



VÝROČNÍ ZPRÁVA
Národního sdružení PKU a jiných DMP
za rok 2012

V Olomouci dne 29.4.2013

Výroční zprávu zpracoval:

Ing. Radek Puda

Předseda Národního sdružení PKU a jiných DMP

O sdružení

Identifikační údaje:

Národní sdružení PKU a jiných DMP

Ke Karlovu 2

128 08 Praha 2

IČ: 27030148

DIČ: CZ27030148

Občanské sdružení registrované u MV pod čj. VS/1-1/63938/06-R ze dne 20.4.2006

Statutární zástupci (Výbor sdružení)

Předseda (od 18.9.2010):

Ing. Radek Puda

Fischerova 687/30,

779 00 Olomouc

Tel: 723 779 320, 585 432 116

E-mail: radek.puda@seznam.cz

Místopředseda (od 18.9.2010):

Ing. Markéta Lhotáková, Ph.D.

Zápotoční 3,

102 00 Praha 10

Tel: 737 423 650, 274 773 436

E-mail: mlhotakova@yahoo.com

Místopředseda (od 18.9.2010) – spojeno s funkcí hospodáře (od 1.11.2008)

Markéta Samková

Do Polí 1078,

252 42 Jesenice

Tel: 606 212 024, 246 083 838

E-mail: marketasamkova@email.cz

Počet členů

Ke dni 31.12.2012 mělo sdružení 221 členů.

Charakteristika Národního sdružení PKU a jiných DMP

Národní sdružení PKU a jiných DMP (dále jen NS PKU) je občanské sdružení sdružující pacienty s fenylketonurií (PKU) a obdobnými dědičnými metabolickými poruchami (DMP) z celé ČR. Toto sdružení je právnickou osobou podle zákona č. 83/1990 Sb. o sdružování občanů, ve znění pozdějších předpisů, a jeho členem mohou být fyzické osoby a právnické osoby, pokud souhlasí se stanovami a cíli sdružení. Fyzická osoba mladší 18 let může být členem sdružení jen pokud ji přihlásí její rodič, případně jiný zákonný zástupce.

Poslání a cíle Národního sdružení PKU a jiných DMP

Cílem a posláním sdružení je pomáhat pacientům s PKU a obdobnými metabolickými poruchami, zejména dětem a jejich rodinám ve všech ohledech jejich každodenního života, spolupůsobit při zlepšování kvality jejich života, zejména při odstraňování nepříznivých sociálních a zdravotních důsledků těchto onemocnění. Za tímto účelem sdružení spolupracuje s lékaři, zdravotníky a obecně pracovníky státních i nestátních zdravotnických zařízení, orgány státní správy a územní samosprávy, humanitárními organizacemi, státními i nestátními úřady a institucemi.

K dosažení svého cíle sdružení zejména:

- a) shromažďuje poznatky medicíny, související s problematikou PKU a jiných dědičných metabolických poruch, tyto poznatky propaguje a publikuje,
- b) zajišťuje výměnu informací a zkušeností pořádáním seminářů, přednášek a schůzek za účasti pacientů, jejich rodin, zdravotníků a jiné odborné veřejnosti,
- c) napomáhá vzdělávání pacientů a jejich rodin s cílem lepšího poznání nemoci,
- d) podle svých možností zajišťuje léčebné, rekondiční a jiné pobyty pacientů,
- e) pomáhá rodinám při jednání se státními úřady, školou, zaměstnavateli atd. ve snaze zmírnit nepříznivé sociální i zdravotní důsledky onemocnění,
- f) organizuje společenská setkání pacientů a jejich rodin,
- g) podává náměty i návrhy státním úřadům a institucím pro zlepšení situace pacientů s PKU a jinými dědičnými metabolickými poruchami a zastupuje zájmy těchto pacientů při jednání s těmito úřady,
- h) navazuje kontakty s obdobnými organizacemi v České republice i v zahraničí,
- i) vydává vlastní časopis *Metabolík*, případně jiné informační materiály.

Sdružení usiluje o získání finančních prostředků ve formě dotací a sponzorských darů, následně určených výhradně ve prospěch sdružení. Naplňování cíle sdružení je veřejně prospěšnou činností.

Akce pořádané Národním sdružením PKU a jiných DMP v roce 2012

Výroční členská schůze a podzimní víkendové setkání:

Ve dnech 27. - 30.9.2012 proběhla v hotelu Medlov u Nového Města na Moravě **7. Výroční členská schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP** spojená s víkendovým setkáním, které se zúčastnilo včetně vystupujících a hostů 101 účastníků, kteří reprezentovali účast 24 členů (rodin).

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

Odpoledne následovala prezentace firmy Nestlé, která představila aminokyselinové preparáty značka Vitaflo, se kterými vstupuje na český trh. Po této prezentaci následovala prezentace firmy Nutricia, ve které její zástupci účastníky akce seznámili s novými produkty v jejich sortimentu a s novinkami ve složení jejich týmu.

V sobotu 29. září dopoledne seznámila Ing. Lhotáková účastníky schůze 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 statutárních zástupců NS PKU a jiných DMP, ve kterých byly pro další období potvrzeni Ing. Radek Puda ve funkci předsedy sdružení a Ing. Markéta Lhotáková a paní Markéta Samková ve funkci místopředsedkyň sdružení.

Po volbách statutárních zástupců 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, plánované akce pro zbytek roku 2012 a pro rok 2013, plán práce a priority sdružení pro rok 2013 a odsouhlasení návrhů dotačních programů vůči státnímu rozpočtu, které bychom rádi uplatnili pro rok 2013.

V rámci diskuse proběhla výměna zkušeností, připomínek a námětů k činnosti sdružení a návrhy na zlepšení jeho činnosti a po celou dobu probíhala v rámci neformálního diskusního fóra výměna receptů, zkušeností a rad, jak zvládat život s PKU v nejrůznějších etapách života.

Jarní víkendové setkání rodin s dětmi:

Ve dnech 4.5. - 8.5.2012 proběhlo **16. víkendové setkání rodin s dětmi s PKU a obdobnými metabolickými poruchami** v zotavovně Věžeňské služby ČR Pracov v Radimovicích u Želče, kterého se zúčastnilo včetně vystupujících a hostů 109 účastníků (27 rodin s 30 dětmi s PKU nebo jinou DMP).

Sobota 5.5.2012 byla věnována novinkám v oblasti nízkobílkovinných potravin a preparátů, přičemž dopoledne byly prezentovány firmou Nutricia jejich nové výrobky a preparáty a odpoledne proběhla prezentace výrobků firmy Bezgluten s výkladem ke způsobu jejich prodeje a účastníkům setkání byl umožněn též nákup těchto výrobků.

Neděle 6.5.2012 byla věnována odbornému programu. V jeho rámci MUDr. Pazdírková ve své prezentaci „Teorie a léčba PKU v kostce“ dopoledne zopakovala problematiku PKU, kde se její účastníci dozvěděli mnoho užitečných informací, rad a na konci prezentace se otevřela otázka hrazení nového léku na PKU (Kuvan). Novinky bohužel nebyly povzbudivé, protože i napodruhé nebyla tomuto léku přiznána úhrada z veřejného zdravotního pojištění.

Po tomto lékařském bloku následovalo soutěžní odpoledne, ve kterém děti za podpory dietní sestry p. Komárkové soutěžili o nejlepší sestavení dietní pyramidy a o nejlépe připravené dietní jídlo a rodiče se pozvolna seznamovali s patronkou sdružení Andreou Kerestešovou.

Pondělí 7.5.2012 bylo věnováno aktuálním novinkám z činnosti NS PKU a pokračování představování novinek v oblasti nízkobílkovinných potravin. Dopoledne bylo věnováno představení aktivit NS PKU v oblasti vzácných onemocnění a v mezinárodní oblasti, aktuálnímu vývoji v oblasti

legislativy (příspěvek na péči a zkušenosti s jeho převedením z rodičovského příspěvku), náhledu na další vývoj úhrad léčby PKU v ČR a ve světě a aktuálně řešeným akcím a aktivitám sdružení (Metabolík a posílení jeho redakční rady, brožura pro školy, PKU analýzy v roce 2012 a aktualizace tabulek výživových hodnot). Odpoledne proběhla prezentace výrobků firmy s možností nákupu. Celé setkání bylo zakončeno v pondělí 7.5.2012 večerním opékáním PKU párků firmy Metzgerei Schott a běžných párků a klobásek.

Pro obě tyto akce bylo společné, že stravování bylo pro všechny účastníky zajištěno formou plné penze, přičemž pro účastníky bez diety zde byla opět možnost výběru z více druhů jídel a pro účastníky s PKU dietou byl jako již každoročně připraven skvělý jídelníček, který nám připravily a uvařily dietní sestřička p. Kuchařová a naše členka paní Strouhalová, kterým za to, jak se o nás vzorně staraly, patří velké poděkování.

Po celou dobu obou setkání byl pro naše děti od 3 let připraven program pod vedením manželů Wagnerových z pražského centra pohybu D-Fit JIDÁŠ, který se setkal ze strany rodičů i dětí s velmi kladným ohlasem.

Chtěli bychom poděkovat firmám Nutricia, Nestlé a dalším dárcům za vydatnou finanční a sponzorskou podporu těchto našich akcí a firmě Bezgluten za potravinový sponzoring těchto setkání. Moc za vše děkujeme!

Mikulášská setkání:

V roce 2012 se konala dvě Mikulášská setkání, a to v Praze a v Olomouci.

Setkání v Praze se uskutečnilo 8.12.2012 v tělocvičně a přilehlých prostorách Akademického gymnázia ve Štěpánské ulici a zúčastnilo se ho 151 osob (celkem 30 rodin se 70 dětmi, z toho s 43 dětmi s PKU nebo jinou DMP)

Děti se vyřádily během dramatického pásma o narození Ježíška, kdy 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.

Po skončení dramatického pásma následovala krátká přestávka, kterou děti mohli příjemně strávit u fontány z nízkobílkovinné čokolády, kterou pro ně připravil pan Bartas z firmy Vitaflo, a po jejím skončení za nimi přišli Mikuláš, Čert a Anděl, kteří předali všem dětem Mikulášské balíčky s nízkobílkovinnými potravinami.

Setkání v Olomouci se uskutečnilo 9.12.2012 ve Slovanském domě a zúčastnilo se ho 110 osob (celkem 30 rodin s 49 dětmi, z toho s 33 dětmi s PKU nebo jinou DMP).

Jeho účastníci shlédli v loutkovém sále představení „Broučci“, které nám předvedlo loutkové divadlo Kašpárkova říše. Po něm následovala krátká přestávka, kterou děti mohli příjemně strávit u fontány z nízkobílkovinné čokolády, kterou pro ně připravil pan Bartas z firmy Vitaflo, a po jejím skončení za nimi přišli Mikuláš, Čert a Anděl, kteří předali všem dětem Mikulášské balíčky s nízkobílkovinnými potravinami.

Jak to na těchto akcích vypadalo, si budete moci prohlédnout na fotografiích v prvním čísle Metabolíku v roce 2013.

I v roce 2012 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).

Velký dík za poskytnutí a organizaci zázemí Mikulášského setkání v Praze patří i jeho řediteli PaedDr. Milanu Štěrbovi.

Další akce a aktivity jiných pořadatelů, určené pro pacienty s PKU nebo jinými DMP

Prázdninové pobyty pro děti s PKU a jinými DMP :

Ve dnech 8.7. - 21.7.2012 proběhl v Kožlí u Orlíka v penzionu U Nováků **3. prázdninový pobyt pro děti s PKU a jinými DMP a jejich přátele**, který pořádala paní Iva Procházková ve spolupráci s MUDr. Formánkem.

Ve dnech 23.7. - 4.8.2012 proběhl v rekreačním středisku Růžená **Letní tábor pro děti s PKU dietou**, který pořádala Cestovní kancelář Topinka, s.r.o.

Děkujeme organizátorům těchto akcí pro děti s PKU nebo jinými DMP za jejich uspořádání, protože tyto akce umožňují dětem s PKU pobýt spolu déle a blíže se seznámit a poznat.

2. česko- slovenské setkání dětí a dospělých s PKU:

Ve dnech 1.6. - 3.6.2012 proběhlo v Hotelu SOREA Máj v Liptovském Jánu na Slovensku **2. česko - slovenské setkání dětí a dospělých s PKU**, který pro všechny pacienty s PKU pořádala firma Nutricia. Tohoto setkání se zúčastnilo celkem 101 pacientů s PKU a jinými DMP se svými rodinami, a to jak z České, tak ze Slovenské republiky, přičemž 48 pacientů přijelo i přes velkou vzdálenost z ČR.

Děkujeme firmě Nutricia za zorganizování této aktivity, protože toto setkání kromě informací o novinkách a nových směrech léčby může napomoci výměně zkušeností se životem s PKU mezi jednotlivými pacienty a může přispět k navázání nových kontaktů na rodiny s PKU.

Zimní rodinné setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP :

Ve dnech 16.2. -19.2.2012 proběhlo v chatě Flora v Mariánské u Jáchymova **Zimní rodinné setkání rodičů a dětí s PKU a jinými DMP**, které ve spolupráci s majitelem této chaty zorganizovala naše členka Veronika Bubeníková.

Tohoto setkání se zúčastnilo celkem 44 účastníků, z toho 12 osob s PKU.

Děkujeme paní Bubeníkové za to, že toto setkání zorganizovala a nabídla účast na něm všem členům našeho sdružení.

Edukační kurzy vaření:

MUDr. Renáta Pazdírková a paní Jana Komárková z Fakultní nemocnice Královské Vinohrady uspořádaly 5 běhů edukačních kurzů vaření, tematicky zaměřených na konkrétní věkovou kategorii.

Aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v roce 2012

Spolupráce s ostatními patientskými organizacemi:

V roce 2012 došlo k velmi širokému rozšíření a prohloubení spolupráce NS PKU s jinými patientskými organizacemi a jejich svazy, a to i v tuzemsku i v zahraničí.

V tuzemsku došlo k zintenzivnění spolupráce NS PKU s ostatními patientskými organizacemi, které sdružují pacienty se vzácnými nemocemi s cílem prohloubit jejich vzájemnou spolupráci a informovanost, vyměnit si zkušenosti a v konečném důsledku vytvořit v ČR reprezentativní platformu, která by zaštiťovala a hájila zájmy těchto pacientů při nejrůznějších jednáních a která by napomáhala těmto organizacím při prosazování jejich společných zájmů.

Česká asociace pro vzácná onemocnění:

NS PKU se stalo jedním ze zakládajících členů České asociace pro vzácná onemocnění (dále ČAVO). Posláním ČAVO je sdružovat organizace pacientů se vzácnými onemocněními (např. cystická fibróza, fenylketonurie nebo nemoc motýlích křídel).

Cílem ČAVO je podílet se na vytváření celonárodního systému a legislativy pro diagnostiku, léčbu a sociální služby pro pacienty se vzácnými onemocněními. Jde o klíčové a v současnosti špatně fungující oblasti, na jejichž změnách od založení tato organizace pracuje.

Mezi nejdůležitější cíle ČAVO patří:

- společně hájit a prosazovat zájmy pacientů se vzácnými onemocněními ve zdravotnictví a při jednáních s orgány státní moci a správy,
- posilovat povědomí veřejnosti, státních i mezinárodních institucí o specifické problematice vzácných onemocnění,
- zlepšovat přístup k informacím, léčbě, diagnostice i dalším zdravotním službám pro pacienty se vzácným onemocněním,
- podporovat vědecký i klinický výzkum v oblasti vzácných onemocnění,
- skrze sociální služby, vzdělávání a další formy podpory zlepšovat kvalitu života pacientů se vzácnými onemocněními.
- podporovat a propagovat činnost organizací pacientů se vzácnými onemocněními.

Hlavním přínosem členství NS PKU v ČAVO byl především zlepšený přístup k informacím, a to především ve vztahu ke státním institucím.

Spolupráce se zahraničím:

I v roce 2012 se NS PKU podílelo aktivním členstvím na činnosti ES PKU (European Society for PKU). V roce 2012 proběhla dvě setkání delegátů z jednotlivých členských zemí, přičemž na obou těchto aktivitách zastupovala NS PKU místopředsdyně Markéta Lhotáková.

První setkání se konalo v březnu v belgickém Gentu. Na této pracovní schůzce se především pokračovalo na přípravě a korekturách oficiálního stanoviska ES PKU a potažmo jednotlivých členských organizací k standardům léčby z pohledu pacientů. Dále se diskutovala aktuální témata ze sociální a lékařské oblasti v jednotlivých členských zemích a přípravy výroční konference v britském Liverpoolu.

V říjnu 2012 se pak konala výroční konference ES PKU spojená se schůzí delegátů a valnou hromadou ES PKU.

Konference se zúčastnilo 450 účastníků, z toho asi 140 byli pacienti s PKU z 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. Tento film, který je v angličtině, je dostupný na webových stránkách www.espku.org a v průběhu roku 2013 plánujeme, že by mohl být dostupný i na našich webových stránkách. V rámci programu pro pacienty proběhly některé zajímavé přednášky a vystoupení.

Na programu schůze delegátů bylo schválení konečné verze oficiálního stanoviska ES PKU a potažmo jednotlivých členských organizací k standardům léčby z pohledu pacientů „Consensus paper“. Tento dokument byl předán odborné komisi složené z odborníků z různých zemí, kteří si stanovili za cíl v nadcházejících 2 až 3 letech vypracovat Evropská doporučení (standards) pro léčbu PKU, která budou v souladu s nejnovějšími poznatky vědy a budou pacientům zaručovat optimální léčebné postupy. V rámci schůze proběhlo školení delegátů v oblasti prosazování zájmů pacientů na základě dokumentu „The ES PKU Advocacy Toolkit“, vypracovaného ES PKU.

Mimo to se delegáti navzájem informovali o vývoji situace v sociální a zdravotní oblasti ve svých zemích, která ale nebyla příliš povzbudivá. Z této diskuse vyplynulo, že v posledních dvou letech patientské organizace ve většině zemí bojují především za udržení stávajících podmínek pro pacienty s PKU a jinými DMP a za odvrácení zhoršení současného stavu.

Na závěr konference proběhla valná hromada ES PKU, kde byla schválena roční závěrka a výroční zpráva ES PKU a byly potvrzeni organizátoři nadcházejících výročních konferencí ES PKU, které se budou konat v roce 2013 v Antverpách a v roce 2014 v Barceloně.

Můj průvodce fenylketonurií:

V roce 2012 vydalo NS PKU brožuru „Můj průvodce fenylketonurií“. Jedná se o knížku, která v ucelené a přehledné formě podává informace o PKU a o všem, co je s životem s ní spojeno.

V jednotlivých kapitolách této brožury se pacienti s touto nemocí, ale i široká veřejnost dozví, co je to vlastně fenylketonurie, jak vzniká, jak se dědí, jak se diagnostikuje, jak a čím se léčí a jaké má dopady do života pacientů. Dále je zde popsána problematika nízkobílkovinné diety, dopady do oblasti školství a vzdělávání, možnosti podpory těchto pacientů ze strany státu a patientských organizací a jsou zde i dva životní příběhy dospělých pacientů s touto nemocí.

Vydání této brožury, ve které jsou na jednom místě soustředěny komplexní informace o této nemoci, bylo ze strany členů NS PKU vyhodnoceno jako velmi potřebné, neboť pacienti s PKU do jejího vydání neměli možnost získání jakéhokoli komplexního materiálu k danému onemocnění a současně jejím vydáním byla odstraněna velmi tristní situace, kdy v ČSR nebo v ČR nebyla nikdy vydána k dané problematice publikace srovnatelného obsahu ani rozsahu.

Současně vydáním této brožury může dojít i k tomu, že se zvýší povědomí a informovanost o PKU v oblasti odborné i laické veřejnosti, jako jsou např. příbuzní a známí pacientů s touto nemocí, praktičtí lékaři nebo školy.

Tato brožura byla vydána v nákladu 600 výtisků a členům NS PKU a metabolickým centrům v ČR byla zaslána v prosinci 2012.

Vydání této brožury bylo podpořeno státní dotací ve výši 52 500 Kč, která byla na tento projekt přiznána na základě dodatečně vypsání výzvy z dotačního programu „Podpora veřejně účelných aktivit občanských sdružení zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“, jehož poskytovatelem je Vládní výbor pro zdravotně postižené občany.

Časopis Metabolík:

NS PKU a jiných DMP vydává od roku 2000 vlastní časopis Metabolík, zaměřený na tematiku dědičných metabolických poruch, zejména pak na PKU, který slouží i jako prostředek ke zvyšování obecného povědomí o metabolických poruchách.

Na základě téměř nulové aktivity ze strany členské základny podílet se na tvorbě časopisu Metabolík byla Výborem sdružení na Výroční členské schůzi NS PKU konané dne 2.10.2011 navržena změna periodicity vydávání tohoto časopisu na 2 čísla ročně a v rámci snížení nákladů na jeho tvorbu bylo navrženo snížení jeho nákladu na 300 výtisků, přičemž oba tyto návrhy byly členskou schůzí odsouhlaseny.

Současně bylo Výroční členskou schůzí NS PKU konanou dne 2.10.2011 odsouhlaseno, že má sdružení požádat o dotační podporu na vydávání tohoto časopisu, přičemž jako vhodný dotační program byl vybrán program „Podpora veřejně účelných aktivit občanských sdružení zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“, jehož poskytovatelem je Vládní výbor pro zdravotně postižené občany. Žádost o poskytnutí státní dotace na tento projekt byla podána v částce 70 000 Kč, ale ze strany poskytovatele dotace nebyla odsouhlasena.

V roce 2012 byla tedy vydána 2 čísla tohoto časopisu (1/2012 a 2/2012), a to v nákladu 300 výtisků.

Internetové stránky NS PKU:

V roce 2012 byla pravidelně prováděna aktualizace obsahu internetových stránek NS PKU (www.nspku.cz) s cílem dosažení co největší aktuálnosti jejich obsahu.

Současně bylo Výroční členskou schůzí NS PKU konanou dne 2.10.2011 odsouhlaseno, že má sdružení požádat o dotační podporu na aktualizaci a provoz těchto internetových stránek, přičemž jako vhodný dotační program byl vybrán program „Podpora veřejně účelných aktivit občanských sdružení zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“, jehož poskytovatelem je Vládní výbor pro zdravotně postižené občany, přičemž žádost o poskytnutí státní dotace na tento projekt byla podána v částce 11 900 Kč.

Ze strany poskytovatele byla tato dotace odsouhlasena ve snížené výši a aktualizace a provoz těchto stránek byly v roce 2012 podpořeny státní dotací, poskytnutou z tohoto dotačního programu v celkové částce 11 000 Kč.

Informační zpravodaje NS PKU:

V roce 2012 byly pro aktuální informování členské základny vydány 4 Informační zpravodaje NS PKU, které byly jednotlivým členům odeslány mailem.

Metodika práce učitele se žákem se vzácným onemocněním:

V roce 2012 se NS PKU spolu s dalšími patientskými organizacemi zapojilo do projektu ESF "Speciální vzdělávací potřeby (SVP) dětí a žáků se vzácnými onemocněními", který vrcholově řešila Společnost pro mukopolysacharidosu a její předseda doc. Mgr. PaedDr. Jan Michalík, Ph.D.

NS PKU se do tohoto projektu zapojilo z toho důvodu, že k této problematice neexistovaly v ČR téměř žádné materiály a též z toho důvodu, že NS PKU uvažovalo o zpracování a vydání brožury k problematice vzdělávání dětí s PKU nebo jinou DMP.

V rámci výstupů tohoto projektu byla vydána "Metodika práce učitele se žákem se vzácným onemocněním", což je publikace, 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. V této publikaci jsou 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.

Tuto publikaci, kterou z pohledu rodičů dětí považujeme za velmi potřebnou, je možno nalézt i na internetu na adrese <http://svp-vzacnaonemocneni.cz/portal/?p=480>.

NS PKU 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.

Potravinové tabulky výživových hodnot:

Na základě podepsané grantové smlouvy s Nadací BEL Foundation Paris na částku 5 000 EUR jsme v roce 2012 mohli realizovat projekt „Potravinové tabulky výživových hodnot“.

V rámci tohoto projektu jsme analyzovali 70 běžných výrobků na obsah aminokyselin, které byly potom s ostatními analýzami z předchozích let a s jinými dostupnými zdroji o obsahu aminokyselin zkompletovány do brožury „Potravinové tabulky výživových hodnot (Tabulky pro pacienty s fenylketonurií (PKU) a jinými dědičnými metabolickými poruchami (DMP)“.

Tyto Tabulky byly vydány v nákladu 500 výtisků a členům NS PKU byly zaslány v prosinci 2012.

Děkujeme všem zaměstnancům laboratoří, kteří pro nás v předchozích letech prováděli analýzy aminokyselin v potravinách a všem dárcům, 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.

Analýzy aminokyselin v potravinách:

V rámci shromažďování podkladů při řešení projektu „Potravinové tabulky výživových hodnot“ bylo ve spolupráci s Výzkumným ústavem potravinářským Praha a laboratoří Ekocentrum Ovalab Ostrava analyzováno celkem 70 potravin běžného sortimentu na obsah aminokyselin fenylalanin, metionin a tyrosin.

PKU recepty na webu:

I v roce 2012 pokračovalo v rámci servisu pro naše členy shromažďování a doplňování ověřených a vyzkoušených receptů na nízkobílkovinná jídla a pokrmy na webových stránkách (www.recepty.pcelekar.cz), za jejichž provoz, údržbu a aktualizace moc děkujeme našemu členovi panu Brychtovi.

Prezentace PKU a NS PKU na veřejnosti:

Česká televize natočila pořad o fenylketonurii a o životě s ní, který odvysílala v rámci cyklu „168 hodin“ dne 4.3.2012.

Celý pořad si můžete prohlédnout na <http://www.ceskatelevize.cz/porady/10117034229-168-hodin/212411058250304/video/> a odkaz na něj je i na našich webových stránkách.

V magazínu Práva a současně na serveru Novinky.cz vyšel dne 19.5.2012 článek „Když nemoc ruine rodinný rozpočet“, ve kterém je velice výstižně popsána sociální a ekonomická situace rodin pacientů s PKU. Odkaz na oba tyto články jsou i na našich webových stránkách.

V říjnu 2012 vyšel v časopise NRZP Mosty č.4/2012 článek, představující Národní sdružení PKU a jiných DMP a jeho cíle a aktivity.

Jednání s úřady:

Fenylketonurie i ostatní dědičné metabolické poruchy patří svojí četností v populaci mezi vzácná onemocnění (1 : 8 000). Přestože léčba i samotná péče o takto nemocné děti klade vysoké nároky na pečující rodiče, diametrálně mění běžný způsob života (nutná celodenní péče z důvodu dietního stravování a podávání léčebného přípravku) a je finančně náročná, stát tyto dětské pacienty a jejich rodiny podporuje jen zcela minimálně. Smutným faktem je, že tato podpora je rok od roku stále menší a menší.

Z tohoto důvodu NS PKU a jiných DMP klade značný důraz na vyjednávání se státními úřady a snaží se tento nepříznivý trend zvrátit. Pro uspokojivý zdravotní stav našich dětí je naprosto nezbytné zajistit podporu státu alespoň ve dvou rovinách péče o děti s DMP. Rodiny těchto pacientů se neobejdou bez léčebných přípravků (potravin pro zvláštní léčebné účely), které by byly plně hrazeny zdravotními pojišťovnami, a dále se neobejdou bez finanční podpory, kterou by stát poskytoval pečujícímu rodiči.

Oblast léčebných preparátů:

V oblasti léčebných přípravků (potravin pro zvláštní léčebné účely - PZLÚ) byla v roce 2012 legislativní situace v podstatě neměnná a je možno konstatovat, že úhrada z veřejného zdravotního pojištění zůstala PZLÚ používaným pro léčbu PKU a jiných DMP zachována.

U těchto přípravků probíhalo v roce 2012 správní řízení o stanovení nových cen a úhrad z veřejného zdravotního pojištění, které bylo zakončeno se závěrem, že všechny tyto přípravky budou nadále plně hrazeny.

Znepokojivým faktem v této oblasti bylo to, že v průběhu podzimu 2012 bylo na základě interního příkazu vedení nemocnice pozastaveno předepisování AMK preparátů pro dospělé pacienty ve FNKV na dobu cca 5 týdnů. Tuto velmi nepříjemnou a tristní situaci se podařilo na základě jednání všech zúčastněných subjektů (vedení nemocnice, zástupců pojišťoven, lékařů a zástupců patientského sdružení) úspěšně dořešit a léčba těchto pacientů byla v plném rozsahu obnovena.

Oblast nových léků na PKU:

V oblasti nových léků, použitelných pro léčbu některých pacientů s PKU (Kuvan) probíhalo v roce 2012 správní řízení a stanovení podmínek a výše úhrady tohoto léku z veřejného zdravotního pojištění.

S lítostí musíme konstatovat, že toto řízení, které již započalo v roce 2009, nebylo ani v roce 2012 dovedeno k úspěšnému konci.

Oblast nízkobílkovinných potravin:

V oblasti speciálních nízkobílkovinných potravin nebyla v roce 2012 ze strany sdružení vedena žádná jednání se státními úřady, neboť vzhledem k světové hospodářské krizi, která se promítla v ČR zaváděním úsporných balíčků ve všech oblastech života, není reálné, že by bylo možno uvažovat o jakékoli finanční podpoře ze strany státu v této oblasti.

Oblast státní sociální podpory a pomoci:

V oblasti finanční podpory, kterou stát poskytuje rodiči, pečujícímu o dítě s PKU nebo s jinou DMP, došlo v roce 2012 k plné aplikaci legislativních změn, přijatých v rámci Sociální reformy I.

V rámci těchto změn je možno od 1.1.2012 poskytnout finanční podporu pacientům s PKU nebo jinými DMP pouze na základě příspěvku na péči, protože s účinností od 1.1.2012 došlo k zániku rodičovského příspěvku pro zdravotně postižené dítě.

Změnou oproti předchozím rokům bylo to, že u příjemců příspěvku na péči mladších 18 let ve stupni II se změnila měsíční výše vypláčeného příspěvku z 5 000 Kč na 6 000 Kč a že při splnění určitých podmínek je výše příspěvku na péči navýšena o 2 000 Kč.

Důležitou změnou je i to, že posuzování stupně závislosti je od 1.1.2012 prováděno podle zcela nových zásad, kdy se u osob mladších 18 let hodnotí zvládnutí 9 základních životních potřeb, přičemž osoba do 18 let věku se považuje za závislou na pomoci jiné fyzické osoby ve stupni I (lehká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládnout tři základní životní potřeby nebo ve stupni II (středně těžká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládnout čtyři nebo pět základních životních potřeb a vyžaduje každodenní mimořádnou péči jiné fyzické osoby (samozřejmě existují ještě stupně závislosti III a IV, ale na ty se domnívám, že pacienti pouze s PKU nebo jinou DMP nedosáhnou).

Způsob posuzování stupně závislosti je upřesněn v prováděcí vyhlášce č. 391/2011 Sb. a na základě jejího textu je možno říci, že by měl být dětem s PKU nebo jinou DMP zachován příspěvek na péči se stupněm závislosti I. Bohužel praxe roku 2012 ukázala, že těmto dětem byl na základě legislativních změn, přijatých v rámci Sociální reformy I, odejmut nebo nepřiznán příspěvek na péči, čímž došlo k tomu, že některé rodiny, pečující o děti s metabolickými poruchami byly zcela vyřazeny z okruhu osob, kterým je ze strany státu poskytována sociální podpora a pomoc.

Nadále však jako sdružení sledujeme situaci a vývoj ve věci posuzování příspěvku na péči pro případná další jednání s poslanci, senátory a s orgány státní správy.

Dotace a granty

Dotace přiznané pro rok 2012:

V roce 2011 se rozhodlo NS PKU požádat pro financování svých činností, aktivit a provozu o dotace ze státního rozpočtu v roce 2012. 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, v jehož dvou výzvách bylo podáno 6 dotačních projektů.

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

Veškeré přiznané dotace byly do 31.12.2012 plně vyčerpány.

Děkujeme Vládnímu výboru pro zdravotně postižené občany za poskytnutí těchto dotací, které jsme použili pro zvýšení kvality práce našeho sdružení.

Granty přiznané pro rok 2012:

V průběhu roku 2011 došlo k podpisu grantové smlouvy s Nadací BEL Foundation Paris na částku 5 000 EUR, díky které jsme v roce 2012 mohli realizovat projekt „Potravinové tabulky výživových hodnot“, v jehož rámci byla celková přiznaná částka v plné výši vyčerpána.

Žádosti o dotace pro rok 2013:

V roce 2012 se rozhodlo NS PKU požádat pro financování svých činností, aktivit a provozu o dotace ze státního rozpočtu v roce 2013. 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 částky dotací podle jednotlivých projektů jsou podrobně uvedeny v následující tabulce:

Název projektu	Celkový rozpočet	Požadovaná dotace
Členství v ES PKU	10 000 Kč	7 000 Kč
Aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v rámci ES PKU	25 000 Kč	17 000 Kč
Zajištění provozu internetových stránek NS PKU a jiných DMP	14 000 Kč	9 800 Kč
Informačně-edukační činnost Národního sdružení PKU a jiných DMP	60 000 Kč	42 000 Kč
Organizačně - administrativní servis NS PKU a jiných DMP	125 000 Kč	87 500 Kč

Do 31.12.2012 nebyly výsledky projednání žádostí dotací ještě známy.

Granty pro rok 2013:

V průběhu roku 2012 byla podána u Nadace BEL Foundation Paris žádost o grant na částku 5 000 EUR, která by byla použita v roce 2013 na finanční podporu sdružovacích aktivit NS PKU a jiných DMP a na podporu umožnění účasti sociálně slabých rodin s PKU na těchto aktivitách. Tato žádost byla ale zamítnuta.

Cíle a plány Národního sdružení PKU a jiných DMP pro rok 2013

- Ve spolupráci s lékaři a dalšími odborníky zajistit co nejlepší a nejefektivnější přístup k léčbě pacientů s PKU a jinými DMP s důrazem na vznik specializovaných center pro léčbu těchto onemocnění.
- Nadále sledovat situaci a vývoj v oblasti zajištění léčby PKU a jiných DMP a v případě problémů v dané oblasti zahájit další jednání s příslušnými nemocnicemi, lékaři, zdravotními pojišťovnami a jinými příslušnými orgány státní správy.
- Nadále sledovat situaci a vývoj ve věci posuzování příspěvku na péči a v případě problémů v dané oblasti zahájit další jednání s poslanci, senátory a s orgány státní správy.
- Podávat náměty, podněty i návrhy státním úřadům a institucím pro zlepšení situace pacientů s PKU a jinými dědičnými metabolickými poruchami a zastupovat jejich zájmy při jednání s těmito úřady.
- Zintenzívnit a zkvalitnit pomoc rodinám pacientů s PKU a jinými DMP při jednání se státními úřady, školou, zaměstnavateli atd. ve snaze zmírnit nepříznivé sociální i zdravotní důsledky onemocnění.
- Pokračovat v naší snaze prosadit úhrady nízkobílkovinných potravin ze systému zdravotního pojištění, státní sociální podpory nebo formou příspěvků od zdravotních pojišťoven, a umožnit tak snáze pacientům tuto přísnou dietu dodržovat.
- Prohloubit a zintenzívnit spolupráci s ES PKU a s jinými zahraničními patientskými sdruženími a organizacemi, sdružující pacienty s PKU a jinými DMP.
- Prohloubit a zintenzívnit spolupráci s Českou asociací pro vzácná onemocnění (ČAVO) a s jinými sdruženími pacientů se vzácnými nemocemi s cílem zajistit co nejlepší, nejkvalitnější a nejdůstojnější život pacientů s těmito nemocemi
- Organizovat nebo spoluorganizovat odborné přednášky, semináře a osvětovou činnost zaměřenou na témata související s PKU a jinými DMP.
- Pokračovat ve vydávání časopisu Metabolík a v aktualizaci webových stránek www.nspku.cz a na pokrytí této aktivity se pokusit zajistit dílčí pokrytí z dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené občany – program VÚA.
- V rámci finančních možností NS PKU a jiných DMP zajistit vydávání dalších informačních materiálů k problematice PKU a jiných DMP (např. Infozpravodaje, informační brožury a bulletiny, sbírky receptů).
- Zorganizovat pravidelná víkendová setkání rodin s dětmi, prázdninový pobyt pro děti s PKU a setkání dospívajících a dospělých pacientů.
- Zorganizovat dvě Mikulášská setkání, tak aby se jedno konala v Čechách a druhé na Moravě.
- V rámci finančních možností NS PKU a jiných DMP a na základě poptávky ze strany členů zajistit provedení analýz aminokyselin (fenylalaninu, metioninu a tyrosinu) v běžných potravinách a zajistit vytištění a distribuci výsledků těchto analýz svým členům.

- Pokračovat v naší snaze rozšířit distribuci dalších nízkobílkovinných potravin prostřednictvím sítě lékáren nebo prodejen zdravé výživy a tím zvýšit dostupnost těchto potravin všem pacientům s PKU a jinými DMP.
- Pokusit se získat další finanční prostředky z fondů, nadací a ze soukromých zdrojů na veškeré akce, aktivity a projekty pořádané NS PKU a jiných DMP v roce 2013.
- Pokusit se zajistit dílčí pokrytí administrativně-správních nákladů NS PKU a jiných DMP z dotačních programů ze státního rozpočtu – program VÚA.

Sponzoři a dárci

Národní sdružení PKU a jiných DMP děkuje všem svým partnerům, sponzorům a dárcům, kteří svým přispěním podporují naši činnost. Díky Vám, pomáháme všem, kteří naši pomoc potřebují.

Děkujeme Vládnímu výboru pro zdravotně postižené občany za poskytnuté dotace na podporu naší činnosti a aktivit.

Děkujeme firmě Nutricia, a.s., za dlouholetou a významnou finanční i potravinovou podporu našemu sdružení a za příslib této spolupráce a podpory pro budoucí období.

Děkujeme firmě Nestlé Česko, s.r.o., za významný finanční dar na činnost našeho sdružení a za příslib spolupráce a podpory pro budoucí období.

Děkujeme nadaci BEL Foundation za poskytnutí grantu určeného na realizaci projektu „Potravinové tabulky výživových hodnot“

Děkujeme firmě Bezgluten za vydatný potravinový sponzoring námi organizovaných akcí, které tímto byly značně obohaceny.

Děkujeme také firmě Wanzl, našim členům Janu Kalinovi a Radku Pudovi a dalším ostatním výše nejmenovaným dárcům, kteří si přáli zůstat v anonymitě a kteří v rámci svých možností přispěli sponzorskými dary na činnost našeho sdružení

Děkujeme paní Ivaně Procházkové a MUDr. Petru Formánkovi, zástupci firmy MetaX, za zorganizování prázdninového pobytu pro děti s PKU.

Na závěr bychom ještě jednou chtěli poděkovat všem našim sponzorům, odborníkům i všem ostatním, kteří podporují naše aktivity a kteří nám drží palce.

MOC VŠEM DĚKUJEME !!!!!

Přehled příjmů a výdajů Národního sdružení PKU a jiných DMP v roce 2012

Výnosy (příjmy) NS PKU za rok 2012	
Dotace VÚA – Členství v ES PKU	7 000,00 Kč
Dotace VÚA - Účast na konferenci ES PKU	7 000,00 Kč
Dotace VÚA – Zajištění provozu internetových stránek NS PKU a jiných DMP	11 000,00 Kč
Dotace VÚA – Organizačně – administrativní servis NS PKU a jiných DMP	32 000,00 Kč
Dotace VÚA - Můj průvodce fenylketonurií	52 500,00 Kč
Přijaté dotace celkem:	109 500,00 Kč
Sponzorské dary a granty:	
Nutricia, a.s.	138 000,00 Kč
Nadace FONDATION D'ENTERPRISE BEL	126 400,00 Kč
Nestlé Česko, s r.o.	40 000,00 Kč
Wanzl, spol.s r.o.	20 000,00 Kč
p.Kalina – člen sdružení	8 200,00 Kč
Ing. Puda – člen sdružení	7 300,00 Kč
Ostatní drobní dárci	9 000,00 Kč
Sponzorské dary celkem:	348 900,00 Kč
Členské příspěvky	59 900,00 Kč
Mikuláše – spoluúčast nečlenů	218,00 Kč
Bankovní úroky	379,51 Kč
Výnosy NS PKU - celkem	518 897,51 Kč

Náklady (výdaje) NS PKU za rok 2012	
Víkendové setkání Pracov	76 650,76 Kč
Členská schůze Medlov	57 699,00 Kč
Mikulášská setkání	25 106,00 Kč
Můj průvodce fenylketonurií	75 412,00 Kč
Časopis Metabolík	66 280,00 Kč
Potravinové tabulky	164 462,00 Kč
Webové stránky	17 028,00 Kč
Členství v ES PKU	10 460,10 Kč
Konference a zasedání ES PKU	26 802,03 Kč
Členství EURORDIS a NRZP	2 798,23 Kč
Zimní setkání Mariánská	3 927,00 Kč
Ostatní režijní náklady - telefony, poštovné, kancelářské potřeby, kopírování, cestovné, nákup dietních potravin, bankovní poplatky	55 485,96 Kč
Náklady NS PKU - celkem	582 111,08 Kč

Výsledek hospodaření:

Za rok 2012 vykázalo Národní sdružení PKU a jiných DMP výnosy ve výši **518 897,51 Kč** a náklady ve výši **582 111,08 Kč**, celkově tedy hospodařilo s účetní ztrátou ve výši **63 213,57 Kč**.