

Klinika dětského a dorostového lékařství

1. lékařská fakulta UK a Všeobecná fakultní nemocnice, 121 09 Praha 2, Ke Karlovu 2

Klinika je akreditována MZ ČR k postgraduálnímu školení v oborech: dětské lékařství, dětská revmatologie, dětská gastroenterologie a hepatologie, dětská nefrologie, dětská kardiologie, EU v oboru: Pediatric Metabolic Medicine.

ústředna VFN	22496 1111	www.vfn.cz
fax (JIRP)	22491 1453	
přednosta: prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc. emeritní přednosta: doc. MUDr. Jozef Hoza, CSc.	22496 7733 22496 7801	jzem@lf1.cuni.cz jhoza@lf1.cuni.cz
zástupce přednosta pro výuku: prof. MUDr. Pavla Doležalová, CSc. od školního roku 2016/17: as. MUDr. Martin Magner, Ph.D.	22496 7791	magner.martin@vfn.cz
školský sekretariát 1. LF UK Blanka Albrechtová	22496 7734	detske@lf1.cuni.cz
primář: MUDr. Pavel Srnský	22496 7736	srnsky.pavel@vfn.cz
ambulance, LSPP	22496 7776 – 8	
stacionář: as. MUDr. Věra Malinová	22496 7794 22496 7795	malinova.vera@vfn.cz
centrum komplexní péče pro děti s perinatální zátěží: MUDr. Daniela Marková	22496 7354 22496 7343	markova.daniela@vfn.cz
vedoucí ambulance: MUDr. Jan Langer staniční sestra: Miroslava Konopíková	22496 7819	langer.jan@vfn.cz
jednotka intenzivní a resuscitační péče o novorozence, děti a adolescenty	22491 1453 22496 7779 – 81	
vedoucí JIRP: MUDr. Václav Vobruba, Ph.D. staniční sestra: Mgr. Martina Bašková	22496 7779 22496 7780	vaclav.vobruba@vfn.cz
převozová služba pro kriticky nemocné děti	22496 2961 22496 7736	
oddělení větších dětí a dorostu	22496 7802 – 3 22496 7796 – 7	
vedoucí oddělení – větší děti & dorost: as. MUDr. Peter Szitányi, Ph.D. staniční sestra: Veronika Bejčková	22496 7077	peter.szitanyi@vfn.cz
kojenecké oddělení	22496 7785 – 6	
vedoucí oddělení – kojenci & metabol. jednotka: doc. MUDr. Tomáš Honzík, Ph.D. staniční sestra: Bc. Martina Fremutová	22496 7792 22496 7784	tomas.honzik@vfn.cz
vrchní sestra: Bc. Jana Pyskatá	22496 7730 fax: 22492 3515	jana.pyskata@vfn.cz
zdravotnický sekretariát Michaela Krupičková	22496 7731	michaela.krupickova@vfn.cz
mitochondriální laboratoř: RNDr. Hana Hansíková, CSc.	22496 7748 22496 7749	hana.hanskova@vfn.cz

Zpracoval: MUDr. Pavel Frühauf, CSc., recenze: prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc., uzávěrka: 20.1.2016

Obsah

- 1. Úvod**
- 2. Organizační schema**
- 3. Seznam pracovníků**
 - VFN**
 - 1.LF UK**
- 4. Externí spolupracovníci**
- 5. Základní statistické údaje**
 - Porovnání 2015/2016, odborné ordinace, všeobecná a příjmová ambulance, LSPP**
 - Hospitalizovaní podle diagnózy**
 - Lůžková kapacita**
- 6. Historické statistiky**
 - Ošetrovací doba**
 - Hospitalizovaní**
 - Mimopražští hospitalizovaní**
 - Počet ambulantních vyšetření**
- 7. Komplement**
- 8. Pedagogická činnost**
 - Pregraduální**
 - Postgraduální**
 - Výuka SZP**
- 9. Publikace**
- 10. Ocenění, atestace, obhajoby**
- 11. Granty**
- 12. Extramurální funkce**

Švejcárův nadační fond dětem - Karlov

Úvod

Klinika dětského a dorostového lékařství 1. LF UK a VFN (KDDL) vznikla v roce 1992 spojením III. a IV. dětské kliniky v Dětském areálu na Karlově (DAK), kde sídlí i Ústav dědičných metabolických poruch (ÚDMP), ambulantní pracoviště dětské gynekologie, genetiky, klinické psychologie, tělovýchovného lékařství a kalmetizační stanice.

Z komplementárních oborů v DAK pracují laboratoře hematologie, biochemie, pracoviště radiodiagnostické, mikrobiologické oddělení s antibiotickým střediskem, toxikologická laboratoř a ústavní lékárna VFN.

KDDL poskytuje vysoce kvalifikovanou diagnostickou a léčebnou péči resuscitační, intenzivní, standardní i rehabilitační pro děti všech věkových kategorií.

KDDL má tři lůžkové stanice, denní stacionář, všeobecnou ambulanci a dětskou polikliniku se 13ti odbornými ordinacemi. KDDL navíc zajišťuje i lékařskou službu první pomoci pro děti a dorost. Většina dětí je léčena ambulantně, náročnější ambulantní výkony (transfuze, zátěžové a expoziční testy, diagnostické instrumentální výkony, enzymová substituční terapie, biologická terapie) jsou prováděny na denním stacionáři. Téměř polovina pacientů je mimopražská a na kliniku přichází ke konziliárním vyšetřením z celé ČR. Většina dětí je k hospitalizaci přijímána s doprovodem.

KDDL se specializuje na intenzivní a resuscitační péči. Ve spolupráci s dopravní službou Pragomedica a.s., jejíž sanity vybavené pro podporu vitálních funkcí jsou umístěny v areálu DAK, zajišťuje „transport na sebe“. Kromě konvenčních i nekonvenčních způsobů ventilace, řízené hypotermie a hemo-eliminačních metod je KDDL jediným dětským pracovištěm v ČR, které organizuje a provádí léčbu pomocí extrakorporální membránové oxygenace (ECMO).

KDDL se ve spolupráci s ÚDMP podílí na diagnostice a léčbě pacientů s dědičnými poruchami metabolismu a s Urologickou klinikou 1. LF a VFN na diagnostice a terapii dětí s vrozenými uropatiemi. Prioritou je rovněž péče o děti s revmatickými chorobami, poruchami pojiva a onemocněním zažívacího traktu, včetně poruch výživy.

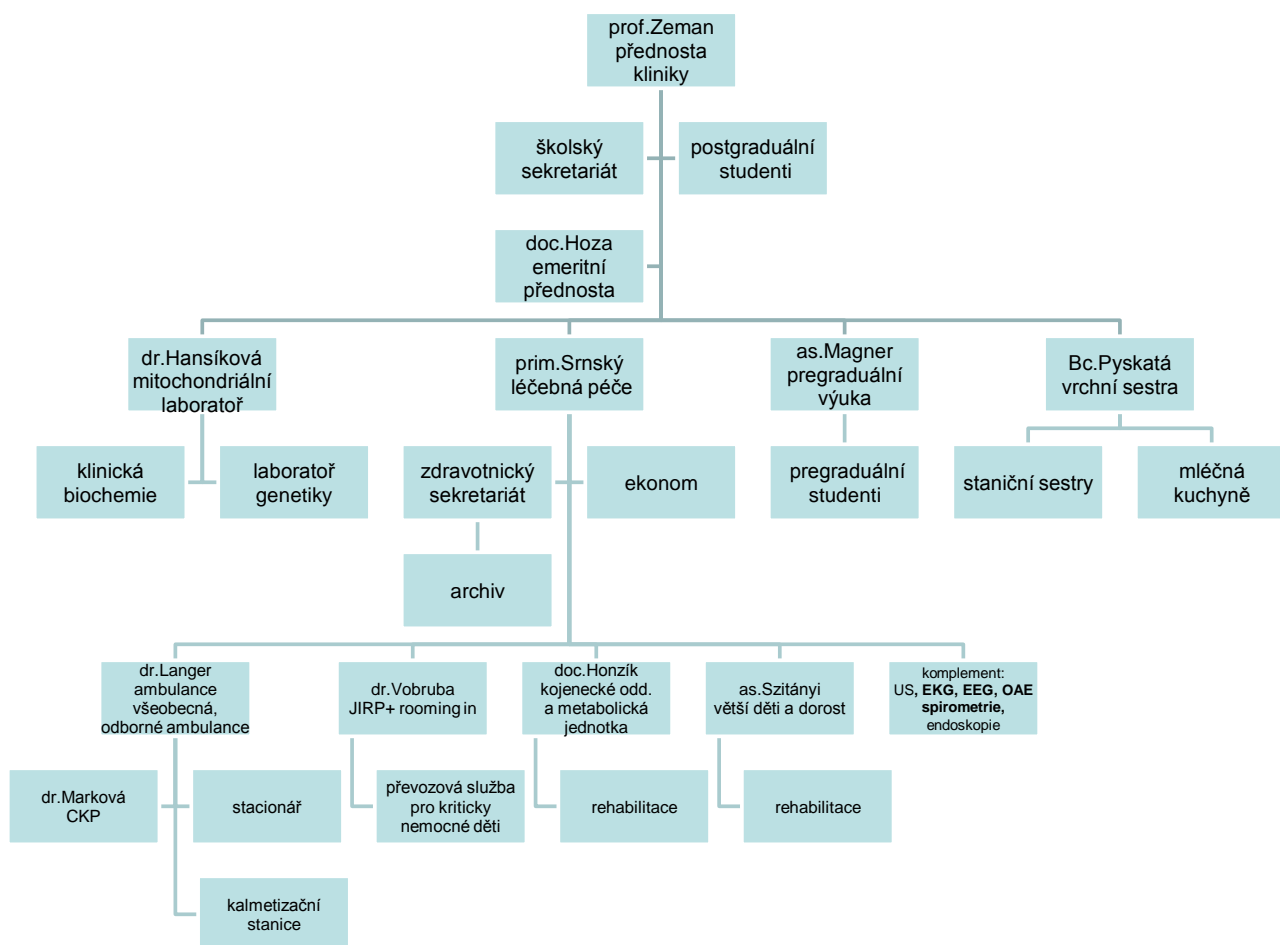
Na KDDL pracuje Centrum komplexní péče o děti s perinatální zátěží (CKP). Multidisciplinární tým zajišťuje diagnostickou a léčebnou péči v oblasti somatické, neurosenzorické, psychické i behaviorální, jejímž cílem je potřeba minimalizovat dopad nezralosti či perinatálního inzultu na dítě a jeho rodinu.

Konziliární služby pro KDDL zajišťují kliniky a oddělení VFN, Klinika dětské chirurgie a traumatologie Thomayerovy nemocnice a 3.LF UK a Ortopedická klinika Institutu pro další vzdělávání zdravotnických pracovníků a 1.LF UK nemocnice Na Bulovce. Komplexnost péče o hospitalizované děti zajišťuje mateřská škola a základní škola při nemocnici, působí zde i zdravotní klauni.

KDDL zajišťuje pregraduální výuku pediatrie pro studenty všeobecného lékařství a stomatology, pro bakalářské i magisterské studium ošetrovatelství a intenzivní péče a pro žákyně středních a vyšších zdravotnických škol. KDDL se podílí na PhD. programu 1. LF UK a je plně zapojena do postgraduální výchovy v oborech dětského lékařství a má i další aktivity v kontinuálním vzdělávání zdravotnických pracovníků. Na KDDL dlouhodobě stážují lékaři v přípravě na atestaci z praktického lékařství pro děti a dorost. Klinika se významně podílí na řadě výzkumných programů 1. LF UK a VFN a aktivně je zapojena do řady českých i mezinárodních grantů.

Činnost KDDL podporuje Švejcův nadační fond dětem – Karlov, o jehož náplni a aktivitách referuje poslední kapitola ročenky. Na klinice působí Sdružení celiaků ČR s poradnou pro pacienty s bezlepkovou dietou.

2. Organizační schéma



3. Seznam pracovníků

VFN

A: Abaffyova Veronika <Veronika.Abaffyova@vfn.cz> Andrews Katarina <Katarina.Andrews@vfn.cz>; Aron Hurychova Terezie <Terezie.Hurychova@vfn.cz>; Augustinova Jana <Jana.Augustinova@vfn.cz>;

B: Bartova Miroslava <Miroslava.Bartova@vfn.cz>; Baskova Martina <Martina.Baskova@vfn.cz>; Bejkova Veronika <Veronika.Bejkova@vfn.cz>; Belorova Jitka <Jitka.Belorova@vfn.cz>; Bendova Jana <Jana.Bendova@vfn.cz>; Bendova Jana <Jana.Bendova2@vfn.cz>; Berankova Hana <Hana.Berankova@vfn.cz>; Berankova Kamila <Kamila.Berankova@vfn.cz>; Berka Ivan <Ivan.Berka@vfn.cz>; Bruckova Lucie <Lucie.Bruckova@vfn.cz>; Buganova Michaela <Michaela.Buganova@vfn.cz>; Bukvova Jarmila <Jarmila.Bukvova@vfn.cz>; Buzkova Lenka <Lenka.Buzkova@vfn.cz>;

C: Cebeceauerova Dita <Dita.Cebeceauerova@vfn.cz>; Cechovska Zuzana <Zuzana.Cechovska@vfn.cz>; Cerna Olga <Olga.Cerna@vfn.cz>; Chvilova Weberova Magdalena <Magdalena.ChvilovaWeberova@vfn.cz>; Cihakova Jitka <Jitka.Cihakova@vfn.cz>; Cirmanova Veronika <Veronika.Cirmanova@vfn.cz>; Coufalova Jana <Jana.Coufalova@vfn.cz>;

D: Danhelovska Tereza <Tereza.Danhelovska@vfn.cz>; Dolezalova Pavla <Pavla.Dolezalova@vfn.cz>; Dolezalova Sarka <sarka.Dolezalova@vfn.cz>; Dosoudilova Zaneta <Zaneta.Dosoudilova@vfn.cz>; Dostalkova Jana <Jana.Dostalkova@vfn.cz>; Dostalova Veronika <Veronika.Dostalova2@vfn.cz>; Durrova Pavla <Pavla.Durrova@vfn.cz>; Dvorakova Dana <Dana.Dvorakova@vfn.cz>; Dvorakova Marta <Marta.Dvorakova@vfn.cz>; Dvorakova Veronika <Veronika.Dvorakova@vfn.cz>;

E: El-Lababidi Nabil <Nabil.El-Lababidi@vfn.cz>;

F: Fendrichova Bohdana <Bohdana.Fendrichova@vfn.cz>; Fingerhutova Sarka <Sarka.Fingerhutova@vfn.cz>; Flachsova Eva <Eva.Flachsova@vfn.cz>; Fleischnerova Alena <Alena.Fleischnerova@vfn.cz>; Flendr Daniel <Daniel.Flendr@vfn.cz>; Fremutova Martina

<Martina.Fremutova@vfn.cz>; Fruhauf Pavel <Pavel.Fruhauf@vfn.cz>; Fruhbauer Ruzickova Ladislava <Ladislava.FruhbauerRuzickova@vfn.cz>;

G: Grafova Iveta <Iveta.Grafova@vfn.cz>;

H: Haklova Martina <Martina.Haklova@vfn.cz>; Halbrstat Jiri <Jiri.Halbrstat@vfn.cz>; Hamplova Petra <Petra.Hamplova@vfn.cz>; Hansikova Hana <Hana.Hansikova@vfn.cz>; Haskovcova Eliska <Eliska.Haskovcova@vfn.cz>; Havirova Jitka <Jitka.Havirova@vfn.cz>; Heldtova Karolina <Karolina.Heldtova@vfn.cz>; Hola Ivana <Ivana.Hola@vfn.cz>; Holubcova Eliska <Eliska.Holubcova@vfn.cz>; Honova Kristina <Kristina.Honova@vfn.cz>; Honzik Tomas <Tomas.Honzik@vfn.cz>; Honzkova Alzbeta <Alzbeta.Honzkova@vfn.cz>; Horcickova Lucie <Lucie.Horcickova@vfn.cz>; Horova Eva <Eva.Horova2@vfn.cz>; Hoza Jozef <Jozef.Hoza@vfn.cz>; Hrdlicka Rene <Rene.Hrdlicka@vfn.cz>; Hrdlickova Eva <Eva.Hrdlickova@vfn.cz>; Hridel Jan <Jan.Hridel@vfn.cz>; Hridelova Linda <Linda.Hridelova@vfn.cz>; Huliakova Maria <Maria.Huliakova@vfn.cz>; Hurnakova Jana <Jana.Hurnakova@vfn.cz>;

J: Jakoubek Vit <Vit.Jakoubek@vfn.cz>; Janota Jan <Jan.Janota@vfn.cz>; Janska Pavla <Pavla.Janska@vfn.cz>; Janu Zuzana <Zuzana.Janu@vfn.cz>; Jerabkova Ludmila <Ludmila.Jerabkova@vfn.cz>; JIP KDDL; Jirankova Jitka <Jitka.Jirankova@vfn.cz>;

K: Kahounova Marcela <Marcela.Kahounova@vfn.cz>; Katonova Andrea <Andrea.Katonova@vfn.cz>; Kelifova Silvie <Silvie.Kelifova@vfn.cz>; Klement Petr <Petr.Klement@vfn.cz>; Klepalova Marketa <Marketa.Klepalova@vfn.cz>; Knezu Evzenie <Evzenie.Knezu@vfn.cz>; Knopova Suzana <Suzana.Knopova@vfn.cz>; Kobrova Katerina <Katerina.Kobrova@vfn.cz>; Kocanova Pavlina <Pavlina.Kocanova@vfn.cz>; Kohoutova Dana <Dana.Kohoutova@vfn.cz>; Kolarova Hana <Hana.Kolarova@vfn.cz>; Kolarova Klara <Klara.Kolarova@vfn.cz>; Kominova Jitka <Jitka.Kominova@vfn.cz>; Konopikova Miroslava <Miroslava.Konopikova@vfn.cz>; Kopecka Vera <Vera.Kopecka@vfn.cz>; Korinek Daniel <Daniel.Korinek@vfn.cz>; Kosinova Jitka <Jitka.Kosinova@vfn.cz>; Kosinova Marketa <Marketa.Kosinova@vfn.cz>; Kotatko Petr <Petr.Kotatko@vfn.cz>; Koumarova Lydie <Lydie.Koumarova@vfn.cz>; Kovar Ondrej <Ondrej.Kovar@vfn.cz>; Kozlovska Natalya <Natalya.Kozlovska@vfn.cz>; Krakovska Viera <Viera.Krakovska@vfn.cz>; Kralik Lubomir <Lubomir.Kralik@vfn.cz>; Kredba Vaclav <Vaclav.Kredba@vfn.cz>; Krejbichova Lucie <Lucie.Krebichova@vfn.cz>; Krestanova Lucie <Lucie.Krestanova@vfn.cz>; Kristofovicova Danuse <Danuse.Kristofovicova@vfn.cz>; Krizova Jana <Jana.Krizova@vfn.cz>; Krulisova Libuse <Libuse.Krulisova@vfn.cz>; Krupickova Michaela <Michaela.Krupickova@vfn.cz>; Kubickova Romana <Romana.Kubickova@vfn.cz>; Kucerova Vidrova Vendula <Vendula.KucerovaVidrova@vfn.cz>; Kulhanek Jan <Jan.Kulhanek@vfn.cz>; Kulisek Petr <Petr.Kulisek@vfn.cz>; Kunzmannova Renata <Renata.Kunzmannova@vfn.cz>; Kytarova Jitka <Jitka.Kytarova@vfn.cz>;

L: Langer Jan <Jan.Langer@vfn.cz>; Leden Pavel <Pavel.Leden@vfn.cz>; Linkova Lenka <Lenka.Linkova@vfn.cz>; Lorencik David <David.Lorencik@vfn.cz>;

M: Machackova Jana; Machackova Katerina <Katerina.Machackova@vfn.cz>; Machackova Olga <Olga.Machackova@vfn.cz>; Madlova Radka <Radka.Madlova@vfn.cz>; Magner Martin <Martin.Magner@vfn.cz>; Malinova Vera <Vera.Malinova@vfn.cz>; Malinska Lucie <Lucie.Malinska@vfn.cz>; Malinska Olga <Olga.Malinska@vfn.cz>; Malkovska Cecilie <Cecilie.Malkovska@vfn.cz>; Markova Daniela <Daniela.Markova@vfn.cz>; Martasek Pavel <Pavel.Martasek@vfn.cz>; Martinek Jindrich <Jindrich.Martinek2@vfn.cz>; Matuskova Zlata <Zlata.Matuskova@vfn.cz>; Mazurova Irena <Irena.Mazurova@vfn.cz>; Mazurova Stella <Stella.Mazurova@vfn.cz>; Medek Karel <Karel.Medek@vfn.cz>; Melounkova Katerina <Katerina.Melounkova@vfn.cz>; Michalkova Jana <Jana.Michalkova@vfn.cz>; Mirovska Dagmar <Dagmar.Mirovska@vfn.cz>; Mondekova Vera <Vera.Mondekova@vfn.cz>; Moravcova Alexandra <Alexandra.Moravcova@vfn.cz>; Mrkvickova Solomonova Miluse <Miluse.MrkvickovaSolomonova@vfn.cz>; Muzikova Marie <Marie.Muzikova@vfn.cz>; Mysakova Zdenka <Zdenka.Mysakova@vfn.cz>; Mysickova Zuzana <Zuzana.Mysickova@vfn.cz>;

N: Nedorostova Kristyna <Kristyna.Nedorostova@vfn.cz>; Nelibova Katerina <Katerina.Nelibova@vfn.cz>; Nemcova Dana <Dana.Nemcova@vfn.cz>; Nepozitkova Veronika <Veronika.Nepozitkova@vfn.cz>; Neprasova Kvetoslava <Kvetoslava.Neprasova@vfn.cz>; Netusil Jakub <Jakub.Netusil@vfn.cz>; Novakova Marcela <Marcela.Novakova@vfn.cz>; Novakova Monika <Monika.Novakova@vfn.cz>; Novotna Rut <Rut.Novotna@vfn.cz>; Novotna Vera <Vera.Novotna@vfn.cz>; Novotna Zuzana <Zuzana.Novotna2@vfn.cz>;

O: Obsalova Jitka <Jitka.Obsalova@vfn.cz>; Ondruskova Nina <Nina.Ondruskova@vfn.cz>; Oubramova Jitka <Jitka.Oubramova@vfn.cz>;

P: Pacova Lenka <Lenka.Pacova@vfn.cz>; Parizkova Andrea <Andrea.Parizkova2@vfn.cz>; Pastirikova Martina <Martina.Pastirikova@vfn.cz>; Paszycova Monika <Monika.Paszycova@vfn.cz>; Pavlikova Lucie <Lucie.Pavlikova@vfn.cz>; Pekarska Barbora <Barbora.Pekarska@vfn.cz>; Peskova Marketa <Marketa.Peskova@vfn.cz>; Picha Jiri <Jiri.Picha@vfn.cz>; Pichova Hana <Hana.Pichova@vfn.cz>; Pilatova Monika <Monika.Pilatova@vfn.cz>; Piruncikova Jana <Jana.Piruncikova@vfn.cz>; Pitin Karel <Karel.Pitin@vfn.cz>; Pletankova Anna <Anna.Pletankova@vfn.cz>; Plhalova Jarmila <Jarmila.Plhalova@vfn.cz>; Plucnarova Radmila <Radmila.Plucnarova@vfn.cz>; Pluharova Terezie <terezie.pluharova@vfn.cz>; Pokorna Gabriela <Gabriela.Pokorna@vfn.cz>; Pokorna Pavla <Pavla.Pokorna@vfn.cz>; Polova Helena <Helena.Polova@vfn.cz>; Porkatova Lucie <Lucie.Porkatova@vfn.cz>; Prihodova Vanda <Vanda.Prihodova@vfn.cz>; Prokupkova Eliska <Eliska.Prokupkova@vfn.cz>; Prosek Josef <Josef.Prosek@vfn.cz>; Prosek Vaclav <Vaclav.Prosek@vfn.cz>; Pyskata Jana <Jana.Pyskata@vfn.cz>;

R: Rakova Kamila <Kamila.Rakova@vfn.cz>; Ramesova Magdalena <Magdalena.Ramesova@vfn.cz>; Rausova Pavla <Pavla.Rausova@vfn.cz>; Rezkova Kamila <Kamila.Rezkova@vfn.cz>; Rodinova Marie <Marie.Rodinova@vfn.cz>; Rohn Vilem <Vilem.Rohn@vfn.cz>; Ruczaj Katerina <Katerina.Ruczaj@vfn.cz>; Ruzickova Petra <Petra.Ruzickova3@vfn.cz>;

S: Saifridova Melania <Melania.Saifridova@vfn.cz>; Satkova Dominika <Dominika.Satkova@vfn.cz>; Satna Simona <Simona.Satna@vfn.cz>; Scepikova Kamila <Kamila.Scepikova@vfn.cz>; Schlosserova Jana <Jana.Schlosserova@vfn.cz>; Sebkova Stanislava <Stanislava.Sebkova@vfn.cz>; Sebkova Sylva <Sylva.Sebkova@vfn.cz>; Sedlackova Klara <Klara.Sedlackova@vfn.cz>; Sedlakova Hana <Hana.Sedlakova@vfn.cz>; Selko Marek <Marek.Selko@vfn.cz>; Semeradova Jana <Jana.Semeradova@vfn.cz>; Siklova Hana <Hana.Siklova@vfn.cz>; Sipova Karolina <Karolina.Sipova@vfn.cz>; Sirc Jan <Jan.Sirc@vfn.cz>; Sklarova Martina <Martina.Sklarova@vfn.cz>; Slavikova Lenka <Lenka.Slavikova@vfn.cz>; Smetanova Emilie <Emilie.Smetanova@vfn.cz>; Smirnova Larysa <Larysa.Smirnova@vfn.cz>; Smolikova Libuse <Libuse.Smolikova@vfn.cz>; Snorkova Dagmar <Dagmar.Snorkova@vfn.cz>; Sojkova Marcela <Marcela.Sojkova@vfn.cz>; Soukenkova Pavlina <Pavlina.Soukenkova@vfn.cz>; Soukupova Pavlina <Pavlina.Soukupova@vfn.cz>; Srnsky Pavel <Pavel.Srnsky@vfn.cz>; Srp Radoslav <Radoslav.Srp@vfn.cz>; Strejckova Alena <Alena.Strejckova@vfn.cz>; Strelkova Helena

<Helena.Strelkova@vfn.cz>; Stufkova Hana <Hana.Stufkova@vfn.cz>; Sulcova Pavlina <Pavlina.Sulcova@vfn.cz>; Susserova Nikola <Nikola.Susserova@vfn.cz>; Svab Eduard <Eduard.Svab@vfn.cz>; Svarcova Pavlina <Pavlina.Svarcova@vfn.cz>; Szitanyi Peter <Peter.Szitanyi@vfn.cz>;
T: Tanuska Daniel <Daniel.Tanuska@vfn.cz>; Tesarova Marketa <Marketa.Tesarova@vfn.cz>; Tiserova Katerina <Katerina.Tiserova@vfn.cz>; Tolimatova Jarmila <Jarmila.Tolimatova@vfn.cz>; Topolova Michaela <Michaela.Topolova@vfn.cz>; Trefny Martin <Martin.Trefny@vfn.cz>; Treslova Helena <Helena.Treslova@vfn.cz>; Tukova Jana <Jana.Tukova@vfn.cz>; Tydlitatova Eva <Eva.Tydlitatova@vfn.cz>;
U: Uhlikova Dagmar <Dagmar.Uhlikova@vfn.cz>; Urbanova Zuzana <Zuzana.Urbanova@vfn.cz>;
V: Vancikova Zuzana <Zuzana.Vancikova@vfn.cz>; Vesela Katerina <Katerina.Vesela3@vfn.cz>; Veverkova Dagmar <Dagmar.Veverkova@vfn.cz>; Vitkova Barbora <Barbora.Vitkova@vfn.cz>; Vitnerova Lenka <Lenka.Vitnerova@vfn.cz>; Vobruba Vaclav <Vaclav.Vobruba@vfn.cz>; Volfova Petra <Petra.Volfova@vfn.cz>; Vondrackova Alzbeta <Alzbeta.Vondrackova@vfn.cz>; Vondrejцова Katerina <Katerina.Vondrejцова@vfn.cz>; Vondrova Monika <Monika.Vondrova@vfn.cz>; Vostrovská Eva <Eva.Vostrovská@vfn.cz>; Vranova Marketa <Marketa.Vranova@vfn.cz>; Vrbatova Hana <Hana.Vrbatova@vfn.cz>;
W: Weiserova Katerina <Katerina.Weiserova@vfn.cz>; Wenchich Laszlo <Laszlo.Wenchich@vfn.cz>; Wojtovicova Lubica <Lubica.Wojtovicova@vfn.cz>;
Z: Zacek Petr <Petr.Zacek@vfn.cz>; Zahorakova Daniela <Daniela.Zahorakova@vfn.cz>; Zajicek Robert <Robert.Zajicek@vfn.cz>; Zajicova Docekalova Dagmar <Dagmar.ZajicovaDocekalova@vfn.cz>; Zeman Jiri <Jiri.Zeman@vfn.cz>; Zemankova Jitka <Jitka.Zemankova@vfn.cz>; Zemanova Jana <Jana.Zemanova@vfn.cz>; Zoubkova Ivana <Ivana.Zoubkova@vfn.cz>

1. LF UK

přednosta: prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc. jiri.zeman@lf1.cuni.cz
english taught courses: MUDr. Martin Magner, Ph.D. martin.magner@lf1.cuni.cz
profesoři:

prof. MUDr. Pavla Doležalová, CSc. pavla.dolezalova@lf1.cuni.cz
prof. MUDr. Pavel Martásek, DrSc. pavel.martasek@lf1.cuni.cz
hostující profesor: prof. Dick Tibboel, MD, PhD j.illsley@erasmusmc.nl

docenti:

doc. MUDr. Tomáš Honzík, Ph.D. tomas.honzik@lf1.cuni.cz
doc. MUDr. Jozef Hoza, CSc. jozef.hoza@lf1.cuni.cz

odborní asistenti:

MUDr. Jana Augustínová jana.fabianova@lf1.cuni.cz
MUDr. Michaela Buganová, Ph.D. michaela.bodnarova@lf1.cuni.cz
MUDr. Dita Cebecauerová, Ph.D. dita.cebecauerova@lf1.cuni.cz
MUDr. Olga Černá olga.cerna@lf1.cuni.cz
MUDr. Šárka Doležalová sarka.dolezalova@lf1.cuni.cz
MUDr. Nabil El-Lababidi nabil.ellababidi@lf1.cuni.cz
MUDr. Eva Flachsová, Ph.D. eva.flachsova@lf1.cuni.cz
MUDr. Pavel Frühauf, CSc. pavel.fruhauf@lf1.cuni.cz
Mgr. Lucie Hrušková lucie.hruskova@lf1.cuni.cz
MUDr. Petr Klement, Ph.D. petr.klement@lf1.cuni.cz
MUDr. Jitka Komínová jitka.kominova@lf1.cuni.cz
MUDr. Pavel Kopecký pavel.kopecky@lf1.cuni.cz
MUDr. Petr Kotátko petr.kotatko@lf1.cuni.cz
MUDr. Václav Kredba, CSc. vaclav.kredba@lf1.cuni.cz
MUDr. Jitka Kytňarová, Ph.D. jitka.kytňarova@lf1.cuni.cz
MUDr. Jan Langer jan.langer@lf1.cuni.cz
MUDr. David Lorenčík david.lorencik@lf1.cuni.cz
MUDr. Martin Magner, Ph.D. martin.magner@lf1.cuni.cz
MUDr. Věra Malinová vera.malinova@lf1.cuni.cz
MUDr. Daniela Marková daniela.markova@lf1.cuni.cz
MUDr. Jan Melichar jan.melichar@lf1.cuni.cz
MUDr. Dana Němcová dana.nemcova@lf1.cuni.cz
MUDr. Pavla Pokorná, Ph.D. pavla.pokorna@lf1.cuni.cz
MUDr. Martin Prchlik martin.prchlik@lf1.cuni.cz
MUDr. Kateřina Ruczaj katerina.ruczaj@lf1.cuni.cz
MUDr. Václav Sebroň vaclav.sebron@lf1.cuni.cz
MUDr. Pavel Srnský pavel.srnsky@lf1.cuni.cz
MUDr. Peter Szitanyi, Ph.D. peter.szitanyi@lf1.cuni.cz
MUDr. Jana Tuková, Ph.D. jana.tukova@lf1.cuni.cz
MUDr. Václav Vobruba, Ph.D. vaclav.vobruba@lf1.cuni.cz
Mgr. Alžběta Vondráčková, Ph.D. alzbeta.vondrackova@lf1.cuni.cz
MUDr. Blanka Zlatohlávková, Ph.D. blanka.zlatohlavkova@lf1.cuni.cz

vědeční pracovníci :

Mgr. Jana Česneková jana.cesnekova@lf1.cuni.cz
MUDr. Mohamed Farrag, Ph.D. mohamed.farrag@lf1.cuni.cz

RNDr. Hana Hansíková, CSc. hana.hanskova@lf1.cuni.cz
RNDr. Martina Hůlková, Ph.D. martina.pejznochova@lf1.cuni.cz
Ing. Zdeněk Kejík, Ph.D. zdenek.kejik@lf1.cuni.cz
MUDr. Hana Kolářová hana.kolarova@lf1.cuni.cz
RNDr. Jarmila Králová, CSc. jarmila.kralova@lf1.cuni.cz
Mgr. Jana Křížová jana.spacilova@lf1.cuni.cz
Mgr. Vendula Kučerová Vidrová vendula.kucerova@lf1.cuni.cz
Ing. Petra Lelková petra.strachotova@lf1.cuni.cz
MUDr. Bc. Karel Medek karel.medek@lf.cuni.cz
Mgr. Nina Ondrušková nina.ondruskova@lf1.cuni.cz
Mgr. Marie Rodinová marie.rodinova@lf1.cuni.cz
Ing. Tomáš Staš tomas.stas@lf1.cuni.cz
RNDr. Lukáš Stibůrek, Ph.D. lukas.stiburek@lf1.cuni.cz
Mgr. Hana Štufková hana.kratochvilova@lf1.cuni.cz
Ing. Markéta Tesařová, Ph.D. marketa.tesarova@lf1.cuni.cz
Ing. Kateřina Veselá, Ph.D. katerina.vesela@lf1.cuni.cz
RNDr. Daniela Záhoráková, Ph.D. daniela.zahorakova@lf1.cuni.cz

výzkumní a koordinační pracovníci :

Mgr. Mgr. Josef Bulant josef.bulant@lf1.cuni.cz
Vladimír Kořenský vladimir.korensky@lf1.cuni.cz
Mgr. Lubomír Králík lubomir.kralik@lf1.cuni.cz
Mgr. Jana Kučerová jana.prochazkova@lf1.cuni.cz
Alena Puchmajerová alena.puchmajerova@lf1.cuni.cz
MUDr. Kgosietsile Ponalo Thakanelo kgosietsile.thakanelo@lf1.cuni.cz

instruktorka výuky:

MUDr. Zuzana Vančíková, CSc. zuzana.vancikova@lf1.cuni.cz

technický pracovník:

Ing. Vladimír Beránek vladimir.beranek@lf1.cuni.cz

organizační pracovnice :

Mgr. Kamila Rezková kamila.rezkova@lf1.cuni.cz

zdravotní laborantky :

Radka Bradová radka.bradova@lf1.cuni.cz
Eva Horová eva.horova@lf1.cuni.cz
Suzana Knopová suzana.knopova@lf1.cuni.cz
Bc. Ivana Kučerová ivana.kucerova@lf1.cuni.cz
Daniela Sedláčková daniela.sedlackova@lf1.cuni.cz
Eva Trefilová eva.trefilova@lf1.cuni.cz
Dagmar Zajícová Dočekalová dagmar.docekalova@lf1.cuni.cz
knihovnice :
Olga Benešová olga.benesova@lf1.cuni.cz

sekretářky:

Blanka Albrechtová blanka.albrechtova@lf1.cuni.cz
Jana Schlosserová jana.schlosserova@lf1.cuni.cz (MD)

4. Externí spolupracovníci

doc. MUDr. Alice Baxová, CSc., genetické oddělení 1. LF a VFN
doc. MUDr. Hana Houšťková, CSc, dětská klinika IPVZ TN
as. MUDr. Edita Kabíčková, Klinika dětské hematologie a onkologie 2. LF a FNM
as. MUDr. Pavel Kabíček, CSc., dětská klinika IPVZ TN
prim. MUDr. Jaroslava Lukešová, kojenecký ústav – Dětské centrum FTN
doc. MUDr. Iva Příhodová, Ph.D. – neurologická klinika 1. LF UK a VFN
as. MUDr. František Schneiberg, Ústav veřejného zdravotnictví a medicínského práva 1. LF
MUDr. Natália Szitányi, praktický lékař pro děti a dorost
MUDr. Antonín Šípek, genetické oddělení 1. LF a VFN
MUDr. Lenka Vepřeková, I.interní klinika 1. LF a VFN
kolektiv pracovníků Ústavu dědičných poruch metabolismu 1. LF UK a VFN

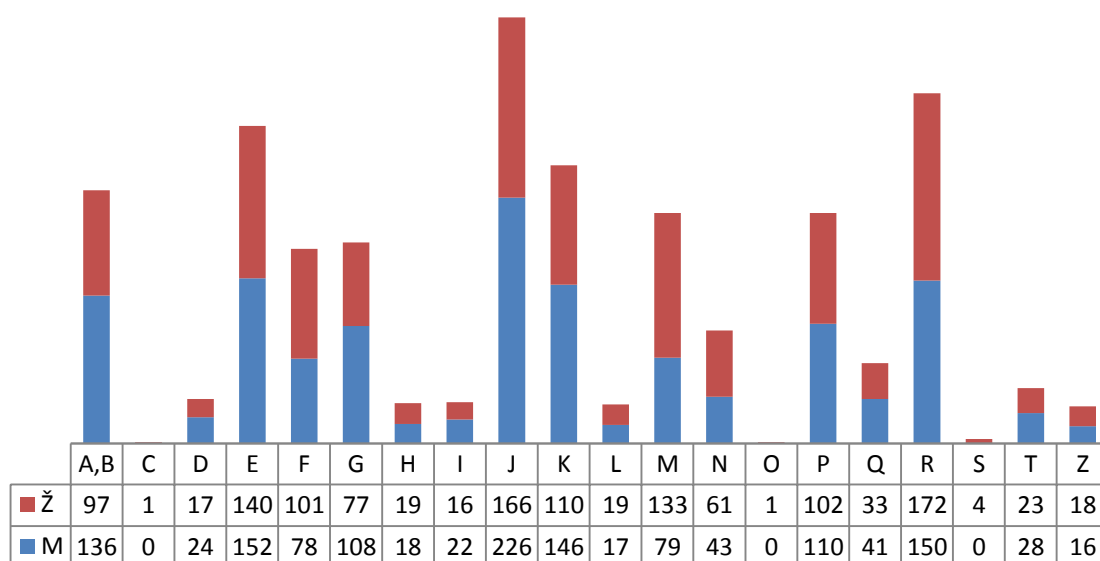
5. Základní statistické údaje

porovnání		2015	2016
lůžka	počet	61	61
průměrná ošetrovací doba	dny	3,8	3,6
přijetí vč. doprovodů	počet	4.598	4.532
děti s doprovodem	%	67	66,5
přijetí pacienti	počet	2.747	2.722
mimopražští pacienti	%	44	44
přijetí na JIRP	%	9,5	9,3
průměrná ošetrovací doba JIRP	dny	12,3	10,9
ambulantní kontakty celkem	počet	49.313	52.319
		2016	
odborné ordinace	kontakty	42.509	
		pacienti (URČ)	
gastroenterologie, hepatologie, výživa dr.Frühaufer, dr.Szitányi, dr.El-Lababidi mgr.Daňková, Bc.Weidenthalerová, Horníková,DiS	1.	2.567	
endokrinologie, diabetologie, obezitologie dr.Kytnarová, dr.Moravcová	2.	2.414	
neurologie dr.Klement, dr.Koumarová, dr.Hanušová, doc. Příhodová	3.	1.963	
pneumologie dr.Košťátko, dr.Vančíková, dr.Tuková	4.	1.919	
nefrologie dr.Langer, dr.Doležalová, dr.Flachsová, dr.Buganová	5.	1.901	
revmatologie prof.Doležalová, doc.Hoza, dr.Němcová	6.	1.174	
kardiologie, lipidologie doc.Urbanová, dr.Kredba, dr.Komínová	7.	1.074	
rehabilitace doc.Smolíková, mgr.Mirovská, mgr.Vránová, mgr.Ramešová	8.	921	
centrum komplexní péče o děti s perinatálním rizikem dr.Marková, dr.Raušová, dr.Weberová, dr.Kněžů	8.	803	
genetika, metabolické vady prof.Zeman, doc.Honzík, dr.Magner	9.	802	
alergologie dr.Vančíková	11.	443	
stacionář dr.Malinová, dr.Mazurová	12.	233	
poruchy příjmu potravy dr.Bělorová	12.	46	
hematologie* dr.Vepřeková	13.	kontakty: 1009	
všeobecná a příjmová ambulance dr.Hrdličková		pacienti/kontakty 2.247/5.289	
lékařská služba první pomoci (po – pá: 17 – 7, so, ne, svátky: 24 hod.)		3.532/4.521	

*ordinace vedena externím spolupracovníkem, není zahrnuta do celkového součtu

Hospitalizovaní podle diagnózy (hodnoceny chorobopisy diagnosticky uzavřené v r. 2016)

A, B infekce, C nádory, D hematologie, E endokrinologie a metabolismus, F duševní choroby a poruchy chování, E neurologie, H oční/ORL, I kardiologie, J respirace, K gastrointestinální o., L kožní o., M nemoci svalové, kosterní a pojivové tkáně, N urogenitální o., O gynekologie, P perinatální o., Q vrozené vady, R symptomy, S poranění, T otravy, Z faktory ovlivňující zdravotní stav a kontakt se zdravotnickými službami, Ž ženy, M muži

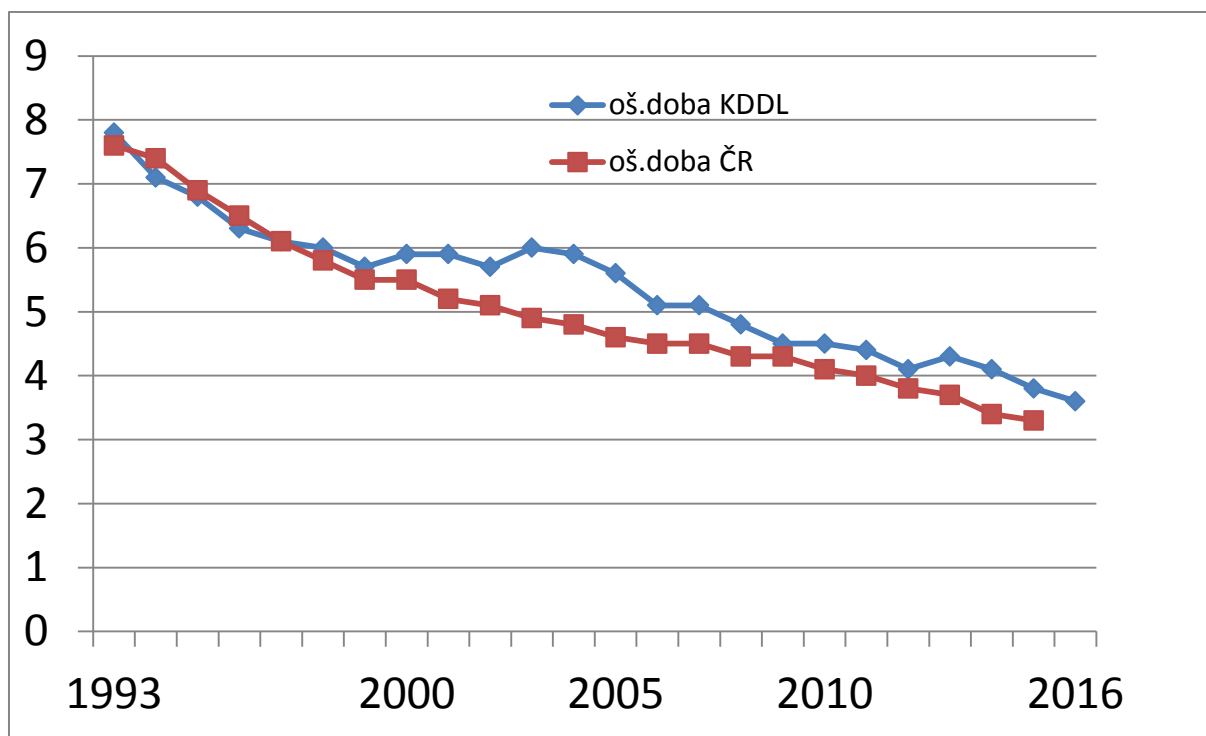


Lůžková kapacita KDDL

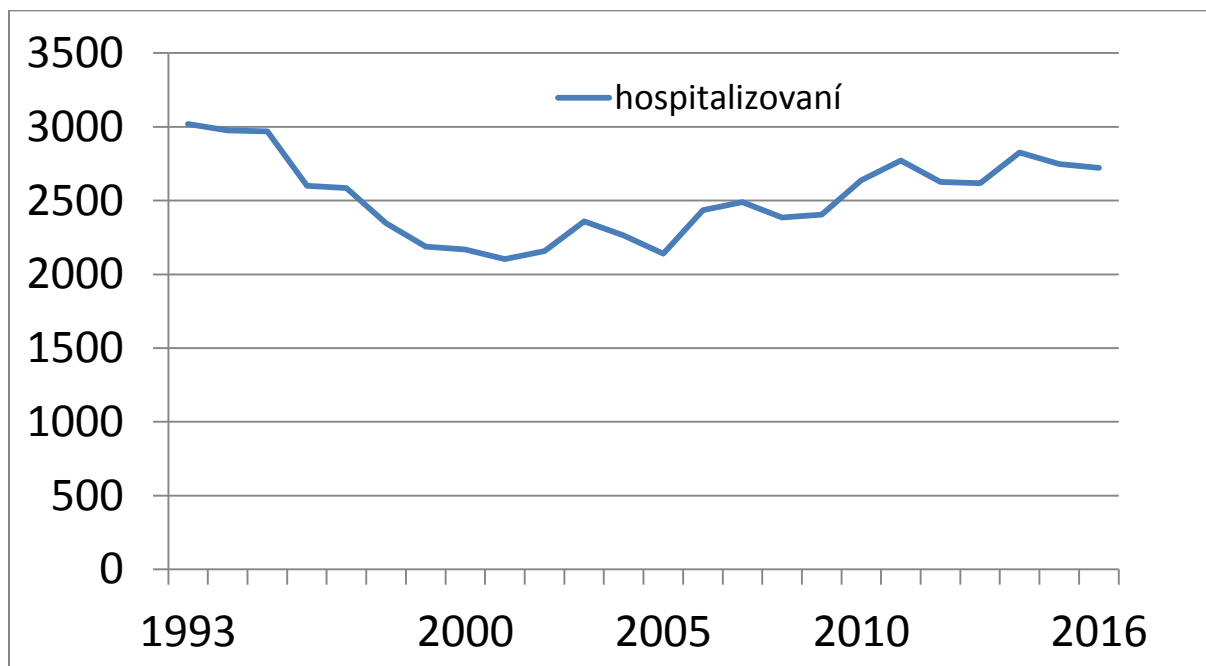
podlaží	oddělení	lůžka pacientů	nadstandardní pokoje	lůžka pro doprovod
přízemí	JIRP	15	-	
	novorozenci - rooming in	2	2	2
1.patro	kojenci – standardní lůžka	12	2	19
	expektační a izolační lůžka	6		
	metabolická jednotka	4		
2.patro	větší děti a dorost – standardní lůžka	19	3	5
	intenzivní lůžka	3		
celkem		61	7	26

6. Historické statistiky

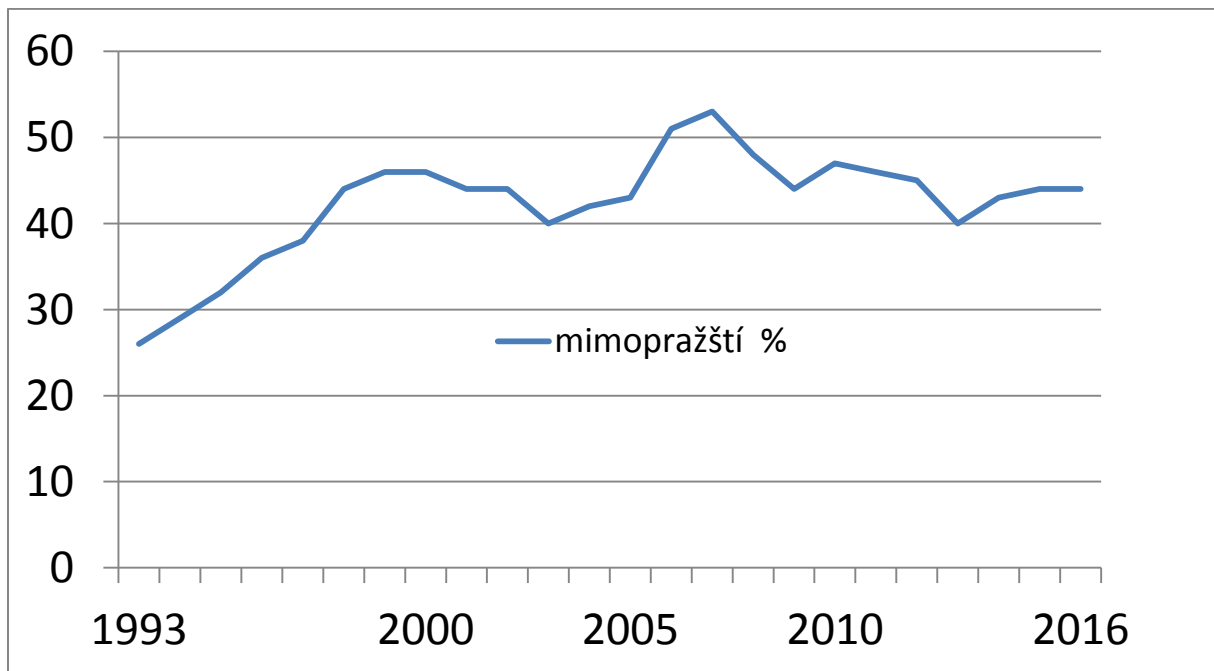
Vývoj ošetřovací doby



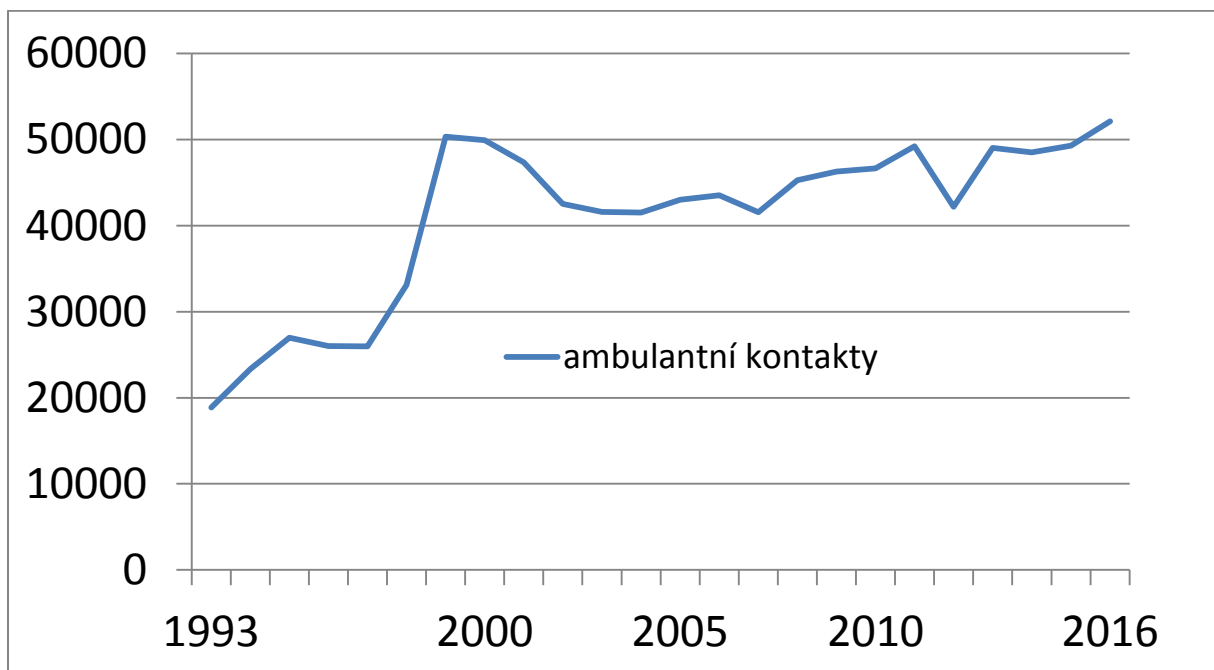
Vývoj počtu hospitalizovaných



Podíl mimopražských hospitalizovaných



Počet ambulantních kontaktů



7. Komplement

výkon	2015	2016
ultrasonografie vč. echokardiografie	8502	8753
EKG	1615	1647
Holter EKG	49	45
24 hodinová monitorace TK	125	151
EEG a polygrafie	1423	1487
otoakustické emise	285	191
spirometrie	2432	2562
bronchoskopie	63	61
bodypletysmografie	57	117
esofagogastroduodenoskopie	191	183
perkutánní endoskopická gastrostomie	11	9
jícnová pH metrie	74	60
z toho impedanční	5	5
kolonoskopie a rektoskopie	37	49
necílená jaterní biopsie	-	4
dechové testy s laktózou	115	135
oxid dusnatý ve vydechovaném vzduchu	-	657
stanovení okluzních tlaků bránice	-	52
expoziční potravinové testy	68	74
punkce kloubu s vyšetřením výpotku/aplikací	58	65
svalová a kožní biopsie	92	50
mitochondriální laboratoř - analýzy	1062	1164
převozová služba pro kriticky nemocné děti	922	928

8. Pedagogická činnost

Pregraduální výuka:

pediatrie pro obor lékařství 1. LF UK
pediatrie pro obor stomatologie 1. LF UK
pediatrie pro cizojazyčné studenty 1. LF UK
vybrané kapitoly z pediatrie pro 2. LF
pediatrie pro bakalářské studium denní i externí 1. LF UK
pediatrie pro posluchače speciální pedagogiky PF UK
pediatrie pro posluchače FTVS
pediatrie pro posluchače ošetrovatelství FF UK
nutriční terapeutky 1.LF UK, bakalářské i magisterské studium

Postgraduální výuka:

- postgraduální studenti : Mgr. Jana Česneková, MUDr. Mohamed Sameh Hussein Farrag, MUDr. Veronika Dvořáková, MUDr. Nabil El-Lababidi, MUDr. Šárka Fingerhutová, MUDr. Karolína Hronová, MUDr. Silvie Kelifová, MUDr. Hana Kolářová, Mgr. Lubomír Králík, Mgr. Hana Kratochvílová, MUDr. Jan Kulhánek, Ing. Petra Lelková, MUDr. Jitka Obršálová, MUDr. Stella Mazurová, MUDr., Bc. Karel Medek, MUDr. Jan Širc, MUDr. Martin Trefný, Mgr. Marie Rodinová, Mgr. Nina Ondrušková, Mgr. Jana Křížová
- klinika je akreditována MZ ČR k postgraduálnímu školení v oborech: dětské lékařství, dětská gastroenterologie a hepatologie, dětská revmatologie, dětská kardiologie, dětská nefrologie, metabolická medicína
- dlouhodobá stáž v rámci přípravy na atestaci z praktického lékařství pro děti a dorost: MUDr. Malkovská, MUDr. Pirunčíková, MUDr. Pekarská, MUDr. Pařízková, MUDr. Prokůpková, MUDr. Sedláčková, MUDr. Vyhnánková

Výuka SZP:

praktická výuka ošetrovatelství v pediatrii
praktická výuka rehabilitačních pracovníků
praktická výuka záchranářů

9. Publikace

Knihy, kapitoly v monografiích:

Frühauf P. Intolerance sacharidů. In: Fuchs M (ed). Potravinová alergie a intolerance. Mladá fronta 2016:200-206.

Honzík T, Zeman J a kol. Dědičné poruchy metabolismu v kazuistikách. Mladá fronta, 2016, s.278.

Kohout P, Dostálová J, **Szitányi P**, Szitányi N, Růžičková L. Mléko - přítel nebo nepřítel. Jak postupovat při nesnášenlivosti mléka. Forsapi 2016.

Szitányi P. Problematika dětské výživy. In: Zlatohlávek a kol. Klinická dietologie a výživa. Current Media 2016: 93-124.

Časopisy:

Cesnekova J, Rodinova M, Hansikova H, Houstek J, Zeman J, Stiburek L. The mammalian homologue of yeast Afg1 ATPase (lactation elevated 1) mediates degradation of nuclear-encoded complex IV subunits. Biochem J. 2016 Mar 15;473(6):797-804.

Cesnekova J, Spacilova J, Hansikova H, Houstek J, Zeman J, Stiburek L. LACE1 interacts with p53 and mediates its mitochondrial translocation and apoptosis. Oncotarget. 2016 Jul 26;7(30):47687-47698.

Cinelli MA, Li H, Pensa AV, Kang S, Roman LJ, **Martásek P**, Poulos TL, Silverman RB. Correction to Phenyl Ether- and Aniline-Containing 2-Aminoquinolines as Potent and Selective Inhibitors of Neuronal Nitric Oxide Synthase. J Med Chem. 2016 Feb 11;59(3):1246.

Doležalová P. Biologická léčba v dětské revmatologii. Biologická léčba v dětské revmatologii. Farmakoterapie. 2016, roč. 12, č. 3, s. 434-440.

Đudáková L, Kousal B, **Kolářová H**, Hlavatá L, Lišková P. Gene Therapy for Inherited RETINAL AND OPTIC NERVE Disorders: Current Knowledge. Cesk Slov Oftalmol. 2016 Fall;72(4):128-136.

Dvorakova L, Vlaskova H, Sarajlija A, Petkovic Ramadza D, Poupetova H, Hrubá E, Hlavata A, Bzduch V, Peskova K, Storkanova G, Kecman B, Djordjevic M, Baric I, Fumic K, Barisic I, Reboun M, **Kulhanek J, Zeman J, Magner M.** Genotype-phenotype correlation in 44 Czech, Slovak, Croatian and Serbian patients with mucopolysaccharidosis type II. Clin Genet. 2016 Nov 24. doi: 10.1111/cge.12927.

Dvorakova V, Kolarova H, Magner M, Tesarova M, Hansikova H, Zeman J, Honzik T. The phenotypic spectrum of fifty Czech m.3243A>G carriers. Mol Genet Metab. 2016 Aug;118(4):288-95.

El-Lababidi N, Bartošová J, Fingerhutová Š, Frühauf P, Zeman J. Od naražení palce nohy k diagnostice cystické fibrózy. Československá pediatrie 2016, roč. 71, č. 5-6, s. 268-274.

Enders FB, Bader-Meunier B, Baildam E, Constantin T, **Dolezalova P**, Feldman BM, Lahdenne P, Magnusson B, Nistala K, Ozen S, Pilkington C, Ravelli A, Russo R, Uziel Y, van Brussel M, van der Net J, Vastert S, Wedderburn LR, Wulffraat N, McCann LJ, van Royen-Kerkhof A. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. Ann Rheum Dis. 2016 Aug 11. pii: annrheumdis-2016-209247.

Fišar Z, Hroudová J, **Hansíková H, Spáčilová J, Lelková P**, Wenchich L, Jiráček R, Zvěřová M, **Zeman J**, Martásek P, Raboch J. Mitochondrial Respiration in the Platelets of Patients with Alzheimer's Disease. *Curr Alzheimer Res.* 2016;13(8):930-41.

Fráňová J, **Fingerhutová Š**, Kobrová K, **Srp R, Němcová D, Hoza J**, Uher M, Saifridová M, Linková L, **Doležalová P**. Methotrexate efficacy, but not its intolerance, is associated with the dose and route of administration. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2016 Jun 14;14(1):36.

Frühauf P. Úpravy a přídavky do kojeneckých formulí – upgrade článku z *Pediatric pro praxi* 2005; 6. *Pediatric pro praxi.* 2016;17(2):92-95.

Frühauf P. Alternativní výživa u dětí. *Vox paediatricae.* 2016;16(1):18-19.

Frühauf P. Nutriční intervence u kojence s neprospíváním. *Nutrition news* 2016;4(1):22-23.

Frühauf P. Výživa kojenců – otázky a dilemata. *Acta Medicae* 2016;6:6-8.

Frühauf P., Bronský J., Dědek P., Nevoral J., Kotalová R., Sýkora J., Szitányi N., Šebková A., Zahradníček L. Celiakie – doporučený postup pro diagnostiku a terapii u dětí a dospívajících. *Československá pediatrie.* 2016;71,(3):175-183.

Frühauf P, Slíva J, Ambrožová H, Kotlářová L. *Bacillus clausii* – probiotikum rezistentní vůči antibiotikům. *Biotherapeutics.* 2016;6(3):38-39.

Gray S, Raschetti R, Beşer ÖF, Elicin PU, Aversa S, Pamuk G, Ozdil M, Berlese P, Ferreira-Magalhães M, **Magner M**, Ignat A, Lupu VV, Zsigmond B, Ghazaryan H, Rosenbaum S, Bendavid M, Bacquet M, Varga N, James D, Bon A, Vecchio D. European Young Pediatricians Association: Laying the Foundations for Collaboration, Integration, and Networking among Pediatricians of the Future. *J Pediatr.* 2016 Apr;171:324-5.e1.

Hadar A, Milanesi E, Squassina A, Niola P, Chillotti C, Pasmanik-Chor M, Yaron O, **Martásek P**, Rehavi M, Weissglas-Volkov D, Shomron N, Gozes I, Gurwitz D. RGS2 expression predicts amyloid- β sensitivity, MCI and Alzheimer's disease: genome-wide transcriptomic profiling and bioinformatics data mining. *Transl Psychiatry.* 2016 Oct 4;6(10):e909.

Hansikova H., Ondruškova N., Honzik T., Vesela K., Horova E., Švecova Š, Tesařova M., Zeman J. Aktivita fosfomanomutazy 2 u pacientů s podezřením na dědičnou poruchu glykosylace. *Klin. Biochem. Metab.,* 24 (45), 2016, No. 2, p. 67–74.

Harris J, Ramelet AS, van Dijk M, **Pokorna P**, Wielenga J, Tume L, Tibboel D, Ista E. Clinical recommendations for pain, sedation, withdrawal and delirium assessment in critically ill infants and children: an ESPNIC position statement for healthcare professionals. *Intensive Care Med.* 2016 Jun;42(6):972-86.

Heringer J, Valayannopoulos V, Lund AM, Wijburg FA, Freisinger P, Barić I, Baumgartner MR, Burgard P, Burlina AB, Chapman KA, I Saladelafont EC, Karall D, Mühlhausen C, Riches V, Schiff M, Sykut-Cegielska J, Walter JH, **Zeman J**, Chabrol B, Kölker S; additional individual contributors of the E-IMD consortium. Impact of age at onset and newborn screening on outcome in organic acidurias. *J Inher Metab Dis.* 2016 May;39(3):341-53.

Hradský O (ed). **El-Lababidi N, Vančíková Z**, et al. Diagnostika a léčba refluxního onemocnění u dětí: český sjednocený doporučený postup z pohledu gastroenterologa, pneumologa, ORL lékaře, neonatologa a chirurga. *Česko-slovenská pediatrie* 2016;71(1):5-44.

Hrčková G, Jankó V, **Kytnarová J**, Čižmárová M, **Tesařová M**, Košťálová Ľ, Virgová D, Dallos T, Hána V, Lebl J, **Zeman J**, Kovács L. Two novel mutations in seven Czech and Slovak kindreds with familial neurohypophyseal diabetes insipidus-benefit of genetic testing. *Eur J Pediatr*. 2016;175(9):1199-207.

Hruskova L, Fijalkowski I, Van Hul W, Marik I, Mortier G, **Martasek P**, Mazura I. Eight mutations including 5 novel ones in the COL1A1 gene in Czech patients with osteogenesis imperfecta. *Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub*. 2016 Sep;160(3):442-7.

Kolarova H, Liskova P, **Tesarova M**, **Kucerova Vidrova V**, Forgac M, Zamecnik J, **Hansikova H**, **Honzik T**. Unique presentation of LHON/MELAS overlap syndrome caused by m.13046T>C in MTND5. *Ophthalmic Genet*. 2016 Dec;37(4):419-423.

Krishnamoorthy AN, **Zeman J**, Holm C, Smiatek J. Preferential solvation and ion association properties in aqueous dimethyl sulfoxide solutions. *Phys Chem Chem Phys*. 2016 Nov 16;18(45):31312-31322.

Lambert L, Banerjee R, Votruba J, **El-Lababidi N**, **Zeman J**. Ultra-low-dose CT Imaging of the Thorax: Decreasing the Radiation Dose by One Order of Magnitude. *Indian J Pediatr*. 2016 Nov;83(12-13):1479-1481.

Liskova P, **Tesarova M**, Dudakova L, Svecova S, **Kolarova H**, **Honzik T**, Seto S, Votruba M. OPA1 analysis in an international series of probands with bilateral optic atrophy. *Acta Ophthalmol*. 2016 Nov 17.

Macakova M, Bohuslavova B, Vochozkova P, Pavlok A, Sedlackova M, Vidinska D, Vochyanova K, Liskova I, Valekova I, Baxa M, Ellederova Z, Klima J, Juhas S, Juhasova J, Klouckova J, Haluzik M, Klempir J, **Hansikova H**, Spacilova J, Collins R, Blumenthal I, Talkowski M, Gusella JF, Howland DS, DiFiglia M, Motlik J. Mutated Huntingtin Causes Testicular Pathology in Transgenic Minipig Boars. *Neurodegener Dis*. 2016;16(3-4):245-59.

Magner M, **Honzik T**. Úvod do problematiky dědičných metabolických poruch. i-med: internetový odborný časopis pre sústavné vzdelávanie lekárov. 2016: 6(4): 1-26.

Magner M, **Kulhánek J**, **Zeman J**. Enzymová substituční terapie pacientů s mukopolysacharidózami. *Remedia*. 2016, roč. 26, č. 4, s. 359-364.

Malinová V, **Mazurová S**, **Dvořáková L**. Gaucherova nemoc a lysosomální onemocnění – současné možnosti diagnostiky a léčby. *Remedia* 3/2016, str. 268-276.

Marková M., **Hansíková H**. Úloha mitochondrií v patogenezi Huntingtonovy choroby . *Klin. Biochem. Metab.*, 24 (45), 2016, No. 1, p. 27–31.

Mazurova S, **Magner M**, **Kucerova-Vidrova V**, **Vondrackova A**, Stranecky V, Pristoupilova A, Zamecnik J, **Hansikova H**, **Zeman J**, **Tesarova M**, **Honzik T**. Thymidine kinase 2 and alanyl-tRNA synthetase 2 deficiencies cause lethal mitochondrial cardiomyopathy: case reports and review of the literature. *Cardiol Young*. 2016 Nov 14:1-9.

McCammon KM, Panda SP, Xia C, Kim JJ, Moutinho D, Kranendonk M, Auchus RJ, Lafer EM, Ghosh D, **Martasek P**, Kar R, Masters BS, Roman LJ. Instability of the Human Cytochrome P450 Reductase A287P Variant Is the Major Contributor to Its Antley-Bixler Syndrome-like Phenotype. *J Biol Chem*. 2016 Sep 23;291(39):20487-502.

Opladen T, Cortès-Saladefont E, Mastrangelo M, Horvath G, Pons R, Lopez-Laso E, Fernández-Ramos JA, **Honzik T**, Pearson T, Friedman J, Scholl-Bürgi S, Wassenberg T, Jung-Klawitter S, Kuseyri O, Jeltsch K, Kurian MA, Garcia-Cazorla À; International Working Group on Neurotransmitter related

disorders (iNTD). The International Working Group on Neurotransmitter related Disorders (iNTD): A worldwide research project focused on primary and secondary neurotransmitter disorders. *Mol Genet Metab Rep.* 2016 Oct 20;9:61-66.

Papež J, **Honzík T**, Ješina P et al. Pozdní manifestace dědičné poruchy cyklu močoviny - deficit ornitintraskarbamoylázy. *Pediatric pro praxi*, Olomouc: Solen, 2016, roč. 17, č. 1, s. 52-55.

Posset R, Garcia-Cazorla A, Valayannopoulos V, Teles EL, Dionisi-Vici C, Brassier A, Burlina AB, Burgard P, Cortès-Saladelafont E, Dobbelaere D, Couce ML, Sykut-Cegielska J, Häberle J, Lund AM, Chakrapani A, Schiff M, Walter JH, **Zeman J**, Vara R, Kölker S. Age at disease onset and peak ammonium level rather than interventional variables predict the neurological outcome in urea cycle disorders. *J Inher Metab Dis.* 2016 Sep;39(5):661-72.

Ruperto N, Pistorio A, Oliveira S, Zulian F, Cuttica R, Ravelli A, Fischbach M, Magnusson B, Sterba G, Avcin T, Brochard K, Corona F, Dressler F, Gerloni V, Apaz MT, Bracaglia C, Cespedes-Cruz A, Cimaz R, Couillault G, Joos R, Quartier P, Russo R, Tardieu M, Wulffraat N, Bica B, **Dolezalova P**, Ferriani V, Flato B, Bernard-Medina AG, Herlin T, Trachana M, Meini A, Allain-Launay E, Pilkington C, Vargova V, Wouters C, Angioloni S, Martini A; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). Prednisone versus prednisone plus ciclosporin versus prednisone plus methotrexate in new-onset juvenile dermatomyositis: a randomised trial. *Lancet.* 2016 Feb 13;387(10019):671-8.

Řeboun M, Rybová J, Dobrovolný R, Včelák J, Veselková T, Štorkánová G, Mušálková D, Hřebíček M, Ledvinová J, **Magner M**, **Zeman J**, Pešková K, Dvořáková L. X-Chromosome Inactivation Analysis in Different Cell Types and Induced Pluripotent Stem Cells Elucidates the Disease Mechanism in a Rare Case of Mucopolysaccharidosis Type II in a Female. *Folia Biol (Praha).* 2016;62(2):82-9.

Sarajlija A, **Magner M**, Djordjevic M, Kecman B, Grujic B, Tesarova M, Minic P. Late-Presenting Congenital Diaphragmatic Hernia in a Child with Tmem70 Deficiency. *Congenit Anom (Kyoto).* 2016 Sep 20.

Slachtova L, Seda O, Behunova J, Mistrik M, **Martasek P**. Genetic and biochemical study of dual hereditary jaundice: Dubin-Johnson and Gilbert's syndromes. Haplotyping and founder effect of deletion in ABCC2. *Eur J Hum Genet.* 2016 Oct;24(10):1515.

Soška V, Vrablík M, Bláha V, Cífková R, Češka R, Freiberger T, Kraml P, Piřha J, Rosolová H, Štulc T, Vaverková H, **Urbanová Z**. PCSK9 inhibitors - new possibilities in the treatment of hypercholesterolemia: For which patients will be indicated? [Czech atherosclerosis society statement]. *Vnitr Lek.* 2016 Apr;62(4):329-33.

Spáčilová J, Hůlková M, Hruštinová A, Čapek V, **Tesařová M**, **Hansíková H**, **Zeman J**. Analysis of expression profiles of genes involved in F(o)F(1)-ATP synthase biogenesis during perinatal development in rat liver and skeletal muscle. *Physiol Res.* 2016 Nov 8;65(4):597-608.

Stehlíková K, Skálová D, Zídková J, Haberlová J, Vohánka S, Mazanec R, Mrázová L, Vondráček P, Ošlejškova H, Zámečník J, **Honzík T**, **Zeman J**, **Magner M**, Šišková D, Langová M, Gregor V, Godava M, Smolka V, Fajkusová L. Muscular dystrophies and myopathies: the spectrum of mutated genes in the Czech Republic. *Clin Genet.* 2016 Jul 22. doi: 10.1111/cge.12839.

Štech S, Zima T, Mareček V, Hořejš V, **Martásek P**. Řekli o centru BIOCEV. AM review. 2016, č. 1-2, s. 4-5.

Tebuegge M, Buonsenso D, Brinkmann F, Noguera-Julian A, Pavić I, Arbore AS, **Vančíková Z**, Velizarova S, Welch SB, Ritz N. European shortage of purified protein derivative and its impact on

tuberculosis screening practices. European shortage of purified protein derivative and its impact on tuberculosis screening practices. *Int J Tuberc Lung Dis*. 2016 Oct;20(10):1293-1299.

Ter Haar NM, Annink KV, Al-Mayouf SM, Amaryan G, Anton J, Barron KS, Benseler SM, Brogan PA, Cantarini L, Cattalini M, Cochino AV, De Benedetti F, Dedeoglu F, De Jesus AA, Della Casa Alberighi O, Demirkaya E, **Dolezalova P**, Durrant KL, Fabio G, Gallizzi R, Goldbach-Mansky R, Hachulla E, Hentgen V, Herlin T, Hofer M, Hoffman HM, Insalaco A, Jansson AF, Kallinich T, Koné-Paut I, Kozlova A, Kuemmerle-Deschner JB, Lachmann HJ, Laxer RM, Martini A, Nielsen S, Nikishina I, Ombrello AK, Ozen S, Papadopoulou-Alataki E, Quartier P, Rigante D, Russo R, Simon A, Trachana M, Uziel Y, Ravelli A, Gattorno M, Frenkel J. Development of the autoinflammatory disease damage index (ADDI). *Ann Rheum Dis*. 2016 Nov 3. pii: annrheumdis-2016-210092.

Vančíková Z. Opakovaně nemocné dítě - lze mu pomoci? *Vox paediatricae*. 2016, roč. 16, č. 3, s. 29.

Wang HY, Qin Y, Li H, Roman LJ, **Martásek P**, Poulos TL, Silverman RB. Potent and Selective Human Neuronal Nitric Oxide Synthase Inhibition by Optimization of the 2-Aminopyridine-Based Scaffold with a Pyridine Linker. *J Med Chem*. 2016 May 26;59(10):4913-25.

Wong SY, Beamer LJ, Gadomski T, **Honzik T**, Mohamed M, Wortmann SB, Brocke Holmefjord KS, Mork M, Bowling F, Sykut-Cegielska J, Koch D, Ackermann A, Stanley CA, Rymen D, Zeharia A, Al-Sayed M, Marquardt T, Jaeken J, Lefeber D, Conrad DF, Kozicz T, Morava E. Defining the Phenotype and Assessing Severity in Phosphoglucomutase-1 Deficiency. *J Pediatr*. 2016 Aug;175:130-136.e8.

Záhoráková D, Langová M, Brožová K, Laštůvková J, Kalina Z, Rennerová L, **Martásek P**. Novel CDKL5 Mutations in Czech Patients with Phenotypes of Atypical Rett Syndrome and Early-Onset Epileptic Encephalopathy. *Folia Biol (Praha)*. 2016;62(2):67-74.

Zahorakova D, **Lelkova P**, Gregor V, **Magner M**, **Zeman J**, **Martasek P**. MECP2 mutations in Czech patients with Rett syndrome and Rett-like phenotypes: novel mutations, genotype-phenotype correlations and validation of high-resolution melting analysis for mutation scanning. *J Hum Genet*. 2016 Jul;61(7):617-25.

10. Ocenění, atestace, obhajoby

- Studentská vědecká konference: sekce postgraduální klinická, sdílené 2. a 3. místo
MUDr. Hana Kolářová, Mitochondriální optické neuropatie – optimalizace diagnosticko-terapeutického algoritmu, školitel: doc.Honzík
- Mgr. Ondrušková – 2/2016 - ocenění časopisu Prague Medical Report za nejlepší publikaci v roce 2015: Nina Ondruskova, Tomas Honzik, Jitka Kytarova, Martin Matoulek, Jiri Zeman and Hana Hansikova. Isoelectric focusing of serum apolipoprotein C-III as a sensitive screening method for the detection of O glycosylation disturbances. Prague Med Rep. 2015;116(2):73-86. doi: 10.14712/23362936.2015.48.
- Atestace: MUDr., Bc. Karel Medek – dětské lékařství
- Obhajoby Ph.D.: MUDr. Jitka Kytarová – obor preventivní medicína
Význam IGF1 a vybraných polymorfismů v IGF1 genu pro postnatální růst dětí SGA/IUGR a extrémně nezralých novorozenců, školitel: prof.Zeman
- Lucie Zdražilová, *Bakalářská práce*: Congenital disorders of glycosylation: alpha-dystroglycanopathies. Přírodovědecká fakulta UK v Praze, květen 2016, školitel: RNDr. H. Hansíková, CSc.
- Bc. Tereza Daňhelovská. *Diplomová práce*, Kapacita mitochondriálního energetického metabolismu v kultivovaných kožních fibroblastech. Universita Karlova v Praze, Přírodovědecká fakulta, Praha červen 2016, vedoucí práce Ing. Markéta Tesařová, Ph.D.
- Bc. Žaneta Dosoudilová. *Diplomová práce*. PROTEIN ANALYSIS OF SELECTED MITOCHONDRIAL PROTEINS IN THE MUSCLE TISSUE OF PORCINE MODEL OF HUNTINGTON'S DISEASE. Universita Karlova v Praze, Přírodovědecká fakulta, Praha září 2016, vedoucí práce MUDr. Jiří Klempíř, PhD.

11. Granty

číslo grantu	název grantu	řešitel/spoluřešitel
PRVOUK P24/LF1/3	Molekulární, buněčná a patofyziologická podstata nemocí	doc. Vokurka spoluřešitel: prof. Zeman
PRVOUK P49/2.LF 205049	Genetická podstata závažných chorob dětského věku	koordinátor: prof. Zeman
SVV UK 260148/2016	Experimentální metody v biomedicině	ing. Kmoč, prof. Zeman
14-36804G	Centrum mitochondriální biologie a patologie (MITOCENTRUM)	dr. Houštěk, prof. Zeman
Univerzitní výzkumná centra UNCE 204011	Centrum pro studium vzácných geneticky podmíněných onemocnění	prof. Zeman, prof. Martásek
GAČR 13-07223S	Funkce lidské proteázy ClpXP a ATPázy LACE1 v mitochondriální biogenezi a proteinové	mgr. Stibůrek

	homeostáze	
Česko-Norský výzkumný program 7F14308	Srovnávací studie Huntingtonovy choroby pomocí biochemických, imunocytochemických a molekulárně genetických metod na tkáních a buňkách myši, miniprasete a člověka	řešitel: prof. Motlík spoluřešitel: dr. Hansíková
Výzkumný záměr RVOVFN64165	Diagnostika a léčba geneticky podmíněných poruch II	řešitel: prof. Kvasnička spoluřešitel: prof. Zeman
MZ ČR AZV 16-32341A	Mitochondriální onemocnění s očními komplikacemi – studium rizikových faktorů a optimalizace diagnosticko-terapeutického algoritmu	doc. Honzík
EUROFEVER, mezinárodní projekt: EAHC 2007332	Mezinárodní registr autoinflamatorních onemocnění	prof. Doležalová
PHARMACHILD FP7-HEALTH-2010-single-stage 26035	Long-term PHARMacovigilance for Adverse effects in Childhood arthritis focussing on Immune modulatory drugs	prof. Doležalová
EPOCA - PRINTO	A multinational study of the Epidemiology, treatment and Outcome of Childhood Arthritis	prof. Doležalová
SHARE EAHC 201112 02	Single Hub and Access point for paediatric Rheumatology in Europe	prof. Doležalová
IGA MZ ČR - NT/ 14149-3/2013.	Kvalita života dětí s juvenilní idiopatickou artritidou: význam nelékařských profesí v komplexním léčebném programu.	prof. Doležalová
Brainworks	The International Childhood CNS Vasculitis Outcome Study	prof. Doležalová
PRES Paediatric Vasculitis Outcome Study	PVDI (Pediatric Vasculitis Damane Index)	prof. Doležalová
ABI-JIA-P01 ID-RBC: 2013-A01268-37	Anti-Biopharmaceutical Immunization: Prediction and analysis of clinical relevance to minimize the risk of immunization in Juvenile Idiopathic Arthritis patients	prof. Doležalová
NT13120-4/2012	Onemocnění způsobené mutacemi v MECP2 genu v České Republice a vliv dalších genetických determinant na jejich fenotypové projevy	mgr. Záhoráková
NT11331-6	Molekulární patologie a genetická diagnostika Parkinsonovy nemoci	prof. Martásek

COST BM1004	Výskyt poruch autistického spektra u rizikových novorozenců. Projekt je součástí mezinárodní spolupráce v oblasti časné diagnostiky autistických poruch	dr. Marková
NF-CZ11-OV-1-009-2015	Nové metody v následné péči o děti s perinatální zátěží v CKP KDDL VFN	dr. Marková
GA UK 252213	Molekulární patologie porfyrií dětského věku	dr. Medek
GA UK 870214	Proteomická identifikace substrátů a adaptorových proteinů mitochondriálních ATP -dependentních proteáz	mgr. Česneková
GA UK 1308214	Studium funkce proteinu ACBD3 ve vztahu k mitochondriálnímu energetickému metabolismu buňky	mgr. Kratochvílová
MŠMT 7 E13034	Clonidine for Sedation of Paediatric Patients in the Intensive Care Unit	dr. Pokorná
GAUK275215 2015-2017	Studium dopadu deficience proteinu cox17 na energetický metabolismu	Mgr. Marie Rodinová Garant: dr. Hansíková
COST LD15099 10/2015-12/2017	Srovnávací studie u Huntingtonovy nemoci: bioenergetická funkce mitochondrií u pacientů a u transgenního miniprasete	dr. Hansíková
AZV15-28208A 5/2015-12/2018	Určení příčin vzácných geneticky podmíněných nemocí pomocí metod analýzy genomu a zhodnocení přínosů tohoto přístupu pro klinicko-diagnostickou praxi	prof. Kmoč/prof. Zeman
AZV 1528616A 5/2015-12/2018	Mitochondriální dysfunkce při bipolární afektivní poruše	dr. Hroudová/dr. Kališová/Ing Tesařová
AZV16-31932A 4/2016-12/2019	Molekulární mechanismy dědičných poruch glykosylace	Dr. Hansíková/doc. Honzík
16-32341A 4/2016-12/2019	Mitochondriální onemocnění s očními komplikacemi-studium rizikových faktorů a optimalizace diagnosticko-terapeutického algoritmu	doc. Honzík
AZV16-33018A 4/2016-12/2019	Transgenní a farmakologická komplementace dědičného defektu mitochondriální ATP syntázy	dr. Mráček/prof. Zeman
Magistrát hl.m.Prahy	Poradna pro pražské celiaky	garant: dr. Frühauf
MZ ČR	Pokračování provozu Poradny pro celiaky	garant: dr. Frühauf
MZ ČR	Aktualizace Rukověti celiaka	garant: dr. Frühauf
Úřad vlády ČR - Vládní výbor pro zdravotně postižené občany	Zpravodaj další informační materiály o celiakii a provoz internetových stránek	garant: dr. Frühauf

KÚ střeđoěeského kraje	Nároná edukace klientů ze střeđoěeského kraje v Poradně pro celiaky	garant: dr.Frühauf
German Registry for Clinical Trials	ProCeDE, Prospective Celiac Disease Diagnosis Evaluation	dr. Szitányi, dr. Frühauf

12. Extramurální funkce

prof. Doležalová

předsedkyně akreditační komise MZ ČR pro obor dětská revmatologie

předseda Pracovní skupiny dětské revmatologie při Pediatrické společnosti ČLS JEP

člen výboru Revmatologické společnosti ČLS JEP za dětskou revmatologii

člen redakčních rad: Česká revmatologie, Pediatric Rheumatology (BioMed Central)

člen Paediatric Rheumatology International Society (PRES), zástupce pro ČR, člen výboru odpovědný za Clinical Affairs 2006-2012

předseda pracovní skupiny pro systémové vaskulitidy při PRES 2007-2013, člen pracovních skupin pro juvenilní dermatomyozitidu a periodické horečky při PRES, člen mezinárodního Výboru pro výchovu a vzdělávání v dětské revmatologii při PRES

Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO) - ředitel národního koordinačního centra

EULAR (European League Against Rheumatism) Paediatric Rheumatology Standing Committee - zástupce ČR

EMA – expert pro obor dětské revmatologie

dr.Frühauf

člen akreditační komise MZ ČR pro obor dětská gastroenterologie a hepatologie

člen zkušební komise pro aprobační v oboru pediatrie MZ ČR

člen výboru Pracovní skupiny pro dětskou gastroenterologii a výživu ČPS

lektor katedry pediatrie IPVZ

revizní lékař – specialista pro pediatrické obory odboru revize ÚP VZP

člen redakční rady časopisu Pediatrie pro praxi

předseda správní rady Švejcárova nadačního fondu dětem – Karlov

doc.Honzík

člen akreditační komise MZ ČR pro obor dětské lékařství

člen redakční rady Česko-slovenská Pediatrie

člen Society for Study of Inborn Errors of Metabolism

člen zkušební komise pro aprobační v oboru pediatrie MZ ČR

člen zkušební komise pro atestace z pediatrie na 1.LF UK a VFN

doc. Hoza

člen akreditační komise MZ ČR pro obor dětské lékařství, dorostové lékařství, dětská revmatologie, revmatologie

předseda oborové komise vědecké rady ČLK pro dětské lékařství

člen zkušební komise pro aprobační v oboru pediatrie MZ ČR a pro atestace z pediatrie IPVZ

člen redakční rady Česko-slovenská pediatrie

dr. Kořátko

místopředseda Společnosti pro dětskou pneumologii

člen akreditační komise MZ ČR pro obor dětské pneumologie

dr. Malinová

Pompe Registry European board of advisor

prof. Martásek

člen Bioetické komise Rady vlády pro vědu, výzkum a inovace, místopředseda

člen Etické komise MZ ČR

člen Bioetické komise Rady Evropy

člen České lékařské akademie

člen Učené společnosti ČR

člen vědecké rady Univerzity Karlovy v Praze

člen správní rady, Biomedicínské centrum, Lékařská fakulta UK v Plzni

člen kolegia děkana 1. LF UK

člen Slovenské komise pro vědecké hodnosti (DrSc, biochemie, molekulární biologie, genetika a mikrobiologie)

člen Akademického sněmu AV ČR

člen Českého národního komitétu pro biochemii a molekulární biologii

korespondující člen (ČR a SR), Society for Study of Inborn Errors of Metabolism

člen redakčních rad časopisů: Nitric Oxide, Tohoku Journal of Experimental Medicine, Folia Biologica, Časopis lékařů českých

BIOCEV, Biotechnologické a biomedicínské centrum AV a UK ve Vestci, ředitel

prim. Srnský

vědecký sekretář Sekce intenzivní medicíny ČPS

as. Szitányi

zástupce ČR v EMA (European Medicines Agency) – pediatrický výbor (PDCO)

zástupce vedoucího subkatedry KVIMP - IPVZ

člen akreditační komise MZd ČR pro obor KVIMP

člen pracovní skupiny pro výživu dětí MZ ČR

člen – ESPEN faculty member (Evropská společnost klinické výživy a intenzivní metabolické péče)

člen ESPGHAN (Evropská společnost dětské gastroenterologie, hepatologie a výživy)

člen výboru SKVIMP (Společnost klinické výživy a intenzivní metabolické péče)

externí spolupracovník SUKL – pediatrický výbor

mluvčí Nutričního týmu VFN

doc. Urbanová

člen výboru České společnosti pro aterosklerózu

člen Evropské společnosti pro aterosklerózu

člen Evropské společnosti pro prevenci aterosklerózy v dětství

člen European Society for Sudden Infant Death Syndrome

člen Pracovní skupiny preventivní kardiologie

MEDPED (Make early diagnoses to Prevent early deaths) – národní centrum pro pediatrická

pracoviště v ČR

dr. Vobruba

člen akreditační komise MZ ČR pro obor intenzivní medicína

předseda sekce intenzivní medicíny České pediatrické společnosti

prof. Zeman

předseda výboru České pediatrické společnosti

člen redakční rady Acta Paediatrica

člen redakční rady Medical Prague Report

člen redakční rady Česko-slovenská pediatrie

člen vědecké rady 1. LF UK

člen Society for Study of Inborn Errors of Metabolism

člen Deutsche Gesellschaft für Stoffwechselkrankheiten

člen České lékařské akademie

Švejarův nadační fond dětem - Karlov