

**Návrh kandidáta na členství v předsednictvu
Grantové agentury České republiky**

Příjmení, jméno, tituly	Prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc., FCMA
Datum narození	20. 9. 1950
E-mail, telefon	jzem@lf1.cuni.cz 224 967 734
Navrhovatel adresa, kontakt	Univerzita Karlova Rektorát - Odbor pro vědu a výzkum Ovocný trh 560/3-5 116 36 Praha 1 Tel.: 224 491 440
Návrh kandidáta současně na předsedu GA ČR (ano – ne)	ano
Příjmení, jméno a podpis navrhovatele	 Prof. MUDr. Tomáš Zima, DrSc., MBA

Příloha č. 1: odborný životopis (cca 2 stránky formátu A4)

Příloha č. 2: přehled nejvýznamnější publikační nebo odborné činnosti (cca 1 stránka formátu A4)

Příloha č. 3: přehled nejvýznamnějších výsledků v oblasti řízení výzkumu, zejména základního (max. 3 stránky formátu A4)

Příloha č. 4: další aktivity jako např. studijní pobyt, přednášková činnost, členství ve vědeckých společnostech a radách apod. (cca 1 stránka formátu A4)

Příloha č. 5: písemný souhlas kandidáta s členstvím v předsednictvu a písemný souhlas nebo nesouhlas s případnou funkcí předsedy GA ČR (viz přiložený vzor formuláře)

Příloha č. 6: doporučení navrhovatele (důvody doporučení, např. vědecké renomé, manažerské zkušenosti, morální vlastnosti, schopnosti týmové práce apod.)

Příloha č. 7: stručná koncepce návrhu o působení v předsednictvu GA ČR, vypracovaná a podepsaná kandidátem (v rozsahu do 10 stránek formátu A4)

CURRICULUM VITAE



Příloha 1: odborný životopis

Prof. MUDr. Jiří ZEMAN, DrSc

Klinika dětského a dorostového lékařství VFN a 1. LF UK v Praze, Ke Karlovu 2, Praha 2, 128 08

E-mail: jzem@lf1.cuni.cz

Datum narození: 20. 9. 1950 v Praze

Stav: ženatý, 2 děti

Akademické vzdělání: Fakulta dětského lékařství UK 1969 - 1975
atestace I. a II. stupně z pediatrie 1979, 1983
atestace z lékařské genetiky 1995
disertace CSc., DrSc 1987, 2001
habilitace/jmenování profesor 1990, 2001

Zaměstnání: VFN v Praze od 1979
1.LF KU od 1986

Zahraniční stáže: přednosta KDDL 1.LF KU a VFN od 2006
Free University Berlin (4 měsíce) 1984
Karolinska Institute, Stockholm (4 měs) 1991
Karolinska Hospital, Stockholm (2 měs) 1992

Členství a funkce v odborných společnostech:

Česká pediatrická společnost od 1975
předseda ČPS ČLS JEP od 2013
Společnost lékařské genetiky od 1996
SSIEM od 1992
EMG (Europeam Metabol Group)
člen člen výboru od 2015

Vědecká rada 1. LF UK od 1992

Vědecká rada IPVZ 2011-2016

Čestná členství: Slovenská pediatrická společnost 2013

Organizace kongresů: SSIEM 2001

EMG 2006

Čs. ped. kongres 2012, 2014, 2016

Acta Paediatrica od 2009

Prague Medical Report od 2004

ČS-Pediatrie od 2009

Členství v grant. agenturách GA-ČR předseda OK3 1993-1995

IGA-MZ předseda 05 2000-2006

Pedagogická činnost : 1.a 2. LF UK, IPVZ (ILF) od 1986

Vedení doktorských studentů: počet studentů, kteří obhájili Ph.D. 14

Grantové projekty: spoluřešitel projektů v rámci 6-7. RP EU 3

GA ČR, IGA MZ hlavní řešitel a hodnocení A 13

nyní spoluřešitel projektů v rámci AZV, GA ČR 3

Ocenění: Cena MZ ČR za vědu: 3x v letech 1993, 2000, 2004

Cena MŠTM za vědu: 2011

zlatá medaile Univerzity Kaarlovych 2015

Publikační činnost : monografie 1

kapitoly v monografiích 12

v časopisech s IF 131

v českých časopisech 60

citace bez autocitací 2250

Hirschův index 28

Příloha 2: přehled nejvýznamnější publikáční nebo odborné činnosti

Jiří Zeman - výběr nejvíce citovaných prací (SCI):

1. Houstek J, Klement P, Hermanska J, Houstkova H, Hansikova H, Van de Bogert C, **Zeman J:** Altered properties of mitochondrial ATP-synthase in patients with a T-G mutation in the ATPase I subunit a gene at position 8993 of mtDNA. *BBA*1995; 1271(2-3): 349-357. (IF 3,94; citováno 75x)
2. Horvath R, Hudson G, Ferrari G, Fätterer N, Ahola S, Lamantea E, Prokisch H, Lochmäller H, McFarland R, Ramesh V, Klopstock T, Freisinger P, Salvi F, Mayr H, Santer R, Tesarova M, **Zeman J**, Udd B., Taylor RW, Turnbull D.M., Suomalainen A, Zeviani M., Chinnery P.F.: Phenotypic spectrum associated with mutations of the mitochondrial polymerase gamma gene. *Brain* 2006; 129(7):1674-1684. (IF 8,2; citováno 211x)
3. Wraith JE, Scarpa M, Beck M, Bodamer O, De Meirleir L, Guffon N, Lund AM, Malm G, Van der Ploeg, AT, **Zeman J:** Mucopolysaccharidosis type II (Hunter syndrome): a clinical review and recommendations for treatment in the era of enzyme replacement therapy. *European J Pediatrics*, 167, 3 , 267-277 (citováno 138x)
4. Cízková A, Stránecký V, Mayr JA, Tesarová M, Havlícková V, Ivánek R, Kuss AW, Hansíková H, Kaplanová V, Vrbacký M, Hartmannová H, Honzík T, Drahota Z, Magner M, Hejzlarová K, Sperl W, **Zeman J**, Houstek J, Kmoch S. TMEM70 mutations cause isolated ATP synthase deficiency and neonatal mitochondrial encephalocardiomyopathy. *Nat Genet.* 2008 Nov;40(11):1288-90. (IF 30, citováno 84x)
5. Stiburek L, Vesela K, Hansikova H, Pecina P, Tesarova M, Cerna L, Houstek J, **Zeman J:** Tissue-specific cytochrome c oxidase assembly defects due to mutations in SCO2 and SURF1. *Biochemical Journal* 2005; 392(3): 625-632. (IF 4,3; citováno 60x)
6. Bohm M, Pronicka E, Karczmarewicz E, Pronicki M, Piekutowska-Abramczuk D, Sykut-Cegielska J, Mierzewska H, Hansikova H, Tesarova M, Houstkova H, Houstek J, **Zeman J:** Retrospective, Multicentric Study of 180 Children with Cytochrome c Oxidase Deficiency. *Pediatr Res* 2006; 59(1):21-6. (IF 2,88; citováno 66x)
7. Pecina P., Houšťková H., Hansíková H., **Zeman J.**, Houštěk J.: Genetic defects of cytochrome c oxidase assembly *Physiol Res.*2004, (Suppl.) S213-S223. (IF= 1,14, citováno 69x)
8. Haack TB, Haberberger B, Frisch EM, Wieland T, Iuso A, Gorza M, Strecker V, Graf E, Mayr JA, Herberg U, Hennermann JB, Klopstock T, Kuhn KA, Ahting U, Sperl W, Wilichowski E, Hoffmann GF, Tesarova M, Hansikova H, **Zeman J**, Plecko B, Zeviani M, Wittig I, Strom TM, Schuelke M, Freisinger P, Meitinger T, Prokisch H. Molecular diagnosis in mitochondrial complex I deficiency using exome sequencing. *J Med Genet.* 2012 Apr;49(4):277-83 (IF=7,037, citováno 55x)
9. Fornuskova D, Stiburek L, Wenchich L, Vinsova K, Hansikova H, **Zeman J:** Novel insights into the assembly and function of human nuclear-encoded cytochrome c oxidase subunits 4, 5a, 6a, 7a and 7b. *Biochem J.* 2010 May 27;428(3):363-74 (IF=4,654,citováno 47x)
10. Linhart A, Palecek T, Bultas J, Ferguson JJ, Hrudova J, Karetova D, **Zeman J**, Ledvinova J, Poupetova H, Elleder M, Aschermann M New insights in cardiac structural changes in patients with Fabry's disease. *Am Heart J* 2000;139(6):1101-1108. (IF 3,1, citováno 130x)

Prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc. (*20. 9. 1950)

Příloha 3 a 4

Prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc. absolvoval Fakultu dětského lékařství UK v Praze v roce 1975. V roce 1987 získal hodnost kandidáta lékařských věd, v roce 1999 hodnost doktora lékařských věd. Docentem byl jmenován roku 1990 a profesorem v roce 2001. Je přednosta Kliniky dětského a dorostového lékařství 1. LF UK a VFN, předseda České pediatrické společnosti JEP a řadu let se podílí na organizaci zdravotní péče o děti v ČR.

Vědecká činnost prof. Zemana je zaměřena na oblast dědičných poruch metabolismu. Je hlavním autorem či spoluautorem několika monografií a 130 publikací v časopisech s IF. Má 2250 citací (bez autocitací) a Hirschův index je 28. Jako zvaný řečník přednášel v mnoha zemích EU, v Japonsku a Rusku.

Profesor Zeman vytvořil se svými PhD studenty „mitochondriální tým“, který významně přispěl k prohloubení znalostí v oblasti mitochondriální biogeneze a mitochondriálních funkcí v prenatálním i postnatálním období. 14 jeho PhD studentů již obhájilo. Se svými spolupracovníky z 1. LF UK a Fyziologického ústavu AV ČR se podílel na objevu čtyř nových nemocí, mezi které patří periferní porucha 6-pyruvoyl tetrahydrobiopterinsyntázy (Eur. J Pediatrics, 1983), homozygotní forma porfylria variegata (Lancet, 1985), neonatální mitochondriální encefalo-kardiomyopatie (Nature Genetics, 2008) a porucha prenyltransferázy, která způsobuje novou poruchu glykosylace proteinů (Cell Metab, 2014). Podílel se i na objevu genu pro mukopolysacharidózu typ III C a genu pro jednu z kostních dysplazií (Am J Hum Genet, 2006 a 20013).

Profesor Zeman pracoval v řadě komisí grantových agentur (GA-ČR, IGA MZ, AZV), opakovně jako předseda komise (GA-ČR OK3 a IGA O5). Je členem řady odborných společností a redakčních rad odborných časopisů domácích i zahraničních. Za vědeckou práci získal tři Ceny ministra zdravotnictví a Cenu ministra školství, mládeže a tělovýchovy.

References:

- prof Wolfgang Sperl, University in Salzburg, Austria, e-mail W.Sperl@salk.at
- prof. Jan Smeitink, University Nijmegen, Netherland, e-mail: J.Smeitink@cukz.umcn.nl
- prof. Ivo Baric, University of Zagreb, Croatia, e-mail ivo.baric@zg.htnet.hr
- prof. Fritz Wijburg, MAC Amsterdam, Netherland, e-mail f.a.wijburg@amc.uva.nl
- prof. Jolanta Sykut-Cegielska, University Warsaw, , e-mail j.cegielska@czd.pl
- prof. Peter Burgard, University Heidelberg, Germany,e-mail Peter.Burgard@med.uni-heidelberg.de

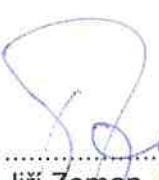
Souhlas s kandidaturou na člena předsednictva
Grantové agentury České republiky

Potvrzuji, že souhlasím s kandidaturou na člena předsednictva Grantové agentury České republiky.

Zároveň souhlasím – **nesouhlasím¹** s případným navržením na funkci předsedy Grantové agentury České republiky.

V Praze, dne 19. 9. 2016

.....
Prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc., FCMA
(podpis)



¹ Nehodící se škrtněte

PŘÍLOHA číslo 6

Doporučení navrhovatele

U profesora Jiřího Zemana se snoubí a jsou vyváženě zastoupeny všechny tři oblasti, které má mít profesor lékařské fakulty – je **výborným a oblíbeným učitelem** s obrovským záběrem, který pokrývá celou, do podoborů nefragmentovanou, oblast dětského lékařství. Během své dlouhé učitelské dráhy ovlivnil tisíce lékařů v průběhu jejich studia na 1. a 2. lékařské fakultě UK v Praze. Za celoživotní zásluhy o UK mu byla udělena zlatá medaile Univerzity Karlovy. Prof. Zeman je **vynikajícím lékařem**, skvělým diagnostikem, který má nesmírné pochopení pro bolesti svých nemocných.

V neposlední řadě je **skvělým vědcem**, který tráví v laboratoři hodně času. Vychoval 14 PhD studentů biomedicíny, kteří v rámci svého studia publikovali vynikající a vysoce citované práce. Jako školitel jde svým PhD studentům příkladem, sám publikoval 191 vědeckých prací, které byly citovány 2250, H1 index 28 je u klinického vědce vysoký. Za vědeckou práci získal tři Ceny ministra zdravotnictví, Cenu ministra školství, mládeže a tělovýchovy. Jak je možné toto vše stihnout? Také se ptám, nicméně profesor Zeman to stihá a žádnou oblast „nešidí“ na úkor oblasti jiné. Je zároveň i **angažovaným dětským lékařem**, který má svůj obor rád a chce mu dát jednotný program vzdělávací a doškolovací s akcentem komplexního pohledu na nemocného. Tyto principy prosazuje také jako **předseda Pediatrické společnosti** při České lékařské společnosti Jana Evangelisty Purkyně. Profesor Zeman je člověkem renesančního typu, je také významným sběratelem starožitností se zdravotnickou problematikou.

Takzvaná **vzácná onemocnění**, někdy nazývaná také „choroby sirotci“ představují velmi rozsáhlou skupinu nemocí (někteří odhadují, že těchto chorob je až 8000), které se v populaci vyskytují s četností méně než jeden postižený na 2000 obyvatel. Velká část těchto onemocnění má dědičnou komponentu a mají významný zdravotnický i sociální dopad. Mezi těmito chorobami zaujmají velmi důležité místo choroby spojené s postižením „energetické“ továrny buňky, mitochondrií. Jsou to onemocnění velice závažná, těžce postihující nemocného celou plejádou příznaků, onemocnění mají velký vliv na celou rodinu a je obtížné je diagnostikovat. Prof. Jiří Zeman se celý svůj profesní život věnuje vzácným onemocněním a mitochondriálním onemocněním obzvláště. Stál se svými spolupracovníky u popisu čtyř nových chorobných jednotek – vzácných onemocnění. **Bez nadsázky lze říci, že prof. Jiří Zeman je zakladatelem mitochondriálního lékařství a s ním spojeného výzkumu v České republice s výrazným přesahem a dopadem evropským i světovým.** Založil mitochondriální laboratoř při Klinice dětského a dorostového lékařství 1. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Všeobecné fakultní nemocnici v Praze 2. Laboratoř je významným centrem diagnostiky mitochondriálních onemocnění a centrem prvního, mezinárodně vysoko uznávaného mitochondriálního výzkumu základního i aplikovaného.

Jsem přesvědčen, že Prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc., FCMA je bezesporu velice vhodným kandidátem pro členství v předsednictvu GAČR.

V Praze dne 19.9. 2016

Prof. MUDr. Aleksi Šedo, DrSc,
Děkan 1. LF UK

Příloha č. 7

Prof. MUDr. Jiří ZEMAN, DrSc, FCMA

Grantová agentura ČR (GA ČR) představuje v současné době významnou státní instituci se zaběhlým portfoliem, stabilní skladbou panelů a zákonem garantovaným kalendářem průběhu hodnotícího procesu. Vzhledem k diskutovaným změnám spojených s eventuálním vytvořením samostatného Ministerstva pro vědu a výzkum ČR bude třeba udržet rozpočet agentury v jasně definované rozpočtové kapitole státního rozpočtu s pravidelným navyšováním rozpočtu nejen o každoroční inflaci, ale i o trvalou potřebu navyšování financí, které by zohledňovaly potřebu rozvoje vědy v ČR. Proto je třeba trvat na již nastoupeném trendu agentury, která poukazuje nejen na nutnost širšího a trvalého seznamování celé české společnosti s významnou úlohou vědy a výzkumu pro budoucnost ale i na potřebu a postavení agentury, která se jako jediná v ČR podílí na organizaci základního výzkumu v různých oblastech vědy.

GAČR a věda v ČR

V současnosti jde v ČR na vědu v širším slova smyslu cca 29 mld Kč ročně, což zahrnuje prakticky vše, co s výzkumem, vývojem a inovacemi souvisí, včetně budování infrastruktury, institucionální podpory napříč resorty a cílených operačních programů. Pro vlastní financování projektů výzkumu, který by byl přístupný žadatelům bez ohledu na zřizovatele, ale fakticky slouží jen 3 grantové agentury – GA ČR, TA ČR a AZV s ročním rozpočtem 3,8 mld, 2,96 mld a 1,5 mld Kč. Z nich TAČR je určen výlučně pro aplikovaný výzkum, vývoj a inovace a AZV pokrývá prakticky pouze aplikovaný zdravotnický výzkum s maximální možnou 10% účastí základního výzkumu. V současné době tak pouze GA ČR primárně financuje základní výzkum, i když řada jeho projektů má v sobě i výrazný aplikační aspekt. To znamená, že pouze cca 13% financí na vědu v ČR je dostupné pro projekty základního výzkumu, jejichž řešiteli mohou být pracovníci jak VŠ, tak AV ČR a dalších **institucí nebo podniků**.

Granty GA ČR

Dnes jsou k disposici 3 hlavní typy GA ČR projektů, standardní, juniorské a mezinárodní, mezi které je rozdělováno cca 2550, 270 a 45 mil Kč. Tyto finance jsou rozdělovány mezi 570, 73 a 15 projektů, které odpovídají cca 90%, 9,5% a 0,5% současných finančních možností GA ČR. Průměrná finanční výše grantové podpory je cca 4,47 mil Kč u standartního projektu a 3,69 u juniorského projektu. Současné grantové projekty jsou maximálně tříleté a jiná délka projektů prakticky neexistuje. Přitom formální aspekty využívání grantových prostředků jsou často poměrně komplikované a velmi striktně svázané předpisy včetně platových limitů, což umožňuje jen minimální odchylky od plánu jak věcných (10%) tak osobních prostředků, kde o dříve možné úpravy ve skladbě týmu, a změn pracovníků je nutné žádat, nebo nejsou vůbec přípustné. Úpravy financování GA ČR projektů sice umožnily přidělit větší množství malých grantů, což pomohlo zvýšit úspěšnost žadatelů na dnešních cca 28%, na druhé straně dnes chybí možnost dlouhodobějšího financování projektů, které by zajistily finanční „jistotu a klid pro delší období pro bádání úspěšných výzkumných týmů“, stejně jako financování větších projektů typu center, které by sdružovaly potenciál více skupin. Průměrná výše financí standartního grantu na jeden rok odpovídá 1,49 mil Kč, přitom roční náklady jen na vedoucího vědeckého pracovníka s hrubou mzdou 50 Kč odpovídají cca 0,82 mil Kč. Financemi tak silně omezený výzkumný potenciál projektů je navíc v silném protikladu s politikou hodnocení výsledků projektů, kde samozřejmě podmínka výlučnosti dedikace pro vlastní GA ČR projekt je čím dál více absurdnější a nutně vede ke snižování kvality výstupu za cenu jejich „dedikační unikátnosti“. Samozřejmě, stěžejní je omezený rozpočet GA ČR z hlediska záasadního rozšíření lidského potenciálu vědecké komunity v ČR o nové, vysoce kvalifikované a nadějné ambiciózní pracovníky.

Potřeba diskuze a námětů pro GA ČR

- propagace v médiích
- výše rozpočtu
- osobní angažovanost
- stratifikace grantů na 3-leté, 4-leté a 5 leté

- možnost vypisování sdružených projektů
- zjednodušování omezujících předpisů
- prostor pro ambiciozní a unikátní, byť rizikové projekty
- realistický přístup k výstupům a hodnocení
- pokračování úspěšných projektů
- úroveň hodnotitelů

20. 9. 2016

prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc, FCMA