

*Nechtěj být člověkem, který je úspěšný,
ale chtěj být člověkem, který za něco stojí.*

ALBERT EINSTEIN

Pozvání na Medlov

Milí členové,

Rádi bychom Vás pozvali na již 3. ročník zábavně – vzdělávacího pobytu spojeného s členskou schůzí, který se bude konat 27.-29. 9. 2013 v hotelu Medlov u Nového Města na Moravě (stejně jako loni a předloni). Přijďte se dozvědět zajímavosti o PKU, které jste dosud nevěděli, poslechnout si co je nového v léčbě PKU, spoluutvořit program našeho sdružení na příští rok a hlavně si v přátelské a neformální atmosféře popovídat a vyměnit si zkušenosti s PKU a jinými DMP. Setkání je určeno nejen pacientům s PKU, ale i všem ostatním, kteří se o PKU a jiné DMP zajímají.

Na programu bude odborný blok, který připravujeme spolu s lékaři z našich center a který bude obsahovat aktuální odborná témata s novinkami v léčbě PKU.

Nedílnou součástí bude i prezentace firem dodávajících na náš trh potraviny a preparáty pro nízkobílkovinnou dietu. Třeba tu najdete a ochutnáte něco, co ještě neznáte.

Na členské schůzi se dozvíte o činnosti sdružení v minulých 2 letech, o plánovaných aktivitách na rok 2013 a 2014 a o novinkách v legislativě týkající se jak léčby, tak sociální oblasti. Jak ukázala zkušenost z podzimu 2012, kdy byla v jednom z center na více jak 4 týdny významně omezena léčba dospělých pacientů, tak jednou z oblastí, kterou se budeme muset více zabývat, je zajištění kvalitní a dostupné léčby pro dospělé pacienty. Proto bychom byli rádi, kdyby v letošním roce na Medlov přijelo více dospělých pacientů než v minulých letech, aby se s námi mohli podělit o své zkušenosti s léčbou, její kvalitou a dostupností.

Jedním z bodů programu budou též chystaná evropská pravidla pro léčbu PKU, jejichž cílem je sjednotit léčbu PKU v různých koutech Evropy a zaručit pacientům alespoň „zlatý“ standard dostupné a hrazené péče.

Přijďte tedy mezi nás i Vy. Loni se na Medlově sešlo 101 účastníků (včetně vystupujících a hostů) a z toho bylo 26 pacientů s PKU či jinou DMP a to 20 dětí a 6 dospělých. Doufáme, že letos to bude podstatně víc. Přijďte se podělit o své zkušenosti s PKU, získat informace od jiných pacientů i lékařů, či se jednoduše pobavit. A pokud jste alespoň občasní houbaři, tak doufejte v trochu štěstí na počasí. Hotel se nachází uprostřed krásných lesů a loni jsme i my nehoubaři našli při procházce alespoň na pořádnou smaženici.



Tak už si nyní rezervujte termín, podrobný program bude na www.nspku.cz ihned jak jej budeme mít hotový, a informace o přihláškách Vám přijdou e-mailem nebo poštou jako obvykle.

Těšíme se na Vás.

Za Výbor NS-PKU Markéta Lhotáková

Ohlédnutí za Mikulášskou v Praze

Poslední Mikulášská nadílka v Praze se skutečně povedla! Mikulajda se konala 8.12.2012, tentokrát v tělocvičně a přilehlých prostorách Akademického gymnázia ve Štěpánské ulici. Veliký dík za poskytnutí a organizaci zázemí patří řediteli PaedDr. Milanu Štěřbovi, kterého možná znáte z našich pobytů, na které jezdí s manželkou Šárkou a syny.

Děti se vyřádily během dramatického pásma o narození Ježíška – byly vtaženy přímo do děje coby herci. Zazpívaly si všechny známé koledy a opět zahrály také spoustu her. Rodiče mezitím v předsálí mohli vyslechnout poutavou přednášku Prof. MUDr. Milana Macka jr. o problematice vzácných nemocí a občerstvovat se u bohatého bufetu, jehož součástí byly také stoly s nízkobílkovinnými dobrotami.

Konečně dorazila celý rok očekávaná trojice čerta, Mikuláše a anděla! V dětech i některých by se krve nedořezal! Naštěstí nikdo z nás nezlobil a navíc jsme dokázali i pekelníka obměkčit nejednou pěknou básničkou. Balíčky, které dětem udělaly největší radost, byly vsuktu přeplněny dobrotami. Tímto za všechny děkuji firmám Nutricia (výrobky SHS a Milupa), Nestlé (výrobky Vitaflo) a Bezgluten, kteří tuto akci vydatně sponzorsky podpořili. Ačkoli jaro je

už doufejme doopravdy tu, tak na letošního Mikuláše se těšíme už nyní.

Lucie Šimonová



Předvánoční setkání v Olomouci

Dne 9.12.2012 se uskutečnila v Olomouci ve Slovanském domě Vánoční setkání spojené s mikulášskou nadílkou a milým překvapením pro naše dětské členy. Tohoto setkání se zúčastnilo 103 osob (29 rodin s celkem 30 dětmi s PKU nebo jinými dědičnými metabolickými poruchami a jejich sourozenci). Účastníci nejdříve shlédli v loutkovém sále představení „Broučci“, které nám předvedlo loutkové divadlo Kašpárkova říše. Čas po jeho skončení do doby než donesl Mikuláš, Čert a Anděl mikulášské balíčky strávili děti příjemně u fontány z nízkobílkovinné čokolády, kterou pro ně připravil pan Bartas z firmy Vitaflo. V letošním roce byla mikulášská nadílka velmi bohatá, za což děkujeme všem firmám, které naše děti těmito balíčky sponzorsky podpořili (firma Nutricia – výrobky Milupa a SHS, firma Nestlé – výrobky Vitaflo a firma Bezgluten).

Myslím si, že se toto setkání vydařilo, že všichni jeho účastníci s ním byli spokojeni a už nyní se těšíme na podobné setkání v příštím roce.

Radek Puda



Zimní setkání v Krušných horách

Milí členové,

Předem bych Vám chtěla poděkovat za účast na zimním setkání na chatě Flora v Krušných horách od 29.1. do 3.2.2013. I když bohužel byla velmi malá účast, stejně jsme si to moc užili. Každý den jsme lyžovali a počasí nám přálo. Večer jsme se oddávali večerním hrám, jako byly třeba společenské hry anebo jsme šli jen tak bobovat a užívat si sněhu. Rádi bychom také poděkovali veškerému personálu na chatě, který nám poskytl příjemný pobyt na horách a vytvořil nám tak příjemnou atmosféru, kde jsme se cítili jako doma. Přes malou účast byly tyto hory pořádány bohužel naposledy. Není jednoduché zamluvit celou chatu a ještě k tomu sladit jídelníček s naší dietou, ale i přes to jsem to pořádala velice ráda, a dělala jsem to pro naše děti a dospělé.

S pozdravem

Veronika Bubeníková



PODĚKOVÁNÍ

Jménem výboru sdružení bych chtěl poděkovat paní Bubeníkové za několik let, po které pro nás toto zimní setkání organizovala, a současně Vám oznamuji, že pro mizivý zájem z Vaší strany (zúčastnili se 3 rodiny) nebude pro další roky toto setkání organizováno.

*Ing. Radek Puda
předseda sdružení*

Kursy vaření PKU diety – stanovisko NS PKU

Vážení členové sdružení,

jak jistě většina z Vás ví, tak již několik let probíhaly na Střední zdravotnické škole na ul. 5. května v Praze kursy vaření PKU diety, které za spolupráce s NS PKU a se společností Nutricia organizovaly MUDr. Pazdírková a p.Komárková z metabolické ambulance FNKV Praha.

Národní sdružení PKU a jiných DMP několik let pro tuto aktivitu zajišťovalo pronájem cvičné kuchyně, ve které se prováděly praktické ukázky vaření. V letošním roce Výbor sdružení rozhodl, i když nerad, že nemůže tuto smlouvu nadále uzavírat. Důvodem k tomuto rozhodnutí byla klauzule v nájemní smlouvě, v jejímž důsledku Sdružení na sebe přebírá odpovědnost za veškeré hmotné škody a škody na zdraví, ke kterým by v rámci kurzů (tedy v době pronájmu cvičné kuchyně) mohlo dojít.

V případě jakéhokoli úrazu nebo zranění někoho z účastníků těchto kursů nebo v případě jakéhokoli poškození

zařízení pronajaté kuchyně by neslo Sdružení plnou odpovědnost za tyto škody na majetku nebo zdraví včetně případných finančních rizik a náhrad s tím spojených. Vzhledem k tomu, že tyto částky by nemusely být malé ani by nemusely být jednorázové, jsme se s ohledem na zajištění finanční stability Sdružení a po konzultaci s právníky rozhodli jako statutární zástupci tuto aktivitu v této podobě nadále nepodporovat. Druhým a neméně podstatným důvodem byl rok od roku klesající zájem o tuto aktivitu z Vaší strany.

V případě, že bude tato aktivita i bez této spoluúčasti Sdružení konat, tak samozřejmě o ní budeme i nadále rádi naše členy informovat.

Toto stanovisko Vám dáváme na vědomí, abychom předešli a zabránili případným nedorozuměním.

Výbor NS PKU

Nabídka prázdninových pobytů pro děti na letošní léto

Vážení členové,

předkládáme Vám nabídku prázdninových pobytů a táborů s možností účasti dětí s fenylketonurií a jinými dědičnými metabolickými poruchami.



Upozorňujeme, že NS PKU není organizátorem ani spoluorganizátorem ani jedné z těchto akcí, pouze zprostředkovává informace o jejich konání. S dalšími dotazy se proto, prosím, obraťte přímo na níže uvedené kontaktní osoby.

4. ročník prázdninového pobytu pro děti s PKU dietou

POŘADATEL A KONTAKTNÍ OSOBA: paní Ivana Procházková, tel. 737 772 965, e-mail: iva.pb@seznam.cz
 TERMÍNY: 7. 7. – 20. 7. 2013 – 13denní – cena: 4 700 Kč nebo 14. 7. – 20. 7. 2013 – 6denní – cena: 3 200 Kč
 MÍSTO POBYTU: Penzion u Nováků, Kožlí 24, Orlík nad Vltavou (www.penzionunovaku.cz)

Přihlášku a bližší informace o této akci naleznete na www.prazdninove-pobyty.cz nebo na <http://www.nspku.cz/sdruzeni/akce-pro-cleny/prazdninove-pobyty.html>
 Úhrada pobytu přes fakturu FKSP je po dohodě možná.

Hodnoty aminokyselin ve výrobcích HIPP

Vážení členové,

rád bych Vás rád informoval o tom, že jsme od firmy HIPP, která vyrábí dětské a kojenecké výživy a příkrmy, obdrželi hodnoty fenylalaninu a dalších vybraných aminokyselin v jejich výrobcích.

Tábor Shrek – Svět pohádkových bytostí

POŘADATEL A KONTAKTNÍ OSOBA: Cestovní kancelář Topinka, s.r.o., Ing. Hana Heligrová, tel.: 602 403 470, e-mail: prodej@tabory.cz
 TERMÍN: 22. 7. – 3. 8. 2013 – 13denní – cena: 4 390 Kč
 MÍSTO POBYTU: Rekreační středisko Růžená mezi městy Sedlec – Prčice a Milevsko na břehu rybníka Pařezitý (www.tabory.cz/ruzena.html)

Přihlášku a bližší informace o této akci naleznete na www.tabory.cz/tema/klasicke-tabory/shrek/
 Úhrada pobytu přes fakturu FKSP je po dohodě možná.

1. Stanový tábor pro děti s PKU a jejich kamarády

POŘADATEL A KONTAKTNÍ OSOBA: pan Jaroslav Matura, tel. 776 027 608, e-mail: jaromirmatura@seznam.cz
 TERMÍN: 11. 8. – 18. 8. 2013 (v případě potřeby změny nástupu nebo odjezdu dohoda možná), cena 2 000 Kč/pobyt
 MÍSTO POBYTU: Táborová základna Medlov u Nového Města na Moravě

Bližší informaci o této akci naleznete na <http://www.nspku.cz/sdruzeni/akce-pro-cleny/prazdninove-pobyty.html>. Přihlášku a další podrobné pokyny Vám poskytne pan Jaroslav Matura e-mailem na jaromirmatura@seznam.cz nebo telefonicky na telefonu 776 027 608.
 Úhrada pobytu přes fakturu FKSP je po dohodě možná.



Kdo máte o tento přehled zájem, tak si o něj můžete napsat Ing. Radku Pudovi na mail radek.puda@seznam.cz

Ing. Radek Puda

Enzymová substituční terapie pro PKU

V březnu tohoto roku se konalo v Turecku 5. evropské setkání odborníků specializujících se na péči o pacienty s fenylketonurií. Jedna z prezentačních byla věnována zkoušení nové možné léčby pro lidi trpící touto metabolickou poruchou. Enzymová substituce je jednou z možností léčby PKU v budoucnosti.

Za poruchu přeměny fenylalaninu a jeho hromadění v těle je zodpovědná nedostatečná tvorba enzymu fenylalaninhydroxylázy (PAH). Kvůli jeho vlastnostem ho nelze pro léčbu použít.

V současné době se v USA zkouší použití jiného enzymu – fenylalaninamoniakylázy (PAL). Tento enzym umí rozkládat fenylalanin na bezpečné produkty kyseliny trans-kořicové a amoniak, které se vyloučí močí. Je obsažený v některých rostlinách, houbách, není přítomen v těle savců. Jeho podávání se zpočátku zkoušelo na myších modelech a v posledních letech testování probíhá i na dospělých pacientech s PKU. Zkouší se účinnost a bezpečnost tohoto přípravku. Podává se injekční formou v opakovaných podkožních injekcích 1× týdně. Enzym je ještě chráněn molekulou polyethylenglykolu (PEG) před destrukcí vlastním imunitním systémem pacienta. Proto se nyní enzym uvádí pod zkratkou PEG-PAL. Dosavadní výsledky jsou optimistické. Testování prošlo již I. a II. fází klinické studie. V I. fázi se zkoušelo nejoptimálnější dávkování enzymu, tak aby došlo k co nejméně vedlejším účinkům. Dosud se nevyskytly žád-

né závažné vedlejší účinky. Častými problémy byly kožní reakce po vpichu, kožní vyrážky a bolesti kloubů. Většina příznaků brzy odezněla. Pokles hladin fenylalaninu na léčbě tímto enzymem byl v průměru o 68% u pacientů, kteří PKU dietu nedodržovali a jejich průměrná hladina fenylalaninu byla 1 360 umol/l (22,4 mg/dl) před léčbou a u většiny z nich pod 600 umol/l (10 mg/dl) na léčbě.

Z původních 56 pacientů přerušili studii ze zdravotních důvodů pouze dva. Dále 12 z nich bylo vyřazeno ze studie z logistických důvodů. 42 ve studii pokračuje více než 2 roky. 20 pacientů si aplikují injekce sami doma.

Nyní končí úspěšně II. fáze testování a na jaře se plánuje počátek III. fáze. V této fázi se bude sledovat nejen pokles hladin fenylalaninu a bezpečnost PEG-PAL, ale i vliv na psychiku a exekutivní funkce, které jsou často negativně ovlivněny u PKU pacientů bez diety.

Zda tato léčba a za jakých podmínek bude nakonec schválena pro pacienty s PKU ukáže budoucnost.

*MUDr. Renáta Pazdírková
FNKV Praha*

Metodika práce učitele se žákem se vzácným onemocněním

Vážení členové,

rád bych Vás rád informoval o tom, že v rámci projektu „Speciální vzdělávací potřeby dětí a žáků se vzácnými onemocněními“, podpořeného ESF, vydala Společnost pro mukopolysacharidosu publikaci „Metodika práce učitele se žákem se vzácným onemocněním“. Jedná se o knížku, vytvořenou kolektivem autorů pod vedením doc. Mgr. PaedDr. Jan Michálek, Ph.D. (jednoho z největších odborníků na speciální pedagogiku v ČR), která by měla sloužit jako manuál nebo doporučení, který by ukázal pedagogům několik věcí, které se vztahují ke vzdělávání žáků se vzácným onemocněním, mezi které patří i děti s PKU nebo jinou DMP. Protože žádný podobně zaměřený ucelený materiál neexistoval, tak jsme se velice rádi k tomuto projektu připojili, protože se určitě shodneme v názoru, že pro hodně rodin s dětmi s PKU a pro jejich pedagogy (učitele /učitelky) je tento materiál velmi potřebný. Tuto publikaci najdete již i na internetu na adrese <http://svp-vzacnaonemocneni.cz/portal/?p=480>.

V této publikaci najdete velice přehledně zpracovány obecné podmínky vzdělávání dětí se vzácným onemocněním a následně je podle jednotlivých onemocnění blíže

specifikována práce pedagoga a školy se žákem s jednotlivými vzácnými onemocněními (u nás PKU a jiné DMP) spolu s příklady dobré a špatné praxe a kazuistikami.

Naše sdružení má přislíbeno pro své členy dodání 50 kusů této Metodiky, kterou budeme v rámci sdružení přednostně distribuovat našim členům s dětmi ve školním a předškolním věku a výhledově plánujeme pasáže Metodiky, týkajících se PKU a příbuzných metabolických poruch vydat jako samostatnou brožuru, kterou by v tištěné a datové podobě obdržel každý člen NS PKU pro svou soukromou potřebu.

Všem, kteří nám z Vašich řad pomohli, moc děkuji za pomoc a spolupráci při realizaci tohoto projektu.

Ing. Radek Puda

Konference o vzdělávání dětí se vzácnými nemocemi



V rámci projektu „Speciální vzdělávací potřeby dětí a žáků se vzácnými onemocněními“, podpořeného ESF, uspořádala Společnost pro mukopolysacharidózu ve spolupráci s Českou asociací pro vzácná onemocnění 1. národní konferenci „Vzdělávání dětí se vzácnými onemocněními“, které jsem se zúčastnila. Akce se uskutečnila 6. a 7. března 2013 v Praze v hotelu Olšanka. Konference se účastnili rodiče, učitelé, pracovníci speciálně pedagogických center, lékaři, pečující i další osoby, jichž se dotýkají problémy také dětí s vzácnými onemocněními.

Program byl rozdělen do dvou sekcí. První den proběhlo přibližně pětihodinové plenární jednání, v němž se střídali a své prezentace představili zástupci organizací, zaměřujících se na některé ze vzácných onemocnění. Plénium se – kromě vzdělávání – týkalo aktuálních problémů a postavení nemocných osob ve společnosti (ČAVO), rolí speciálně pedagogického centra při diagnostice SVP u dětí se vzácnými onemocněními, a v neposlední řadě i zkušeností se vzdáváním těchto žáků z pohledu rodičů a pedagogů. Po každé prezentaci byl prostor pro diskusi. Konkrétněji:

Konferenci zahájil manažer projektu doc. Mgr. PaedDr. Jan Michalík, Ph.D. V úvodu hovořil o specifických vzdělávacích potřebách všech dětí se vzácnými onemocněními na našich školách, odborně pak přiblížil problematiku dětí s mukopolysacharidózou. Apeloval na význam akce: předat si navzájem zkušenosti a poznatky výše uvedených osob.

Následně hovořila Lenka Skočdopole-Vakemanová z Klubu nemocných cystickou fibrosou o Národním akčním plánu pro vzácná onemocnění (o historii jeho vzniku a o Národní strategii pro vzácná onemocnění a o jejich cílech a obsahu na roky 2012–2014).

Jako čestný host byl uveden Prof. MUDr. Jiří Zeman, DrSc., který zaujal výkladem o vzácných onemocněních z hlediska historie – od putování pravěkých obyvatel, přes zobrazování člověka s tělesnými odlišnostmi ve výtvarném umění (pravěk, starověké Řecko, středověk), až k modernímu pojetí vzácných onemocnění z hlediska medicíny. Zdůraznil význam novorozeneckého screeningu, v němž se v současné době v ČR sleduje 13 chorob, z toho 10 metabolických, přičemž jen v roce 2012 bylo zjištěno cca 1 000 onemocnění metabolismu (nejen u novorozenců). Zmínil se dále o různorodé dědičnosti a rozmanitých příznacích.

Přínosem byla také prezentace sociálních pracovníků, které mluvily o vývoji v systému přiznávání sociálních dávek od roku 2012. Upozornily také na občasnou problematiku neochoty stran Úřadů práce a na možnosti rodin odvolat se a připomínkovat probíhající sociální šetření za účelem získání příspěvek na péči. Hovořily i o posuzování stupně závislosti v praxi.

PhDr. Jana Petrášová z KÚ Kyjov vystoupila s přednáškou, pojednávající o fázích reakce rodiny na sdělení závažné diagnózy u dítěte. Celý proces lze dle ní chápat jako proces residence – nezdolnosti jedince, i celého rodinného systému. Pohovořila také o faktorech, které přijetí diagnózy ovlivňují.

Během prvního dne ještě promluvily Mgr. Jiřina Muchová (role SPC při diagnostice speciální vývojové poruchy u dětí se vzácným onemocněním), Mgr. Mirka Bendová (psychologické poradenství pro pacienty s Tourettovým syndromem) a Daniela Jeníčková (sociální práce v SPC, možnosti asistentů sociální péče, krizová linka).

Ing. Eva Sojková vystoupila jako pečující rodič dvou dětí s mentálním postižením a zároveň jako zástupce celostátní aktivity rodičů, prosazující potřeby rodin, pečujících o děti s těžkým zdravotním postižením ZALANO. Hovořila zejména o podmínkách pro inkluzi dětí se vzácnými onemocněními do škol.

Závěrem prvního dne ještě stručně (ale výstižně) stihly vystoupit Mgr. Helena Kočová (Vzdělávání dětí se spinální svalovou atrofií), Mgr. Sylva Honzáková (maminka dítěte s galaktosemií), Mgr. Mirka Tupá (učitelka ZŠ Zahrádka v Praze – vzdělávání dívek s Rettovým syndromem), Ing. Hana Verichová (matka dítěte s Prader-Willi syndromem) a Mgr. Olga Kulíšková (SPC Ibsenova, Brno – Angelmannův syndrom – „syndrom šťastného dítěte“).

Druhý den během dopoledne se účastníci konference rozdělili dle vlastní potřeby do sedmi sekcí, ve kterých se sešlo cca 15–20 osob.

1. Výjezdní sekce do ZŠ Zahrádka (vzdělávání dívek s Rettovým syndromem).
2. Spinálně moskulární atrofie a dystrofie.
3. SPC – pracovník a vzácná onemocnění.
4. Hosté – inkluze českého školství.
5. Tourettův syndrom a specifika metabolických onemocnění.

V jednotlivých skupinách si návštěvníci zejména vzájemně předávali cenné zkušenosti a rady, týkající se každodenního života našich dětí.

Konference byla obsahově náročná, ale každopádně velmi přínosná pro všechny v úvodu zmiňované strany.

Odkazy:

www.vzacnaonemocneni.cz, www.svp-vzacnaonemocneni.cz

Tourettův syndrom: www.atos-os.cz

ZALANO: www.zalano.cz

Spinální svalová atrofie: www.logopicolo.cz

Lucie Šimonová (maminka a učitelka)

Nízkobílkovinné potraviny v lékárnách

Vážení pacienti s PKU a jinými DMP,

v přiložené tabulce naleznete ucelený aktualizovaný sortiment nízkobílkovinných výrobků, které můžete zakoupit ve všech lékárnách zásobovaných firmou Phoenix.

Způsob objednávání nízkobílkovinných výrobků se liší podle výrobce:

Postup objednávání výrobků Nutricia přes lékárny:

Tyto výrobky jsou umístěny v centrálním skladu distributora. Při požadavku na nákup těchto výrobků v lékárně je nutné, aby zákazník předal lékárně kontakt na pana Jana Dörfla (tel. 739 270 675, mail: jan.dorfl@nutricia.com), kterému následně lékárna zašle svou objednávku včetně APA kódu (objednávkový kód distributora) a na jejím základě bude tento požadavek vykrytý. V případě, že je daný výrobek skladem u distributora, tak nejpozději třetí den si toto zboží vyzvednete v lékárně. Pokud toto zboží nebude skladem, tak Vám lékárník oznámí, kdy toto zboží obdržíte.

Postup objednávání výrobků Vitaflo přes lékárny:

V lékárnách je možno zakoupit pouze celá balení mléka Pro Zero (18 kusů po 250 ml nebo 6 kusů po 1 litru) nebo čokolády Vitabite (7 kusů po 25 g). Při požadavku na nákup těchto výrobků v lékárně je dobré kromě názvu znát i APA kód (objednávkový kód distributora).

Lékárna může mít po objednání tento výrobek k dispozici nejpozději do druhého dne. V případě, že by lékárník nebyl schopný toto zboží v informačním systému lékárny najít, požádejte jej, aby se spojil s paní Ing. Janou Šimůnkovou, tel. 296 808 153, mail: j.simunkova@phoenix.cz, která má distribuci těchto výrobků v rámci lékárenského distributora Phoenix na starosti (prosím, neozývejte se jí jakožto zákazníci sami, byla by takto zavalena dotazy a stejně by se musela nakonec spojit přímo s lékárnou). Výhledově se plánuje těchto výrobků i prostřednictvím internetového obchodu <http://www.eshop.nestlehealthscience.cz>.

V případě jakýchkoli dalších dotazů se obraťte na pana Bartase z firmy Vitaflo, tel. 724 420 863, mail: bert.bartas@cz.nestle.com.

A proč není uvedena v tabulce jednotná prodejní cena? Vaše nákupní cena se totiž může v každé lékárně lišit, protože tato cena závisí od prodejní marže, uplatněné lékárnou. Ceny uvedené v tabulce jsou pouze orientační a doporučené a budou se lišit podle toho, jakou marži konkrétní lékárna uplatní.

Takže máte-li zájem, nakupujte, ať se tento způsob prodeje mezi Vámi co nejrychleji rozšíří a neskončí z toho důvodu, že o tyto výrobky z Vaší strany není zájem.

Kromě prodeje přes lékárny tyto výrobky prodává i paní Harantová (<http://www.vltava2000.cz/diety>). Výhodou u ní je jednak to, že má zboží má velice často přímo „na skladě“ a také to, že mléko od firmy Vitaflo prodává i po jednotlivých kusech

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

Firma	Apa kód	Název výrobku	Orientační cena
Nutricia – SHS	1579268	Damin low protein MIX (mouka) 400 g	107,00 Kč – 116,00 Kč
	1572867	Loprofin dlouhé špagety 500 g	147,00 Kč – 160,00 Kč
	1572875	Loprofin low protein herb crackers 150 g	137,00 Kč – 149,00 Kč
	1904003	Loprofin low protein rýže (Statt Reis) 500 g	172,00 Kč – 187,00 Kč
	1573287	Loprofin low protein milk drink (mléko) 200 ml	35,00 Kč – 38,00 Kč
Nutricia – Milupa	1246496	Milupa Lp drink (sušené mléko) 400 g	326,00 Kč – 354,00 Kč
	2246370	Milupa Lp Choco (sušené kakaové mléko) 375 g	273,00 Kč – 298,00 Kč
	2304435	Milupa Lp bar – ovocná tyčinka 3x 25 g	76,00 Kč – 83,00 Kč
	2304443	Milupa Lp bar – tyčinka s jablky a skořicí 3x 25 g	76,00 Kč – 83,00 Kč
	1056572	Milupa Lp flakes (lupínky) 375 g	134,00 Kč – 146,00 Kč
	1467274	Milupa Lp ringlets (čokoládové kroužky) 250 g	102,00 Kč – 111,00 Kč
Nestlé – Vitaflo	2763176	Pro Zero (mléko) 18 ks x 250 ml	796 Kč / balení
	2763168	Pro Zero (mléko) 6 ks x 1 litr	761 Kč / balení
	2831353	Vitabite (čokoláda) 7 ks x 25 g	234 Kč / balení

Vyhodnocení dotazníku k sociální problematice

Vážení členové,

v příložené tabulce najdete vyhodnocení dotazníku k sociální problematice, který jsme Vám zaslali k vyplnění v březnu tohoto roku.

Velmi příjemným překvapením pro nás bylo to, že se nám ze 142 oslovených členů vrátila odpověď od 48 členů (tedy přibližně od třetiny z Vás), což považujeme za velký úspěch, za který Vám všem, kteří jste nám poslali odpověď, moc děkujeme.

Údaje z tohoto dotazníku napovídají o tom, že situace v oblasti sociální podpory rodin dětí s PKU a jinými DMP je místně velmi odlišná a v některých oblastech ČR kritická a tato data nám poslouží jako velmi cenný podkladový materiál při jednání s legislativními a státními orgány s cílem tuto situaci uspokojivě dořešit ke spokojenosti všech.

Všem Vám moc děkujeme.

Výbor NS PKU

Popis	Počet
Příspěvek na péči ve stejném stupni bez přeposouzení:	6
Příspěvek na péči ve vyšším stupni po přeposouzení:	2
Příspěvek na péči ve stejném stupni po přeposouzení bez odvolání:	6
Příspěvek na péči v nižším stupni po přeposouzení – odvolání nepodáno:	2
Příspěvek na péči byl po přeposouzení PnP odejmut – odvolání podáno a probíhá:	1
Příspěvek na péči byl po přeposouzení PRP přiznán ve stupni I bez odvolání :	5
Příspěvek na péči byl po přeposouzení PRP přiznán ve stupni I – odvolání zamítnuto:	1
Na základě podané žádosti byl přiznán PnP ve stupni I – odvolání nepodáno:	4
Podaná žádost o příspěvek na péči byla zamítnuta – odvolání nepodáno:	2
Podaná žádost o příspěvek na péči byla zamítnuta – odvolání podáno a zamítnuto:	5
Na základě podané žádosti probíhá řízení o příspěvku na péči:	6
Rodičovský příspěvek běžný:	3
Rodičovský příspěvek v souběhu s příspěvkem na péči – řízení probíhá:	2
Jiné varianty:	3
Celkem vrácených dotazníků:	48

Důležité upozornění k příspěvku na péči – hospitalizace

Rád bych upozornil Ty z Vás, kteří pobíráte na sebe nebo na své dítě příspěvek na péči na jednu celkem málo známou Vaši povinnost. Konkrétně se jedná o to, že každou hospitalizaci osoby, které je přiznán příspěvek na péči (bez ohledu na přiznaný stupeň závislosti), jste povinni hlásit na Úřad práce, který tento příspěvek vyplácí. Toto oznámení musí být písemné, a musí být Úřadu práce doručeno nejpozději do 8 dnů od přijetí k hospitalizaci a do 8 dnů od ukončení hos-

pitalizace. Konkrétně je tato povinnost stanovena v § 21a, odst.1, Zákona č.108/2006 Sb. o sociálních službách ve znění pozdějších předpisů.

V případě, že tuto povinnost nedodržíte se vystavujete riziku, že Vám příspěvek na péči může být odebrán.

Ing. Radek Puda

Průvodce žadatele prvním stupněm správního řízení o příspěvku na péči

V roce 2012 došlo k výrazným změnám v oblasti dávek pro osoby se zdravotním postižením. V rámci sociální reformy byl výkon agendy spojené s nepojistnými dávkami sjednocen pod Úřadem práce ČR a v účinnost vstoupily právní úpravy, na jejichž základě došlo k výrazným změnám v posuzování nároků na dávky pro osoby se zdravotním postižením včetně příspěvku na péči.

V praxi se často setkáváme s tím, že účastníci řízení nebo jejich rodiče jako zákonní zástupci nejsou v průběhu posuzování nároku na příspěvek na péči dostatečně poučeni o svých právech a možnostech a někdy mají pocit, že jim správní orgány neumožňují aktivní účast na probíhajícím řízení. Následující text může posloužit odhodlaným žadatelům, kteří se obrní trpělivostí a asertivitou, jako stručný průvodce správním řízením o příspěvku u orgánu I. stupně – tedy kontaktního pracoviště Úřadu práce ČR.

Podání žádosti

Žádost o příspěvek na péči se podává na kontaktním pracovišti Úřadu práce ČR podle místa trvalého bydliště žadatele. Podání je možné učinit osobně nebo poštou na předepsaném formuláři, formulář lze získat buď na příslušném pracovišti, nebo jej lze stáhnout z internetu (adresa: portal.mpsv.cz/forms). Přijetí žádosti úředníci nesmějí odmítnout; pokud se domnívají, že na dávku z nějakého důvodu nebude nárok, není to důvodem nepřijetí žádosti. Podáním žádosti je zahájeno správní řízení, které musí být ukončeno správním rozhodnutím, posouzení nároku není možné provést na místě „od stolu“, takže není důvod se nechat odradit.

Sociální šetření

Prvním krokem v zahájeném řízení je provedení sociálního šetření sociálním pracovníkem Úřadu práce. Sociální šetření je většinou předem ohlášená návštěva v místě bydliště žadatele. Sociální pracovník v podstatě zjišťuje sociální dopady zdravotního postižení a potřebu péče spojenou s nemocí.

Cílem sociálního šetření by měl být popis stavu a sociální situace žadatele a jeho potřeb péče jiné osoby vzhledem k jeho zdravotnímu stavu. V žádném případě není předmětem tohoto šetření zjišťování nebo ověřování majetkové a příjmové situace rodiny, jakékoli otázky v tomto duchu máte právo odmítnout zodpovědět. Sociální pracovník k vám nepřichází z moci úřední na kontrolu, ale s vaším souhlasem se jde seznámit se situací žadatele a jeho potřebami péče, způsobem jakým jej jeho zdravotní stav omezuje v běžném každodenním životě a jakým způsobem jsou tato omezení případně překonávána s pomocí péčí dalších osob.

Šetření se orientuje na 6 následujících okruhů: schopnost pečovat o vlastní osobu, výdělečná činnost a školní povinnosti, rodinné vztahy, sociální vztahový rámec (mimo rodinu), domácnost, prostředí. Nejlepší přípravou na sociální šetření je prostudování jednotlivých aktivit sledovaných při posuzování potřeby péče (jsou uvedeny ve vyhlášce 505/2006Sb., v příloze 1). Zamyslete se nad tím, jak se péče o žadatele promítá do jednotlivých aktivit uvedených ve vy-

hlášce, kolik času denně péče zabírá, jak se promítá do plánování rodinných aktivit a jak potřeba péče ovlivňuje žadatele i jeho okolí v rámci výše uvedených 6 okruhů, na které se bude sociální pracovník při šetření dotazovat.

Velice důležité je, že žadatel, popřípadě jeho zástupce, má dle § 25 Zákona č. 108/2006 Sb. právo seznámit se se záznamem ze sociálního šetření. Sociální pracovník si na místě většinou zapisuje poznámky, které později shrnuje do záznamu, který postupuje jako nezbytný podklad posudkovému lékaři. Je tedy vhodné vyžádat si možnost seznámit se s finálním záznamem sociálního šetření před odesláním na OSSZ k posouzení stupně závislosti.

Posouzení okresní správou sociálního zabezpečení

Správní orgány (kontaktní pracoviště Úřadu práce ČR) běžně postupují tak, že po provedení sociálního šetření zašlou kopii žádosti a záznam sociálního šetření na místní OSSZ k posouzení stupně závislosti posudkovým lékařem. Zároveň žadateli správní orgán posílá usnesení, v němž jej informuje, že po dobu nezbytně nutnou k vypracování posudku je řízení přerušeno a správní lhůta max. 60 dnů, v nichž by žádost měla být vyřízena, po dobu přerušování neběží.

OSSZ jako posudkový orgán si obstarává další podklady, tedy lékařské zprávy, což znamená, že si vyžádá zprávu praktického lékaře a na základě těchto podkladů provede posouzení. Při podání žádosti se můžete setkat s tím, že správní orgány neoblohmně trvají na uvedení praktického lékaře a kontakt na specialistu považují za irelevantní. Někdy jej dokonce odmítají přijmout, se zdůvodněním, že praktický lékař shromažďuje veškerá podstatná data a posudkový orgán stejně nebude se specialistou komunikovat.

Tato běžná praxe je pro osoby se vzácným onemocněním nevhodná a vy nejste povinni se jí přizpůsobit. Léčba vzácných onemocnění a péče s ní spojená mnohdy zahrnuje specifická režimová opatření a dle vyhlášky č. 505/2006 Sb. je za neschopnost zvládnutí základní životní potřeby považován rovněž stav, kdy režim nařízený odborným lékařem poskytujícím specializované zdravotnické služby neumožňuje provádění základní životní potřeby v přijatelném standardu.

Běžná dokumentace praktického lékaře tyto informace neobsahuje, nebo si lékař není vědom jejich významu pro posouzení, proto je vhodné, aby žadatel převzal iniciativu a doložil zprávy specialistů.

Doporučujeme domluvit se s ošetřujícím lékařem a vyžádat si zprávu přímo pro účely posuzování stupně závislosti, upozornit lékaře na oblasti posuzování, které jsou pro péči o žadatele stěžejní, protože běžné zprávy z ambulantního vyšetření nebo pravidelných kontrol se obvykle nevztahují na jednotlivá režimová opatření, která je třeba dlouhodobě dodržovat.

Správní orgány někdy mají tendenci klást odpor dokládání zpráv žadatelem nebo jeho zástupcem. V tom případě lze zaslat zprávy lékaře správnímu orgánu doporučeně poštou, s přípisem, že žádáte, aby byly podkladem pro posou-

zení stupně závislosti. Pokud by se správní orgán rozhodl, že k těmto vámi navrhovaným důkazům nebude přihlížet, je povinen tento postup popsat a zdůvodnit ve svém rozhodnutí o vaší žádosti.

Vyjádření se k podkladům před vydáním rozhodnutí

Poté, co kontaktní pracoviště ÚP obdrží zpět dokumentaci a především posudek vydaný OSSZ, obnovuje řízení. Posouzení stupně závislosti posudkovým lékařem probíhá většinou v nepřítomnosti žadatele a vy se dozvíte, že bylo provedeno, z dopisu, v němž vás úřad informuje, že obdržel posudek a pokračuje v řízení. Zároveň je vám poskytnuta většinou velice krátká lhůta 5–8 kalendářních dní na seznámení se s podklady a případné vyjádření. Z dopisu by mělo být zřejmé, jak úřad hodlá rozhodnout (v jakém stupni přizná příspěvek). Vzhledem k „šibeničním“ lhůtám se žadatelé většinou omezují na pokus telefonicky kontaktovat příslušnou sociální pracovníci a k seznámení se s podklady se osobně nedostaví.

Správní orgány prvního stupně někdy žadateli prezentují tuto fázi řízení jako pouhou formalitu, odkazují se na autoritu posudkového lékaře, jehož názor vyjádřený v posudku je pro ně závazný, a informují vás, že pokud nemáte nové zprávy, nebo nedošlo ke změnám zdravotního stavu žadatele, nemá smysl se k podkladům vyjadřovat, je lepší eventuálně reagovat až na rozhodnutí odvoláním.

Ve skutečnosti se jedná o velice důležitou část řízení, kde je prostor pro aktivní účast poučeného žadatele, který nechce, aby se rozhodovalo „o něm bez něj“. Povinnost seznámit účastníka řízení s podklady před vydáním rozhodnutí je zakotvena ve správním řádu a odvíjí se od práva na spravedlivý proces, které je garantováno Listinou základních práv a svobod, která je součástí ústavního pořádku ČR. Opomenutí tohoto kroku ze strany správního orgánu by zpochybňovalo celé řízení a rozhodnutí vydané bez poskytnutí možnosti účastníkovi seznámit se s podklady by s největší pravděpodobností neobstálo při odvolání, případně správní žalobě.

V případě, že jste seznámeni s posudkem, který se vám jeví jako nesprávný, neúplný, máte právo podat námitku a žádat přezkoumání, nebo nové posouzení. Dle rozsudku Nejvyššího správního soudu (viz rozsudek Nejvyššího správního soudu v Brně čj. 3 Ads 48/2009-104 z 22. 10. 2009) správní orgán musí při hodnocení posudku hodnotit, zda se posudkový orgán vyrovnal se závěry sociálního šetření v souladu s § 25 odst. 1 Zákona č. 108/2006. V rámci povinnosti hodnotit ve správním řízení provedené důkazy musí správní orgán posudek hodnotit z hlediska jeho celistvosti a přesvědčivosti. Dle výše citovaného rozhodnutí Nejvyššího správního soudu dospěje správní orgán k závěrům o úplnosti a přesvědčivosti posudku jen tehdy, pokud se posudkový orgán vyrovná se všemi rozhodujícími skutečnostmi, především pak s těmi, které namítá účastník uplatňující nárok na příspěvek na péči.

Pokud nevyužijete možnosti seznámit se s podklady a vyjádřit se k nim, velmi pravděpodobně se v rozhodnutí dočtete, že správní orgán posudek shledal úplným a přesvědčivým, protože jste nevyužili možnosti seznámit se s ním. Z vlastní iniciativy napadá správní orgán posudek jen ve velmi výjimečných případech, přestože při napadení posudku se někdy podaří docílit opravy a změny stupně závislosti.

Jestliže jej napadnete vy, správní orgán si nejspíše vy-

žádá stanovisko posudkového orgánu a opět by vám mělo být umožněno se s tímto stanoviskem seznámit. V případě, že posudkový orgán se pouze jednou větou vyjádří, že setrvává na svém výroku, doporučujeme znovu písemně trvat na projednání vašich námitek s odkazem na výše uvedený rozsudek Nejvyššího správního soudu. V § 38 Zákona č. 500/2004 Sb., správního řádu, je upraveno právo účastníka řízení nahlížet do spisu, ve správním řízení o příspěvku na péči vám musí být umožněno seznámit se s úplnou spisovou dokumentací, včetně podkladů vedených ve spisové dokumentaci posudkového orgánu.

Právo seznámit se s podklady před vydáním rozhodnutí a vyjádřit k nim své námitky v současné době není účastníky řízení bohužel příliš využíváno. Je pochopitelné, že úporná administrativní zátěž, dlouhé nebo naopak příliš krátké lhůty a všechny další bariéry spojené s řízením o příspěvku na péči žadatele od plného využívání jejich práv odrážejí. Je však třeba si uvědomit, že státní správa je systém, který se vyvíjí vzájemnou interakcí mezi občany a správními orgány. Dokud občané nebudou aktivně využívat svých práv a od správních orgánů vyžadovat transparentní dodržování zákonem stanovených povinností, nemohou při 10 současných úsporných opatřeních a celkovém přetížení pracoviště Úřadu práce očekávat, že systém se sám od sebe změní.

Rozhodnutí

Správní řízení o příspěvku na péči prvního stupně se ukončuje vydáním správního rozhodnutí. Pokud nejste s výsledkem rozhodnutí spokojeni, máte možnost je napadnout odvoláním. Odvolání v řízení o příspěvku na péči nemá odkladný účinek. To znamená, že rozhodnutí je vykonatelné a postupuje se podle něj až do vydání rozhodnutí o odvolání nadřízeným orgánem. V odvolání musí být uvedeno jednací číslo a datum vydání rozhodnutí, proti kterému se odvoláváte.

Odvolání musí směřovat proti výroku rozhodnutí – tedy proti nepřiznání nebo přiznání v určitém stupni, s nímž nesouhlasíte, není možné se odvolávat pouze proti odůvodnění. Nicméně v odůvodnění rozhodnutí by dle správního řádu měly být uvedeny důvody výroku nebo výroků rozhodnutí, podklady pro jeho vydání, úvahy, kterými se správní orgán řídil při jejich hodnocení a při výkladu právních předpisů, a informace o tom, jak se správní orgán vypořádal s návrhy a námitkami účastníků a s jejich vyjádřením k podkladům rozhodnutí. V případě, že rozhodnutí nesplňuje tyto náležitosti, zejména pak pokud nereflektuje dostatečně vaši neúspěšnou námitku, je vhodné na tuto skutečnost v odvolání upozornit.

Poslední doporučení na závěr Na závěr bychom vám rádi doporučili trvat na písemných záznamech. Dle § 18 správního řádu se o úředním jednání sepisuje protokol a vy můžete na jeho sepsání trvat. Veškerá podání je vhodné činit písemně, rovněž je vhodné uschovat kopii podání s otiskem podacího razítka, na ústní sdělení nebo telefonický rozhovor se později nemůžete odvolávat. Sepsání protokolu je pro úředníky zdržením a zátěží, ale je to jediný účinný prostředek proti možnému nedorozumění, k nimž při jednáních, která někdy mohou být velmi emotivní, může docházet.

Sylvie Kruml Singerová, sociální pracovnice Klubu CF

Tento text je doslovným přepisem stejnojmenného článku, zveřejněného ve Zpravodaji ČAVO 2013/1.

NOVINKA

Jedinečný **nápoj bez bílkoviny**
s výbornou chutí!

ŽÁDNÝ
FENYLALANIN

=

ŽÁDNÉ
POČÍTÁNÍ

=

**více
svobody
a možností**

Výhodně v e-shopu
www.eshop.nestlehealthscience.cz

**PROTM
ZERO**



usnadňujeme život... každý den!



Napište nám a my vám zašleme vzorek k ochutnání.

Bert Bartas, Tel.: +420 724 420 863, E-mail: bert.bartas@cz.nestle.com, www.nestlehealthscience.cz

Innovation in Nutrition

Připravte si mléčný koktejl z **PROZERO** a čerstvého ovoce

Ingredience:

200 ml **PROZERO**

100 g čerstvých nebo zmražených jahod,
ostružin nebo oblíbeného ovoce

1 – 2 čajové lžičky cukru

Potřebné vybavení:

sklenice, mixér nebo šlehač

Postup přípravy:

1. Nalejte **PROZERO** do mísy.
2. Přidejte vybrané ovoce a 1 lžičku cukru.
3. Všechny ingredience společně rozmixujte.
4. Podle chuti přidejte cukr, zamíchejte a podávejte.

Výborně chutná i vychlazené.



15 let*
Slavte
s námi

Oslavte s námi 15 let na tradičním setkání dětí a dospělých s PKU.

Oslava bude v pirátském stylu.

**31. 5. – 2. 6. 2013, hotel Orlík
(www.hotelorlik.cz).**

- **Senzační novinky společnosti Nutricia**
- **Pirátské hledání pokladu**
- **Pirátské dárky**
- **Pirátský večer s půlnočním překvapením
... a mnoho dalšího ... nechte se překvapat.**



Těšíme se na Vás v hotelu Orlík.

Nutricia a.s.
Ing. Michaela Šantavá
Product Manager Metabolics
Czech & Slovak Republic
Na Hřebeněch II 1718/10
140 00 Praha 4, Czech Republic
Fax: +420 296 332 760
Mobile: +420 724 623 255
E-mail: michaela.santava@nutricia.com
www.pku-dieta.cz

Ohlédnutí za podzimní konferencí ES PKU 2012 v Liverpoolu

Konference se zúčastnilo 450 účastníků, z toho asi 140 byli pacienti s PKU a 26 zemí světa, převážně však z Evropy. Své výrobky zde prezentovalo 13 firem. Na konferenci byl natočen krátký film, který nejen zachycuje atmosféru na konferenci, ale vyzdvihuje důležité body činnosti ES PKU, především pak iniciativu k vytvoření společných evropských zásad (guidelines) léčby PKU. Film je dostupný na webových stránkách www.espu.org a hned jak se k tomu dostaneme, bude i na našich webových stránkách (film je v angličtině).

V rámci programu pro pacienty, proběhly některé zajímavé přednášky a vystoupení, která určitě stojí za zmínku a proto bych se o ně s Vámi ráda podělila.

Co by se mohlo změnit v bílkovinných náhražkách? Najde se chutnější alternativa k aminokyselinám?

Aminokyseliny se rychle vstřebávají, a proto je třeba brát je několikrát denně. Dr. Anita Mac Donald hovořila o možnosti využití jiných výrobků s glycomacropeptidem, které chutnají lépe než směsi aminokyselin. Glycomacropeptid je přírodní bílkovina, která má velice nízký obsah fenylalaninu a vznikají jako odpadní látka při výrobě sýra. Jak se Dr. Mac Donald zmínila, je před námi stále ještě dlouhá a nejistá cesta k získání takových produktů, nicméně je to slibné a proto si zaslouží další výzkumu.

Důležité otázky přechodu z dětství do dospělosti pro pacienty s PKU

Diskutovaným tématem byl přechod pacienta s PKU z dětského do dospělého věku a s tím související přechod od dětského praktického lékaře (pediatra) k praktickému lékaři pro dospělé. V mnoha zemích (včetně Velké Británie), je to velmi diskutované téma a to jak z pohledu pacientů, tak z pohledu lékaře. Svůj pohled na tuto problematiku prezentoval Dr. Chris Hendriksz z Velké Británie následovně.

Často se diskutuje o přechodu pacientů PKU mezi pubertou a dospělostí a změnách, které v té době nastávají. Jedním z problémů, které s tím souvisejí, je to, že praktičtí lékaři pro dospělé se s mnohými PKU pacienty před tím nesetkali. Přednášející navrhoval delší dobu přechodu. O své praxi konzultanta řekl: „Na začátku jsem nejprve začal hovořit s pacientem a jeho praktickým lékařem prostřednictvím Skype. To zároveň podává poučení lékařů a je to ideální, pokud se pacient přestěhuje do jiné oblasti a nový praktický lékař nezná jeho stav.“ Dále zdůraznil problém, kdy rodiče mají obtíže přestat se o dietu starat a nechat dítě být samostatné.

Příběhy pacientů

Hlavním motem konference bylo „PKU má talent“ a v tomto duchu zde své příběhy prezentovalo několik pacientů z řad dětí a mládeže.

Dvanáctiletá tenistka Claudia, se podělila o své zkušenosti, jak se vyrovnává se svou PKU dietou jako sportovkyně (je mistryní Velké Británie do 12ti let). Jí hodně těstovin,

pizzy a ovoce. Podle jejích slov dieta nijak neovlivňuje hladinu energie a hru tenisu. Když jezdí na turnaje do zahraničí, konzumuje hlavně těstoviny a tekuté aminokyseliny a nemůže se dočkat návratu domů, aby mohla mít různorodý jídelníček, který jí připravuje maminka. Příběh Claudie byl prezentován formou videa, neboť v době konference byla na turnaji v zahraničí.

Když se jeho rodiče v roce 2006 rozešli, Luis začal dělat graffiti, aby se odpoutal od svého smutku. Díky tomu se jeho hodnoty Phe dostaly zpět k normálnímu stavu. Dnes je tento patnáctiletý hoch ještě více závislý na tomto umění a je si jist, že PKU nijak nelimituje jeho život.

Sarah běhá maratony. V jejím životě hrál sport vždycky důležitou roli a ona zvládala dietu tak, aby mohla náročně trénovat dálkové běhy. Musí mít dostatečné množství bílkovin a dalších doplňků, protože se účastní náročných závodů, které trvají celé dny. Její rodiče jí hodně pomáhají a dodávají jí odvahu být co nejvíce soběstačná.

Markéta Lhotáková



Jízda obojživelníkem po liverpoolském přístavu

Můj deník z konference ES PKU v Liverpoolu

1. den – Byla to dlouhá cesta z Prahy do Liverpoolu. Museli jsme přestupovat, protože první letadlo letělo do Curychu. Proto jsme přestoupily na druhé a letěly do Manchesteru. Z Manchesteru jsme jely asi 50 minut autobusem do Liverpoolu. Pak jsme si vybíraly a šly na procházku městem. Jediné co jsme tam viděly, byli obchody. Pak jsme se vrátily do hotelu. Poté byla večeře. Byla docela dobrá, ale nejvíce mi chutnala vanilková zmrzlina. Po večeři jsem šla spát.

2. den – Když jsme se vzbudily, tak jsme šly na snídani. Pak všechny děti jely na výlet. Jely jsme do safari parku. Viděli jsme tam lvy, hyeny, netopýry i vydry. Byla to legrace. Poté co jsme se vrátily jsme šly na oběd. Po obědě jsem obcházela stánky s PKU jídlem a ochutnávala nové jídlo. Před večeří jsem šla do bazénu a poté tam také přišla moje kamarádka z Německa, která bydlí v Keni. Byla to legrace. Pak se šlo na večeři. Po večeři byla diskotéka. Diskotéka mě docela bavila, ale hrálo se tam hodně písniček, které jsem neznala.

3. den – Ráno jsme šly na snídani. Poté jsem opět jela na dětský program. Jeli jsme do vesmírného parku, kde to bylo zajímavé, protože tam bylo hodně věcí, které sis mohl sám/sama vyzkoušet. Zpátky jsme jely dvoupatrovým autobusem a já jsem seděla v druhém patře s mojí kamarádkou.

Když jsme se vrátily tak jsme šly na oběd. Po obědě jsem obcházela stánky s jídlem, které neznám. Ve 4:30 jsme jeli autobusem k jinému autobusu, který vypadal, jako kdyby byl z II. světové války. Ten s námi potom sjel do vody, ale nepotopil se. Poté jsme jeli po vodě. Byla to krása. Bohužel, autobus asi po půl hodině z vody opět vyjel. Chtěly jsme se podívat do muzea, ale byla všechna zavřená. A tak jsme

směřovaly domů. Cestou jsme viděli krásnou katedrálu a chtěly jsme se podívat dovnitř, ale bohužel už ale byla také zavřená.

4. den – Ráno jsme odjely autobusem na letiště a pak pokračovaly ve dlouhé cestě domů.

Bára Lhotáková, 10 let



Byla i správná anglická mlha (v pozadí liverpoolská katedrála)

Znáte PKU board – mezinárodní PKU portál?

PKU board je mezinárodní portál, který byl založen v roce 2004. Je to celosvětová základna řízená Alexandrem Hennigem (Německo) a Gregorem Hammerschmidtem (Rakousko).

V současné době je v něm zaregistrováno 2 600 členů. Členové obdrželi 132 000 písemných zpráv ve dvou jazycích (angličtina a němčina). V průběhu let se rozvinula diskuse, která nabízí nejen možnost výměny názorů o PKU.

Nejdůležitější témata jsou:

- Sledování krevních výsledků: je možno sledovat krevní hodnoty v grafickém provedení, takže zjistíte jejich vývoj v průběhu měsíců;
- Databáze receptů: databáze nízkobílkovinných receptů, do které přispívají všichni členové. Můžete ji využívat a také do ní přispívat;

- Lexikon: zajímavé články o PKU, snadné k nalezení;
- Galerie: Rozsáhlá obrazová galerie vytvořená našimi členy;
- Soukromé zprávy: možnost hovořit s ostatními členy soukromě, ostatní členové nemají do vaší diskuse přístup.

Na PKU Board je možné najít mnoho zajímavých věcí. A nejlepší na tom je, že všechno je zdarma. Cílem je nabídnout platformu pro výměnu názorů, otázek a problémů. Pokud se zaregistrujete, můžete získat znalosti a odpovědi na otázky, které tam už byly uvedeny.

Adresa: <http://www.pkuboard.info>

Markéta Lhotáková

Novinky z Evropy – jarní setkání delegátů v březnu 2013

Letošní jarní setkání delegátů se uskutečnilo v termínu od 22. do 24. března 2013 v Antverpách v Belgii. Na programu bylo jako obvykle několik bodů:

1. Zpráva ES PKU o optimální PKU péči z pohledu pacientů

V současnosti probíhá finalizace konečné verze této zprávy, byly řešeny informace o dalším postupu. NS PKU plánuje po dokončení tuto zprávu přeložit do češtiny pro naše pacienty.

2. ES PKU evropská hlavní pravidla (guidelines) pro léčbu fenylketonurie – informace o aktuálním vývoji projektu

Na tvorbě těchto pravidel pracuje odborná komise složená z odborníků z různých evropských zemí pod vedením Dr. Francjana J. van Spronsena, předsedy Scientific Advisory Committee ES PKU (vědecký poradní orgán ES PKU).

Více informací k bodům 1 a 2 čtěte v rámečku

3. Vývoj situace pacientů s PKU v jednotlivých zemích

Zúčastnění delegáti podali zprávu o vývoji situace ve svých domovských zemích – bylo povzbudivé slyšet, že ve srovnání se situací před půl rokem se opět dosáhlo statusu quo v léčbě PKU.

4. Reorganizace členských příspěvků ES PKU

Prezentace a diskuse o návrhu nové struktury členských příspěvků

5. Výroční konference ES PKU 2013

Informace o pokračujících přípravách – prezentace místa konání, datu a programu, příprava programu delegátů

6. ES PKU videoklipy

ES PKU zvažuje výrobu 2–3 krátkých filmů/videoklipů, které by pomohly členským organizacím prosazovat zájmy pacientů v jednotlivých zemích. Bylo zjištěno, že o tuto aktivitu ES PKU je zájem a proběhla diskuse za účelem určení vhodných témat, cílových skupin a zaměření videoklipů.

Všeobecně řečeno, byl to opět velký úspěch!

Markéta Lhotáková

Z TISKOVÉHO PROHLÁŠENÍ ES PKU K PRAVIDLŮM (GUIDELINES) LÉČBY PKU V EVROPĚ

Rok 2012 byl pro nás obzvláště významný, protože v Evropském Parlamentu v rámci Dne vzácných onemocnění byla uveřejněna první zásadní zpráva o PKU Closing the Gaps in Care. Prvním krokem k vyrovnaní nedostatků v péči bylo vytvoření společné studie požadující evropský standard screeningu, léčby a monitorování v celé Evropě. Tato studie, která oslovuje profesionály v tomto oboru a žádá vytvoření hlavních zásad péče o pacienty s PKU, se v současné době připravuje k recenzi před vydáním.

Tohoto pokroku by nebylo možné dosáhnout bez úzké spolupráce všech členů ES PKU. Eric Lange, prezident ES PKU, který předsedal schůzi, řekl, že se bude v letošním roce pokračovat založením skupiny, která se bude věnovat rozvoji zásad optimální léčby PKU.

ES PKU se rovněž zasadí o poskytnutí informační sítě pro pracovníky v tomto oboru.

„Je třeba zajistit pacientům s PKU stejnou možnost žít zdravým a produktivním životem bez ohledu na místo pobytu. Je zcela nepřijatelné, aby někteří pacienti v Evropě zůstali bez vhodné léčby. Vydání ES PKU společné studie by k tomu mělo přispět,“ upozornil Dr. Francjan J. van Spronsen, předseda Scientific Advisory Committee ES PKU (vědecký poradní výbor ES PKU). „Společná studie od nás jako profesionálů v oboru vyžaduje sestavení hlavních evropských i celosvětových zásad PKU péče pro všechny věkové kategorie.“

Každoroční setkání zahrnuje společný program pro všechny účastníky a speciální semináře pro pacienty a jejich příbuzné, ES PKU delegáty a lékaře.

Pozvánka na konferenci ES PKU 2013

Letošní konference ES PKU se bude konat ve městě diamantů a čokolády, v belgických Antverpách, od čtvrtka 31. 10. do neděle 3. 11. 2013. Program začíná v pátek ráno a končí v sobotu slavnostní večeří.

Datum: 31. 10. – 3. 11. 2013

Místo konání: Antverpy, hotel Radisson BLU Astrid, nacházející se přímo v centru města. Hotel se nachází v bezprostřední blízkosti hlavního nádraží a zajímavé turistické atrakce jsou též na dojetí. Při nedostatečné kapacitě budou účastníci konference ubytováni v sousedních hotelech stejné kvality, které budou vzdáleny nejvýše 150 metrů od konferenčních prostor.

Program: bude zveřejněn v co nejbližším termínu, sledujte stránky ES PKU – www.espku.org. Oficiálním jazykem je jako každý rok angličtina a vzhledem k místu konání bude pravděpodobně tlumočen do francouzštiny.

Cena konference: max 350 Euro na účastníka (přesná cena bude známa v dohledném termínu).

Cena zahrnuje účast na konferenci, ubytování a stravu v průběhu konference (pro účastníky s PKU jinými DMP nízkobílkovinná dieta zajištěna).

Další podrobnosti: o začátku registrace a programu budeme informovat na našich webových stránkách www.nspku.cz



Pohled z okna hotelu Radisson BLU Astrid v Antverpách na náměstí Koningin Astridplein a historickou budovu nádraží

Evropské setkání dospělých pacientů s PKU v roce 2013

Těsně před každoroční konferencí ES PKU se koná evropské setkání pacientů s PKU. Máte-li chuť podělit se o své zkušenosti s PKU a získat nové informace a zážitky, je pro Vás určena následující pozvánka:

Datum: V letošním roce se toto setkání uskuteční ve dnech od soboty 26. října do čtvrtka 31. října 2013

Místo konání: Sint-Truiden, Belgie – bývalý karmelitánský klášter po celkové rekonstrukci

Program, cena a další informace budou zveřejněny co nejdříve na webových stránkách ES PKU www.espku.org.

Organizátoři: Dinah Lier a Deborah Pagano

Státní podpora rodin s PKU v zahraničí – Rakousko

Vážení členové,

v následujících číslech Metabolíku bychom Vás rádi seznámili s tím, jaká je státní podpora rodin s PKU v sousedních zemích.

Na úvod tohoto seriálu jsme si vybrali Rakousko, protože je to počtem obyvatel i rozlohou země z našich sousedů země nejvíce srovnatelná s ČR.

Rakouské rodiny mají nárok na finanční podporu od státu ve formě rodinných přídavků. Tyto přídávky jsou pro každé dítě bez ohledu na příjem rodiny a jejich měsíční výše začíná na 105,40 EUR pro první dítě mladší 1 roku a stoupá v průběhu dospívání až na 152,70 EUR. Pro další děti se rodinné přídávky přiznávají také, ale ve vyšší hodnotě (např. u čtvrtého dítěte nad 18 let je to dokonce 202,70 EUR). Tyto přídávky jsou poskytovány až do dovršeného 24. roku věku, pokud do té doby nevznikne u oprávněného žádný pravidelný pracovní poměr, čili na rozdíl od Česka je mohou využít i vysokoškolští studenti a studenti vyššího odborného vzdělávání.

Aby vyšel vstříc zvýšeným finančním výdajům na děti s chronickým onemocněním, poskytuje rakouský stát k běžným rodinným přídávkům ještě dodatečnou platbu v částce 138,30 EUR. Nadto se pak už žádná podpora pro pacienty nevyplácí. Nárok na zvýšené rodinné přídávky musí však v pravidelných odstupech znovu a znovu potvrzovat lékař / lékařka úřadu sociální péče. Tyto přídávky se u pacientů s PKU vyplácí na základě priznaného 50% stupně postižení u těchto pacientů.

V polovině roku 2011 bylo toto nařízení novelizováno a touto novelou se stupeň postižení u pacientů s PKU snížil na 30%. Zajímavostí bylo, že stupeň postižení pro celiakii zůstal na 50%. Výsledkem bylo odepření nároku na zvýšenou sociální podporu u novorozenců s PKU, což samozřejmě znamenalo enormní dodatečnou finanční zátěž rodin. Na vysvětlenou k tomu vydalo Ministerstvo sociálních věcí

stanovisko, ve kterém se uvádělo, že při dobře kompenzované fenylketonurii se přece neobjevují žádná zjevná poškození. V tomto stanovisku toto ministerstvo dále prohlásilo, že jakmile se ale příznaky poškození provázející PKU objeví, zvýšenou sociální podporu poskytne.

Díky nasazení PKU rodin a mediálnímu rozruchu (zejména vícerým televizním reportážím v rakouském veřejnoprávním vysílání, v rozhlasu a v novinách) muselo Ministerstvo sociálních věcí vzniklou chybu uznat a od poloviny roku 2012 se začaly poskytovat zvýšené rodinné přídávky na PKU děti znovu, a to i zpětně.

Kromě zvýšených rodinných přídavků existuje možnost si zvýšené finanční výdaje odečíst v rámci daňového přiznání. Za tímto účelem musí být k formuláři připojeny účty za nízkobílkovinné potraviny. Z tohoto se však vrací jen relativně malá částka.

Státní zdravotní pojišťovny v Rakousku jsou povinny plně hradit aminokyselinové preparáty. Na rozdíl od jiných zemí je zde relativně otevřený trh v této oblasti a jsou zde k dispozici různé formy podání, různé příchutě a od různých firem. Problematické je zde především to, že schválení musí být před každým předpisem znovu obnoveno. Toto provádí v každé zdravotní pojišťovně příslušný revizní lékař.

V poslední době ale začíná docházet k tomu, že pacienti nedostali schválení předpisu preparátu, který předtím brali po léta, což samozřejmě vede k velké nelibosti a obavám pacientů a jejich rodičů.

Nízkobílkovinné potraviny stejně tak jako v ČR nejsou nijak hrazeny, plně je platí rodiny pacientů s PKU a musí být do značné míry dováženy ze zahraničí zejména z Německa.

Tento článek vznikl podle podkladů dodaných od pana Floriana Bartoně z ÖGAST (Florian Barton z ÖGAST – Österreichische Gesellschaft für angeborene Stoffwechselstörungen – Rakouské sdružení pro PKU), za jejichž překlad moc děkujeme panu Bertu Bartasovi z firmy Vitaflor.

Cestování s PKU

Vážení přátelé,

ráda bych se s Vámi podělila o zážitky z dovolené na ostrově Gran Canaria, týkající se zajišťování PKU diety jak na pobytu, tak při letecké přepravě.

Sedm obydlených Kanárských ostrovů je právem nazýváno ostrovy věčného jara a nejpříznivější počasí, příjemných cca 25 stupňů, je právě na ostrovech Gran Canaria a na Tenerife. Ostrovy Lanzarote a Fuerteventura jsou poněkud větrnější a zbývající ostrovy La Palma, La Gomera a El Hierro jsou vzdálenější pevnině a tím i tomu pravému turistickému ruchu. Nejmenovaná cestovní kancelář, která se specializuje na Kanárské ostrovy, Vám v průběhu celého

roku může nabídnout cenu pro dítě do 12 let, v doprovodu 2 dospělých osob, za neuvěřitelných 1 500 Kč (cena zahrnuje letenku, 7-denní nebo 14-denní pobyt v jakémkoli typu hotelu či apartmánu a v některých případech i stravování). Pro nákup těchto zájezdů začíná být v současné době nejvýhodnější tzv. first moment, protože v letošním roce byly v termínu jarních prázdnin last momenty na kanárské ostrovy téměř vyprodané, na ty nejžádanější ostrovy – Gran Canaria a Tenerife zcela. Také cena 1 500 Kč za dítě je kapacitně omezena, proto je cenově nejvýhodnější objednávat dovolenou s větším časovým předstihem. Cena pro dospělé osobu se pohybuje od cca 12 000 Kč bez stravování.



Doporučuji si neobjednávat stravu přes cestovní kancelář, v rámci zájezdu, ale požadovaný druh stravy dokoupit až na místě v hotelu či apartmánu, je to o polovinu levnější, sleva je na polopenzi a často se nabízí i další slevy, např. při koupi 3 dnů je 4. den zdarma, děti za 50% apod. Např. polopenze formou švédských stolů včetně nápojů pro dospělého vychází na cca 200, – Kč/den a pro dítě 100, – Kč/den. V rámci snídanových švédských stolů nám byla k dispozici neomezená konzumace různých druhů džusů, čajů, kávy, ovoce, zeleniny, pečiva slaneho i sladkého, jogurtů, cereálií, sýrů a salámů, marmelád, medu.

K snídani jsem synovi přinesla vždy 1-2 krajíčky chleba PKU ze svých domácích zásob a syn si vždy vybral něco k tomu z místních dostupných potravin. Co se týká večerové nabídky, ta byla ještě bohatší, poskytující nepřeberné množství příloh, ryb, masa, omáček, zeleninových a ovocných salátů, zmrzlin a zákusků. Stravu PKU jsem řešila výběrem ovocných a zeleninových talířů v kombinaci především s výrobky z brambor a dostupnými omáčkami. Když jsme se tzv. nevešli do denního plánu PHE, nebyl problém na apartmánu uvařit PKU těstoviny, donést si je na večeri a vybrat nějakou vhodnou nediťní omáčku s velkou zeleninovou oblohou, nebo k PKU pečivu dodat ovocné a zeleninové oblohy, marmelády, protože na apartmánech jsou k dispozici lednice s mrazničkou, vařič, kávovar, mikrovlnná trouba, nádobí.

S přepravou speciální stravy, nápojů, aminokyselin a léků také nevznikl žádný problém, když jsem na skutečnost poukázala předem a doložila potvrzení v češtině a angličtině s razítkem a podpisem lékaře z PKU ambulance. Nebyla jsem nucena ani k ochutnávce tekutin, či připravené stravy. Do palubního zavazadla sebou ale vždy nosím veškeré PKU potraviny, aminokyseliny i léky na celý pobyt, jelikož nikdy nevím, co se může při cestě stát (ztráta zavazadla ze zavazadlového prostoru, neplánované mezipřistání v jiné zemi bez možnosti vyzvednutí si zavazadla, apod.) a taktéž sebou vozím vždy pro jistotu všeho více, kdyby se náhodou pobyt nečekaně prodloužil. Při startu a přistávání se pak z důvodu redukce tlaku v uších určitě bude hodit vždy krabička nízkobílkovinných bonbónků.

Se zahraničními dovolenými, zahrnující leteckou přepravu mám jen samé kladné zkušenosti, mohu vřele doporučit a povzbudit všechny rodiče, kteří váhají.

Není se čeho obávat, s potvrzením v ruce Vám vyjdou všude vstříc.

Prázdniny bez mráčku Vám přeje

Jana Kuželková s rodinou

Jak funguje dieta PKU v naší MŠ

Syn chodí do MŠ Pohádka v Chlumci u Ústí nad Labem druhým rokem. Spolupráce se školkou je výborná a přístup všech zaměstnanců nadstandardní.

Syn Vladimír nosí sebou do MŠ taštičku se svačinami a odvážnými aminokyselinami, které mu paní učitelky namíchají a podávají po odpolední svačince. Do 1. 3. 2012 sebou nosil Vládík i obědy, které jsme doma večer připravovali a při jejichž přípravě jsme vycházeli ze stávajícího jídelníčku MŠ tak, aby se jídlo PKU co nejméně lišilo od toho „normálního“. Od 1. 3. 2012 může Vládík díky novému léku, testovanému v rámci klinické studie, s dětmi obědovat jídlo připravované pro ostatní děti v MŠ. Je to pro nás nesmírná pomoc a úleva v záplavě každodenních povinností a pro Vládíka velké zpestření dosud velmi omezeného jídelníčku. Každý týden máme k dispozici jídelníček MŠ s vyznačenými jídly, ve kterých se vyskytují vajíčka. Ke svačinkám tak přikládáme pouze rozpis gramáže jednotlivých částí obě-

da. Díky tomuto novému léku tak v podstatě Vládík může kromě masa, luštěnin a vajíček vše a i tyto potraviny se mu v omezeném množství na jídelníčku mohou vyskytnout. Paní učitelky mu vždy vše pečlivě zváží a případně převáží nedojedenou stravu. Nesmírně si jejich práce vážíme a jsme jim za jejich přístup vděční.

A tak bychom rádi všem zaměstnancům naší školky touto formou poděkovali za jejich úžasnou péči a zájem, jmenovitě především paní ředitelce Evě Klausové, paní učitelce Soni Nožičkové, Aleně Miltnerové, Yvetě Tiché, Mgr. Zuzaně Gissyové, Miloslavě Mužíkové a paní vedoucí školní jídelny Jitce Mészárošové. Všem dětem s jakýmkoliv zdravotním postižením či omezením a jejich rodičům bychom přáli školku, nalaďenou na podobně vstřícnou notu, jako máme my.

manželé Kuželkovi

Poděkování Park Lane International School



Rádi bychom poděkovali britské škole Park Lane International School (www.parklane-is.cz), která v rámci vánočních oslav zorganizovala netradiční charitativní akci na podporu Národního sdružení PKU a jiných DMP. Jeden za stánků školních vánočních trhů, které proběhly 22. prosince 2012 na školním hřišti, nabízel neobvyklou a zábavnou tombo-

lu. Ve hře bylo přes 60 lahví všeho druhu, od marmelády, sirupu, Coca-coly, přes šampon a kečup až po francouzské víno a whisky, které do tomboly věnovali žáci a jejich rodiče. Tombola přilákala velikou pozornost a i přes vydatný mráz se u stánku tísnila fronta zájemců o koupi výherních lístků. Výsledkem byl výtěžek 5 158 Kč, který škola předala formou sponzorského daru Národnímu sdružení PKU a jiných DMP.

*Jménem NS PKU a jiných DMP
děkuje Markéta Lhotáková*



Pan ředitel Paul Ingarfield přihlíží průběhu tomboly



I přes značnou zimu byl o tombolu velký zájem

Poděkování CBRE Global Investors



Tým běžců před sídlem firmy

Děkujeme společnosti CBRE Global Investors a běžcům – sportovcům z jejich řad pod vedením pana Karla Zemana, kteří se rozhodli překonat své limity a běžet pražský Hervis půlmaraton. Svým výkonem se ale krom dobrého pocitu z výkonu rozhodli i pomoci, a přispět za podpory firmy na dobrou věc, a to na činnost našeho sdružení. Princip byl jednoduchý. Jednotliví běžci měli stanovený cíl (čas, kterého měli dosáhnout). Za každou minutu, o kterou někdo z běžců překonal svůj cíl firma přispěla 100 Kč. Maratonci svým skvělým výkonem vytěžili 18 306 Kč a dalších 4 100 Kč věnovali sami účastníci půlmaratonu. Celkem tak firma a její zaměstnanci věnovali na činnost Národního sdružení PKU a jiných DMP 22 406 Kč.

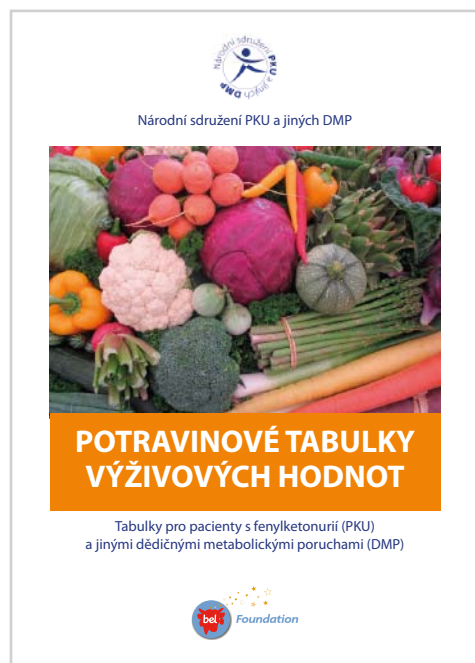
Děkujeme firmě CBRE Global Investors a jejímu řediteli panu Martinu Saibelkovi za podporu sbírky i sportovního ducha firemního kolektivu.

CBRE
GLOBAL
INVESTORS



*Jménem NS PKU a jiných DMP
děkuje Markéta Lhotáková*

Potravinové tabulky výživových hodnot – poděkování



Srdečně děkujeme Nadaci LA FONDATION D'ENTREPRISE BEL, Paris, za přiznání grantu ve výši 5 000 EUR, díky kterému jsme v roce 2012 mohli realizovat projekt Potravinové tabulky výživových hodnot.



V rámci tohoto projektu jsme mohli analyzovat 70 běžných výrobků na obsah aminokyselin, které byly potom s ostatními analýzami z předchozích let a s jinými dostupnými zdroji o obsahu aminokyselin zkompleťovány do brožury „Potravinové tabulky výživových hodnot“.

(Tabulky pro pacienty s fenylketonurií (PKU) a jinými dědičnými metabolickými poruchami (DMP)), kterou jste obdrželi na sklonku loňského roku.

Dále děkujeme všem zaměstnancům laboratoří, kteří pro nás v předchozích letech prováděli analýzy aminokyselin v potravinách a všem dárčům, kteří v předchozích letech na tyto analýzy finančně přispěli.

V neposlední řadě děkujeme autorům tabulek a jiných informačních zdrojů, ze kterých jsme při tvorbě těchto tabulek vycházeli a výrobcům potravin, kteří nám poskytli svá data pro tvorbu těchto tabulek.

Ing. Radek Puda

Výsledky dotačních projektů NS PKU a jiných DMP pro rok 2013

Tak jako v předchozích letech se i v roce 2012 rozhodl výbor Národního sdružení PKU a jiných DMP požádat pro financování činností a aktivit NS PKU a jiných DMP v roce 2013 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:

Celkové výsledky dotačního programu najdete na webových stránkách <http://www.vlada.cz/cz/ppov/vvzp/dotacni-program-podpora-vua/dotacni-rizeni-2013-97982/>.

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

Název projektu	Celkový rozpočet po korekturách	Požadovaná dotace	Přiznaná dotace
Členství v ES PKU	10 000 Kč	7 000 Kč	7 000 Kč
Aktivity NS PKU a jiných DMP v rámci ES PKU	25 000 Kč	17 000 Kč	17 000 Kč
Zajištění provozu internetových stránek NS PKU a jiných DMP	14 000 Kč	9 800 Kč	9 800 Kč
Informačně – edukační činnost NS PKU a jiných DMP	43 000 Kč	30 000 Kč	30 000 Kč
Organizačně – administrativní servis NS PKU a jiných DMP	57 500 Kč	40 000 Kč	40 000 Kč
Celkem:	149 500 Kč	103 800 Kč	103 800 Kč

Houbová polévka se zeleninou

Suroviny: 15 g cibule, 25 g žampiony, 12 g kedlubna, 15 g mrkev, 7 g olej, 20 g paprika (zelená), 35 g rajče, 20 g kečup, 15 g NB mouka, sůl, pepř, mleté nové koření, bobkový list, sladká ml. paprika (dle chuti chilli), ocet

Příprava: Na oleji zpěníme drobně nakrájenou cibuli, přidáme nakrájené žampiony, zaprášíme NB moukou, osmahneme, podlijeme vodou nebo zeleninovým vývarem. Přidáme nakrájenou mrkev, kedlubnu a papriku. Dolijeme vodou (zeleninovým vývarem), osolíme, opepříme, přidáme mleté nové koření, bobkový list, špetku mleté papriky (kdo chce, může přidat i špetku chilli). Nakonec přidáme pokrájená rajčata. Necháme ještě chvíli povařit, vmícháme kečup a nakonec dáme pár kapek octa.

Toto je 1 porce (dvě naběračky střední velikosti), která obsahuje: 75,4 Phe 2,24 bílk. 30,60 Met 168,44 kcal

Jana Rýgrová



Zelňáky

Suroviny: 200 g bílého zelí, 13 g NB párek, 50 g mouky, 10 g krupice, 1 křepelčí vejce, 25 ml LP drink, 25 ml oleje, 1g prášek do pečiva (nemusí být)

Příprava: Zelí nastroháme (nakrájíme), smícháme s ostatními ingrediencemi a dáme na plech (22×12 cm) s pečicím papírem péct 15–20 minut při 150–180°C.

1 porce obsahuje 0,5 mg Phe a 1 g bílkovin.

Andrea Kubjátová



Mini pizza

Příprava: Z nízkobílkovinného listového těsta vykrojíme menší skleničkou kolečka o průměru 6 cm a o váze 11–13 g, která namažeme ½ lžičkou kečupu, posypeme oregánem a na jemno nakrájenou zeleninou a podle tolerance příp. přidáme 2 g strouhaného NB páрку, případně NB sýru. Dáme zapéct a pečeme 5–7 minut při 180–200°C.

1 kolečko obsahuje 7 mg Phe.

Andrea Kubjátová



Metabolik – Zpravodaj NS PKU a jiných DMP, ročník 13, rok 2013, číslo 1
Toto číslo vyšlo v dubnu 2013. Náklad: 300 výtisků. Vydává Národní sdružení PKU a jiných DMP.
Vedoucí redaktor: Ing.Radek Puda, mail: radek.puda@seznam.cz.
Časopis je registrován Ministerstvem kultury pod č. E 13356, ISSN:1214-3057.
Projekt vydávání časopisu byl realizován za finanční podpory Úřadu vlády České republiky
a Vládního výboru pro zdravotně postižené občany.

