

metabolík



Motto

Immanuel Kant

7. výroční členská schůze NS PKU a jiných DMP

Hodnocení předsedy

Vážení členové,
ve dnech 27. až 30. 9. 2012 se konala v hotelu Medlov u Nového Města na Moravě 7. výroční členská schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP spojená s víkendovým setkáním. Účast na této akci byla vynikající, protože se jí zúčastnilo 101 účastníků (včetně vystupujících a hostů), kteří reprezentovali účast 24 členů (rodin).

V pátek 28. září jsme dopoledne vyslechli krásnou a vydařenou přednášku doc. Procházkové z Brna o hodnocení stavu růstu a výživy pacientů s PKU a HPA, v jejímž rámci jsme byli seznámeni i s doporučenými hodnotami koncentrace fenylalaninu v krvi, po které následovala diskuse k dané problematice.

Odpoledne následovala prezentace firmy Nestlé, která nám představila aminokyselinové preparáty značky VitaFlo, se kterými vstupuje na český trh. Po této prezentaci následovala prezentace firmy Nutricia, ve které nás její zástupci seznámili s novými produkty v jejich sortimentu a s novými členy ve složení jejich týmu.

V sobotu 29. září nás dopoledne v rámci uzavřeného jednání seznámila Ing. Lhotáková s problematikou vzácných onemocnění, s Českou asociací pro vzácná onemocnění a s Evropskou společností pro PKU a jiná DMP a aktivitami NS PKU v této oblasti.

Odpoledne následovaly volby předsedy a místopředsedů sdružení a po nich následovalo odsouhlasení účetnictví a Výroční zprávy sdružení za rok 2011, vyhodnocení akcí a aktivit sdružení za rok 2011 a za období do 30. 9. 2012 a byly odsou-

Hodnocení účastníků

Vážení přátelé,
ráda bych se s vámi podělila o příjemné zážitky ze 7. výroční členské schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP spojené s víkendovým setkáním, která se konala v hotelu Medlov u Nového Města na Moravě ve dnech 27.–30. září 2012. Bohužel jsem neměla z pracovních důvodů tu možnost účastnit se pobytu již od čtvrtka, ale i tak jsme si ty dva dny se synem Vládičkem (PKU dieta, 4 roky) náramně užili. Ubyto-



hlaseny akce, plány a cíle sdružení pro zbytek roku 2012 a pro rok 2013.

Na následujících stránkách najdete články o této akci z řad jejich účastníků, zkrácený zápis z této členské schůze a článek o akcích a plánech sdružení pro zbytek roku 2012 a pro rok 2013.

Úplný zápis z členské schůze je k dispozici členům u Výkonného výboru sdružení.

Osobně si myslím, že se Výroční členská schůze NS PKU a jiných DMP vydařila a již se těším na tuto akci příští rok, pro kterou je v tomto hotelu zamluven termín 20. až 22. 9. 2013.

*Ing. Radek Puda
předseda Národního sdružení PKU a jiných DMP*

vání jsme měli zajištěno ve dvouložkovém pokoji s balkonem, sociálním zařízením a televizí, která ale nebyla třeba, jelikož o program bylo postaráno. Z balkonu jsme měli nádherný výhled na okolní rybník a lesy. Tam jsme v osobní volně chodili na houby, procházky, nebo třeba lovit ryby. Odvážnější jedinci měli možnost také zapůjčení lodiček. V okolí hotelu nechybělo ani dětské hřiště s houpačkami, kolotočem a pískovištěm, na kterém se mohly děti do sytosti vydovádět.



Pro děti od tří let bylo zajištěno jako obvykle hlídání v čase, který rodiče trávili na odborných přednáškách a diskusích. Děti tak mohly strávit skoro celý den v přírodě. Vládičkovi se to moc líbilo, zejména hlídací teta „Majda“. 700 m.n.m a čerstvý vzduch dělá své, a tak Vládiček po třech hodinách bojové hry v sobotu po obědě usnul a místo paní Wagnerové a paní Chocenské ho hlídala elektronická chůvička na pokoji. Díky vědě za ten pokrok. V sobotu večer, jelikož nebyl k naší lítosti organizován žádný společenský program, jsme měli v plánu, spolu s Vládičkovými prarodiči, kteří si k nám z Brna udělali výlet, že si opečeme špekáčky na nedalekém ohništi. Bohužel nám ale počasí nepřálo, a tak musel vzít Vládiček za vděk špekáčkem připraveným v místní kuchyni. Tímto bych ráda poděkovala personálu hotelu Medlov za ochotu a chutná jídla, i když jednu malou připomínku bychom měli, a to k nedělnímu ránu, které vypadalo, jako kdyby nás měla místo alkoholové prohibice zasáhnout prohibice zeleninová.

Veškeré přenášky i diskuse, kterých jsem se zúčastnila, byly velice přínosné. Jediné, co jsem postrádala, bylo, že nebyla příležitost se s dalšími členy sdružení poznat blíže. Po třech letech členství znám jmenovitě pouze předsedu a obě místopředsedkyně a 1 spřátelenou rodinu. Moc ráda tak vzpomínám na posezení v Pracově, (setkávání dětí PKU a jejich rodičů), kde jsme měli možnost se vzájemně představit a alespoň trochu se poznat.

S čím jsem ale byla nejvíce spokojena? Musím konstatovat, že od té doby, co proběhla změna předsedy NS PKU a jiných DMP, se neuvěřitelným způsobem zvedla informovanost členů, úroveň této informovanosti a frekvence. Několikrát do roka jsou nám zaslány zpravodaje, pan Ing. Radek Puda bleskově odpovídá na všechny soukromé dotazy členů, a proto bych mu ráda touto cestou moc poděkovala za obrovskou péči a nadšení, s jakým k organizaci a vedení NS PKU přistupuje. Poděkování také patří dalším členům Výkonného výboru, paní Ing. Markétě Lhotákové, která kromě funkce místopředsedkyně sdružení zastává místo předsedkyně České asociace pro vzácná onemocnění a od které jsme získali spoustu zajímavých informací, včetně představení Evropské společnosti

pro PKU a jiná DMP a možnosti také naší účasti na plánovaných akcích, a místopředsedkyni sdružení paní Markétě Samkové, která zajišťuje vedení jejího účetnictví, evidenci členů a styk s členskou základnou.

Velký dík patří také všem sponzorům, díky nimž mohou mít jak děti s PKU nebo jinou DMP, tak i dospělí s těmito nemocemi pobyt na této i jiných akcích zdarma. Pobyt zdarma je rozumně ubytování v tříhvězdičkovém hotelu, stravování 5x denně, možnost hlídání dětí a k tomu nemalé množství PKU potravin, které účastníci s dietou obdrželi i s sebou domů. A tak vy, kdo ještě nejste členy sdružení, neváhejte a přidejte se k nám, nebudete na případné komplikace spojené s onemocněním a dietou sami, na všechny nové členy se budeme těšit

Mgr. Jana Kuželková

Po roce jsme se vrátili do hotelu Medlov. Krásné okolí přímo vybízí k odpočinku a procházkám po okolí. Houbařům letos přálo, košíky plné hub byly vidět na každém kroku.

Po ubytování a seznámení s programem jsme se těšili na známé tváře, děti se pak nemohly dočkat svých kamarádů. Program, který měly zajištěný po dobu přednášek, je velmi zaujal a s nadšením nás dospělé seznamovaly se svými výkony.

Přednášky byly velmi zajímavé a podnětné. MUDr. Procházková pak apelovala na všechny rodiče i dospělé k dodržování optimálních hladin Phe, protože jen optimální hladiny Phe dají šanci vystudovat vybranou školu nebo si udržet kvalitní zaměstnání.

Pobyt na Medlově se stal příjemným zpestřením jinak uspěchaných dnů. Popovídání, předání zkušeností, receptů nebo jen vyslechnutí životních příběhů bylo cítit na každém kroku. Ochutnávky nových preparátů pro nás dopadly dobře, už máme svůj tekutý preparát, který nám chutná.

Za sebe mohu toto setkání jen doporučit, určitě je přínosem pro děti i pro dospělé.

A tak se těším na brzkou shledanou při dalším setkání.

Marcela Tomášková

Letos v září jsme byli na pobytu v hotelu Medlov. Moc se mi tam líbilo. Jeli jsme dost dlouho, protože bydlíme daleko, až v Sušici u Klatov. Když jsme tam přijeli, tak jsme se šli ubytovat do pěkného pokoje. Potom následovala večeře s našimi známými a s mými kamarády. Potom tam ještě přijela moje kamarádka Áda, která s sebou měla tři sestřenice, se kterými jsem se seznámila. Další den tam přijel ještě kamarád Martin s rodiči. Hráli jsme si všichni dohromady, litali jsme po hotelu, chodili na houby a hráli na schovávanou.

V hotelu byl také kulečník a venku minigolf. Tyto hry jsme si také rádi a často zahráli. K večeru jsme se šli projít já, mamka a tatínek k velkému rybníku, který se jmenoval stejně jako hotel Medlov. V hotelu s námi byly z důvodu naší diety firmy Nutricia (SHS a Milupa) a Vitaflo, které ukazovaly své výrobky vhodné pro naši dietu a rozdávaly různé výrobky, které jsme mohli ochutnat. Další den tam přijely moje kamarádky Zdenča a Dáša z Havlíčkova Brodu a večer se s námi zapojily do her, které už jsem zmínila. Celý pobyt v Medlově se nám moc líbil a utekl jako voda. Příští den jsme se po obědě rozloučili a odjeli domů. Jsem ráda, že takové pobyty jsou a budu ráda, když budou další.

Barbora Rábová, 11 let, Sušice



Zápis ze 7. Výroční členské schůze NS PKU a jiných DMP

Termín konání: 28. až 29. září 2012

Začátek: 28. září 2012, 9.15

Místo konání: Hotel Medlov, Fryšava 143, 592 31, Nové Město na Moravě

Program schůze

Pátek 28. 9. 2012:

Veřejná část členské schůze NS PKU a jiných DMP, které se zúčastnilo 101 účastníků, byla zahájena v 9.15.

Po přivítání účastníků a seznámení s programem pokračoval odborný program, v jehož rámci byly předneseny následující přednášky a prezentace:

- „Hodnocení stavu růstu a výživy pacientů s PKU a HPA“ ,doc. MUDr. Dagmar Procházková, metabolická ambulance FN Brno (tato prezentace bude se souhlasem autorky umístěna na webové stránky Sdružení)
- „Aktuální situace v oblasti úhrad PKU preparátů“ – Ing. Radek Puda, předseda sdružení,
- „Představení firmy Nestlé a její divize Vitaflo“ – Andrea Stöger-Kleiber, Vitaflo Wien
- „PKU preparáty Vitaflo a novinky v oblasti nízkobílkovinných výrobků firmy Nestlé“ – MUDr. Bert Bartas, Nestlé Česko
- „Novinky a další plány v oblasti PKU preparátů a nízkobílkovinných výrobků“ – Mgr. Jiří Munk, Ing. Michaela Šantavá – Nutricia, a.s. Praha

Po přednáškách následovala volná a neformální diskuse o aktuálních problémech všeho druhu, ve které bylo konstatováno, že na základě ukončeného správního řízení o podmínkách úhrady z veřejného zdravotního pojištění bude nadále možný výdej PKU preparátů pouze v lékárnách metabolických center a dále bylo konstatováno, že v roce 2013 se nepředpokládají žádné změny v oblasti úhrad PKU preparátů, tedy nadále zůstává jejich plná úhrada z veřejného zdravotního pojištění.

Sobota 29. 9. 2012:

Tento den byl věnován organizačním věcem sdružení a v jeho rámci byli účastníci schůze dopoledne seznámeni Ing. Lhotákovou s problematikou vzácných onemocnění, byly jim představeny Česká asociace pro vzácná onemocnění a Evropská společnost pro PKU a jiné DMP a byli seznámeni s akcemi a aktivitami NS PKU v dané oblasti. Po těchto přednáškách seznámil účastníky schůze Ing. Puda s aktivitami NS PKU a jeho členů v oblasti médií a s aktuální legislativní situací v oblasti příspěvku na péči a převedeného rodičovského příspěvku.

Odpoledne následovala volební a hodnotící část schůze, které se zúčastnilo 33 osob, které zastupovaly 25 členů NS PKU a jiných DMP (rodin). V jejím rámci byly probrány následující body:

1. Nominace kandidátů Výkonného výboru, předsedy a místopředsedů sdružení:

Do funkce předsedy byl z řad členů navržen Ing. Radek Puda, do funkcí místopředsedů byly z řad členů navrženy Ing. Markéta Lhotáková a paní Markéta Samková. Další kandidáti na místa ve Výkonném výboru navrženi nebyli.

2. Vlastní volby Výkonného výboru, předsedy a místopředsedů sdružení:

Po nominaci kandidátů bylo nejdříve hlasováno o tom, zda členská schůze souhlasí s tím, že dvě místa ve Výkonném výboru nebudou obsazena, což bylo přijato jednomyslně.

Po tomto hlasování proběhly volby předsedy a místopředsedů sdružení.

V těchto volbách byl do funkce předsedy Národního sdružení PKU a jiných DMP zvolen Ing. Radek Puda a do funkcí místopředsedy Národního sdružení PKU a jiných DMP byly zvoleny Ing. Markéta Lhotáková a paní Markéta Samková. Tito kandidáti byli zvoleni v samostatných hlasováních vždy s výhradou jednoho hlasu, který se zdržel hlasování.

3. Zhodnocení uskutečněných akcí a aktivit v roce 2011:

4. Vyhodnocení přiznaných dotací a sponzorských darů z roku 2011:

V roce 2011 obdrželo NS PKU ve 4 dotačních projektech v rámci Dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené občany „Podpora veřejně účelných aktivit občanských sdružení zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“ celkovou částku 55 000 Kč.

Všechny tyto prostředky byly v plném rozsahu vyčerpány a použity v souladu s Rozhodnutími o přiznání dotací a řádně a včas v termínu vyúčtovány.

Dále byla v roce 2011 podepsána s nadací Fondation d'Enterprise BEL, Paris (Francie) grantová smlouva na poskytnutí grantu 5000 eur, který bude v roce 2012 použit na analýzy vybraných aminokyselin v potravinách a jejich prezentaci ve formě tisku doplněných a aktualizovaných Tabulek hodnot aminokyselin. Konkrétnější údaje o přiznaných darech a o konkrétních dotačních projektech jsou uvedeny ve Výroční zprávě NS PKU za rok 2011, která je k dispozici u členů Výboru NS PKU a která je též zveřejněna na internetových stránkách sdružení www.nspku.cz.

5. Zhodnocení hospodaření NS PKU v roce 2011, schvalování roční účetní závěrky a Výroční zprávy NS PKU pro rok 2011:

Na členské schůzi bylo odsouhlaseno hospodaření NS PKU v roce 2011 a Výroční zpráva NS PKU pro rok 2011 s těmito výsledky:

- výnosy NS PKU v roce 2011 činily 473 444,56 Kč
 - výdaje NS PKU v roce 2009 činily 405 884,48 Kč
- přičemž celkové hospodaření NS PKU v roce 2011 skončilo se ziskem ve výši 67 560,08 Kč.

Konkrétnější údaje o hospodaření jsou uvedeny ve Výroční zprávě NS PKU za rok 2011, která je k dispozici u členů Výboru NS PKU a která je též zveřejněna na internetových stránkách sdružení www.nspku.cz.

6. Průběžné hospodaření NS PKU v roce 2012:

Bylo konstatováno, že ke dni 29. 9. 2012 probíhá hospodaření sdružení v souladu s rozpočtem, stanoveným pro rok 2012.

7. Přiznané dotace a poskytnuté sponzorské dary v roce 2012

Bylo konstatováno, že v roce 2012 obdrželo NS PKU dotace ze státního rozpočtu v pěti dotačních projektech v rámci Dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené ob-

čany „Podpora veřejně účelných aktivit občanských sdružení zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“.

V roce 2012 průběžně probíhá čerpání grantu Nadace Fondation d'Enterprise BEL Paris z roku 2011 ve výši 5000 eur, určeného na analýzy aminokyselin a dotisk novelizovaných Tabulek hodnot aminokyselin v roce 2012.

8. Zhodnocení uskutečněných akcí a aktivit v roce 2012:

9. Akce plánované na zbytek roku 2012 a na rok 2013:

10. Návrhy dotačních programů na rok 2013:

V roce 2013 má být dle možností vyhlášených dotačních programů požádáno o dotace na dílčí financování těchto akcí a aktivit NS PKU v roce 2013:

Vládní výbor pro zdravotně postižené občany – Dotační program VÚA:

- Členství v Evropské společnosti pro PKU a podobné metabolické poruchy (ES PKU)
- Účast na konferenci Evropské společnosti pro PKU a podobné metabolické poruchy (ES PKU)
- Zajištění provozu internetových stránek NS PKU (www.nspku.cz)
- Informačně-edukační činnost pro pacienty s PKU a jinými DMP
- Organizačně-správní náklady NS PKU

Grant od Nadace Fondation d'Enterprise BEL Paris:

- Podpora edukace o fenylketonurii (PKU) mezi dětmi s PKU

11. Metabolik:

Výbor sdružení konstatoval, že z řad členské základny je téměř nulová aktivita a zájem se podílet na tvorbě obsahu časopisu Metabolik a vyzval členy k vyšší aktivitě při tvorbě tohoto časopisu. Dále zde stávající vedoucí redaktor Ing. Radek Puda oznámil, že k 31. 12. 2012 abdikuje na funkci vedoucího redaktora a že je nutno doplnit redakční radu tohoto časopisu.

Na základě jejich předběžného souhlasu byla redakční rada tohoto časopisu rozšířena o paní Zuzanu Kulíškovou a Lucii Šimonovou s tím, že některá z nich převezme od 1. 1. 2013 funkci vedoucího redaktora časopisu Metabolik.

12. Další plánované aktivity sdružení pro rok 2013, diskuse a různé:

Členové výboru seznámili účastníky s dalšími aktivitami plánovanými na rok 2013. Zde kromě již osvědčených akcí (setkání Pracov, setkání Medlov, zimní setkání, Mikulášská setkání) plánuje sdružení rozšířit aktivity o aktivity zaměřené na starší děti, mladistvé a dospělé. Za tímto účelem sdružení vstoupilo do jednání s potenciálními pořadateli tábora zaměřeného na edukaci a praktický výcvik v nízkobílkovinné dietě pro věkovou kategorii 10–18 let a oslovilo dospělé účastníky schůze se žádostí o specifikaci vhodných aktivit pro tyto členy.

Kromě toho plánuje sdružení v rámci informačně-edukační činnosti pokračovat ve spoluorganizování edukačních kursů vaření a plánuje investovat do aktivit, u kterých cítíme, že je z řad členů po nich větší zájem a poptávka, jako jsou např. tvorba podrobných brožurek pro rodiče, prarodiče, učitele a praktické lékaře o PKU a o životě s ní nebo sběr a zveřejnění odzkoušených a vámi prověřených receptů na internetu a následně ve formě sborníku receptů.

Na závěr členské schůze následovala diskuse, v jejímž rámci byly zodpovězeny veškeré dotazy, týkající se chodu sdružení a ostatních problémů života s PKU nebo jinou DMP.

Úplné znění zápisu ze 7. výroční členské schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP je k dispozici členům u Výkonného výboru sdružení.

V Olomouci 1. 10. 2012

Ing. Radek Puda

předseda Národního sdružení PKU a jiných DMP

Akce pro pacienty s PKU nebo jinými DMP plánované na zbytek roku 2012 a na rok 2013

Vážení členové,

dovoluji si Vás seznámit s akcemi a aktivitami pro pacienty s PKU nebo jinými DMP, plánovanými do konce roku 2012 a v roce 2013.

Akce organizované NS PKU a jiných DMP:

Mikulášská setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP, Akademické gymnázium Štěpánská Praha – 8. 12. 2012, Slovanský dům Olomouc, 9. 12. 2012, pozvánky rozeslány v listopadu

Zimní rodinné setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP – 31. 1. až 3. 2. 2013, Mariánská u Jáchymova, chata Flora

Víkendové setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP spojené s odborným programem - 3.5.-5.5.2013, Radimovice u Želče, zotavovna Věžeňské služby ČR Pracov

Víkendové setkání členů spojené s výroční členskou schůzí a odborným programem, 20. 9. až 22. 9. 2013, Fryšava, hotel Medlov

Mikulášská setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP v roce 2013, Praha a Olomouc, místa a termíny budou upřesněny

Tabulky hodnot aminokyselin, doplněné a aktualizované vydání – předpoklad vydání a rozeslání členům, prosinec 2012

Můj průvodce fenylketonurií, brožura o PKU a o všem, co s ní souvisí, předpoklad vydání a rozeslání členům prosinec 2012

Metodika práce se žákem se vzácným onemocněním, Brožura pro školy a učitele, připravovaná ve spolupráci se Společností pro mukopolysacharidózu, předpoklad vydání prosinec 2012

Akce organizované jinými subjekty, kterých se mohou zúčastnit pacienti s PKU nebo jinou DMP:

3. Česko-slovenské setkání pacientů s PKU (Nutricia) – termín ani místo zatím neurčeny

Ozdravný prázdninový pobyt pro menší děti s PKU dietou, Kožlí u Orlika, Penzion u Nováků, předběžný termín červenec 2013

Prázdninový tábor pro děti s PKU dietou, RS Růžena, přesný termín není znám, předběžný termín červenec 2013

Sportovní prázdninový pobyt ve stanech pro starší děti s PKU dietou spojený s edukací, Medlov u Nového Města na Moravě – předběžně 17.- 24. 8. 2013

Ing. Radek Puda

Dotazník – pobyt PRACOV 2012



Vážení účastníci víkendového setkání v Pracově, dovoluji si vás seznámit s výsledky ankety ke zlepšení kvality programu jarních setkání a jejich organizace. Tyto výsledky jsou zpracovány podle 14 dotazníků, které se nám vrátily.

1. Jakou variantu délky pobytu preferujete v příštím roce?

Čtvrtek odpoledne příjezd – neděle dopoledne odjezd. 11
Pátek odpoledne příjezd – neděle dopoledne odjezd. 3

2. Vyhovuje vám možnost nákupu potravin v rámci setkání s obchodníky?

ANO 14
NE 0

3. Jaké téma by vás zajímalo v rámci odborných přednášek v příštím roce?

Kuvan, nová léčba, puberta – nespoupráce, sport a PKU, dávky, příspěvky, nároky.

4. Chcete opět v příštím roce „vaření pro děti“ organizované ve spolupráci s FNKV?

A. ANO 11
B. NE 2
C. NEVÍ 1

5. Líbila by se vám možnost „vaření vlastních receptů maminek ostatním maminkám“?

ANO 10
NE 4

6. Máte zájem o cvičení pro dospělé v příštím roce?

ANO 5
NE 9

7. Chcete, aby na této akci byly prezentovány a diskutovány aktuální problémy sdružení?

ANO 14
NE 0

8. Zúčastnili byste se tohoto setkání i v případě, že by účast dítěte s PKU nebyla zcela bezplatná?

ANO 11
NE 3

9. Jaký máte názor na to, umožnit na této akci účast i dospělým s PKU a jejich dětem?

KLADNÝ 7
NEUTRÁLNÍ 6
ZÁPORNÝ 1

10. Vaše připomínky a náměty k dětskému programu:

Spokojenost a kladné ohlasy.

11. Vaše připomínky a náměty k programu pro dospělé:

Seznamovací schůzka, více společné diskuse – ne v hloučku, výměna receptů a tipů, praktické vychytávky z praktického života.

12. Je něco, co na této akci postrádáte nebo o vám chybí? Pokud ano, co?

Turnaj tatínek, profesionální kuchař, společný výlet, PKU kvíz pro děti a rodiče.

Jménem všech organizátorů moc děkuji všem, kteří tento dotazník vyplnili a zaslali zpět, a výsledky z dotazníků se pokusíme zařadit do programu této akce pro příští rok. Dále děkuji paní Šárce Štěrbové za vyhodnocení dotazníku.

Ing. Radek Puda

Záříjový víkend na Orlíku

Ve dnech 14.–16. září jsme se již potřetí zúčastnili komorního setkání rodin pacientů s PKU v Kožlí, nedaleko vodní nádrže Orlík. Počasí nám přálo, takže jsme část pobytu trávili opět na zahradě báječného penzionu „U Nováků“ při kriketu. Společně jsme se všichni vydali lodí na romantickou plavbu směr pohádkový hrad Zvíkov a také

jste se prošli k hrobce Schwarzenbergů – pánů na Orlíku, kde jsme vyslechli krásnou pověst o prokletí a odpuštění. O program a stravu se postaral jako vždy MUDr. Petr Formánek, zastupující v ČR firmu Metax. Jemu patří náš dík. Za zorganizování děkujeme paní Ivě Procházkové. Těšíme se na další ročník!

Tábor Kožlí 2012

Na tomto táboře jsem byla tento rok již po třetí a pokaždé to tam bylo moc zábavné a moc zajímavé. Penzion u Nováků, ve kterém jsme byli všichni ubytováni, je obklopen velkou zahradou, na které jsme nepřetržitě řádili, hráli hry, soutěže, povíдали si a také plavčili v bazénku. Penzion je v takovém krásném prostředí, nedaleko zámku Orlík a jeho proslulé zahrady, kterou pro svého manžela nechala zbudovat a upravit kněžna Marie Anna ze Schwarzenbergu. Tato kněžna má svůj portrét na zámku Orlík, který jsme tento rok navštívili a to i s celou prohlídkou. Dozvěděli jsme se spoustu zajímavých věcí z historie a trochu navázali na minulý rok, kdy jsme si byli prohlédnout hrad Zvíkov. Paní Iva Procházková, která pro nás tábor organizuje společně s panem Formánkem pro nás každý rok vymyslí nějaké překvapení. Paní Iva nám letos dovolila pozdě

večerní hru okolo penzionu a pan Formánek, který zastupuje firmu Metax, dovezl spoustu nových dietních dobrůtek. Tento tábor je nejen pro děti s fenylketonurií jako mám já, ale jezdí sem i děti, které tuto dietu nemají, třeba moje sestra Anička, která se díky těmto táborům naučila, že tuto dietu nemám jen já, ale má ji i spousta mých kamarádů, které na táboře poznala. Do Kožlí jezdím moc ráda, každý rok se setkávám s někým, kdo se mnou pije třikrát denně PKU a při jídle sedím s dětmi, které mají stejné jídlo jako já. Na táboře vaří opravdu skvěle, všechno bylo tak dobré, skoro jako od maminky a dětem bez diety také moc chutnalo. Je toho hodně co bych vám chtěla o Kožlí napsat, ale bude lepší, když v létě přijedete a uvidíte jak je na táboře skvěle.

Kateřina Ina Růnová

Konference ES PKU – 19.–21. 10. 2012, Liverpool

Milí čtenáři Metabolíku a členové NS PKU, v polovině října se konala jako každý rok výroční schůze a konference Evropské společnosti pro PKU a podobné metabolické poruchy (ES PKU), tentokrát v hotelu Adelphi v Liverpoolu ve Velké Británii. Letos jsem se této konferenci zúčastnila pouze já se svou dcerou.

Program konference byl rozdělen do tří sekcí – pacientské, odborné (lékařské) a pro delegáty pacientských organizací. V úvodu a závěru konference proběhl společný program pro všechny tři skupiny. Témata letošní konference v jednotlivých sekcích byla různorodá, i když všechna navazovala na úvodní i závěrečný program, který byl letos zaměřen na zrovnoprávnění léčby a péče o pacienty s PKU v jednotlivých zemích Evropy.

Na toto téma navazovaly příspěvky z oblasti výzkumu nových léčebných postupů, na které by se mohli pacienti v budoucnosti těšit, a příspěvky z oblasti léčby PKU u dospělých pacientů. Příspěvky zabývající se léčbou dospělých převážně poukazovaly na nutnost léčby a dodržování nízkobílkovinné diety tak, aby i po dovršení dospělosti pacientům zůstávaly nízké hladiny PHE v krvi, neboť opačná situace vede k mnohým zdravotním komplikacím. Tak jako v předchozích letech bylo konstatováno, že existuje celá řada potenciálních problémů, se kterými se mohou pacienti s PKU potýkat, obzvláště pokud mají dlouhodobě vysoké hodnoty fenylalaninu v krvi v dospělém věku, ale jasné důsledky nejsou stále řádně prozkoumány, a proto probíhají mnohé studie v této oblasti.

V předchozích letech bylo zjištěno, že v každé zemi probíhá léčba a péče o pacienty s PKU trochu jinak a k popisu těchto rozdílů vytvořilo ES PKU dokument, který tyto rozdíly popisuje, nazvaný Closing the Gaps. Delegáti konference dokument schválili a zmocnili vedení ES PKU k prezentování tohoto materiálu Evropskému parlamentu za účelem zvýšení povědomí o PKU, její léčbě a posílení priority tohoto tématu v rámci zdravotní politiky EU.

Dále ES PKU vytvořilo návrh konceptu optimálního léčebného postupu PKU z perspektivy pacientů. Tyto body byly delegáty diskutovány, upraveny a posléze odsouhlaseny jako část



budoucího dokumentu „European guidelines for treatment PKU“ (Evropské standardy léčby PKU), což jsou mezinárodní léčebné postupy, které by měly zohlednit to, že léčba PKU by měla být v Evropě sjednocena na optimální úrovni, že sociální a finanční podpora všech možností léčby by měla být garantována vládními úřady a že stejný přístup k léčbě by měl být dostupný všem pacientům nezávisle na místě jejich narození a národnosti. Na konferenci v Liverpoolu bylo oznámeno, že na těchto „European guidelines“ začala pracovat skupina mezinárodních odborníků – lékařů, jejíž předseda dr. Francjan van Spronsen z Nizozemska přislíbil jejich dokončení do 2–2,5 roku.

Musím konstatovat, že i letošní ročník byl velice zajímavý a nabízel pestrý program pro každého, kdo má s PKU něco do činění. Pro nás pacienty a jejich rodiny je především ohromným zdrojem informací o novinkách PKU a nemusí to být jen nové léčebné postupy.

Na závěr už tedy jen informace, že příští ročník konference se koná v Antverpách v Belgii v říjnu 2013 a doufám, že se tam opět setkáme ve větším počtu. Určitě to za to stojí.

*Ing. Markéta Lhotáková
místopředsedkyně NS PKU a jiných DMP*

Closing the Gaps

...V tomto příspěvku navazujeme na téma z minulého čísla Metabolíku, kde byl prezentován materiál srovnávací studie ESPKU - obrovský rozdíl v léčbě PKU respektive v terapeutických hladinách PHE v krvi. Projekt sjednocování péče všech pacientů je popsán takto:

Plán projektu:

Vědecké výzkumy ukazují, že v Evropě existují obrovské rozdíly v léčbě PKU a přístupu k ní. Kvalita a úspěch léčby se díky rozdílům jak v sociálním dopadu PKU, léčbě a péči, tak jako v pravidlech léčby PKU odvíjí a je dána místem narození. Tak dopadly výsledky on-line dotazníku ESPKU v roce 2009 a zprávy ESPKU v letech 2011/2012.

Obsah projektu:

Fáze 1:

V roce 2009 se zúčastnilo 214 pacientů a jejich rodin on-line dotazníku. Jejich otázky byly srovnány s paralelní studií 28 vedoucích lékařských odborníků. Klíčovým zjištěním byl poznatek, že péče v Evropě není stejná.

Fáze 2:

V roce 2011 ESPKU zadává kvalitativní výzkum v pěti evropských zemích. Jeho úkolem bylo poskytnout pohled ze strany pacientů, lékařských odborníků a těch, kteří utvářejí pravidla pro léčbu. Výzkum se zaměřil na sociální dopady PKU, na léčbu, péči a na pravidlech agendy. Závěrem této zprávy ESPKU prezentovala několik doporučení a současně iniciativy.

Fáze 3:

S těmito poznatky kontaktovala ESPKU Evropské Společenství a zvýšila povědomí této nemoci a potřeb pacientů mezi členy Evropského parlamentu. Paralelně začala členská asociace lobovat na národní úrovni.

Fáze 4:

Paralelně s politickou lobby se ESPKU dohodla na konsensu optimální léčby PKU z pohledu pacienta.

Fáze 5:

ESPKU a vědecká poradní komise pozvaly vedoucí odborníky,

aby nastavili a implementovali mezinárodní léčebné postupy.

Výsledkem tohoto by mělo následovat:

Léčba PKU by měla být v Evropě sjednocena na optimální úrovni.

Sociální a finanční podpora všech možností léčby by měla být garantována vládními úřady.

Stejný přístup k léčbě by měl být dostupný všem pacientům neohledně na jejich místo narození a národnost.

Na programu se stále pracuje

Zdroj: www.ESPKU.ORG

Vláda ČR schválila Národní plán pro vzácná onemocnění

Národní akční plán pro vzácná onemocnění na léta 2012 až 2014 schválila vláda dne 29. 8. 2012. Jde o programový dokument, který určuje, jakým způsobem by se měla rozvíjet péče v oblasti vzácných onemocnění. Zabývá se především včasnou diagnostikou a dostupností léčby, pravidly centralizace péče, zlepšováním vzdělanosti a informovanosti a klasifikací nemocí. Obsah národního plánu připravila mezirezortní pracovní skupina pro vzácná onemocnění při ministerstvu zdravotnictví, jejímž členem se nedávno stal i zástupce ČAVO.

„V letech 2012 – 2014 se navrhuje plnit v oblasti vzácných onemocnění (VO) následující úkoly a aktivity:

1. Zlepšení informovanosti o VO
2. Vzdělávání v oblasti VO

3. Prevence VO
4. Zlepšení screeningu a diagnostiky u VO
5. Zlepšení dostupnosti a kvality péče pro pacienty s VO
6. Zlepšení kvality života a sociálního začlenění osob s VO
7. Podpora vědy a výzkumu v oblasti VO
8. Sjednocení a rozvoj sběru dat a biologických vzorků o VO
9. Podpora a posílení role organizací pacientů se vzácným onemocněním
10. Meziřezortní a mezioborová spolupráce
11. Zahraniční spolupráce v oblasti VO“

Podrobnější informace naleznete v přímém odkazu na <http://vzacna-onemocneni.cz/>

ČAVO se stala členem pracovní skupiny pro vzácná onemocnění při ministerstvu zdravotnictví

Po setkání s ministrem zdravotnictví Leošem Hegerem a navazujících jednáních s představiteli ministerstva zdravotnictví byla naše asociace přizvána k jednání Meziřezortní a mezioborové pracovní skupiny pro vzácná onemocnění (MPS).

První jednání pracovní skupiny, kterého se zúčastnila zástupkyně ČAVO, se konalo v pátek 1. 6. 2012. Všichni členové MPS odsouhlasili, aby se ČAVO stala novým členem pracovní skupiny. Koalice pro zdraví bude i nadále členem MPS a bude s naší asociací spolupracovat. Hlavním bodem jednání byla

příprava Národního akčního plánu pro vzácná onemocnění pro období 2012–2014. Podle aktuální podoby plánu se ČAVO bude moci podílet na naplňování nejdůležitějších cílů plánu, jako je zlepšení diagnostiky a péče o nemocné, užší propojení zdravotní a sociální politiky nebo zlepšení informovanosti odborné i laické veřejnosti o vzácných onemocněních.

Zdroj: Zpravodaj ČAVO 2012/2

Lenka Skočdopole Vakermanová,
koordinátorka Klubu nemocných cystickou fibrózou

Novinky z Nutricie



téma Hodnocení stavu růstu a výživy pacientů s PKU a HPA. Po zhruba hodinové přednášce následovala pauza na oběd, po které pokračovaly další přednášky. Společnost Nutricia se dostala ke slovu až na závěr. Během prezentace, která byla připravena ve stylu krátkého filmového spotu (asi 6 minut) a za krásného doprovodu kompozice skladatele Pachelbela Canon D, připomenula společnost Nutricia své aktivity konané směrem ke svým zákazníkům. Byla jsem opravdu velmi mile překvapena, co vše dokázal tým společnosti Nutricia – ve spolupráci s Národním sdružením a metabolickými centry – připravit ... časopis Metabolík, internetové stránky (www.pku-dieta.cz, www.pku-dieta.sk), kuchařku, rady pro nastávající maminky a ženy v přípravě na těhotenství, pro-

Dobrý den všem čtenářům časopisu Metabolík. Dovolte mi, abych se Vám v krátkosti představila a seznámila Vás s náplní mé činnosti. Jmenuji se Michaela Šantavá a nastoupila jsem do společnosti Nutricia v září tohoto roku na pozici Product Manager Metabolics CZ/SK. Nastoupila jsem po Markétě Půlkrábkové, která na této pozici pracovala více než 4 roky. Markéta si ze společnosti na chvíli „odskočila“ a nyní se připravuje na svou novou životní roli maminky. Rádi bychom tímto Markétě poděkovali za dosavadní působení ve společnosti a přejeme jí mnoho radosti s rodinou.

Poté, co jsem nastoupila do společnosti Nutricia, jsem procházela všemožnými školeními a připravovala se na činnost spojené s touto pozicí. V rámci prvních dní ve společnosti jsem měla to štěstí, že jsem se mohla účastnit setkání pořádaného Národním sdružením PKU.

Setkání probíhalo ve dnech 28. – 30. září nedaleko Nového Města na Moravě v hotelu Medlov. Přestože byl státní svátek a počasí vyzývalo k nejrůznějším výletům, setkało se nás na Medlově přes 100 účastníků. Počasí nám přálo a nejvíce přálo milovníkům houbaření. Ti nosili z lesů plné koše hub.

Nejprve jsem nevěděla, co mohu od setkání očekávat a připadala jsem si trochu „ztracená“. V pátek, po příjezdu všech účastníků, probíhala odborná část paní doc. Procházkové na

gramy pro děti, soutěže a především mnoho patientských setkání. Obrovská hromada aktivit, za kterou stojí stovky a tisíce hodin práce a úsilí několika lidí. Na závěr prezentace byla společností Nutricia představena novinka příštího roku. Novinka byla spojena i s ochutnávkou a měla opravdu velký ohlas. Přes 70% „testujících“ bylo s novou chutí velmi spokojeno. Více zatím prozradit nemohu, ale určitě se máte na co těšit.

Mimo jiné jsem se z prezentace dozvěděla, že příští rok bude společnost Nutricia slavit 15 let od doby, kdy poprvé představila na českém a slovenském trhu přípravky společností Milupa a SHS a tím zkvalitnila život s PKU.

Myslím, že si zatím ani nedovedu představit, co vše obnáší žít s PKU bez ohledu na to, zda PKU mám já sama nebo někdo z mých blízkých. Ale mohu s jistotou říci, že nyní jsem v týmu, se kterým vše potřebné brzy pochopím.

Prezentace skončily okolo páté hodiny odpolední a my jsme měli volný program až do večera. Během večera a celého večera jsem se seznámila s mnoha skvělými lidmi. S některými z nich jsem si i vyměnila kontakt a už teď se těším, až se zase uvidíme.

Chtěla bych touto cestou upřímně poděkovat všem, které jsem zatím stihla poznat a kteří ve mně zanechali hluboký dojem. Děkuji za přijetí, děkuji za otevřenost, děkuji, že mohu být s Vámi.

*Michaela Šantavá
Product Manager
Metabolics CZ/SK*



15 let*
Společně
s Vámi

**Ve spolupráci s Národním sdružením
PKU a jiných DMP a metabolickými
centry jsme pro Vás za 15 let připravili:**

- ▣ Více než 24 přípravků a 11 různých příchutí
- ▣ Pacientská setkání
- ▣ Webové stránky www.pku-dieta.cz
- ▣ Kuchařku Add Ins
- ▣ Soutěže v Programu PKU+
- ▣ Knihu – Průvodce v těhotenství
- ▣ Časopis Metabolík
- ▣ A mnoho dalších aktivit



Děkujeme, že jste s námi.

Lidský příběh neléčené PKU:

více než osud jednoho člověka II

Vážení čtenáři, v minulém čísle jsme vám přinesli rozhovor s paní Benkel a její dcerou Manuelou Stecher o neléčené PKU. Využili jsme příležitosti zeptat se Manuely Stecher na to, co se dělo dále:

PHEline: Dobrý den, Manuelo, děkujeme za nedávno poskytnutý rozhovor. Co se od té doby událo?

Manuela: O Ilonině osudu jsem nepřednášela jen na kongresu ESPKU, ale i v jiných institucích např. DIG PKU. Díky pracovníci jedné z firem, které vyrábějí dietní přípravky, jsem dostala kontakt na rodinu s podobným osudem. V pečovatelském domě angažovaně pacientce pomáhali, což mělo signifikantní vliv na zlepšení jejího stavu. Zprostředkovali jsme výměnu zkušeností mezi vedeními obou pečovatelských domů a v důsledku toho se vedení Ilonina ústavu rozhodlo vyzkoušet u ní dietu.

PHEline: Jak zavádění PKU diety u Ilony fungovalo?

Manuela: Ze začátku to bylo těžké. Ilona sice akceptovala směsi aminokyselin, ale odmítala jiné speciální potraviny, jako například nízkobílkovinný chléb. Jídlo, na které byla zvyklá, bylo pro ni zřejmě jedna z posledních životních kvalit, kterou jí teď vzali. Mezitím jsem pochopila, že nízkobílkovinné, vysoký podíl škrobu obsahující speciální potraviny jsou pro lidi zvyklé na normální stravu často těžko stravitelné a během přechodu na tuto stravu u nich dochází k žaludečním a střevním potížím. Ilona byla vždycky štíhlá, ale po přechodu na dietu dramaticky zhubla.

Společně s prof. Dr. Trefzem, který o Ilonu nyní pečuje, jsme se proto rozhodli přerušit její přísnou dietu. Nyní dostává dietu se sníženým obsahem bílkovin, s normálním chlebem. Některé potraviny bohaté na bílkoviny jsme smysluplně nahradili jinými. Navíc k tomu dostává Ilona směsi aminokyselin, které jsou obohaceny o kalorie. Krok za krokem si nyní zvyká na dietu. V současné chvíli jsou její hodnoty Phe mezi 10 a 18 mg/dcl krve.

Paralelně k tomu byl povolán neurolog, který změnil zklidňující léky, které Ilona dostávala.

PHEline: Určitě nebylo jednoduché motivovat personál pečovatelského ústavu, aby se podílel na těchto opatřeních, jak to fungovalo?

Manuela: Správně. Zvláště poté, co dieta vedla na začátku jen ke ztrátě hmotnosti a s tím spojenému zhoršení stavu. Nikdo neměl zkušenosti s PKU. S podporou firem, které vyrábějí dietní přípravky, a lékařů stojí ale nyní náš ústav za touto dietou, protože se dostavily zřetelné úspěchy. A díky tomu je i jejich dennodenní práce s Ilonou jednodušší. Ani zdravotní pojišťovna nedělala podle mých informací žádné potíže.

PHEline: O jaké úspěchy se jedná?

Manuela: Ilonin celkový stav se zlepšil. Je veselejší a zřetelně méně agresivní vůči sobě i ostatním. Také motoricky se jí daří lépe: lépe chodí a méně často padá. Před několika týdny začala chodit sama na toaletu a nepotřebuje už plenky. Získává tak zpět svoji samostatnost, kterou vlastně už pomalu zapoměla.

Poučili jsme se ale také, že někomu, kdo celý život jedl normálně, nelze tuto dietu nasadit jen tak ze dne na den. Musíme nyní trpělivě čekat na další vývoj a postupovat krok za krokem. Tento proces vyžaduje trpělivost příbuzných, lékařů i pečovatелů.

PHEline: Jak se dnes daří vaší matce?

Manuela: Samozřejmě, že se jí ulevilo. Tato situace byla pro ni velmi obtížná. Nyní se ale může radovat z podpory, které se Iloně dostává od pečovatелů, lékařů i firem, a také ze zlepšování Iloniny situace. Přesto je pro moji matku stále ještě nepochopitelné, proč tehdy, když u mé sestry bylo diagnostikováno PKU, nebyla Iloně umožněna taková terapie jako mně. Tehdy bylo Iloně osm let. Moje rodiče ještě poznávala a byla v celkově lepším stavu.

PHEline: Manuelo, děkujeme mocrát za vaše odpovědi!

Děkujeme paní Petře Zárubové za překlad z němčiny



Život s dietou plný očekávání

V březnu letošního roku jsme natočili reportáž do pořadu 168 hodin o Fenylketonurii. Naším cílem bylo seznámit širokou i odbornou veřejnost s tím, co to fenylketonurie je a co to znamená s ní žít.

Chtěla jsem napsat stejně pozitivní článek jako v minulém čísle Zuzana Kulíšková, ale realita je jiná ...

Mám 3,5 letého syna Robina s klasickou fenylketonurií a jako pro většinu z Vás, je jakákoliv možnost usnadnění diety či léčba prozatím marně očekávanou výzvou... Jako spousta z Vás i my jsme absolvovali screening na možnou léčbu Kuvanem ve studii. Do tohoto testování jsem šla s tím, že si jako klasičtí PKU odškrtneme tuto možnost jako pro nás nepřijatelnou. V našem testování Robin zareagoval a pokles hladiny byl o 28%. Realita je taková, že pro vstup do studie byl nutný

pokles minimálně o 30%. Když vezmu za jakých podmínek testování probíhalo a že ty 2% mohly být dány tím, že Robin z injekční stříkačky nedostal úplně vše, tak je mi z toho akorát smutno...

Nezbylo mi než čekat na výsledky rozhodnutí MZ o úhradě Kuvanu v ČR, které, jak víte, dopadlo opět negativně. Takže, když to obecně shrnu výsledkem pro mě je fakt, že náš stát nemá žádný zájem na tom, aby lidé, kteří se narodili s nějakým postižením, které si nezpůsobili sami stylem života, ale bylo jim dáno do vínku, měli alespoň nějaké možnosti a šance, jak žít důstojným a vyrovnaným životem. Všude se hlásá, že v našem státě je zdravotnictví bezplatné. Jak je možné, že náš stát hradí kuřákům a alkoholikům transplantace, jak to, že obezita a její dopro-

vodná onemocnění (např. cukrovka) jsou státem kryty? A naše děti jim nestojí ani za správné posouzení. Tváříme se jako vyspělý stát, ale v mnohých věcech jsem státem rozvojovým...

Toto zoufalství má další pokračování, kdy po dovršení 3 let Robina mi skončila RD, kde Robinovi byl uznán 2. stupeň postižení. Dle nových vyhlášek jsme museli zažádat alespoň o příspěvek na péči (po zrušení prodloužených rodičovských příspěvků), 5 měsíců jsme čekali na výsledek rozhodnutí jednoho posudkového lékaře. Samozřejmě jsem automaticky počítala s tím, že nám bude přiznán 1. stupeň, který nám dle nových tabulkových kritérií odpovídá. K mému překvapení se paní posudková lékařka rozhodla, že Robin je „zdravý“ a nárok na nic nemá. Pravděpodobně se za těch 5 měsíců dle ní uzdravil a péči už nepotřebuje, i když jeho onemocnění je genetické a na doživotí. Opět jsem se už poněkolkrát přesvědčila o tom, že většina lékařů absolutně nemá ponětí o tom, co je fenylketonurie. Uvědomil si někdo z těch, kdo o tom rozhodují, že fenylketonurici nemají na výběr, zda dietu držet či nikoliv? Položil si někdo otázku, co by dělal, kdyby se do takové situace dostal? Zkusil si to někdo alespoň na týden? Když nebudou mít na dietní potraviny, tak nemají co jíst! Celiatik si koupí normální potraviny, která lepek neobsahuje, ale co si normálního koupí fenylketonurik? Bude se prolívat olejem a lízat cukr? Když jsme zjistili, že Robinek má PKU, bylo mi řečeno, že je to nemoc stejná, jako když nosíte brýle. Kdo tohle vůbec mohl říct? Jen někdo, kdo vůbec netuší, co to je žít s PKU! Pro srovnání brýle sama nosím, takže porovnání opravdu mám!

Přemýšleli jste někdy o tom, co si lékaři pod touto nemocí představují? Tuší vůbec někdo, co to pro rodinu znamená mít doma „fenyláčka“? Já osobně mám zkušenosti, že často nikdo

vůbec neví, co tenhle boj s větrnými mlýny reálně znamená. 24 hodin přemýšlet o tom, co dítě snědlo, neustále mít pod kontrolou počty, gramy, objemy. Nikdy si nemůžu říct, tak jo, já na to dnes kašlu, nic nepočítám. Postarejte se někdo jiný... Nemůžete jít nikam, aniž byste nepřemýšleli o tom, co tam budeme jíst, kam to dáme, kde to ohřejeme, jak to převezeme. Jak to dětem vysvětlíme? Stačí nám to? Co když se nestihneme vrátit včas, máme toho dost... atd. A tohle kolečko se nikdy nedá přerušit a říct si: „Tak jo, dnes nevařím, zajdeme si do restaurace!“

Tak si poslední dobou pořád říkám, kde to žijeme, co mého syna čeká? Místo abychom se snažili nemocným pomoci, usnadnit a naopak zvýhodnit jim jejich těžší úděl, řešíme, zda je vůbec budeme v dospělosti léčit a řešíme kde...

Když to shrnu, tak je to opravdu tristní:

Léčbu Kuvanem stát hradit zatím neumožňuje. Mohu si ji objednat v lékárně a ročně zaplatit 500 000,- a v dospělosti 1 000 000,- Kč. Opravdu super dostupná cena...

Příspěvek na péči ve výši 3000,- při uznaném 1. stupni je pouze pro vyvolené. Směšné je, že většina celiatiků na něj dosáhne... Co na to říct?

Příspěvek na potraviny a náročnost této diety, natož pak na život s touto dietou žádný není.

Když někde řeknu a vysvětlím jakou dietu a proč ji máme, všichni na mě hledí s otevřenou pusou a řeknou: „Chudák...!“ Ale z toho se Robin opravdu nenají a v životě mu to nepomůže. Je smutné, že pomoc je pouze na nás, rodičích a sdružení, které se skládá samozřejmě opět z rodičů či samotných PKU pacientů a stát od nás pomalu ale jistě dává v rámci úsporných balíčků ruce pryč...

Co říci na závěr? Doufám, že se jednou naše děti dočkají lepšího zacházení...

Vyhodnocení kreslířské soutěže z minulého čísla

Za redakci děkuji všem dětem, které se zúčastnily výtvarné soutěže a nakreslily obrázek.

První kategorie - nejmladší děti - se zúčastnila jediná odvážná umělkyně - Verunka Růžičková z Prahy (2,5 roku) - a právem jí tedy náleží ocenění. Nakreslila krásné, veselé sluníčko.

Ve druhé kategorii (6-10 let) se opravdu urodilo. Tématu „Moje rodina“ jste se zhostily báječně, z došlých obrázků vyberáme a oceňujeme následující čtyři:

6tí letá Julinka Dvořáková - nakreslila sebe a svou rodinu při oblíbené rodinné činnosti - houbaření. Jůlinky bráška Mikuláš

má 2 roky a PKU. Už teď se prý těší, až bude moci houby také ochutnat.

6tí letý Tomáš Růžička se přidal k sestřičce Verunce, která kreslila sluníčko a poslal coby jediný chlap v soutěži také velmi pěkný obrázek.

9tí letou Elišku Valentíkovou z Halenkovic moc chválíme za náročnou kombinovanou techniku a kompozici rodiny doma.

9tí letá Veronika Štefková z Frýdku-Místku nakreslila rodinný výlet do ZOO a protože víme, jak těžké je nakreslit slona, oceňujeme i ji.



Verunka



Julinka



Tomáš



Eliška



Verča

Přístup k dětem s PKU v lázních

Milí přátelé,

ráda bych se zde s vámi, rodiči, především předškolních a školních dětí, touto formou podělila o zážitky z pobytu, spojené se zajišťováním PKU diety, v lázních Kynžvart a v dětské léčebně Cvikov, který jsem spolu se svými dětmi v letech 2011 a 2012 měla možnost absolvovat.

Syn Vladimír, kromě klasické formy fenylketonurie, trpěl od narození častými bronchitidami a během 15 měsíců prodělal 8 zánětů průdušek. Začal se léčit v plicní ambulanci, kde dostal „dýchátko“ a 2x denně jsme s ním museli přes jeho značný odpor inhalovat. Ve třech letech, aby toho nebylo málo, jsme v ortopedické ambulanci obdrželi vložky do bot, kvůli nevyvinuté klenbě a silně plochým nohám. Každých 14 dní až 3 týdny jsme se potýkali s dalšími a dalšími infekty. Pediatrička nám nabídla lázně nebo dětskou léčebnu. Jelikož má Vládík ještě sestřičku Aničku (dvojvaječné dvojče bez PKU), podala obvodní lékařka návrh na lázeňskou léčbu také pro ni i přesto, že ve srovnání se synem byla téměř zdravá – trpěla „pouze“ opakovanými záněty horních cest dýchacích a občasnou vyrážkou. Pojišťovna k nám byla shovívavá, a tak jsme v létě 2011 absolvovali čtyřtýdenní pobyt v Dětské lázeňské léčebně Kynžvart.

Pár týdnů před naším příjezdem do lázní Kynžvart proběhlo několik telefonických spojení s nutriční terapeutkou, která mě ujišťovala o svých zkušenostech s PKU dietou. Domluvily jsme se na koupi požadovaných dietních potravin včetně sójových jogurtů Ala a finančně náročnějších sušenek a piškotů PKU ze strany léčebny. V té době měl Vládík toleranci 450 phe/den, jídelníček byl sestavován mnou vždy s týdenním předstihem tak, aby co nejvíce „ladil“ s jídelníčkem stávajícím, určeným pro děti bez diety. Před příjezdem do lázní Kynžvart jsem věřila, že to společně s dietní sestrou zvládneme, ale bohužel se tak nestalo. K naší velké lítosti synovi několikrát zaměnili PKU potraviny za normální – např. těstoviny nebo chléb a v PKU polévce mu „plavaly“ třeba i velké kusy masa. V počátku byli někteří zaměstnanci této léčebny ještě natolik slušní, že se mi omluvili, ale pouze telefonicky, na osobní omluvu buď neměli čas, nebo odvahu, jenže co nám to bylo platné, když již Vládík polévku s „kotle“ normálních těstovin snědl a pak se choval „divně“. Nezdádatelné, agresivní chování, způsobené vyššími hladinami, jistě všichni dobře znáte, a tak to nemusím konkretizovat. O nepoživatelných PKU omáčkách, které se skládaly z vody, oleje a neidentifikovatelné zasmažky, se raději ani rozepisovat nebudu. V závěru pobytu, kdy v kuchyni evidentně již došly zásoby PKU potravin, mi zdravotní personál podsouval normální chléb a doufal, že si toho nevšimnu. Samozřejmě, že člověk, který se pohybuje mezi potravinami PKU delší dobu, rozpozná velmi bezpečně dietní chléb od nedietního. Zaměstnanci těchto lázní šli ale ještě dál s tvrzením, že to PKU chléb je a že když tomu nevěřím, moje věc. Nedovedu si představit, jak by dopadlo dítě s PKU dietou, které by trávilo několikátýdenní pobyt v této léčebně bez doprovodu rodičů. K tomuto naprosto neprofesionálnímu přístupu k PKU dietě se přidal i neindividuální přístup rehabilitačních pracovníků, kteří zjevně jakoukoli odlišnost nebrali v potaz a nenechali synovi dostatečný prostor na adaptaci, který především PKU pacienti, potýkající se se vším novým děle, potřebují. Ubyto-

vání v zamřížované místnosti se čtyřmi lůžky o rozměrech 12 m² a sociálním zařízením na chodbě, kam měli přístup dohromady jak maminky, tak tatínkové, bylo také více než tristní. Jediné pozitivum na pobytu bylo zdravé a čerstvé ovzduší v nadmořské výšce cca 700 m s vlastními léčivými zdroji – prameny a příjemnými sestřičkami na oddělení. V den odjezdu jsem byla fyzicky, a především psychicky vyčerpaná a s rozhodnutím se sem již nikdy nevracet. Bohužel se Vládíkuv zdravotní stav po čtyřech týdnech strávených v těchto lázních nezlepšil, ba naopak radikálně zhoršil, což ale dávám také do souvislosti s nástupem do kolektivu v MŠ. V následující zimě syn prodělal: 5x zánět středouší, 1x angínu a stále se opakující záněty horních cest dýchacích, z toho 3x léčba s ATB.

V létě 2012 jsme využili možnosti šestitýdenního ozdravného pobytu v Dětské léčebně Cvikov. V této době měl Vládík již podstatně vyšší toleranci, díky novému léku KUVAN a účasti ve studii SPARK, a tak se stal po domluvě s primářem léčebny jejich prvním pacientem s fenylketonurií. Po zážitcích z předchozích lázní jsem si dovezla veškeré potřebné PKU potraviny osobně, průběžně jsem pekla a vozila z domu chléb, který jsem na místě měla možnost zamrazit a kdykoli ho mít k dispozici jako čerstvý. Požadavek na zajištění potravin ze strany kuchyně byl: jogurty a jiné mléčné výrobky s přirozeně nižším obsahem bílkovin, ovoce a zelenina. Vedoucí stravovacího provozu byla velice ochotná, každý týden jsme spolu pečlivě plánovaly, Vládíkovi vozili stravu ve speciálních přepravkách již bez masa spolu s ovocem a zeleninou navíc a některá jídla mu připravovali odděleně bez vajíčka, ze sušeného rýžového mléka Zajíc apod. Strava výborná, pestrá a 5x denně. Co se týká ubytování, měli jsme prostorný a slunný pokoj s cca 20 m² terasou se sociálním příslušenstvím, s příplatkem 2000 Kč za pobyt. Areál je umístěn v nádherné Chráněné krajinné oblasti Lužických hor, obklopen přírodou, je zde naučná stezka, spousta venkovních bazének a bazénů pro děti, pískoviště, prolézačky, trampolína, kde se mohly děti do sytosti vydovádet. Každý týden pořádala léčebna výlety do blízkého i vzdálenějšího okolí: Zoo Liberec, Motýlí dům v Německu, sklárna, kde si děti mohly vyfoukat samy nějaký výrobek, plavba na lodičkách do soutěsek Hřensko, hypoterapie atp. Častokrát byli všichni účastníci výletu zvaní panem ředitelem na kávu, čaj nebo horkou čokoládu, zákusek či zmrzlinu. V rámci léčebného programu měly děti 5x týdně inhalace vincentkou, 4x týdně individuální rehabilitace, 1x týdně muzikoterapii, saunu, bazén – perličku a kolektivní cvičení. Veškerý zdravotnický personál byl velice vstřícný, milý a pečlivý s individuálním přístupem ke všem pacientům. S maminkami jsme byly z pobytu nadšené, a tak jsme spolu s dětmi složily, nacvičily a natočily o této a pro tuto „léčebnu snů“ písničku (viz: www.dlcvikov.cz – Léčebna/Videa z akcí/Rozloučení oddělení A1R 3. 8. 2012).

A tak bych touto cestou ráda poděkovala ještě jednou veškerému personálu Dětské léčebny Cvikov za jejich vstřícnost, vřelý přístup a úžasnou péči, kterou jsme byly těchto nádherných šest týdnů obklopeny. Již po dvou měsících od absolvování léčebného pobytu vidím na zdravotním stavu svých dětí účinek, který bezesporu léčebna má. Jsem ráda,

že jsme mohli strávit s dětmi léto právě zde a budu ráda, když nám vyjde pobyt i v příštím roce.

Ještě pár informací na závěr ohledně finanční náročnosti lázeňské péče. Dětská lázeňská/léčebná péče je indikována pro děti od 2 do 18 let, u dětí do šesti let je schválen doprovod 1 dospělé osoby v rámci regulačních poplatků 100 Kč/den. U závažnějších případů je dospělý doprovod schvalován i po dovršení šesti let věku dítěte. Myslím si, že by se to mohlo vztahovat i na děti s PKU a jiných DMP, ale bude pravděpo-

dobně záležet na konkrétní zdravotní pojišťovně a jejich posudkovém lékaři. V případě, že není některému z dětí či dospělému doprovodu pobyt pojišťovnou schválen, je možné si ve Cvikově hradit celý či částečný pobyt jako samoplátce. Ubytování, stravování 5x denně a kolektivní rehabilitace a cvičení je k dispozici za velmi příznivých 240 Kč/den. Tato částka se týká i návštěv, které bylo možné kdykoli v průběhu pobytu realizovat, a tak je možno léčebný pobyt částečně spojit s rodinnou dovolenou. *Vládík, Anička, Jana a Vladimír Kuželkovi*

Sraz motorkářů

Dne 8. 9. 2012 se pořádal 5. ročník Bělokozelského krocana, ale letos trochu jinak.

Na letošním programu byla při zahájení nejdříve skutečně na prohlídka nejnovější a zároveň jediné nové sklárny postavené v roce 1989. Poté se majitelé motocyklů vydávali na projížďku směr Ledec nad Sázavou, Horká, Zruč nad Sázavou, Trhový Štěpánov až do Kácova nad Sázavou, kde byla připravena exkurze do Kácovského pivovaru. Po exkurzi se jelo dále krásnou krajinou středního Posázaví přes Český Šternberk do Sázavy, kde letošní sraz končil.

Všichni účastníci této akce se připojili již 2. ročníkem dobročinné akce na podporu dětí s PKU a jiných dědičných metabolických poruch a vybrali mezi sebou částku čtyři tisíce korun. Tato částka bude použita na úhradu činnosti NS PKU.

Na závěr bych chtěla strašně moc poděkovat všem, kteří bez váhání přispěli, a pomohli tak dobré věci. Dále bych chtěla poděkovat z celého srdce šerifovi Aleši Slezákovi z týmu Gold River Riders, který se svým týmem tento motosraz pořádal.



Zároveň bych vás chtěla rovnou pozvat na další ročník, který se bude konat přibližně ve stejném termínu. Vše určitě upřesním.

Ještě jednou moc děkuji, Anna Kalinová

Výstava Andrey Kerestešové

Herečka Andrea Kerestešová představila svou první fotografickou výstavu s názvem Indigo, která zachycuje portréty herečkových osobností. Na svých snímcích představuje netradiční podobu herců jako Roman Luknár, Roman Vojtek či Hana Vágnerová.

Fotografie Andrey Kerestešové jsou od počátku její tvorby silně spjaty se znázorněním osob. „Focení lidí mě naplno pohltilo při mém cestování po Indii.“

„Často se pohybují mezi zajímavými osobnostmi, které v sobě mají obrovskou sílu, a tak najednou přišla myšlenka uspořádat tuto výstavu. Ale nechci si hrát na kdovíjakou fotografku. Každý člověk na fotografii ve mně zkrátka něco zásadního zanechal, a proto vznikly tyto portréty,“ vysvětluje herečka k výstavě, která je k vidění do konce roku v Cafe Pointa. Poté fotografie poputuje dál Českou republikou.

S výstavou s názvem Indigo se spojilo Národní sdružení PKU a jiných dědičných metabolických poruch, jehož patronkou se Andrea Kerestešová stala a dlouhodobě pacientům s fenylketonurií a obdobnými dědičnými metabolickými poruchami pomáhá v situacích každodenního života. Herečka na svých snímcích kromě známých herců ukazuje i děti podporované sdružením, malou Na-



tálku a Vanesku. Po ukončení putování fotoobrazů se obrázky budou prodávat a část peněz Andrea Kerestešová věnuje sdružení. Tímto bych Andree chtěla moc poděkovat za podporu a za krásné focení, které jsme uskutečnili v létě. Výsledkem jsou opravdu krásné fotky Natálky i Vanesky. *Anna Kalinová*

Optimální hladiny fenylalaninu v krvi v ČR

V minulém čísle časopisu *Metabolik* jste se dozvěděli, jaké jsou optimální hodnoty fenylalaninu v krvi v některých evropských zemích.

A jaká je situace u nás? V příložené tabulce naleznete optimální hodnoty fenylalaninu v krvi, tak jak nám byly předány z jednotlivých metabolických ambulancí.

Optimální koncentrace PHE v krvi ($\mu\text{mol/l}$) u pacientů s PKU a HPA v ČR

	0-1 rok	1-3 roky	4-6 let	6-10 let	10-15 let	15-18 let	Starší 18 let	Příprava + gravidita
FNKV	120-240	120-360	120-360	120-360	120-600	120-600	120-900	120-240
VFN	100-240	100-240	100-360	120-480	120-600	120-900	120-900	120-240
FN Brno	120-240 (max 360)	120-240 (max 360)	120-240 (max 360)	120-240 (max 360)	120-600	120-600	120-900	120-240 (max 360)

Optimální koncentrace PHE v krvi (mg/dl) u pacientů s PKU a HPA v ČR

	0-1 rok	1-3 roky	4-6 let	6-10 let	10-15 let	15-18 let	Starší 18 let	Příprava + gravidita
FNKV	2-4	2-6	2-6	2-6	2-10	2-10	2-15	2-4
VFN	1,7-4	1,7-4	1,7-6	2-8	2-10	2-15	2-15	2-4
FN Brno	2-4 (max. 6)	2-4 (max. 6)	2-4 (max. 6)	2-4 (max. 6)	2-10	2-10	2-15	2-4 (max. 6)

Děkujeme všem lékařům metabolických ambulancí za poskytnutí podkladů pro tento článek.

*Ing. Radek Puda
předseda NS PKU a jiných DMP*

Pozastavení léčby dospělých pacientů ve FNKV

Vážení přátelé, rádi bychom vás informovali o tom, jakým způsobem se mohou promítat důsledky zdravotnické reformy a hospodaření nemocnic do léčby fenylketonurie.

Dne 18. 9. 2012 obdržela MUDr. Pazdírková z FNKV pokyn vedení nemocnice pozastavit léčbu dospělých pacientů starších 19 let (vyjma těhotných žen a žen v přípravě na těhotenství), čímž došlo ze strany tohoto pracoviště k velmi výraznému zhoršení přístupu pacientů s fenylketonurií (PKU) ke své léčbě, přičemž odírání léčby těmto pacientům je v zásadním rozporu s doporučeními předních českých i zahraničních odborníků a odborných společností i s nároky pacientů na přístup k léčbě vzácných onemocnění, ke kterému se ČR zavázala legislativně na úrovni vlády, mimo jiné schválením Národního akčního plánu pro vzácná onemocnění na léta 2012 až 2014.

Ohledně této skutečnosti dozvěděl, tak byla zahájena jednání

se zodpovědnými pracovníky vedení nemocnice i se zdravotními pojišťovnami s cílem urychleného vyřešení tohoto problému. Se stejným cílem paralelně probíhala jednání mezi zástupci odborných lékařských společností, vedením FNKV a zástupci zdravotních pojišťoven, na kterých bylo konstatováno, že léčba dospělých pacientů s PKU je legální léčebným postupem, že by neměla být z ekonomických důvodů omezována a celkovým výsledkem všech těchto jednání bylo to, že léčba dospělých pacientů ve FNKV byla od 19. 10. 2012 obnovena.

Nejenom na tomto příkladě vidíte, že Národní sdružení PKU a jiných DMP není zbytečnou organizací, která pro své členy nic nedělá, ale je připraveno se vždy spolupodílet na řešení jakýchkoli problémů, dotýkajících se pacientů s PKU nebo jinými dědičnými metabolickými poruchami.

*Ing. Radek Puda
předseda Národního sdružení PKU a jiných DMP*

Výsledky dotačních projektů NS PKU a jiných DMP pro rok 2012



Tak jako v předchozích letech se i v roce 2011 rozhodl výbor Národního sdružení PKU a jiných DMP požádat pro financování činností a aktivit NS PKU a jiných DMP v roce 2012 o dotace ze státního rozpočtu. Jako vhodný dotační program byl vybrán dotační program „Podpora veřejně účelných aktivit

občanských sdružení zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“, jehož poskytovatelem je Vládní výbor pro zdravotně postižené občany.

Požadované a přiznané částky dotací podle jednotlivých projektů jsou podrobně uvedeny v následující tabulce:

Název projektu	Celkový rozpočet	Požadovaná dotace	Přiznaná dotace
Členství v ES PKU	10 000 Kč	7 000 Kč	7 000 Kč
Účast na konferenci ES PKU	16 500 Kč	11 500 Kč	7 000 Kč
Zajištění provozu internetových stránek NS PKU a jiných DMP	17 000 Kč	11 900 Kč	11 000 Kč
Informačně-edukační činnost NS PKU a jiných DMP	100 000 Kč	70 000 Kč	0 Kč
Organizačně-administrativní servis NS PKU a jiných DMP	50 000 Kč	35 000 Kč	32 000 Kč
Můj průvodce fenylketonurií	75 000 Kč	52 500 Kč	52 500 Kč
Celkem:	268 500 Kč	187 900 Kč	109 500 Kč

Celkové výsledky dotačního programu najdete na webových stránkách www.vlada.cz.

Děkujeme Vládnímu výboru pro zdravotně postižené občany

za poskytnutí těchto dotací, které použijeme pro zvýšení kvality práce našeho sdružení.

*Ing. Radek Puda
Předseda Národního sdružení PKU a jiných DMP*

Zimní setkání rodin s PKU

Oznamujeme všem pacientům s fenylketonurií nebo jinou DMP se zájmem o lyžování, že 3. zimní setkání rodin se koná v termínu 31. 1.–3. 2. 2013 v Jáchymově – Mariánská, chata Flora (Krušné hory) <http://www.chataflora.cz/>

Cena:

Ubytování s plnou penzí pro dospělé a děti starší 10 let: 380 Kč/noc

ubytování s plnou penzí pro děti do 10 let: 280 Kč/noc

ubytování pro děti (bez stravy): 180 Kč/noc

děti do tří let bez nároku na lůžko a stravu: zdarma
Přihlášky posílejte do 10. 1. 2013 paní Veronice Bubeníkové na e-mail verca.bubenikova@seznam.cz nebo se můžete přihlásit telefonicky na tel. 773 757 892. Přihlašujte se, prosím, co nejdříve, kapacita chaty je omezená.

Vaření pro PKU dietu zajištěno.

Kdo rádi lyžujete a máte čas, tak přijďte mezi nás, ať se nás sejdete co nejdříve. Všechny vás srdečně zveme.

Moc se na vás všechny těším.

Veronika Bubeníčková

Kačenčina bábovka

300 g mouky

200 g moučkového cukru

100 g rozpuštěného másla

1/2 hrnku pku mléka

1 prášek do pečiva

Důkladně promíchat, péct při 150 stupních asi 45 minut. V bábovce na fotce je přidáno 50 g ala jogurtu s příchutí broskve.

Variace - s mákem, jablky, lp flaky.



TĚŠTE SE NA ŠTAVNATOU NOVINKU



**Novinku Vám
představíme
v dubnu 2013**

Zlepšujeme kvalitu života

Nutricia a.s.
Na Hřebenech II 1718/10, 140 00 Praha 4
Infolinka: 800 110 001
www.pku-dieta.cz

Potraviny pro zvláštní výživu – potraviny pro zvláštní lékařské účely.
Přípravek by měl být používán pod dohledem lékaře nebo osoby kvalifikované v oblasti
výživy, farmacie nebo péče o dítě nebo na základě jeho doporučení.

 **NUTRICIA**
Advanced Medical Nutrition