ZPRAVODAJ

ASOCIACE MUSKULÁRNÍCH DYSTROFIKŮ

ZÁŘÍ 2024 • ROČNÍK 43 2

Rozhovor s Reném Molitorisem

Může mít nervosvalové onemocnění vliv na kvalitu kostí?

Co jsou to titinopatie

Výlet do Alsaska

PRECIOSA
Šperky a dekorace
z *českého* křišťálu
Preciosa Flagship Store,
Rytířská 29, Praha 1
Preciosa-Eshop.com

AMD je členem České rady humanitárních organizací, Národní rady osob se zdravotním postižením České republiky a EAMDA – Evropské aliance organizací pro nervosvalová onemocnění

naše adresa:
Asociace muskulárních dystrofiků v ČR
Petýrkova 1953/24
148 00 Praha 414

tel.:
+420 272 933 777

webová adresa:
www.amd-mda.cz

e-mail:
info@amd-mda.cz

kancelář:
Petýrkova 1949/16 (suterén)
148 00 Praha 414

provozní doba:
pondělí: 9:00–12:00
17:00–19:00
soc. poradenství: 9:00–12:00
17:00–19:00
úterý: 14:00–17:00
středa: 12:00–15:00
čtvrtek: 15:00–19:00
soc. poradenství: 17:00–19:00
pátek: 9:00–12:00
soc. poradenství: 9:00–12:00

bankovní konto:
Komerční banka, Praha 4
č. účtu 30333041/0100

Asociace muskulárních dystrofiků v ČR (AMD) je celonárodní nevládní pacientská organizace, která sdružuje osoby s muskulární dystrofií a dalšími nervosvalovými onemocněními. Osoby trpící muskulární dystrofií patří k těm nejvíce postiženým, mnozí jsou zcela odkázáni na používání vozíku a na pomoc jiných osob se všemi negativními důsledky, které z této skutečnosti vyplývají – zdravotními, sociálními i finančními.

AMD prosazuje specifické zájmy a potřeby svých členů ve všech oblastech jejich života. Pořádá pravidelné rehabilitační kurzy, rekondiční ozdravné pobyty, semináře, šachové turnaje a jiné společenské akce, spolupracuje se zdravotnickými institucemi a se zahraničními asociacemi obdobného charakteru, které dnes existují ve většině zemí světa jako významný prvek v boji proti nervosvalovým chorobám a jejich následkům, a také svým členům poskytuje sociálněprávní poradenství.

Důležitou součástí činnosti AMD je vydávání členského časopisu ZPRAVODAJ AMD, který vychází třikrát ročně a poskytuje členům informace jak z okruhu vlastní činnosti naší organizace, tak z oblasti lékařské vědy a výzkumu nervosvalových chorob v ČR i v zahraničí. Časopis je také základnou pro vzájemnou výměnu zkušeností a názorů osob s touto diagnózou, a to včetně dětí a mládeže.

Cílem AMD je trvale sledovat širokou problematiku nervosvalových onemocnění a pomáhat řešit obtíže s nimi spojené ve všech oblastech života. Tato činnost je finančně značně nákladná a závisí na podpoře veřejnosti.

Všem dárcům a sponzorům děkujeme!

OBSAH

ÚVODNÍ SLOVO 5
DŮLEŽITÉ KONTAKTY 6
INFORMUJEME 7
Upozornění na nezaplacené členské příspěvky za rok 2023 7
GIVT 7
Společenská rubrika – životní jubilea 8
INFORMUJEME 9
Vánoční trhy se blíží 9
Pozitivní výsledky studie vyšších dávek Nusinersen 9
Lodě na Labi podpořily naši organizaci 10
Den zdraví 11
MDA RIDE 2024 12
Marian Jelínek nás podpořil na Řehenickém dvorku 14
Rekonstrukce pracoviště spánkové laboratoře 16
Pozvánka na šachový turnaj O pohár MDA RIDE 18
ZÚČASTNILI JSME SE 19
Konference Současný stav zdravotnictví; APO Letní škola IX 19
VÝZKUM A LÉČBA 21
Může mít nervosvalové onemocnění vliv na kvalitu kostí? 21
Co jsou to titinopatie 24
Prostě a jednoduše: test na hladinu kreatinkinázy 27
ŽIVOT SE SVALOVOU DYSTROFIÍ 30
Tonje Bieber Larsen 30
ROZHOVOR 44
Rozhovor s Reném Molitorisem 44
CESTOVÁNÍ BEZ BARIÉR 47
Výlet do Alsaska 47
Pokrok, nebo nerozvážnost? Novinky u Českých drah a další zážitky z výletu do Lednice ... 51
ZÁBAVA 54
Ve městě 54
NAVŽDY NÁS OPUSTILI 55
PARTNEŘI A SPONZOŘI 56

Úvodní slovo

Vážení čtenáři,

zdravím vás po dlouhém a horkém létě, které doufám bylo i pro vás příjemné a nabrali jste nové síly pro nadcházející podzim. Přestože léto je obdobím odpočinku, prázdnin a dovolených, my jsme v organizaci stále pracovali a připravovali akce, které se budou konat v následujícím období. V době prázdnin proběhly naše tradiční rekondice ve Velkých Losinách, Horním Bradle, Vyhlídce Češkovicích a dokonce se uskutečnil i ozdravný pobyt v Chorvatsku na Makarské riviéře. Přestože tento pobyt už není nikým dotovaný, podařilo se získat finance na dopravu, a to hlavně díky mnohým dárcům a současnému místopředsedovi panu Filipovi Bicanovi. Tímto bych mu chtěla poděkovat za perfektní organizaci jak rekondice ve Velkých Losinách, tak i v Chorvatsku.

V září nás čeká tradiční akce Setkání členů, které letos bude mít významného hosta, lékaře Roberta J. Grahama z Bostonu. Děkuji Veronice Nesměrákové, která má velkou zásluhu na tom, že tento významný lékař přijal naše pozvání. Rovněž připomínám další velkou událost, která nás čeká v říjnu, a to, že se budeme moci zúčastnit světového kongresu nervosvalových onemocnění, který se letos bude konat v Praze. Bohužel není možné se účastnit přednášek, jelikož registrace je zpoplatněna. Povedlo se nám však s organizátory domluvit a budeme mít možnost prezentovat naši organizaci v rámci programu kongresu. Je to pro nás veliká čest a děkujeme panu doktorovi Mazancovi z nemocnice Motol a panu doktorovi Stanislavu Voháňkovi z brněnské neurologické kliniky, kteří nás v této akci podpořili.

To jsou ve zkratce hlavní události, které nás čekají na podzim.

V tomto čísle vám bohužel musím oznámit i jednu velmi smutnou zprávu, a to, že nás opustil jeden z hlavních pilířů naší asociace a dlouholetý spolupracovník pan Petr Procházka.

Určitě ho většina z vás zná, jelikož mnoho let pracoval jako účetní a také byl jeden z hlavních organizátorů a vedoucích rekondičních pobytů. Navzdory svému zhoršujícímu se zdravotnímu stavu v posledních letech se stále zajímal o činnost organizace a pracoval podle svých možností. Petr pomohl mnoha lidem, byl empatický a milý. I já jsem mu vděčná za mnoho věcí a tímto mu ještě jednou chci vzdát svůj dík a vděčnost za všechno, co pro AMD udělal. Při této příležitosti mě napadla myšlenka, zda bychom neměli vytvořit seznam všech významných osob, které se zasloužily o vznik a chod naší asociace od začátku až do současnosti. Obracím se proto na vás s prosbou. Pokud máte nějaké fotografie nebo informace o začátcích a dřívějších letech organizace nebo o lidech, kteří byli ve výboru, podělte se o ně s námi. Také bych přivítala vaše nápady a návrhy na to, jak by se tato „síň slávy" měla jmenovat.

Přeji vám krásné podzimní dny a doufám, že s mnohými z vás se uvidím na Setkání.

Mgr. Dona Jandová,
předsedkyně AMD

SOCIÁLNÍ PORADENSTVÍ VÁM POSKYTUJEME V KANCELÁŘI AMD:

OSOBNĚ:

Petýrkova 1949/16
148 00 Praha 4 – Chodov

tel.: **+420 272 933 777**

pondělí 9:00–12:00, 17:00–19:00
čtvrtek 17:00–19:00
pátek 9:00–12:00

PÍSEMNĚ:

Petýrkova 1953/24
148 00 Praha 4 – Chodov

e-mail: **info@amd-mda.cz**
webové stránky: **www.amd-mda.cz**
sociální pracovnice:
PhDr. Iveta Jelínková, MBA
Mgr. et Mgr. Nikola Jelínková, DiS.

ODBORNÁ PRACOVIŠTĚ:

PRAHA

MUDr. Radim Mazanec, Ph.D.
vedoucí lékař neuromuskulární poradny FN Motol
V Úvalu 84, 150 06 Praha 5
tel.: **+420 224 436 866**
e-mail: radim.mazanec@email.cz

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN
Centrum pro nervosvalová onemocnění
Kateřinská 30, 128 21 Praha 2
tel.: **+420 224 965 536**
e-mail: n-s.poradna@volny.cz

doc. MUDr. David Kemlink, Ph.D.
Neurologická klinika 1. LF UK a VFN,
Centrum pro poruchy spánku a bdění
Kateřinská 30, 128 21 Praha 2
tel.: **+420 224 965 512**
e-mail: david.kemlink@vfn.cz

BRNO

MUDr. Stanislav Voháňka, CSc., MBA
zástupce přednosty
Neurologické kliniky pro LPP FN Brno
Jihlavská 20, 625 00 Brno
tel.: **+420 532 232 502**
e-mail: svohanka@fnbrno.cz

Ladislav Hykel, DiS.
technická podpora pro plicní ventilaci
ResMed CZ, s. r. o.
Hvězdova 1689/2a, 140 00 Praha 4
tel.: **+420 244 471 299**
e-mail: ladislav.hykel@resmed.cz

Při objednávání na vyšetření může dojít k situaci, kdy v některých případech bude konkrétní pracoviště vytíženo natolik, že budete přesměrováni na jiné.

Pokud byste měli jakékoliv problémy s objednáním, obraťte se na naši kancelář.

ČLENSKÉ PŘÍSPĚVKY

Vážení členové,
členské příspěvky bylo potřeba zaplatit do konce března, přesto pokud jste ještě nezaplatili ***200 Kč****,* ***učiňte tak, prosím, co nejdříve****.* ***Členové, kteří příspěvek nezaplatí, se nebudou moci účastnit rekondičních pobytů a jiných akcí pořádaných AMD! Po přihlášení na pobyt bude poplatek kontrolován!*** *Věříme, že k tomu dochází především z toho důvodu, že na platbu zapomenete. Doporučujeme proto zadání* ***trvalého platebního příkazu*** *ve vaší bance. Děkujeme! Obzvlášť bychom chtěli poděkovat všem členům, kteří přispívají vyšší částkou. Vážíme si každé podpory.*

JAK NÁS MŮŽETE PODPOŘIT

Podpořte nás, když **nakupujete**! Pokud alespoň občas **nakupujete na internetu**, zkuste to přes portál **www.givt.cz**. Najdete na něm přes **1 200 nejznámějších e-shopů** – a ať už budete nakupovat věci do domácnosti, obnovovat šatník nebo objednávat dovolenou, naše organizace vždy dostane příspěvek.

JAK NA TO:

1. **Přidejte si do prohlížeče jednoduché rozšíření od GIVTu – Pomocníka. Získáte ho zde: https://givt.cz/aplikace.**
2. **Až budete nakupovat, Pomocník se objeví na e-shopech, které s GIVT.cz spolupracují. Vy si v něm jen zvolíte, že chcete podpořit Asociaci muskulárních dystrofiků.**
3. **Nakupte si, jak jste zvyklí.**

To je celé. **Nestojí vás to nic**, a my navíc **dostaneme část peněz z hodnoty nákupu**.

Nakupujete spíše přes ***mobil****? Pak pro vás máme* ***aplikaci GIVT****. V ní se jednoduše přesměrujete na e-shop a dále nakoupíte, jak jste zvyklí. Aplikace je* ***zdarma*** *dostupná pro* ***Android*** *v internetovém obchodu* ***Google Play****.*

Nakupovat se dá i anonymně, takže pokud nechcete, nemusíte se nikam registrovat. A můžete o této možnosti říci i svým přátelům.
Díky, že na nás myslíte a pomáháte nám!

DĚKUJEME VŠEM, KTEŘÍ PODPORUJÍ NAŠI ČINNOST

Společenská rubrika

V období 1. 4. – 31. 8. 2024 oslavili

ŽIVOTNÍ JUBILEUM

tito naši členové:

25 let	Kristýna Rudolfová
30 let	Zdeněk Flanderka
35 let	Oksana Bohenchuk
40 let	Jakub Taula
50 let	Pavlína Fišerová, Jan Mikulenčák
55 let	Pavlína Hůlková, Jana Mikulenčáková, Bohdana Vondrová, Ilona Kampová, Lenka Vacková
60 let	Miroslav Moravčík, Jana Černá, Renata Marečková, Pavel Klein, René Molitoris, Radomír Janiš
65 let	Vladimír Linka, Antonín Šnajdar, Ludmila Zelinková
70 let	Anna Valušiáková, Luděk Jedlička
75 let	Jindřiška Peldová, Stanislav Caha
80 let	Jana Bušková, Jiří Karafiát
85 let	Anna Jandošová

Blahopřejeme!

VÁNOČNÍ TRHY SE BLÍŽÍ

Vážení členové a příznivci AMD,

v prosinci se opět zúčastníme vánočních trhů, na kterých budeme mít svůj stánek. Stejně jako každý rok potřebujeme vaši pomoc. Rádi bychom prodávali Vámi vyrobené, upečené, ušité nebo namalované výrobky. Perníčky jsou na trzích zatím nejoblíbenější. Pokud byste měli zájem nás podpořit a vaše výtvory nám věnovat, kontaktujte prosím **Veroniku Nesměrákovou, tel.: 725 423 760, e-mail: nesmerakova@amd-mda.cz**.

Předem děkujeme za ochotu pomoci!

POZITIVNÍ VÝSLEDKY STUDIE VYŠŠÍCH DÁVEK NUSINERSEN

Společnost Biogen nedávno oznámila průběžné pozitivní výsledky studie, která zkoumá vyšší dávkování léku Nusinersen (Spinraza) u pacientů s SMA. Studie ukázala významné zlepšení motorických funkcí u osob, které dostávaly vyšší dávky tohoto léku, oproti kontrolní skupině.

Co studie ukázala?

- Významné zlepšení motorických schopností již po šesti měsících léčby
- Nižší výskyt závažných nežádoucích účinků ve srovnání s běžným dávkováním

Biogen plánuje předložit žádost o schválení této nové dávky.

Více informací najdeze zde: https://bit.ly/47mam4E

Zdroj: Smáci

LODĚ NA LABI PODPOŘILY NAŠI ORGANIZACI

Festival Lodě na Labi v Nymburce znovu oživil břehy Labe!

Festival pořádaný od **29. dubna** do **8. května** na lodi Florentina, jediné hotelové lodi na Labi, přilákal tisíce návštěvníků.

Hlavní atrakce zahrnovaly vyhlídkové plavby, tradiční jarmarky a ukázky vodních sportů. K tomu se přidal bohatý kulturní program s hudebními vystoupeními, talkshow a divadelními představeními.

Speciální součástí byl i program „Boxing on the River“, který nejen pobavil, ale také podpořil Asociaci muskulárních dystrofiků v ČR částkou **33 115 Kč**! Pro milovníky karavaningu bylo připraveno setkání u ochranného přístavu s výhledem na hradební opevnění Nymburka.

Ve všední dny festival nabídl program pro školy, na kterém děti získaly cenné poznatky a zkušenosti. Festival Lodě na Labi je tak nezapomenutelnou událostí plnou zábavy, kultury a řeky Labe.

Těšíme se na příští rok a moc děkujeme!

Obraz, který do dražby venoval pan Osička

DEN ZDRAVÍ

Stejně jako loni jsme se zúčastnili Dne zdraví na Praze 13. Děti od nás dostávaly razítka za slalom mezi kuželkami, pomalování panenek a vědomostní test o nervosvalových onemocněních. Měli jsme tak možnost seznámit s tímto tématem i nejmenší. Den jsme si moc užili!

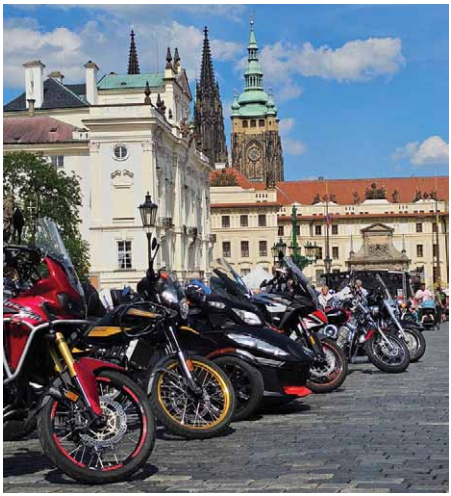
MDA RIDE 2024

Letošní MDA RIDE dostala nové místo konání – Hradčanské náměstí v Praze. Někteří z vás měli z tohoto místa obavy, proto určitě čekáte na zprávy o tom, jak se nám tam líbilo. Já osobně jsem si oázu u Národního muzea hodně oblíbila, ale byla jsem i tak velmi zvědavá. Zajímalo mne, zda akce díky tomu získá na atraktivitě, těšila jsem se na výhled na Prahu a byla jsem napnutá, zda se přijde podívat také pan prezident.

Menším problémem této destinace je parkování. Pár míst pro vozíčkáře se najde na Malostranském náměstí, jinak doporučuji zaparkovat někde dál a dojet MHD. Já po Praze auto téměř nepoužívám, takže jsem se nechala dovézt tramvají ze zastávky Národní třída na Pražský hrad. Pak už se zbývalo jen kousek projít pěšky kolem katedrály Sv. Víta až k cíli. Cestou mě moc potěšilo skvělé bezbariérové WC, z jejichž nedostatku měli všichni vozíčkáři strach. Nachází se v ulici U Prašného mostu v budově Jízdárny Pražského hradu. Je neplacené a čisté, jen by mohlo být maličko prostornější. Další toaleta je vedle katedrály a poslední, kterou jsem stihla prozkoumat, je v Café Šternberk - Mezi řádky, kam se dostanete prudším kopcem přímo z Hradčanského náměstí. Prostor je však také spíše menší.

Když jsem dorazila na místo, byla MDA RIDE již v plném proudu. Vše bylo perfektně připravené a potkala jsem samé usměvavé známé tváře. Tradičně jsem se nechala ostříhat ve stánku HAIR AREA Blanky Haškové. Takovou příležitost si nikdy nenechám ujít a jsem vždy nadmíru spokojená. O kousek dál už se s návštěvníky fotily filmové postavy z Predátora a Hvězdných válek. Prostor pro auta a motorky byl opravdu veliký. Kochat pohledem jste se mohli při písničkách od Jitky Zelenkové, která nás přišla pozdravit, Petra Vondráčka a Lokomotivy, kapely Strahov a Toma Cortése s Katkou Karešovou.

Náš Káďa si stejně jako každý rok objednal nádherné počasí a po poledni představil zástupce organizací a sponzory. Proslovy jednotlivých řečníků byly velmi dojemné. Čím delší dobu se na MDA RIDE setkáváme, tím více si uvědomujeme, že jsme vlastně jedna velká rodina.



Následná spanilá jízda vedla tentokrát ještě delší trasou a mohli jsme cestou zažívat adrenalin díky jízdě v mustanzích a dalších krásných strojích a navíc si užívat nádherné výhledy na starou Prahu. Pak už jsme se občerstvili a ozdobení dočasným tetováním jsme si šli zatančit na AC/DC Bratislava s dánským zpěvákem Clausem Dreboltem.

Pana prezidenta jsme bohužel vyhlíželi marně. Hradčanské náměstí je však přislíbeno i na další ročník, a tak doufáme, že to v roce 2025 vyjde!
A jak dopadla sbírka? Vybralo se nádherných **1 056 000,- Kč**. **Moc děkujeme všem, kteří přispěli, a také všem, co MDA RIDE organizují a vkládají do ní své srdce. Jste úžasní!**

Příští rok určitě doražte, z nedostatku stínu, míst k sezení nebo bezbariérových toalet mít strach nemusíte. Jediným rozdílem je malé drncání po dlažebních kostkách, ale to se na našich moderních vozících dá zvládnout.

MARIAN JELÍNEK NÁS PODPOŘIL NA ŘEHENICKÉM DVORKU

Na začátku srpna jsme na výjimečném místě Řehenický Dvorek prožili krásný čas. Dostali jsme příležitost zde uspořádat akci na podporu naší organizace. Vynikající Marian Jelínek, který nás podporuje již dlouhodobě, si do prostředí královské (a bezbariérové) jurty připravil přednášku na téma „Výkon a radost“. Po krátké pauze paní předsedkyně Mgr. Dona Jandová představila návštěvníkům naši organizaci a pak už nás čekala skvělá Karolína Chovancová s workshopem „To je síla“. Byli jsme zapojeni do tvorby mapy síly a zamysleli jsme se například nad tím, co nám ji vlastně dodává. Pan Jelínek nám poradil, jak žít život v radosti,

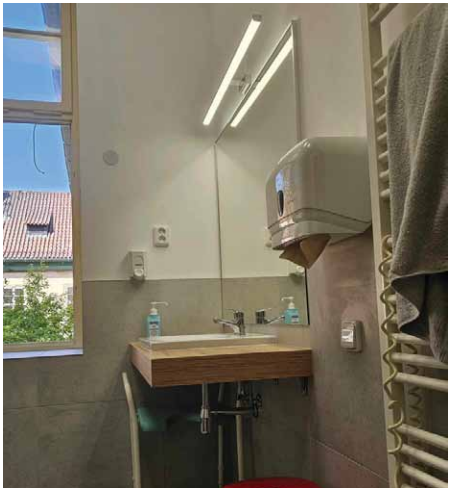
a s Karolínou jsme dospěli k názoru, že právě radost je velkým zdrojem síly. Proto nám všem přejeme, abychom jí měli v životě co nejvíc. Den jsme zakončili u ohně, kde jsme si opekli výborné špekáčky darované řeznictvím a uzenářstvím U Smrčků. Povídali jsme si a společnost nám dělali koně, ovečky, kozy a indiánské tee-pee. Romantický ve-

čer byl tou správnou tečkou za celým dnem. Moc děkujeme oběma přednášejícím, všem, kteří nám pomohli akci zorganizovat, připravit, věnovali občerstvení a také těm, kteří nás přišli podpořit. Dostali jsme i dary nad rámec vstupného, jichž si moc vážíme, a ještě jednou děkujeme. Všichni na nás byli moc hodní, milí a srdeční. Načerpali jsme RADOST a SÍLU.

REKONSTRUKCE PRACOVIŠTĚ SPÁNKOVÉ LABORATOŘE

Máme pro vás skvělé zprávy! Dne 4. září bylo slavnostně otevřeno nově zrekonstruované pracoviště spánkové laboratoře na Neurologické klinice v Kateřinské ulici v Praze. Při této příležitosti byla uspořádána tisková konference, na které jsme byli přítomni jako jedni z přispěvatelů. Z novinky máme velkou radost a jsme rádi, že jsme se mohli podílet na jejím zprovoznění. Na prostorném pokoji s vámi může být přítomen doprovod, je pro něj v místnosti lůžko. Vše je promyšleno do nejmenšího detailu. V koupelně najdete mnoho pomůcek a nástavců a skleněná zástěna sprchového koutu je zcela variabilní. Věříme, že nyní vyšetření bude moci podstoupit úplně každý

a bude probíhat bez obav a stresu. Posuďte sami na našich fotografiích.



Asociace muskulárních dystrofiků
pořádá rekondiční pobyt
spojený s tradičními šachovými turnaji

O POHÁR MDA RIDE 2024
a
Přebor Jižní Moravy

Termín konání: Od pondělí 7.10.2024 do neděle 13.10.2024

Místo konání: Hotel Istria, Rudé armády 20, 788 15 Velké Losiny

Hrací systém: Turnaj hraný švýcarským systémem na 7 kol bez rozdílu postižení a výkonnosti, tempo hry 45 min.+30 vteřin/tah. Turnaj se bude hrát jako společný a vyhlášen bude celkový vítěz, vítěz poháru MDA RIDE a vítěz přeboru Jižní Moravy.

Rozhodčí: Leoš Spáčil

Organizátor pobytu: Jan Mikulenčák

Ubytování + strava: Dvoulůžkové pokoje se sociálním zařízením v ceně jsou snídaně tzn. první snídaně v úterý (obědy a večeře dle svých potřeb lze dokoupit přímo v hotelové restauraci nebo v blízkém okolí) a poslední snídaně v den odjezdu

Pobytový poplatek + startovné: Hráči a doprovod uhradí (hotově při prezentaci) náklady na ubytování a stravu ve výši 4 500,-Kč + 100,-Kč startovné. Součástí pobytu je poukaz v hodnotě 600,-Kč na vstupy do thermal parku, masáž, cvičení apod.

Prezentace: V hrací místnosti "salonek Hotelu" 7.10.2024 od 18:00 hod.

Časový plán: Každý den od 10:45 hod. jedno kolo "počínaje úterým" a dvě dvojkola "úterý a čtvrtek od 17:00 hod." Upřesníme po prezentaci.

Přihlášky: Do 30.9.2024 e-mailem na janmikulencak@seznam.cz

Dne 6. června 2024 jsme se zúčastnili konference **Současný stav zdravotnictví** v Hotelu Step v Praze - Vysočanech. Dozvěděli jsme se, k čemu zdravotnictví opravdu potřebujeme, a objevili cesty vedoucí k dlouhému a spokojenému životu ve zdraví.
Program byl rozdělen na dvě části. První sekce se jmenovala **„Strategie rozvoje, přehled situace a cesty ze stagnace“**. Druhá nesla název **„Péče a informovanost, digitalizace, big data a disease management“**.
Mimo přednášky zde měla kulatý stůl „**Partnerství zástupců pacientů napříč zdravotním systémem jako inspirace pro zdravotní péči“** RNDr. Michaela Hrdličková, MBA.

Veronika Nesměráková

Dne 28. srpna se v nově zrekonstruovaném pavilonu Bohemia na Výstavišti v pražských Holešovicích konala **APO Letní škola IX**, kterou společně uspořádaly Akademie pacientských organizací (APO) a Asociace inovativního farmaceutického průmyslu (AIFP). Setkání tematicky navazovalo na loňský osmý ročník (místem konání byla Galerie Mánes).

K problematice, definování a hledání odpovědí na otázky: „Kde jsou hranice na léky a dá se rozlišit hranice mezi propagací a informací?“ se vyjádřilo několik odborníků – David Kolář, výkonný ředitel AIFP; Jan Strakoš, ředitel odboru živností a spotřebitelské legislativy Ministerstva průmyslu a obchodu ČR; Petr Davídek, vedoucí oddělení léčiv Ministerstva zdravotnictví ČR, Jaroslava Doležalová, vedoucí oddělení dozoru nad reklamou Státního ústavu pro kontrolu léčiv; Robert Hejzák, předseda Národní asociace pacientských organizací a někteří další. Prezentace vystupujících se týkaly zejména novely zákona o regulaci reklamy a pokynů v oblasti její regulace,

jak na ni nahlíží Státní ústav pro kontrolu léčiv.

V závěrečném bloku proběhla panelová diskuze, která se snažila nalézt odpovědi, zda se do konce volebního období dočkáme změny pravidel pro regulaci reklamy. Prostor na dotazy dostali také zástupci pacientských organizací. Po zakončení oficiální části následoval networking, ideální příležitost k neformálním diskuzím a debatám s ostatními členy různých pacientských organizací, vše v milé a přátelské atmosféře.

Celou akci moderovala Vanda Kofroňová.

Děkujeme APO a AIFP za možnost takovýchto podnětných setkání.

Mgr. Bc. Jitka Kratinová

MŮŽE MÍT NERVOSVALOVÉ ONEMOCNĚNÍ VLIV NA KVALITU KOSTÍ?

Pokud trpíte nervosvalovým onemocněním, je důležité věnovat pozornost i zdraví vašich kostí. Ačkoli neuromuskulární onemocnění postihují především svaly a nervy, běžné příznaky a léčba potenciálně zvyšují i riziko vzniku osteoporózy, tj. onemocnění, v jehož důsledku slábnou a křehnou kosti, a které zvyšuje riziko fraktur (zlomenin).

Co způsobuje úbytek kostní tkáně?

K úbytku kostní tkáně a nízké hustotě kostí, která je známkou rozvoje osteoporózy, přispívají u lidí s nervosvalovými onemocněními tři hlavní faktory:

1. Léčba glukokortikoidy: Léky jako prednison a deflazakort jsou glukokortikoidy, které patří do skupiny kortikosteroidů. Tyto léky se standardně používají při léčbě Duchennovy svalové dystrofie (DMD) a často také k léčbě autoimunitních neuromuskulárních onemocnění, jako je myasthenia gravis (MG) a dermatomyozitida. Dlouhodobé užívání kortikosteroidů však narušuje proces formace a remodelace kostní tkáně, což vede k jejímu křehnutí.

„V prvních šesti až dvanácti měsících léčby mohou steroidy stimulovat tzv. osteoklastickou aktivitu, tedy odbourávání kostí," říká MUDr. Heba Al-Rayess, endokrinoložka z Lékařské fakulty Minnesotské univerzity, a Greg Marzolf Jr. z Centra svalových dystrofií a dětské nemocnice M Health Fairview Masonic. Osteoklastická aktivita je

součástí fyziologického cyklu, kdy tělo odbourává starou kostní tkáň. V rámci tohoto procesu dochází k tvorbě nové kostní tkáně, která starou nahrazuje.

„Při dlouhodobé léčbě steroidy trvající déle než jeden rok dochází k výraznému oslabení tvorby kostní hmoty. Osteoblastická aktivita, respektive formování nové kostní tkáně, je při chronickém užívání steroidů potlačena," říká Dr. Al-Rayess.

2. Snížená pohybová aktivita: Neuromuskulární onemocnění způsobují postupnou svalovou slabost, která často vede k potížím při chůzi a stání. To má negativní dopady zejména u dětí, které stále rostou.

„Aktivity zatěžující kosti, zejména ty, u kterých stále probíhá růst, pomáhají stimulovat vývoj kostí a posilují jejich zdravý rozvoj," říká doktor Jason J. Howard, ortoped ze zdravotnického zařízení Nemours Children's Health ve Wilmingtonu v americkém státě Delaware. „Proto aktivity, jako je například stoj, podporujeme i u dětí, které mají potíže s chůzí, a to pomocí vertikalizačních stojanů a dalších pomůcek."

3. Výživa: Správná výživa - konkrétně dostatečné množství vitaminu D, vápníku a bílkovin - pomáhá tělu v budování silných kostí. Problémům v této oblasti čelí především osoby, které mají potíže s polykáním nebo jsou napojeny na žaludeční výživové sondy, ale nedostatečný příjem živin se může týkat všech pacientů s neuromuskulárním onemocněním. „Děti a dospělí s nervosvalovým onemocněním by měli pravidelně užívat vitamín D a doplňovat vápník," říká doktor Howard.

Potřebujete vyšetření na osteoporózu?

K měření hustoty kostí (tloušťky a pevnosti kostí) a pro screening osteoporózy se využívají rentgenová a tzv. DEXA vyšetření. Odborníci rovněž někdy zmiňují rozvoj tzv. osteopenie, což je počáteční stadium úbytku kostní tkáně. Osteoporóza je pak už pokročilejší stádium.

U dospělých s průměrným rizikem se screening na osteoporózu obvykle zahajuje kolem 65. roku života. Lidé s nervosvalovým onemocněním by se měli zeptat svých ošetřujících lékařů na doporučení odvozená z jejich specifických rizikových faktorů. Není vyloučeno, že screening budou muset zahájit mnohem dříve.

„Poté, co je dětským pacientům diagnostikována svalová dystrofie, případně po zahájení léčby steroidy, nařizujeme každý rok DEXA vyšetření a každé dva roky rentgen páteře," říká doktorka Al-Rayess.

O vyšetření na osteoporózu obvykle zažádá pacientův endokrinolog. Pokud pacient není v péči endokrinologa, měl by se dotázat na možnost absolvování uvedených vyšetření svého poskytovatele primární péče nebo neurologa.

„Pokud zjistíme, že pacient vykazuje nízkou hustotu kostí nebo se u něj vyskytnou zlomeniny, zahájíme léčbu bisfosfonáty," říká doktorka Al-Rayess. Bisfosfonáty zpomalují proces rozpadu kostních tkání v těle.

Podle doktorky Al-Rayess se v odborné lékařské komunitě diskutuje o nasazení bisfosfonátů jako preventivní léčby u osob s nervosvalovými onemocněními. „Zatím však není tento postup důkazně podložen tak, abychom mohli bisfosfonáty rutinně doporučit všem," říká.

Jak se řeší zlomeniny

Při křehkosti kostí dochází častěji k frakturám dlouhých kostí, například femuru (stehenní kosti) nebo humeru (pažní kosti), případně ke zlomeninám páteřních obratlů. Kromě toho, že jsou bolestivé, mohou takové fraktury krátkodobě i dlouhodobě ovlivňovat pohyblivost pacienta.

Doktor Howard upozorňuje, že s postupujícím neuromuskulárním onemocněním a s ním spojenou ztíženou chůzí dochází častěji k zakopnutí či pádům pacientů. Zlomeniny způsobené úrazem pak naneštěstí mohou dále omezit pohyblivost pacienta.

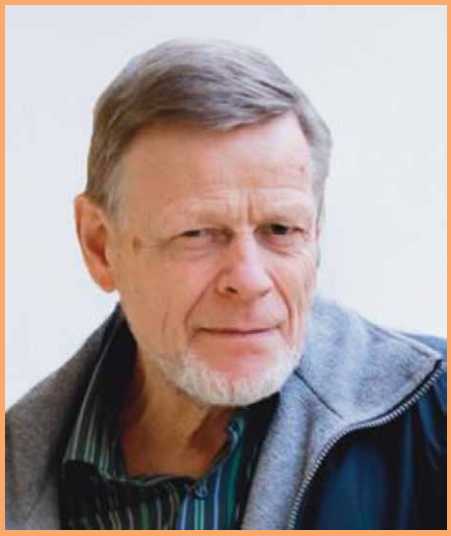
„V praxi se například setkávám s dětmi s DMD, které jsou stále schopné chůze, avšak trpí skrytou kostní slabostí v důsledku funkčních omezení a užívání steroidů," říká. Pokud takové dítě upadne a zlomí si nohu, doktor Howard si za cíl klade postavit ho rychle zpět na nohy a nezřídka přistupuje i k chirurgickému řešení fraktury. „I krátká imobilizace představuje riziko předčasné ztráty schopnosti chodit, obzvláště pokud bylo dítě již před úrazem při chůzi nejisté," říká.

Doktor Howard dále vysvětluje, že je důležité sledovat i malé zlomeniny, které se objevují bez zjevného zranění. „Jedním z problémů, se kterým se děti a dospělí s DMD a spinální svalovou atrofií běžně setkávají, jsou kompresivní zlomeniny obratlů," říká. „Při běžných činnostech časem dochází k rozdrcení kostí, které může, ale i nemusí, způsobovat bolest. Často je jedinou možností, jak zjistit stav věcí, rentgenové vyšetření páteře."

Pokud máte obavy o zdraví svých kostí, kontaktujte prostřednictvím zdravotnických center Asociace muskulárních dystrofiků (MDA Care Centers) nebo jiných zařízení endokrinology, ortopedy či další odborníky na nervosvalová onemocnění. „Být obeznámen se situací je základním předpokladem pro zachování mobility a nezávislosti pacienta," říká doktor Howard.

CO JSOU TO TITINOPATIE

Titinopatie jsou skupinou nervosvalových onemocnění způsobených mutací genu pro titin (TTN gen). Jedná se o gen, který předává buňkám pokyny k tvorbě obrovského svalového proteinu, titinu, jehož mutace jsou spojeny s řadou nervosvalových onemocnění.



MUDr. Bjarne Udd, Ph.D., se zabývá výzkumem titinopatií.

Abychom lépe porozuměli titinopatiím, hovořili jsme s MUDr. Bjarne Uddem, Ph.D., profesorem na Helsinské univerzitě ve Finsku, který vede výzkumnou skupinu specializující se na výzkum a identifikaci genů podílejících se na vzniku několika neuromuskulárních onemocnění spojených s mutací TTN genu. Práci doktora Udda a jeho skupiny pozorně sledují výzkumné týmy po celém světě, protože představuje další pokrok v diagnostice a budoucí léčbě neuromuskulárních onemocnění.

Můžete nám říci něco o titinopatiích a genu, který je způsobuje?
V současné době je známo více než 10 různých typů svalových onemocnění ze skupiny titinopatií, které mohou způsobovat závažné i mírné poruchy od prenatální smrti až po velmi mírnou slabost dolních končetin s pozdním nástupem. TTN je obrovský gen - 50krát větší než většina genů - což znamená, že mutace v různých částech genu vedou k velmi odlišným typům projevů onemocnění. Některé varianty TTN mohou způsobovat pouze kardiomyopatii (onemocnění srdečního svalu), jiné způsobují onemocnění kosterního svalstva a mnoho titinopatií způsobuje jak onemocnění svalů, tak srdce. V určitých případech je indikován klinický a genetický screening rodinných příslušníků na srdeční a svalová onemocnění.

Čím se titinopatie liší od jiných typů nervosvalových onemocnění?
Mnoho různých titinopatií má podobné klinické příznaky a projevy jako myopatie způsobené jinými variantami genů, jako jsou kongenitální myopatie (CM), svalová dystrofie pletencového typu (LGMD), distální myopatie, Emeryho-Dreifussova svalová dystrofie (EDMD) a další. Hlavním rozdílem je, že zde se defekt vyskytuje v TTN genu. V závislosti na tom, kde v genu se mutace způsobující onemocnění vyskytuje a o jaký typ mutace se jedná, jsou pak přítomny zcela odlišné projevy slabosti.

Co titinopatii způsobuje?
Titinopatie jsou dědičné a mohou být buď dominantní, kdy k vyvolání onemocnění u potomků stačí mutace pouze u jednoho rodiče, nebo recesivní, kdy musíte mutaci genu zdědit od obou rodičů, aby se u vás vyskytly příznaky onemocnění. Příkladem dominantní titinopatie je dědičná myopatie s časným respiračním selháním. Příkladem recesivní titinopatie je centronukleární myopatie související s TTN.

Došlo v diagnostice titinopatií k nějakým pokrokům?
Nejdůležitějším pokrokem poslední doby je řádné stanovení genetické diagnózy. Vzhledem k obrovské velikosti TTN genu jej nebylo možné sekvenovat (tj. určit pořadí genů) dříve, než byla k dispozici technologie sekvenování nové generace. Touto technikou se provádí masivní paralelní sekvenování buď souboru genů (tzv. genových panelů), celého exomu (částí genů kódujících bílkoviny), nebo celého genomu (všech částí DNA). Dokud jsme nevěděli, že jsou titinopatie způsobeny defekty TTN genů, byla různá onemocnění označována pouze podle jejich prezentace. Například syndrom padající špičky (tzv. foot drop), způsobený slabostí v chodidle a kotníku, spadal do skupiny distálních myopatií. Slabost svalů pak pro změnu byla nazývána onemocněním končetinového pletence.

Je na obzoru nějaká slibná léčba?
Probíhá řada preklinických studií usilujících o nalezení technik, jak genetické defekty korigovat nebo kompenzovat. U jedné dominantní formy titinopatie, hereditární myopatie s časným respiračním selháním (HMERF),

zkoumáme, zda lze neutralizovat daný chromozom s defektním TTN genem. Pro člověka je zcela dostatečný pouze jeden zdravý protein kódující TTN gen na jednom chromozomu. Naším teoretickým východiskem tedy je, že pokud neutralizujeme defektní gen, bude mít pacient dostatek titin proteinu z genu na zdravém chromozomu. Momentálně probíhají studie na rybích a myších modelech.
Další možnou terapií, kterou zkoumáme, je cílené ovlivnění defektního TTN genu metodou zvanou exon skipping (v současné době používanou při terapii Duchennovy svalové dystrofie), při níž se aplikují malé úseky DNA, které překryjí defektní exon, čímž se zabrání tvorbě vadného proteinu.
Většina genů má pět až deset exonů, ale TTN gen je tak rozsáhlý, že jich má 364, v důsledku čehož jsou některé léčebné postupy mimořádně náročné.

Myrna Traylor je autorkou pro společnost Quest Media.

Titinopatie*
- Prenatální letální myopatie
- Vrozená myopatie s centronukleární patologií
- Vrozená artrogrypóza
- Vrozená amyoplazie bez progresivní slabosti
- Svalová dystrofie pletencového typu s (LGMD) s časným nástupem
- Emeryho-Dreifussova svalová dystrofie (EDMD) s nástupem v dětství
- Juvenilní recesivní distální titinopatie (JRDT)
- Proximální recesivní vakuolární myopatie s nástupem v dospělosti
- Dědičná myopatie s časným respiračním selháním (HMERF) s nástupem v dospělosti
- Dominantní distální titinopatie s pozdním nástupem (známá také jako tibiální svalová dystrofie nebo TMD)

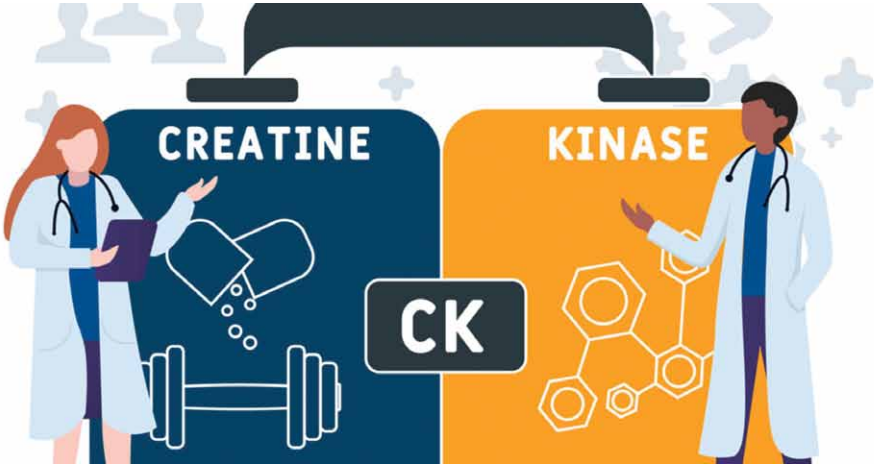
** Většina z uvedených se může vyskytnout v kombinaci s kardiomyopatií.*

Podpora pacientů s titinopatiemi

Na březnové klinické a vědecké konferenci americké Asociace muskulárních dystrofiků 2024 se ke spolupráci na podpoře pacientů s neuromuskulárním onemocněním zavázalo více než 30 organizací. Jednou z nich byl Team Titin, nezisková organizace, která se zaměřuje právě na titinopatie. Organizace Team Titin, kterou založila Sarah Foye, si klade za cíl podporovat jednotlivce, rodiny i poskytovatele zdravotní péče a sloužit jako katalyzátor akademického a průmyslového výzkumu s cílem lépe porozumět poruchám souvisejícím s proteinem titin.

PROSTĚ A JEDNODUŠE: TEST NA HLADINU KREATINKINÁZY

7. března 2024



Téměř každý, kdo trpí nervosvalovým onemocněním, někdy podstoupil nebo podstoupí test na zjištění hladiny kreatinkinázy. Co přesně ale kreatinkináza (CK) je a proč se její hladina měří právě u nervosvalových onemocnění?

CK, známá také jako kreatinfosfokináza neboli CPK, je typ bílkoviny, která se řadí do skupiny enzymů. Katalyzuje, neboli „podporuje“ důležitou biochemickou reakci. Normální funkcí CK v našich buňkách je vázat na kreatin fosfátovou skupinu, čímž dojde k syntéze vysoce energetické molekuly fosfokreatinu. Fosfokreatin je v našich buňkách spalován jako rychlý zdroj energie.

Normální funkce CK však v případě neuromuskulárních onemocnění není tak důležitá jako to, co se s CK děje při poškození svalu. V rámci procesu svalové degenerace se svalové buňky rozpadají a jejich obsah se vyplavuje do krevního oběhu. Jelikož se většina CK v lidském těle normálně nachází ve svalech, naznačuje zvýšení hladiny CK v krvi, že již došlo k poškození svalů nebo že k němu právě dochází. Zvýšení hladiny CK v krvi je tedy obvykle příznakem buď svalového poškození, onemocnění, nebo zánětu.

Hladina CK jako diagnostický nástroj

Pro měření hladiny CK se odebere vzorek krve, který se rozdělí na frakci obsahující buněčné elementy a frakci bez buněk - sérum. Hladina CK v séru se uvádí v enzymových jednotkách (U) na litr (l) séra. U zdravého dospělého člověka se hladina CK v séru liší v závislosti na řadě faktorů (pohlaví, rasa

a aktivita), ale normální rozmezí je 22 až 198 U/l[1]. Hodnoty uváděné jako přípustné rozmezí hladin kreatinkinázy se mohou v různých laboratořích lišit.

Vyšší hladina CK v séru může indikovat poškození svalů v důsledku chronického onemocnění, ale může být i důsledkem akutního svalového poranění. Z tohoto důvodu se doporučuje, aby osoby, které mají podstoupit odběr krve kvůli testům na CK, omezily fyzické výkony na běžnou úroveň.

Testy na hladinu CK jsou často prvním z řady diagnostických nástrojů, které se používají ke stanovení nervosvalového onemocnění. Používají se k posouzení možné přítomnosti nervosvalového onemocnění šesti základními způsoby:

1. K potvrzení suspektní svalové poruchy dříve, než se objeví další příznaky.

2. K určení, zda jsou příznaky svalové slabosti způsobeny problémem svalů nebo nervů.

3. K rozlišení některých typů onemocnění, například dystrofií a vrozených myopatií.

4. K odhalení „přenašečů“ nervosvalových onemocnění, zejména v případě Duchennovy svalové dystrofie. Přenašeč je nositelem genetické vady, ale nedochází u něj k plnému rozvinutí onemocnění. U potomků přenašeče může dojít plnému rozvoji choroby.

5. Za účelem sledování průběhu kolísavého onemocnění (především zánětlivé myopatie) nebo dokumentování epizod akutního svalového poškození objevujícího se u některých metabolických myopatií.

6. Při novorozeneckém screeningu pro včasnou diagnostiku některých onemocnění, jako je Duchennova svalová dystrofie.

Interpretace zvýšené hladiny CK

Jelikož zvýšené hladiny CK poukazují na poškození svalů, ptá se řada rodičů, proč jejich děti s Duchennovou svalovou dystrofií (DMD) vykazovaly vyšší hladiny CK v mladším věku, kdy měly zachovány rozsáhlejší svalové funkce[2]. K tomuto zdánlivému paradoxu dochází proto, že je svalová degenerace v ranějších stadiích rychlejší, případně i proto, že je v mladším věku k dispozici více svalové hmoty uvolňující CK do krevního oběhu.

Hladina CK může být mírně zvýšená (500 U/l) u nervových poruch, jako je Charcot-Marie-Toothova choroba (CMT), amyotrofická laterální skleróza (ALS) nebo spinální svalová atrofie (SMA), nebo výrazně zvýšená (~3 000 až >30 000 U/l) u DMD, některých dalších svalových dystrofií nebo zánětlivých myopatií[3] (dermatomyozitida, polymyozitida a myozitida s inkluzními tělísky). Zároveň u některých neuromuskulárních poruch, jako jsou vrozené myopatie (nemalinová myopatie, onemocnění centrálních jader a další) či myasthenie gravis nemusí docházet k žádnému zvýšení hladin CK.

Během epizod akutního rozpadu svaloviny (rabdomyolýzy), k nimž dochází u některých zánětlivých a metabolických myopatií, může hladina CK dočasně vystřelit mimo stupnici a dosáhnout 50 000 až 200 000 U/l. Tyto případy vyžadují lékařskou pohotovost a nemocniční péči. Hladiny CK jsou v takové situaci mnohem vyšší než v případech jejich chronického zvýšení v důsledku například svalových dystrofií.

Za všech okolností bychom měli mít na paměti, že hladiny CK neodrážejí vždy míru dopadu onemocnění na funkce daného pacienta. Variabilita hodnot je velmi široká a existuje mnoho faktorů, které mohou hladiny CK ovlivnit. Vysoké hodnoty CK nemusí nutně potvrzovat diagnózu nervosvalového onemocnění. Obvykle však jsou pro lékaře prvním indikátorem možného problému, po němž následuje vyžádané genetické vyšetření.

Další informace a zdroje:

1. „Effect of newly proposed CK reference limits on neuromuscular diagnosis“ (Vliv nově navrhovaných referenčních limitů hladin CK na diagnostiku neuromuskulárních onemocnění)

Rachel A Nardin, Amy R Zarrin, Gary L Horowitz, Andrew W Tarulli

Muscle Nerve, 2009: 39(4):494-7

2. „Serum creatine-kinase (CK) and pyruvate-kinase (PK) activities in Duchenne (DMD) as compared with Becker (BMD) muscular dystrophy“ (Sérové aktivity kreatinkinázy (CK) a pyruvátkinázy (PK) u Duchennovy svalové distrofie (DMD) ve srovnání s Beckerovou (BMD) svalovou dystrofií)

M Zatz, D Rapaport, M Vainzof, M R Passos-Bueno, E R Bortolini, R de C Pavanello, C A Peres

J Neurol Science, 1991 Apr;102(2):190-6

3. “Spectrum of Neuromuscular Disorders With HyperCKemia from a Tertiary Care Pediatric Neuromuscular Center” (Spektrum neuromuskulárních poruch s hyperCKémií z pediatrického centra terciární péče pro léčbu neuromuskulárních onemocnění).

Fouad Al-Ghadir, Basil T Darras, Partha S Ghosh

Zdroj: Quest 2024
mdaquest.org/simply-stated-the-creatine-kinase-test/

Z anglického jazyka přeložila
Mgr. Dona Jandová

TONJE BIEBER LARSEN

Má spinální svalovou atrofii a jediné, čím může hýbat, je jeden ukazováček. Přesto nyní čtyřiadvacetiletá Tonje vychovává dvě děti a plánuje svatbu na Filipínách. Hodně lidí jí však říká, že je sobecká.

Tonje Larsen se chystá vzít dvouletou Gullu a dvouměsíční Kornelii na procházku. Marielle, jedna z jejích patnácti asistentek, přetahuje čtyřiadvacetileté ženě přes hlavu šedé vlněné pončo. Potom oblékne Gullu a vynese ven kočárek. Na ulici je míjí muž venčící svého psa. Gulla je nadšeně vítá a vrhá se k nim. Muž se podívá na Marielle.

„Nevadí vám to, maminko?“

Tonje přijede k nim, ale neřekne nic, dokud muž neodejde.

„Všimli jste si? Málokdo si myslí, že jsem máma," řekne. „Cizí lidé považují za samozřejmé, že maminkami jsou moje asistentky. Proto mě nikdy neosloví, když se něco týká dětí."

Toto nedorozumění se stalo už tolikrát, že to Tonje přestala počítat. Se svou čtyřčlennou rodinou z norského Stavangeru jezdí na dovolené po celém světě. Na těchto cestách má na vozíku připevněnou zalaminovanou rodinnou fotografii a na sobě tričko s velkými písmeny „MÁMA".

Gulla sedí na opěrce nohou a říká Tonje, aby jela rychle. Její malé culíčky se třepetají ve větru, zatímco se nahlas směje. Tonje chce ukázat, že i přes svůj handicap si může plnit svá přání a žít krásný a naplněný život. Je pro ni však vyčerpávající to dokazovat znovu a znovu.

„Jsem z toho velmi frustrovaná a otrávená. Co všechno musím udělat, abych ukázala, že jsem máma?"

O mateřství snila odjakživa a svou roli matky miluje. Tonje má však vážné svalové onemocnění a zvládne hýbat jen jedním prstem. Přesto nechce dopustit, aby ji omezení, která s nemocí přicházejí, zastavila. Vždycky taková byla. Chce ukázat, že navzdory svému postižení může žít klasický rodinný život s manželem, dětmi a psem jako jiní lidé. Letos v létě si Tonje a její přítel Morten Grønbech (29) řeknou své ano na vrcholu hory na Filipínách.

„Díky Mortenovi se cítím jako nejkrásnější člověk na světě."

Video, které Tonje zveřejnila na Instagramu v polovině listopadu, získalo přes 300 000 lajků a více než 3 000 komentářů.

„Být mámou na vozíku rozhodně není snadné, ale nechtěla bych to jinak", začíná video.

Před prvním setkáním nám Tonje poslala přes SMS odkaz na své video.

„Přečtěte si sekci komentářů“, napsala.

„Toto by se mělo zakázat, tečka,“ píše jeden z uživatelů k instagramovému videu, které ukazuje, že Tonje byla dvakrát těhotná, má partnera a vlastní dům.

Tonje pohotově odpovídá každému člověku. *„Proč by mělo být zakázáno milovat jiného člověka? Popište mi to, prosím...,“* odepisuje.

„Jak se o ně můžete VY postarat?“ ptá se další s odkazem na Tonjiny dvě děti.

„Mám partnera, nepřetržitou péči a velkou rodinu, která žije blízko mě,“ odpovídá Tonje.

„Tohle je vlastně znásilnění... Protože nejsi dost svéprávná na to, abys souhlasila,“ vyjadřuje se jeden z nich k Tonjiiným dvěma těhotenstvím.

„Nemám poškozený mozek, lol,“ odpovídá Tonje.

„To je prostě nechutné. Chudák dítě.“

„ Sakra, tohle přece není možný...“.

Komentářů je nekonečně mnoho.

Jak se při tom cítíte vy, v hloubi duše?

„Cítím se opravdu smutně,“ odpovídá Tonje. *„Jak je možné, že se objevuje tolik hnusných komentářů? Nejvíc mě štve, když se navážejí do Mortena. Zároveň se snažím si z nich nic nedělat, protože jde jen o to, že lidé nejsou dostatečně informovaní“.*

Proto na Instagramu zveřejňuje tolik věcí ze svého života. Chce ukázat, že je možné být dobrou mámou, i když je na vozíku.

„Pro většinu lidí je tato situace naprosto nemyslitelná“.

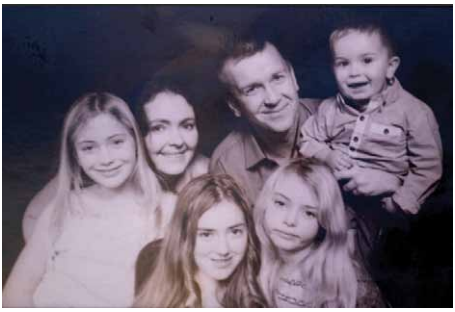
Tonje je od dětství na invalidním vozíku, chodit nemohla nikdy

Že je Tonje nemocná zjistili rodiče, když jí byl asi jeden rok. Narodila se se

spinální svalovou atrofií (SMA) 2. typu, vzácným progresivním onemocněním, které způsobuje atrofování svalů. V současné době má 19 % kapacity plic a 20 % svalové síly. Spí s dýchacím přístrojem a při nachlazení používá kašlacího asistenta. Jejím problémem není absence citlivosti po těle, ale je příliš slabá na to, aby se sama pohybovala. Aby mohla žít tak, jak chce, potřebuje nepřetržitou asistenci. Využívá uživatelsky řízenou osobní asistenci (BPA) od soukromé společnosti v obci Sandnes. Střídá se u ní 15 zaměstnanců. Asistenti jí pomáhají se vším. Od přípravy jídla, krmení, oblékání, péče o děti a hraní si s nimi, hygieny až po drobné úkony, jako je odstraňování vlasů z obličeje.

„Starají se o to, aby moje rodina mohla žít co nejnormálnějším životem. Asistenty vnímáme stejně jako třeba můj invalidní vozík,“ vysvětluje Tonje.

Tonje je nejstarší ze čtyř sourozenců. Jako dítě byla šťastná a obklopená dobrými přáteli. Nyní žijí její rodiče jen deset minut cesty od ní a často se vídají.



„Když jsem vyrůstala, nikdy mezi mnou a sourozenci nebyl rozdíl,“ říká. *„Bylo samozřejmé, že všechno, co dělaly její sestry, bratr a kamarádi, Tonje dělala také. I přes časté hospitalizace má na dětství krásné vzpomínky. Hrála florbal, s rodinou se věnovala sjezdovému lyžování, chodila do pěveckého sboru, na uměleckou školu a do klubu mládeže.“*

„Na hospitalizace, kvůli kterým jsem byla často doma ze školy, si moc ne-

pamatuji. Vzpomínám na hezké školní dny, dívčí večery a hraní si v pokoji.“

Tonje byl momentálně schválen lék Spinraza, který může zastavit zhoršování jejího nervosvalového onemocnění a prodloužit jí tak život. *„Lék jí může pomoci udržet svalovou sílu, kterou má nyní, a možná ji i zlepšit,“* vysvětluje její snoubenec Morten.

„Na schválení léčby se čeká bohužel dlouho“, říká Tonje.

Nyní má dobrou svalovou sílu jen v jednom místě. Je jím ukazováček na levé ruce. Umožňuje jí řídit vozík a ovládat displej na mobilním telefonu. Kdyby v něm ztratila sílu, byl by to pro ni zásadní problém.

„Pokud by přišel den, kdy by neměla dostatek síly na to, aby mohla ovládat vozík a být na mobilu, bylo by to pro ni opravdu těžké“ obává se Morten.

Pokračuje: „Svalová síla, kterou ztratí, se jí už nevrátí. Většinou to jde jedním směrem. V dospělosti je ale naštěstí progrese pomalejší.“

Tonje doufá, že na jaře bude moci začít užívat léky.

„Čekám jen na další schůzku s lékařem. Trvá to už hodně dlouho.“

V čem doufáte, že vám léky pomohou?

„Mohly by mi dodat energii, abych byla tou nejlepší mámou pro Gullu a Kornelii a Mortenovou přítelkyní. Budu moci sama řídit svůj elektrický vozík a používat mobilní telefon, což si nejsem jistá, že by bez léčby za nějakou dobu ještě šlo. Chci žít co nejdéle. Chci zestárnout,“ odpovídá.

„Těsně předtím, než se narodila Kornelie, jsem musela přejít na lehčí joystick, aby se mi ruka tolik neunavovala, a také na lepší opěrku hlavy. Morten mi rád kupuje věci, které jsou pro mé tělo užitečné, a já jeho snahu velmi oceňuji. Loni jsem například k Vánocům dostala vyhřívací deku, protože jsem často zmrzlá a je mi zima.“

Jak se díváte na slábnutí, je to něco, o čem hodně přemýšlíte?

„Snažím se na to nemyslet, ale zároveň jsou chvíle, kdy mám těžký den a hodně si o tom s partnerem povídáme. Mortenovi záleží na tom, abychom co nejdříve zahájili léčbu, abych nepřišla o zbytek síly, co mám.“

Tonje vysvětluje, že si její snoubenec velmi dobře uvědomuje, jak se jí SMA pomalu, ale jistě zhoršuje. Dbá na to, aby Tonje měla všechny pomůcky, na které má nárok a mohou jí pomoci.

„Je mu jedno, jestli spím s dýchacím přístrojem nebo potřebuji použít kašlacího asistenta. A je šťastný, že může řídit vozík, když je mi příliš zima nebo jsem unavená,“ říká.

„Také mi říká, že i když budu slabší, budu to pořád já a že mě bude mít stejně rád.“

Když se před více než čtyřmi lety poprvé setkali, okamžitě to mezi nimi zajiskřilo

Pohyb prstu umožňuje Tonje zveřejňovat fotografie a videa na Instagramu, kde má více než 40 000 sledujících. Tímto způsobem se také seznámila s mužem svého života. Při swipování na mobilní seznamce (hodnocení fotografií, zda se líbí nebo ne, kdy se rozhoduje o potřebné shodě uživatelů seznamky - pozn. překl.). *„Měli jsme shodu a setkali jsme se pak téměř okamžitě, protože Morten měl pracovní schůzku ve Stavangeru. O pár měsíců později jsme se k sobě nastěhovali.“*

Morten popisuje první rande s Tonje tak, že většina věcí do sebe zapadla. Konverzace nevázla a ani jeden z nich nemusel nic předstírat.

„Bylo to dlouhé první rande, oba jsme mluvili velmi uvolněně. Na lásku na první pohled moc nevěřím. Pro mě je důležité, aby mezi námi byla dobrá komunikace, abychom měli společný smysl pro humor a abychom oba byli sami sebou. A přesně takový pocit jsem měl s Tonje,“ říká Morten. Tonje se ve chvíli, kdy o ní mluví, rozzáří tvář. Trochu se začervená.

„Morten mi rozuměl a nevystrašila jsem ho. Spousta mužů nechce být s někým, kdo potřebuje tolik pomoci. Připadá jim to příliš náročné.“

Než se setkali tváří v tvář, psali si na Tinderu a Tonje mu o svém vrozeném nervosvalovém onemocnění i o tom, že je na vozíku, řekla.

Zajímalo ho, jak ji SMA ovlivňuje a jak žije svůj život.

„S vozíčkáři jsem měl málo zkušeností, takže jsem zpočátku nevěděl, co mám dělat. Mnoho lidí, které potkáváme, se snaží Tonje například podat ruku, ale ona nemá žádnou svalovou sílu.“

Na chvíli se odmlčí: *„Řekl bych, že jsem otevřený člověk, který se snaží nemít předsudky vůči lidem na vozíku nebo s jiným fyzickým handicapem. S pomocí asistentů je Tonje poměrně samostatná, takže vozík nevnímám jako výzvu. Myslím si ale, že spoustu lidí zajímá, proč jsem se rozhodl sdílet svůj život právě s Tonje,“* říká Morten.

A jaká je vaše odpověď?

„S Tonje se nesoustředíme na omezení, která kvůli jejímu handicapu máme. Spíše přemýšlíme o tom, čeho můžeme společně dosáhnout. Je to o využití příležitostí. Tonje si velmi dobře uvědomuje, že lidé s jejím onemocněním nemohou brát život jako samozřejmost. Myslím, že je přesvědčená, že je třeba z něj vytěžit maximum.“

Třeba svatba na vrcholu hory na Filipínách?

„Ano! Žijete jen jednou a když si někoho berete, musíte to udělat pořádně,“ odpovídá Morten.

„Viděla jsi můj zásnubní prsten?“ zeptá se Tonje a podívá se na svou ruku.

Šest měsíců poté, co se seznámili, se Morten chystal na delší služební cestu, která trvala několik měsíců. Tonje se bála, že na ni Morten zapomene, ale místo toho ji na pláži ve Stavangeru před odjezdem požádal o ruku.

„Bylo to velmi romantické,“ říká Tonje.

Letos v létě přiletí rodina a přátelé na Filipíny, aby byli u toho, když si pár konečně řekne své ano.

Tonje a Morten si život maximálně zpříjemňují cestováním za exotikou. Je to jejich největší koníček. Dosud spolu procestovali dvanáct různých zemí. Loni se vydali do Singapuru, Thajska a do Karibiku.

Nenechají se odradit omezeními, která jim přináší invalidní vozík. Chtějí mít na co vzpomínat.

Program BPA pak hradí cestovní náklady asistentům.

„Nesoustředíme se na negativa. Děláme, co můžeme, a snažíme se z toho vytěžit maximum, takoví jsme oba,“ vysvětluje Morten.

Tonjiným svalům prospívá teplo, takže se cesty do zahraničí staly součástí jejich života. Cesty jsou však náročné a vždy se vyskytnou problémy, buď na letišti, nebo na palubě letadla.

„Často trvá několik dní, než se zotavím,“ říká Tonje.

„Mezi sedadly v letadle není místo pro můj invalidní vozík, takže obvykle ležím Mortenovi na klíně. Vždycky je něco špatně s papíry pro odbavení vozíku a některé letecké společnosti neakceptují, že uvádíme, že mi děti mají sedět na klíně.“

Dlouhé cesty podle manželů ale přesto stojí za to. Jak kvůli vzpomínkám, které si rodina společně vytváří, tak kvůli zlepšení Tonjina zdravotního stavu.

Máte pocit, že musíte dokazovat, že můžete dosáhnout všeho, čeho chcete?

„Ano, rozhodně. Celý život jsem žila s tím, že nemoc by neměla stát v cestě dobrému životu. Jsem maximalistka - a ráda z každé situace vytěžím maximum,“ odpovídá.

„Když mi bylo patnáct, získala jsem pocit, že když si obarvím vlasy na fialovo nebo růžovo, nebudou mě vnímat jako ‚tu holku na vozíku‘, ale spíš jako ‚tu holku s růžovými vlasy‘.“

Už jsou to tři roky, co si manželé koupili svůj „domov, kde spolu budou navždy“ v Sandnesu

Tonje ve své pracovně udělala ceduli na dveře a také vánoční punčochy se jmény, které nyní visí u krbu.

„Miluji kreativitu a narozeniny a oslavy vždycky naplánuji do nejmenšího detailu,“ říká.

Dnes Gullu vyzvedne ze školky teta Maren, Tonjina osmnáctiletá sestra. Morten jel na pracovní cestu do Španělska. Pracuje jako datový analytik v IT společnosti.

Odpolední chaos se ve čtyřčlenné rodině rozjel naplno. Kornelie má hlad a potřebuje vyměnit plenu, zatímco Gulla si chce číst, vařit v kuchyňce na hraní a zpívat.

Asistentka položí Kornelii Tonje na klín a najde plenu. Do ohbí Tonjiny paže

položí láhev s mlékem, aby ji maminka mohla nakrmit, a zároveň jí pomůže plenu vyměnit.

„Děti mají fantastickou mámu, která je tu pro ně, ať se děje cokoli,“ říká její sestra Maren.

Na návštěvě u příbuzných v Røa v Oslu Tonje požádá svou asistentku, aby jí Kornelii položila na hruď.

Protože maminka dvou dětí sama nic neudrží a nemůže rukama ani hýbat, asistentka jí ruce zaváže, aby mohla své dítě dobře uchopit.

„Zdá se, že se spolu vždycky skvěle baví,“ říká tchyně Inger o vztahu svého syna s Tonje.

Dvouletá Gulla tančí kolem vozíku a chce si sednout na klín. S pomocí Inger vyleze nahoru, posadí se a hned mamince poručí, aby jí četla.

„Ví, že se jí na mém klíně bude vždycky dobře sedět. Hodně si spolu čteme a zpíváme,“ říká Tonje.

Když Tonje dříve potkala jinou matku

z USA se stejným onemocněním, která byla dokonce slabší, než ona, uvědomila si, že je možné splnit si svůj sen stát se matkou.

„Mnoho lidí mi říká, že jsem sobecká. Pro mě je důležité ukázat, že taková nejsem. Starám se o své děti a jsem to já, kdo rozhoduje, kdy je čas na večeři, kdy je čas vyměnit jim pleny a kdy půjdou spát.“

Morten popisuje Tonje jako obětavou mámu. Vidí, jak ji děti každý den naplňují radostí a smyslem života. Říká, že jejich čtyřčlenná rodina našla rytmus, který dobře funguje.

„Máme s dětmi velmi pohodový každodenní život. Našli jsme dobrý způsob, jak se vyrovnat s tím, že je Tonje na vozíku, může tak být dětem stále nablízku. Ale samozřejmě nemá takovou

sílu v rukou, aby je sama zvedla. A zjišťujeme, že to lidé na sociálních sítích často řeší.“

Morten se odmlčí a přemýšlí, než promluví:

„Ale to neznamená, že neexistují příležitosti k dobré interakci. Asistenti a já pomáháme našim dětem navázat dostatečný kontakt s Tonje.“

Že lidé píší a litují ve svých komentářích děti za to, jakou mají mámu, to je přesně to, co Mortena trápí.

„Píší, že tím, že mají mámu na vozíku, naše děti poškozujeme a že kvůli tomu nemají důstojnou výchovu. Jsem přesvědčený, že je to úplně špatný názor.“

Na začátku vztahu Tonje a Mortena bylo pro Mortena obzvlášť důležité ujasnit si dvě základní věci.

Má Tonje dostatek pomoci, aby si poradila i bez jeho přítomnosti?

A bylo by skutečně možné mít spolu děti?

„Pro mě bylo zásadní mluvit o tom hned na začátku,“ říká Morten.

„Rychle jsem si uvědomil, že první věc nebude problém, protože Tonje pomáhají asistenti. Ona si však nebyla jistá ohledně dětí. Nakonec se nám ale dostalo velké pomoci ze strany lékařů, i když měli málo informací o kombinaci těhotenství s její diagnózou.“

V roce 2020 byli manželé odesláni ke specialistům do Stavangerské univerzitní nemocnice, aby sestavili plán a ověřili, zda Morten také není nositelem SMA. Aby byla nemoc dědičná, musí být oba rodiče jejími přenašeči, a i v takovém případě ale existuje jen 25% šance, že ji dítě dostane.

„Můj praktický lékař se do toho zapojit nechtěl, protože to pro mě bylo moc

velké riziko. Nebylo mi doporučeno otěhotnět, ale dostalo se mi dobré pomoci," říká Tonje.

Od jejího druhého císařského řezu uplynulo pět měsíců - a narodila se Kornelie

Chtěli jste vždycky vlastní děti?

„Ano, celý život jsem chtěla mít vlastní děti a rodinu. O tom, že spolu chceme mít děti a že uděláme vše, co bude v našich silách, pokud se to nepodaří přirozeně, jsme si s Mortenem promluvili hned na začátku," odpovídá Tonje.

Kromě nevolností a pánevních bolestí proběhlo první těhotenství k překvapení všech naprosto hladce.

Sestry od sebe dělí pouhých 20 měsíců. Tonje odsávala mléko a kojila obě dcery mnoho týdnů, protože chtěla ukázat, že to jde i v jejím stavu.

„Nechci, aby mi někdo říkal, že něco nemůžu. Můžu dělat, co chci."

Když řekla, že je na cestě druhé dítě tak brzy po prvním těhotenství, byl podle Tonje lékařský tým v nemocnici překvapený.

„Mým největším snem je být maminkou. Miluju to. A vždycky jsme chtěli víc než jedno dítě."

Ukázalo se však, že těhotenství číslo dvě je mnohem náročnější. Kromě únavy a vyčerpání se u Tonji objevila sepse, nákaza koronavirem a těhotenské svědění.

„Musela jsem se neustále drbat, dopovat léky na alergii a uklidňujícími léky, abych mohla v noci spát. Po těhotenstvích mi hodně zeslábly svaly, takže další děti už nebudou."

Morten se bál, že Tonje nebude schopná druhé dítě donosit. Těžce snášel pohled na její oslabené tělo.

„Oba porody byly pečlivě a komplexně naplánované, takže jsme se cítili velmi dobře zajištěni. Ale trochu jsem se bála, to ano."

Jaký je váš názor na vývoj léčby?

„Myslím, že je to velmi smutné. Zároveň je tu však malá naděje, že Tonje dostane lék, který její onemocnění zastaví," odpovídá Morten."

„Trvalo dlouho, než byla léčba schválena, a myslím, že je hloupé, že Tonje, která je jednou z nejmladších a nejslabších osob s touto nemocí v Norsku, skončila na seznamu tak daleko. Je pro nás velmi důležité, aby se dostala k léku co nejdříve, protože máme dvě malé děti a chceme s nimi mít co nejdéle dobrý život. Opravdu potřebují svou maminku."

Když Morten s rodinou navštěvuje svou maminku v Røa v Oslu, často tam zůstávají k velké radosti babičky dlouho. „Lepší vnoučata jsme si ani přát nemohli" říká Inger Bråthenová.

Vzpomíná na den, kdy jí a zbytku rodiny syn představil svou novou přítelkyni.

„Nejprve jsem byla v šoku. Byla jsem opravdu velmi překvapená. Přišlo to tak náhle. O žádné přítelkyni jsem neslyšela a pak najednou Morten řekl, že přijede na návštěvu s nějakou dívkou. V té době jsme rekonstruovali byt a měli jsme odstěhovaný nábytek, ale on chtěl stejně přijít. To mi došlo, že to myslí vážně.“

„Ten samý večer, kdy byla Tonje představena svým novým tchánům, si ji všichni velmi oblíbili,“ říká Inger.

Věděla, že její syn a Tonje chtějí děti, ale nemyslela si, že je to přirozeně možné. Když se proto rodina dozvěděla, že vnouče je na cestě, byla z toho sice velká radost, ale zároveň i obavy.

„Měla jsem velký strach, že to nedopadne dobře, ale oba byli tak pozitivní a optimističtí, takže mě to uklidnilo. Když Tonička tak brzy otěhotněla znovu, už jsem se tolik nebála. Tak nějak jsem věděla, že to dopadne dobře,“ říká dnes Inger.

Ve svatebním salonu v Askeru si Tonje zkouší šaty

O princeznovské svatbě s co největším množstvím třpytek a flitrů sní odjakživa. Venku je mínus dvanáct stupňů. Kontrast s exotickou svatbou na Filipínách snad ani nemůže být větší.

Právě v tento den si má najít jedny z nejdůležitějších šatů svého života. Závoj si koupila už dávno a šetřila si ho na ten velký den.

„Co vím jistě je, že šaty budou mít spoustu třpytek. A o něco menší sukni než tyhle.“

„Ano, souhlasím. Víš přesně, co chceš,“ říká jedna ze tří Tonjiných asistentek na zkoušce šatů.

Jedna z asistentek Tonje zvedá, zatímco druhá jí drží tylovou sukni. Budoucí nevěstu přenesou přes místnost a položí na stůl.

Je čas převléknout se do třetích šatů toho dne.

V pouzdrových šatech bez ramínek s plastickou květinovou aplikací se Tonje opět přitočí k zrcadlu.

„Ne, tyhle to nejsou. Až si obléknu šaty, ve kterých se budu chtít vdávat, hned to ucítím. Je to ten typ věci, kdy prostě víte.“

Tonje zadrkotá zuby a na pažích jí naskočí husí kůže.

Asistentka najde tři vyhřívací podložky a čtyři vlněné deky, aby se Tonje mohla zahřát, než se na stole připraví další šaty.

Poslední šaty toho dne jsou vyzkoušené a Tonje našla vysněné šaty, které splňují její představy před červencovou svatbou.

„Opravdu se těším, až ukážu, jak moc Mortena miluji.“

Poznámka redakce: Tonje se před vydáním článku již její sny splnily. Podstupuje léčbu a vdala se na místě, které si vysnila. Měla krásnou svatbu a my jí do života přejeme jen to nejlepší!

Co je BPA?

BPA je zkratka pro osobní asistenci řízenou uživatelem a v posledních letech se používá jako určitá náhrada nebo doplněk tradičních zdravotních a pečovatelských služeb poskytovaných obcí.

BPA lze považovat za náhradu vašich rukou a nohou. Můžete tak dělat to, co chcete, bez ohledu na náročnost - zapojit se do volnočasových aktivit, vyrazit na výlet, do kina, pracovat nebo studovat. Jediným omezením je vaše představivost!

Abyste měli nárok na uživatelsky řízenou osobní asistenci, musíte:

- **Mít těžkou závislost - potřebu asistence alespoň 25 až 32 hodin týdně**
- **Mít těžkou závislost trvající minimálně dva roky**
- **Být mladší než 67 let**

Všechny případy řeší každá obec individuálně a mohou se lišit v závislosti na místě bydliště.

BPA vám může být přiznán i v případě, že osoba nárok nesplňuje, pokud to obec uzná za vhodné.

Zdroj:

https://www.vg.no/nyheter/i/RGWjGW/muskelsyke-tonje-mange-kaller-meg-egoistisk?fbclid=IwAR0av87-Z164RhUkhjZTz38MfZTuojzRSXZV-I7h8dvxvFGfw-GwvTQqmhvw

Přeložila Veronika Nesměráková

ROZHOVOR S RENÉM MOLITORISEM

Dalším členem výboru, kterého bychom vám chtěli představit, je René Molitoris.

Vždy, když ho potkáte, má úsměv na tváři. Je naším dlouholetým členem, účastní se mnoha akcí a informuje vás o zprávách z NRZP.

Je také jedním z „herců“ z naší reklamy na sbírku na osobní asistenci.

Mimo jiné se svou ženou velmi rád cestuje a připravili si pro vás článek o jejich cestě do Alsaska. Následuje hned po tomto rozhovoru.

Patříš mezi naše dlouholeté členy, ale mohl by ses pro ty, kteří tě neznají, krátce představit?

Jmenuji se René Molitoris, je mi 60 let, jsem ženatý, mám svalovou dystrofii Beckerova typu, v současnosti používám elektrický vozík, ve výboru našeho spolku pracuji několik let. Bydlíme s manželkou v bezbariérovém domě v Praze.

Řekni nám prosím, kdy se u tebe prvně projevilo tvoje onemocnění, jak jsi prožil dětství a dospívání, chodil jsi do zaměstnání?

Dystrofie mi byla diagnostikována zhruba v 8 letech. Měl jsem občas křeče v lýtkách, začala se mi podlamovat kolena, i přesto jsem chodil na běžnou základní školu a střední vzdělání jsem také absolvoval v běžném odborném učilišti. Své dětství jsem prožil aktivně, snažil jsem se vyrovnat svým zdravým spolužákům ve sportovních aktivitách, ale hlavně v klukovinách. Každé prázdniny jsem spolu se svými bratry měl „zkažené“ pobytem v Janských Lázních, na což ale po letech velmi rád vzpomínám, protože mě to naučilo mezi stejně

postiženými vrstevníky brát věci vždy z té lepší stránky. Prošel jsem několika zaměstnáními, která jsem střídal podle aktuálního zdravotního stavu a nabídky na pracovním trhu.

Jak jste se seznámili s tvojí ženou?

S Jitkou jsem se seznámil v Praze na společné večeři s přáteli, prostřednictvím kamaráda, se kterým jsme oba jezdili do lázní ve Velkých Losinách, ale každý v jiném čase.

Pomáhá ti někdo v běžném životě?

Moje manželka má nervosvalové onemocnění CMT, takže mi může pomoci tam, kde není potřeba velká fyzická síla. Většinu denních činností zvládáme samostatně a to, co je nad naše fyzické možnosti, zvládáme s pomocí asistentů, pečovatelek, rodiny nebo přátel.

Jaký je tvůj názor na roli pacientských organizací a mohl bys udělat malé srovnání mezi minulostí a současností? Vidíš nějaké změny k lepšímu nebo k horšímu?

Role pacientských organizací je nezastupitelná, jak mezi jejich členy ve výměně zkušeností se zvládáním problémů spojených s jednotlivými diagnózami, tak i působením na jednotlivá ministerstva či na státní správu obecně. Já osobně pokládám za důležité, aby byly pacientské organizace sdružované do větších celků, protože tyto mohou být lépe vyslyšeny. Určitě je situace v této oblasti mnohem lepší než dříve, ale pořád je toho mnoho, co by se dalo zlepšit.

Jak hodnotíš současné podmínky lidí se zdravotním postižením?

Podmínky pro zdravotně postižené jsou podle mě dobré, zlepšují se. Mám však tu výhodu, že bydlím v Praze…

Víme, že pravidelně jezdíš do lázní. Jak ti tyto pobyty pomáhají a jaké jsou podmínky pro osoby, které potřebují asistenci?

Do lázní jezdíme společně s manželkou rádi, protože tam načerpáme sílu a energii, protáhneme a uvolníme svaly a celkově si odpočineme. V současné době zvládám lázeňský pobyt díky mobilnímu zvedáku, který si s sebou beru. Býváme ubytováni na bezbariérovém pokoji s polohovací postelí. Pomocný personál však bohužel chybí.

Co rád děláš ve volném čase? Vím, že s manželkou rádi cestujete, jak to všechno zvládáte a kde jste byli nejdál?

Jistě to zná každý z nás, že většinu volného času zabere sebeobsluha. Rád sleduji přírodopisné dokumenty a pozoruji přírodu naživo, rád poslouchám hudbu napříč žánry, také občas rádi někam vyrazíme. Když jsem ještě řídil auto, tak to bylo snazší. Posledních pár let vyrážíme na cesty s přáteli nebo rodinou. Francii a Itálii navštěvujeme nejčastěji, protože ve Francii se Jitka domluví a v Itálii máme kamarádku. Naše nejvzdálenější cesta byla v roce 1995 do Thajska.

Tuto cestu si do dneška pamatuji, jako by to bylo včera. Vůni a chuť zralého

exotického ovoce, čerstvé kokosové ořechy, pálivá jídla i „vůni“ nejsmradlavějšího ovoce světa, durianu. Prohlídku Bangkoku, krásných chrámů, velké sochy Buddhů, teplé moře, hlazení týdenního slůněte, focení se s velkou krajtou kolem krku, návštěvu tradičního siamského divadla atd. Během celého pobytu jsme toho viděli, zažili a ochutnali opravdu hodně.

Používáš ve svém každodenním životě asistenční služby?

Ano, používám je čím dál častěji. Máme výhodu, že bydlíme v bezbariérovém domě, kde máme k dispozici asistenční i pečovatelskou službu.

Jak jsi spokojený s nabídkou služeb?

S nabídkou služeb jsem spokojený. Asistenti mi pomáhají s koupelemi, oblékáním, když jsem doma sám, tak i s přípravou jídla, prostě se vším, co sám nesvedu. Pečovatelky nám pak pomáhají s žehlením, mandlováním či úklidem.

Měl bys nějaký návrh pro zlepšení chodu AMD?

Řekl bych, že naše organizace pracuje velmi dobře. Jediné, co by šlo zlepšit, je aktivnější zpětná vazba od členů, abychom ve výboru věděli, co je nejvíce zajímá, trápí či o jaké postřehy by se mohli podělit s ostatními členy.

Co ti dělá radost? Jaké máš cíle a sny do budoucna?

Radost mi dělá čas strávený s manželkou, rodinou, přáteli.

Radost mi dělá i každá maličkost, kterou ještě zvládnu sám.

Cíle a sny? Rád bych zvládal budoucnost alespoň stejně jako současnost.

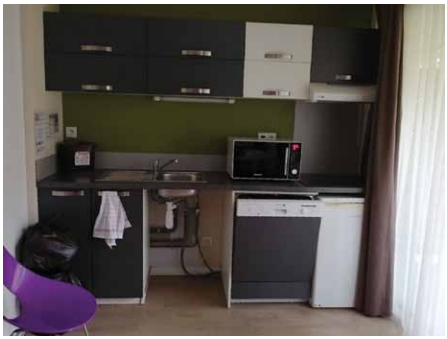
Otázky položila
Mgr. Dona Jandová

VÝLET DO ALSASKA

Letos začátkem června jsme s rodinou po dlouhé době vyjeli do Francie, konkrétně do Alsaska. Užili jsme si krásnou přírodu, alsaskou architekturu, místní gastronomii a s láskou místních vinařů opečovávaná vína.

Naplnili jsme auto nezbytnými věcmi, jako je elektrický vozík, mobilní zvedák, záložní mechanický vozík, hranoly na zvýšení postele, skládací toaleta a také pár zavazadly. S nulovým výhledem do zpětného zrcátka jsme vyrazili na cestu. Po necelých osmi hodinách, i s přestávkou na oběd, jsme dorazili do Ingersheimu u Colmaru, kde jsme byli ubytováni v klidném oploceném komplexu patrových domků Les Rives de La Fecht.

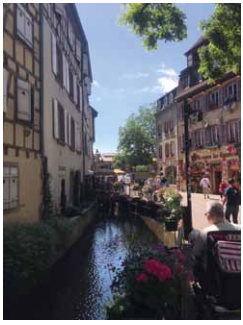
Ingersheim – ubytování Les Rives de La Fecht



Ubytováním, které jsme našli na portálu Booking.com, jsme byli mile překvapeni. Každý z domků měl v přízemí jeden bezbariérový apartmán, ve kterém byl dostatek prostoru pro pohyb na elektrickém vozíku. Dost mís-

ta bylo i pro mobilní zvedák, a to jak v ložnici, tak v koupelně. Hranoly pod postel naštěstí ani nebyly potřeba. Apartmán byl plně vybavený nádobím, ledničkou, myčkou, mikrovlnkou a dokonce i kávovarem Nespresso (bez kapslí :-)). Zbytek naší rodiny byl ubytován ve vedlejším apartmánu, který byl poloviční než náš :-). Před apartmánem byla teráska s venkovním posezením, kterou jsme v průběhu našeho pobytu hojně využívali a trávili zde všichni pohromadě večery plánováním dalšího dne se sklenkou místního vína v ruce. Terásky byly oddělené pouze dřevěnou stěnou,

kterou bylo možno obejít přes trávník. Každý den jsme vyjížděli poznávat blízké okolí. Středobodem našeho pobytu bylo kouzelné město Colmar s barevnými hrázděnými domy, krásnými uličkami a kanály, pro které je město nazýváno “malými francouzskými Benátkami”. Do Colmaru jsme se vraceli během našich výletů každý den. Zvládli jsme navštívit muzeum Unterlinden s Isenheimským oltářem od Matthiase Grunewalda z 16. století, projít se místními křivo-



Colmar – malé francouzské Benátky

lakými uličkami, kolem muzea sochaře Frédérica Bartholdiho, autora předlohy sochy Svobody v New Yorku (jejíž zmenšeninu můžeme najít i na jednom z kruhových objezdů při příjezdu do Colmaru) či po bleším trhu na náměstí před gotickým kostelem Dominikánů, prohlédnout si tržnici

Éguisheim

v malých Benátkách nebo poobědvat typický alsaský choucroute (šukrut), což je 5 druhů masa s kysaným zelím, připravovaným na rýnském ryzlinku, okořeněným jalovcem, nebo jen tak posedět v příjemné kavárně a dát si mandlový croissant či sklenku alsaského vína (kromě řidiče). Během našeho pobytu jsme vyjížděli do okolních nádherných měst, která leží na alsaské stezce vína a jsou situována mezi řekou Rýn a pohořím Vogézy. Nad většinou těchto městeček se tyčí staré středověké hrady a zříceniny. My jsme táhlými serpentýnami vyjeli na jeden z nich, hrad ze 13. století Hohlandsbourg (s bezbariérovým WC), od nějž je nádherný výhled do údolí. Mezi další místa, která jsme navštívili a naprosto nás uchvátila, patří středověká města s krásnými hrázděnými domy. Eguisheim, postavený

Výhled z hradu Hohlandsbourg

Kaysersberg

ve tvaru elipsy s dvojitými hradbami, dlážděnými uličkami a původními kašnami. Kaysersberg, město na říčce Weiss, kterou je možno vidět protékat pod mnohými domy. Riquewihr, městečko vystavěné v kopci, kde jsme si zakoupili francouzské mandlové pečivo callisons, ochutnali francouzský nugát, který připomíná náš turecký med, a vypili kávu před starobylou kavárnou, která bývala lisovnou oleje. V městečku Ribeauvillé jsme poobědvali v nádherném (a bezbariérovém) sklepení další alsaský pokrm Coq au Riesling, což je kohout na víně. V průběhu naší cesty jsme rovněž navštívili vinné sklípky, kde jsme degustovali a nakupovali vína místních vinařů. Musíme vyzdvihnout, že v každém námi navštíveném městě bylo dostatek parkovacích míst pro vozíčkáře. Pokud byly ve městech veřejné toalety, byly též bezbariérové a používali jsme i euroklíč.

Riquewihr

Ribeauvillé

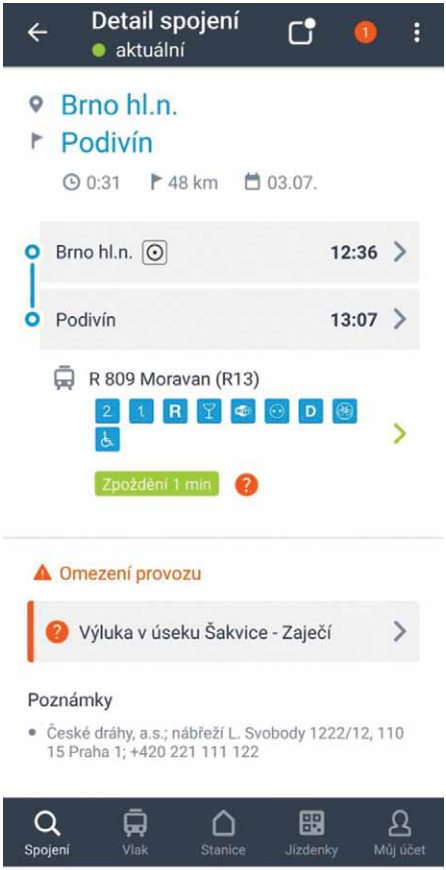
Pobyt nám rychle utekl. S Francií jsme se rozloučili v městečku Obernai, které je nedaleko Štrasburku, a s lehce cinkajícím autem jsme byli za 6,5 hodiny zase doma. VIVE L´ALSACE !

Jitka a René Molitorisovi

POKROK, NEBO NEROZVÁŽNOST? NOVINKY U ČESKÝCH DRAH A DALŠÍ ZÁŽITKY Z VÝLETU DO LEDNICE

Před pár dny jsme narazili na článek na webu Českých drah (ČD), podle kterého by už měli tento rok moci vozíčkáři ve vybraných spojích jezdit i bez objednání. Spolu s novými jízdními řády byla na přelomu roku aktualizována i pravidla přepravy osob s omezenou schopností pohybu. Dle slov náměstka pro osobní dopravu Jiřího Ješety jsou nyní spoje rozděleny na plně bezbariérové (nízkopodlažní vozidlo, nebo vozidlo se zabudovanou plošinou) a přístupné (spoje, u nichž je nutná asistence dopravce), přičemž u první zmíněné kategorie již není objednání přepravy nutné, ale pouze doporučené. K rozeznání těchto kategorií pak slouží běžný a inverzní symbol vozíčkáře, na které jsme byli zvyklí již dříve, jen nyní tedy mají trochu jiný význam.

Tento týden mi začaly prázdniny, tak jsme se rozhodli nový systém vyzkoušet. Pro jistotu jsme si výlet naplánovali tak, abychom byli schopni cestu absol-



vovat i autobusem. Naším cílem byla Lednice, kam nás měl hodit autobus z Podivína, do kterého jsme se chtěli dopravit právě po dráze. Našli jsme si tedy spoj, který byl označen běžným symbolem vozíčkáře a dle portálu ŽelPage se jednalo o tzv. InterPantera, čili nízkopodlažní soupravu se zabudovanou výklopnou rampou. V Podivíně by dle fotek i článku na vlakemjednoduse.cz měl být přístup na všechna nástupiště. Nešlo tedy o žádný nesplnitelný požadavek. Experiment mohl začít.

Na brněnské hlavní nádraží jsme dorazili s předstihem asi čtvrt hodiny a namířili si to na nástupiště. Už v tu chvíli bylo jasné, že sami nastoupit nemůžeme - ačkoliv šlo o nízkopodlažní vůz, dané nástupiště není v normové výšce (v Brně jsou takto upraveny pouze nástupiště 5 a 6). Hledali jsme tedy průvodčí, abychom se jí zeptali, zda se smíme svézt. Samozřejmě nám bylo řečeno, že nejsme nahlášení a že bychom měli být. A že by bylo potřeba přesunout vlak k bezbariérovému nástupišti, což bez nahlášení nejde. Nu, pokud vím, nikdy tento spoj kvůli nám nepřesouvali, ani když jsme nahlášení byli, jen prostě vyklopili rampu. Pravdou ale bylo, že vlak stál tak nešťastně, že zrovna dveře s rampou sousedily s jakýmsi drážním domkem, který jejímu vyklopení dosti bránil. Naštěstí se do situace vložil strojvedoucí, který navrhnul buď o pár metrů popojet, nebo zkusit rampu vyklopit zešikma. Díky mé "šestikolce" šikmé vyklopení stačilo, pokud by měl někdo "čtyřkolku", už by bylo potřeba žádat o povolení posunout vlak. Nástup jsme zvládli, ale další problém nám průvodčí hlásila hned vzápětí. "V tomto směru přijíždíme v Podivíně na nízké nástupiště, budeme to kvůli vám muset domluvit a přesunout na trojku." Následoval výklad o tom, co vše je potřeba zařídit a jak bychom se fakt měli hlásit. Alespoň jedna pozitivní zpráva tu však byla - dozvěděli jsme se, že od 1. 7. jezdí držitelé ZTP a ZTP/P v rámci tarifu IDS JMK zdarma. Výstup v cílové stanici se podařilo zajistit a proběhl bez problémů.

Bezplatné jízdné nám dal naopak sežrat řidič autobusu a jeho "Mohli byste si alespoň vyklopit sami tu plošinu, když už jedete zadarmo!" Ano, měla jsem doprovod, ale kolikrát nás jiní řidiči vyhubovali, že sami plošinu vyklápět nesmíme, že je to jejich zodpovědnost, tak jak jsme to měli vědět. Stačilo nám slušně říci, že máme nastoupit sami, než odbaví ostatní. No co už. V Lednici naštěstí zastavil mimo ostrůvek, takže jsem mohla sjet na silnici a nemusela řešit seskakování z ostrůvku, který nemá nájezd. Nejprve jsme se museli vydat hledat toalety, abych si mohla v klidu užít náplň výletu. Údajně tu měli v minulém roce rekonstrukci sociálních zařízení, očekávali jsme tedy jejich přístupnost. Ale ouha, nejprve schodek do zámku rádoby zmírněný kovovou rohoží a následovaný prahem ve dveřích (jejichž blízkost je pro vozík s nízkým podvozkem celkem oříšek) a uvnitř žádný bezbariéový záchod. Dozor se nejprve dotázal, zda bych nemohla ten kousek dojít a pak nabídl jedinou větší toaletu, kde byl ovšem další schod uvnitř. Na místě, které je často propagováno jako vhodná výletní destinace pro vozíčkáře, jsem to opravdu

nečekala. Naštěstí mě zachránila blízká čtyřhvězdičková restaurace s cukrárnou (správně jsem tipovala, že "ti si nemohou dovolit nemít slušné WC"), kde jsme si nakonec koupili i zmrzlinu. Pak jsme se mohli konečně spokojeně vydat na první bod programu - výstavu Sochy z písku. Letošním tématem je Japonsko, takže se tu objevili například samuraj, prodavač ryb nebo pokémoni.

Potom jsme zkusili, zda nás vezmou na prohlídku s vozíkem i bez předchozího objednání. Vzali. Přízemní okruh bylo možné absolvovat bez problémů, stačilo pomocí erárních lyžin překonat dva schody u vstupu. A před začátkem prohlídky jsme stihli i návštěvu palmo-

vého skleníku, kam nás pro změnu pustili bočním vchodem.

Cesta zpět se zdála být jednodušší. Řidiče autobusu jsme požádali, aby zacouval mimo ostrůvek, a vlak měl 3 minuty zpoždění, takže jsme jej stihli i s dooost pomalým nádražním výtahem. Směrem na Brno zastavoval na třetím nástupišti běžně, nástup tedy žádnou asistenci nevyžadoval. Dojeli jsme téměř do Brna a už to vypadalo, že si nás nikdo ani nestihne všimnout. Což by bylo nemilé, protože v Brně potřebujeme vyndat rampu. Nemilé bylo ale i setkání s průvodčí, která vypadala ještě více namíchle než ta ranní. "To ale musíte vždy objednat!" trvala na svém. "Co kdyby vůz zastavil na špatném místě, co kdyby vyměnili soupravu za jinou, co kdyby byla rampa porouchaná…" a tak dále a tak dále, opět jsme si vyslechli výklad a snažili se paní slušně vysvětlit, že jsme objednávání vždy respektovali a nyní jde o experiment na základě informací vydaných ČD. Úspěšně jsme ale vystoupili a experiment byl u konce.

Co z toho ale vyplývá? Musí si vozíčkář před cestou zjistit, jaký jede vůz, na kterém nástupišti obvykle staví, zda je dané nástupiště v normě a náhodou na něm nestojí drážní domek a náhodou ten vlak nezastavuje přesně na tomto metru? Dá se to vůbec zjistit? A pomůže to, pokud tedy rampa nemusí fungovat, nebo může dojít ke změně soupravy či nástupiště? Osobně si myslím, že touto změnou jsme se nikam moc neposunuli. Možná ji půjde využít ve chvíli, kdy někdo jezdí pravidelně stejným spojem na stejná místa, ale jinak stejně "nastup a jeď, kam chceš" stále obnáší tolik zjišťování a rizik, že to buď nikdo nebude chtít využívat, nebo na to pěkně doplatí samotné dráhy, až se s nimi někdo bude hádat či soudit o svá práva. Nemluvě už o personálu, pro který je to očividně velmi stresující.

Ester Milostná

VE MĚSTĚ

Paní na poslední chvíli doběhla autobus. Pan řidič na ni počkal. S taškou, ve které cosi řinčelo, vskočila do prvních dveří. Vděčně se usmála na pána za volantem, poděkovala a dodala: „Vezu mamince večeři a já bych nerada, aby jí vystydla.“ ukláněla se děkovně ke kabince jako k oltáři. Pozoroval jsem ten výjev a cítil se jako na vesnici, kde se lidé znají a vycházejí si vstříc.

Vzpomněl jsem si na dobu, kdy jsem tátovi vozil oběd v ešusech. S teplými kastrůlky jsem jel vlakem do Solopysk, kde táta roky sloužil jako výpravčí. Pochválil mě, když byla pochoutka ještě teplá. Odměnil mě tím, že při mé cestě zpět zašel za strojvedoucím a řekl: „Pepo, vem kluka dopředu.“ Páni, a já jel domů dalším vlakem v kabině. Skrz velké přední sklo, za kterým vykukovala jen moje hlavička, jsem pozoroval koleje, a když pan fíra dovolil, troubil jsem na pozdrav lesům a srnkám. A on dovolil.

I Praha je taková velká vesnice. Lidé zde spolu ale moc nemluví, protože si myslí, že žijí ve městě.

Václav Uher

V období 1. 4. – 31. 8. 2024 nás

NAVŽDY OPUSTILI

tito naši členové:

Tomáš Hríb ve věku *49 let*
Petr Procházka ve věku *79 let*

Vzpomínáme

PARTNEŘI A SPONZOŘI

4GUYS s.r.o.
. reklamní textil
. reklamní dárky
. knihy, publikace, časopisy
. navigační a orientační systémy
. polepy aut a výloh
. realizace her
. zakázková výroba obalů, krabic, tašek

www.chci-hru.cz

www.chci-tasku.cz

Pro realizaci zajímavých projektů hledáme komunikativní lidi na pozici telefonista, grafik, tester a tvůrce her.
Přidejte se k nám a uplatněte své nápady a talent.

4GUYS

www.4guys.cz

775 594 575

info@4guys.cz

KURÝR PRAHA s.r.o.
Expresní kurýrní přeprava zásilek po Praze a České republice.
Objednejte si kuryra, který vyzvedne a doručí zásilku v rámci hodin!

KURÝR PRAHA zajišťuje tyto typy zásilek:
. nákupy
. vyzvedání léků
. přeprava dokumentů, krabic
. přeprava velkých věcí (dodávka)

Chcete vědět více? Kontaktujte nás!

KURÝR PRAHA
. . . mazelenou

www.kuryr-praha.cz

775 594 906,908

info@kuryr-praha.cz

ZPRAVODAJ AMD VYDÁVÁ
ASOCIACE MUSKULÁRNÍCH DYSTROFIKŮ V ČESKÉ REPUBLICE

Šéfredaktor: Veronika Nesměráková
Zástupce šéfredaktora: PaedDr. Jitka Molitorisová
Redakční rada: Mgr. Dona Jandová, PhDr. Miroslav Valina, Mgr. et Mgr. Klára Zikmundová
Grafická úprava: Veronika Nesměráková
Korektury textů: Mgr. Natálie Toldi
Redakce: Petýrkova 1953/24,148 00 Praha 414

VÝKONNÝ VÝBOR AMD V ČR:
Předseda: Mgr. Dona Jandová
Místopředseda: Filip Bican
Členové: PaedDr. Jitka Molitorisová, Mariana Morari, Veronika Nesměráková

Revizní komise: Věra Landová (předsedkyně),
Jan Mikulenčák, Irena Nesměráková (členové)

ADRESA:
AMD v ČR, Petýrkova 1953/24, 148 00 Praha 414
Kancelář: Petýrkova 1949/16, suterén

Autor snímku na titulní straně obálky: rodina Molitorisových
Vychází 3x ročně a je neprodejný

Zpravodaj AMD je registrován Ministerstvem kultury ČR
pod ev. čís. E 11139

Tisk – Inprodukce s.r.o.

Uzávěrka příštího čísla: 15. 11. 2024

Zpravodaj vychází za finanční podpory Úřadu vlády ČR,
Vládního výboru pro osoby se zdravotním postižením
a městské části Praha 11

Úřad vlády České republiky

praha 11

ResMed

Changing lives
with every breath

Přední dodavatel zdravotnických prostředků
a telemedicínských řešení pro **domácí plicní ventilaci** a **léčbu spánkové apnoe**

ResMed CZ s.r.o. | Hvězdova 1689/2a, 140 00 Praha 4 | DIČ: CZ27073262 | tel.: 244 471 299 | info@ResMed.cz | ResMed.cz

JP SERVIS

ČINNOST JP SERVISU JE ZAMĚŘENA NA INDIVIDUÁLNÍ ÚPRAVY AUTOMOBILŮ
PRO OSOBY TĚLESNĚ POSTIŽENÉ, VYŽADUJÍCÍ PRO SVOJI MOBILITU (SAMOSTATNOST)
SPECIÁLNÍ PODMÍNKY + DOPROVODNÝ PROGRAM PŘÍMO SOUVISEJÍCÍ S TOUTO OTÁZKOU

Jsme schopni navrhnout a realizovat úpravu vozidla dle přání majitele tak, aby nastupování, ovládání a užívání bylo co možná nejpohodlnější a nejbezpečnější, za použití originálních dílů předních světových výrobců a našich vlastních systémů prověřených a stále zdokonalovaných v praxi již od roku 1998.

Kompletní úpravy automobilů pro tělesně postižené,
odvoz vozidla k úpravě a zpět je v případě zájmu zajišťován
vlastním odtahovým speciálem

24 let profesionální práce v oboru

Jan Píbal - JP SERVIS www.jpservis.eu +420 606 613 239