

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, v EU v oboru: Pediatric Metabolic Medicine.

ústředna VFN	22496 1111	www.vfn.cz
fax (JIRP)	22491 1453	
přednosta: prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc.	22496 7733	jzem@lf1.cuni.cz
emeritní přednosta: doc. MUDr. Jozef Hoza, CSc.	22496 7801	jhoza@lf1.cuni.cz
zástupce přednosta pro výuku: prof. MUDr. Pavla Doležalová, CSc.	22496 7074 22496 7770	pavla.dolezalova@vfn.cz
školský sekretariát I. 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: Bc. 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

Obsah

1. Úvod	3
2. Organizační schema kliniky	4
3. Seznam pracovníků s mailovými adresami	5
4. Externí spolupracovníci.....	9
5. Základní statistické údaje	10
6. Lůžková kapacita.....	11
7. Hospitalizování podle diagnózy	12
8. Komplement	13
9. Historické přehledy	14
10. Pedagogická činnost	16
11. Publikace	17
12. Ocenění	20
13. Granty	21
14. Extramurální funkce	23
15. Švejcariův nadační fond dětem - Karlov	26
Dárci	27

1. 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 s 16ti 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.

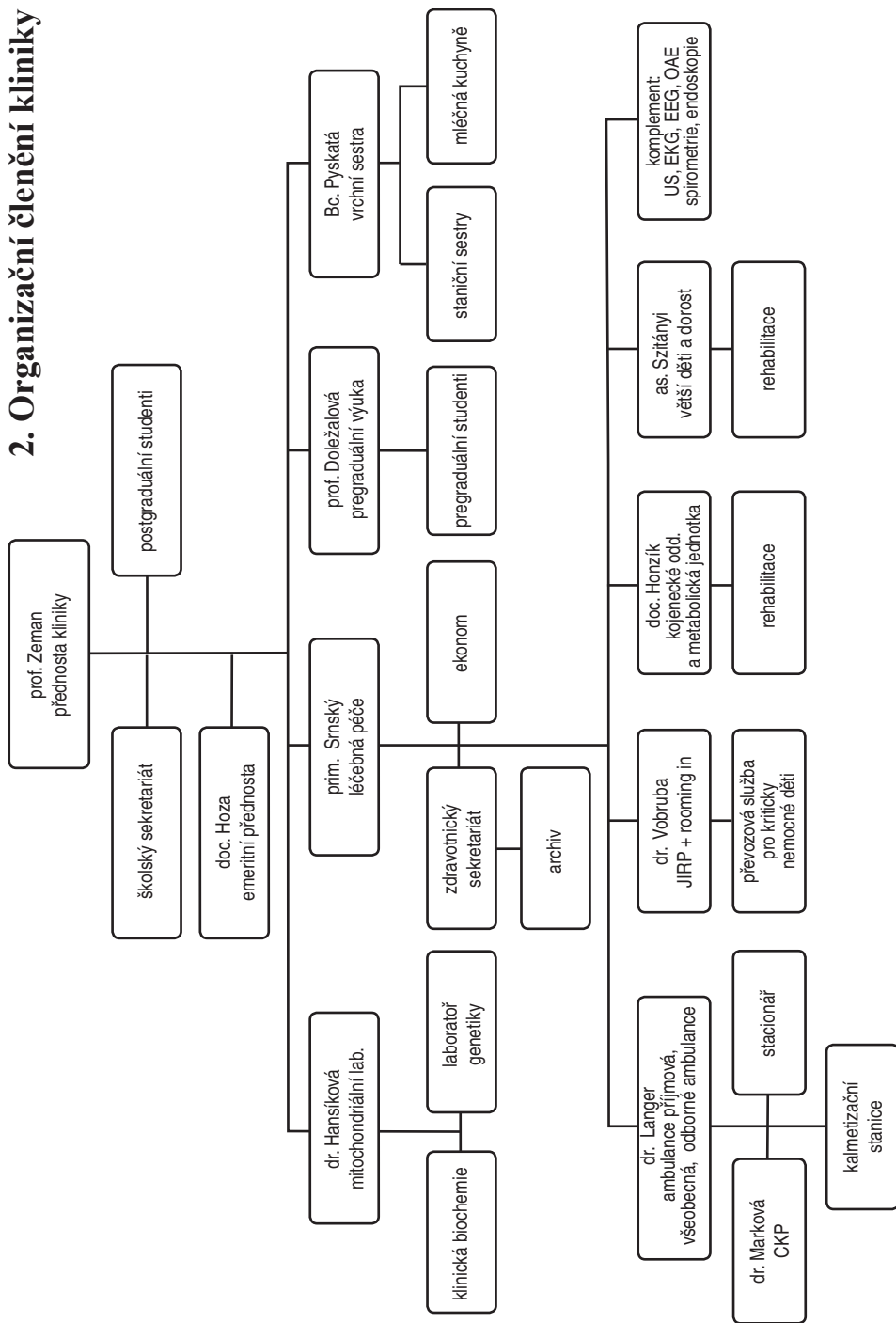
Na KDDL pracuje Centrum komplexní péče o děti s perinatální zátěží (CKP). Multidisciplinární tým zajišťuje diagnostickou a léčebnou péči v oblasti somatické, neurosenzorické, psychické i behaviorální, jejímž cílem je potřeba minimalizovat dopad nezralosti či perinatálního inzultu na dítě a jeho rodinu.

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 stáží 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 Švejcárův 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 členění kliniky



3. Seznam pracovníků

A: MUDr.Abaffyova Veronika <Veronika.Abaffyova@vfn.cz>; Blanka Albrechtova <blanka.albrechtova@lf1.cuni.cz>; Andrews Katarina <Katarina.Andrews@vfn.cz>; MUDr.Augustinova Jana<Jana.Augustinova@vfn.cz>;

B: Bartova Miroslava <Miroslava.Bartova@vfn.cz>; Mgr.Baskova Martina <Martina.Baskova@vfn.cz>; Benesova Olga <olga.benesova@lf1.cuni.cz>; Bc.Bejkova Veronika <Veronika.Bejkova@vfn.cz>; MUDr.Belorova Jitka <Jitka.Belorova@vfn.cz>; Bendova Jana <Jana.Bendova@vfn.cz>; Bendova Jana <Jana.Bendova2@vfn.cz>; ing. Beranek Vladimir<vladimir.beranek@lf1.cuni.cz>; ing.Berankova Kamila <Kamila.Berankova@vfn.cz>; MUDr.Berka Ivan <Ivan.Berka@vfn.cz>; Bradova Radka <radka.bradova@lf1.cuni.cz>; ing.Tomas Briza,Ph.D. <tomas.briza@lf1.cuni.cz>; Bc.Bruckova Lucie <Lucie.Bruckova@vfn.cz>; MUDr.Buganova Michaela,Ph.D. <Michaela.Buganova@vfn.cz>; Bukvova Jarmila <Jarmila.Bukvova@vfn.cz>; Mgr. et Mgr. Josef Bulant <josef.bulant@lf1.cuni.cz>; Buzkova Lenka <Lenka.Buzkova@vfn.cz>;

C: MUDr.Cebecauerova Dita, Ph.D <Dita.Cebecauerova@vfn.cz>; Cechova Katerina <Katerina.Cechova@vfn.cz>; Cechovska Zuzana <Zuzana.Cechovska@vfn.cz>; MUDr.Cerna Olga <Olga.Cerna@vfn.cz>; mgr.Cesnekova Jana <Jana.Cesnekova@vfn.cz>; MUDr.Chvilova Weberova Magdalena <Magdalena.ChvilovaWeberova@vfn.cz>; Cihakova Jitka <Jitka.Cihakova@vfn.cz>; MUDr.Cirmanova Veronika <Veronika.Cirmanova@vfn.cz>; Coufalova Jana <Jana.Coufalova@vfn.cz>;

D: Bc.Danhelovska Tereza <Tereza.Danhelovska@vfn.cz>; prof.MUDr.Dolezalova Pavla,CSc. <Pavla.Dolezalova@vfn.cz>; MUDr.Dolezalova Sarka <Sarka.Dolezalova@vfn.cz>; RNDr. Mgr. Dana Douderova,Ph.D. <dana.ulbrichova@lf1.cuni.cz>; Durrova Pavla <Pavla.Durrova@vfn.cz>; Dvorakova Dana <Dana.Dvorakova@vfn.cz>; Dvorakova Marta <Marta.Dvorakova@vfn.cz>; MUDr.Dvorakova Veronika <Veronika.Dvorakova@vfn.cz>;

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

F: MUDr. Mohamed Farrag <mohamed.farrag@lf1.cuni.cz>; Fenclova Pavlina <Pavlina.Fenclova@vfn.cz>; Fendrichova Bohdana <Bohdana.Fendrichova@vfn.cz>; MUDr.Fingerhutova Sarka <Sarka.Fingerhutova@vfn.cz>; MUDr.Flachsova Eva,Ph.D. <Eva.Flachsova@vfn.cz>; PhDr.Fleischnerova Alena <Alena.Fleischnerova@vfn.cz>; Flendr Daniel <Daniel.Flendr@vfn.cz>; Bc.Fremutova Martina <Martina.Fremutova@vfn.cz>; MUDr.Fruhauf Pavel,CSc. <Pavel.Fruhauf@vfn.cz>;

G: MUDr.Goetz Michal,Ph.D. <Michal.Goetz@vfn.cz>;

H: Haklova Martina <Martina.Haklova@vfn.cz>; MUDr.Halbrstat Jiri <Jiri.Halbrstat@vfn.cz>; Hamplova Andrea <Andrea.Hamplova@vfn.cz>; Hamplova Petra <Petra.Hamplova@vfn.cz>;RNDr. Hansikova Hana,CSc. <Hana.Hansikova@vfn.cz>; MUDr.Hanusova Jaroslava <Jaroslava.Hanusova@vfn.cz>; Hardtova Silvia Sara <SilviaSara.Hardtova@vfn.cz>; mgr.Haskovcova Eliska <Eliska.Haskovcova@vfn.cz>; Heldtova Karolina <Karolina.Heldtova@vfn.cz>; Helmich Jiri <Jiri.Helmich@vfn.cz>; Hladikova Marie <Marie.Hladikova@vfn.cz>; Hlavka Zdenek <Zdenek.Hlavka@

vfn.cz>; Hola Ivana <Ivana.Hola@vfn.cz>; Holubcova Eliska <Eliska.Holubcova@vfn.cz>; doc.MUDr.Honzik Tomas,Ph.D. <Tomas.Honzik@vfn.cz>; Honzkova Alzbeta <Alzbeta.Honzkova@vfn.cz>; mgr.Horcickova Lucie <Lucie.Horcickova@vfn.cz>; Horova Eva <Eva.Horova2@vfn.cz>; doc.MUDr.Hoza Jozef,CSc.<Jozef.Hoza@vfn.cz>; MUDr.Hrdlicka Rene <Rene.Hrdlicka@vfn.cz>; MUDr.Hrdlickova Eva <Eva.Hrdlickova@vfn.cz>; MUDr.Hridel Jan <Jan.Hridel@vfn.cz>; MUDr.Hridelova Linda <Linda.Hridelova@vfn.cz>; MUDr.Hronova Karolina <Karolina.Hronova@vfn.cz>; mgr.Huskova Lucie <lucie.hruskova@lfl.cuni.cz>; mgr.Huliakova Maria <Maria.Huliakova@vfn.cz>; RNDr.Hulkova Martina,Ph.D. <Martina.Hulkova@vfn.cz>; Hurtova Natasa <Natasa.Hurtova@vfn.cz>; Hurychova Terezie <Terezie.Hurychova@vfn.cz>; Hynkova Dana <Dana.Hynkova@vfn.cz>;

J: MUDr. Jakoubek Vit <Vit.Jakoubek@vfn.cz>; doc-MUDr.Janota Jan,Ph.D. <Jan.Janota@vfn.cz>; MUDr.Janska Pavla <Pavla.Janska@vfn.cz>; Janu Zuzana <Zuzana.Janu@vfn.cz>; Jerabkova Ludmila <Ludmila.Jerabkova@vfn.cz>; Jirankova Jitka <Jitka.Jirankova@vfn.cz>;

K: Kahounova Marcela <Marcela.Kahounova@vfn.cz>; Kaluzova Andrea <Andrea.Kaluzova@vfn.cz>; ing.Kaplanek Robert,Ph.D. <robert.kaplanek@lfl.cuni.cz>; Kapralikova Alena <Alena.Kapralikova@vfn.cz>; ing.Kejik Zdenek, Ph.D. <zdenek.kejik@lfl.cuni.cz>; doc.RNDr.Kinkorova Judita,CSc <judita.kinkorova@lfl.cuni.cz>; MUDr.Klement Petr,Ph.D. <Petr.Klement@vfn.cz>; Klepalova Marketa <Marketa.Klepalova@vfn.cz>; Knopova Suzana <Suzana.Knopova@vfn.cz>; Kbrova Katerina <Katerina.Kbrova@vfn.cz>; Kocanova Pavlina <Pavlina.Kocanova@vfn.cz>; Kohoutova Dana <Dana.Kohoutova@vfn.cz>; MUDr.Kolarova Hana <Hana.Kolarova@vfn.cz>; Kolarova Klara <Klara.Kolarova@vfn.cz>; Kolocova Ilona <Ilona.Kolocova@vfn.cz>; MUDr.Kominova Jitka <Jitka.Kominova@vfn.cz>; Konopikova Miroslava <Miroslava.Konopikova@vfn.cz>; MUDr.Pavel Kopecky <pavel.kopecky@lfl.cuni.cz>; Kopecka Vera <Vera.Kopecka@vfn.cz>; Korensky Vladimir <vladimir.korensky@lfl.cuni.cz>; Korinek Daniel <Daniel.Korinek@vfn.cz>; MUDr.Korinkova Viera <Viera.Korinkova@vfn.cz>; Kosinova Jitka <Jitka.Kosinova@vfn.cz>; Kosinova Marketa <Marketa.Kosinova@vfn.cz>; MUDr.Kotatko Petr <Petr.Kotatko@vfn.cz>; MUDr.Koumarova Lydie <Lydie.Koumarova@vfn.cz>; Kovar Ondrej <Ondrej.Kovar@vfn.cz>; Kozlovska Natalya <Natalya.Kozlovska@vfn.cz>; mgr.Kralik Lubomir <Lubomir.Kralik@vfn.cz>; RNDr.Kralova Jarmila,CSc. <jarmila.kralova@lfl.cuni.cz>; doc.RNDr.Krasnicanova Hana,CSc. <Hana.Krasnicanova@vfn.cz>; mgr.Kratochvilova Hana <Hana.Kratochvilova@vfn.cz>; Krausova Katerina <Katerina.Krausova@vfn.cz>; MUDr.Kredba Vaclav,CSc. <Vaclav.Kredba@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 Ivana <Ivana.Kucerova2@vfn.cz>; mgr.Kucerova Vidrova Vendula <Vendula.KucerovaVidrova@vfn.cz>; Kulisek Petr <Petr.Kulisek@vfn.cz>; Bc.Kunzmannova Renata <Renata.Kunzmannova@vfn.cz>; MUDr.Kytnarova Jitka <Jitka.Kytnarova@vfn.cz>;

L: MUDr.Langer Jan <Jan.Langer@vfn.cz>; MUDr.Pavel Leden <Pavel.Leden@vfn.cz>; ing.Lelkova Petra <Petra.Lelkova@vfn.cz>; Lembak Iljana <iljana.lembak@lfl.cuni.cz>; Linkova Lenka <Lenka.Linkova@vfn.cz>; Liska Jan <Jan.Liska@vfn.cz>; Liskova Marie <Marie.Liskova@test.cz>; MUDr.Lorencik David <David.Lorencik@vfn.cz>; Lorencova Marketa <Marketa.Lorencova@vfn.cz>;

M: Machackova Jana; Machackova Katerina <Katerina.Machackova@vfn.cz>; Machackova Olga <Olga.Machackova@vfn.cz>; Madlova Radka <Radka.Madlova@vfn.cz>; MUDr.Magner Martin,Ph.D. <Martin.Magner@vfn.cz>; MUDr.Malinova Vera <Vera.Malinova@vfn.cz>; Malinska Lucie <Lucie.Malinska@vfn.cz>; Malinska Olga <Olga.Malinska@vfn.cz>; MUDr.Malkovska Cecilie <Cecilie.Malkovska@vfn.cz>; MUDr.Marikova Aneta <Aneta.Marikova@vfn.cz>; MUDr.Markova Daniela <Daniela.Markova@vfn.cz>; Bc.Markova Michaela <michaela.markova@lfl.cuni.cz>; prof.MUDr.Martasek Pavel,DrSc. <Pavel.Martasek@vfn.cz>; Matuskova Zlata <Zlata.Matuskova@vfn.cz>; Mazurova Irena <Irena.Mazurova@vfn.cz>; MUDr.Mazurova Stella <Stella.Mazurova@vfn.cz>; MUDr.,Bc.Medek Karel <Karel.Medek@vfn.cz>; MUDr.Jan Melichar <jan.melichar@lfl.cuni.cz>; Melounkova <jan.melichar@lfl.cuni.cz>; Katerina <Katerina.Melounkova@vfn.cz>; Michalkova Jana <Jana.Michalkova@vfn.cz>; ing Mikula Jan <jan.mikula@lfl.cuni.cz>; mgr.Mirovska Dagmar <Dagmar.Mirovska@vfn.cz>; Mondekova Vera <Vera.Mondekova@vfn.cz>; MUDr.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>; Myskova Lucie <Lucie.Myskova@vfn.cz>;

N: Nedorostova Kristyna <Kristyna.Nedorostova@vfn.cz>; MUDr.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>;

O: MUDr.Obrsalova Jitka <Jitka.Obrsalova@vfn.cz>; mgr.Ondruskova Nina <Nina.Ondruskova@vfn.cz>; Oubramova Jitka <Jitka.Oubramova@vfn.cz>;

P: Bc.Pacova Lenka <Lenka.Pacova@vfn.cz>; Panochova Petra <petra.panochova@vfn.cz>; MUDr.Parizkova Andrea <Andrea.Parizkova2@vfn.cz>; MUDr.Pastirikova Martina <Martina.Pastirikova@vfn.cz>; Paszycova Monika <Monika.Paszycova@vfn.cz>; Pavlikova Lucie <Lucie.Pavlikova@vfn.cz>; MUDr.Pekarska Barbora <Barbora.Pekarska@vfn.cz>; Peskova Marketa <Marketa.Peskova@vfn.cz>; MUDr.Picha Jiri <Jiri.Picha@vfn.cz>; Pichova Hana <Hana.Pichova@vfn.cz>; Pilatova Monika <Monika.Pilatova@vfn.cz>; MUDr.Piruncikova Jana <Jana.Piruncikova@vfn.cz>; Pitin Karel <Karel.Pitin@vfn.cz>; Plhalova Jarmila <Jarmila.Plhalova@vfn.cz>; Plucnarova Radmila <Radmila.Plucnarova@vfn.cz>; Bc.Pluharova Terezie <terezie.pluharova@vfn.cz>; MUDr.Pokorna Pavla,Ph.D. <Pavla.Pokorna@vfn.cz>; Polova Helena <Helena.Polova@vfn.cz>; MUDr.Martin Prehlik <martin.prehlik@lfl.cuni.cz>; doc.MUDr. Prihodova Iva,Ph.D. <iva.prihodova@lfl.cuni.cz>; Prihodova Vanda

<Vanda.Prihodova@vfn.cz>; MUDr.Prokupkova Eliska <Eliska.Prokupkova@vfn.cz>; Prosek Josef <Josef.Prosek@vfn.cz>; Prosek Vaclav <Vaclav.Prosek@vfn.cz>; Puchmajerova Alena <alena.puchmajerova@lf1.cuni.cz>; Bc.Pyskata Jana <Jana.Pyskata@vfn.cz>;

R: ing. Jakub Rak <jakub.rak@lf1.cuni.cz>; Rakova Kamila <Kamila.Rakova@vfn.cz>; Mgr.Ramesova Magdalena <Magdalena.Ramesova@vfn.cz>; MUDr.Rausova Pavla <Pavla.Rausova@vfn.cz>; ing.Rezankova Klara <klara.rezankova@lf1.cuni.cz>; mgr.Rezkova Kamila <Kamila.Rezkova@vfn.cz>; mgr.Rodinova Marie <Marie.Rodinova@vfn.cz>; Roubickova Libuse <Libuse.Roubickova@vfn.cz>; MUDr.Ruczaj Katerina <Katerina.Ruczaj@vfn.cz>; Ruzickova Ladislava <Ladislava.Ruzickova@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>; MUDr.Vaclav Sebron <vaclav.sebron@lf1.cuni.cz>; Sedlakova Hana <Hana.Sedlakova@vfn.cz>; MUDr.Selko Marek <Marek.Selko@vfn.cz>; Semeradova Jana <Jana.Semeradova@vfn.cz>; Siklova Hana <Hana.Siklova@vfn.cz>; Sirc Jan <Jan.Sirc@vfn.cz>; Sklarova Martina <Martina.Sklarova@vfn.cz>; Slavikova Lenka <Lenka.Slavikova@vfn.cz>; Slizek Martin <Martin.Slizek@vfn.cz>; Smela Ivana <Ivana.Smela@vfn.cz>; Smesna Zdenka <Zdenka.Smesna@vfn.cz>; Smetanova Emilie <Emilie.Smetanova@vfn.cz>; Smirnova Larysa <Larysa.Smirnova@vfn.cz>; doc.PaeDr.Smolikova Libuse,Ph.D. <Libuse.Smolikova@vfn.cz>;Bc.Sojkova Marcela <Marcela.Sojkova@vfn.cz>; Soukenkova Pavlina <Pavlina.Soukenkova@vfn.cz>; Soukupova Pavlina <Pavlina.Soukupova@vfn.cz>; mgr.Spacilova Jana <jana.spacilova@lf1.cuni.cz>; MUDr.Srnsky Pavel <Pavel.Srnsky@vfn.cz>; MUDr.Srp Radoslav <Radoslav.Srp@vfn.cz>; Strejckova Alena <Alena.Strejckova@vfn.cz>; Strelkova Helena <Helena.Strelkova@vfn.cz>; RNDr.Stiburek Lukas,Ph.D. <lukas.stiburek@lf1.cuni.cz>; MUDr.Sulc Jan,CSc. <Jan.Sulc@vfn.cz>; Susserova Nikola <Nikola.Susserova@vfn.cz>; Svab Eduard <Eduard.Svab@vfn.cz>; Svarcova Pavlina <Pavlina.Svarcova@vfn.cz>; MUDr.Szitanyi Peter,Ph.D. <Peter.Szitanyi@vfn.cz>;

T: MUDr.Tanuska Daniel <Daniel.Tanuska@vfn.cz>; ing.Tesarova Marketa,Ph.D. <marketa.tesarova@lf1.cuni.cz>; Tiserova Katerina <Katerina.Tiserova@vfn.cz>; mgr.Tolimatova Jarmila <Jarmila.Tolimatova@vfn.cz>; Topolova Michaela <Michaela.Topolova@vfn.cz>; Terefilova Eva <eva.trefilova@lf1.cuni.cz>; MUDr.Tukova Jana,Ph.D. <Jana.Tukova@vfn.cz>; Tydlitova Eva <Eva.Tydlitova@vfn.cz>;

U: Uhlikova Dagmar <Dagmar.Uhlikova@vfn.cz>; doc.MUDr.Urbanova Zuzana,CSc. <Zuzana.Urbanova@vfn.cz>;

V: MUDr.Vancikova Zuzana,CSc. <Zuzana.Vancikova@vfn.cz>; Vaneckova Eva <Eva.Vaneckova@vfn.cz>; mgr.Vasina Ljudmila <ljudmila.vasina@vfn.cz>; ing.Vesela Katerina,Ph.D. <Katerina.Vesela3@vfn.cz>; Veverkova Dagmar <Dagmar.Veverkova@vfn.cz>; Vitkova Barbora <Barbora.Vitkova@vfn.cz>; MUDr.Vitnerova Lenka <Lenka.Vitnerova@vfn.cz>; MUDr.Vobruba Vaclav,Ph.D. <Vaclav.Vobruba@

vf.n.cz>; Volfova Petra <Petra.Volfova@vf.n.cz>; mgr.Vondrackova Alzbeta,Ph.D. <Alzbeta.Vondrackova@vf.n.cz>; Vondrejцова Katerina <Katerina.Vondrejцова@vf.n.cz>; Vostrovská Eva <Eva.Vostrovská@vf.n.cz>; mgr.Vranova Marketa <Marketa.Vranova@vf.n.cz>; Vrbatova Hana <Hana.Vrbatova@vf.n.cz>;
W: Weiserova Katerina <Katerina.Weiserova@vf.n.cz>; MUDr.Wenchich Laszlo,Ph.D. <Laszlo.Wenchich@vf.n.cz>; Wojtovicova Lubica <Lubica.Wojtovicova@vf.n.cz>;
Z: MUDr.Zacek Petr,MBA. <Petr.Zacek@vf.n.cz>; mgr.Zahorakova Daniela,Ph.D. <Daniela.Zahorakova@vf.n.cz>; Zajicova Docekalova Dagmar <Dagmar.ZajicovaDocekalova@vf.n.cz>; MUDr.Blanka Zlatohlavkova,Ph.D. <blanka.zlatohlavkova@lf1.cuni.cz>;prof.MUDr.Zeman Jiri,DrSc. <Jiri.Zeman@vf.n.cz>; Zemankova Jitka <Jitka.Zemankova@vf.n.cz>

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 1LF
MUDr. Natália Szitányi, praktický lékař pro děti a dorost 1. LF UK
MUDr. Antonín Šípek, genetické oddělení 1. LF UK a VFN
MUDr. Lenka Vepřeková, I.interní klinika 1. LF UK a VFN

5. Základní statistické údaje

parametr		2014	2015
lůžka	počet	61	61
průměrná ošetrovací doba	dny	4,1	3,8
přijetí	vč. doprovodů	4.682	4.598
děti s doprovodem	%	66	67
přijetí pacienti	počet	2.826	2.747
mimopražští pacienti	%	43	44
přijetí na JIRP	%	9,1	9,5
ECMO	pacienti	2	6
ambulantní kontakty celkem	počet	48.516	49.313
			2015
odborné ordinace			pacienti (URČ)
endokrinologie, diabetologie, obezitologie dr.Kytnarová, dr.Moravcová	1.		2.385
neurologie dr.Klement, dr.Koumarová, dr.Hanušová, doc. Příhodová	2.		2.107
gastroenterologie, hepatologie, výživa dr.Frühauf, dr.Szitányi, dr.El-Lababidi, mgr. Daňková, Horníková, DiS	3.		2.075
nefrologie dr.Langer, dr.Doležalová, dr.Flachsová, dr.Buganová	4.		1.846
pneumologie dr.Koťátko, dr.Vančíková, dr.Tuková	5.		1.677
kardiologie, lipidologie doc.Urbanová, dr.Kredba, dr.Komínová, dr.Augustinová	6.		1.109
revmatologie prof.Doležalová, doc.Hoza, dr.Němcová	7.		1.064
centrum komplexní péče o děti s perinatálním rizikem dr.Marková, dr.Raušová, dr.Weberová, dr.Kněžů	8.		836

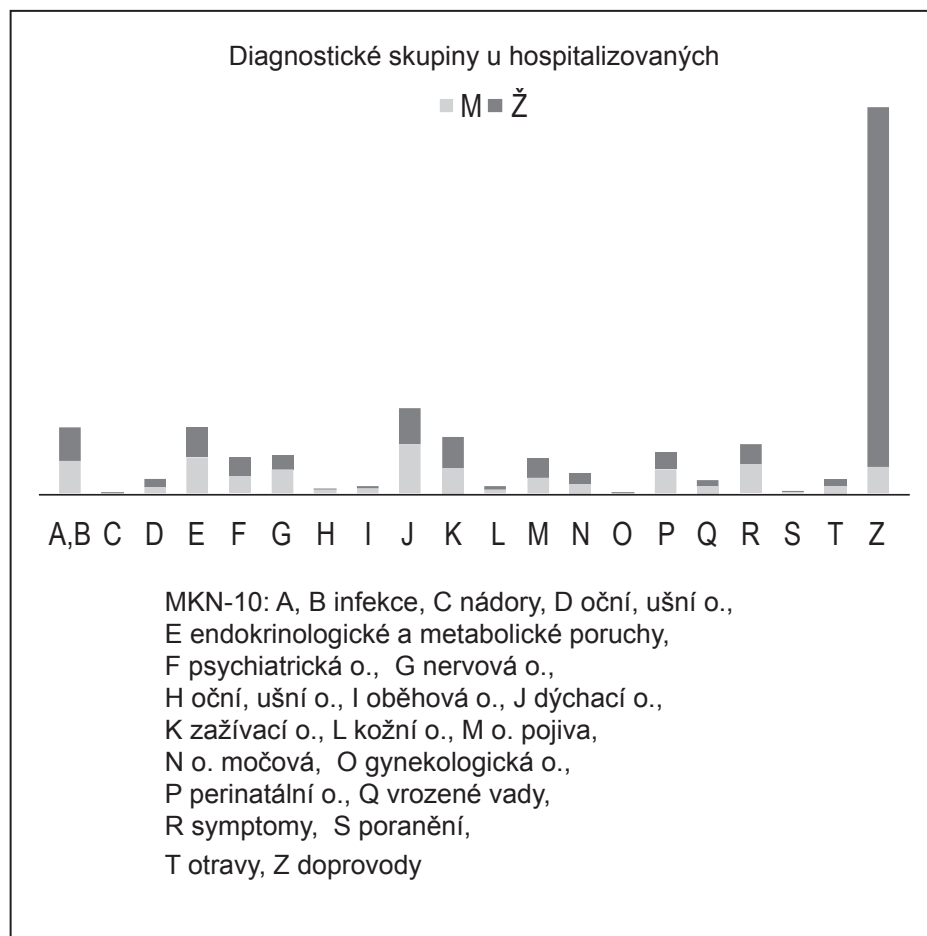
rehabilitace doc.Smolíková, mgr.Mirovská, mgr.Vránová, mgr. Ramešová	9.	744
genetika, metabolické vady prof.Zeman, doc.Honzík, dr.Magner	10.	635
alergologie dr.Vančíková, dr.Paulasová	11.	525
poruchy příjmu potravy dr.Bělorová	12.	45
hematologie* dr.Vepřeková	13.	983
stacionář dr.Malinová, dr.Mazurová	14.	158
sociální pediatrie* dr.Schneiberg	15.	19
všeobecná a příjmová ambulance dr.Hrdličková	16.	URČ/kontakty 2.772/5.385
lékařská služba první pomoci (po – pá: 17 – 7, so, ne: 24 hod.)	17.	3.291/4.148

*ordinace vedeny externími spolupracovníky, nejsou započteny do celkového počtu

6. Lůžková kapacita KDDL

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

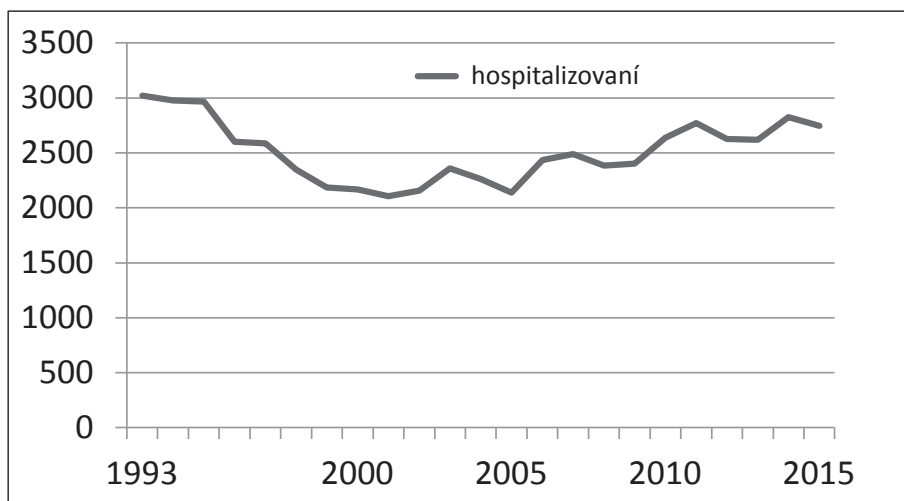
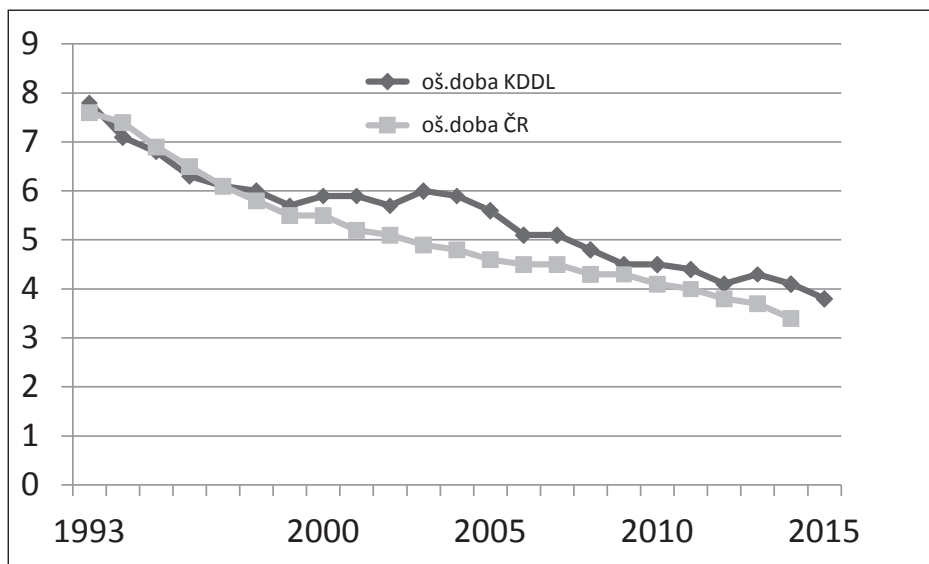
7. Hospitalizovaní podle diagnózy

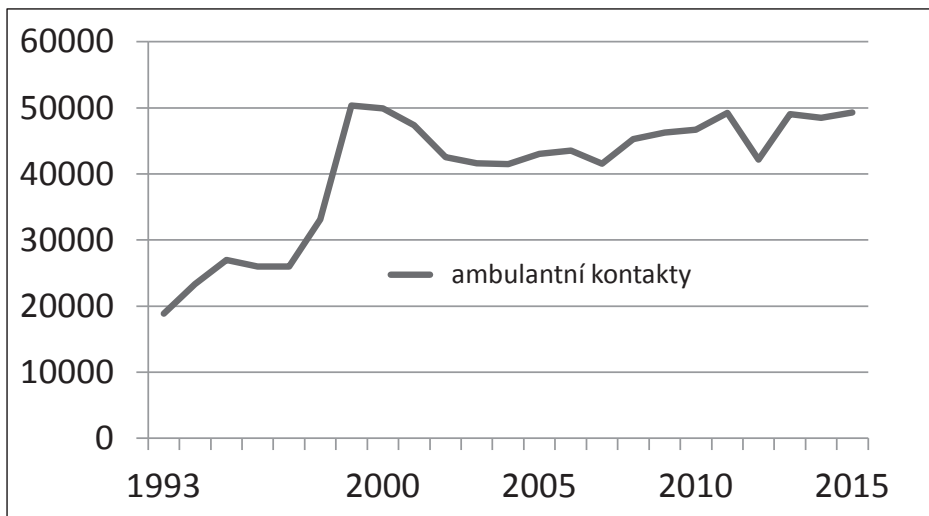
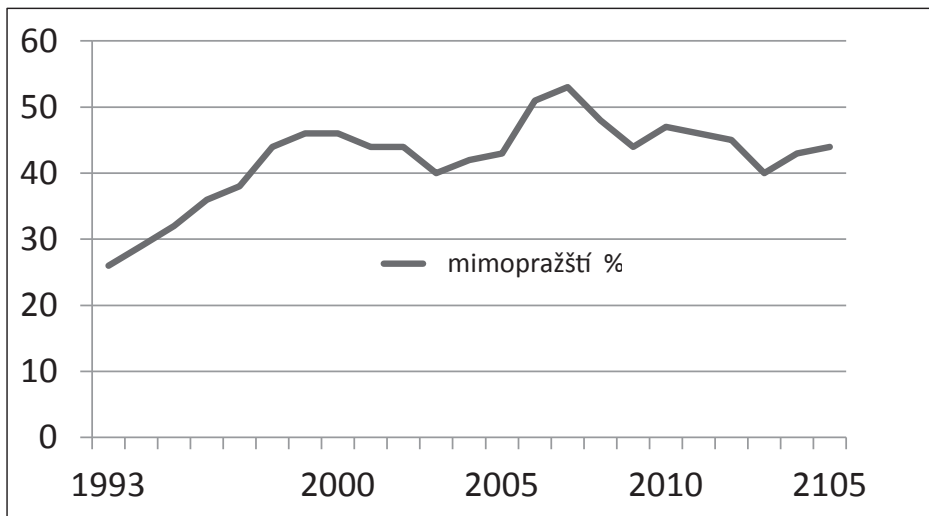


8. Komplement

výkon	2014	2015
ultrasonografie vč. echokardiografie	8397	8502
EKG	1654	1615
Holter EKG	57	49
24 hodinová monitorace TK	167	125
EEG a polygrafie	1324	1423
otoakustické emise	214	285
spirometrie	3257	2432
bronchoskopie	74	63
bodypletysmografie	48	57
esokagogastroduodenoskopie	182	191
perkutánní endoskopická gastrostomie	8	11
jícnová pH metrie	64	74
z toho impedanční	3	5
kolonoskopie a rektoskopie	36	37
necílená jaterní biopsie	8	-
dechové testy	98	115
punkce kloubu s vyšetřením výpotku	75	58
svalová a kožní biopsie	64	92
mitochondriální laboratoř - analýzy	1037	1062
převozová služba pro kriticky nemocné děti	806	922

9. Historické přehledy





10. 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. Hana Kolářová, Mgr. Lubomír Králík, Mgr. Hana Kratochvílová, MUDr. Jitka Kytynarová, Ing. Petra Lelková, MUDr. Jitka Obršálová, MUDr. Stella Mazurová, MUDr., Bc. Karel Medek, MUDr. Jan Širc
- **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. Honová, MUDr. Malkovská, MUDr. Pirunčíková, MUDr. Pekarská, MUDr. Pařízková, MUDr. Prokúpková, MUDr. Vyhnánková

Výuka SZP:

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

11. Publikace

Monografie:

Pařízek A, **Honzík T**, Helekal I. Kniha o těhotenství, porodu a dítěti. Praha: Galén, 2015, 3 svazky, s. 481; 397; 337.

Časopisy:

Bolehovská P, Sehnal B, Driák D, Halaška M, **Magner M**, Novotný J, Švandová I. Changes in placental angiogenesis and their correlation with foetal intrauterine restriction. *Ceska Gynekol*. 2015 Mar;80(2):144-50.

Bremova T, **Malinová V**, Amraoui Y, Mengel E, Reinke J, Kolníková M, Strupp M. Acetyl-dl-leucine in Niemann-Pick type C: A case series. *Neurology*. 2015 Oct 20;85(16):1368-75.

Bříza T, Králová J, Dolenský B, Rimpelová S, **Kejřík Z**, Ruml T, Hajdúch M, Džubák P, **Míkula I**, **Martásek P**, Poučková P, Král V. Striking antitumor activity of a methinium system with incorporated quinoxaline unit obtained by spontaneous cyclization. *Chembiochem*. 2015 Mar 2;16(4):555-8.

Burton BK, Deegan PB, Enns GM, Guardamagna O, Horslen S, Hovingh GK, Lobritto SJ, **Malinova V**, McLin VA, Raiman J, Di Rocco M, Santra S, Sharma R, Sykut-Cegielska J, Whitley CB, Eckert S, Valayannopoulos V, Quinn AG. Clinical Features of Lysosomal Acid Lipase Deficiency. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2015;61(6):619-25.

Cahova M, Chrastina P, **Hansikova H**, Drahotka Z, Trnovska J, Skop V, Spacilova J, Malinska H, Oliyarnyk O, Papackova Z, Palenickova E, Kazdova L. Carnitine supplementation alleviates lipid metabolism derangements and protects against oxidative stress in non-obese hereditary hypertriglyceridemic rats. *Appl Physiol Nutr Metab*. 2015 Mar;40(3):280-91.

Cinelli MA, Li H, Pensa AV, Kang S, Roman LJ, **Martásek P**, Poulos TL, Silverman RB. Phenyl Ether- and Aniline-Containing 2-Aminoquinolines as Potent and Selective Inhibitors of Neuronal Nitric Oxide Synthase. *J Med Chem*. 2015 Nov 12;58(21):8694-712.

Doležalová P. Současný koncept juvenilní idiopatické artritidy. *Postgraduální medicína*. 2015; 17:354-360.

Eleftheriou D, Varnier G, **Dolezalova P**, McMahon AM, Al-Obaidi M, Brogan PA. Takayasu arteritis in childhood: retrospective experience from a tertiary referral centre in the United Kingdom. *Arthritis Res Ther*. 2015 Feb 25;17:36.

Frühauf P. Diferenciální diagnostika obtíží spojených s konzumací mléka u kojenců. *Pediatric pro praxi*. 2015;16:284-285.

Frühauf P. Zvláštnosti, indikace a možnosti enterální nutriční intervence v dětském věku. *Revizní a posudkové lékařství*. 2015;18:15-17.

Frühauf P. Neprospívání kojenců a batolat. www.i-med.sk

Hampson LV, Whitehead J, Eleftheriou D, Tudur-Smith C, Jones R, Jayne D, Hickey H, Beresford MW, Bracaglia C, Caldas A, Cimaz R, Dehoorne J, **Dolezalova P**, Friswell M, Jelusic M, Marks SD, Martin N, McMahon AM, Peitz J, van Royen-Kerkhof A, Soylemezoglu O, Brogan PA. Elicitation of expert prior opinion: application to the MYPAN trial in childhood polyarteritis nodosa. *PLoS One*. 2015 Mar 30;10(3):e0120981. doi: 10.1371/journal.pone.0120981. eCollection 2015.

Huemer M, Mulder-Bleile R, Burda P, Froese DS, Suormala T, Zeev BB, Chinnery PF, Dio-

nisi-Vici C, Dobbelaere D, Gökçay G, Demirkol M, Häberle J, Lossos A, Mengel E, Morris AA, Niezen-Koning KE, Plecko B, Parini R, Rokicki D, Schiff M, Schimmel M, Sewell AC, Spierl W, Spiekerkoetter U, Steinmann B, Taddeucci G, Trejo-Gabriel-Galán JM, Trefz F, Tsuji M, Vilaseca MA, von Kleist-Retzow JC, Walker V, **Zeman J**, Baumgartner MR, Fowler B. Clinical pattern, mutations and in vitro residual activity in 33 patients with severe 5, 10 methylenetetrahydrofolate reductase (MTHFR) deficiency. *J Inherit Metab Dis*. 2015 May 30. Chlíbek R, Cabnochová H, Ambrožová H, Dvořáková J, Marešová V, Kozderka C, Pazdiora P, Prymula R, Šebková A, **Vančíková Z**. Doporučení pro očkování proti rotavirovým infekcím v České republice. *Vakcinologie*. 2015;9:97-98.

Jamiolkowski D, Kölker S, Glahn EM, Barić I, **Zeman J**, Baumgartner MR, Mühlhausen C, Garcia-Cazorla A, Gleich F, Haegi G, Burgard P; E-IMD consortium. Behavioural and emotional problems, intellectual impairment and health-related quality of life in patients with organic acidurias and urea cycle disorders. *J Inherit Metab Dis*. 2015 Aug 27.

Janda J, **Zeman J**. Proč společně postgraduální vzdělávání v pediatrii. *Medical tribune*. 2015;11, č.14.

Kang S, Li H, Tang W, **Martásek P**, Roman LJ, Poulos TL, Silverman RB. 2-Aminopyridines with a Truncated Side Chain To Improve Human Neuronal Nitric Oxide Synthase Inhibitory Potency and Selectivity. *J Med Chem*. 2015 Jul 23;58(14):5548-60.

Kejřík Z, **Bříza T**, **Králová J**, **Mikula I**, Poučková P, **Martásek P**, Král V. New method for recognition of sterol signalling molecules: methinium salts as receptors for sulphated steroids. *Steroids*. 2015 Feb;94:15-20.

Kölker S, Cazorla AG, Valayannopoulos V, Lund AM, Burlina AB, Sykut-Cegielska J, Wijburg FA, Teles EL, **Zeman J**, Dionisi-Vici C, Barić I, Karall D, Augoustides-Savvopoulou P, Aksglaede L, Arnoux JB, Avram P, Baumgartner MR, Blasco-Alonso J, Chabrol B, Chakrapani A, Chapman K, I Saladelafont EC, Couce ML, de Meirleir L, Dobbelaere D, Dvorakova V, Furlan F, Gleich F, Gradowska W, Grünewald S, Jan A, Häberle J, Haegi G, Lachmann R, Laemmle A, Langereis E, de Lonlay P, Martinelli D, Matsumoto S, Mühlhausen C, de Baulny HO, Ortez C, Peña-Quintana L, Ramadža DP, Rodrigues E, Scholl-Bürgi S, Sokal E, Staufner C, Summar ML, Thompson N, Vara R, Pinera IV, Walter JH, Williams M, Burgard P. Erratum to: The phenotypic spectrum of organic acidurias and urea cycle disorders. Part 1: the initial presentation. *J Inherit Metab Dis*. 2015 Nov;38(6):1155-6.

Kevelam SH, Bierau J, Salvarinova R, Agrawal S, **Honzik T**, Visser D, Weiss MM, Salomons GS, Abbink TE, Waisfisz Q, van der Knaap MS. Recessive ITPA mutations cause an early infantile encephalopathy. *Ann Neurol*. 2015 Oct;78(4):649-58.

Kölker S, Cazorla AG, Valayannopoulos V, Lund AM, Burlina AB, Sykut-Cegielska J, Wijburg FA, Teles EL, **Zeman J**, Dionisi-Vici C, Barić I, Karall D, Augoustides-Savvopoulou P, Aksglaede L, Arnoux JB, Avram P, Baumgartner MR, Blasco-Alonso J, Chabrol B, Chakrapani A, Chapman K, I Saladelafont EC, Couce ML, de Meirleir L, Dobbelaere D, Dvorakova V, Furlan F, Gleich F, Gradowska W, Grünewald S, Jan A, Häberle J, Haegi G, Lachmann R, Laemmle A, Langereis E, de Lonlay P, Martinelli D, Matsumoto S, Mühlhausen C, de Baulny HO, Ortez C, Peña-Quintana L, Ramadža DP, Rodrigues E, Scholl-Bürgi S, Sokal E, Staufner C, Summar ML, Thompson N, Vara R, Pinera IV, Walter JH, Williams M, Burgard P. The phenotypic spectrum of organic acidurias and urea cycle disorders. Part 1: the initial presentation. *J Inherit Metab Dis*. 2015 Nov;38(6):1041-57.

Kölker S, Valayannopoulos V, Burlina AB, Sykut-Cegielska J, Wijburg FA, Teles EL, **Zeman**

J, Dionisi-Vici C, Barić I, Karall D, Arnoux JB, Avram P, Baumgartner MR, Blasco-Alonso J, Boy SP, Rasmussen MB, Burgard P, Chabrol B, Chakrapani A, Chapman K, Cortès I, Saladelafont E, Couce ML, de Meirleir L, Dobbelaere D, Furlan F, Gleich F, González MJ, Gradowska W, Grünewald S, **Honzik T**, Hörster F, Ioannou H, Jalan A, Häberle J, Haege G, Langereis E, de Lonlay P, Martinelli D, Matsumoto S, Mühlhausen C, Murphy E, de Baulny HO, Ortez C, Pedrón CC, Pintos-Morell G, Pena-Quintana L, Ramadža DP, Rodrigues E, Scholl-Bürgi S, Sokal E, Summar ML, Thompson N, Vara R, Pinera IV, Walter JH, Williams M, Lund AM, Cazorla AG. Erratum to: The phenotypic spectrum of organic acidurias and urea cycle disorders. Part 2: the evolving clinical phenotype. *J Inher Metab Dis*. 2015 Nov;38(6):1157-8.

Kölker S, Valayannopoulos V, Burlina AB, Sykut-Cegielska J, Wijburg FA, Teles EL, **Zeman J**, Dionisi-Vici C, Barić I, Karall D, Arnoux JB, Avram P, Baumgartner MR, Blasco-Alonso J, Boy SP, Rasmussen MB, Burgard P, Chabrol B, Chakrapani A, Chapman K, Cortès I, Saladelafont E, Couce ML, de Meirleir L, Dobbelaere D, Furlan F, Gleich F, González MJ, Gradowska W, Grünewald S, **Honzik T**, Hörster F, Ioannou H, Jalan A, Häberle J, Haege G, Langereis E, de Lonlay P, Martinelli D, Matsumoto S, Mühlhausen C, Murphy E, de Baulny HO, Ortez C, Pedrón CC, Pintos-Morell G, Pena-Quintana L, Ramadža DP, Rodrigues E, Scholl-Bürgi S, Sokal E, Summar ML, Thompson N, Vara R, Pinera IV, Walter JH, Williams M, Lund AM, Garcia Cazorla A. The phenotypic spectrum of organic acidurias and urea cycle disorders. Part 2: the evolving clinical phenotype. *Metab Dis*. 2015 Nov;38(6):1157-8.

Kulhánek J, Malinová V, Honzík T, Magner M. Enzymová substituční terapie u lysosomálních onemocnění. *Československá pediatrie*. 2015;70:224-231.

Magner M, Dvorakova V, Tesarova M, Mazurova S, Hansikova H, Zahorec M, Brennerova K, Bzduch V, Spiegel R, Horovitz Y, Mandel H, Eminoglu FT, Mayr JA, Koch J, Martinelli D, Bertini E, Konstantopoulou V, Smet J, Rahman S, Broomfield A, Stojanović V, Dionisi-Vici C, van Coster R, Morava E, Sperl W, Zeman J, Honzik T. Erratum to: TMEM70 deficiency: long-term outcome of 48 patients. *J Inher Metab Dis*. 2015 May;38(3):583-4.

Mukherjee P, Li H, Sevrioukova I, Chreifi G, **Martásek P**, Roman LJ, Poulos TL, Silverman RB. Novel 2,4-disubstituted pyrimidines as potent, selective, and cell-permeable inhibitors of neuronal nitric oxide synthase. *J Med Chem*. 2015 Feb 12;58(3):1067-88.

Nevsimalova S, **Malinova V.** Cataplexy and sleep disorders in Niemann-Pick type C disease. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2015 Jan;15(1):522. doi: 10.1007/s11910-014-0522-0.

Ondrušková N, Honzík T, Kytnarová J, Matoulek M, Zeman J, Hansíková H. Isoelectric Focusing of Serum Apolipoprotein C-III as a Sensitive Screening Method for the Detection of O-glycosylation Disturbances. *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.

Patterson MC, Mengel E, Vanier MT, Schwierin B, Muller A, Cornelisse P, Pineda M; NPC Registry investigators: **Malinova V.** Stable or improved neurological manifestations during miglustat therapy in patients from the international disease registry for Niemann-Pick disease type C: an observational cohort study. *Orphanet J Rare Dis*. 2015 May 28;10:65. doi: 10.1186/s13023-015-0284-z.

Pokorna P, Wildschut ED, Vobruba V, van den Anker JN, Tibboel D. The Impact of Hypothermia on the Pharmacokinetics of Drugs Used in Neonates and Young Infants. *Curr Pharm Des*. 2015;21(39):5705-24.

Rozenkova K, Malikova J, Nessa A, Dusatkova L, Bjørkhaug L, Obermannova B, Dusatkova P, **Kytnarova J**, Aukrust I, Najmi L, Rypackova B, Sumnik Z, Lebl J, Njølstad PR, Hussain K,

Pruhova S. High incidence of heterozygous ABCC8 and HNF1A mutations in Czech patients with congenital hyperinsulinism. *J Clin Endocrinol Metab.* 2015 Oct 2;jc20152763.

Sládková J, Spáčilová J, Čapek M, Tesařová M, Hansíková H, Honzík T, Martínek J, Zámečník J, Kostková O, Zeman J. Analysis of Mitochondrial Network Morphology in Cultured Myoblasts from Patients with Mitochondrial Disorders. *Ultrastruct Pathol.* 2015 Sep;39(5):340-50.

Slachetova 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.* 2015 Sep 9. doi: 10.1038/ejhg.2015.181.

Spáčilová J, Sládková J, Mačáková M, Hansíková H. Mitochondriální metabolismus v savčích spermiiích – minireview. *Československá fyziologie.* 2015;64:84-89.

Tomková M, Panda SP, Šeda O, Baxová A, Hůlková M, Siler Masters BS, Martásek P. Genetic variations in NADPH-CYP450 oxidoreductase in a Czech Slavic cohort. *Pharmacogenomics.* 2015;16(3):205-15.

Tuková J, Kořátko P. Diagnostická a terapeutická úskalí akutní průduškové obstrukce malých dětí. *Alergie.* 2015;17:106-109.

Vančíková Z. Kašel u dětí – teorie a praxe. *Postgraduální medicína.* 2015;17:284-293.

Vančíková Z. Kašel u dětí a možnosti jeho léčby. *Pediatr. praxi,* 2015;16:395-400.

Vanek P, Homolkova H, Benes V, **Zeman J.** Occipitocervical stabilization using bilateral laminar C2 screws in children with mucopolysaccharidosis IVA. *Eur Spine J.* 2015 Dec;24(12):2756-62.

Vobruba V, Bělohávek J, Rohn V, Grus T, Bašková M, Černá O, Fichtl J, Hřídelová L, Hřídel J, Hodková G, Klement P, Lorenčík D, Mlejnský F, Nečasová R, Niktitinský D, Pokorná P, Srnský P, Švorcová Z, Vykydal I. Výsledky léčby pomocí extrakorporální membránové oxygenace (ECMO) v souboru novorozenců a dětí. *Anesteziologie & intenzivní medicína.* 2015;26:213-219.

Vondráčková A, Veselá K, Zeman J, Tesařová M. High-resolution melting analysis for identifying sequence variations in nuclear genes for assembly factors and structural subunits of cytochrome c oxidase. *Methods Mol Biol.* 2015;1264:351-67.

12. Ocenění

Studentská vědecká konference 1. LF UK 2015 - sekce postgraduální klinická
 1. místo: MUDr. Veronika Dvořáková: Klinická a laboratorní charakteristika pacientů s MELAS syndromem – školitel doc.MUDr.Tomáš Honzík, Ph.D.

13. 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
UK 260148/2015	Experimentální metody v biomedicině	ing. Kmoch, prof. Zeman
14-36804G	Centrum mitochondriální biologie a patologie (MITOCENTRUM)	dr. Houštek, prof. Zeman
Univerzitní výzkumná centra UNCE 204011	Centrum pro studium vzácných genetiky podmíněných onemocnění	prof. Zeman, prof. Martásek
GAČR 13-07223S	Funkce lidské proteázy ClpXP a ATPázy LACE1 v mitochondriální biogenezi a proteinové homeostáze	mgr. Stibůrek
Česko-Norský výzkumný program 7F14308	Srovnávací studie Huntingtonovy choroby pomocí biochemických, imunocytochemických a molekulárně genetikých 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
IGA MZ NT/12166-5	Studium podstaty dědičných poruch glykosylace	dr. Hansíková
IGA MZ NT/12370-5	Využití lymfocytárních mitochondrií pro detekci a prospektivní analýzu mitochondriálních chorob	prof. Zeman
IGA MZ ČR NT/ 11186-5/2010	Mitochondriální energetický metabolismus v novorozeneckém období	prof. Zeman
IGA MZ ČR NT- 13114-4/2012	Genetická podstata kombinovaných poruch komplexů oxidativní fosforylace	ing. Tesařová
IGA MZ ČR NT- 14156/3	Nové algoritmy v diagnostice mitochondriálních poruch u dětí	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 Epidemio- logy, 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 idiopa- tickou 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 rele- vance to minimize the risk of immuni- zation 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. Kratochvilová
MŠMT 7 E13034	Clonidine for Sedation of Paediatric Patients in the Intensive Care Unit	dr. Pokorná
Magistrát hl.m.Prahy	Poradna pro pražské celiaky	garant: dr. Frühauf
MZ ČR	Pokračování provozu Poradny pro celiaky	garant: dr. Frühauf
Úřad vlády ČR Vládní výbor pro zdravotně postižené občany	Zpravodaj a informační materiály o celiakii	garant: dr. Frühauf
German Registry for Clinical Trials	ProCeDE, Prospective Celiac Disease Diagnosis Evaluation	dr. Szitányi, dr. Frühauf

14. Extramurální funkce

prof. Doležalová

předsdkyně 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 dermatomyositidu 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
koordináčního 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 aprobace 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
člen občanského sdružení Výživa dětí o.s.
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 aprobace 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 aprobace 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

Švejcarijův nadační fond dětem - Karlov

Sídlo nadačního fondu: 129 01 Praha 2, Ke Karlovu 2

Spojení: telefon 224957801,
e-mail: fruhauf.pavel@vfn.cz

číslo účtu: 21536111/0100

IČO: 60457367,
DIČ: 002-60457367

Správní rada nadačního fondu:

předseda: MUDr. Pavel Frühauf, CSc.

MUDr. Václav Vobruba – vedoucí JIRP

Dagmar Skyvová – Sdružení celiaků ČR

Švejcarijova nadace dětem – Karlov byla založena v r.1994 z iniciativy prof.MUDr. Josefa Švejcara, DrSc., který strávil část svého profesionálního života v Nalezinci, tj. nynějším Dětském areálu Karlov. V r. 1999 se nadace podle nových legislativních úprav přeměnila na nadační fond.

Cílem nadačního fondu je podporovat činnost Kliniky dětského a dorostového lékařství, zvyšovat odbornou i lidskou úroveň péče o děti i mimo naše pracoviště, zlepšovat rehabilitaci, socializaci, dietní možnosti a pracovní začlenění chronicky nemocných dětí. Nadační fond se rovněž snaží zlepšovat podmínky pro děti i doprovázející rodiče při ambulantní péči i nezbytných pobytech v nemocnici.

Zpráva o činnosti nadačního fondu:

Podobně jako v předchozích rocích nadační fond podporoval provoz ambulance sociální pediatrie a poradny pro bezlepkovou dietu (Sdružení celiaků ČR).

Nadační fond přispěl na pořízení ultrazvukových sond pro sonografy na oddělení JIRP a revmatologické ambulance v hodnotě přes 339 tisíc Kč. Dále se fond podílel na pořízení IT vybavení oddělení JIRP. Další investice se týkaly zlepšení prostředí kliniky (obrázky na ambulanci, obnova nábytku gastroenterologické ambulance). Rovněž byl finančně podpořen jazykový test našeho doktoranda.

Stav účtu nadačního fondu:

1.1.2015: 425.272,35 Kč

31.12.2015: 158.405,63 Kč

Dárci

měsíc	dárce	Kč
leden	Zuzana Kutinová	500
	Lukáš Lener	500
	Oldřich Krulík	200
	Lukáš Formánek	5 000
	MUDr. Tomáš First	20 000
	WINSITE	40 000
únor	Zuzana Kutinová	500
	Lukáš Lener	500
	Oldřich Krulík	200
	Asociace energetiky	3 400
březen	Zuzana Kutinová	500
	Lukáš Lener	500
	Oldřich Krulík	200
	Gorjan Lazarov	15 000
	Strojservis Praha s.r.o.	15 000
	ELIPROM spol.s.r.o.	30 000
duben	Zuzana Kutinová	500
	Lukáš Lener	500
	Oldřich Krulík	200
květen	Zuzana Kutinová	500
	Lukáš Lener	500
	Oldřich Krulík	200
červen	Zuzana Kutinová	500
	Lukáš Lener	500
	Oldřich Krulík	200
červenec	Zuzana Kutinová	500
	Lukáš Lener	500
	Oldřich Krulík	200
srpen	Zuzana Kutinová	500
	Lukáš Lener	500
	Oldřich Krulík	200
září	Zuzana Kutinová	500
	Lukáš Lener	500
	Oldřich Krulík	200
	Lenka Cihelková	10 000

říjen	Zuzana Kutinová	500
	Lukáš Lener	500
	Oldřich Krulík	200
listopad	Zuzana Kutinová	500
	Lukáš Lener	500
	Oldřich Krulík	200
	MŠ Uhřetěves	5 816
prosinec	Zuzana Kutinová	500
	Lukáš Lener	500
	Ing.Daniel Buchtela	2 000
	MUDr.Ivan Klícha	4 444
	Ing.Ivan Kašpar	5 000
	Martin Pavlas	5 000
	Lucie Citerbartová	20 000

Dovolujeme si touto cestou poděkovat všem dárcům a rovněž vedení VFN za možnost provozovat činnost nadačního fondu v prostorách nemocnice.