



ZPRAVODAJ

ASOCIACE MUSKULÁRNÍCH DYSTROFIKŮ

KVĚTEN 2025 • ROČNÍK 44

1



Rozhovor s Karolínou Chovancovou

**Vše, co potřebujete vědět o rozhodnutí DOT
ohledně přístupnosti letecké dopravy**

Úprava genů slibuje životaschopnou terapii

Jak osobní asistence v Norsku pomáhá lidem se SMA



7. 6. 2025 od 10:00 h PRAHA • HRADČANSKÉ NÁMĚSTÍ

**NEJVĚTŠÍ MOTOCYKLOVÁ CHARITATIVNÍ AKCE V ČR
A VEŘEJNÁ SBÍRKA NA POMOC LIDEM SE SVALOVOU DYSTROFIÍ**
*Záštitu nad akcí převzal primátor hl. m. Prahy
doc. MUDr. Bohuslav Svoboda, CSc.*

SPANILÁ JÍZDA PRAHOU
start ve 14:00 h
Spousty krásných MOTOCYKLŮ
Výstava AMERICKÝCH AUTOMOBILŮ

Koncerty:

- STRAHOV • PETR VONDRÁČEK a LOKOMOTIVA**
• TOM CORTÉS a KATKA KAREŠOVÁ
• SCREWBALLS ROCKABILLY



mdaride.cz

VSTUPNÉ ZDARMA

*Jedeme v tom
a všichni!*



Jihočeský úřad
střediska



IPRUSETERIA
cafe restaurant gallery



LOXONE





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



naše adresa:

**Asociace muskulárních
dystrofií v ČR
Petýrkova 1953/24
148 00 Praha 414**

tel.:

+420 272 933 777

webová adresa:

www.amd-mds.cz

e-mail:

info@amd-mds.cz

kancelář:

**Petýrkova 1949/16 (suterén)
148 00 Praha 414**

provozní doba:

pondělí: 9:00–13:00

soc. poradenství: 9:00–13:00

úterý: 9:00–13:00

středa: 8:00–12:00

12:00–15:00

soc. poradenství: 8:00–12:00

čtvrtek: 9:00–13:00

14:00–17:00

pátek: 8:30–12:30

soc. poradenství: 8:30–12:30

bankovní konto:

**Komerční banka, Praha 4
č. účtu 30333041/0100**

Asociace muskulárních dystrofií v ČR (AMD) je celonárodní nevládní pacientská organizace, která sdružuje osoby s muskulární dystofií a dalšími nervosvalovými onemocněními. Osoby trpící muskulární dystofií 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
Informace k členským příspěvkům	7
Jak nás můžete podpořit	7
Společenská rubrika – životní jubilea	8
Webináře	9
Nejlepší nemocnice roku 2025	10
Komentované vycházky Prahou pro vozíčkáře	11
Lodě na Labi: krásný den, který pomáhal	11
Výsledky dotazníkového šetření týkajícího se Zpravodaje AMD	12
NOVINKY V SOCIÁLNÍ OBLASTI	14
Co přináší rok 2025 v sociální oblasti pro osoby se zdravotním postižením?	14
Výměna průkazů OZP a parkovacích průkazů v roce 2025	17
ZÚČASTNILI JSME SE	18
Vzdělávací akce, konference, setkání	18
Vánoční setkání s MDA RIDE aneb večer, který hrál u srdce	23
Vánoční trhy	24
VÝZKUM A LÉČBA	27
Porozumění myotonické dystrofii	27
Úprava genů slibuje životaschopnou terapii	30
Taldefgrobep alfa společnosti Biohaven nedosahuje statistické významnosti při léčbě spinální svalové atrofie	35
Americký Úřad pro kontrolu potravin a léčiv a Evropská agentura pro léčivé přípravky přijaly žádosti o podávání vyšší dávky nusinersenu pacientům se spinální svalovou atrofií	37
Nový lék Duvyzat přináší naději pacientům s Duchennovou svalovou dystrofií	39
ŽIVOT SE SVALOVOU DYSTROFIÍ	40
Jak osobní asistence v Norsku pomáhá lidem se SMA	40
ROZHOVOR	43
Rozhovor s Karolínou Chovancovou	43
CESTOVÁNÍ BEZ BARIÉR	49
Vše, co potřebujete vědět o rozhodnutí DOT (Ministerstvo dopravy USA) ohledně přístupnosti letecké dopravy	49
ZÁBAVA	52
Krásné jarní dny	52
Čeština, toť jazyk záludný	53
Jak je důležité mít filipa	54
NAVŽDY NÁS OPUSTILI	56
PARTNEŘI A SPONZOŘI	57

Úvodní slovo



Milí členové, přátelé a podporovatelé,

s radostí vás vítáme u letošního prvního čísla našeho Zpravodaje. Bohužel letošní rok přinesl nečekané výzvy v oblasti financování. Nepodařilo se nám získat potřebné dotace od státních institucí, což nás přimělo k rozhodnutí omezit počet vydání na dvě čísla ročně. Tato situace také způsobilá zpoždění vydání tohoto čísla, za což se omlouváme.

Každoroční nejistota ohledně výsledků dotačních řízení, které jsou známé až v březnu, nám výrazně komplikuje plánování aktivit a celkový chod organizace. Přesto se nevzdáváme a snažíme se i nadále podporovat naše členy a plnit poslání Asociace.

I v tomto roce proběhnou naše tradiční rekondice, o kterých vás budeme průběžně informovat na našem webu i na sociálních sítích.

Jedna změna, o které většina zájemců o tento ozdravný pobyt na Makarské riviéře ví, přece jenom nastala. Vzhledem k rekonstrukci, která probíhá v hotelu Biokovka, nám cestovní kancelář, s kterou spolupracujeme, nemohla zajistit bezbariérové pokoje. Pevně ale doufáme, že se nám podaří tento rekondiční pobyt uskutečnit v příštím roce.

Z chystaných akcí, které proběhnou v následujícím období, bychom vás rádi upozornili na dvě důležité události:

- Tradiční benefiční jízda MDA RIDE, která se stala nedílnou součástí našich aktivit, proběhne 7. června na Hradčanském náměstí.
- Setkání členů, které se uskuteční 24. září na stejném místě jako v loňském roce, v Clarion hotelu v Praze. Letos plánujeme setkání pojmout trochu netradičně, a proto vás zveme, abyste sledovali naše webové stránky a sociální sítě.

Také bychom vás chtěli informovat o skvělé iniciativě naší členky, Mgr. Bc. Jitky Kratinové, která pořádá online webináře zaměřené na výrobu a kvalitu léčiv inspirované českou platformou EUPATI. Tyto webináře jsou otevřené všem zájemcům a představují jedinečnou příležitost dozvědět se více o této důležité oblasti. Více informací naleznete na našich webových stránkách a sociálních sítích.

Děkujeme vám za vaši neustálou podporu, pochopení a trpělivost. Vaše angažovanost je pro nás nesmírně cenná a motivuje nás k dalším aktivitám i v náročných podmínkách.

S přáním všeho dobrého,

Mgr. Dona Jandová,
předsedkyně AMD

DŮLEŽITÉ KONTAKTY

SOCIÁLNÍ PORADENSTVÍ VÁM POSKYTUJEME V KANCELÁŘI AMD:

OSOBNĚ:

Petýrkova 1949/16
148 00 Praha 4 – Chodov

tel.: +420 272 933 777

pondělí 9:00–13:00
středa 8:00–12:00
pátek 8:30–12:30

PÍSEMNĚ:

Petýrkova 1953/24
148 00 Praha 4 – Chodov

e-mail: info@amd-mds.cz

webové stránky: www.amd-mds.cz

sociální pracovnice:

PhDr. Iveta Jelínková, MBA

PhDr. Hana Hejná

ODBORNÁ PRACOVISTĚ:

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 Vohánka, CSc., MBA

zástupce přednosta

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 vytiženo natolik, že budete přesměrováni na jiné.

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

INFORMACE K ČLENSKÝM PŘÍSPĚVKŮM

Vážení členové,
rádi bychom vás upozornili na důležitou informaci ohledně členských příspěvků:

Splatnost a výše příspěvku: Poplatek **200 Kč** je třeba zaplatit vždy **do konce března**. Pokud svůj příspěvek ještě neuhradili, prosíme, učiňte tak co nejdříve.

Způsoby platby:

- **Složenkou:** Složenku najdete vždy **v prosincovém čísle Zpravodaje**.
- **Hotově:** Platbu můžete přinést přímo **do naší kanceláře**.
- **Převodem na účet:** Číslo účtu je **30333041/0100**.

Důsledky neuhrazení: Členové, kteří příspěvek **nezaplatí**, se **nebudou moci účastnit rekondičních pobytů a dalších akcí pořádaných AMD**. Po přihlášení na pobyt bude zaplacení příspěvku **kontrolováno**.

Jak předejít zapomenutí: Chápeme, že opomenutí může být neúmyslné, a proto doporučujeme **zadat trvalý příkaz ve své bance**.

Děkujeme všem členům za včasné uhrazení příspěvků. Obzvláště si vážíme těch, kteří přispívají vyšší částkou – vaše podpora je pro nás velmi důležitá. Děkujeme!

JAK NÁS MŮŽETE PODPOŘIT

GIVT

Nakupujte přes www.givt.cz a podpořte nás!

- Přidejte si GIVT Pomocníka do prohlížeče: <https://givt.cz/aplikace>.
- Zvolte naši organizaci při nákupu na podporovaných e-shopech.
- Nakupujte jako obvykle.

Nic vás to nestojí, a my získáme příspěvek! Děkujeme!



Stáhněte si
zdarma
GIVT aplikaci
z Google Play

givt

TRANSPARENTNÍ ÚČET

Darování peněz je pro nás moc důležitá forma podpory. Dává nám tolik potřebnou flexibilitu a také stabilitu a možnost plánovat naše aktivity dopředu.

TRANSPARENTNÍ ÚČET 
4045780379/0800



DĚKUJEME VŠEM, KTERÍ PODPORUJÍ NAŠI ČINNOST

Společenská rubrika

V období 1. 1. – 31. 5. 2025 oslavili

ŽIVOTNÍ JUBILEUM

tito naši členové:

25 let – Veronika Ernstová

30 let – Karolína Hošková

40 let – Jana Dudová, Martina Justiánová

45 let – Hana Plšková, Jana Šimková, Jiří Jakl

50 let – Vladimíra Machalová, Nelly Zpěvákova, Kateřina Gellnerová

55 let – Jiří Florián, Josef Florián, Martina Hylská, Daniela Wiesner,
Jitka Valerová, Filip Bican

60 let – Věra Zavadilová, Vladimíra Macková, Martina Stejskalová

65 let – Stanislava Joštová

70 let – Jiří Kodet, Pavla Horská, Zdeněk Sobota, Luděk Paprskář,
Věra Škáchová, Jana Borovanská

75 let – Stanislav Jura, Eva Vítková,
Pavla Klimešová

95 let – Gertruda Samoláková

Blahopřejeme!



WEBINÁŘE

V loňském roce jsme pro vás připravili tři zkušební **osvětové webináře**, kterých se někteří z vás zúčastnili. Náplň webinářů vycházela ze vzdělávacího projektu EUPATI a zahrnovala témata jako objev léků, plánování a vývoj léčiv, neklinické testování a klinické hodnocení. Protože je osvěta důležitá, připravili jsme pro vás **i na tento rok šňůru šesti na sebe navazujících webinářů**, které jsou obsa-

hově podobně laděné a vycházejí ze stejného vzdělávacího projektu, který jsme absolvovali. Chtěli bychom se podělit o poznatky, které jsme získali, a tak přispět k osvětě a edukaci v oblasti léčiv, od jejich vývoje přes klinické hodnocení až po uvedení nového léčivého přípravku na trh. Příkládáme harmonogram webinářů, na jejichž termíny budete upozorňováni e-mailem. Sledujte také náš Facebook.

Harmonogram webinářů AMD na rok 2025

Webinář č. 1 (již proběhl) (v úterý **18. 2. 2025 v 18.00**),

Úvod – platforma EUPATI, co je zdraví, nemoc, léčivý přípravek, možnosti léčby, typy farmakoterapie, rizikové faktory, původ léčiv získaných ze živé přírody, lékové interakce fytofarmak, typy léčiv, klasická versus biologická léčiva, kde co hledat, zajímavosti...

Webinář č. 2 (již proběhl) (v úterý **25. 3. 2025 v 18.00**)

Základní principy vývoje a výzkumu léčiv – objev nového léčiva, životní cyklus léčiva, klinické hodnocení léků, co předchází uvedení léčivého přípravku (LP) na trh, co je translační medicína (B2B), proč se provádí klinické studie, tradiční pojetí vývoje léčiv, koncept „evidence-based“, osobnost: profesor A. L. Cochran, originální LP, generický LP, zajímavosti...

Webinář č. 3 (již proběhl) (v úterý **22. 4. 2025 v 18.00**)

Neklinické testování – otázky, které výzkumu předcházejí, charakteristika, výstupy, platformy neklinických studií, zvířecí modely, základní pojmy: farmakokinetika, farmakodynamika, toxicita, správná laboratorní praxe (GLP), správná výrobní praxe (GMP), galenická farmacie...

Webinář č. 4 (již proběhl) (v úterý **6. 5. 2025 v 18.00**)

Klinické hodnocení – fáze klinického hodnocení (I–IV), klíčové otázky v raném klinickém vývoji (farmakokinetika, farmakodynamika), co jsou biomarkery a k čemu se používají, personalizovaná medicína, koncept 5S, osobnost: James Lind, pojmy: genomika, farmakologie...

Webinář č. 5 (v úterý 14. 10. 2025 v 18.00)

Zapojení pacientů do časného klinického hodnocení (výhody zapojení pacientů, role patientských organizací), Helsinská deklarace, ICH GCP, registry klinických studií, úloha etických komisí, HTA...

Webinář č. 6 (v úterý 18. 11. 2025 v 18.00)

Praktické záležitosti – jak na aplikace (EZKarta, ePortál ČSSZ...; obsah ještě bude upřesněn).

Pokud máte o webináře zájem, přihlaste se na e-mailu filip.bican@amd-mda.cz. Po registraci obdržíte odkaz na připojení spolu s podrobnými informacemi.

NEJLEPŠÍ NEMOCNICE ROKU 2025

Vážení členové,

rádi bychom Vás informovali o tom, že máte opět možnost hodnotit kvalitu českých nemocnic prostřednictvím speciálního **celostátního průzkumu Nejlepší nemocnice roku 2025**.

Pokud jste v roce 2025 byli pacientem některé z českých nemocnic, pomozte nám prosím tuto nemocnici ohodnotit vyplněním jednoho z následujících anonymních dotazníků:

HOSPITALIZOVANÍ PACIENTI:**AMBULANTNÍ PACIENTI:**

Možnost hlasování je otevřena **do 31. 8. 2025**.

Cílem tohoto průzkumu je sestavit žebříček nemocnic dle míry bezpečnosti a také spokojenosti ambulantních a hospitalizovaných pacientů.

Výsledky 20. ročníku celostátního průzkumu Nejlepší nemocnice roku 2025 budou představeny na konci listopadu v rámci **odborné konference Efektivní nemocnice 2025**, kterou realizuje organizace HealthCare Institute o.p.s., a také na webových stránkách www.nejlepsi-nemocnice.cz.

Výsledky hlasování z roku 2024 a další informace naleznete zde:

<https://www.hc-institute.org/cz/projekty/nemocnice-ceske-republiky.html>

Předem děkujeme za Váš čas i ochotu podílet se na zvyšování kvality poskytované zdravotní péče v českých nemocnicích.

KOMENTOVANÉ VYCHÁZKY PRAHOU PRO VOZÍČKÁŘE

Poznávat krásy Prahy bez bariér? Ano, jde to! **Prague City Tourism** odstartoval pilotní projekt komentovaných vycházek, které jsou plně přizpůsobené osobám na vozíku. A my jsme u toho nemohli chybět. Proběhly již dvě první vycházky: **11. dubna (Srdcem historické Prahy: od Královské cesty ke Španělské synagoze)** a **12. května (Novoměstské paláce: svědci historie a luxusu)**. Obě akce měly příjemnou atmosféru, bezbariérové trasy a hlavně naprosto skvělou průvodkyni, která dokázala zaujmout, přizpůsobit tempo i obsah a vytvořit pocit, že jsme opravdu vítanými hosty v srdci města. Pokud bude zájem, vycházky budou pokračovat i nadále. Rádi vás budeme informovat o dalších termínech!



LODĚ NA LABI: KRÁSNÝ DEN, KTERÝ POMÁHAL



Festival **Lodě na Labi** nebyl jen o zábavě a sportu – byl také o pomoci těm, kteří ji skutečně potřebují. A my v AMD v ČR, z. s. máme obrovskou radost, že jsme mohli být jeho součástí. Během celého festivalového dne i doprovodné akce **Boxing on the River** se podařilo vybrat neuvěřitelných

25 729 Kč, které poputují na podporu lidí s nervosvalovým onemocněním. Děkujeme všem, kteří se zapojili do charitativní dražby nebo přispěli do speciální kasičky – vážíme si každé koruny a každého, kdo se rozhodl pomoci. Velké díky také patří **Bistro baru Mlejn**, který přišel s krásným nápadem – celý výtěžek z prodeje osvěžujícího modrého koktejlu **Blue Lagoon**, připraveného speciálně pro tuto událost, věnoval naší asociaci. Z celého srdce děkujeme, že pomáháte!



VÝSLEDKY DOTAZNÍKOVÉHO ŠETŘENÍ TÝKAJÍCÍHO SE ZPRAVODAJE AMD

V lednu 2025 jsme vás požádali o zpětnou vazbu na náš časopis Zpravodaj AMD prostřednictvím krátkého anonymního dotazníku. Důvod byl jednoduchý: chceme, aby Zpravodaj opravdu odpovídal vašim potřebám, přinášel vám užitečné a aktuální informace a byl něčím, na co se těšíte. Proto jsme se rozhodli dát vám slovo a zeptat se vás na názor.

Dotazník jsme rozeslali všem našim členům a jeho vyhodnocení nám pomohlo získat lepší přehled o tom, co vás nejvíce zajímá, co vás baví číst a jaký formát Zpravodaje vám nejvíce vyhovuje.

Děkujeme všem, kteří si našli čas a dotazník vyplnili! Překvapila nás velká účast! Vaše odpovědi nás potěšily i inspirovaly k dalšímu vylepšování.

Celková spokojenost

Průměrná známka spokojenosti se pohybovala mezi 4 a 5 (na škále 1–5, kde 5 je nejvíce spokojení). Nejvíce jste ocenili, že Zpravodaj přináší aktuální informace, praktické rady a pozitivní příběhy ze života lidí s nervosvalovým onemocněním.

Nejoblíbenější rubriky

Podle vašich odpovědí se na prvních třech místech umístily rubriky týkající se novinek, výzkumu, léčby a života s nervosvalovým onemocněním. I my tyto články považujeme za nejdůležitější, a proto se snažíme vám přinášet nejnovější informace a překládat články ze zahraničí. V tomto určitě nebudeme polevovat a nadále budeme přinášet novinky z celého světa.

Na dalších místech byly rubriky Sociální poradenství a Informujeme. **Zde bychom vás chtěli pobídnout k tomu, abyste se naváhali obracet na naše skvělé sociální pracovnice. Kdykoliv budete mít problém, volejte na tel.: 272 933 777 nebo pište na náš e-mail info@amd-mds.cz či Facebook.**

O kompenzační pomůcky, cestování, rekondiční pobyty, zdraví a rozhovory byl rovněž velký zájem. **Tady bych vás chtěla poprosit o aktivitu.** V těchto oblastech hodně z vás psalo individuálně a zajímali jste se o tipy od ostatních členů. **Proto budu ráda, když s vámi budu moci spolupracovat. Pokud bude mít někdo zkušenost s jakoukoliv pomůckou, vychytávkou, cestovalskou radostí, vhodnými lázněmi, bylinkou, potravinovým doplňkem nebo budete spokojeni na některém z našich rekondičních pobytů, neváhejte mne kontaktovat na e-mailu nesmerakova@amd-mds.cz a sepíšeme článek**

třeba společně. Můžete se i podělit o svůj životní příběh nebo nám jen tak napsat, protože bych ráda založila rubriku „Dopisy členů“. Rovněž byste rádi viděli tvorbu našich členů. Malujete? Píšete básničky? Vyrábíte něco? Prosím, pošlete mi své práce na uvedený e-mail.

Objevil se i nápad na seznamku. Tuto rubriku jsme se však vzhledem k tomu, že mezi vydáními časopisu je velký odstup, rozhodli nezavádět.

Rozhovory budeme dělat na vaše přání nejen s lidmi s nervosvalovými onemocněními, ale také s lékaři a dalšími odborníky na nervosvalová onemocnění.

Potěšilo nás, že máte v oblibě výročí našich členů.

Co byste změnili a formát časopisu

Formát časopisu vám vyhovuje, proto stávající podobu zachováme. Naštěstí toho, co v časopise nechcete, se moc neobjevilo. Překvapilo nás však, že nejspornější byla rubrika o cestování a rekondičních pobytech. Na jednu stranu byl o ni velký zájem a poptávka o rozšíření, na druhou se objevily požadavky na zrušení. Pokud však bude v časopise i přes důležitější informace místo, určitě cestovatelské příspěvky najdete nadále a rádi bychom zavedli rovněž kulturní tipy.

Tištěná vs. elektronická verze

Přibližně polovina respondentů stále preferuje tištěnou verzi. Druhá polovina dává přednost elektronické podobě (PDF ke stažení). Většina těch, kteří chtějí elektronickou verzi, má zájem o e-mailové upozornění na nové vydání.

Někteří čtenáři ocenili snahu o ekologičtější přístup, jiní mají rádi tištěnou podobu kvůli snadnějšímu čtení mimo počítač nebo mobil. Vzhledem k tomu, že jsme neměli dostatek financí na vydávání časopisu, zvažovali jsme zrušení tištěné verze. Zpravodaj však slouží i jako propagační materiál, objevuje se v čekárnách nemocnic apod., rozhodli jsme se tedy, že náklad zatím pouze snížíme.

Děkujeme za vaši hojnou účast na dotazníku. Díky vám se nám podařilo situaci vyřešit a najít ekonomičtější cestu a nezatěžovat tolik naši planetu. Zároveň jsme potěšeni, že je stále zájem o tištěnou podobu a nemusíme ji rušit úplně. Také jsme vděční za podporu a podněty. Díky vám můžeme Zpravodaj AMD neustále posouvat dál a tvořit ho společně s vámi!

Veronika Nesměráková

CO PŘINÁŠÍ ROK 2025 V SOCIÁLNÍ OBLASTI PRO OSOBY SE ZDRAVOTNÍM POSTIŽENÍM?

Úhrady oprav u elektrických vozíků

Zákon o veřejném zdravotním pojištění (48/1997 Sb.) stanoví, že u EIV (elektrický invalidní vozík), kde je doplatek pacienta vyšší než 2 000,- Kč nad limitem úhrad, mohou zdravotní pojišťovny předat EIV do vlastnictví pacienta. Pojišťovny však prakticky automaticky převádějí EIV do vlastnictví pacientů, pokud cena překročí 2 000,- Kč. Takový vozík není ve vlastnictví pojišťoven a nejedná se o tzv. cirkulovaný zdravotnický prostředek. Zákon stanoví, že u cirkulovaných EIV jsou všechny opravy hrazeny z veřejného zdravotního pojištění, a to se spoluúčastí pacienta ve výši 10 % z ceny opravy.

U EIV ve vlastnictví pacientů je stanovena maximální částka na opravy ve výši 12 174,- Kč za celou dobu 7 let užité doby.

Jedná se o tom, že by pacient, který vlastní EIV, měl po užité době nárok na úhradu oprav z veřejného zdravotního pojištění v celkové hodnotě 12 174,- Kč a mimo to ještě na dvojí úhradu baterií, přičemž u první úhrady baterií by byla spoluúčast pacienta 10 % a u druhé výměny baterií spoluúčast pacienta ve výši 20 %. V případech, kdy pacient má na vozíku speciální úpravu ovládání, například ústy, by nebyla spoluúčast požadována.

Dávky pro osoby se zdravotním postižením nově pod ČSSZ

Od 1. září 2025 se mění systém vyřizování dávek pro osoby se zdravotním postižením. Agenda příspěvku na péči, příspěvku na mobilitu i příspěvku na zvláštní pomůcku přechází z Úřadu práce na **Českou správu sociálního zabezpečení (ČSSZ)**.

Co to znamená v praxi?

- Nově bude vše vyřizovat **územní pracoviště ČSSZ**.
- Posouzení zdravotního stavu provede nově zřízený **Institut posuzování zdravotního stavu**.
- Žádosti bude možné podávat i **elektronicky** přes portál Jenda (<https://jenda.mpsv.cz/>), ale zůstává i možnost osobního podání.

Podle Ministerstva práce a sociálních věcí má tato změna zrychlit a zjednodušit celý proces. O dávky tak bude možné žádat přehledněji a efektivněji – bez zbytečného papírování a zdržení.

Příspěvek na mobilitu

S novým rokem dochází v oblasti podpor pro OZP k prodloužení výplaty vyššího příspěvku na mobilitu. V něm je zahrnuta podpora státu na provoz doma používané oxygenoterapie nebo plicní umělé ventilace. Samotný příspěvek na mobilitu činí **900 korun měsíčně**. Pokud zahrnuje i příspěvek na provoz domácího dýchacího přístroje definovaného jako zdravotnický prostředek, **zvyšuje se dávka o dva tisíce korun na 2 900 korun**. Výplatu příspěvku podmiňuje potvrzení od zdravotní pojišťovny a také průkaz OZP.

Příspěvek na nákup motorového vozidla

Novela zákona č. 235/2004 Sb., o dani z přidané hodnoty, **ruší možnost požádat o odpočet DPH** při nákupu motorového vozidla pro osoby se zdravotním postižením, které si auto koupí z příspěvku. Jako kompenzace byl zvýšen příspěvek na zvláštní pomůcku na pořízení motorového vozidla o **85 000 Kč**. Od účinnosti novely, tedy od 1. ledna 2025, se zvyšuje příspěvek na nákup motorového vozidla, a to takto:

Odstupňování výše příspěvku na nákup motorového vozidla dle příjmů

Výše příspěvku na zvláštní pomůcku poskytovaného na pořízení motorového vozidla nově činí:

- a) **285 000 Kč** - je-li příjem osoby a příjem osob s ní společně posuzovaných nižší nebo roven 16násobku životního minima nebo je-li tento příspěvek poskytován nezletilé osobě,
- b) **265 000 Kč** - je-li příjem osoby a příjem osob s ní společně posuzovaných vyšší než 16násobek životního minima, ale nižší nebo roven jeho 17násobku,
- c) **245 000 Kč** - je-li příjem žadatele, příp. společně posuzovaných osob vyšší než 17násobek životního minima, ale nižší nebo roven jeho 18násobku,
- d) **225 000 Kč** - je-li příjem žadatele, příp. společně posuzovaných osob vyšší než 18násobek životního minima, ale nižší nebo roven jeho 19násobku,
- e) **205 000 Kč** - je-li příjem žadatele, příp. společně posuzovaných osob vyšší než 19násobek životního minima, ale nižší nebo roven jeho 20násobku,
- f) **185 000 Kč** je-li příjem žadatele, příp. společně posuzovaných osob vyšší než 20násobek životního minima.

Sociální služby a bydlení

Od 1. ledna 2025 dochází k navýšení cenových limitů za pobyt a stravu v zařízeních sociální péče. Jedná se o domovy pro seniory, domovy se zvláštním režimem nebo týdenní stacionáře. Denní cenový limit za ubytování se zvedne o deset korun na 315 Kč, za celodenní stravu o pět korun na 260 Kč.

Změny v platbách za léky

Vracení přeplatků za léky se stává od 1. ledna minulostí. Lékárníci budou nově u pacientů při nákupu léků sami hlídat, zda lidé, kteří přijdou s lékem na předpis s doplatkem, už dosáhli ochranného limitu. A pokud ano, doplatí o něco méně, nebo dokonce vůbec nic. Započitatelné doplatky budou nově evidovány v online v systému **eRecept** a již při výdeji bude lékárník vědět, zda pacient dosáhl svého limitu. Pokud pacient nevyužívá aplikaci eRecept, lékárník informaci o stavu doplatků mít nebude. Tato novinka přinese pacientům finanční a časové úspory.

U osob starších 70 let a lidí pobírajících invalidní důchod je limit doplatků pět set korun, u dětí a seniorů nad 65 let tisíc korun a u ostatních dospělých pět tisíc korun za rok. Dosud vyplácely zdravotní pojišťovny přeplatky lidem čtvrtletně. Někteří lidé ve druhém nebo třetím stupni invalidity nevyužívají nízkých ochranných limitů, protože netuší, že musejí pojišťovně předložit potvrzení. Nově budou mít nejnižší limit automaticky, protože informace o invaliditě budou součástí systému **eRecept**.

Zaměstnávání osob se zdravotním postižením

Od dubna 2025 se zvyšuje maximální příspěvek na podporu zaměstnávání osob se zdravotním postižením na chráněném trhu práce na 17 300 Kč měsíčně. Dále dochází k zavedení odstupňovaného odvodu do státního rozpočtu pro zaměstnavatele, kteří nesplní povinný podíl zaměstnávání osob se zdravotním postižením.

Asistivní technologie a podpora samostatnosti

Spuštěn byl nový portál **www.domajedoma.eu**, který nabízí přehled pomůcek a chytrých řešení pro lidi s postižením – od ovládání spotřebičů po monitorování zdraví nebo prevenci pádů. Web provozuje Národní rada osob se zdravotním postižením ČR ve spolupráci s dalšími odbornými partnery.

Zdroje:

NRZP, MPSV, Úřad práce ČR, inspirante.cz, Svaz tělesně postižených, Zdravezpravy.cz

VÝMĚNA PRŮKAZŮ OZP A PARKOVACÍCH PRŮKAZŮ V ROCE 2025

Co dělat, když vám končí platnost?

V roce 2025 se naplno rozbíhá výměna průkazů osob se zdravotním postižením (OZP), tedy průkazů TP, ZTP a ZTP/P. Týká se především těch, kteří mají průkaz vydaný v roce 2015, protože platnost je podle zákona omezena na 10 let.

Proč se průkazy vyměňují? Zákon č. 329/2011 Sb. stanovuje, že:

- pro osoby starší 18 let platí průkaz maximálně 10 let,
- pro děti do 18 let platí průkaz maximálně 5 let.

Tedy tedy dochází k první vlně výměn průkazů, které byly vydány v roce 2015.

Budete potřebovat nové posouzení zdravotního stavu?

- **NE**, pokud máte průkaz přiznaný „natrvalo“ – v tom případě jde jen o administrativní výměnu průkazu bez nového posouzení.
- **ANO**, pokud vám byl průkaz přiznán s omezenou platností – pak bude třeba nové posouzení zdravotního stavu, které provede Institut posuzování zdravotního stavu při ČSSZ.

Doporučujeme zkontrolovat platnost vašeho posudku a v případě potřeby kontaktovat Úřad práce alespoň **2–3 měsíce** před koncem platnosti průkazu.

Co s sebou při výměně průkazu?

- **Aktuální fotografii** (35 × 45 mm) – může být i domácí, focená na bílé pozadí.
- **Stávající průkaz OZP** – bude odevzdán při výměně.
- **Občanský průkaz.**
- **Poplatek 30 Kč.**

Nezapomeňte na parkovací průkaz

Pokud jste držiteli průkazu ZTP nebo ZTP/P a máte parkovací oprávnění, zažádejte o nový parkovací průkaz na obecním úřadě obce s rozšířenou působností. Přineste nový průkaz OZP, fotografii, poplatek 30 Kč.

Dbejte na to, aby **platnost parkovacího průkazu odpovídala platnosti nového průkazu OZP** – policie tuto shodu kontroluje.

POZOR – některé pobočky Úřadu práce zaniknou

V roce 2025 dochází ke změnám v síti kontaktních pracovišť Úřadu práce. Některé menší pobočky budou zrušeny. Před návštěvou si proto ověřte, že vaše pracoviště stále funguje, případně se obraťte na krajskou pobočku.

Máte dotazy nebo si nejste jistí, co všechno vyřídít? Neváhejte se obrátit na naši sociální poradnu – rádi vám pomůžeme.

Zdroj: NRZP

ZÚČASTNILI JSME SE

Dne 26. 11. 2024 jsme se poprvé zúčastnili **konference společnosti InterSystems s názvem „Efektivní oběd 2024: Konsolidace zdravotních dat pro prevenci a disease management“**. Akce se konala v Clarion Congress Hotel Prague. Společnost InterSystems se specializuje na informatiku ve zdravotnictví, což se odrazilo v programu přednášek, na kterých vystoupili odborníci z Česka i zahraničí.

Docent Aleš Tichopád (ČVUT) ve své přednášce hovořil o léčebném plánu a cestě onkologického pacienta, rekonstrukci administrativních dat, významu multidisciplinárních týmů, rozdílech v přístupu v různých regionech, komplexních onkologických centrech, legalizaci telemedicíny a využití umělé inteligence pro tvorbu personalizovan



vaných léčebných plánů. Konference byla velmi přínosná a plná inspirativních informací.

Dne 27. 11. 2024 jsme se opět zúčastnili **odborné konference „Efektivní nemocnice 2024 – Strategie zdravotních pojišťoven a nemocnic“**. Tato konference se konala 26. a 27. listopadu v Clarion Congress Hotel Prague pod záštitou premiéra Petra Fialy a několika dalších významných osobností.



Druhý den konference byl věnován mimo jiné i patientským organizacím. Byl zahájen diskusním blokem „Summit nemocnic, ambulancí a patientských organizací“, kde se probírala klíčová témata: 1) Jaká by měla být optimální spolupráce mezi ministerstvem, zdravotními pojišťovnami, patientskými organizacemi a poskytovateli? 2) Jsou preventivní programy zdravotních pojišťoven nastaveny optimálně?

Do diskuse se zapojila řada panelistů, přičemž letos poprvé dostali prostor také zástupci patientských organizací – Ing. Mgr. Robert Hejzák, M.A., před-

seda Národní asociace patientských organizací (NAPO), a Mgr. Vlastimil Milata, předseda Aliance pacientů s diabetem ČR, z.s.

Diskuse se zaměřila na důležitost *systémového financování patientských organizací* a také na to, aby pacienti měli své *zástupce ve všech zdravotních pojišťovnách* a měli právo *spolurozhodování*. Důležitým bodem byl také požadavek *zřízení patientských rad v nemocnicích*, byl zdůrazněn význam telemedicíny a další. Zmíněn byl rovněž *inovativní projekt Jihočeského kraje*, který spustil koncept *online jihočeské pohotovosti*. Tato služba je k dispozici občanům s trvalým pobytem v Jihočeském kraji, funguje 24/7 zdarma, a to od 1. srpna 2024.

Také závěr konference byl věnován patientským organizacím, kdy své příspěvky přednesli zástupci ČAVO či Parent Project. Na letošní konferenci byl hlas pacientů výrazněji slyšet, což nás velmi těší. Ačkoliv je to stále jen malý krok vpřed, potvrzuje to, že naše práce má smysl a význam.

Dne 28. 11. 2024 se naše asociace a další patientské organizace zúčastnily slavnostního setkání **APO Alumni IX.** „Dvanáct let spolu“. Tato událost se



konala v budově velvyslanectví Spojeného království Velké Británie a Severního Irska na Malé Straně v Praze za pohostinnosti velvyslance a organizátorů této nádherné akce. Od roku 1919 sídlí britské velvyslanectví v historickém Thunovském paláci, doslova jen pár kroků od Poslanecké sněmovny.



Jeho Excelence Matthew Robert Field, který je velvyslancem od ledna 2023, zahájil slavnostní odpoledne svou úvodní řečí přednesenou výbornou češtinou. Při této příležitosti nás přivítal na půdě velvyslanectví a vyzdvihl význam a činnost patientských organizací.



Následně vystoupil výkonný ředitel Asociace inovativního farmaceutického průmyslu (AIFP) David Kolář. Ve svém proslovu zdůraznil mimo jiné vý-

znam vzdělávacího projektu EUPATI zaštitěného ministrem zdravotnictví Vlastimilem Válkem. Druhý ročník tohoto projektu, o který je mezi členy patientských organizací velký zájem, bude zahájen na začátku příštího roku. V této souvislosti David Kolář poděkoval Státnímu ústavu pro kontrolu léčiv, jehož ředitel Tomáš Boráň byl také přítomen, za aktivní účast při vzdělávání zástupců patientských organizací a za jeho spolupráci. Zdůraznil, že ve světě není běžné, aby regulační autorita byla takto vstřícná a podílela se na vzdělávání pacientů.

Po projevech následovala networkingová část společenského odpoledne. V těchto chvílích jsme měli vzácnou příležitost setkat se se všemi zástupci a organizátory akce na jednom místě. Sdíleli jsme dojmy a úspěchy za celý uplynulý rok a plánovali budoucnost.



Děkujeme velmi srdečně organizátorům celé akce, zejména Zuzaně Komárkové a Barboře Šalamoun z Akademie patientských organizací (APO), Davidu Kolářovi z AIFP a britskému velvyslanci za pohostinnost.

Moderátorkou akce byla jako tradičně Vanda Kofroňová.

Takováto inspirující setkání nám dodávají energii a těšíme se na další rok plný vzdělávacích seminářů a úspěchů.

Dne 12. 12. 2024 jsme se zúčastnili **odborné konference Ministerstva zdravotnictví ČR „Rozhovory o zdraví aneb co (ne)víme o zdraví žen“**, která se konala pod záštitou předsedkyně Poslanecké sněmovny Parlamentu České republiky Markéty Pekarové Adamové. Konferenci zahájil ministr zdravotnictví Vlastimil Válek. Ve svém projevu se zaměřil na zlepšení zdravotní péče pro ženy a přislíbil, že se zasadí o zřízení specifických center pro ženy trpící endometriózou. Rovněž vyzdvihl program prevence osteoporózy, který je v České republice výborně zavedený a skvěle funguje.

Zajímavým bodem konference byly zkušenosti a reálné příběhy žen různých věkových skupin napříč generacemi a jejich pohled na zdraví žen nejen z hlediska zdravotního, ale i společenských rolí. Součástí programu byly dvě panelové diskuze. V první odborníci z různých institucí (MZ, VZP, Státní zdravotní ústav...) debatovali, jak může systém reagovat na potřeby





žen, zatímco ve druhé panelisté diskutovali, jak mohou praxe zdravotníků a výzkum reagovat na specifické potřeby žen.

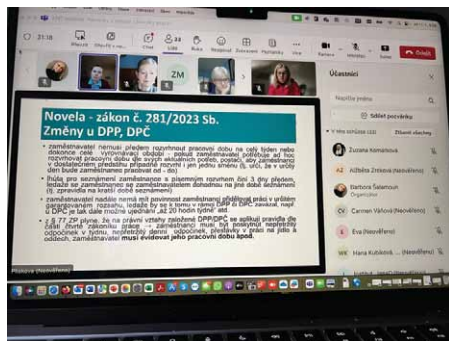
Konference otevřela zajímavou diskuzi o důležitých tématech, jako je duševní zdraví, ženy v lékařském výzkumu, oblast prevence a další. Byla také uvedena doporučení, jak změnit stávající stav – například vzdělávat veřejnost v oblasti prevence a zdravého životního stylu, zapojovat pacientské organizace do šíření osvěty o zdraví žen a další.

Přínosné byly také informační stánky pacientských organizací, které podporují péči o zdraví žen (Onko Unie, Endotalks, České ILCO) a mnoho dalších.

Konferenci oficiálně zakončil Radek Polícar, vrchní ředitel pro legislativu a právo MZ.

Akce se konala v prostorách Lichtenštejnského paláce v Praze ve spolupráci **MZ ČR, Poslanecké sněmovny Parlamentu ČR a Pacientského hubu**, a byla koordinována Lucií Růžičkovou.

Tato konference byla nesmírně inspirativní svými tématy a poskytla mnoho podnětů k zamyšlení a další práci. Jsme velmi rádi, že jsme měli příležitost se zúčastnit a být součástí tohoto významného setkání.



Dne 17. 1. 2025 jsme se v rámci APO zúčastnili dvouhodinového webináře „**Novinky v novele zákoníku práce**“ vedeného advokátkou Mgr. Marií Plíškovou, která nás provedla nejnovějšími změnami v zákoníku práce.

Diskutovali jsme zákon č. 281/2023 Sb., změny v DPP, DPČ, vyhlášku č. 474/2024 Sb. a další. Webinář nám přinesl mnoho důležitých informací o změnách, které nás čekají. Novelu již podepsal i prezident a bude účinná od 1. června 2025. Skvělý webinář, děkujeme!



řené na objev léků a plánování vývoje léčiv, neklinické testování a farmaceutický vývoj, klinické hodnocení, regulační záležitosti a bezpečnost léčivých přípravků. Účastnilo se ho 28 zástupců z různých patientských organizací. V měsíci březnu proběhla třetí, závěrečná část. Bude následovat praktická nástavba EUPATI, o průběhu vás budeme informovat.

Dne 5. a 6. února 2025 jsme se zúčastnili prvních dvou částí **druhého běhu české vzdělávací platformy EUPATI**. Tento prestižní vzdělávací projekt, **pod záštitou ministra zdravotnictví Vlastimila Válka**, pořádá stejně jako v roce 2024 APO.

EUPATI vzdělávání probíhá prezenční formou a zahrnuje přednášky zamě-



VÁNOČNÍ SETKÁNÍ S MDA RIDE ANEB VEČER, KTERÝ HŘÁL U SRDCE

V prosinci jsme se opět setkali na tradičním a moc milém **Vánočním večeru s MDA RIDE**, který se konal částečně v kostele Nanebevzetí Panny Marie a sv. Karla Velikého a částečně v prostorách před ním.



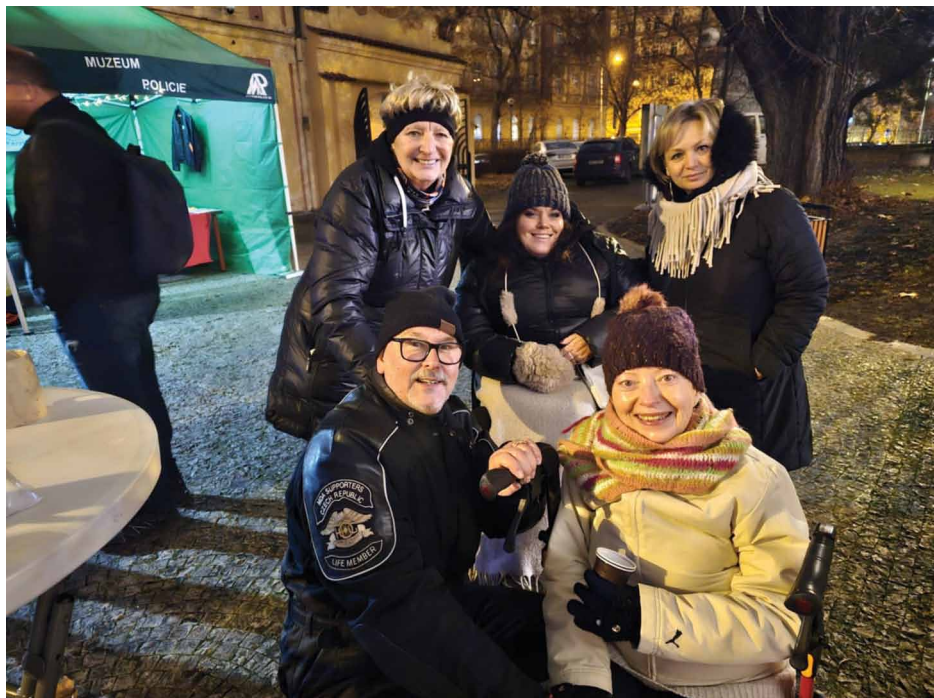
Celý program v kostele zahájil jáhen **Jiří Ignác Laňka**, po kterém následovalo krásné hudební vystoupení dua **Katky Karešové** a **Toma Cortése**. Večer pak pokračoval vystoupením **Jiřího Dvořáka** z kapely **Strahov** za doprovodu flétny v podání **Sylvie Schelingerové** – neteře zpěváka **Jiřího Schelingera**. Zazněly i známé melodie včetně nesmrtelné písně Holubí dům, která v nás vyvolala silné emoce.



Po hudební části jsme se přesunuli před kostel, kde nás přivítala opravdu zimní atmosféra. Ta nás však neodradila – u ohýnku jsme roztáli nejen díky výbornému svařáčku z kavárny **MéLibeKafe**, ale i vynikajícím dobrotám od našich milých **supportůček**. Ještě více nás však zahřála přátelská setkání, dlouhé rozhovory a společně sdílený čas, na který se nezapomíná.



Děkujeme všem, kdo přišli, podpořili nás nebo se jakkoliv zapojili. Máme vás rádi a těšíme se na další společná setkání!



VÁNOČNÍ TRHY

Na sklonku roku jsme dostali příležitost otevřít svůj vánoční stánek hned na dvou trzích.

Začali jsme místem, kde se již cítíme jako doma. Potřetí na **Praze 13**. Moc děkujeme **Kláře Zikmundové, manželům Karasovým, Daně Céové, Michaela Bělinové, Pavle Horské, Pavle Kmet'ové a Jitce Kratinové** za krásné výrobky do prodeje. Tentokrát bylo opravdu z čeho vybírat. Mimo perníčků, po kterých se jako vždy vyloženě zaprášilo, jsme prodávali pletené ponožky, stromečky, keramické ozdoby, šperky, svícinky, přáníčka, an-

dělíčky, vánoční dekorace a dokonce i obraz.

Miša Bělinová na místě učila děti stáčet pravé hořické trubičky, které si pak





mohly sníst. Byla asi nejoblíbenější osobou v sále, na její dobrotu se stály fronty.

Třídy doprovázely trhy svými vystoupeními. Děti předváděly dokonalé převleky, zpívaly písničky s vánoční

tématikou a přednášely. Vánoce mohly začít.

Za pár dní jsme se poprvé ukázali ve **Westfield Chodov** hned vedle obrovského vánočního stroměčku. Tady byla atmosféra zase úplně jiná, zájem o dá-



rečky byl veliký a spousta zákazníků si s námi chtěla popovídat o problematice nervosvalových onemocnění. Zde jsme se sešli ve větším počtu, protože máme v blízkosti naši kancelář, tak jsme si udělali zároveň krásné vánoční setkání.

Děkujeme Praze 13 a Westfield Chodov za příležitost a doufáme, že se budeme moci opět zúčastnit!



POROZUMĚNÍ MYOTONICKÉ DYSTROFII

Autor: Myrna Traylor | Pondělí, 18. listopadu 2024



Myotonická dystrofie (DM) je forma svalové dystrofie, kterou poprvé identifikoval v roce 1909 německý neurolog Wilhelm Steinert. Původně popsaná verze je nyní známá jako myotonická dystrofie typu 1 (DM1) nebo také Steinertova choroba, pojmenovaná po objeviteli jejích příznaků. Další forma myotonické dystrofie, dříve označovaná jako proximální myotonická myopatie (PROMM), je nyní známa jako myotonická dystrofie typu 2 (DM2) a byla identifikována jako samostatné onemocnění v roce 1994.

Dr. Nicholas Johnson je klinický neurolog a výzkumník na Virginské univerzitě Commonwealthu a Dětské nemocnici v Richmondu. Je také ředitelem Centra pro výzkum dědičné myologie na lékařské fakultě Virginské univerzity. Dr. Johnson a jeho výzkumný tým jsou nadšení z možnosti, že by v blízké budoucnosti mohla být k dispozici účinná genová terapie pro léčbu DM a dalších neuromuskulárních poruch. V tomto článku se podělil o své znalosti o této nemoci.

Co je to DM?

DM1 je nejčastější formou svalové dystrofie u dospělých, postihuje přibližně 1 z 2 100 jedinců a jedná se o multisystémové onemocnění.

Je charakterizována rozvojem svalové slabosti, která začíná v rukou a nohou, pomalu postupující myotonií (neschopností uvolnit svaly) a předčasným vznikem šedého zákalu před

dosažením 50 let. DM1 ovlivňuje také další orgánové systémy, včetně srdce a plic.

DM2 je méně častým typem než DM1. Oba typy sdílejí postupný rozvoj svalové slabosti, avšak u DM2 slabost začíná v ramenou a kyčlích. Pacienti s DM2 také trpí předčasným šedým zákalem a často pociťují výraznou muskuloskeletální bolest. Srdeční problémy mohou nastat, ale u DM2 jsou méně časté než u DM1.

Kdy je DM obvykle diagnostikována?

Diagnóza DM1 a DM2 může být složitá, protože příznaky se mohou projevit v jakémkoliv orgánovém systému. Například někteří pacienti mohou mít nejprve žaludeční potíže, nebo může bolest u DM2 připomínat fibromyalgii. U DM1 trvá diagnostika průměrně sedm let. U DM2 je diagnostické zpoždění ještě větší, může trvat až 14 let.

Nejtěžší forma DM1 se může projevit již při narození nebo v dětství, ale někteří jedinci nemusí zaznamenat příznaky až do svých 40, 50 nebo 60 let. U DM2 se symptomy obvykle objevují v rané dospělosti.

Co způsobuje DM?

Oba typy DM jsou způsobeny genetickými změnami. U DM1 se jedná o gen DMPK, kde se část DNA opakuje. U DM2 se to samé děje v jiném genu, CNBP, kde se opakuje sekvence CCTG. Tato přebytečná opaková-



ní narušují tvorbu proteinů, což vede k nemoci.

Jedná se o autozomálně dominantní genetické poruchy, což znamená, že k jejich vzniku stačí mutace pouze jednoho z genů (každý člověk má dvě kopie každého genu, jednu od každého rodiče). Existuje 50% pravděpodobnost, že potomci zdědí tuto genetickou mutaci. Onemocnění postihuje muže i ženy stejnou měrou.

DM1 vykazuje fenomén zvaný anticipace, což znamená, že každá nová generace může mít více opakování v mutovaném genu než jejich rodiče, což může vést k závažnějším příznakům. Tento rozdíl v závažnosti může být patrný i mezi sourozenci.

Jaké jsou typické příznaky?

DM1 je typická svalovou slabostí začínající v rukou a nohou. Jedním z nejčastějších symptomů, zejména u DM1, je denní ospalost a únava, které mohou být velmi vyčerpávající. Pacientům se někdy podávají stimulanty, aby zůstali bdělí. U obou typů DM mohou lidé potřebovat mobilní pomůcky. U DM2 je často nutné podávat léky na zvládnutí různé bolesti, která se může s tímto onemocněním



rozvinout. Kromě toho je důležité, aby pacienti pravidelně podstupovali kardiologické monitorování kvůli možným poruchám srdečního rytmu a pravidelné testy plicních funkcí kvůli možným plicním komplikacím. V důsledku kombinace těchto problémů je u DM1 obvykle zkrácená délka života. U DM2 zatím není jasné, zda onemocnění ovlivňuje délku života.

Jak mohou lékaři pomoci s léčbou onemocnění?

U DM1 lze pacienty léčit léky proti myotonii, například mexiletinem. Související léčba také zahrnuje použití ortéz na kotníky a chodítka podle potřeby a monitorování poruch srdečního rytmu, plicních komplikací a předčasných katarakt. Časté jsou také endokrinologické abnormality, například snížená činnost štítné žlázy nebo zvýšené riziko cukrovky, proto se sledují i tyto faktory.

Existují nové léčebné možnosti?

Výzkumníci se velmi zajímají o genetické terapie, které mohou ovlivnit průběh onemocnění. Vědci pracují na metodě, která pomůže svalům absorbovat speciální typ RNA tím, že se naváže na protilátku nebo protein, který pronikne do svalových buněk. Několik výzkumných společností již prokázalo, že tento přístup může napravit problémy s RNA spojené s DM, snížit svalovou ztuhlost a zlepšit sílu. Společnosti Avidity Biosciences a Dyne Therapeutics oznámily pozitivní výsledky fází 1 a 2 a očekává se, že jejich produkty postoupí do fáze 3 klinických studií. Vývoj léčby pro DM1 je velmi slibný a mnozí věří, že podobný přístup bude v budoucnu aplikován i na DM2.

Existují příbuzná onemocnění, jejichž léčba by mohla pomoci při DM?

Podobnou terapeutickou technologií využívá i léčba faciokapsulohumerální svalové dystrofie (FSHD).

Zdroj:

<https://mdaquest.org/understanding-myotonic-dystrophy-dm/>

Překlad: Jiřina Kotková

ÚPRAVA GENŮ SLIBUJE ŽIVOTASCHOPNOU TERAPII

Autor: Larry Luxner | Pondělí, 18. listopadu 2024



Terapie založené na úpravě genů pro neuromuskulární onemocnění jsou v poslední době velkým tématem. Jedná se o velmi slibnou oblast léčby, přičemž dvě takové terapie již byly schváleny a mnoho dalších je v klinických studiích. Někteří odborníci dokonce tvrdí, že úprava genů má ještě větší potenciál, protože může skutečně opravit genetickou mutaci přímo u jejího zdroje a vyhnout se některým omezením současných metod genové terapie.

V současné době je úprava genů stále v rané fázi vývoje. V roce 2023 schválil americký Úřad pro kontrolu potravin a léčiv (FDA) první terapii založenou na úpravě genů pro léčbu srpkovité anémie. Přestože zatím neexistují schválené terapie nebo klinické studie využívající úpravu genů pro neuromuskulární onemocnění, je užitečné chápat, o co se jedná, a proč je vědecký svět touto metodou tak nadšen.

Jak úprava genů funguje?

Úprava genů spočívá v pozměňování vytyčených částí DNA v buňce. Tento přístup umožňuje přesné zacílení nežádoucí genetické mutace.

Nejznámějším nástrojem pro úpravu genů je CRISPR-Cas9. Tato technologie umožňuje vstup do buněk, vyříznutí konkrétní části DNA a její odstranění, nebo případné přidání či nahrazení jinou částí DNA. Taková

změna je trvalého charakteru, což buňkám obsahujícím opravenou DNA umožňuje vytvářet funkční proteiny.

Další metodou, která se zkoumá, je tzv. bazová editace. Jedná se o ultra-precizní metodu úpravy genů, která cílí pouze na jednu ze čtyř bazových chemických složek, ze kterých se skládá DNA: adenin (A), guanin (G), cytosin (C) a thymin (T). Některé báze se párují – A s T a C s G – a tvoří pak

Úprava genů CRISPR-CAS9



Ilustrace procesu úpravy genů CRISPR-CAS9.

jednotky zvané bazové páry. Chybějící, nesprávná nebo nesprávně umístěná báze může změnit způsob, jakým buňky produkují proteiny.

„Typická editace CRISPR-Cas9 zahrnuje přestřížení obou vláken DNA. Při bazové editaci se DNA neřeže; při ní pouze upravujeme jediné písmeno v DNA,“ říká Dr. Eric Olson, zakládající předseda oddělení molekulární biologie na University of Texas Southwestern v Dallasu a průkopník v oblasti úpravy genů. „Tento přístup nás velmi nadchnul, protože nevyvolává obavy spojené s přerušením obou vláken DNA.“

Americká Asociace muskulárních dystrofií (MDA) již financovala ně-

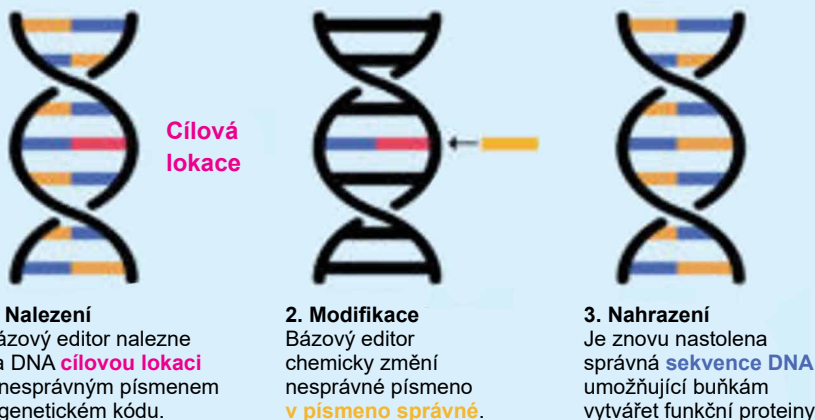
kolik výzkumných studií zaměřených na nové a slibné přístupy k úpravě genů, a to včetně bazové editace.

Jak se úprava genů liší od jiných metod genové terapie?

Úprava genů je jedním z typů genové terapie. Většina současných genových terapií funguje na principu dodání funkčního genu do těla za pomoci vektoru na bázi adenoasociovaného viru (AAV). Tento virus není škodlivý, vstupuje do buněk a mění je ve fungující gen instruující tvorbu potřebného proteinu. Tento proces se nazývá genová náhrada.

„U genové náhrady je snaha přidat funkční kopii genu. Neopravujeme

Úprava genů



Ilustrace procesu úpravy genů.

mutaci ani neměníme DNA pacienta,“ vysvětluje Dr. Sharon Hesterlee, hlavní výzkumná pracovnice v MDA. „Pacient má stále mutovaný gen ve svých chromozomech; my jen vkládáme jeho zdravou kopii. Myšlenka je taková, že tato zdravá kopie zasupluje tu původní.“

Tento způsob genové terapie využívá například onasemnogene abeparvovec-xioi (Zolgensma®), přípravek, který byl schválen FDA v roce 2019 pro léčbu spinální muskulární atrofie (SMA). Tato terapie přinesla prokazatelné výhody a některé děti, které byly identifikovány jako SMA pozitivní při novorozeneckém screeningu a dostaly Zolgensmu v raném věku, dosud (konec roku 2024) neprojevily žádné symptomy nemoci.

Je možné, že tyto přínosy budou trvat celý život, avšak genová terapie neexistuje dostatečně dlouho na to,

abychom to mohli tvrdit s jistotou. Naše těla neustále vytváří nové buňky nahrazující ty staré. Při náhradě genu nové buňky stále obsahují genetickou mutaci. Jakmile nové buňky nahradí starší buňky, které obdržely funkční kopii genu, může dojít k „rozředění“ účinku genové terapie. Dr. Hesterlee říká, že obzvláště znepokojující je to u svalového onemocnění, jakým je Duchennova svalová dystrofie (DMD). „Dítě, které dostane genovou terapii, bude nadále růst a vytvářet nové svaly, ty ale již dodaný gen nebudou obsahovat.“

Jedním z největších problémů současných genových terapií využívajících AAV vektory je, že mohou být podány pouze jednou, a to i v případech, že jejich účinek časem vyprchá.

„Jakmile pacienti dostanou dávku AAV, nemohou ji dostat znovu – alespoň zatím ne – kvůli imunitní reakci těla,“

vysvětluje Dr. Olson. „Možná existují způsoby, jak tuto reakci obejít, ale zatím jsme k nim nedospěli.“

Navíc, protože AAV je přirozeně se vyskytující virus, někteří lidé mu byli vystaveni, aniž by o tom věděli, a vyvinuli si proti němu imunitu. Tito lidé by proto nebyli způsobilí k žádné genové terapii využívající AAV vektor.

Výhody úpravy genů

Největší výhodou úpravy genů je, že skutečně „opravuje“ genetickou mutaci.

„Úprava genů nabízí možnost opravit mutaci přímo v DNA pacienta,“ vysvětluje Dr. Olson, který vede Hamonovo centrum pro regenerativní vědu a medicínu a Wellstone centrum pro výzkum svalové dystrofie na University of Texas. „To je zvláště atraktivní u onemocnění, jako je Duchennova svalová dystrofie (DMD), protože gen pro dystrofin je jedním z největších genů v lidském genomu.“ K vyvinutí genové terapie pro DMD na bázi AAV musí vědci používat miniaturizovaný gen pro dystrofin, který nemá plnou funkčnost celého genu.

„Při použití genové editace je opravený gen exprimován ve správný čas, na správném místě a ve správné míře,“ vysvětluje Dr. Olson. „Proto věříme, že jde o jedinečné řešení pro mnoho neuromuskulárních onemocnění – ale bude to ještě vyžadovat čas a pečlivý výzkum, než se k němu bude moci bezpečně přistoupit.“

Výzvy spojené s úpravou genů

Protože úprava genů trvale mění DNA, nemusí být nutné ji opakovat,

ale vyvolává obavy ohledně své bezpečnosti.

„Vkládáte do pacienta enzym, který může modifikovat genom. Avšak zatím jsme ani my, ani jiní vědci dosud nepozorovali žádné další významné vedlejší účinky úprav mimo cílenou oblast,“ říká Dr. Olson.

Možnost, že by genová editace mohla vést k nežádoucím změnám genomu (neúmyslné genetické modifikaci), může být považována za příliš rizikovou. „I když se správné místo střihu podaří určit v 99 % případů, problémem zůstává to 1 %, kdy se to nepovede,“ upozorňuje Dr. Hesterlee.

Díky obrovskému potenciálu genové editace vědci zabývající se neuromuskulárními chorobami ve výzkumu pokračují i navzdory těmto obavám. „Pokud se to podaří správně, dosáhnete trvalé korekce,“ říká Dr. Hesterlee.

Kam směřuje výzkum úpravy genů?

Laboratoř Dr. Olsona pracuje na řešení jedné z hlavních výzev úpravy genů: jak ji doručit přímo do těla (in vivo). V současnosti je jediná FDA schválená terapie na bázi úpravy genů prováděna ex vivo – buňky jsou odebrány z těla, upraveny v laboratoři a poté implantovány zpět do těla pacienta.

V současné době jsou nejúčinnějším způsobem doručení genové terapie in vivo vektory AAV, avšak materiály pro genovou editaci se do nich obtížně vejdou. Podle Dr. Olsona by dlouhodobým řešením mohla být kombinace genové editace s nevirálními metodami doručení. Ty by umožnily

přizpůsobit velikost editačních materiálů a zároveň snížit toxicitu spojenou s vysokými dávkami virových vektorů, což v minulosti vedlo k nežádoucím reakcím v klinických studiích genové terapie DMD.

Dr. Olson je povzbuzen vysokou úspěšností vakcín Pfizer a Moderna proti COVID-19, které využívají technologii mediátorové RNA (mRNA) jako způsob uplatnění. V těle mRNA poskytuje buňkám instrukce a ukázala se jako bezpečný, účinný a přesný způsob uplatnění vakcín i potenciál-

ních léčebných postupů pro genetická onemocnění.

„U COVID vakcín jsme jednoznačně viděli transformační účinek nevirálních přístupů, i když u svalů, které tvoří 40 % lidské tělesné hmotnosti, existují další výzvy,“ říká.

Dr. Olson věří, že on i další vědci jsou blízko průlomovým objevům. „Doufám, že genová editace a další přístupy přinesou dlouhodobé výhody mnoha pacientům, kteří je potřebují,“ dodává.

Slovníček pojmů

Zde je průvodce termíny použitými v tomto článku.

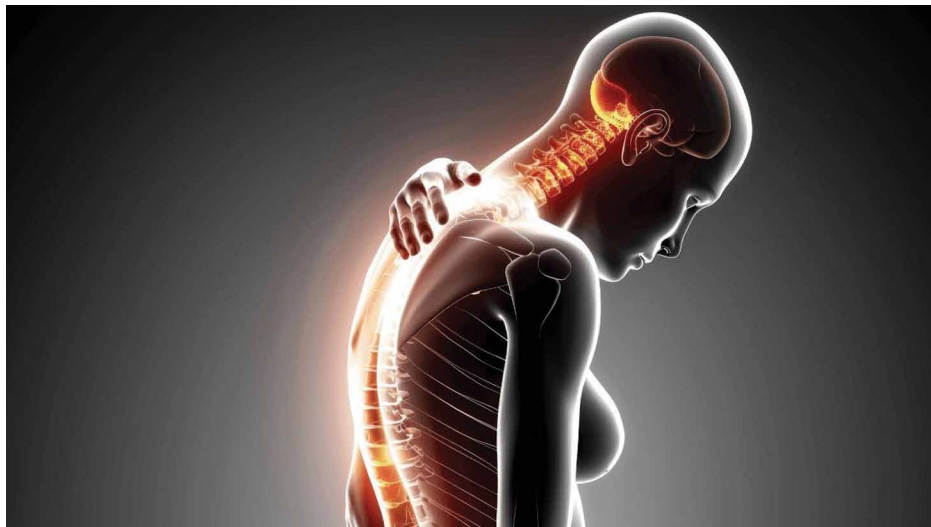
- **CRISPR-Cas9:** Nástroj používaný k „editaci“ částí DNA buňky. Tento nástroj, známý také jako CRISPR, využívá speciálně navrženou RNA molekulu, která navádí enzym Cas9 na specifickou sekvenci DNA. Cas9 poté přestřihne vlákna DNA a odstraní malý úsek, čímž vznikne mezera, do které lze vložit nový kus DNA.
- **DNA:** Dlouhá molekula nesoucí genetickou informaci buňky.
- **Geny:** Segmenty DNA, které slouží jako plán pro tvorbu proteinů nezbytných pro téměř všechny struktury a funkce v těle.
- **Genová editace:** Typ genové terapie, při kterém je určitý segment DNA odstraněn nebo upraven.
- **Genová terapie:** Proces přidání, odstranění nebo změny genetického materiálu v genetickém kódu člověka za účelem léčby nebo vyléčení onemocnění.
- **Genetická mutace:** Chyba v sekvenci DNA, která mění funkci genu.
- **Genom:** Souhrn všech genů v těle.
- **Mediátorová RNA (mRNA):** Molekula obsahující instrukce pro buňky k tvorbě proteinů.
- **Proteiny:** Složité molekuly, které hrají klíčovou roli ve struktuře, funkci a regulaci tkání a orgánů v těle.
- **Vektor:** Doručovací systém, který přenáší nové geny do buněk.

Zdroj: <https://mdaquest.org/gene-editing-holds-promise-as-viable-therapy/>

Překlad: Jiřina Kotková

TALDEFGROBEP ALFA SPOLEČNOSTI BIOHAVEN NEDOSAHUJE STATISTICKÉ VÝZNAMNOSTI PŘI LÉČBĚ SPINÁLNÍ SVALOVÉ ATROFIE

V rámci studie RESILIENT, zaměřené na hodnocení přípravku taldefgrobep k léčbě spinální svalové atrofie (SMA), se sice u pacientů prokázalo klinicky významné zlepšení motorických funkcí, ale v experimentální skupině nebylo po 48 týdnech dosaženo statistické významnosti.



Společnost Biohaven oznámila, že účinek taldefgrobepu alfa nedosáhl v léčbě spinální svalové atrofie (SMA) ve 48. týdnu při srovnání s placebem statistické významnosti. Výsledky studie RESILIENT ovšem také ukázaly po taldefgrobepu klinicky významné zlepšení motorických funkcí na škále Motor Function Measurement-32 (MFM-32). Společnost Biohaven má v úmyslu pokračovat v analýze údajů a spolupráci s americkým Úřadem pro kontrolu potravin a léčiv, aby určila další postup. „SMA je vážné progresivní vzácné onemocnění, a ačkoliv jsme zklamáni, že taldefgrobep nedosáhl ve škále

MFM-32 u účastníků široké studie statisticky významného rozdílu, povzbuzuje nás, že většinová podskupina vykazovala přínos léčby ve srovnání se skupinou dostávající placebo. Pozorovaný účinek na motorické funkce, který byl ve škále MFM-32 po jednom roce léčby podobného rozsahu jako u schválené terapie (risdiplamu), spolu se silnými biomarkerovými důkazy o zacílení na terč naznačuje, že taldefgrobep může být teoreticky prospěšný pro většinu pacientů s SMA. Navíc taldefgrobep prokázal významný příznivý účinek na tělesné složení, což podporuje naše plány na urychlení vývoje pro širší populaci lidí

s obezitou,“ uvedl v tiskové zprávě Cliff Bechtold, vedoucí vývoje taldefgrobepu a prezident společnosti Biohaven Ireland.

RESILIENT SMA je randomizované, placebem kontrolované klinické hodnocení fáze III s 48týdenní dvojitě zaslepenou a 48týdenní otevřenou prodlouženou fází. Mezi účastníky byli pacienti ve věku od 4 do 21 let. Všichni dostávali každý týden dle hmotnosti dávkované podkožní injekce taldefgrobepu, nebo odpovídajícího množství placeba. Pacienti dříve léčení inhibitorem myostatinu byli vyloučeni. Výsledky ukázaly, že napříč všemi skupinami nemělo 35 % pacientů na počátku klinického hodnocení měřitelnou hladinu myostatinu a objevovala se u nich nevyváženost v některých genetických faktorech. Analýzami předem specifikovaných podskupin podle rasy a etnického původu se navíc zjistilo, že bělošští pacienti vykazovali při léčbě taldefgrobepem na škále MFM-32 ve 48. týdnu zlepšení o 2,2 bodu od výchozího stavu, zatímco v příslušné skupině dostávající placebo a standardní péči se zlepšili o 1,1 bodu oproti výchozím hodnotám. U bělošských pacientů, kteří měli na začátku klinického hodnocení měřitelné hladiny myostatinu, pak došlo při užití taldefgrobepu ke zlepšení o 1,4 bodu většímu než u placeba.

Užívání taldefgrobepu rovněž vedlo k významnému snížení objemu tělesného tuku, nárůstu svalové hmoty a zvýšení hustoty kostí, což naznačuje účinky nad rámec inhibice myostatinu, patrně zprostředkované signalizační aktivinu A. Společnost Biohaven

naznačuje, že by to mohlo podpořit využití taldefgrobepu pro léčbu obezity, kdy by si ho pacienti samostatně aplikovali pomocí autoinjektoru.

Podle Medscape (webová stránka zprostředkovávající přístup k informacím z oblasti zdravotnictví lékařům, výzkumníkům a dalším odborníkům; pozn. překl.) je SMA po cystické fibróze druhou nejčastější autozomálně recesivně dědičnou chorobou. SMA typu I postihuje přibližně 1 z 10 000 živě narozených dětí, zatímco pozdnější typy II a III postihují 1 z 24 000. Na SMA typu I a III připadá asi čtvrtina případů, zatímco SMA typu II představuje největší skupinu, tvořící polovinu všech výskytů (nižší prevalence SMA typu I je daná vyšší úmrtností; pozn. překl.). V celosvětovém měřítku je incidence SMA přibližně 1 na 10 000 živě narozených dětí, přenašečem je zhruba každý padesátý člověk. Společnost Biohaven je i nadále odhodlána bojovat proti vzácným onemocněním a spolupracovat s odborníky na SMA a regulačními orgány na komplexním výstupu a zpracování dat ze studie RESILIENT.

Z anglického originálu přeložila a upravila: Mgr. et Mgr. Klára Zikmundová

Zdroj: TRACY, Don, 2024. Biohaven's Taldefgrobep Alfa Fails to Achieve Statistical Significance in Treating Spinal Muscular Atrophy. In: *Pharmaceutical Executive* [online]. 26. 11. 2024 [vid. 13. 3. 2025]. Dostupné z: <https://www.pharmexec.com/view/biohaven-taldefgrobep-alfa-fails-achieve-statistical-significance-treating-spinal-muscular-atrophy>

AMERICKÝ ÚŘAD PRO KONTROLU POTRAVIN A LÉČIV A EVROPSKÁ AGENTURA PRO LÉČIVÉ PŘÍPRAVKY PŘIJALY ŽÁDOSTI O PODÁVÁNÍ VYŠŠÍ DÁVKY NUSINERSENU PACIENTŮM SE SPINÁLNÍ SVALOVOU ATROFIÍ

Žádosti jsou založeny na výsledcích studie DEVOTE, která prokazuje přínos zkoumaného vyššího dávkování nusinersenu pro léčbu spinální svalové atrofie (SMA).

Cambridge, Massachusetts, 23. ledna 2025: Společnost Biogen oznámila, že americký Úřad pro kontrolu potravin a léčiv (FDA) přijal její doplňující žádost o nový způsob použití léku a Evropská agentura pro léčivé přípravky (EMA) uznala žádost o vyšší dávkování nusinersenu pro pacienty se spinální svalovou atrofií (SMA). Schéma vyššího dávkování nusinersenu sestává ve srovnání s původním schváleným postupem z rychlejšího nasycovacího režimu a vyššího udržovacího režimu.

Pro nové pacienty to prakticky znamená, že místo čtyř úvodních dávek po 12 mg absolvují pouze dvě dávky po 50 mg – tedy méně lumbálních punkcí na začátku léčby. Udržovací léčba bude podávána stejně často (každé 4 měsíce), ale ve vyšší dávce (28 mg místo 12 mg).

U pacientů, kteří již jsou nusinersenem léčeni, probíhá přechod na vyšší dávkovací režim podáním jedné dávky 50 mg, po které následuje udržovací léčba ve formě 28 mg každé 4 měsíce.

Nusinersen je v současné době dostupný pod obchodním názvem

Spinraza ve více než 71 zemích. Jedná se o antisense oligonukleotid, který cílí na hlavní příčinu ztráty motorických neuronů zvyšování množství produkovaného proteinu nezbytného pro jejich přežití. Podává se přímo do centrálního nervového systému. Využívá se k léčbě kojenců, dětí i dospělých s SMA, dosud celosvětově více než 14 000 jedinců.

Původní a stále aktuální schválený režim dávkování se skládá ze čtyř 12mg nasycovacích dávek (první tři dávky jsou podávány s odstupem 14 dnů, čtvrtá cca po měsíci; pozn. překl.), po nichž následuje každé čtyři měsíce další 12mg udržovací dávka.

Studie DEVOTE

DEVOTE (NCT04089566) bylo randomizované kontrolované klinické hodnocení fáze 2/3 zaměřené na zvyšování podávaného množství léčiva a navržené tak, aby vyhodnotilo bezpečnost, snášenlivost, farmakokinetiku a účinnost nusinersenu při podávání vyšší dávky (50/28 mg). Do studie bylo zařazeno 145 účastníků napříč věkovými kategoriemi a typy SMA na přibližně 42 místech po celém světě. Studie DEVOTE zahrnuje otevřenou kohortu pro hodnocení bezpečnosti (část A), dále dvojitě zaslepenou, aktivně kontrolovanou randomizovanou kohortu pro hodnocení léčby (část B), následovanou otevřenou kohortou

pro hodnocení bezpečnosti a snášenlivosti léčby při přechodu účastníků z aktuálně schválených 12mg dávek přípravku Spinraza na režim s vyššími dávkami testovaný ve studii (část C).

Část B se skládala z hlavní kohorty 75 dosud neléčených pacientů s infantilní formou SMA (konkrétně dětí se 2 kopiemi genu SMN2, které byly při vstupu do studie staré 1 týden až 7 měsíců a u nichž se příznaky SMA objevily do 6 měsíců věku; pozn. překl.) a podpůrné kohorty 24 dosud neléčených pacientů s pozdnější formou SMA (dětí ve věku 2 až 7 let, u nichž se příznaky SMA objevily po 6. měsíci věku a které dokázaly sedět bez opory, ale nikdy nechodily; pozn. překl.). Primární cílový ukazatel části B zachycoval změnu oproti výchozímu stavu dle CHOP-INTEND (škála vytvořená k vyšetřování nervosvalových poruch u dětí a využívaná k hodnocení motorických dovedností pacientů s tímto typem postižení včetně dospělých; pozn. překl.) po šesti měsících, kdy se porovnával režim s vyšší dávkou nusinersenu se srovnatelnou neléčenou kontrolní skupinou ze studie fáze 3 ENDEAR. (Studie ENDEAR je jednou ze dvou klíčových studií, na jejichž základě byl přípravek Spinraza v dávce 12 mg schválen regulačními orgány.)

Část C byla otevřeným hodnocením vyššího dávkovacího režimu u dětí a dospělých (celkem 40 osob), kteří přešli z 12mg dávek přípravku Spinraza na 50/28mg.

„S potěšením oznamujeme, že naše žádosti o vyšší dávkování nusiner-

senu jsou nyní posuzovány ve Spojených státech amerických a Evropě,“ uvedla Stephanie Fradetteová, doktorka farmacie, vedoucí oddělení vývoje přípravků pro neuromuskulární onemocnění společnosti Biogen. „Tento milník odráží naše pevné odhodlání posouvat možnosti léčby osob s SMA a očekáváme, že toto vyšší dávkování bude pro pacienty a jejich rodiny významným přínosem. Jsme hluboce vděční za neochvějnou podporu účastníků studie, jejich rodin, zaměstnanců a komunity SMA, bez nichž by tento pokrok nebyl možný.“

„Stálý posun ve zdokonalování pozoruhodných počátečních úspěchů v léčbě SMA vyžaduje inovativní přístup,“ řekl doktor Thomas Crawford, spoluředitel kliniky Asociace muskulárních dystrofií při zdravotním centru Johnse Hopkinse. „Dnešní oznámení je pro komunitu významným krokem vpřed. Výsledky klinického hodnocení DEVOTE nám ukázaly, že podávání vyšších dávek nusinersenu může přinést významný klinický prospěch při současném zachování bezpečnosti odpovídající podávání schválených 12 mg dávek.

Z anglického originálu přeložila a upravila: Mgr. et Mgr. Klára Zikmundová

Zdroj: Biogen, 2025. FDA and EMA Accept Applications for Higher Dose Regimen of Nusinersen in SMA [online]. 23. 1. 2025 [vid. 16. 3. 2025]. Dostupné z: <https://investors.biogen.com/node/28746/pdf>

NOVÝ LÉK DUVYZAT PŘINÁŠÍ NADĚJI PACIENTŮM S DUCHENNOVOU SVALOVOU DYSTROFIÍ

Duchennova svalová dystrofie je vzácné genetické onemocnění způsobené nedostatkem dystrofinu, proteinu, který pomáhá posilovat svalová vlákna a chránit je před poškozením při svalových kontrakcích. To způsobuje postupné oslabování svalů a jejich ztrátu funkce, což je nakonec smrtelné. Tento proces je zhoršován zvýšenými hladinami histondeacetyláz (HDAC), což je třída proteinů.

V dubnu 2025 Výbor pro humánní léčivé přípravky (CHMP) Evropské lékové agentury (EMA) doporučil udělení podmíněčné registrace pro přípravek Duvyzat® (givinostat), novému inhibitoru histondeacetylázy (HDAC). Tato registrace je určena k léčbě pacientů s DMD ve věku šesti let a starších, kteří jsou schopni chůze, a je určena k užívání společně s kortikosteroidy.

Duvyzat působí jako inhibitor histondeacetylázy, což znamená, že ovlivňuje aktivitu určitých genů tak, aby ve svalových buňkách docházelo k menšímu zánětu, nižší tvorbě jizevnaté tkáně a podpoře regenerace svalových vláken. Ve výsledku to vede ke zpomalení úbytku svalové síly, která je pro DMD typická. Kladné rozhodnutí výboru CHMP je založeno na výsledcích multicentrické, randomizované, dvojité zaslepené, placebem kontrolované studie fáze 3 EPIDYS. Ve studii EPIDYS dostávalo celkem 179 chodících chlapců ve věku šesti let a starších dvakrát denně buď přípravek, nebo placebo, kromě léčby kortikosteroidy. Studie EPIDYS splnila svůj primární cílový parametr, když prokázala statisticky významný a klinicky relevantní rozdíl v čase potřebném k absolvování testu výstupu do čtyř schodů.

V březnu 2024 americký Úřad pro kontrolu potravin a léčiv (FDA) schválil přípravek pro léčbu pacientů ve věku šesti let a starších bez ohledu na stav mobility. V prosinci 2024 britská

Regulační agentura pro léčiva a zdravotnické produkty (MHRA) plně schválila přípravek pro chodící pacienty ve věku šesti let a starších, zatímco pro nechodící pacienty bylo uděleno podmíněčné schválení.

V současnosti probíhají další klinické studie k určení bezpečnosti a účinnosti u nechodících pacientů s DMD ve věku devíti let a starších a k posouzení bezpečnosti a potenciálních přínosů časně léčby u pacientů s DMD ve věku od dvou do pěti let.

Schválení Duvyzatu představuje naději pro rodiny, které se každý den potýkají s progresí tohoto vážného onemocnění. Asociace muskulárních dystrofií bude situaci ohledně dostupnosti léku v Evropě nadále sledovat a o všech důležitých změnách bude své členy informovat.

Zdroj:

SÚKL, Nová léčba Duchennovy svalové dystrofie, 4/2025, www.sukl.cz

Medicina.cz, EU schválila přípravek Duvyzat, 10. 4. 2025

EMA, CHMP summary for Duvyzat, 3/2025

JAK OSOBNÍ ASISTENCE V NORSKU POMÁHÁ LIDEM SE SMA

V rámci projektu Bilateral jsme měli příležitost navštívit Norsko a Island jako zástupci patientské organizace SMÁci. Naším hlavním cílem bylo seznámit se s tamním systémem osobní asistence, který významně zlepšuje kvalitu života lidí se spinální svalovou atrofií (SMA). Norský přístup je inspirativní nejen svou efektivitou, ale především filozofií, která stojí na principu maximální nezávislosti a důstojnosti každého člověka.



Klíč k nezávislosti je osobní rozpočet na asistenci

V Norsku je základem systému osobní asistence roční rozpočet, který každý člověk s hendikepem získává přímo od státu. Tento rozpočet pokrývá náklady na asistenci, která je přizpůsobena individuálním potřebám klienta. Asistent pomáhá nejen s hygienou či stravováním, ale také doprovází klienta při aktivitách, které mu přinášejí radost a naplňují jeho život. Klient

tak není omezen pouze na domácí prostředí, ale může se plně zapojit do společnosti.

Práce osobního asistenta je více než jen zaměstnání

Každý asistent prochází důkladným vzdělávacím programem, který ho připraví na roli průvodce ve všech fázích života klienta. Tento program zahrnuje nejen praktické dovednosti, ale také školení o hranicích komunikace, spo-

lupráci s rodinou a ostatními asistenty či pochopení psychologických aspektů života s hendikepem.

V Norsku je o práci asistenta velký zájem. Asistenti často doprovázejí své klienty na výlety, kulturní akce či během cestování, což obohacuje nejen život klientů, ale i jejich vlastní.

Asistence, která se mění podle životní situace

Systém osobní asistence v Norsku je flexibilní a přizpůsobuje se měnícím se potřebám klienta. Poskytovatelé asistence, specializované firmy, plánují služby na několik let dopředu, a to s ohledem na životní etapy klienta. Například dítě s SMA může potřebovat jiný typ podpory v dětství, dospívání i dospělosti. Tento dlouhodobý přístup zajišťuje, že klient dostá-

vá adekvátní péči v každé fázi života. Zajímavým aspektem je také logistika, která je v Norsku kvůli velkým vzdálenostem výzvou. Poskytovatelé proto kladou důraz na efektivní plánování a koordinaci asistenčních služeb, aby byla zajištěna dostupnost péče i v odlehlých oblastech.

Role asistenta v posilování rodinných vazeb

Jedním z nejdojemnějších příběhů, které jsme během naší návštěvy slyšeli, byl příběh muže, který díky osobní asistenci mohl opět zažívat běžné rodinné chvíle: „Díky asistenci jsem se mohl stát synem svých rodičů. Když matka potřebuje pomoc, mohu požádat svého asistenta, aby jí pomohl. Už nemusím být tím, kdo potřebuje pomoc, ale mohu ji naopak nabí-



nout.“ Tento příběh krásně ilustruje, jak velký dopad má osobní asistence na sebevědomí a nezávislost člověka.

Co si můžeme vzít z norského přístupu?

Systém osobní asistence v Norsku ukazuje, že klíčem k důstojnému a plnohodnotnému životu je nejen finanční podpora, ale také komplexní a dlouhodobě plánovaná péče, která respektuje individualitu každého člověka. Inspirativní je také důraz na profesionalitu asistentů a jejich kvalitní přípravu.

V České republice je osobní asistence stále rozvíjejícím se oborem, a proto věříme, že sdílení těchto zkušeností může přispět k dalšímu zlepšování služeb pro lidi s SMA. Naším cílem je, aby i u nás mohli lidé s hendikepem žít co nejvíce nezávisle a naplno. Norský model nám ukazuje, že to možné je.

Daniel Kostan a Zdeněk Culek

Iceland 
Liechtenstein
Norway grants

Projekt je financován z Fondů EHP 2014 - 2021 v rámci výzvy "Podpora bilaterální spolupráce v programu Zdraví".

Zkušenost, která posouvá hranice

Zkušenost s norským modelem osobní asistence nebyla jen inspirací, ale stala se i základem mezinárodní spolupráce, která ukázala, jak důležitá je vzájemná výměna zkušeností mezi zeměmi. Pacientská organizace SMÁci, z. s. úspěšně zakončila projekt „Posílení pacientské advokacie SMA“, který propojil Českou republiku s Norskem a Islandem. Během několika měsíců se podařilo navázat intenzivní partnerství, sdílet příklady dobré praxe a formulovat doporučení, která mohou ovlivnit budoucí podobu podpory lidí se SMA v Evropě.

Zatímco norský model asistence staví na silné státní podpoře a důrazu na nezávislost, český přístup je založen na aktivní pacientské advokacii a budování pevných vztahů mezi pacienty, institucemi a dalšími aktéry. Právě toto vzájemné obohacení a pochopení různých cest k témuž cíli – důstojnému životu s hendikepem – bylo hlavním přínosem projektu.

Výsledkem jsou nejen tři národní analýzy a dvě konkrétní doporučení pro zlepšení služeb, ale především posílení hlasu pacientů napříč Evropou. Tento projekt potvrdil, že když pacientské organizace spolupracují napříč hranicemi, mohou přinášet skutečné změny. A právě v tom spočívá skutečný klíč k nezávislosti.

ROZHOVOR S KAROLÍNOU CHOVANCOVOU

Karolína Chovancová je žena, která žije se spinální svalovou atrofií. Žije navzdory tomu aktivně a v souladu s přírodou. Spolu s manželem Kamilem buduje od roku 2018 projekt Perma Ráj, v rámci něhož vytvořili udržitelný prostor s permakulturní zahradou, přírodním koupacím jezírkem, kořenovou čističkou odpadních vod a domem postaveným z přírodních materiálů (konopí, vápno, hlína, dřevo). Kromě péče o Perma Ráj se věnuje i koučování, kdy pomáhá lidem hledat harmonii v jejich životech. Zaměřuje se na životní hodnoty, propojení s přírodou a budování komunit. Karolína je příkladem



toho, jak lze být i přes fyzické omezení plně tvůrčí, užitečná a inspirovat ostatní k udržitelnému způsobu života. Od loňského roku se pravidelně otužuje, vychovává krásného chlapečka a propaguje domškoláctví.

Karolíno, mohla by ses nám představit, říct, jaké je tvé onemocnění a jak a kdy se začalo projevat?

Žiju na vesnici, pracuju z domova, ale jezdím i do Prahy, případně dalších měst. Jsem vystudovaná učitelka a vzdělávání mě baví. Našla jsem si ale vlastní cestu. Koučuju, dělám různé workshopy, ale taky pracuju s dětmi, které jsou na domácím vzdělávání.

A teď k mému postižení. Že ho mám se ví asi tak od mého roku a půl. Byla mi diagnostikována svalová atrofie. Tehdy se moc nevědělo, co to znamená. Mé mamce doktoři doporučili, aby mě dala do ústavu i s mým bratrem, který je také postižený. Rodiče si nás naštěstí nechali.

No a co postižení pro mě vlastně znamenalo? Začala jsem sice chodit, ale nikdy to nebyla žádná sláva. To mně

ale nebránilo poznávat svět. Chuť do života jsem měla vždycky a neviděla jsem důvod, proč by mi v tom postižení mělo bránit. Naopak mi přišlo, že to ke mně patří. Že bych sama se sebou měla být nespokojená, to přicházelo pouze od lidí z venku.



Slyšela jsem, že ses rozhodla pro školu v zahraničí. Jaká byla tvoje zkušenost a co jsi vystudovala?

No ne tak úplně. Já byla v zahraničí pouze v rámci projektu Erasmus. Studovala jsem v Dublinu čtyři měsíce. Jednalo se o Institut of Technology Tallaght. Chodila jsem na kurzy dějin, politiky atd. Škola byla úplně bez-

bariérová a bydlení jsem si našla pár minut od ní. Měla jsem ještě speciální stipendium z důvodů mého postižení, tak mi to celé pokrylo náklady na studium.

Máš krásnou rodinu. Jak jste se s manželem poznali a proč jste se rozhodli pro adopci?

S manželem jsme se seznámili přes společného kamaráda. Chodili jsme se koupat na Hostivařskou přehradu a tam jsme se potkali. Pak uplynulo pár let a začali jsme řešit děti. Já vždy měla na mysli adopci. Je to něco, co se ke mně hodí. Každopádně jsme se rozhodli pustit do obou variant a adopce byla rychlejší. Jsem ráda, že do toho manžel šel. Jsme s tou volbou rozhodně spokojeni.

Můžeš nám na úvod říct, jaká byla tvoje cesta k projektu Perma Ráj? Co tě inspirovalo k jeho založení?

Ten projekt je už hodně starý. Začal v době, kdy jsme hledali pozemek. A protože ve stejné době jsme se seznamovali s permakulturou, která nám s manželem hodně přirostla k srdci, tak jsem měla potřebu si zaznamenávat, jak budujeme naši zahradu a dům, a tak vznikl blog Permaráj. Chtěla jsem a stále chci, aby se permakultura šířila, protože je to způsob, jak žít na této zemi udržitelně, abychom nechali něco i dalším generacím.

Jak vnímáš propojení svého zdravotního stavu se svou prací v Perma Ráji? Přináší ti to určitou formu

terapie nebo naplnění? Jak vše zvládáš a pomáhá ti v tom léčba?

Naplnění mi to přináší rozhodně. Být obklopena přírodou a vypěstovat si nějaké jídlo a uvařit si z něj je úžasná věc. Neznám nic lepšího. Perma Ráj mi pomáhá hodně, protože tu mám vše přizpůsobené svému postižení. Záhony mám navržené tak, abych se k nim dostala. Na zahradě máme i hodně divočiny, je tu plno různých živáčků a to mám ráda. Na vozíku si člověk jen tak nevyrazí na túru. Tady mám vše uzpůsobené tak, že si vlastně ani postižená nepříjdu. Vše mám v dosahu a můžu se tu dobře pohybovat. Samozřejmě hlavní práci při budování zahrady odvede manžel. Já ale nejedu na výkon, ale na radost, tak i málo práce mi udělá hodně radosti.

Váš projekt je unikátní nejen svým permakulturním zaměřením, ale také filosofií života v souladu s přírodou. Popiš nám prosím, jaké principy permakultury v Perma Ráji využíváte?

Permakultura je hodně založená na designu. Neustále vymýšlíte, jak si navrhnout zahradu či okolí tak, aby to vyhovovalo vám, ale zároveň to bylo udržitelné či ekologické a respektující k přírodě. Pro mě je důležitá bezbariérovost, abych se do zahrady dostala a mohla tam fungovat. Zároveň tam je ale i část, kam s manželem nikdy nezasahujeme, tzv. divočina. Máme v zahradě mnoho tvorů, třeba ježky, kteří se zde i množí. Na naší zahradě taky roste hodně starých stromů. Snažíme se je podporovat, aby vydržely

co nejdéle. Doupné stromy jsou nepostradatelnou součástí přírody, poskytují úkryt i obživu mnoha živočichům a byla by to tragédie, kdybychom je vykáceli.

Permakultura je taky o lidech a dělení. Proto se snažíme propojovat s místními a společně si pomáháme. Sdílíme přebytek, pořádáme různé akce, kde si vyměňujeme informace a různě se podporujeme. Díky tomu se tu s rodinou cítíme skutečně jako doma.

Jaké výzvy jste museli při budování projektu překonat a co naopak bylo největší odměnou?

Největší výzva byla najít si tu přátele. Chodit mezi lidi a seznamovat se není nic extra jednoduchého. My jsme to ale překonali a teď nám je tu náramně dobře. Máme tu tolik dobrých známých, že se pomalu ani nestíháme navštěvovat tak často, jak bychom si přáli. Každopádně je skvělé mít kolem sebe lidi, kterým můžete kdykoliv zavolat a oni vám pomohou. Toho si hodně vážím. Přejde mi úžasně, že jsme toho dosáhli :-)

Věnuješ se i koučování. Jaká je tvoje filozofie v práci s lidmi?

Moje filozofie je jednoduchá. Já prostě v lidi věřím. Každý v sobě má hodně, co nabídnout. Naše společnost se ale hodně zaměřuje na slabé stránky. To mi přijde jako velká škoda, protože z toho si pak často o sobě lidé odnáší, že nejsou dost dobří a pak pořád musí sobě a okolí něco dokazovat. To je velký balvan, který s sebou často lidé nosí.

Koučování mě hodně baví, protože já nejsem ta, která ostatním vyšlapává cestičku, ale jsem tam pro ně, aby si našli způsoby, jak si ji vyšlapat sami. Koučovací sezení s jedním klientem mám zhruba 5 až 12 a během té doby se koučovaný posune natolik, že už pak jede sám.

Ráda podporuju lidi, kteří to nemají ve společnosti tak snadné. Mým oblíbeným tématem je nastavování hranic a umět říci ne. Je to takové rebelské, a to se mi líbí. Jsme odmala naučení říkat ano a poslouchat. V tom se však ztrácí to, kdo skutečně jsem, čím chci být.

V dnešní době je téma udržitelnosti čím dál aktuálnější. Co by podle tebe měl každý z nás udělat, aby žil udržitelněji?

Já nerada někomu dávám rady, co má dělat. Místo toho se ptám: „Co můžeš udělat pro udržitelnost?“ Každého něco napadne, co by mohl zlepšit. Když si to určíme sami, tak je větší pravděpodobnost, že to i uděláme. Na tom se také mimo jiné zakládá koučování :-). Takže si odpovězte a vzhůru do toho :-)

Jaké máš s Perma Rájem plány do budoucna? Přemýšlíš o rozšíření aktivit nebo zapojení dalších lidí? Co je tvůj největší sen, který bys chtěla v rámci tohoto projektu ještě uskutečnit?

Plánů máme hodně. Jedním z těch největších je vybudovat rampu do našeho vesnického pohostinství, kde se koná plno veřejných akcí a tento prostor je možné si i pronajmout pro své



akce. Ráda bych zde pak pořádala akce pro více lidí, jak o permakultuře, tak o dobrém životě a prostě bych se zde ráda setkávala se sousedy a sousedkami. Do pohostinství však vede hodně schodů a bude se muset jednat o dlouhou plošinu.

Karolínó, slyšela jsem, že od září chodíš denně do jezírka na své zahradě. Co tě k otužování přivedlo?

Ano, je pravda, že se od září otužuju. Není to teda bohužel denně, to se nám s manželem dařilo pouze, když bylo víc volna, ale minimálně 3x do týdne to klaplo. Vlastně jsme s otužováním začali už před lety, ale šlo pouze o ledové sprchy. To jsme ale praktikovali pravidelně. Teď už máme doma funkční koupací jezírko, tak jsme to mohli rozjet ve velkém. Já tu mám dobrý přístup do vody. To je pro mě to nejzásadnější. Ten přístup však chci ještě vylepšit, až já ani manžel nebudeme v takové kondici, kdy mě zvládneme z vody dostat. Ráda bych tu vybudovala zvedák.

Jaký vliv má pravidelné otužování na tvé tělo a konkrétně na svaly? Pomáhá ti to v boji s projevy SMA? Jaké benefity ti přináší po psychické stránce?

Otužování má hodně benefitů, cítím posun jak na těle, tak na duchu. Ve vodě protahuju svaly, zapojuju je, jsou aktivní, dobře se prokrví a pak fungují lépe. Tak to cítím. Zároveň ty pocity, když vylezete z ledové vody, jsou parádní. Cítíte se nezdolně. Není vám ani zima. To přijde až po chvíli. To se

musím jít zahřát. Vždy mám připravený horký čaj. Je to pak lahůdka :-). Je třeba se také rychle obléct. Vlastně jsem tuto zimu ani podzim nebyla nemocná.

Máš při otužování nějaký rituál nebo techniku, kterou dodrжуješ?

Způsob, jakým lezu do vody, je stále stejný. I to, na co se při tom soustředím. Slezu si na palety, které máme u jezírka, z těch pak na zem a pak dám do vody nohy a cítím tu ledovou vodu. Pak tam musím sklouznout zadkem a najednou jsem skoro po pás ve vodě, mělčinou se posouvám do hloubky. Je to celkem rychlá akce. Ve vodě se totiž dokážu dobře pohybovat, tělo je lehké. Už jsem si na to tak zvykla, že to dávám jedna dvě. Samozřejmě ze mě občas vyleze něco jako: „To je ledovýyyy!!!!“ Ale po první minutě je to dobré a já to ještě chvíli dávám. Teď se bavíme o tom, když je hladina zamrzlá.

Doporučila bys otužování i lidem s podobným zdravotním omezením? Co by měli mít na paměti, pokud by chtěli začít?

Otužování určitě doporučuju, nemusi jít ale vůbec o tuhle formu, kterou praktikuju já. Může jít třeba o oplachování si obličeje ledovou vodou, pak si sprchovat chvíli nohy nebo třeba později i celé tělo. Nejdůležitější ale je vědět, že jsem v dobrém zdravotním stavu. Asi nejlepší je konzultace s lékařem. Jde hlavně o srdce. Otužování je pro tělo šok.



Specifikum otužování s tělesným postižením je také to, že máme mnohem méně možností, jak se zahřát, a taky se nemůžeme tak rychle obléct. Tohle člověk nesmí podceňovat. Rozhodně do toho nechodíte po hlavě. Je potřeba znát své tělo a jeho reakce na chlad!

Jaká byla tvoje nejchladnější koupel, na kterou si pamatuješ?

Já se koupu v té nejledovější vodě vůbec, to je něco pod 4 stupně. U povrchu je voda chladnější, až zmrzne, ale vespodu si voda drží vždy teplotu 4° C. Co ale hraje ještě velkou roli je aktuální počasí. Když je bezvětří

a jasno, tak je to fajn a příjemný zážitek. Jakmile ale fouká vítr, což už jsem také zažila, tak je to o dost náročnější. To jsme zažili s manželem na Slovensku, když jsme se na Štědrý den byli vykoupat ve Váhu.

Máš nějaké poselství nebo vzkaz, který bys chtěla na závěr předat našim čtenářům?

Každému přeju, aby našel sám sebe a žil svůj spokojený život jako my tady v Perma Ráji.

*Rozhovor připravila:
Veronika Nesměráková*

VŠE, CO POTŘEBUJETE VĚDĚT O ROZHODNUTÍ DOT (MINISTERSTVO DOPRAVY USA) OHLEDNĚ PŘÍSTUPNOSTI LETECKÉ DOPRAVY

Autor: Mark Fisher | Úterý, 21. ledna 2025



Na konci roku 2024 vydalo Ministerstvo dopravy USA (DOT) finální nařízení, jehož cílem je zlepšit zážitek z letecké přepravy pro uživatele invalidních vozíků. Toto nařízení přináší zásadní změny, které by měly cestování letadlem výrazně usnadnit lidem se zdravotním postižením.

Jak významné je toto nařízení DOT a kdy vstoupí v platnost?

Toto nové nařízení je skutečně významné a je výsledkem několikaletého úsilí americké asociace pro svalová onemocnění MDA a jejích podporovatelů. Na ministerstvo bylo zasláno přes 400 připomínek a mnoho lidí svědčilo na veřejných slyšeních. Máme velkou radost, že tato pravidla jsou nyní finálně schválena.

Mnoho ustanovení vstoupilo v platnost již 16. ledna 2025, některá další ale mají delší implementační lhůty.

Myslel(a) jsem si, že letecké společnosti už musí poskytovat bezpečnou a důstojnou asistenci. Co se změnilo?

Ano, to je pravda. Ale nyní jsou poprvé výrazy „bezpečný“ a „důstojný“ přesně definovány, což by mělo zvýšit odpovědnost leteckých společností.

Ví se, že cestující s postižením často čelí nebezpečným situacím, jako je například upuštění personálem při přesunu nebo poranění kvůli poškozenému vozíku. Podle tohoto nového nařízení jsou jakékoli činy, které ve-



*Mark Fisher,
ředitel pro
advokační
aktivitu MDA*

dou ke „zvýšenému riziku poranění“, včetně poškození invalidních vozíků a dalších pomůcek, považovány za porušení práv cestujících.

DOT také jasně stanoví, že akce, které nerespektují nezávislost, autonomii a soukromí cestujícího, jsou výslovně zakázány – například svlékání oblečení při přesunu nebo nemožnost použít toalety.

Jak bude nově vypadat nástup a výstup z letadla?

Podle nového pravidla musí asistence při nástupu, výstupu a přestupech (např. na jiný terminál) být poskytnuta včas a bez odkladu. Například:

- Cestující s postižením musí mít možnost přednostního nástupu.
- Personál a transportní vozíky musí být připraveny nejpozději v okamžiku, kdy ostatní cestující opustí letadlo. Čekání není přípustné.
- Pomůcky pro pohyb po letišti, jako elektrické vozíky nebo skútry, musí být dostupné bez prodlení.

Co když si potřebuji odbavit svůj vozík?

Letecké společnosti musí nyní uveřejnit rozměry nákladových prostorů svých letadel na svých webových stránkách, aby si cestující mohli ověřit, zda se jejich vozík vejde.

Do 17. prosince 2025 budou mít aerolinky také povinnost:

- Informovat cestující o jejich právech, včetně práva podat stížnost v případě poškození vozíku.
- Informovat, kdy byl vozík naložen a vyložen.
- Informovat, pokud nebylo možné vozík naložit kvůli velikosti, váze nebo jiným parametrům.

Co se dělá pro prevenci poškození vozíků? Budou pracovníci proškoleni?

Ano. Nová pravidla přikazují:

- Zajištění správného zacházení s vozíky dle stejných pravidel jako zavazadla.
- Letecké společnosti nemohou vylučovat odpovědnost výmluvami na „zásah vyšší moci“ nebo „chybu třetí strany“.
- Musí být zajištěna rychlá oprava nebo výměna poškozených vozíků.
- Personál musí projít školením v oblastech jako:
 - Rozebrání a sestavení vozíku,

- Bezpečné nakládání a upevnění,
- Důstojný přesun cestujícího,
- Správné použití vybavení aerolinky.

Tato školení musí být opakována každých 12 měsíců. Požadavek vstupuje v platnost 17. června 2026.

Co když je můj vozík poškozen?

Letecká společnost musí:

1. Písemně informovat o právu podat stížnost.
2. Poskytnout náhradní vozík dle potřeb cestujícího, případně náhradu, pokud si sám zajistí jiný.
3. Umožnit výběr preferovaného servisu nebo nabídnout vlastní zajištění opravy. Vše hradí aerolinka.
4. Zajistit přístup k pověřené osobě pro řešení stížností.

Většina těchto pravidel platí od 17. března 2025.

Co když dojde ke zpoždění v navracení vozíku?

- Aerolinka musí doručit vozík do 24 hodin na své náklady.
- Pokud si cestující pro vozík dojde sám, má nárok na proplacení nákladů.
- Od prosince 2025 musí být zajištěno bezpečné a pohodlné sezení pro cestující čekající na zpožděné vozíky.

Co když musím přebookovat let kvůli velikosti vozíku?

I když si cestující předem ověří, že se vozík do nákladového prostoru vejde, může dojít na poslední chvíli ke změně letadla. Pokud to znemožní přepravu vozíku, musí aerolinka:

- Uhradit rozdíl v ceně mezi původním a novým letem (platí pro lety téhož dne, stejné společnosti a trasy).



*Shannon Wood,
ředitelka pro
politiku v oblasti
zdravotního
postižení při MDA*

Toto pravidlo vstupuje v platnost 17. března 2025.

Kde najdu víc informací?

MDA zveřejnila podrobnou analýzu všech změn, včetně přesných dat jejich účinnosti a své role při jejich prosazování. Dokument najdete zde:



*Z anglického jazyka přeložila:
Mgr. Dona Jandová*

KRÁSNÉ JARNÍ DNY

Začalo jaro. Zima je v nenávratnu a nás čekají procházky probouzející se přírodou, pomalu se prodlužující dny, sluneční paprsky, které nás zahřejí, a rána plná ptačího zpěvu.

Stráň porostlá břechtanem, lesík, kde zpívají ptáci. Starý domeček na stráni ukrývající spoustu vzpomínek. Nahoře na stráni roste spousta fialek. Je až k neuvěření, kolik jich tu je. Jejich vůně se line všude kolem. Tohle místo je nádherné a přeci tak tajemné. Dole v údolí je slyšet bublání potůčku. Půjdu se tam podívat. Procházím lesíkem a obdivuji přírodu kolem. Švitoření ptáčků a šumění větru v korunách stromů mi dodávají pocit klidu. Kolem mě prolétne pár krásných pestrých motýlků.

Z klidu, kterým jsem naplněna, mě vyruší křupání listů. Vychází to z křoví přede mnou. Trochu mě to vyděsí. Můj strach ale opadne, když se na cestě přede mnou objeví krásná srnka. Zastaví a dívá se na mě hlubokým pohledem. Její srst se leskne ve svitu jarního sluníčka, které září skrz stromy. Po chvíli se otočí a ladnými skoky zmizí v lesíku. Jdu ještě kousek po cestě a dostávám se k malému potůčku. Kolem roste

mech a na stráni za potůčkem je také spousta fialek. Sýkorka, která se přiletěla napít, si mě prohlédne a uletí na nedaleký strom. Má modrou čepičku, křídla i ocas. Bříško má žluté a hřbet zelený. Je to sýkorka modřinka.

Kousek ode mě uslyším dětský smích. Otočím se a vidím holčičku s babičkou. Holčička má světlé vlásky plné kudrnatých prstýnků. Skloní se k potůčku a nabírá červenou konvičkou vodu. Babička ji drží za druhou ruku, aby nespadla. Když nabere vodu, tak utíká nahoru na stráň a zalévá všechny kytičky, které po cestě vidí. Babička jde za ní. Obě se usmívají. Nahoře na kopci babička holčičku objímá. Vyzařuje z nich štěstí a láska. Pohled na ně mě zahřeje u srdce.

Život je poskládaný z drobných střípků. Někdy si můžeme myslet, že některé události pro nás nejsou důležité. Některé dny jsou prostě jen obyčejné. Život je ale krátký a my bychom v tom životě měli najít to krásné. Na každém dni se dá najít něco hezkého, i když se zdá být úplně obyčejný. Stačí se podívat kolem sebe, nadechnout se a užívat si všechny ty krásy, které nám život nabízí. Někdy je život těžký a ukáže svou horší stránku. My se ale musíme snažit vše překonat, protože i když se zdá být nejhorší, život umí být stále krásný, stejně tak jako oči srnky, která se na mě dívala v lese. Umí být krásný jako ptačí zpěv, jako vůně květin a povznášející jako poletujících motýlů.

Luci Jingerová



ČEŠTINA, TOŤ JAZYK ZÁLUDNÝ...

Každý školní inspektor by byl určitě převelice spokojený, kdyby mu žáci v nějaké zapadlé horské dědině při představování v místní školičce odpověděli zároveň celou větou: Bystrý, ... (1. tajenka v pěti horních zvýrazněných políčkách rámcovky), Vyskočil, ... (2. tajenka v pěti dolních zvýrazněných políčkách), Bobek, Vytlačil.

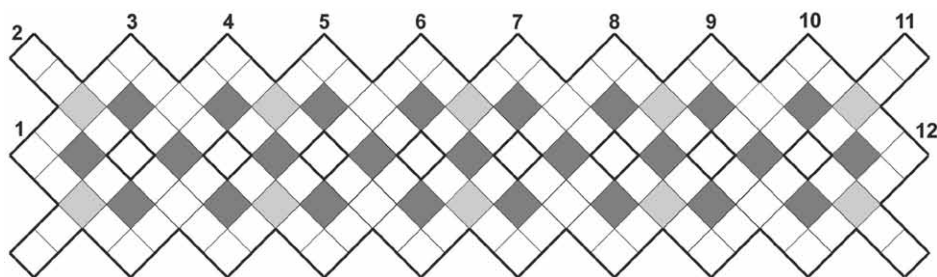
Způsob luštění:

Jednotlivými písmeny uprostřed končí horní výraz a začíná spodní.

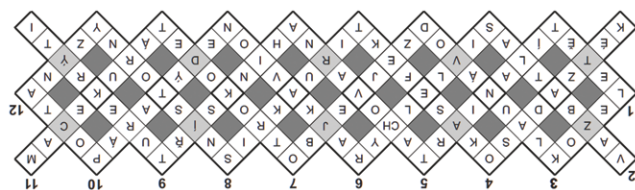
Zleva vpravo dolů: 1. Cestovat letadlem. – 2. Vězení; soubor map. – 3. Šašek; rada. – 4. Příležitostná koupě; účinek. – 5. Západočeské okresní město; místnost v pivovaru. – 6. Pták pěvec; letadlo. – 7. Nevolek; náš herec (Jiří). – 8. Sposádat jídlo; batohy. – 9. Osman; pokrývati. – 10. Čest.

Zprava vlevo dolů: 3. Samec kozy. – 4. Kolonie; indiánský obyvatel Mexika. – 5. Anglicky „vlak“; naplnit vodou. – 6. Opak pomalu; Presleyho jméno. – 7. Nález; vjetí. – 8. Zápalka; slitina kovu se zlatem. – 9. Citoslovce třesknutí; literární dílo. – 10. Rušit stehy; sedm dní. – 11. Velký hoblík; vojenský kněz. – 12. Mrkvovité rostliny.

Pomůcka: aurit, okase. (mk)



Řešení:



Navštívme společně po delším čase znovu království, kde vládne oblíbený panovník Filip. Mladý král se v tomto zapeklitém pohádkovém příběhu zachová skutečně příkladně. Nebo snad ne...? (mk)

JAK JE DŮLEŽITÉ MÍTI FILIPA

Jednou po snídani si Filipova matka zavolala svého syna a s vážnou tváří mu řekla: „Filípku, Filípku, jsem na tebe pyšná, že ses dokázal moudře rozhodnout v různých nelehkých situacích, ale teď opravdu nevím, nevím.“ „Co se stalo, matko?“ zeptal se král, „vypadáš skutečně velice ustaraně.“

A tak se mladý král od matky dozvěděl, že dostala dopis od krále Váhala II., který si vůbec nevěděl rady s případem, který měl rozsoudit. A protože slyšel na krále Filipa jen samou chválu, o jeho moudrosti že se mluví v celé pohádkové říši, rozhodl se požádat ho co nejmilostivěji o pomoc.

V jeho království se dostali do sporu dva bratři, velice zruční řemeslníci. Chtěli svému králi vyjádřit svůj obdiv a oddanost a tak si řekli, že každý vyrobí věc, o které bude přesvědčen, že jedině ona krále nadchne tak, že si ji dá do trůnního sálu, aby ji měl neustále na očích.

První, řezbář, udělal z dubového dřeva tak věrnou královu podobiznu v životní velikosti, že když do ložnice vstoupila jeho matka a viděla ji ležet na posteli, hned jí začala vyčítat nepořádek v důležitých listinách. Znenadání se ve dveřích objevil skutečný král, aby matce oznámil, že veškeré listiny jsou uloženy tam, kde je jejich místo. A to byla největší vzácnost tohoto daru: byl s králem tak úzce spojen, že jakmile před ním někdo začal na něco špatného myslet nebo o něčem takovém mluvit, hned došlo k nápravě.



Bratr hodinář daroval králi orloj, ale ani to nebyl obyčejný dárek. Ukazoval nejen přesný čas v království, ale také v okolních zemích. Nebylo to ale zdaleka všechno – hned po králově probuzení mu ukázal, co všechno důležitého ho ten den čeká a jak ho vůbec celkově prožije. Ukazoval mu také nejen náladu jeho, ale i náladu jeho poddaných a dokonce i návštěv. Důmyslný mechanismus orloje dokázal do nejmenších podrobností připravit také způsob jednání při řešení důležitých státnických záležitostí.

„Tak, teď je na tobě, Filipe, abys moudře rozhodl.“ „Musím uznat,“ odpověděl mladý král, „že to musí být opravdu zvláštní předměty s velkou mocí. Mám-li opravdu rozhodnout podle svého nejlepšího vědomí a svědomí, učiním tak zítra, abych mohl vše v klidu uvážít. Pozvi oba bratry a já jim osobně svoje rozhodnutí sdělím.“

Druhý den předstoupili řezbář i hodinář před krále a poslouchali jeho řeč: „Milí řemeslníci, musím se přiznat, že takové mistry nad mistry bych ve svém království také sám někdy moc potřeboval. Ale na mně teď je, abych vás rozsoudil. Vyslyšte tedy moje rozhodnutí!“

„Vím, že vám oběma šlo o to, připravit vašemu vladaři ten nejvzácnější dar, jaký váš mozek dokáže vymyslet a ruce udělat. Nevídaná schopnost tvé postavy, řezbář, dokáže vykonat zaručeně mnoho dobrého a užitečného. Také orloj, mistr hodinář, má nevšední schopnosti. Oba jste svými mistrovskými díly dokázali opravdovou náklonnost k vašemu králi, kterého si také já nesmírně vážím.“

Král se chvíli odmlčel a pokračoval: „Myslím si, že vaše hádka je ale naprosto zbytečná. Vždyť máme-li někoho rádi, je úplně jedno, jakým darem mu vyjádříme svůj vděk. A chytrý člověk si musí každého daru vážit stejně, ať je velký či malý, za pár korun nebo za polovinu majetku. A jeho upřímné a srdečné poděkování by pro každého mělo být tím největším vyznamenáním. Ne to, jestli si obdarovaný dá do sálu třeba zrovna tvůj dárek, řezbář, nebo orloj od hodináře. A jestli se váš král zachoval tak, jak jsem o tom teď mluvil, pak se zachoval správně.“

Bratři se na sebe podívali a řekli: „Králi Filipe, máš úplnou pravdu, přesně tak proběhla naše setkání. Teprve u tebe jsme ale skutečně pochopili pravý význam dárku.“

Poté si oba padli do náručí, podali si ruce na usmířenou a společně se vrátili do své země. A tam všude říkali: „Má se to ten lid v sousedním království dobře, když mu vládne král Filip, který má opravdu filipa.“

NAVŽDY NÁS OPUSTILI

V období 1. 12. 2024 – 31. 5. 2025 nás

NAVŽDY OPUSTILI

tito naši členové:

Pavel Badač ve věku *43 let*

Jaroslava Kaslová ve věku *81 let*

Jitka Bausteinová ve věku *65 let*

Antonín Adamec ve věku *68 let*

Uzpomínáme



PARTNEŘI A SPONZOŘI



Úřad vlády České republiky



MINISTERSTVO ZDRAVOTNICTVÍ
ČESKÉ REPUBLIKY



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 Mikulencák, 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: archiv Karolíny Chovancové

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: 20. 8. 2025

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

Úřad vlády České republiky



SETKÁNÍ ČLENŮ

WWW.AMD-MDA.CZ

SETKÁNÍ ČLENŮ

7. ROČNÍK

STŘEDA
24. ZÁŘÍ 2025

CLARION CONGRESS HOTEL PRAGUE
FREYOVA 33, PRAGUE 9 – VYSOČANY
SALÓNEK ZODIAC

Srdečně vás zveme na nový ročník
Setkání členů. Čeká vás zajímavý
program a milé chvíle s přáteli.



REGISTRUJTE SE ZDE:
[HTTPS://BIT.LY/SETKANI-CLENU-2025](https://bit.ly/setkani-clenu-2025)



Jsmo schopni navrhnout a realizovat úpravu vozidla dle přání majitele tak, aby nastupování, ovládání a používání bylo nejen maximálně bezpečné, ale i pohodlné. Samozřejmostí je pro nás instalace originálních dílů předních světových výrobců v kombinaci s našimi vlastními prověřenými systémy, které v praxi neustále zdokonalujeme již od roku 1998.



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

26 let profesionální práce v oboru