



# **VÝROČNÍ ZPRÁVA**

## **Národního sdružení PKU a jiných DMP**

### **za rok 2013**

V Olomouci dne 29.4.2014

**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

### **Právní forma:**

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](mailto: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](mailto: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](mailto:marketasamkova@email.cz)

### **Počet členů:**

Ke dni 31.12.2013 mělo Národní sdružení PKU a jiných DMP 240 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 pořádá a organizuje edukační a poznávací setkání pacientů s PKU a jinými dědičnými metabolickými poruchami a jejich rodin,
- e) pomáhá rodinám při jednání se státními úřady, školou, zaměstnavateli atd. ve snaze zmírnit nepříznivé sociální i zdravotní důsledky onemocnění,
- f) 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,
- g) navazuje kontakty s obdobnými organizacemi v České republice i v zahraničí,
- h) vydává vlastní časopis *Metabolík*, případně jiné informační a edukační materiály.

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

## Akce pořádané Národním sdružením PKU a jiných DMP v roce 2013

### Výroční členská schůze a podzimní víkendové setkání:

Ve dnech 27.- 29.9.2013 proběhla v hotelu Medlov u Nového Města na Moravě **8. Výroční členská schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP** spojená s víkendovým setkáním, které se zúčastnilo včetně vystupujících a hostů 144 účastníků, kteří reprezentovali 39 členů (rodin).

V sobotu 28. 9.2013 dopoledne její účastníci vyslechli přednášku MUDr. Ůrgeho z metabolické ambulance v Bratislavě o dotazníkovém šetření věnovaném spolupráci rodin s PKU s metabolickými centry a úrovni kvality života a sociálního postavení rodin s PKU na Slovensku. Po ní následovala přednáška doc. MUDr. Honzika z VFN Praha, který nás v ní seznámil jednak s celkovým náhledem na dědičné metabolické poruchy a na možnosti a finanční nákladovost jejich léčby, jednak s navrhovanými indikačními kritérii pro léčbu PKU sapropterinem. Po této krásné přednášce následovala přednáška MUDr. Ůrgeho o praktických zkušenostech z léčby sapropterinem na Slovensku. Po sérii těchto přednášek se rozproudila velmi bohatá diskuse, hlavně k problematice sapropterinu, jejímž závěrem bylo i to, že budeme jako zástupci pacientské organizace informováni o vývoji v dané věci.

V sobotu nás v první části odpoledního bloku seznámili zástupci firem Nutricia a Nestlé - Vitaflo s novinkami ve svém sortimentu a s akcemi, které pro pacienty s PKU a jinými DMP připravili a připravují. V druhé části odpoledního bloku byl naplánován volný program k výměně rad a zkušeností mezi členy, v jehož rámci uskutečnil pan Bartas z firmy Nestlé - Vitaflo pro zájemce z řad dětí a rodičů soutěž ve znalosti jejich výrobků a jejich použití, která byly zakončena předáním cen.

V neděli 29. 9.2013 proběhla vlastní členská schůze NS PKU a jiných DMP, kde bylo provedeno odsouhlasení účetnictví a Výroční zprávy sdružení za rok 2012, vyhodnocení akcí a aktivit sdružení za rok 2012 a za období do 29.9.2013 a byly odsouhlaseny akce, plány a cíle sdružení pro zbytek roku 2013 a pro rok 2014.

Po celou pobytu byl pro jeho dětské účastníky zajištěn program a hlídání, který byl letos v neděli dopoledne obohacen a zpestřen o nabídku aquazorbingu a skákacího hradu, který pro účastníky akce zajistila firma Nestlé - Vitaflo.

### Jarní víkendové setkání rodin s dětmi:

Ve dnech 3.5. - 5.5.2013 proběhlo **17. 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 84 účastníků (21 rodin s 23 dětmi s PKU nebo jinou DMP).

V pátek 3.5.2013 proběhl příjezd a ubytování účastníků, jejich přivítání a seznámení s organizací víkendového setkání

Sobotní dopoledne 4.5.2013 bylo věnováno léčbě pacientů s PKU a sociálnímu postavení těchto rodin v Rakousku, se kterým nás seznámila paní Andrea Stöger-Kleiber z firmy Vitaflo Austria a dále novinkám a dalším plánům v oblasti nízkobílkovinných potravin firem Nutricia a Nestlé - Vitaflo, se kterými nás seznámili jejich zástupci Michaela Šantavá, Jan Dörfl a Bert Bartas. Odpoledne probíhala mezi účastníky moderovaná diskuse nad tématy, z nichž jako nejpodstatnější vyjímáme představení akcí a aktivit NS PKU v oblasti Evropské společnosti pro PKU a jiné DMP (ES PKU) a v oblasti médií (články o PKU a NS PKU), aktuální legislativní situace v oblasti příspěvku na péči a rodičovského příspěvku, časopis Metabolík, internetové stránky NS PKU, výměna zkušeností a receptů a připomínky a náměty k činnosti NS PKU. Celý tento den byl zakončen společným posezením spojeným s grilováním běžných párků a nízkobílkovinných párků firmy Loprofin.

V neděli 5.5.2013 probíhala mezi účastníky volná diskuse nad různými tématy, vyklízení pokojů a po obědě následoval odjezd domů.

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 ve spolupráci s kuchaři obou hotelů uvařily naše členky Markéta Samková, Bohumila Pudová a Anna Kalinová, 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 2013 se konala dvě Mikulášská setkání, a to v Praze a v Olomouci.

Setkání v Praze se uskutečnilo 7.12.2013 v tělocvičně a přilehlých prostorách Akademického gymnázia ve Štěpánské ulici a zúčastnilo se ho 170 osob (celkem 45 rodin s 82 dětmi, z toho s 45 dětmi s PKU nebo jinou DMP)

Děti i rodiče si mohly zazpívat a zatančit při "**Hodině zpěvu**", kterou si pro nás bez nároku na honorář nachystal známý zpěvák a hudebník Jaroslav Uhlíř. Po něm následovala krátká přestávka, kterou rodiče i děti mohli příjemně strávit u bohatého bufetu, který pro ně byl nachystán, přičemž pro děti s PKU tam čekalo překvapení ve formě obrovského, doma upečeného nízkobílkovinného dortu, který zajistila paní Šárka Štěrbová. Po občerstvení následovalo vystoupení zástupců firem Nutricia a Nestlé – Vitaflo a po něm za dětmi přišli Mikuláš, Čert a Anděl, kteří předali všem dětem Mikulášské balíčky s nízkobílkovinnými potravinami.

Setkání v Olomouci se uskutečnilo 30.11.2013 ve Slovanském domě a zúčastnilo se ho 103 osob (celkem 27 rodin s 46 dětmi, z toho s 29 dětmi s PKU nebo jinou DMP).

Jeho účastníci shlédli v loutkovém sále představení „**O zlém sněhuláku Sněhuráku**“, které nám předvedlo loutkové divadlo Kašpárkova říše. Po něm následovala krátká přestávka, kterou rodiny i děti mohli příjemně strávit u občerstvení, které pro ně bylo nachystáno a na děti s PKU tam čekalo překvapení ve formě doma upečených nízkobílkovinných zákusků, které upekla paní Bohumila Pudová. Po občerstvení následovalo vystoupení zástupců firem Nutricia a Nestlé – Vitaflo a po něm za dětmi přišli Mikuláš, Čert a Anděl, kteří předali všem dětem Mikulášské balíčky s nízkobílkovinnými potravinami.

**I v roce 2013 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 7.7. - 20.7.2013, příp. v kratším termínu 13.7. - 20.7.2013, proběhl v Kozlí u Orlíka v penzionu U Nováků **4. prázdninový pobyt pro děti s PKU a jinými DMP a jejich přátele**, který pořádala paní Iva Procházková ve spolupráci s MUDr. Formánkem.

Ve dnech 22.7. - 3.8.2013 proběhl v rekreačním středisku Růžená **Letní tábor pro děti s PKU dietou „Shrek“**, který pořádala Cestovní kancelář Topinka, s.r.o.

Ve dnech 11.8. - 18.8.2013 proběhl v Táborové základně Medlov u Nového Města na Moravě **1. Stanový tábor pro děti s PKU a jejich kamarády**, který pořádal člen sdružení pan Jaromír Matura. Vzhledem k tomu, že se tohoto tábora nakonec zúčastnil pouze jeden pacient s PKU, nebude tento druh tábora v příštích letech znovu pořádán.

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.

### **Setkání dětí a dospělých s PKU:**

Ve dnech 1.6. - 3.6.2013 proběhlo v Hotelu Orlík u Kozárovic **Setkání dětí a dospělých s PKU**, který pro všechny pacienty s PKU pořádala firma Nutricia, kterého se zúčastnilo celkem 85 pacientů s PKU a jinými DMP se svými rodinami z celé České republiky.

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 29.1. - 3.2.2013 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. Vzhledem k tomu, že této akce se zúčastnili pouze 2 pacienty s PKU, bylo toto setkání pořádáno bohužel naposledy.

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

### **Edukační kurzy vaření ENKV:**

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

### **Vaření s Vitaflo:**

Firma Nestlé – Vitaflo ve spolupráci s naší členkou Ditou Dobrovolnou uspořádala 19.10.2013 v Havlíčkově Brodě pod názvem **Vaření s Vitaflo** kurz vaření nízkobílkovinných jídel s mottem: "Věřte tomu, že se v rámci nízkobílkovinné diety dá vařit doopravdy chutně."

## **Aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v roce 2013**

### **Spolupráce s ostatními patientskými organizacemi**

V roce 2013 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.

#### **Spolupráce v tuzemsku:**

V tuzemsku došlo k zintenzivnění spolupráce NS PKU s ostatními patientskými organizacemi, které sdružují pacienty se vzácnými nemocemi (např. sdružení Metoděj nebo Klub nemocných cystickou fibrózou) a s Českou asociací pro vzácná onemocnění 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.

#### **Spolupráce se zahraničím:**

I v roce 2013 se NS PKU podílelo aktivním členstvím na činnosti ES PKU (European Society for PKU). V roce 2013 zorganizovalo ES PKU pro své členské organizace jarní zasedání delegátů a podzimní Výroční konferenci, přičemž na obou těchto aktivitách zastupovala NS PKU místopředsdyně sdružení Ing. Markéta Lhotáková.

#### **Zasedání delegátů ES PKU:**

Zasedání delegátů ES PKU se konalo ve dnech 22. - 24.3.2013 v Antverpách v Belgii. Delegáti členů ES PKU a členové Výkonné rady z 11 zemí si vyměnili informace o aktuálních tématech.

Jedním z hlavních témat zasedání byl aktuální stav a očekávaný vývoj sociální podpory pacientů s PKU v Evropě. Zúčastnění delegáti podali zprávu o vývoji situace ve svých domovských zemích, při které bylo konstatováno, že stále mezi jednotlivými evropskými státy včetně členských států EU přetrvávají značné rozdíly a nesrovnalosti v sociální podpoře pacientů s PKU a jinými DMP, a to jak v porovnání s běžnou populací, tak i v porovnání s ostatními vzácnými onemocněními.

Hlavním diskutovaným tématem bylo projednávání statusu iniciativy ES PKU a jednotlivých členských organizací na vytvoření jednotných evropských guidelines (léčebných postupech) pro léčbu fenylketonurie. Pracovní skupina ES PKU vytvořila „ES PKU Consensus paper on PKU treatment“, který obsahoval hlavní požadavky z pohledu pacientů, které by jednotné evropské guidelines pro léčbu PKU měly obsahovat. Bylo konstatováno, že na tvorbě těchto guidelines pracuje vědecký poradní orgán ES PKU (Scientific Advisory Committee ES PKU), což je expertní skupina, která se skládá ze 16 renomovaných výzkumných pracovníků z různých evropských zemí pod vedením Dr. Francjan J. van Spronsena z Nizozemí a která se shodla na tom, že tento text upraví tak, aby jej bylo možné podala do recenzního řízení do renomovaného odborného časopisu Orphanet Journal or Rare Disease.

Posledním diskutovaným tématem byl stav příprav Výroční konference ES PKU 2013, kde byla provedena prezentace místa konání, datumu a programu a byl zhodnocen stav příprav programu delegátů.

## **Výroční konference ES PKU:**

27. výroční konference ES PKU proběhla v belgických Antverpách ve dnech 31.10. - 2.11.2013.

V úvodu byli účastníci seznámeni se postupem „prací“ na Zprávě ES PKU o optimální PKU péči z pohledu pacientů a na jednotných evropských guidelines (léčebných postupech) pro léčbu PKU.

Bylo konstatováno, že pracovní skupina ES PKU vytvořila dokument „Požadavky na minimální úroveň péče při fenylketonurii z hlediska pacientů“ (v originále „Requirements for a minimum standard of care for phenylketonuria: the patients' perspective“), který byl autory z pracovní skupiny ES PKU podán do recenzního řízení odborném časopise Orphanet Journal of Rare Diseases, což je jeden z nejprestižnějších časopisů v tomto oboru. Z redakce byla obdržena pozitivní zpětná vazba s požadavkem od recenzentů na drobné změny textu a očekává se, že článek by měl být v dohledné době publikován.

Dále bylo konstatováno, že paralelně vědecký poradní orgán ES PKU (Scientific Advisory Committee ES PKU) pracuje na tvorbě samotných guidelines s příslibem dokončit je do příští výroční konference ES PKU, tedy do října 2014.

ES PKU se prostřednictvím obou těchto projektů snaží minimalizovat nesrovnalosti v léčbě PKU a přístupu k ní v jednotlivých zemích Evropy, přičemž vydání konsenzuálního stanoviska k požadavkům pacientů na minimální úroveň léčby PKU a vytvoření prvních mezinárodních směrnic k léčbě PKU by mohlo být zásadním předělem v péči o tyto pacienty v celé Evropě a všem pacientům a jejich zástupcům by značně ulehčilo jednání s legislativními a výkonnými úřady a pojišťovnami ve svých zemích.

Dalším diskutovaným tématem byla problematika diverzity sociální podpory v jednotlivých členských zemích a otázka, zda existuje možnost koordinovat snahy jednotlivých národních organizací v této oblasti na evropské úrovni, kde bylo v rámci diskuse konstatováno, že by se měla z pohledu pacientů identifikovat společná evropská sociální témata a měl by být vytvořen přehled existujících sociálních podpor pro pacienty s PKU v jednotlivých zemích.

Relativně dlouhý prostor byl věnován pacientskému pohledu na novorozenecký screening, kde bylo konstatováno, že ne ve všech zemích Evropy a ne pro všechny diagnózy je novorozenecký screening rozvinutý tak jako v ČR a západní Evropě pro PKU. Cílem diskuse bylo zjistit, které otázky screeningu jsou pro pacienty nejzajímavější, a to nejen z pohledu medicínského, ale i etického (např. měli by rodiče souhlasit se screeningem svého dítěte či nikoli a za jakých okolností, jak je informovat ...). Výsledky diskuse budou zohledněny v evropském výzkumném projektu zaměřeném na tuto problematiku prováděném organizací EPPOSI, jejímž cílem je lobbování na evropské úrovni za zlepšení péče pro pacienty se vzácnými onemocněními

V závěru schůze mluvila místopředsdkyně ES PKU a zároveň organizátorka Evropského setkání dospělých pacientů s PKU, které se konalo těsně před konferencí ve dnech 26.10. - 30.10.2013 v Sint Truidenu v Belgii Dinah Lier o tomto setkání. Zajímavým výstupem z tohoto setkání byla iniciativa vytvořit „evropský pas pacienta s PKU“, který by v několika jazycích konstatoval, že daný pacient musí v zájmu svého zdraví držet dietu, ke které jsou nutné aminokyselinové preparáty a nízkobílkovinné potraviny a z tohoto důvodu je nutné je převážet, např. v letadle. Do tohoto projektu se zapojíme a doufáme, že i našim pacientů v budoucnosti ulehčí cestování.

Na závěr konference bylo konstatováno, že tradiční jarní pracovní schůzka delegátů členských organizací ES PKU proběhne v březnu 2014 v chorvatském Záhřebu a příští Výroční konference ES PKU se bude konat 23.- 26. 10.2014 v Záhřebu.



## **Ostatní aktivity**

### **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.

Výroční členskou schůzi NS PKU a jiných DMP konanou dne 29.9.2012 bylo 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 42 000 Kč.

Ze strany poskytovatele byla tato dotace odsouhlasena ve snížené výši a vydávání tohoto časopisu bylo v roce 2013 podpořeno státní dotací, poskytnutou z tohoto dotačního programu v rámci projektu „Informačně – edukační činnost NS PKU a jiných DMP“, v celkové částce 30 000 Kč.

V roce 2013 byla vydána 2 čísla tohoto časopisu (1/2013 a 2/2013), a to v nákladu 300 výtisků.

### **Internetové stránky NS PKU:**

V roce 2013 byla pravidelně prováděna aktualizace obsahu internetových stránek NS PKU ([www.nspku.cz](http://www.nspku.cz)) s cílem dosažení co největší aktuálnosti jejich obsahu.

Výroční členskou schůzi NS PKU a jiných DMP konanou dne 29.9.2012 bylo 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 9 800 Kč.

Ze strany poskytovatele byla tato dotace odsouhlasena v plné výši a aktualizace a provoz těchto stránek byl v roce 2013 podpořen státní dotací, poskytnutou z tohoto dotačního programu, v celkové částce 9 800 Kč.

### **Informační zpravodaje NS PKU a jiných DMP:**

V roce 2013 byly pro aktuální informování členské základny vydány 4 Informační zpravodaje NS PKU a jiných DMP, které byly jednotlivým členům odeslány mailem.

### **Analýzy aminokyselin v potravinách:**

Na rozdíl od předchozích let nebyly tyto analýzy v roce 2013 prováděny.

### **PKU recepty a výrobky s nízkým obsahem bílkovin na webu:**

V rámci servisu pro naše členy pokračovalo shromažďování a doplňování ověřených a vyzkoušených receptů na nízkobílkovinná jídla a pokrmy na webových stránkách [www.recepty.pclekar.cz](http://www.recepty.pclekar.cz), které bylo v roce 2013 rozšířeno i o obrázky běžně dostupných potravin a výrobků s nízkým obsahem bílkovin.

Moc děkujeme našemu členovi panu Vlastislavu Brychtovi za provoz, údržbu a aktualizace těchto stránek.

### **Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel:**

V průběhu roku 2013 bylo rozhodnuto, že sdružení vydá pro své členy „Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel“, jehož tvorba a vydání se předpokládá v roce 2014.

O finanční podporu na tento projekt ve formě grantu jsme požádali Nadaci BEL Foundation Paris, přičemž u této žádosti grantové řízení k 31.12.2013 trvá.

### **Informace o PKU a jiných DMP v médiích**

#### **Peripetie života s PKU na TV Barrandov:**

Dne 3.10.2013 byla v televizi Barrandov v pořadu „Bez cenzury“ odvysílána reportáž o peripetiích života s PKU. Tento pořad je k dispozici v televizním archivu na [www.barrandov.tv/videoarchiv/bezcenzury/3.10.2013](http://www.barrandov.tv/videoarchiv/bezcenzury/3.10.2013) a odkaz na něj je i na našich webových stránkách [www.nspku.cz](http://www.nspku.cz).

## **Jednání s úřady, legislativní činnost**

Fenylketonurie (PKU) i ostatní dědičné metabolické poruchy (DMP) patří svojí četností výskytu v populaci mezi vzácná onemocnění, což jsou dle obecně uznávané definice nemoci, jejichž výskyt v populaci je 1:2000 a nižší. Přestože léčba i samotná péče o pacienty s těmito nemocemi (zejména 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 a smutným faktem je, že tato podpora je rok od roku stále menší a menší, což plně platilo i v roce 2013, ve kterém došlo k poměrně razantnímu odnímání, resp. nepřiznávání příspěvků na péči pro děti s PKU nebo jinou DMP.

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 PKU a jinými 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 pacientovi s PKU nebo jinou DMP, resp. u dětí jejich pečujícímu rodiči, a to buď ve formě sociálních dávek nebo ve formě nějaké kompenzace zvýšených finančních nákladů spojených s dodržováním nízkobílkovinné diety, která je dle „lege artis“ léčebných postupů jedinou možností léčby těchto nemocí.

V souvislosti s naplňováním Usnesení vlády ČR č. 633 ze dne 29.8.2012, kterým byl schválen „Národní akční plán pro vzácná onemocnění na léta 2012 – 2014“, který specifikuje prioritní úkoly a aktivity pro zlepšení diagnostiky a dostupnosti léčby vzácných onemocnění (tedy i PKU a dalších DMP, kterými trpí naši členové) se navíc v roce 2013 nově objevila i problematika zabezpečení komplexnosti léčby a péče o pacienty s PKU a jinými DMP, která by z charakteru těchto onemocnění měla být řešena formou tzv. „center vysoce specializované péče“ ve smyslu § 112 Zákona o zdravotních službách č. 372/2011 Sb., ve znění pozdějších předpisů

## **Oblast zdravotnictví**

### **Oblast léčebných přípravků:**

V oblasti léčebných přípravků (potravin pro zvláštní léčebné účely - PZLÚ) byla v roce 2013 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 některých těchto přípravků probíhalo v roce 2013 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.

### **Oblast nových léků na PKU:**

V oblasti nových léků, použitelných pro léčbu některých pacientů s PKU (sapropterin – obchodní název Kuvan) probíhalo v roce 2013 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 2013 dovedeno k úspěšnému konci.

### **Centra vysoce specializované péče:**

Usnesení vlády ČR č. 633 ze dne 29.8.2012, kterým byl schválen „Národní akční plán pro vzácná onemocnění na léta 2012 – 2014“, specifikuje prioritní úkoly a aktivity pro zlepšení diagnostiky a dostupnosti léčby vzácných onemocnění (tedy i PKU a dalších DMP, kterými trpí naši členové). Jedním z hlavních úkolů Národního akčního plánu je vytvoření ucelené sítě vysoce specializovaných center pro léčbu různých skupin vzácných onemocnění zajišťující léčbu těchto onemocnění, z nichž pro naprostou většinu není v ČR žádné specializované pracoviště. Zajištění tohoto úkolu má na starosti „Mezirezortní a mezioborová pracovní skupina pro VO“ při Ministerstvu zdravotnictví, která na základě spolupráce odborných společností a Ministerstva zdravotnictví zveřejnila ve Věstníku MZ č. 4/2012 a tím oficiálně ustanovila první 3 „centra vysoce specializované péče“, přičemž z našeho pohledu je velmi významné, že mezi první 3 „vyhlášená“ centra bylo zahrnuto i „Centrum vysoce specializované zdravotní péče o pacienty s dědičnými metabolickými poruchami“ ve VFN Praha.

V červnu 2013 „Mezirezortní a mezioborová pracovní skupina pro VO“ přijala návrhy na vznik dalších vysoce specializovaných center pro léčbu dalších skupin vzácných onemocnění, mezi nimiž byl i společný návrh kritérií pro vznik 3 specializovaných center pro léčbu PKU, kam by měla být zahrnuta všechna dnes existující pracoviště a ambulance, které již dlouhá léta zajišťují péči našim pacientům s PKU, a to: Ústav dědičných metabolických poruch VFN a 1. LF UK Praha VFN Praha, Klinika dětí a dorostu FNKV Praha a Pediatrická klinika FN Brno, pracoviště Dětská nemocnice.

NS PKU a jiných DMP na přípravě tohoto návrhu se všemi 3 pracovišti spolupracovalo a jejich vznik velmi podporuje. V současné chvíli se již několik měsíců čeká na vyhlášení výběrového řízení Ministerstvem zdravotnictví, do kterého by se tato pracoviště oficiálně přihlásila a na jehož základě by mohla získat status „centra vysoce specializované péče“ ve smyslu § 112 Zákona o zdravotních službách č. 372/2011 Sb., ve znění pozdějších předpisů

NS PKU a jiných DMP celou situaci monitoruje a v případě potřeby je připraveno v této záležitosti i intervenovat.

### **Oblast nízkobílkovinných potravin:**

V oblasti speciálních nízkobílkovinných potravin a nějaké kompenzace jejich úhrad ze strany státu nebo zdravotních pojišťoven nebyla v roce 2013 ze strany NS PKU a jiných DMP s ohledem na politickou a hospodářskou situaci v ČR vedena žádná jednání se státními úřady ani s pojišťovnami.

## Oblast státní sociální podpory a pomoci

### Příspěvek na péči:

V oblasti finanční podpory, kterou stát poskytuje rodiči, pečujícímu o dítě s PKU nebo s jinou DMP, pokračovala v roce 2013 plná aplikace 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.

Způsob posuzování stupně závislosti pro účely přiznání Přiznání příspěvku na péči 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 2013 ukázala, že na základě legislativních změn, přijatých v rámci Sociální reformy I, došlo k poměrně razantnímu odnímání, resp. nepřiznávání příspěvků na péči pro děti s PKU nebo jinou DMP. Toto nám bylo potvrzeno i dotazníkovým šetřením k dané problematice mezi našimi členy, které bylo provedeno v roce 2013 s těmito výsledky:

<b>Popis</b>	<b>Počet</b>
Příspěvek na péči zůstal ve stejném stupni bez přeposouzení:	6
Příspěvek na péči byl přiznán ve vyšším stupni po přeposouzení:	2
Příspěvek na péči zůstal ve stejném stupni po přeposouzení bez odvolání:	6
Příspěvek na péči byl přiznán 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
<b>Celkem vrácených dotazníků:</b>	<b>48</b>

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 jasně potvrzují, 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 Příspěvků na péči pro případná další jednání s poslanci, senátory a s orgány státní správy s cílem tuto situaci uspokojivě dořešit ke spokojenosti všech.

## **Oblast školství a vzdělávání**

### **Stanovisko veřejného ochránce lidských práv (ombudsmana) k zajištění speciálního stravování ve školách a školkách:**

V roce 2013 došlo k vydání Stanoviska veřejného ochránce lidských práv (ombudsmana) spis. zn. 197/2012/DIS/JKV ze dne 19.3.2013 k zajištění speciálního stravování ve školách a školkách.

V tomto stanovisku je mj. uvedeno, že:

*„Umožnění přinést si z domu připravenou stravu a v době oběda si ji nechat ve školní jídelně ohřát a následně zkonsumovat je přitom vnímáno jako naplnění povinnosti zajistit rovné zacházení v nejnižší možné míře. V závislosti na možnostech školy by mohla být přijata i vstřícnější opatření, jako je příprava vegetariánského jídla přímo v jídelně, či jeho dovoz ze zařízení, kde takovouto stravu připravují. S ohledem na tyto skutečnosti není možné za umožnění skladování a ohřevu z domu přineseného jídla požadovat úhradu žádných dodatečných nákladů.*

*Mikrovlnná trouba použitá k tomuto účelu by neměla být chápána jako zařízení pořízené pouze pro žáky, jejichž zákonní zástupci vyjádřili zvláštní požadavky týkající se stravy, ale jako zařízení potenciálně sloužící všem, kteří se ze zdravotních důvodů či z důvodů souvisejících s náboženským vyznáním, vírou či světovým názorem musí stravovat odlišným způsobem. Z těchto důvodů není možné náklady spojené s pořízením mikrovlnné trouby pro tyto účely chápat jako nepřiměřené.“*

z čehož vyplývá, že i když škola nemá povinnost zajišťovat žákům alternativní stravování jdoucí nad rámec výživových norem a finančních limitů dle vyhlášky o školním stravování, tak v případě zajišťování stravování dětí, které se ze zdravotních důvodů musí stravovat odlišným způsobem (což je např. i nízkobílkovinná dieta) musí učinit vstřícné kroky, neboť jinak se vystavuje nebezpečí z diskriminace.

S odkazem na již dříve vydané Stanovisko Hlavního hygienika ČR čj. 29163/2009-2/OVZ ze dne 1.7.2009, ze kterého jasně vyplývá, že z pohledu orgánů hygienického dozoru nejsou vůči požadavkům na ohřev nízkobílkovinných jídel stanoveny v podstatě žádné překážky ani omezení, považujeme problematiku zajištění speciálního stravování ve školách a školkách u našich pacientů za vyřešenou.

Jako sdružení budeme pro příští období podnikat kroky k legislativnímu zabezpečení povinnosti školy/školky uvařit pro děti s PKU nebo jinou DMP v rámci školního stravování nízkobílkovinné jídlo, příp. zajistit jeho ohřev, např. ve formě novelizace Školského zákona č. 561/2004 Sb. nebo ve formě novelizace Vyhlášky č. 107/2005 Sb., o školním stravování, ve znění pozdějších předpisů.

### **Problematika úpravy a specifík školního vzdělávání u dětí s PKU nebo jinou DMP:**

Problematika úpravy a specifík školního vzdělávání u dětí s PKU nebo jinou DMP je komplexně řešena v knihách "Metodika práce učitele se žákem se vzácným onemocněním", „Rodič a dítě se zdravotním postižením na základní škole“ a „Metodický průvodce rodiče dítěte (nejen) na základní škole“, které v rámci projektu ESF "Speciální vzdělávací potřeby (SVP) dětí a žáků se vzácnými onemocněními" v roce 2013 zpracoval doc. Mgr. PaedDr. Jan Michalík, Ph.D. a které je možno s dalšími publikacemi na toto téma nalézt v datové podobě na adrese <http://svp-vzacnaonemocneni.cz/portal/?p=480>.

V těchto publikacích jsou velice přehledně zpracovány obecné podmínky vzdělávání dětí se vzácným onemocněním (mezi které PKU a jiné DMP patří) 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.

## **Nové informace k PKU a jiným DMP a jejich léčbě**

### **Brožura „Proč potřebuji dietu aneb jak zvládnout fenylketonurii?“ :**

V roce 2013 byla vydána brožura doc. MUDr. Dagmar Procházkové „Proč potřebuji dietu aneb jak zvládnout fenylketonurii? (III. aktualizované vydání)“, ve které je podrobně popsána problematika fenylketonurie a života s ní a která byla po souhlasu autorky zveřejněna na internetové stránky našeho sdružení, kde ji naleznete na <http://www.nspku.cz/ke-stazeni/dokumenty/proc-potrebuji-dietu-iii.pdf>.

### **Kniha „Dědičné metabolické poruchy v dětském věku“ :**

V roce 2013 byla v rámci projektu „Prohlubování a zvyšování úrovně odborných znalostí lékařů, zubních lékařů a farmaceutů se zaměřením na profesní medicínské vzdělávání a vzdělávání v manažerských dovednostech“, reg. číslo projektu: CZ.1.04/1.1.00/46.00002 vydána kniha doc. MUDr. Tomáš Honzíka a prof. MUDr. Jiří Zemana „Dědičné metabolické poruchy v dětském věku“, která je dostupná i na <http://www.vzdelavani-zdravotniku.cz/lekarsti-zdravotnicti-pracovnici/odborne-vyukove-texty> a ve které jsou uvedeny aktuální poznatky o diagnostice, léčbě a počtech pacientů s fenylketonurií a jinými dědičnými metabolickými poruchami.



## **Aktivity na podporu NS PKU**

### **Aukce fotoobrazů Andrey Kerestešové:**

V průběhu celého roku 2013 probíhala na stránkách <http://indigo2012.alisen.cz> internetová aukce fotoobrazů, kterou pořádá ve prospěch našeho sdružení naše mediální partnerka paní Andrea Kerestešová.

Ukončení aukce se předpokládá během roku 2014, kdy bude její případný výtěžek předán našemu sdružení.

### **Benefiční koncert Ústí nad Labem:**

Dne 17.12. 2013 se v chrámu Apoštola Pavla v Ústí nad Labem uskutečnil vánoční koncert pěveckých sborů katedry hudební výchovy Pedagogické fakulty Univerzity J. E. Purkyně a jejich hosta dětského pěveckého sboru Písnička ze ZŠ a ZUŠ Krásné Březno, jehož výtěžek byl z podnětu naší členky Jany Kuželkové a jejího manžela věnován ve prospěch NS PKU a jiných DMP. Na koncertě vystoupily Dívčí komorní sbor pod vedením Vladimíra Kuželky, DPS Písnička pod vedením Jany Kuželkové a Heleny Synkové, Komorní sbor Žentet pod vedením Petry Kaucké, Smíšený sbor POHŽ pod vedením Jiřího Slovíka a Jiřího Grünera, Smíšený sbor katedry HV pod vedením Kristýny Přívarové a Smíšený sbor NONA pod vedením Luboše Hány. Velkého aplausu se dostalo našemu členovi Vladimírovi Kuželkovi s PKU, který byl ve věku 5 let nejmladším účinkujícím. Jako zástupce fenylketonuriků odvážně zazpíval sólo Alleluja za doprovodu Dívčího komorního sboru. Koncertu se zúčastnilo cca 150 účinkujících a cca 150 návštěvníků a jeho výtěžek 5 500 Kč byl věnován našemu sdružení. Tento projekt podpořila finančně Katedra hudební výchovy spolu s PF UJEP a Magistrát města Ústí nad Labem, přičemž z jejich zdrojů byla zaplacen propagace, technické zajištění a pronájem kostela a bez jejich finančního příspěví by nemohl být celý výtěžek koncertu věnován NS PKU a jiných DMP.

### **Benefiční tekno besídka Brno:**

Dne 24.12.2013 proběhla v klubu Favál - Music circus v Brně „Benefiční tekno besídka - VOSA sound a hosté“, jejíž výtěžek ze vstupného se rozhodl její organizátor pan Ing. Jaroslav Buchta na podnět naší členky paní Světlany Bavorové věnovat na podporu aktivit NS PKU a jiných DMP. Besídky se i v tomto štědrovečerním termínu zúčastnilo cca 170 návštěvníků a její výtěžek bude předán našemu sdružení v roce 2014.

**Moc Vám všem, kteří svou charitativní činností podporujete naši činnost a aktivity a kteří nám držíte palce, děkujeme.**

## **Poděkování dárčům**

Národní sdružení PKU a jiných DMP děkuje všem svým partnerům, podporovatelům a dárčům, 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 významnou finanční i potravinovou podporu našemu sdružení a za příslib této spolupráce a podpory pro budoucí období.

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

Děkujeme firmě Wanzl, s.r.o., za dlouholetou finanční podporu našemu sdružení a za příslib této spolupráce a podpory pro budoucí období.

Děkujeme také firmám CBRE Global Investors Central Europe, s.r.o., Unimex Group, a.s., Park Lane International School, a.s., p. Miroslavovi Slabému a našim členům Jiřímu Lhotákovi a Janu Koupilovi a dalším ostatním výše nejmenovaným dárčům, kteří si přáli zůstat v anonymitě a kteří v rámci svých možností přispěli sponzorskými dary na činnost našeho sdružení

**Moc Vám všem, kteří podporujete naši činnost a aktivity a kteří nám držíte palce, děkujeme.**

## Dotace a granty

### Dotace přiznané pro rok 2013:

V roce 2012 se rozhodlo NS PKU a jiných DMP 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, v jehož rámci bylo podáno 5 návrhů dotačních projektů.

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

Název projektu	Původně požadovaná dotace	Přiznaná dotace
Členství v ES PKU	7 000 Kč	7 000 Kč
Aktivity NS PKU a jiných DMP v rámci ES PKU	17 000 Kč	17 000 Kč
Zajištění provozu internetových stránek NS PKU a jiných DMP	9 800 Kč	9 800 Kč
Informačně – edukační činnost NS PKU a jiných DMP	42 000 Kč	30 000 Kč
Organizačně – administrativní servis NS PKU a jiných DMP	87 500 Kč	40 000 Kč
<b>Celkem:</b>	<b>163 300 Kč</b>	<b>103 800 Kč</b>

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

Veškeré přiznané dotace byly do 31.12.2013 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 2013:

Vzhledem k tomu, že v průběhu roku 2012 byla zamítnuta žádost o grant u Nadace BEL Foundation Paris, která měla být v roce 2013 použita na finanční podporu sdružovacích aktivit NS PKU a jiných DMP a na podporu umožnění účasti sociálně slabých rodin s PKU na těchto aktivitách, tak pro rok 2013 nebyly našemu sdružení přiznány žádné granty.

### **Žádosti o dotace pro rok 2014:**

V roce 2013 se rozhodlo NS PKU a jiných DMP požádat pro financování svých činností, aktivit a provozu o dotace ze státního rozpočtu v roce 2014. 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:

<b>Název projektu</b>	<b>Celkový rozpočet</b>	<b>Požadovaná dotace</b>
Členství v ES PKU	10 000 Kč	7 000 Kč
Aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v rámci ES PKU	38 000 Kč	26 500 Kč
Zajištění provozu internetových stránek NS PKU a jiných DMP	14 000 Kč	9 800 Kč
Informačně-edukační činnost NS PKU a jiných DMP	62 000 Kč	43 000 Kč
Organizačně- administrativní servis NS PKU a jiných DMP	100 000 Kč	70 000 Kč

Do 31.12.2013 nebyly výsledky projednání žádostí dotací ještě známy.

### **Granty pro rok 2014:**

V průběhu roku 2013 jsme požádali Nadaci BEL Foundation Paris o grant na částku 5 000 EUR na projekt „Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel“, který bychom rádi pro své členy vydali v roce 2014, přičemž u této žádosti grantové řízení k 31.12.2013 trvá.

## Přehled příjmů a výdajů Národního sdružení PKU a jiných DMP v roce 2013

<b>Výnosy (příjmy) NS PKU za rok 2013</b>	
Dotace VÚA – Členství v ES PKU	7 000,00 Kč
Dotace VÚA – Aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v rámci ES PKU	17 000,00 Kč
Dotace VÚA – Zajištění provozu internetových stránek NS PKU a jiných DMP	9 800,00 Kč
Dotace VÚA – Informačně – edukační činnost NS PKU a jiných DMP	30 000,00 Kč
Dotace VÚA – Organizačně – administrativní servis NS PKU a jiných DMP	40 000,00 Kč
<b>Přijaté dotace celkem:</b>	<b>103 800,00 Kč</b>
<b>Finanční dary:</b>	
Nestlé Česko, s r.o.	200 000,00 Kč
Nutricia, a.s.	84 088,00 Kč
CBRE Global Investors Central Europe, s.r.o.	22 406,00 Kč
Wanzl, spol.s r.o.	15 000,00 Kč
Unimex Group,a.s.	10 000,00 Kč
p.Lhoták – člen sdružení	10 000,00 Kč
p.Koupil – člen sdružení	8 000,00 Kč
Park Lane International School,a.s.	5 158,00 Kč
p.Slabý	4 000,00 Kč
Ostatní drobní dárci:	6 450,00 Kč
<b>Finanční dary celkem:</b>	<b>365 102,00 Kč</b>
Členské příspěvky	65 150,00 Kč
Tržby za vlastní výkony – prodej literatury	2 650,00 Kč
Bankovní úroky	39,82 Kč
<b>Výnosy NS PKU - celkem</b>	<b>536 741,82 Kč</b>

<b>Náklady (výdaje) NS PKU za rok 2013</b>	
Víkendové setkání Pracov	30 585,00 Kč
Členská schůze Medlov	52 976,00 Kč
Mikulášská setkání	47 333,00 Kč
Časopis Metabolík	44 700,00 Kč
Webové stránky	14 121,00 Kč
Členství v ES PKU	10 779,30 Kč
Konference a zasedání ES PKU	39 338,19 Kč
Členství EURORDIS a NRZP	2 586,65 Kč
Zimní setkání Mariánská	1 896,00 Kč
Ostatní režijní náklady – odměny na DPP, telefony, poštovné, kancelářské potřeby, kopírování, cestovné, nákup dietních potravin, bankovní poplatky	72 090,34 Kč
<b>Náklady NS PKU - celkem</b>	<b>316 405,48 Kč</b>

### Výsledek hospodaření:

Za rok 2013 vykázalo Národní sdružení PKU a jiných DMP výnosy ve výši **536 741,82 Kč** a náklady ve výši **316 405,48 Kč**, celkově tedy hospodařilo s přebytkem ve výši **220 336,34 Kč**.

## **Cíle a plány Národního sdružení PKU a jiných DMP pro rok 2014**

- 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 DMP 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](http://www.nspku.cz) a na pokrytí těchto aktivit se pokusit zajistit dílčí pokrytí z dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené občany – program VÚA.
- Vytvořit a zajistit vydání „Sborníku vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel“ a na pokrytí této aktivity se pokusit zajistit dílčí pokrytí z grantu Nadaci BEL Foundation Paris.
- 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) a na pokrytí těchto aktivit se pokusit zajistit dílčí pokrytí z dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené občany – program VÚA.
- 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 konalo 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 2014.
- Pokusit se zajistit dílčí pokrytí administrativně-správních nákladů NS PKU a jiných DMP z dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené občany – program VÚA.