 3 s. 154-160

97. Niemirska A., Litwin M.:
Nadciśnienie tętnicze u noworodka.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 7 s. 1125-1133

98. Nowicka E., Popińska K., Książyk J.:
Rola wielonienasyconych kwasów tłuszczowych w żywieniu dojelitowym u dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 1 s. 86-91

99. Oracz G.:
Przewlekłe zapalenie trzustki u dzieci.
Terapia 2009 T. 17 nr 6 s. 47-51

100. Patzer J.:
Strategia antybiotykoterapii zakażeń bakteryjnych w środowisku szpitalnym w oparciu o wyniki badań mikrobiologicznych.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 232-240

101. Pawińska A.:
Bakteryjne zakażenia skóry i tkanek miękkichMed.Dypl. 2009 nr 3 s. 45-50

102. Pawińska A.:
Grzybicze i wirusowe zakażenia skóry i tkanek miękkich.
Med.Dypl. 2009 nr 3 s. 51-54

103. Pawińska A.:
Sepsa w warunkach pozaszpitalnych.
Med.Dypl. 2009 nr 3 s. 21-26

104. Pawińska A.:
Borelioza z Lyme diagnostyka mikrobiologiczna i leczenie.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 5 s. 757-766

105. Pawłowska J., Lipka B., Gliwicz D., Dzierżanowska-Fangrat K., Cielecka-Kuszyk J., Milewska-Bobula B.:
Uszkodzenie wątroby w przebiegu zakażenia wirusem cytomegalii.
Med.Sci.Rev. Hepatologia 2009 T. 9 s. 60-64

106. Pawłowska J.:
Aktualizacja programu szczepień ochronnych pediatrycznych biorców przed i po przeszczepieniu wątroby.
Standardy Med. 2009 T. 11 nr 38 supl. s. 146-152

107. Perek D.:
Problemy i perspektywy w onkologii dziecięcej.
Pediatr.Dypl. 2009 wyd. specj. s. 62-69

108. Pietrucha B., Heropolitańska-Pliszka E., Cukrowska B., Nowak W., Klaudel-Dreszler M., Wolska-Kuśnierz B., Mikołuć B., Bernatowska E.:
Lymphoblastoid cell lines - a suitable tool in diagnostics of primary immunodeficiencies.
Ann.Diag.Paediatr.Pathol. 2009 T. 13 nr 3-4 s. 57-63

109. Płudowski P., Karczmarewicz E., Czech-Kowalska J., Kryśkiewicz E., Skorupa E., Dobrzańska A., Gruszfeld D., Łukaszkiewicz J., Lorenc R.:
Nowe spojrzenie na suplementację witaminą D.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 1 s. 23-41

110. Podemska M., Książyk J., Wieteska-Klimczak A.:
Zalecenia pielęgnacji centralnych kaniul żylnych tunelizowanych.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 207-210

111. Polnik D.:
Jak powinno się zakładać stałe centralne dojścia żylne u dzieci?
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 203-206

112. Rokicki D., Wajda-Cuszlag M.:
Hipoglikemia hiperinsulinemiczna i cukrzyca: skrajne manifestacje podobna patogeneza.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 5 s. 745-756

113. Rożynek E.:
Zakażenia przewodu pokarmowego w warunkach pozaszpitalnych.
Med.Dypl. 2009 nr 3 s. 38-44

114. Rubaj E., Ziółkowska Lidia.
Pathomechanism of protein-losing enteropathy following the Tontan operation of congenital heart defects.
Ann.Diag.Paediatr.Pathol. 2009 T. 13 nr 3-4 s. 65-68

115. Rybak A.:
Konsekwencje oglądania telewizji przez niemowlęta i dzieci w wieku przedszkolnym systematyczny przegląd piśmiennictwa.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 229-231

116. Rybak A., Socha P., Stolarczyk A., Wikieł V., Socha J.:
Zaburzenia karmienia u dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 5 s. 802-815

117. Rysiewski H., Książyk J.:
Wskaźniki wagowo-wzrostowe jako metoda oceny stanu odżywienia – nowa propozycja

rozwiązania problemu.
Post.Żywienia Klin. 2009 T. 4 nr 2 s. 23-29

118. Ryżko J., Dądalski M., Kierkuś J.:
Leczenie immunomodulacyjne i biologiczne w nieswoistych zapaleniach jelit u dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 11 nr 38 supl. s. 71-79

119. Ryżko J., Dądalski M., Oracz G.:
Terapia zaparć stolca u dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 257-264

120. Ryżko J., Dądalski M., Socha P., Kierkuś J.:
Odrębności pediatryczne nieswoistych zapaleń jelit.
Terapia 2009 T. 17 nr 6 s. 33-37

121. Semczuk K.:
Leczenie i profilaktyka zakażeń ośrodkowego układu nerwowego u pacjentów ze środowiska pozaszpitalnego.
Med.Dypl. 2009 nr 3 s. 16-20

122. Semczuk K.:
Zakażenia ośrodkowego układu nerwowego w środowisku pozaszpitalnym epidemiologia, etiologia i diagnostyka.
Med.Dypl. 2009 nr 3 s. 10-15

123. Sibilska M.:
Czy warto stosować żywienie wspomagające odporność u dzieci i noworodków wymagających intensywnej opieki medycznej?
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 1 s. 73-80

124. Sibilska M., Książyk J.:
Zasady stosowania hydrolizatów o znacznym stopniu hydrolizy u noworodków.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 7 s. 1181-1186

125. Sielska-Badurek E., Domeracka-Kołodziej A.:
Rola podparcia oddechowego w śpiewie operowym.
Otolaryngologia Przegląd Kliniczny 2009 T. 8 nr 3 s. 109-114

126. Skobejko-Włodarska L., Baka-Ostrowska M.:
Neurogenna dysfunkcja pęcherza u dzieci.
Lekarz 2009 nr 6 s. 70-76

127. Socha P., Gruszfeld D., Socha J.:
Zalecenia żywieniowe dla niemowląt krótkotrwały i odległy wpływ na stan zdrowia.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 1 s. 62-72

128. Stolarczyk A.:
Dieta ketogenna w leczeniu padaczki opornej na leki u dzieci.
Dietetyka 2009 T. 3 nr 1 s. 8-11

129. Sykut-Cegielska J.:
Perspektywy pediatrii metabolicznej.
Pediatr.Dypl. 2009 wyd. specj. s. 80-82

130. Sykut-Cegielska J.:
Wrodzone wady metabolizmu wymagające wczesnej diagnostyki i leczenia w okresie noworodkowo-niemowlęcym.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 2-3 s. 53-59

131. Szalecki M., Janas R.:
Tkanka tłuszczowa jako organ endokrynny.
Klinika Ped. 2009 T. 17 nr 2 s. 226-229

132. Szreter T.:
Organizacja bloku operacyjnego w polskiej rzeczywistości w kontekście standardów UE.
Ogólnopol.Przegl.Med. 2009 nr 9-10 s. 17-22

133. Szreter T.:
Program wentylacji domowej dzieci.
Ogólnopol.Przegl.Med. 2009 nr 9-10 s. 44-45

134. Szreter T.:
Odrespiratorowe zapalenie płuc profilaktyka, leczenie.
Zakażenia 2009 T. 9 nr 3 s. 75-79

135. Szumowski Ł., Derejko P., Urbanek P., Szufladowicz E., Bodalski R., Maryniak A., Walczak F..
Leczenie migotania przedsionków rola przezskórnej ablacji.
Kardiol.Dypl. 2009 nr 3 s. 34-42

136. Świetliński J., Zejda J., Brożek G., Musialik-Świetlińska E., Książyk J., Migdał M.:
Program Monitorowania i Standaryzacji Praktyk Klinicznych w Neonatologii i Intensywnej Terapii Dziecięcej - stan po trzech latach.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 7 s. 1040-1043

137. Turska-Kmieć A., Ziółkowska L., Żuk M., Kowalczyk M., Kawalec W.:
Niewydolność serca u dzieci spojrzenie z perspektywy standardów diagnostyczno-terapeutycznych u dorosłych.
Kardiol.Dypl. 2009 nr 2 s. 61-66

138. Turska-Kmieć A., Kawalec W., Ziółkowska L., Kowalczyk M., Żuk M.:
Genetycznie uwarunkowany nagły zgon sercowy u dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 11 nr 36 supl. s. 49-55

139. Walczak F., Szumowski Ł., Derejko P., Urbanek P., Szufladowicz E., Maryniak A., Duda B., Hasiec A.:
Co to jest migotanie przedsionków?
Kardiol.Dypl. 2009 nr 3 s. 5-26

140. Walkowiak J., Pogorzelski A., Sands D., Skorupa W., Milanowski A., Nowakowska A., Orlik T., Korzeniewska-Eksterowicz A., Lisowska A., Cofta S., Minarowska A., Piotrowski R., Popiel A., Rachel M., Sobczyńska-Tomaszewska A., Staszczak-Kowalska R., Teisseyre M., Trawińska-Bartnicka M., Walicka-Serzysko K., Witt M., Woś H.:
Zasady rozpoznawania i leczenia mukowiscydozy. Zalecenia Polskiego Towarzystwa Mukowiscydozy 2009 Poznań Warszawa Rzeszów.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 352-378

141. Waszkiewicz N., Szajda S.D., Kępka A., Zalewska A., Konarzewska B., Szulc A., Chojnowska S., Zwierz-Gugała D.Z., Zwierz K.:
Hepatotoksyczność "binge drinking".
Med.Sci.Rev. Hepatologia 2009 T. 9 s. 106-112

142. Wolska-Kuśnierz B., Mikołuć B., Pietrucha B., Motkowski R., Heropolitańska-Pliszka E., Kurenko-Deptuch M., Pac M., Klaudel-Dreszler M., Dobreńko E., Piotrowska-Jastrzębska J., Bernatowska E.:
Proponowany standard postępowania diagnostycznego przy podejrzeniu zespołu gorączek nawrotowych.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 211-220

143. Woynarowski M., Woźniak M., Socha J.:
Transition of adolescents with autoimmune hepatitis from pediatric to adult care.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 29-31

144. Woźniak M., Woynarowski M., Socha J.:
Standard leczenia autoimmunologicznego zapalenia wątroby u dzieci w Instytucie Pomnik Centrum Zdrowia Dziecka.
Med.Sci.Rev. Hepatologia 2009 T. 9 s. 12-15

145. Wójcik M., Płudowski P., Kępka A.:Nowe spojrzenie na gospodarkę fosforanową fosfatoniny.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 4 s. 623-628

146. Ziółkowska L., Turska-Kmieć A., Kowalczyk M., Żuk M.:
Choroby mięśnia sercowego.
Kardiol.Dypl. 2009 nr 2 s. 50-54

147. Ziółkowska L., Turska-Kmieć A.:
Nastolatek z bólem w klatce piersiowej.
Pediatr.Dypl. 2009 T. 13 nr 6 s. 95-103

148. Żuk M., Kawalec W., Kowalczyk M., Turska-Kmieć A., Ziółkowska L., Brodzikowska-Pytel A.:
Nadciśnienie płucne u dzieci.
Kardiol.Dypl. 2009 nr 2 s. 80-86

149. Żydak J., Popińska K.:
Dożylne emulsje lipidowe w żywieniu pozajelitowym dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 2 s. 278-285

STRESZCZENIA OPUBLIKOWANE
W CZASOPISMACH ZAGRANICZNYCH
oraz krajowych z listy filadelfijskiej

1. Abuauba M.O., Grenda R., Litwin M., Roszkowska-Blaim M., Wawer Z., Pietraszek E., Małunowicz E., Brylska U.:
Plasma total homocysteine, plasma folate, red blood cell folate and plasma vitamin B12 levels transplant recipients.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 153
IF: 1.862

2. Adam R., Karam V., Delvart V., Kilic M., Paul T., Fisher L., Lerut J., Tokat Y., Neuhaus P., Kaliciński P., Boillot O., Castaing D.:
Living donor liver transplantation: A European Liver Transplant Registry (ELTR) report on 2634 cases.
Liver Transplant. 2009 Vol. 15 nr 7 suppl. 1 s. S92
IF: 4.085

3. Adam R., Karam V., Delvart V., Fisher L., Kilic M., Lerut J., Neuhaus P., Kaliciński P., Castaing D., De Hempptinne B., Boillot O., Tokat Y., Klampnauer G., O'Grady J., Revillon Y., Belghiti J.:
Living donor liver transplantation: A European Liver Transplant Registry (ELTR) report on 2634 cases.
Transplant.Int. 2009 Vol. 22 suppl. 2 s. 3
IF: 3.115

4. Antoniewicz J., Kościesza A., Pędich M., Grenda R.:
Superanumeral renal artery induces hypertension in children.
J.Hypertension 2009 Vol. 27 suppl. 4 s. S376
IF: 5.132

5. Apanasiewicz A., Czubkowski P., Kaliciński P., Ismail H., Chyżyńska A.:
Liver transplantation in children with biliary atresia and polysplenia syndrome.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 115
IF: 1.862

6. Bachański M., Domańska-Pakieła D., Chmielik J., Rokicki D., Kasprzyk-Obara J.:
Successful treatment with 2,25:1 ketogenic diet - a case of child with drug resistant epilepsy.
Epilepsia 2009 Vol. 47 Vol. 50 suppl. 4 s. 136
IF: 3.733

7. Bartholdi D., Krajewska-Walasek M., Ounap K., Gaspar H., Chrzanowska K., Ilyina H., Kayserili H., Lurie I.W,, Schinzel A., Baumer A.:
Familial cases with hypomethylotion of the imprinted EGF2-H19 domain in Silver-Russell Syndrome (SRS).
Eur.J.Hum.Genet. 2009 Vol. 17 suppl. 2 s. 26
IF: 3.925

8. Bekiesińska-Figatowska M., Jurkiewicz E., Raciborska A.:
Brain metastases from Ewing‘s sarcoma.
Neuroradiology 2009 Vol. 51 suppl. 1 s. S165
IF: 2.029

9. Bekiesińska-Figatowska M., Jurkiewicz E.:
Brain MRI in children with history of encephalitis of varied etiology.
Neuroradiology 2009 Vol. 51 suppl. 1 s. S163-164
IF: 2.029

10. Bekiesińska-Figatowska M., Bragoszewska H., Walecki J., Szymańska K., Jeziorek A., Mazurczak T., Tryfon J., Romaniuk-Doroszewska A., Jurkiewicz E., Biernacka B.:
Proton MR spectaroscopic study in cerebral palsy.
Neuroradiology 2009 Vol. 51 suppl. 1 s. S164-165
IF: 2.029

11. Billing H., Suesal C., Ovens J., Feneberg R., Vondrak K., Milford D., Grenda R., Friman S., Lucan M., Opelz G., Toenshoff B.:
Sequential analysis of HLA class I and class II antibodies post-transplant predicts the risk for acute rejection in pediatric renal transplant recipients.
Pediatr.Nephrol. 2009 Vol. 24 s. 1798
IF: 2.321

12. Billing H., Suesal C., Ovens J., Feneberg R., Hoecker B., Vondrak K., Grenda R., Hansson S., Milford D., Lucan M., Opelz G., Toenshoff B.:
Sequential analysis of HLA class I and class II antibodies post-transplant predicts the risk for acute rejection in pediatric renal transplant recipients.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 143
IF: 1.862

13. Bober K., Świetliński J., Zejda J., Kornacka K., Pawlik D., Behrendt J., Gajewska E., Czyżewska M., Korbal P., Witalis J., Walas W., Turzańska A., Wilińska M., Zieliński G., Czeszyńska B., Bachman T.:
Relative effectiveness of two nasal continouous positive airway pressure devices in VLBW infants: first report from a multicenter, randomized, controlled trial.
Critical Care 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. S5
IF: 4.553

14. Brożyna Agnieszka, Dembowska-Bagińska B., Bacewicz L., Grajkowska W., Perek D.:
Bilateral adrenal neuroblastoma in infants. One center experience.
Pediatr.Blood & Cancer 2009 Vol. 53 nr 5 s. 899
IF: 2.394

15. Chmielewski D., Kmieć T., Kościesza A., Wnuk A., Jóźwiak S.:
Anomalies of cerebral arteries in angio-CT in children with severe headaches.
Eur.J.Paediatr.Neurol. 2009 Vol. 13 supl. 1 s. S5
IF: 1.421

16. Chrzanowska K., Ciara E., Piekutowska-Abramczuk D., Popowska E., Grajkowska W., Barszcz S., Perek D., Dembowska-Bagińska B., Kowalewska E., Czajńska A., Perek-Polnik M., Syczewska M., Czornak K., Krajewska-Walasek M., Roszkowski M.:

Increased risk of MB in heterozygous carriers of NBN gene germiline mutations.
Eur.J.Hum.Genet. 2009 Vol. 17 suppl. 2 s. 180
IF: 3.925

17. Cukrowska B., Ceregra A., Kozakova H., Rosiak I., Schwarzer M., Klewicka E., Motyl I., Śliżewska K., Libudzisz Z.:
Anti-allergic effects of novel lactobacillus casei and paracasei strains.
Cibus 2009 Vol. 5 nr 2 s. 30

18. Czarnowska E., Turska-Kmieć A., Brudek M., Kawalec W., Daszkowska-York J., Lipiński W., Ziółkowska L., Pronicki M.:
Myocardial remodeling of the right atrium in patients with ventricular septal defect.
Eur.Heart J.Suppl. 2009 Vol. 20 suppl. s. 224
IF: 2.100

19. Czarnowska E., Wychowański P., Zajączkowska A., Sowińska A., Bierła J., Wierzchoń T.:
Nitrided surface layers advancing titanium alloy surfaces for implant surgery.
Clin.Oral Impl.Res. 2009 Vol. 20 nr 9 s. 1020
IF: 2.756

20. Czech-Kowalska J., Dobrzańska A., Pleskoczyńska A., Malinowska E., Gruszfeld D., Karczmarewicz E., Kornacka M.K., Majewska U., Lorenc R.:
Vitamin D status in premature infants at term.
Bone 2009 Vol. 45 suppl. 2 s. S107
IF: 4.145

21. Czubkowski P., Markiewicz M., Pertkiewicz J., Kamińska D., Pawłowska J., Kaliciński P., Zolna Z., Jankowska I., Teisseyre M., Socha J.:
Non-surgical approach to biliary complications after liver transplantation in children.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 115
IF: 1.862

22. Day R., Gardner S., Griffiths P.M., Strong K., Harrison C., Donnai D., Kerr B., Metcalfe K., Brunner H., Dallapiccola B., Devriendt K., Krajewska-Walasek M., Philip N., Clayton-Smith J.:
Results from a pilot of the electronic Dysmorphology Diagnostic System (DDS).
J.Med.Genet. 2009 Vol. 46 suppl. 1 s. S45
IF: 5.713

23. Dembowska-Bagińska B., Jankowska I., Teisseyre J., Grajkowska W., Kaliciński P., Perek D.:
Non-Hodgkin lymphoma in children after liver transplantation.
Pediatr.Blood & Cancer 2009 Vol. 53 nr 5 s. 790
IF: 2.394

24. Dembowska-Bagińska B., Jankowska I., Teisseyre J., Pawłowska J., Teisseyre M., Grajkowska W., Kaliciński P., Perek D.:
Non-Hodgkin lymphoma (NHL) in children after liver transplantation.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 65
IF: 1.862

25. Dmeńska H., Gutkowski P., Tylki-Szymańska A., Radzikowska E.:
Pulmonological aspects of gauscher disease (GD).

Eur.Respir.J. 2009 Vol. 33 suppl. s. 609s
IF: 5.545

26. Dmeńska H., Semczuk K., Dzierżanowska-Fangrat K., Dzierżanowska D.:
Staphylococcus aureus small colony variants (SASVs) in CF pts treated at Children‘s Memorial Health Institute, Warsaw, Poland.
J.Cystic Fibrosis 2009 Vol. 8 suppl. 2 s. S43

27. Domańska-Pakieła D., Chmielik J., Kmieć T., Bachański M., Olszaniecka M., Krajnik-Gwóźdź A., Kocoń-Śladowska H., Chmielewski D., Kasprzyk-Obara J., Kaczorowska M.:
The use of italian blue spectacles in bloocking photosensitivity: electrophysiological and clinical implications.
Epilepsia 2009 Vol. 47 Vol. 50 suppl. 10 s. 164-165
IF: 3.733

28. Dunin-Wąsowicz D., Jurkiewicz E., Chmielewski D., Jóźwiak S.:
Atypical onset with epilepsy of multiple sclerosis in 12 year old girl treated with interferon beta 1a - case report.
Eur.J.Paediatr.Neurol. 2009 Vol. 13 supl. 1 s. S61
IF: 1.421

29. Dunin-Wąsowicz D., Mulawka J., Zieliński P.:
Clinical picture and therapeutic results in epilepsy caused by cytomegalovirus infection.
Eur.J.Paediatr.Neurol. 2009 Vol. 13 supl. 1 s. S56
IF: 1.421

30. Dunin-Wąsowicz D., Jurkiewicz E., Jóźwiak S.:
Coexistence of Guillain-Barre syndrome and ADEM in patient with ovarium teratoma - case report.
Eur.J.Paediatr.Neurol. 2009 Vol. 13 supl. 1 s. S45-46
IF: 1.421

31. Dunin-Wąsowicz D., Jóźwiak S., Dzierżanowska-Fangrat K., Tomaszek K., Borkowska J., Kaczorowska M.:
The role of cytomegalovirus infection in Guillain-Barre syndrome in infants and adolescents.
Eur.J.Paediatr.Neurol. 2009 Vol. 13 supl. 1 s. S46
IF: 1.421

32. Dzierżanowska-Fangrat K., Albrecht P., Celińska-Cedro D., Radzikowski A., Rożynek E., Dzierżanowska D., Megraud F.:
Antimicrobial resistance of H.pylori in children in Central Poland.
Helicobacter 2009 Vol. 14 nr 4 s. 348
IF: 2.470

33. Dzierżanowska D., Romanowska E., Nadkowska P., Krenke K., Grabczak E.M.G., Dzieciątkowski T.D.:
Aspergillus spp. DNA and galactomannan testing in BAL and serum of immunocompromised patients.
Mycoses 2009 Vol. 52 suppl. 1 s. 86
IF: 1.529

34. Dzierżanowska D., Kamińska W., Semczuk K., Borowiec D., Patzer J.:
Epidemiology of ESBL producing Klebsiella pneumoniae isolates from a paediatric hospital.
Clin.Microbiol.Inf. 2009 Vol. 15 suppl. 4 s. S256
IF: 3.554

35. Feber J., Niemirska A., Barrowman N., Litwin M.:
Can target organ damage be predicted from body mass index and/or ambulatory blood pressure monitoring in children with primaty hypertension?
Pediatr.Nephrol. 2009 Vol. 24 s. 1857-58
IF: 2.321

36. Filipek I., Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Dembowska-Bagińska B., Perek D.:
Management of choroid plexus tumors in children. One institution experience.
Pediatr.Blood & Cancer 2009 Vol. 53 nr 5 s. 831
IF: 2.394

37. Franek E., Karczmarewicz E., Misiorowski W., Stepan J., Dimai H., Lakatos P., Więcek A., Resch H., Lorenc R.:
Treatment benefit evaluation in osteoporosis - Position of the Summit International Conference on Osteoporosis - Central Eastern Europe held 21-22 November 2008 Warsaw, Poland.
Bone 2009 Vol. 44 nr 2 suppl. s. S374-375
IF: 4.145

38. Gadomska-Prokop K., Jobs K.:
Diagnostic difficulties with estimation of the cause of nephrolithiasis - case presentation.
Arch.It.Urol.Androl. 2009 Vol. 81 nr 3 s. 152

39. Gardner S., Day R., Griffiths P.M., Strong K., Harrison C., Donnai D., Kerr B., Metcalfe K., Brunner H., Dallapiccola B., Devriendt K., Krajewska-Walasek M., Philip N., Clayton-Smith J.:
DYSCRENE: Results from a pilot of the electronic Dysmorphology Diagnostic System (DDS).
Eur.J.Hum.Genet. 2009 Vol. 17 suppl. 2 s. 41
IF: 3.925

40. Godziński J., Kazanowska B., Bronowicki K., Miśkiewicz P., Sobol G., Peregud-Pogorzelski J., Perek D., Rąpała M.:
Chemosensitive soft tissue sarcomas of childhood: impact of the preoperative imaging on quality of surgery and outcome.
Pediatr.Blood & Cancer 2009 Vol. 53 nr 5 s. 718
IF: 2.394

41. Grajkowska W., Matyja E., Marchel A., Nowak A., Kunert P., Zielińska M.:
Bilateral, intraventricular papillary glioneuronal tumour (PGNT). Case report.
Folia Neuropathol. 2009 T. 47 nr 4 s. 388
IF: 1.095

42. Grenda R., Watson A., Tompeter R.S.:
Early steroid withdrawal in paediatric kidney recipients after two-doses of daclizumab induction, tactolimus and MMF versus tacrolimus. MMF and steroids - the twist study.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 154-155
IF: 1.862

43. Grenda R., Prokurat S., Ciechanowicz A.:
Is standard immunosuppressives-related specific toxicity determined geneticaly in pediatric renallograft recipients - analysis of 200 patients cohort.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 57
IF: 1.862

44. Griffiths P.M., Strong K., Gardner S., Day R., Harrison C., Donnai D., Kerr B., Metcalfe K., Brunner H., Dallapiccola B., Devriendt K., Krajewska-Walasek M., Philip N., Clayton-Smith J.:
DYSCERNE: Developing clinical management guidelines for dysmorphic conditions.
Eur.J.Hum.Genet. 2009 Vol. 17 suppl. 2 s. 45
IF: 3.925

45. Griffiths P.M., Strong K., Gardner S., Day R., Harrison C., Donnai D., Kerr B., Metcalfe K., Brunner H., Dallapiccola B., Devriendt K., Krajewska-Walasek M., Philip N., Clayton-Smith J.:
Developing clinical management quidelines for dysmorphic conditions.
J.Med.Genet. 2009 Vol. 46 suppl. 1 s. S102
IF: 5.713

46. Gutkowska A., Jezela-Stanek A., Marczak A., Gajdulewicz M., Kugaudo M., Białecka M., Juszczak M., Ciara E., Chrzanowska K., Krajewska-Walasek M.:
Subtelomeric study in 149 Polish patiens with mental retardation, dysmorphy adn/or congenital anomalies of unexplained etiology-multiprobe FISH and/or MLPA now and what next?
Chromosome Res. 2009 Vol. 17 suppl. s. S42
IF: 3.405

47. Hartmann M.F., Małunowicz E., Horn T., Zimmer K.P., Nguyen H.H., Hannemann F., Bernhardt R., Wudy S.A.:
Delineation of disorders of aldosterone metabolism from spot urine in early infancy by GC-MS steroid metabolomics.
Horm.Res. 2009 Vol. 72 suppl. 3 s. 75-76
IF: 2.285

48. Heropolitańska-Pliszka E., Pietrucha B., Woellner C., Grimbacher B., Bernatowska E.:
Clinical and genetic analysis of Polsih patients with autosomal dominant hyper-IGE syndrome.
Eur.J.Immunol. 2009 Vol. 39 suppl. 1 s. S464
IF: 4.865

49. Idkowiak J., Małunowicz E., Dhir V., Reisch N., Szarras-Czapnik M., Holmes D.M., Davies J.D., Hughes I.A., Krone N., Arlt W.:
Concomitant P450 oxidoreductase (POR) and androgen receptor (AR) mutations result in neonatal 46,XY DSD and androgenization at adrenarche.
Horm.Res. 2009 Vol. 72 suppl. 3 s. 204
IF: 2.285

50. Iżycka-Świeszewska E., Drożyńska E., Grajkowska W., Klepacka T., Perek D., Kobierska-Gulida G., Kołtan S., Jaśkiewicz K., Stefanowicz J., Szurowska E., Dembowska-Bagińska B., Woźniak A.:
Analysis of the PI3K signaling pathway in neuroblastic tumours. Preliminary study.
Virchows Arch. 2009 Vol. 455 suppl. 2 s. S157
IF: 2.082

51. Iżycka-Świeszewska E., Woźniak A., Drożyńska E., Grajkowska W., Kobierska-Gulida G., Perek D., Klepacka T., Jaśkiewicz K., Limon J.:
Her receptor family in neuroblastic tumors. Immunohistochemical and FISH analysis.
Virchows Arch. 2009 Vol. 455 suppl. 2 s. S158-159
IF: 2.082

52. Iżycka-Świeszewska E., Stefanowicz J., Grajkowska W., Drożyńska E., Niedźwiecki M., Maciejka-Kapuścińska L., Kobierska-Gulida G., Bień E., Stachowicz-Stencel T., Zaucha R., Szurowska E., Balcerska A.:
Malignant gliomas as the secondary neoplasms in the oncologically treated children.
Folia Neuropathol. 2009 T. 47 nr 4 s. 389
IF: 1.095

53. Iżycka-Świeszewska E., Drożyńska E., Grajkowska W., Perek D., Klepacka T., Kobierska-Gulida G., Dembowska-Bagińska B., Kołtan A., Słociak M., Balcerska A., Jaśkiewicz K.:
Activation of PI3K/AKT/mTOR signaling pathway in neurob;astic tumors immunohistochemical study.
Folia Neuropathol. 2009 T. 47 nr 4 s. 389-390
IF: 1.095

54. Jakubowska-Winecka A., Biernacka M., Nicewicz B.:
Quality of life of parents of children with mucopolysaccharidosis.
Psychology & Health 2009 Vol. 24 suppl. 1 s. 216-217
IF: 2.083

55. Jankowska I., Szymczak M., Pawłowska J., Kamińska D., Markiewicz M., Teisseyre M., Rubik J., Kmiotek J., Pietraszek-Jezierska E., Pronicki M., Kaliciński P.:
Toxic and drug-induced acute liver failure in children: personal experience.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 117
IF: 1.862

56. Jezela-Stanek A., Gutkowska A., Kugaudo M., Gajdulewicz M., Constantinou M., Chrzanowska K., Krajewska-Walasek M.:
Submicroscopic subtelomeric 22q13 deletion: a recognizable phenotype?
Chromosome Res. 2009 Vol. 17 suppl. s. S35
IF: 3.405

57. Jóźwiak J., Sahin M., Jóźwiak S., Kotulska K., Płoski R., Szperl M., Włodarski P.:
Cardiac rhabdomyoma in tuberous sclerosis: hyperactive Erk signaling.
Int.J.Cardiol. 2009 Vol. 132 nr 1 s. 145-147
IF: 3.121

58. Jóźwiak S., Domańska-Pakieła D., Kotulska K., Szymkiewicz-Dangel K., Dunin-Wąsowicz D., Jurkiewicz E., Borkowska J., Kuczyński D., Respondek-Liberska M.:
New indications for antiepileptic drugs application in infants with tuberous sclerosis complex – prevention of epilepsy.
Pharmacological Rep. 2009 T. 61 s. 580-581
IF: 2.161

59. Jóźwiak S., Domańska-Pakieła D., Chmielewski D., Dunin-Wąsowicz D., Borkowska J., Kuczyński D., Łojszczyk B., Respondek -Liberska M., Dangel J., Kotulska K.:

New approach to epilepsy in infants with tuberous sclerosis complex.
Eur.J.Paediatr.Neurol. 2009 Vol. 13 supl. 1 s. S12
IF: 1.421

60. Jurecka A., Popowska E., Tylki-Szymańska A., Kubalska J., Ciara E., Krumina Z., Sykut-Cegielska J., Pronicka E.:
Hypoxanthine-guanine phosphoribosylotransferase deficiency - The spectrum of Polish mutations.
J.Inherit.Metab.Dis. 2009 Vol. 32 nr 1 s. 123
IF: 2.691

61. Jurecka A., Różdżyńska A., Marucha J., Czartoryska B., Tylki-Szymańska A.:
Growth patterns of 14 patients with mucopolysaccharidosis I: retrospective analysis and efficacy of recombinant human alfa-L-Iduronidase (Laronidase).
Mol.Genet.Metab. 2009 Vol. 98 nr 1-2 s. 62
IF: 2.629

62. Jurecka A., Marucha J., Czartoryska B., Tylki-Szymańska A.:
Joint range of motion of 17 patients with mucopolysaccharidosis I: retrospective analysis and efficacy of recombinant human alfa-L-Iduronidase (Laronidase).
Mol.Genet.Metab. 2009 Vol. 98 nr 1-2 s. 69
IF: 2.629

63. Jurecka A., Żuraw W., Golnicki D., Tylki-Szymańska A.:
Quality of life in 13 female patients heterozygous for fabry disease.
Mol.Genet.Metab. 2009 Vol. 98 nr 1-2 s. 69
IF: 2.629

64. Jurkiewicz E., Kotulska K., Nowak K., Kmieć T., Chmielewski D., Pakuła-Kościesza I., Kuczyński D., Malczyk K.:
MR findings in children with multiple sclerosis.
Neuroradiology 2009 Vol. 51 suppl. 1 s. S154-155
IF: 2.029

65. Jurkiewicz E., Pakuła-Kościesza I., Nowak K., Rutynowska O.:
MR imaging in detection of trilateral retinoblastoma (TRB) - a report of theree patients.
Neuroradiology 2009 Vol. 51 suppl. 1 s. S163
IF: 2.029

66. Kierkuś J., Dądalski M., Ryżko J., Socha P., Oracz G., Szczepański M., Szymańska E., Socha J.:
The safety and efficacy of induction and maintenance therapy with infiximab in children with severely active Crohn‘s disease.
Am.J.Gastroenterol. 2009 Vol. 104 suppl. 3 s. S469
IF: 6.444

67. Klaudel-Dreszler M., Rutynowska-Pronicka O., Socha P., Kowalewska-Majewska E., Bakuła A., Perek D., Socha J., Piątosa B., Bernatowska E.:
Haemophagocytic lymphohistiocytosis - a single centre experience.
Eur.J.Immunol. 2009 Vol. 39 suppl. 1 s. S465-466
IF: 4.865

68. Klewicka E., Cukrowska B., Zduńczyk Z., Juśkiewicz J.:
Chemoprevention of aberant crypt foci in the colon of rats by dietary lactofermented beetroot juice.
Gastroenterologia Sankt-Petersburga 2009 nr 4 s. A12-13

69. Kmieć T., Mandat T., Koziara H.K., Libionka W.L., Tutaj M.T., Bilska M., Hartig M., Nauman P.:
Deep brain stimulation in PKAN patients with dystonia symptoms.
Eur.J.Paediatr.Neurol. 2009 Vol. 13 supl. 1 s. S10
IF: 1.421

70. Korzeniewska J., Dembowska-Bagińska B., Drogosiewicz M., Perek-Polnik M., Perek D.:
Sensory status of childhood brain tumors survivors.
Pediatr.Blood & Cancer 2009 Vol. 53 nr 5 s. 853
IF: 2.394

71. Kotulska K., Jurkiewicz E., Chmielewski D., Kmieć T., Nowak K., Pakuła-Kościesza I., Dunin-Wąsowicz D., Kuczyński D., Jóźwiak S.:
Paediatric multiple sclerosis: clinical and MR characteristics.
j.Neurol.Sci. 2009 Vol. 285 suppl.1 s. S238
IF: 2.359

72. Krajewska-Walasek M., Jezela-Stanek A., Ciara E., Małunowicz E., Gajdulewicz M., Spodar K., Materna-Kiryluk A., Pyrkosz A., Obersztyn E., Wierzba J., Śmigieł R., Kostuch M., Pasińska M., Socha P., Dobrzańska A., Michalska T., Kutkowska-Kazimierczak A., Orczyk M., Glazar R., Korniszewski L., Zaremba J., Wielgoś M., Bablok L., Chrzanowska K., Latos-Bieleńska A.:
Results of the Polish 3-year population surveillance program for Smith-Lemli-Opitz syndrome: Are so many patients missed or misdiagnosed?
Eur.J.Hum.Genet. 2009 Vol. 17 suppl. 2 s. 91
IF: 3.925

73. Krajewska-Walasek M., Gutkowska A., Ciara E., Jezela-Stanek A., Chrzanowska K.:
Confusing diagnostics of subtelomeric 14q deletion syndrome. Genotype-phenotype correlation and review of the literature.
Chromosome Res. 2009 Vol. 17 suppl. s. S36-37
IF: 3.405

74. Kryśkiewicz E., Karczmarewicz E., Pawłowska J., Płudowski P., Skorupa E., Matusik H., Ryżko J., Jankowska I., Teisseyre M., Ismail H., Łukaszkiewicz J., Lorenc R.:
Bone status after liver transplantation in cholestatic children - longitudinal study.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 145
IF: 1.862

75. Kryśkiewicz E., Karczmarewicz E., Czech-Kowalska J., Płudowski P., Gruszfeld D., Tołłoczko J., Majewska U., Dobrzańska A., Lorenc R.:
Bone metabolism and vitamin D status in preterm and full-term infants - Preliminary data.
Bone 2009 Vol. 45 suppl. 2 s. S68
IF: 4.145

76. Kuśmierska K., Jansen E.E.W., Jacobs C., Szymańska K., Małunowicz E., Meilei D., Thony B., Blau N., Tryfon J., Rokicki D., Pronicka E., Sykut-Cegielska J.:
Sepiapterin reductase deficiency in a 2-year-old girl with incomplete response to treatment during short-term follow-up.
J.Inherit.Metab.Dis. 2009 Vol. 32 nr 1 s. 123-124
IF: 2.691

77. Lorenc R.:
Evaluation of individual fracture risk.
Clin.Chem.Lab.Med. 2009 Vol. 47 spec.suppl.
IF: 1.888

78. Łyszkowska M., Kaliciński P., Popińska K., Broniszczak D., Szymczak M., Książyk J.:
Assessment of the need for intestinal transplant for children in Poland - from the experience of home parenteral nutrition program.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 138
IF: 1.862

79. Maksymowicz M., Matyja E., Grajkowska W., Olszewski W.T., Zieliński G., Bonicki W.:
Spindle cell oncocytoma of adenohypophysis - immunohidtochemical and electron-microscopy study of two cases.
Folia Neuropathol. 2009 T. 47 nr 4 s. 392
IF: 1.095

80. Markiewicz-Kijewska M., Kaliciński P., Teisseyre J., Kluge P., Teisseyre M.:
Graft versus host disease after liver transplantation. Case report.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 116
IF: 1.862

81. Markiewicz-Kijewska M., Barszcz S., Kaliciński P., Ismail H., Szymczak M., Drewniak T.:
Intracranial pressure monitoring in children with severe coagulopathy due to liver failure - our experience.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 144
IF: 1.862

82. Markiewicz-Kijewska M., Szymczak M., Kaliciński P., Ismail H., Teisseyre J., Prokurat S., Socha P., Chyżyńska A.:
Liver transplantation for fulminant Wilson‘s disease in children.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 112
IF: 1.862

83. Markiewicz-Kijewska M., Kaliciński P., Teisseyre J., Ismail H., Chyżyńska A., Prokurat S., Sokolnicka I.:
Liver transplantation with ABO incompatible graft under immunoabsorption protocol - case report.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 112
IF: 1.862

84. Maryniak A., Bielawska A., Bieganowska K., Miszczak-Knecht M., Szumowski Ł., Walczak F., Rękawek J., Brzezińska-Paszke M., Ondruch A.:
Are children and adolescents with paroxysmal supraventricular or atrio-ventricular tachycardia

endangered by cognitive dysfunctions?
Eur.Heart J.Suppl. 2009 Vol. 20 suppl. s. 801
IF: 2.100

85. Maryniak A., Ziółkowska L., Ondruch A., Kawalec W., Bielawska A., Turska-Kmieć A.:
Quality of life and social functioning in adolescents after correction of congenital heart disease.
Eur.Heart J.Suppl. 2009 Vol. 20 suppl. s. 804
IF: 2.100

86. Maryniak A., Bielawska A., Bieganowska K., Miszczak-Knecht M., Szumowski Ł., Walczak F.:
Does paroxysmal supraventricular or atrio-ventricular tachycardia in children and adolescents affect their cognitive development?
Heart Rhythm 2009 Vol. 6 nr 5S suppl.
IF: 4.444

87. Matyja E., Grajkowska W., Nauman P., Bonicki W., Baraniecka J.:
Papillary tumour of the pineal region - histopathology and immunomotphology of two cases.
Folia Neuropathol. 2009 T. 47 nr 4 s. 393
IF: 1.095

88. Matyja E., Grajkowska W., Nauman P., Bonicki W., Oziębło A.:
Rosette-forming glioneuronal tumour of the fourth ventricle - case report.
Folia Neuropathol. 2009 T. 47 nr 4 s. 394
IF: 1.095

89. Niemirska A., Litwin M., Śladowska-Kozłowska J., Janas R.:
Regression of target organ damage and metabolic abnormalities in children with primary hypertension - prospective study.
J.Hypertension 2009 Vol. 27 suppl. 4 s. S361
IF: 5.132

90. Niemirska A., Wierzbicka A., Gackowska L., Kubiszewska I., Michałkiewicz J., Litwin M.:
Immunological abnormalities in children with primary hypertension (PH).
Pediatr.Nephrol. 2009 Vol. 24 s. 1796
IF: 2.321

91. 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 kidney transplant recipients.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 107-108
IF: 1.862

92. Olczak-Kowalczyk D., Pawłowska J., Garczewska B., Śmirska E., Syczewska M., Grenda R.:
Oral candida infection in organ transpanted patients.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 64
IF: 1.862

93. Oracz G., Oralewska B., Dądalski M., Kierkuś J., Ryżko J., Socha J.:
Clinical course of chronic pancreatitis in children.

Am.J.Gastroenterol. 2009 Vol. 104 suppl. 3 s. S80
IF: 6.444

94. Oracz G., Pertkiewicz J., Oralewska B., Dądalski M., Kierkuś J., Celińska-Cedro D., Ryżko J., Socha J.:
Pancreatic pseudocysts in children with chronic pancreatitis.
Pancreatology 2009 Vol. 9 s. 511-512
IF: 3.043

95. Pawlak A., Czarnowska E., Gziut A.I., Rzezak J., Gil R.J.:
Relation between desmin remodeling and cardiac diastolic dysfunction.
Eur.Heart J.Suppl. 2009 Vol. 20 suppl. s. 169
IF: 2.100

96. Pawłowska J., Wierzbicka A., Socha P., Czubkowski P., Jankowska I., Teisseyre M., Teisseyre J.:
Lipid parameters in patients after liver transplantation - long term follow-up.
Paediatr.Croat. 2009 Vol. 53 suppl. 3 s. 29

97. Pawłowska J., Wierzbicka A., Janas R., Dzierżanowska-Fangrat K., Jankowska I., Teisseyre M., Szymczak M.:
Insulin resistance and hypocholesterolemia in transplanted children during pegylated interferon and ribavirin therapy for HCV infection.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 108
IF: 1.862

98. Pietrusińska J., Jakubowska-Winecka A., Biernacka M., Nicewicz B.:
Psychological determinants of treatment results in adolescents with hypertension and diabetes.
Psychology & Health 2009 Vol. 24 suppl. 1 s. 314-315
IF: 2.083

99. Płudowski P., Jaworski M., Socha P., Litwin M., Lorenc R.:
Body composition and fat distribution in overweight/obese children suffering from nonalcoholic fatty liver disease (NAFLD).Bone 2009 Vol. 45 suppl. 2 s. S66
IF: 4.145

100. Płudowski P., Czech-Kowalska J., Gruszfeld D., Kornacka M.K., Tołłoczko J., Dobrzańska A., Lorenc R.:
Positives and negatives of breastfeeding versus formula - Prospective evaluation of body composition changes in preterm infants.
Bone 2009 Vol. 45 suppl. 2 s. S97
IF: 4.145

101. Płudowski P., Litwin M., Lorenc R.:
Skeletal maturation and body composition in primary hypertension.
Bone 2009 Vol. 45 suppl. 2 s. S67
IF: 4.145

102. Prokurat S., Ciechanowicz A., Piątosa B., Grenda R.:
Acute and chronic renal graft rejection and genetic background - are there any associations?

Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 57
IF: 1.862

103. Rokicki D., Adamowicz M., Matthijs G., Sykut-Cegielska J.:
Course of CDGS IB in three patients.
Mol.Genet.Metab. 2009 Vol. 98 nr 1-2 s. 42
IF: 2.629

104. Rutynowska O., Hautz W., Dembowska-Bagińska B., Stypińska M., Perek D.:
Trilateral retinoblastoma - a report of 3 cases.
Pediatr.Blood & Cancer 2009 Vol. 53 nr 5 s. 811
IF: 2.394

105. Semczuk K., Dzierżanowska-Fangrat K., Dmeńska H., Dzierżanowska D.:
Staphylococcus aureus genotypes in patients with cystic fibrosis.
Clin.Microbiol.Inf. 2009 Vol. 15 suppl. 4 s. S116
IF: 3.554

106. Simonetti G.S., Niemirska A., Feber J., Wuhl E., Schaefer F., Litwin M.:
Altered circadian and ultradian blood presure rhythmicity in children with essential or white coat hypertension.
Pediatr.Nephrol. 2009 Vol. 24 s. 897
IF: 2.321

107. Skobejko-Włodarska L.:
Application of intestinal patch previously used in augmentation cystoplasty for continent urinary stoma construction.
Eur.Urol.Suppl. 2009 Vol. 8 s. 880-881
IF: 2.507

108. Skonieczna K., Marciniak H., Binczak-Kuleta A., Drożdżyńska M., Krzyształowska M., Peregud-Pogorzelski J., Litwin M., Grenda R., Pańczyk-Tomaszewska M., Roszkowska-Blaim M., Ciechanowicz A., Brodkiewicz A.:
The IL1RN gene VNTR polymorphism in Polish children with diffuse mesangial proliferation (DMP).
Pediatr.Nephrol. 2009 Vol. 24 s. 1828
IF: 2.321

109. Syczewska M., Kalinowska Ma., Szczerbik E.:
Normative data of stair ascent for children and adolescents (kinematics and EMG).
Gait Posture 2009 Vol. 30 suppl. s. S115
IF: 2.743

110. Syczewska M., Szczerbik E., Kalinowska M.:
Normative data of stair decent for children and adolescents (kinematics and EMG).
Gait Posture 2009 Vol. 30 suppl. s. S116
IF: 2.743

111. Sykut-Cegielska J., Żuk M., Pohorecka M., Piekutowska-Abramczuk D., Kowalik A., Pronicka E., Kawalec W.:
Cardiologic presentation in Polish patients white LCHAD deficiency.

Mol.Genet.Metab. 2009 Vol. 98 nr 1-2 s. 54
IF: 2.629

112. Szreter T., Migdał M., Zejda J., Brożek G., Musialik-Świetlińska E., Świetliński J.:
Difficult airway - How the problem is recognised in Polish neonatal units and paediatric intensive care units.
J.Neonatal-Perinatal Med. 2009 Vol. 2 nr 3 s. 213

113. Śladowska-Kozłowska J., Wierzbicka A., Litwin M.:
Cardiovascular risk factors and early vascular changes in healthy children.
J.Hypertension 2009 Vol. 27 suppl. 4 s. S95
IF: 5.132

114. Świetliński J., Zejda J., Brożek G., Musialik-Świetlińska E., Migdał M., Bober K.:
Survey of current intubation practices in Polish neonatal and pediatric ICUs.
Critical Care 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. S6
IF: 4.553

115. Taybert J., Pronicka E., Sykut-Cegielska J.:
Significance of intravenous glucose loading test for diagnostics of glycogen storage diseases in clinical practice.
Mol.Genet.Metab. 2009 Vol. 98 nr 1-2 s. 42-43
IF: 2.629

116. Teisseyre J., Teisseyre M., Kaliciński P., Wolska-Kuśnierz B., Ismail H., Bernatowska E., Markiewicz-Kijewska M., Ostoja-Chyżyńska A., Jankowska I.:
Successful liver transplantation for severe hepatic graft versus host disease in two children after hematopoietic stem cell transplantation.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 113
IF: 1.862

117. Waszkiewicz M., Szajda S.D., Zalewska A., Konarzewska B., Szulc A., Kępka A., Zwierz K.:
Binge drinking-induced liver injury.
Hepatology 2009 Vol. 50 nr 5 s. 1676
IF: 11.355

118. Waszkiewicz N., Szajda S.D., Konarzewska B., Szulc A., Waszkiewicz M., Kępka A., Zalewska A., Cechowska-Pasko M., Zwierz K.:
Oxidative stress and role of salivary peroxidase in acute and chronic alcohol intoxication.
Eur.Neuropsychopharmacol. 2009 Vol. 19 supll. 3 s. S637
IF: 3.661

119. Watson A.R., Grenda R., Trompeter R.:
Reduced complications after early steroid withdrawal in paediatric kidney recipients: Daclizumab (DAC), tacrolimus (TAC) and mycophenolate mofetil (MMF) versus TAC, MMF and steroids (twist study).
Pediatr.Nephrol. 2009 Vol. 24 s. 1799
IF: 2.321

120. Wierzbicka A., Pawłowska J., Socha P., Czubkowski P., Jankowska I., Teisseyre M., Teisseyre J.:
The assessment of cardiovascular risk factors in paediatric liver transplant recipients converted from cyclosporine to tactolimus.
Pediatr.Transplant. 2009 Vol. 13 suppl. 1 s. 134
IF: 1.862

121. Witkowski D., Rokicki D., Walewska-Wolf M., Szarras-Czapnik M., Skwarzec J., Janas R., Piontek E.:
The difficulties during complex treatment of secondary diabetes in patient with familiar partial lipodystrophy suspicion.
Pediatr.Diabetes 2009 Vol. 10 suppl. 11 s. 92
IF: 2.424

122. Witkowski D., Piontek E., Moszczyńska E., Janas R.:
TSH receptor autoantibodies in patients with type 1 diabetes mellitus.
Diabetologia 2009 Vol. 52 suppl. 1 s. S383-384
IF: 6.418

123. Woellner C., Gertz E.M., Schaffer A.A., Lagos M., Perro M., Pietrogrande M.C., Cossu F., Franco J.L., Matamoros N., Pietrucha B., Heropolitańska-Pliszka E., et all:
Novel mutations in STAT3 associated with hyper IGE syndrome.
Eur.J.Immunol. 2009 Vol. 39 suppl. 1 s. S463
IF: 4.865

124. Wuhl E., Peco-Antic S., Teixera A., Żurowska A., Litwin M., Picca S., Laube G., Trivelli A., Ardissino G., Emre S., Sally P., Dusek J., Urasiński T., Jankauskiene A., Anarat A., Bakkaloglu A., Gellermann J., Drożdż D., Mir S., Mehls O., Schaefer F.:
Add-on angiotensin receptor blockade lowers protein excretion in CKD patients with breakthrough proteinuria during long-term ace inhibition: results of the ESCAPE extension trial.
Pediatr.Nephrol. 2009 Vol. 24 s. 1795
IF: 2.321

125. Ziółkowska L., Kawalec W., Biernatowicz M., Świątek-Rawa E., Kamińska A., Turska-Kmieć A., Boruc A., Czarnowska E., Pronicki M., Brzezińska-Rajszys G.:
The usefulness of scintigraphy with 99mTc-Anti-Granulocyte antibody for diagnosis and follow-up in children with myocarditis.
Eur.Heart J.Suppl. 2009 Vol. 20 suppl. s. 1003
IF: 2.100

STRESZCZENIA OPUBLIKOWANE W CZASOPISMACH KRAJOWYCH

1. Bacewicz L., Apanasiewicz A., Polnik D., Broniszczak D., Kaliciński P., Kościesza A., Roszkowski T.:
   Wrodzona torbielowatość płuc u noworodków, obserwacje własne.
   Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 supl. 1 s. S116

2. Baka-Ostrowska M., Felberg K., Gastoł P., Skobejko-Włodarska L.:
   Zamknięcie szyi pęcherza z kolocystoplastyką i szczelną przetoką do cewnikowania.
   Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 1 s. S72-73

3. Baka-Ostrowska M., Gastoł P., Felberg K.:
   Reoperacje rekonstrukcyjne prącia u pacjentów z zespołem wynicowania i wierzchniactwa.
   Centr.Eur.J.Urol. 2009 Vol. 62 supl. 1 s. 72-73

4. Bakuła A., Socha P., Pawłowska J., Socha J., Wierzbicka A.:
   Are there any additional factors that influence the course of beta1-antitrypsin deficiency in children?
   E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 9

5. Bieganowska K., Brzezińska-Paszke M., Miszczak-Knecht M., Rękawek J., Kaszuba A.:
   Okres repolaryzacji u dzieci z zespołem wydłużonego QT w holterowskim zapisie EKG.
   Folia Cardiol.Excerpta 2009 T. 4 supl. C s. 5

6. Bieganowska K., Miszczak-Knecht M., Kaszuba A., Brzezińska-Paszke M., Rękawek J.:
   Okres repolaryzacji w holterowskim zapisie EKG u zdrowych dzieci.
   Folia Cardiol.Excerpta 2009 T. 4 supl. C s. 5

7. Bogucki K., Kaliciński P., Broniszczak D., Wasiak A.:
   Postępowanie chirurgiczne w schorzeniach głowy trzustki u dzieci wskazania do operacji, technika zabiegowa i wyniki leczenia.
   Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 supl. 1 s. S28-29

8. Broniszczak D., Apanasiewicz A., Ismail H., Chyżyńska A., Czubkowski P., Kaliciński P.:
   Liver transplantation in children with biliary atresia and polysplenia syndrome.
   Ann.Transplant. 2009 T. 14 supl. 1 s. 28

9. Broniszczak D., Ismail H., Kaliciński P., Dembowska-Bagińska B., Perek D., Kluge P., Kościesza A., Lembas A.:
   Hepatoblastoma analiza leczenia chirurgicznego w materiale własnym.
   Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 supl. 1 s. S92

10. Brudek M., Czarnowska E., Pawlak A., Ziółkowska L., Turska-Kmieć A., Kawalec W., Gil R.J.:
    Increased desmin expression, a feature of cardiac dysfunction.
    Kardiol.Pol. 2009 T. 67 nr 10 supl. 6 s. S474

11. Cechowska-Pasko M., Szajda S.D., Waszkiewicz N., Kępka A., Średziński Ł., Knaś M., Borzym-Kluczyk M., Zwierz K.:
Plasma glycosaminoglycans after chronic alcohol intoxication.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 15

12. Choromańska B., Luto M., Szajda S.D., Waszkiewicz N., Zalewska A., Zalewska-Szajda B., Kępka A., Knaś M., Borzym-Kluczyk M., Ryszkiewicz K., Cechowska-Pasko M., Szulc A., Zwierz K.:
Activity of ß-galactosidase in plasma after chronic alcohol intoxication.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 11

13. Cielecka-Kuszyk J., Pawłowska J., Jankowska I., Woźniak M.:
Hepatic granulomas in chronic liver diseases in children.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 23

14. Cymerman E.:
Nursery care in the outpatient clinic for children after liver transplantation.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 24

15. Czarnowska E., Brudek M., Ziółkowska L., Pawlak A., Turska-Kmieć A., Gil R., Kawalec W.:
Diagnostic significance of enhanced desmin and ubiquitin expression in dilated cardiomyopathy.
Med.Biol.Sci. 2009 Vol. 23 supl. 2 s. 8

16. 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.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 87

17. Dądalski M., Socha P., Schmidt H., Genschel J.:
Rozpoznanie choroby Wilsona u dzieci czułość i swoistość biochemicznych wykładników metabolizmu miedzi.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 86

18. Dądalski M., Socha P., Schmidt H., Genschel J.:
Wartość diagnostyczna wykładników biochemicznych metabolizmu miedzi w diagnostyce różnicowej choroby Wilskona.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 86

19. Dądalski M., Socha P., Schmidt H., Genschel J.:
Diagnosis of Wilson disease in children the sensivity and specifity of biochemical parameters of copper metabolisms.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 15-16

20. Dądalski M., Socha P., Schmidt H., Genschel J.:
The diagnostic value of biochemical parameters of copper metabolism in differential diagnosis of Wilson disease.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 15

21. Dmeńska H., Kapłańska A.:
Pulmonary hypertension in children.
Acta Pneumonol.Allergol.Pediatr. 2009 Vol. 12 nr 1-2 s. 23

22. Dmeńska H., Heropolitańska-Pliszka E., Pietrucha B., Woellner C., Grimbacher B., Bernatowska E.:
Zespół hiper-IgE (HIES).
Post.Dermatol.Alergol. 2009 T. 26 nr 5 s. 496-497

23. Dusińska J., Małdyk J., Kluge P., Retka W., Roik D., Kamiński A.:
Długoodcinkowa dysplazja neuronalna jelit leczenie operacyjne.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 supl. 1 s. S10

24. Felberg Karina, Skobejko-Włodarska L., Grajkowska W., Baka-Ostrowska M.:
Neurofibromatoza pęcherza moczowego prezentacja przypadku i strategii postępowania.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 1 s. S108-109

25. Gastoł P., Skobejko-Włodarska L., Rubik J., Baka-Ostrowska M.:
Czy odpływ pęcherzowo-moczowodowy do nerki przeszczepionej jest istotny?
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 1 s. S80

26. Gastoł P., Skobejko-Włodarska L., Baka-Ostrowska M.:
Laparoskopowe leczenie prostych torbieli nerek u dzieci.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 1 s. S108

27. Gastoł P., Skobejko-Włodarska L., Rubik Ja., Kaliciński P., Grenda R., Baka-Ostrowska M.:
Odpływ pęcherzowo-moczowodowy a przygotowanie do transplantacji nerek.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 1 s. S80

28. Gastoł P., Kowalczyk K., Skobejko-Włodarska L., Baka-Ostrowska M.:
Zastosowanie laparoskopii w diagnostyce i leczeniu wnętrostwa spowodowanego fuzją śledzionowo-jądrową prezentacja przypadku.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 1 s. S108

29. Gastoł P., Skobejko-Włodarska L., Rubik J., Grenda R., Baka-Ostrowska M.:
Odpływ pęcherzowo-moczowodowy po przeszczepie nerki, czy jest istotny?
Centr.Eur.J.Urol. 2009 Vol. 62 suppl. 1 s. 74

30. Gastoł P., Baka-Ostrowska M., Kaliciński P., Skobejko-Włodarska L., Rubik J., Grenda R.:
Rola odpływów pęcherzowo-moczowodowych w przygotowaniu do transplantacji nerek.
Centr.Eur.J.Urol. 2009 Vol. 62 suppl. 1 s. 74-75

31. Ginalska-Malinowska M., Szarras-Czapnik M., Malinowska A., Moszczyńska E., Lecka-Ambroziak A., Małunowicz E.:
Trudności w osiągnięciu właściwego wzrostu końcowego mimo leczenia hormonem wzrostu.
Endokrynol.Ped. 2009 T. 8 supl. 1 s. 37

32. Gliwicz D., Jankowska I., Ismail H., Broniszczak D., Pawłowska J.:
Transplantacja wątroby u pacjentów z zespołem Alagille‘a.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 115-116

33. Gliwicz D., Jankowska I., Ismail H., Broniszczak D., Pawłowska J.:
Liver transplantation in Alagille Syndrome.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 11

34. Graff K., Kizerwetter D., Domaniecki J.:
Wykorzystanie systemu ZEBRIS do oceny wybranych parametrów postawy ciała u pacjentów z bocznym skrzywieniem kręgosłupa.
Ortop.Traumatol.Rehab. 2009 T. 11 supl. 3 s. 21-22

35. Grałek M., Niwald A., Orawiec B., Budzińska-Mikurenda M., Lipiec E.:
Aktualny stan opieki okulistycznej u dzieci z retinopatia wcześniaków.Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 2 s. 26

36. Grenda R.:
Aktualne metody leczenia zespołu nerczycowego.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 52-53

37. Grochowski K., Ismail H., Broniszczak D., Dembowska-Bagińska B., Kościesza A., Majak D., Kluge P., Kaliciński P.:
Piorunujący rozsiew hepatoblastoma po resekcji wątroby opis przypadku.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 supl. 1 s. S96

38. Gruszfeld D., Wrześniewski M., Wichmanowska E., Dobrzańska A.:
Ocena wybranych parametrów układu oddechowego noworodków poddawanych fizjoterapii oddechowej metodą zwiększonego przepływu wydechowego (AFE) badanie wstępne.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 2-3 s. 166

39. Hille M., Stępowska Jolanta, Graff K.:
Porównanie rozwoju wcześniaka z ciąży pojedynczej z wcześniakiem z ciąży wielopłodowej z uwzględnieniem tygodnia ciąży i masy urodzeniowej dziecka.
Post.Rehabil. 2009 T. 23 supl. 2

40. Ismail H., Broniszczak D., Kaliciński P., Dembowska-Bagińska B., Perek D., Kluge P., Kościesza A., Lembas A.:
Liver transplantation as a treatment of hepatoblastoma single center experience.
Ann.Transplant. 2009 T. 14 supl. 1 s. 27

41. Ismail H., Markiewicz-Kijewska M., Kaliciński P., Teisseyre J., Chyżyńska A., Prokurat S., Sokolnicka I.:
Liver transplantation with abo incompatible graft under immuoadsorption protocol case report.
Ann.Transplant. 2009 T. 14 supl. 1 s. 40

42. Jańczyk W., Dądalski M., Schmidt H., Houwen R., Socha P.:
Zinc vs. d-penicillamine treatment in children with Wilson disease and liver presentation.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 21

43. Jańczyk W., Michałkiewicz J., Gackowska L., Kubiszewska I., Wierzbicka A., Litwin M., Socha P.:
Assessment of CC chemokines, IL-6, TNF-alfa and angiogenin profiles in children with non-alcoholic fatty liver disease.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 20

44. Jaworski M., Matusik H., Kobylińska M., Lorenc R., Płudowski P.:
Powtarzalność pomiarów gęstości kości i składu tkanek miękkich aparatem Prodigy u dzieci i młodzieży.
Endokrynol.Pol. 2009 T. 60 nr 2 s. 151

45. Kaliciński P., Grenda R., Pawłowska J.:
Organ transplantation in children, Children‘s Memorial Health Institute experience.
Ann.Transplant. 2009 T. 14 supl. 1 s. 14

46. Kamińska D., Socha J., Dądalski M., Jankowska I., Schmidt H., Markiewicz-Kijewska M., Pawłowska J., Kaliciński P., Ryżko J.:
Kryteria kwalifikacji do przeszczepienia wątroby u dzieci z potwierdzoną genetycznie chorobą Wilsona.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 114

47. Kapłańska A., Wieteska-Klimczak A., Dmeńska H., Szymkiewicz-Dangel J., Migdał M., Koźniewska D., Barszczak H., Książyk J.:
Sildenafil as a treatment of pulmonary hypertension (PH) in infants with chronic lung disease (CLD) a case report.
Acta Pneumonol.Allergol.Pediatr. 2009 Vol. 12 nr 1-2 s. 29

48. Kasprzyk W., Nachulewicz P., Kaliciński P., Bacewicz L.:
Wczesne wyniki leczenia dzieci z chorobą Hirschsprunga operowanych metodą de la Torre.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 supl. 1 s. S11

49. Kępka A., Waszkiewicz N., Markowski I., Szajda S.D., Szulc A., Cechowska-Pasko M., Zwierz K.:
Social drinking may be toxic to the liver.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 9-10

50. Kierkuś J., Dądalski M., Ryżko J., Socha P., Szczepański M., Szymańska E., Socha J.:
Ocena skuteczności i bezpieczeństwa infliksimabu w leczeniu podtrzymującym u dzieci z ciężką postacią choroby Leśniowskiego-Crohna.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 87

51. Klaudel-Dreszler M., Rutynowska-Pronicka O., Socha P., Bakuła A., Piątosa B., Kowalewska-Majewska E., Socha J., Bernatowska E.:
Zespół hemofagocytarny doświadczenia własne Instytutu "Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka" w Warszawie.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 109

52. Kmiotek J., Woynarowski M., Celińska-Cedro D., Teisseyre M., Ryżko J.:
Ciała obce w przewodzie pokarmowym doświadczenia Instytutu "Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka" w Warszawie.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 108-109

53. Kowalczyk K., Baka-Ostrowska M., Felberg K., Kluge P., Dzik T.:
Unilsteral renal dysplasia associated with ectopic ureter opening into ipsilateral ejaculstory duet.
Centr.Eur.J.Urol. 2009 Vol. 62 suppl. 1 s. 181-182

54. Kowalski A., Ismail H., Broniszczak D., Stefanowicz M., Nachulewicz P., Drewniak T., Kaliciński P., Teisseyre M.:
Proktokolektomia leczenie chirurgiczne zapobiegające transformacji nowotworowej w rodzinnej polipowatości jelita grubego doświadczenia własne.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 supl. 1

55. Krupa M.:
Nursery care of children qualified to liver retransplantation.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 24-25

56. Kwiatkowski W., Apanasiewicz A., Markiewicz-Kijewska M., Szymczak M., Kaliciński P.:
Desmosis coli rzadka przyczyna ciężkich zaparć u dzieci.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 supl. 1 s. S43

57. Lebiedowska M., Arasimowicz E., Guinn L., Stanhope S.:
Ocena zmiany kształtu ciała amerykańskich i polskich dzieci przy zastosowaniu niezależnego od wieku współczynnika kształtu ciała (HBSI).
Anthropol.Rev. (d. Przegl.Antropol.) 2009 supl. 6 s. 70

58. Lecka-Ambroziak A., Moszczyńska E., Malinowska A., Rudzka-Kocjan A., Ginalska-Malinowska M.:
Stężenie IGF-1 u pacjentów z zespołem Pradera-Willego w pierwszym roku leczenia hormonem wzrostu.
Endokrynol.Ped. 2009 T. 8 supl. 1 s. 11

59. Lecka-Ambroziak A., Szalecki M., Malinowska A., Rudzka-Kocjan A., Dudek A., Ginalska-Malinowska M.:
Trudności diagnostyczne i terapeutyczne u czterech pacjentów z przypadkowo wykrytymi guzami nadnerczy adrenal incidentaloma.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 128

60. Lipka B., Milewska-Bobula B., Filipek M.:
Badanie stężenia pirymetaminy w surowicy niemowląt leczonych z powodu toksoplazmozy wrodzonej doniesienie wstępne.
Przewodnik Lek. 2009 nr 4

61. Luto M., Choromańska B., Szajda S.D., Waszkiewicz N., Zalewska-Szajda B., Zalewska A., Kępka A., Borzym-Kluczyk M., Knaś M., Ryszkiewicz K., Cechowska-Pasko M., Szulc A., Zwierz K.:
Activity of alfa-fucosidase in plasma after chronic alcohol intoxication.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 14-15

62. Łyszkowska M., Kaliciński P., Broniszczak D., Szymczak M., Popińska K.:
Przewlekła niewydolność jelit u dzieci wskazania i ocena potrzeb do transplantacji jelit na podstawie doświadczeń z programu domowego żywienia pozajelitowego (DŻP).
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 supl. 1 s. S51

63. Maksymowicz M., Matyja E., Grajkowska W., Olszewski W.T., Zieliński G., Bonicki W.:
Spindle cell oncocytoma of adenohypophysis immunohidtochemical and electron-microscopy study of two cases.
Folia Neuropathol. 2009 T. 47 nr 4 s. 392

64. Malinowska A., Ginalska-Malinowska M., Gajdulewicz M.:
Zaburzenia endokrynologiczne w septo-optic dysplasia.
Endokrynol.Ped. 2009 T. 8 supl. 1 s. 7

65. Markiewicz-Kijewska M., Teisseyre J., Kaliciński P., Kluge P., Teisseyre M.:
Graft versus host disease a rare complication after liver transplantation.
Ann.Transplant. 2009 T. 14 supl. 1 s. 42

66. Markiewicz-Kijewska M., Kaliciński P., Drewniak T., Ismail H., Kowalski A., Kluge P.:
Rozległe postaci choroby Hirschsprunga: czy coś zmieniło się w postępowaniu w XXI wieku?
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 2-3 s. 153-154

67. Markowski T., Waszkiewicz N., Szajda S.D., Konarzewska B., Szulc A., Kępka A. Cechowska-Pasko M., Zwierz K.
Abstinence, alcoholism and binge drinking role of N-acetyl-beta-D-Hexosaminidase.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2

68. Maruszewski P., Apanasiewicz A., Czubkowski P., Kaliciński P., Ismail H., Broniszczak D.:
Czy współistnienie atrezji dróg żółciowych z zespołem polisplenii (BASM biliary atresia splenic malformation) wiąże się z wyższym ryzykiem powikłań przeszczepienia wątroby?
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 supl. 1 s. S27

69. Matyja E., Grajkowska W., Nauman P., Bonicki W., Baraniecka J.:
Papillary tumour of the pineal region histopathology and immunomotphology of two cases.
Folia Neuropathol. 2009 T. 47 nr 4 s. 393

70. Matyja E., Grajkowska W., Nauman P., Bonicki W., Oziębło A.:
Rosette-forming glioneuronal tumour of the fourth ventricle case report.
Folia Neuropathol. 2009 T. 47 nr 4 s. 394

71. Milewska-Bobula B., Piątosa B., Wadecka M., Nowacka-Gotowiec M., Lipka B., Gregorek H., Dzierżanowska-Fangrat K., Żebrowska J.:
Analiza wybranych parametrów odpowiedzi immunologicznej u niemowląt z wrodzonym zakażeniem wirusem cytomegalii (CMV) doniesienie wstępne.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 74

72. Moszczyńska E., Olczak-Kowalczyk D., Lecka-Ambroziak A., Ginalska-Malinowska M., Malinowska A., Witkowski D., Witt A., Adamczyk Ł., Romanowska E., Nadkowska P.:
Stan zdrowia jamy ustnej u pacjentów z zespołem Pradera-Williego.
Endokrynol.Ped. 2009 T. 8 supl. 1 s. 78

73. Moszczyńska E., Lecka-Ambroziak A., Taybert J., Witkowski D., Ginalska-Malinowska M., Szarras-Czapnik M., Sykut-Cegielska J.:
Hipoglikemia okresu noworodkowego jako pierwszy objaw niedoczynności przysadki.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 125-126

74. Orłowska E., Jańczyk W., Rybak A., Socha P.:
Wrodzony zespół naczyniakowatości jelita cienkiego opis przypadku.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 110

75. Pacholska M., Gałązka P., Chrupek M., Prokurat A., Wojtowicz A., Jatczak-Gaca A., Wysocki M., Kaźmirczuk R., Drewa S., Lasek W., Kluge P., Małkowski B.:
Diagnostyka i wskazania do leczenia operacyjnego w NF-1 u dzieci.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 supl. 1 s. S94

76. Pawłowska J., Wierzbicka A., Socha P., Jankowska I., Teisseyre M., Teisseyre J., Socha J.:
Serum levels of tromboxane B2 in children after liver transplantation.
Ann.Transplant. 2009 T. 14 supl. 1 s. 44-45

77. Piątosa B., Siewiera K., Jarmużek V., Grenda R.:
Detecting anti-donor antibodies by flow cytometry in pediatric kidney transplantation is it necessary?
Ann.Transplant. 2009 T. 14 supl. 1 s. 38

78. Piontek E., Wajda-Cuszlag M., Rokicki D.:
Rzadkie postacie cukrzycy.
Diabetologia na co dzień 2009 wyd.specj. nr 1 s. 30-31

79. Piwczyńska K., Woynarowski M., Woźniak M., Celińska-Cedro D., Ryżko J.:
Ocena przydatności testu oddechowego z metacetyną u dzieci z autoimmunologicznym zpapaleniem wątroby.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 109

80. Pohorecka M., Gradowska W., Kowalik A., Sykut-Cegielska J.:
Wyniki leczenia polskich pacjentów z tyrozynemią typu I.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 121

81. Polnik D., Bacewicz L., Kasprzyk W., Roszkowski T., Szyszka M., Wilińska M., Kaliciński P.:
Wpływ steroidów podawanych prenatalnie w ostatnich tygodniach ciąży na wyniki leczenia noworodków z wrodzonym wytrzewieniem doniesienie wstępne.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 2-3 s. 153

82. Prokurat A., Chrupek M., Pacholska M., Gałązka P., Wakulińska A., Perek D., Kurylak A., Wysocki M., Kluge P., Kaźmirczuk R., Burzych-Matuch M., Drewa S., Lasek W.:
Wieloogniskowe zmiany u chłopców z guzami zarodkowymi jądra przerzuty nowotworowe czy mnogie potworniaki jako skutek zaburzonej mogracji?
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 supl. 1

83. Reszczyńska M., Chrupek M., Dymek K., Gałązka P., Prokurat A., Drewa S., Lasek W., Kluge P.:
Lipoblastomatosis rzadko występujący guz sprawiający trudności terapeutyczne.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 supl. 1 s. S106

84. Rudzka-Kocjan A., Szarras-Czapnik M., Ginalska-Malinowska M., Lecka A., Książyk J., Sykut-Cegielska J.:
Ocena powikłań metabolicznych u dzieci z otyłością prostą.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 51

85. Rybak A., Domagała Z., Szaflarska-Popławska A., Oralewska B., Burda-Muszyńska B., Cichy W., Korczowski B., Fyderek K., Hapyn E., Karczewska K., Zalewska A., Sakowska-Maliszewska I., Mozrzymas R., Żabka A., Kolasa M., Iwańczak B., Plata-Nazar K., Wąsowska-

Królikowska K., Wijmenga C., Socha J., Cukrowska B.:
Podsumowanie ogólnopolskiego projektu badań genetycznych w celiakii.
Pediatr.Współcz.(Gastroenterol.Hepatol.Żyw.Dziec.) 2009 T.11 nr 3 s. 126

86. Ryszkiewicz K., Szajda S.D., Waszkiewicz N., Zalewska-Szajda B., Zalewska A., Kępka A., Knaś M., Borzym-Kluczyk M., Luto M., Choromańska B., Cechowska-Pasko M., Szulc A., Zwierz K.:
Lysosomal exoglycosidases of plasma after prolonged drinking.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 13-14

87. Skobejko-Włodarska L., Felberg K., Gastoł P., Baka-Ostrowska M.:
Konstrukcja szczelnego zbiornika na mocz z chirurgicznym zamknięciem szyi pęcherza jako jedna z opcji leczenia nietrzymania moczu u pacjentów z neurogenną niewydolnością zwieraczy.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 1 s. S72

88. Skobejko-Włodarska L.:
Konstrukcja szczelnej przetoki moczowej ze segmentu jelita cienkiego tubularyzowanego wzdłuż przekątnej u pacjentów z neurogenną dysfunkcją pęcherza oraz deformacją kostną.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 1 s. S72

89. Skobejko-Włodarska L.
Wykorzystanie wstawki jelitowej użytej wcześniej do augmentacji pęcherza do wytworzenia szczelnej przetoki moczowej.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 nr 1

90. Skobejko-Włodarska L., Felberg K., Gastoł P., Baka-Ostrowska M.:
Skuteczność różnych metod leczenia chorych z odpływami pęcherzowo-moczowodowymi w dysfunkcji neurogennej pęcherza z nadreaktywnością lub zmniejszoną podatnością wypieracza.
Centr.Eur.J.Urol. 2009 Vol. 62 suppl. 1 s. 69-70

91. Stefanowicz M., Kowalski A., Nachulewicz P., Ismail H., Jankowska I., Kościesza A., Kaliciński P.:
Ogniskowy przerost guzkowy wątroby u dzieci.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 supl. 1 s. S93

92. Szajda S.D., Waszkiewicz N., Zalewska-Szajda B., Kępka A., Zalewska A., Knaś M., Borzym-Kluczyk M., Cechowska-Pasko M., Szulc A., Zwierz K.:
Activity of ß-glucuronidase in plasma after chronic alcohol intoxication.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 19

93. Szalecki M.:
Czy Zespół Kabuki jest wskazaniem do leczenia hormonem wzrostu?
Endokrynol.Ped. 2009 T. 8 supl. 1 s. 40

94. Szalecki M.:
Wpływ stosowanej metody leczenia na zaburzenia osi hormonu wzrostu u dzieci z cukrzycą typu 1.
Endokrynol.Ped. 2009 T. 8 supl. 1 s. 30

95. Szarras-Czapnik M., Małunowicz E., Malinowska A., Garanty-Bogacka B.:
Częściowa niewrażliwość receptora androgenowego i częściowy niedobór P450 oxydoreduktazy niespodziewany obraz kliniczny i biochemiczny u dziewczynki z kariotypem 46,XY.
Endokrynol.Ped. 2009 T. 8 supl. 1 s. 24

96. Teisseyre J., Teisseyre M., Kaliciński P., Wolska-Kuśnierz B., Markiewicz-Kijewska M., Ismail H., Jankowska I., Szymczak M.:
Liver transplantation in two children with severe hepatic graft versus host disease after hematopoletic stem cell transplantation.
Ann.Transplant. 2009 T. 14 supl. 1 s. 41

97. Wajda-Cuszlag M., Rokicki D., Witkowski D., Taybert J., Pronicka E., Piontek E., Sykut-Cegielska J.:
Przetrwała noworodkowa hipoglikemia hiperinsulinemiczna z następczą cukrzycą po subtotalnej pankreatektomii opis trzech przypadków.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 126

98. Waszkiewicz N., Markowski I., Szajda S.D., Waszkiewicz M., Kępka A., Konarzewska B., Szulc A., Zalewska A., Cechowska-Pasko M., Zwierz K.:
Alcoholism vs. Binge drinking-hepatotoxity in view of N-acetyl-beta-D-hexosaminidase activity.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 18

99. Woynarowski M., Woźniak M., Chlebcewicz-Szuba 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.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 18

100. Woźniak M., Woynarowski M., Chlebowicz-Szuba W., Gorczyca A., Korczowski B., Lebensztejn D., Liberek A., Porębska J., Rokitka M., Skomra S., Smukalska E., Strawińska E., Więcek S., Zaleska I., Zdanowska-Ruskań A., Socha J.:
Burden of pediatric autoimmune hepatitis epidemiological snap shot from selected Center in Poland.
E&C Hepatol. 2009 Vol. 5 nr 2 s. 17-18

101. Wójcik A., Taybert J., Pohorecka M., Rokicki D., Sykut-Cegielska J.:
Trudności diagnostyczne w lizynurycznej nietolerancji białka.
Przegl.Ped. 2009 T. 39 supl. 1 s. 90-91

102. Zajączkowska A., Brudek M., Bierła J., Borowski T., Lappalainen R., Wierzchoń T., Czarnowska E.:
Osteoblast-like cells and fibroblasts behavior on titanium biomaterials modified by lithography.
Med.Biol.Sci. 2009 Vol. 23 supl. 2 s. 60

103. Żądkowski T., Kaliciński P., Ganowicz J., Perek D., Dzik E., Kościesza A., Kluge P., Bacewicz L.:
Współistnienie nesidiodysplazji i olbrzymiego, torbielowatego guza wątroby o typie hamartoma

mesenchymale.
Przegl.Chir.Dziec. 2009 T. 4 supl. 1 s. S92

PRACE POPULARNONAUKOWE I KOMENTARZE

1. Bacewicz L.:
   Komentarz do art. "Odległa obserwacja niemowląt z wrodzoną przepukliną przeponową po wypisaniu ze szpitala".
   Pediatr.Dypl. 2009 T. 13 nr 4 s. 31

2. Baka-Ostrowska M.:
   Komentarz do art. T.B.McGregor, J.G.Pike, M.P.Leonard pt.: "Postępowanie w przypadku stulejki patologicznej i fizjologicznej".
   Med.Prakt. Pediatr. 2009 nr 3 s. 119-120

3. Bernatowska E.:
   Jak odbudować utraconą odporność? Szczepienia nie dla każdego.
   Farmacja i ja 2009 październik s. 42-43

4. Bernatowska E.:
   Szczepienia osób dorosłych w Polsce.
   Med.Dypl. 2009 T. 18 nr 3

5. Bernatowska E.:
   Komentarz do art. "Neutropenia w praktyce pediatrycznej".
   Pediatr.Dypl. 2009 T. 13 nr 5 s. 47-48

6. Bernatowska E.:
   Program Szczepeń Ochronnych na 2009 rok.
   Zakażenia 2009 supl. 1 s. 5-7

7. Brzezińska-Rajszys G.:
   Niedomykalność płucna po walwuloplastyce balonowej wykonanej w dzieciństwie.
   Kardiol.Pol. 2009 T. 67 nr 4 s. 376-377

8. Chrzanowska K.:
   Komentarz do art. "Opieka zdrowotna nad dziećmi z nerwiakowłókniakowatością.
   Pediatr.Dypl. 2009 T. 13 nr 6 s. 46-48

9. Cielecka-Kuszyk J., Gasiuk-Barcellona J., Wierzbicka A.:
   Standaryzacja usług medycznych związanych z rozpoznawaniem przemocy wobec dziecka. Centrum Diagnozy i Terapii.
   Standardy Med. 2009 T. 11 nr 39 supl. s. 5-7

10. Cielecka-Kuszyk J.:
    Reakcja na przemoc wobec dzieci. Rola służby zdrowia.
    Świat Problemów 2009 T. 17 nr 5 s. 17-18

11. Gastoł P., Baka-Ostrowska M.:
    Sprawozdanie z 3rd Warsaw Conference of Paediatric Urology "Vesico-ureteral reflux".
    Przegl.Urol. 2009 T. 10 nr 2 s. 85-87

12. Grenda R.:
Komentarz do art. D.A.Whyte i R.N.Fine pt.:"Ostra niewydolność nerek u dzieci".
Pediatr.Dypl. 2009 T. 13 nr 3 s. 35-36

13. Grenda R.:
Komentarz do art. D.A.Whyte i R.N.Fine pt.: "Przewlekła choroba nerek u dzieci".
Pediatr.Dypl. 2009 T. 13 nr 4 s. 40-41

14. Grenda R.:
Czy lekarzy i ich dzieci leczy się inaczej?
Zamojskie Studia i Materiały 2009 T. 11 zesz. 1 s. 147-151

15. Jankowska I., Teisseyre J., Łyszkowska M., Pawłowska J., Teisseyre M.:
Wybrane problemy przeszczepiania wątroby i jelit u dzieci. Relacja z V Kongresu Międzynarodowego Pediatrycznego Towarzysta Transplantologicznego w Istambule w 2009 roku.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 6 s. 898-904

16. Jańczyk W., Socha P.:
Sprawozdanie z Kongresu Europejskiego Towarzystwa Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci 2009.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 5 s. 848-850

17. Jańczyk W.:
Trendy w częstości występowania cukrzycy typu 1 u dzieci i młodzieży w Europie.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 5 s. 725-726

18. Kamińska D.:
Aktualne rekomendacje postępowania w pozaszpitalnych zakażeniach układu oddechowego na podstawie zaleceń Narodowego Programu Ochrony Antybiotyków.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 5 s. 701-708

19. Kawalec W.:
Co kardiolog dziecięcy chciałby przekazać kardiologowi dorosłych?
Kardiol.Dypl. 2009 nr 2 s. 9-10

20. Krajewska-Walasek M.:
Komentarz do art. "Zespoły dysmorficzne często spotykane w oddziałach intensywnej terapii noworodków".
Pediatr.Dypl. 2009 T. 13 nr 1 s. 80-82

21. Krajewska-Walasek M.:
Komentarz do art. J. Kaplan i L.Hudgins pt.: "Objawy zespołu CHARGE i asocjacji VATER/VACTERL u noworodków".
Pediatr.Dypl. 2009 T. 13 nr 6 s. 78-81

22. Piontek E.:
Komentarz do art. "Postępowanie w przypadkach kwasicy ketonowej".
Pediatr.Dypl. 2009 T. 13 nr 6 s. 28-30

23. Popińska K.:
Komentarz do opracowania wytycznych: "ESPGHAN/ESPID Evidence-based Guidelines for the Management of Acute Gastroenteritis in Children in Europe".
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 1 s. 42-43

24. Rybak A.:
Porównanie krótkoterminowej i standardowej terapii paciorkowcowego zapalenia gardła u dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 5 s. 723-724

25. Rybak A.:
Krótkoterminowa versus długoterminowa antybiotykoterapia w pozaszpitalnym zapaleniu płuc u dzieci od 2. do 52. miesiąca życia.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 6 s. 896-897

26. Rybak A., Fyderek K., Celińska-Cedro D.:
Wytyczne diagnostyki i leczenia refluksu żołądkowo-przełykowego u dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 6 s. 880-888

27. Stolarczyk A., Kierkuś J.:
Pytania sprawdzające dotyczące żywienia dzieci.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 1 s. 148-149

28. Sykut-Cegielska J.:
Komentarz do art. pt.: "Prewencja krzywicy i niedoboru witaminy D u dzieci i młodzieży".
Pediatr.Dypl. 2009 T. 13 nr 3 s. 25-27

29. Sykut-Cegielska J.:
Komentarz do art. "Postępowanie diagnostyczne we wrodzonych wadach metabolicznych u noworodków".
Pediatr.Dypl. 2009 T. 13 nr 6 s. 70-72

30. Sykut-Cegielska J.:
Sprawozdanie z Sympozjum Europejskiego Towarzystwa Badań nad Wrodzonymi Wadami Metabolizmu 2008.
Standardy Med. 2009 T. 6 nr 1 s. 153-155

INNE PUBLIKACJE

a) Prace opublikowane w wersji elektronicznej (bez punktów)

1. Bekiesińska-Figatowska M., Szymańska K., Schmidt-Sidor B., Mierzewska H., Bogdańska A., Kuśmierska K., Romaniuk-Doroszewska A.:
   Novel MRI and clinical findings in a boy with adenylosuccinaate lyase deficiency.
   Eur.j.Radiol.Extra 2009 Vol 71 s. e3-e5

2. Cullinane A.R., Straatman-Iwanowska A., Seo J.K., Ko J.S., Song K.S., Giżewska M., Gruszfeld D., Gliwicz D., Tuysuz B., et all :
   Molecular investigations to improve diagnostic accuracy in patients with ARC syndrome.
   Hum.Mutat. 2009 Vol. 29 nr 10 (wersja elektroniczna) s. e330-e337

3. Dunin-Wąsowicz D., Zieliński P.:
   Epileptic Database Exploration via the R Enviroment.
   Proc. of SPIE 2009 Vol. 7502 (czasopismo elektroniczne) s. 75022P-1-75022P-8

4. Gregorek H., Olczak-Kowalczyk D., Dembowska-Bagińska B., Pietrucha B., Wakulińska A., Gozdowski D.:
   Oral findings in patients with Nijmegen breakage syndrome: A preliminary study.
   Oral Surg.Oral Med.Oral Pathol.Oral Radiol.Endod. 2009 Vol. 108 (wersja elektroniczna) s. e39-e45

5. Lorenc R., Resch H.:
   Management of osteoporosis in central and eastern Europe (CEE): conclusions of the "2nd Summit on Osteoporosis CEE", 21-22 November 2008, Warsaw, Poland.
   Arch.Osteoprosis 2009 Vol. 4 s. 1-8

6. Plutecki M.M., Wierzbicka A., Socha P., Mulawka J.:
   Application of Weka environment to determine factors that stand behind non-alcoholic fatty liver disease (NAFLD).
   Proc. of SPIE 2009 Vol. 7502 (czasopismo elektroniczne) s. 75022L-1-8

7. Plutecki M.M., Dądalski M., Socha P., Mulawka J.:
   Data mining approach to the evaluation of diagnostic tests in Wilson disease.
   Proc. of SPIE 2009 Vol. 7502 (czasopismo eletroniczne) s. 75022K-1-8

8. Popińska K., Książyk J., Friedman-Gruszczyńska J., Nowicka E., Migdał A., Pietraszek E.:
   Aluminium concentration in serum of children on long-term parenteral nutrition and in parenteral nutrition solution components.
   e-SPEN, Eur.e-J.Clin.Nutr.Metab. 2009 s. 1-3

9. Szreter T.:
   Dlaczego potrzebna jest ewakuacja wydzieliny z dróg oddechowych.
   Materiały VI Ogólnopolskiego Sympozjum Oddział Intensywnej Terapii, Oddział Pooperacyjny - organizacja i funkcjonowanie Warszawa 2009 (ISBN 978-83-88849-41-1)

10. Szreter T.:
    Odsysanie dróg oddechowych - powikłania.

Materiały VI Ogólnopolskiego Sympozjum Oddział Intensywnej Terapii, Oddział Pooperacyjny - organizacja i funkcjonowanie Warszawa 2009 (ISBN 978-83-88849-41-1)

11. Szreter T.:
Trudne drogi oddechowe. Metody postępowania.
Materiały VI Ogólnopolskiego Sympozjum Oddział Intensywnej Terapii, Oddział Pooperacyjny - organizacja i funkcjonowanie Warszawa 2009 (ISBN 978-83-88849-41-1)

12. Szreter T.:
Budować czy modernizować?
Materiały X Ogólnopolskiego Sympozjum "Blok operacyjny - organizacja i funkcjonowanie". (ISBN 978-83-88849-40-4)

13. Szreter T.:
Dziecko w bloku operacyjnym.
Materiały X Ogólnopolskiego Sympozjum "Blok operacyjny - organizacja i funkcjonowanie". (ISBN 978-83-88849-40-4)

14. Van den Berg J.M., Van Koppen E., Achilin A., Belohradsky B.H., Bernatowska E., Corbeel L., Espanol T., Fischer A., Kurenko-Deptuch M.. et all:
Chronic granulomatous disease: the European experience
PLoS One 2009 Vol. 4 nr 4 s. e-5234

15. Wąsiewicz P., Kułaga Z., Litwin M.:
Data mining analysis of factors influencing children‘s blood pressure in a nation-wide health survey.
Proc. of SPIE 2009 Vol. 7502 (czasopismo eletroniczne) s. 75022R1-8

b) Prace, których współautorzy zostali wymienieni w grupach badawczych (bez punktów)

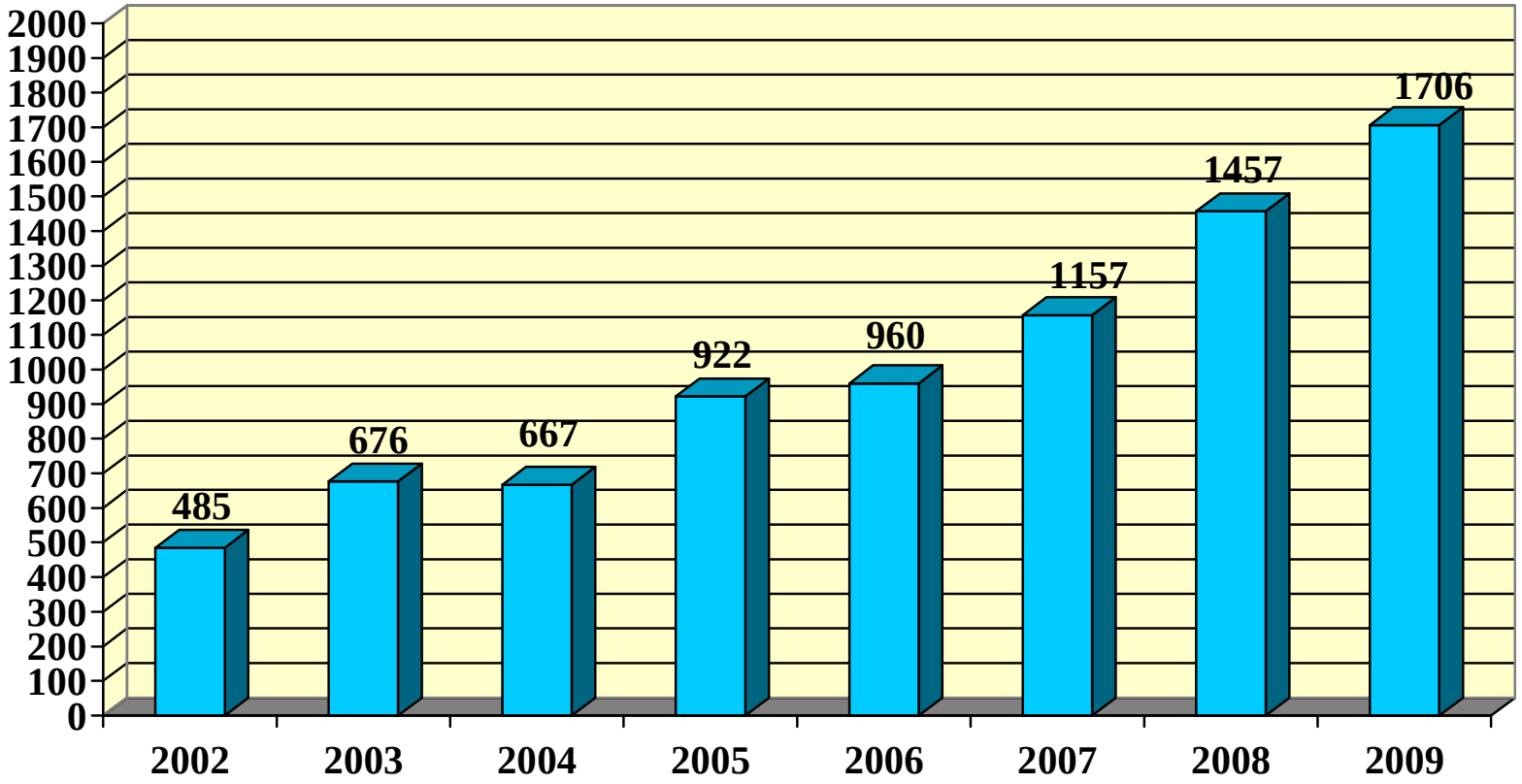
1. Gimpel C., Wuhl E., Arbeiter K., Drożdż D., Trivelli A., Charbit M., Gellermann J., Dusek J., Jankauskiene A., Emre S. and ESCAPE Trial Group: Grenda R., Litwin M.:
Superior consistency of ambulatory blood pressure monitoring in children: implications for clinical trials.
J.Hypertension 2009 Vol. 27 nr 8 s. 1568-1574

2. Pfaller M.A., Boyken L., Hollis R.J., Kroeger J., Messer S.A., Tendolkar S., Diekema D.J. and ARTEMIS DISK Global Antifungal Surveillance Group: Dzierżanowska D.:
Comparison of results of fluconazole and voriconazole disk diffusion testing for Candida spp. with results from a central reference laboratory in the ARTEMIS DISK Global antifungal Surveillance Program.
Diagn.Microbiol.Inf.Dis. 2009 Vol. 65 s. 27-35

3. Prattichizzo C., Macca M., Novelli V., Giorgio G., Barra A., Franco B. and Oral-Facial-Digital Type I Collaborative Group: Jezela-Stanek A.:
Mutational spectrum of the oral-fecial-digital type I syndrome: A study on a large collection of patients.
Hum.Mutat. 2009 Vol. 29 nr 10 s. 1237-1246

CYTOWANIA

Fig. 29 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 2009 ROKU.

I. Księgozbiór

- Stan inwentarza na dzień 31.12.2009r.: 13.383 vol. książek o wartości 477.336,08 zł.
- W okresie sprawozdawczym przybyło 84 vol. książek, 140 broszur i 2 dysertacje.

II. Czasopisma

- W 2009r. wpłynęło do Biblioteki Naukowej 92 tytuły czasopism medycznych w tym: 3 tytuły zagraniczne i 89 tytułów krajowych.
- Na dzień 31.12.2009r. w zbiorach Biblioteki Naukowej zarejestrowano 4.231 vol. czasopism.

III. Bazy elektroniczne

- W 2009 r. Biblioteka Naukowa udostępniała 13 medycznych baz elektronicznych:

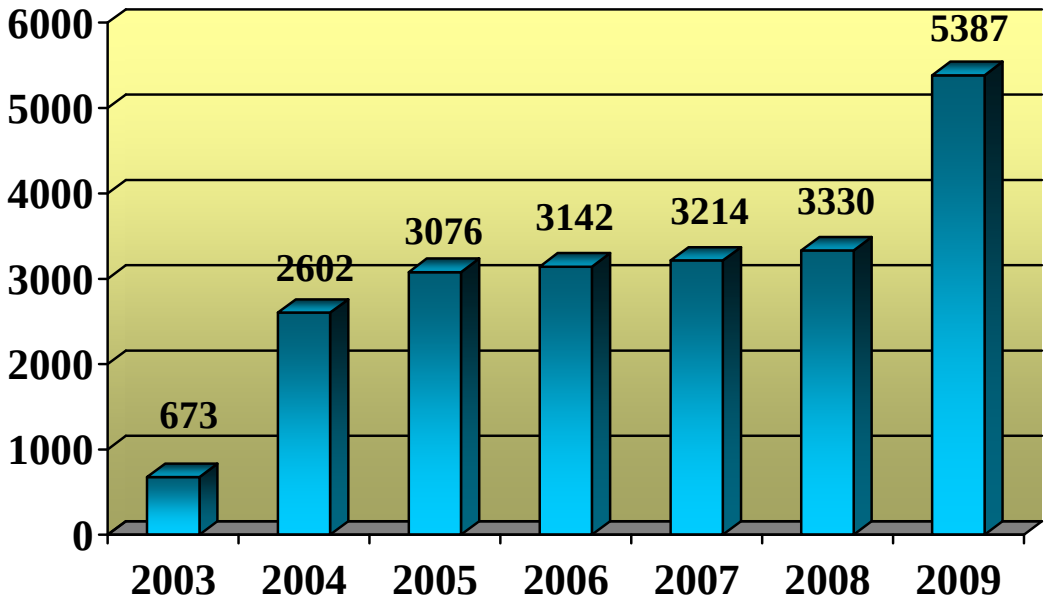
- A-to-Z (catalog elektronicznych czasopism pełnotekstowych),
- Bazy bibliograficzne: OVID/EMBASE, OVID/Medline, Polska Bibliografia Lekarska, Tez-MeSH,
- Bazy pełnotekstowe: Wiley-Blackwell, ScienceDirect (Elsevier), Science Direct (ICM), OVID/Journals, Proquest Medical Library, Science Online, SpringerLink, Springer (ICM).

- Większość prenumerowanych czasopism zagranicznych dostępna była także w wersji elektronicznej.
- Dostęp do pełnej kolekcji e-zbiorów Biblioteki Naukowej odbywał się bezpośrednio w sieci Instytutu oraz zdalnie poprzez serwer Proxy. W dn. 31.12.2009r. zarejestrowanych było 147 użytkowników zdalnego dostępu do e-zbiorów.

Liczba tytułów elektronicznych czasopism pełnotekstowych w latach 2003-2009

Baza	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009
Prenumerata online	23	24	25	16	29	28	14
Elsevier	650	1675	1764	1823	1863	1962	2142
ProQuest	-	903	903	903	903	903	1028
Wiley-Blackwell			384	400	410	426	426
Nature					3	3	3
OVID	-	-	-	-	5	7	190
Science Online	-	-	-	-	1	1	1
Springer							1583
Razem	**673**	**2602**	**3076**	**3142**	**3214**	**3330**	**5387**

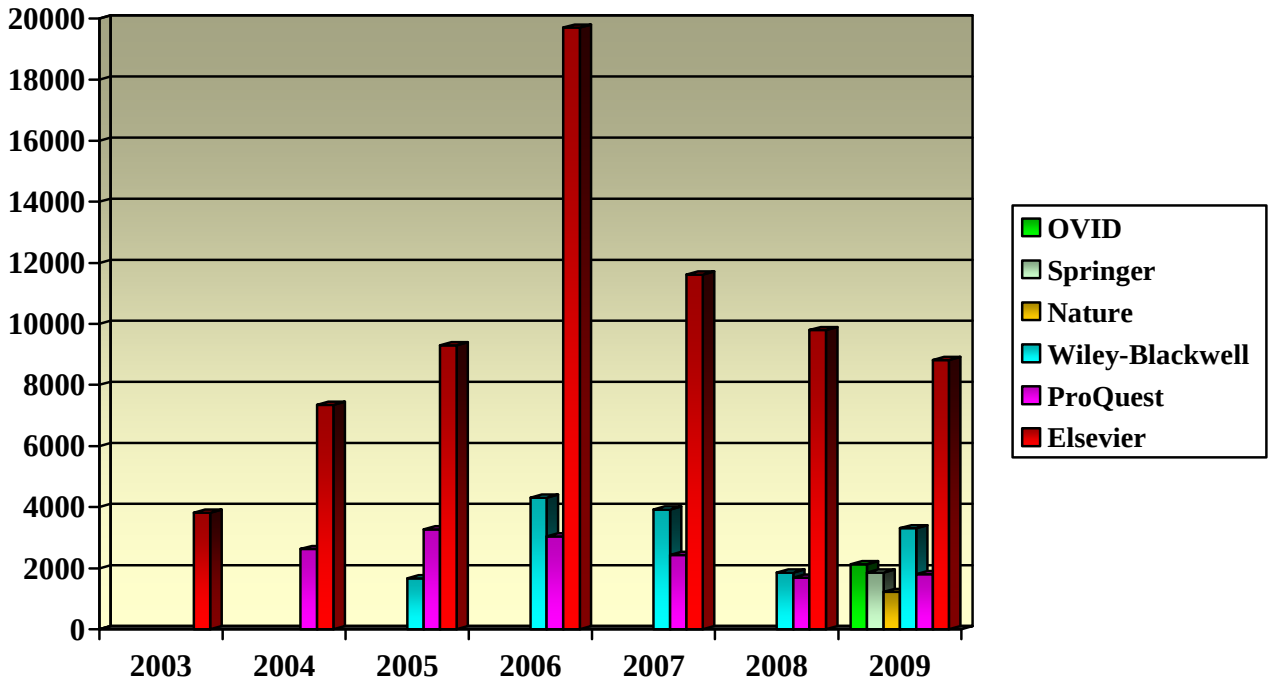
Fig. 30 Liczba tytułów elektronicznych czasopism pełnotekstowych w latach 2003-2009



Stopień wykorzystania wybranych baz pełnotekstowych w latach 2003-2009
(liczba pobranych artykułów)

Baza	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009
OVID							2.131
Springer							1.850
Nature							1.223
Wiley-Blackwell			1.671	4.310	3.924	1.849	3.306
ProQuest		2.628	3.267	3.045	2.436	1.689	1.804
Elsevier	3.814	7.356	9.295	19.708	11.615	9.792	8.815
Razem	**3.814**	**9.984**	**1.4233**	**27.063**	**17.975**	**13.330**	**19.129**

Fig. 31 Łączna liczba pobranych artykułów z wybranych baz pełno tekstowych w latach 2003-2009

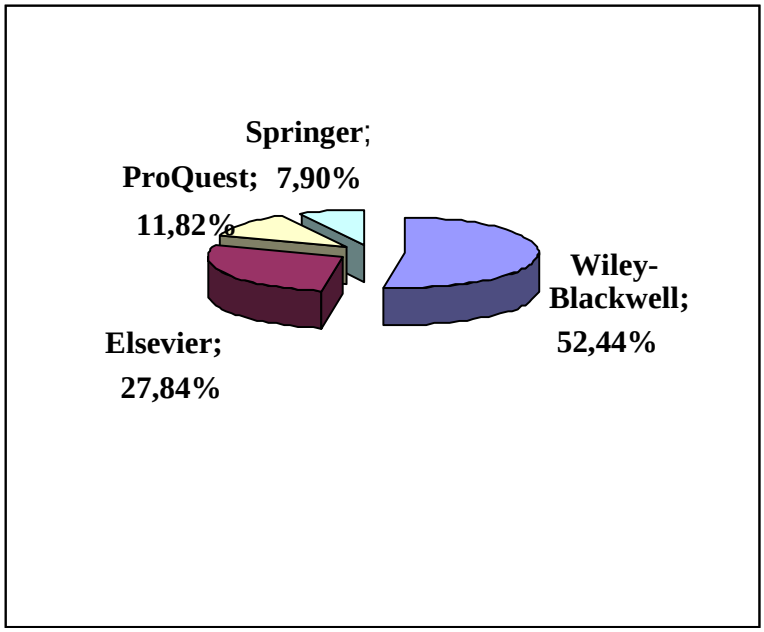


Stopień wykorzystania wybranych baz pełnotekstowych w roku 2009
(liczba pobrań jednego tytułu czasopisma w ciągu roku, wartość procentowa)

Baza	Liczba pobrań	Wartość procentowa
Wiley-Blackwell	**7,76**	**52,44%**
Elsevier	**4,12**	**27,84%**
ProQuest	**1,75**	**11,82%**
Springer	**1,17**	**7,90%**

W oparciu o przeprowadzona analizę stwierdza się ponowny wzrost liczby pobranych artykułów. W okresie objetym badaniami Bilioteka Naukowa stale wzbogacała ofertę zasobów wydawnictw elektronicznych, zarówno baz danych, jak i narzędzi ułatwiających korzystanie z e-źródeł.

Fig. 32 Stopień wykorzystania wybranych baz pełnotekstowych w roku 2009
(liczba pobrań jednego tytułu czasopisma w ciągu roku, wartość procentowa)



IV. Udostępnianie zbiorów

- Na dzień 31.12.2009 r. zarejestrowanych było w Bibliotece Naukowej 1.858 czytelników.
- W ciągu roku przybyło 51 czytelników, ubyło 25. Odnotowano 638 odwiedzin w czytelni (w tym: udostępniono na miejscu 185 książek i 1.254 czasopisma).
- Z dostępu do baz medycznych i internetu w czytelni skorzystało 419 osób.
- Na zewnątrz wypożyczono 415 książek i 375 czasopism.

V. Wypożyczenia międzybiblioteczne

- W 2009 r. Biblioteka Naukowa otrzymała zamówienia na ok. 2.455 artykułów. Większość udostępniono ze zbiorów własnych i bezpłatnych wersji elektronicznych.
- Pozostałe zamówiono: w Głównej Bibliotece Lekarskiej i innych bibliotekach krajowych - 96, poprzez system doc@med - 685 i system SUBITO -147.
- Z innych bibliotek wypożyczono 2 prace doktorskie, do innych bibliotek wysłano 29 kopii artykułów, 2 prace doktorskie oraz 1 książkę.

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.
- Redakcja serwisu informacyjnego (strona internetowa Biblioteki Naukowej).

VII. Wykaz ważniejszych kosztów poniesionych przez Bibliotekę Naukową w 2009r.:

Zakup książek:	
1. zagranicznych	18.786,24 zł
w tym z działalności statutowej	12.558,48 zł.
z grantów	6.227,76 zł.
2. polskich	6.084,70 zł.
w tym z działalności statutowej	6.084,70 zł.
Prenumerata czasopism medycznych zagranicznych:	48.595,53 zł.
Prenumerata czasopism medycznych polskich:	8.975,00 zł.
Zakup baz medycznych:	160.288,47 zł.
Razem:	**261.516,18 zł.**

VII. Komputeryzacja, pracownicy

1.	Liczba miejsc dla czytelników w czyteni	10
2.	Liczba komputerów Użytkowanych w bibliotece	8
3.	Liczba komputerów podłączonych do Internetu	8
4.	Pracownicy biblioteki (zatrudnieni w pełnym wymiarze godzin)	3