



ROČNÍK 32, ČÍSLO 1, DUBEN 2013

- ➔ Preimplantační diagnostika
- ➔ Evropa zvažuje podmíněné schválení léku Ataluren
- ➔ Léčba skoliózy u nervosvalových onemocnění - 1. část
- ➔ Domácí umělá plicní ventilace vrací do života „Bezbariérová“ Paříž

5. ročník MDA RIDE se uskuteční 22.6.2013 na Horejším nabřží - Smíchov u botelu Admirál.





AMD je členem České rady humanitárních organizací, Národní rady osob se zdravotním postižením České republiky a členem EAMDA – Evropské aliance asociací nervosvalových nemocí.



Asociace muskulárních dystrofií v ČR, která sdružuje postižené muskulární dystrofií (tzv. myopatií) a dalšími nervosvalovými nemocemi, je celonárodní nevládní nezisková organizace působící v České republice. Muskulární dystrofici patří k nejtíže postiženým, mnozí jsou odkázáni na používání vozíku a na pomoc jiných osob se všemi negativními důsledky, které z této skutečnosti vyplývají.

Asociace muskulárních dystrofií prosazuje specifické zájmy a potřeby svých členů. Pořádá rehabilitačně výchovné kurzy, rekondiční ozdravné pobyty, semináře, šachové turnaje atd. Spolupracuje se zdravotnickými institucemi a se zahraničními asociacemi obdobného charakteru, které dnes existují ve většině zemí světa jako významná součást v boji proti nervosvalovým chorobám a jejich následkům. Poskytuje též sociálně právní poradenství a jinou pomoc svým členům.

Důležitou součástí činnosti Asociace muskulárních dystrofií je vydávání členského časopisu ZPRAVODAJ AMD, který vychází čtvrtletně a poskytuje informace členům jak z oblasti vlastní činnosti AMD, tak i z oblasti lékařské vědy a výzkumu nervosvalových chorob. Časopis přináší také novinky ze zahraničí, jež souvisejí s nervosvalovými nemocemi, a je základem pro vzájemnou výměnu zkušeností a názorů postižených.

Cílem AMD v ČR je trvale sledovat a pomáhat řešit širokou problematiku postižených nervosvalovými nemocemi včetně dětí a mládeže. Tato činnost je finančně značně nákladná a závisí na podpoře veřejnosti.

Všem dárcům a sponzorům předem děkujeme.

Naše adresa:

Asociace muskulárních dystrofií v ČR
Petýrkova 1953/24, 148 00 Praha 414
tel./ fax: 272 933 777,

webová adresa: www.amd-mda.cz, email: info@amd-mda.cz

Kancelář: Petýrkova 1950/18 (suterén), 148 00 Praha 414

Úřední hod.: Po 9:00 – 12:00, Út, Čt 13:00 – 16:00 hod,
St 12:00 – 15:00 hod, Pá 9:00 – 12:00

V době nepřítomnosti volejte na tel.: **722 946 323**

Číslo konta: Komerční banka, Praha 4: 30333041/0100

ÚVODNÍ SLOVO

Každý z nás se již asi setkal s pojmem lobbista. Prý u nás skoro sprosté slovo, ve světě však slušné zaměstnání. Takovou informaci jsem alespoň dostal na kurzu Akademie pro pacientské organizace (APO), kterou momentálně navštěvuji. Akademie má opravdu dobrou úroveň a doporučil bych ji rozhodně každému, kdo má co dočinění s řízením neziskových organizací. Ale abych se vrátil ke slovu lobbista, dostali jsme v této souvislosti vysvětlení, že je to člověk, který se přimlouvá u různých institucí či politiků za vaši věc a snaží se, samozřejmě legálně a čestně, ovlivnit okolí ve váš prospěch. Nemělo by to však být na úkor někoho jiného, a to už asi tak jednoznačné v našich zeměpisných šířkách není. Pak jsme dostali otázku, jestli jsme se někdy setkali s tím, že by někdo získal výhodu na náš účet. Vybavil se mi nedávný případ, kdy jsme nedostali již třetím rokem dotaci na vydávání Zpravodaje. Při hovoru s odpovědným pracovníkem jsem se dozvěděl, že se rozhodli podporovat jeden velký časopis, který je pro všechny postižené, a když budeme potřebovat, tak **je dohodnuto**, že si můžeme požádat o uveřejnění článků právě v tomto periodiku. Anebo že můžeme časopis vydávat lacinějším způsobem (elektronicky a posílat ho e-mailem). Že ne každý má počítač, o tom se neuvažuje. Přímou nabídkou, že zde pracoval lobbista, který mohl ovlivnit dotační řízení, protože **bylo přece dohodnuto**. A netýká se to jenom nás, ale i dalších organizací. Lobbista si tak zajistil zdroj příjmů nejen pro sebe. Vydání tohoto časopisu je vždy nějak tematicky zaměřené a jistě by ostatní asi jen těžko zajímala problematika svalové dystrofie a jejího výzkumu. O tom můžeme napsat jednou. Ale ne pravidelně. Z kontextu vyplývá, že takovýto lobbying bude u nás i nadále nazýván „neslušným“ slovem.

Patříme mezi takzvaná vzácná onemocnění a naše problematika je specifická. Proto potřebujeme svůj zdroj informací a osvěty. Ten se Vám budeme snažit přinášet i nadále, protože to je jedna z priorit naší činnosti. A vždy je lepší mít časopis v ruce než někde na internetu. Naštěstí jsme v loňském i letošním roce našli pochopení u Vládního výboru pro zdravotně postižené a chtěli bychom alespoň tři čísla v letošním roce vydat.

Vážení čtenáři, opět jsme se snažili, do právě vycházejícího Zpravodaje zařadit co nejvíce informací. Upozorňujeme na různé akce, zvláště pak na pátý ročník MDA RIDE, nechybí už tradiční sociální okénko, zajímavý je článek o preimplantační diagnostice, ale i o „bezbariérové“ Paříži.

Zdeněk Janda

DŮLEŽITÉ KONTAKTY

Sociální poradenství vám poskytujeme v kanceláři AMD:

Úřední hodiny:

pondělí 9:00 – 12:00

úterý 13:00 – 16:00

středa 10:00 – 13:00

čtvrtek 13:00 – 16:00

pátek 9:30 – 12:30

Tel.: **272 933 777**, mimo tyto hodiny pak na tel.: **722 946 323** – Iveta Jelínková

Se svými dotazy se můžete obracet i písemně na adresu kanceláře:

AMD v ČR, Petýrkova 1953, 148 00 PRAHA 4 – Chodov nebo

e-mailem na: info@amd-mda.cz, webové stránky: www.amd-mda.cz

Bezplatné právní poradenství pro členy AMD v ČR poskytuje:

JUDr. Jan Bébr

Telefon: 257 003 451

E-mail: info@akabas.cz

Možnost zastupování při soudním řízení, sepsání odvolání proti různým rozhodnutím a další právní úkony.

Odborná pracoviště:

PRAHA

MUDr. Radim Mazanec, Ph.D.

Vedoucí lékař neuromuskulární poradny FN Motol

V Úvalu 84, 150 06 Praha 5

Tel.: **224 436 866**, E-mail: radim.mazanec@email.cz

Doc. MUDr. Miluše Havlová, CSc.

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN

Kateřinská 30, 120 00 Praha 2

Tel.: **224 965 052**

BRNO

MUDr. Stanislav Voháňka, CSc., MBA

Zástupce přednosty Neurologické kliniky pro LPP FN Brno

Jihlavská 20, 625 00 Brno

Tel.: **+420 532 232 502**, fax: **+420 532 232 249**

E-mail: svohanka@fnbrno.cz



Jednorázové heslo: **DMS AMD**

Heslo na opakované zasílání DMS jednou měsíčně po celý rok:
DMS ROK AMD

DMS odešlete na číslo: **87 777**

Cena SMS je 30 Kč, AMD bude připsáno 27 Kč z každé SMS.

Službu zajišťuje Fórum dárců.

www.darcovskasms.cz, www.daruispravne.cz, www.donorsforum.cz

Výborová schůze AMD

Na podzim loňského roku se uskutečnilo pravidelné zasedání výboru AMD. Zde uvádíme stručný zápis z jednání.

Zápis ze schůze Výboru AMD konané dne 5. 12. 2012 v hotelu Globus

Přítomni: Zdeněk Janda, Dona Jandová, Petr Procházka, Miroslava Procházková, Jitka Kačírková, Věra Kačírková, Věra Furišová, Josef Osmančík, Miroslav Valina, Hana Valinová, Pavlína Riglová, Zuzana Vojáčková, Jana Macáková, Jaroslav Macák

Hosté: Jaroslava Kaslová, Mgr. Dagmar Žďárská, Josef Kadeřábek (MDA RIDE), Jitka Molitorisová, René Molitoris

Omluveni: Věra Landová, Jan Roušalová, Nikos Nerancolakis, Jan Mikulečák, MUDr. Havlová, JUDr. Bébr.

Program schůze byl schválen bez připomínek.

1. Výbor AMD byl doplněn o pí. Pavlínu Riglovou kooptovanou za zesnulého Jiřího Šanderu.

2. Akce konané v r. 2012: OPS Hodonín, Třemošná, RK Hodonín – květen, Velké Losiny 2x – červen, červenec, RK Hodonín – srpen, Makarská riviéra, šachy – O pohár MDA RIDE.

Další činnost: sociální a právní poradenství, vydávání Zpravodaje AMD 3x, EAMDA – Budapešť Maďarsko, členství v mezinárodních organizacích, účast na neurologickém kongresu v Brně, aktivní činnost v České asociaci pro vzácná onemocnění, provoz webového portálu, překlady z oblasti neurologických onemocnění.

Finanční dotace: MPSV, MZ, Vládní výbor, Praha 11, město Plzeň

Sponzoři: MDA RIDE, Raiffeisen bank, Genzyme – Sanofi, ČEZ, Optreal, Zlatá Praha, pan Blažek a další příznivci AMD.

3. Členská základna – 330 členů, na příspěvcích doposud vybráno 51.000,- Kč.

4. Jubilea v roce 2013: schválen dar 500,- Kč pro pí. Kaslovou, MUDr. Havlovou, pí. Vojáčkovou a Nikose Nerancolakise, ostatní jubilanti nad 70 let obdrží částku 300,- Kč.

5. Zprávu o hospodaření přednesl p. Procházka. Uvedl, že hospodaření v roce 2012 proběhlo podle všech požadavků donátorů a rozpočtu organizace a bude mít aktivní bilanci.
6. Projekty pro příští rok byly podány v podobném rozsahu jako v letošním roce, a to na MPSV, MZ a Vládní výbor, na Prahu 11 bude podán začátkem příštího roku.
7. Byla spuštěna veřejná sbírka DMS.
8. Miroslav Valina informoval o vydání knihy Kam bez bariér – Plzeňsko a připravě další knihy na téma bezbariérovosti.
9. Výbor odsouhlasil zastupování AMD v České asociaci pro vzácná onemocnění (ČAVO) Jitkou Molitorisovou a René Molitorisem.
10. Mgr. Dagmar Žďárská informovala o grantové podpoře soc. odboru Prahy 11 v r. 2013.
11. Josef Kadeřábek z o. s. MDA RIDE informoval o přípravách nadcházejícího V. ročníku benefiční akce.

Zapsala: Jana Macáková

Zápis ze skype schůze VV AMD konané dne 18. 3. 2013

Přítomni: Zdeněk Janda, Petr Procházka, Jitka Kačírková, Zuzana Vojáčková, Nikos Nerancolis

1. Zdeněk Janda informoval o podání žádosti o dotace MPSV na provoz kanceláře. Přislíbena částka 279 tisíc Kč.
2. Byla podána žádost o dotaci na Prahu 11. Přislíbena částka cca 35 tisíc Kč. Bude použito na právní služby.
3. MZ zamítlo všechny žádosti o dotace vyjma zahraniční rekreace, přislíbeno cca 150 tisíc Kč.
4. Byla podána žádost o dotace na Vládní výbor. Přislíbeno na členské příspěvky v EAMDA 17 tisíc korun, web 10 tisíc korun a Zpravodaj 35 tisíc korun. Naše spoluúčasť činí 30%.

5. Petr Procházka informoval o hospodaření za loňský rok. V roce 2012 byl zisk 204 tisíc Kč. VV odsouhlasil, že část peněz bude použita jako rezerva a část rozdělena na akce v letošním roce.

6. Všichni členové VV souhlasili s konáním každoroční výborové schůze v Hodoníně u Kunštátu 4. – 5. května 2013. Konečné rozdělení zisku za rok 2012 bude odsouhlaseno na této výborové schůzi.

7. Zdeněk Janda informoval o nutnosti transformace občanských sdružení. Absolvuje kurzy Akademie patientských organizací.

Všichni členové VV mají za úkol prostudovat materiály jim k této transformaci poskytnuté.

Zdeněk Janda pozve na schůzi v Hodoníně pana Leoše Spáčila, aby nás seznámil s jednotlivými možnostmi transformace.

8. Vedoucí jednotlivých rekondicí mají za úkol zjistit možnosti dofinancování z fondů rad jednotlivých měst. Jde o rady pro sociální záležitosti a zdraví.

9. Praha 11 bude pořádat výběrové řízení na pronájem přizemních prostor v Petýrkově ulici. Po prohlédnutí prostor Zdeňkem Jandou a Petrem Procházkou se VV rozhodl přihlásit do výběrového řízení. Cenu za pronájem předpokládáme cca 1000 Kč za 1 m² a rok. Prostor by sloužil jako kancelář.

Zapsala: Zuzana Vojáčková

Prezentovali jsme naši organizaci v celostátním tisku

Na konci minulého roku jsme v denících MF DNES a Lidové noviny prezentovali naši organizaci, kde jsme ve stručnosti představili naši činnost a problematiku svalové dystrofie.

Rekondiční pobyt v Hodoníně u Kunštátu

Zájemci o druhý rekondiční pobyt v Hodoníně u Kunštátu v období **17. 8. – 24. 8. 2013** se mohou obracet na vedoucího pobytu pana Nikose Ne-racolakise.

Tel.: 596 748 693

e-mail: nikner@volny.cz

APO – Akademie patientských organizací

Projekt, který vznikl ve spolupráci s americkou asociací inovativních farmaceutických firem PhRMA a českým sdružením Koalice pro zdraví, je určen všem českým patientským organizacím, které aktivně hájí zájmy pacientů. Díky sérii interaktivních seminářů a workshopů, doplněných o praktická cvičení, získají patientské organizace větší nezávislost a dostatečné schopnosti k zajišťování financí na realizaci projektů mimo farmaceutický průmysl. Náplní přednášek bude i profesionální rozvoj a zvládnutí praktických činností potřebných pro každodenní fungování organizace. Veškerá účast vybraných patientských organizací na seminářích je bezplatná. Náklady na provoz Akademie, které dosahují přibližně 60 000,- Kč na jednu osobu, uhradí v plné výši Asociace inovativního farmaceutického průmyslu (AIFP). Odborníci se v programu zaměří i na práva pacientů, zlepšení vyjednávacích schopností zástupců patientských organizací, natrénování jejich prezentačních dovedností nebo na oblast legislativy a inovace v léčbě jednotlivých onemocnění. Naše organizace se této akademie také aktivně účastní.

O organizátorovi

Akademie patientských organizací je projektem Asociace inovativního farmaceutického průmyslu (AIFP), která sdružuje farmaceutické společnosti s vlastním výzkumem a vývojem inovativních léčiv. Svě členské společnosti zavazuje k dodržování Etického kodexu AIFP. Asociace vznikla v roce 1993 pod názvem Mezinárodní asociace farmaceutických společností (MAFS). AIFP je členem Evropské federace farmaceutických společností a asociací (EFPIA) a Mezinárodní federace farmaceutického průmyslu a asociací (IFPMA). V roce 2012 sdružuje 30 členských společností. Více informací naleznete na www.aifp.cz.

Vzácné nemoci na rádiu Classic FM 98.7

Rádio Classic FM uvádí sérii pořadů o vzácných onemocněních. V pořadu promlouvají odborníci na daná onemocnění a také jednotliví pacienti či zástupci organizací vzácných onemocnění. Svalová dystrofie je jedním z onemocnění, která byla do vysílání vybrána. Za naši organizaci a zároveň jako pacient vystoupil v pořadu Zdeněk Janda. Vysílání pořadu můžete sledovat na www.classicfm.cz, odkaz na pořad najdete také na našich webových stránkách. Vysílání probíhá od 10. 1. 2013 do 23. 5. 2013. Již odvysílané díly si lze poslechnout v podcastingu rádia Classic FM.

Okolo Prahy napříč handicapy

To je název akce, kterou pořádá o. s. Cesta za snem. Projekt má za cíl vytvořit velkolepou sportovní akci, díky níž dojde k propojení lidí s rozdílnými handicapy. Půjde o takzvaný den radosti, pohody a sportu, který si bere za cíl propojit dosud uzavřené komunity lidí s různými handicapy, pobavit je, stmelit a zprostředkovat předávání zkušeností a názorů. Neméně významnou ambicí je osvěta většinové společnosti ve vztahu k jednotlivým druhům postižení. Organizátoři chtějí informovat širokou veřejnost také o méně známých druzích handicapů a onemocnění a také o možné prevenci. Akce vyvrcholí 31. srpna v Praze na Zličíně a budou jí předcházet týdenní prezentace a doprovodný program různých občanských sdružení. Podrobnosti můžete průběžně sledovat na www.cestazasnem.cz.

Cestovní agentura Bezbatour

Cestování s dystrofií je o něco lehčí

Už se Vám také stalo, že jste se těšili na dovolenou a na místě jste zjistili, že hotel označený piktogramem vozíčkáře má úzké dveře do koupelny či se s elektrickým vozíkem nevejdete do výtahu? Dobrou zprávou je, že takovými faux pas a zkaženým dovoleným již lze předejít. Pestrá společnost, o.p.s. spustila projekt cestovní agentury Bezbatour, která se specializuje na cestování lidí s postižením. Agenturu založili a v jejím vedení jsou lidé právě se svalovou dystrofií, kteří osobně navštěvují hotely a penziony a prověřují do detailu přístupnost pro lidi nejen s pohybovým postižením.

Na webových stránkách jednoduše zjistíte, jak jsou prostorné pokoje a sociální zařízení, zda se dostanete do výtahu i s velkým vozíkem a dosáhnete na tlačítka. Dokonce zjistíte, jestli zajedete zvedákem pod postel či do sprchového koutu. „Na prvním místě je u nás spokojenost klienta. Chceme, aby před svou cestou měl všechny potřebné informace a dovolená tak plnila na 100 % svůj účel,“ říká Michal Prager, ředitel cestovní agentury.

Kromě mapování bezbariérovosti se pracovníci snaží na ubytovací zařízení působit, aby případné nedostatky odstranily, a radí jim, jak to lze udělat elegantně bez nutnosti vysokých nákladů. „V případě, že je v blízkosti možnost koupání, nabízíme těmto zařízením ke koupi plážové vozíky, které lidem s těžkým tělesným postižením umožní se jednoduše dostat do vody. Vozíky mají velká bantamová kola, s nimiž bez problémů překonáte písečnou pláž i hranu bazénu,“ dodává Prager.

Bezbatour také zaměstnává na různých pozicích lidi s těžkým tělesným postižením z Prahy. „Handicap našich pracovníků se u nás de facto stává předností, jelikož jsou sami specialisty na bezbariérovost. Po celou pracovní dobu je na pracovišti přítomen osobní asistent, takže se pracovníci mohou plně soustředit na práci,“ říká Petr Zmek, pracovní trenér projektu.

O projektu a dalších službách se více dozvíte na www.bezbatour.cz.

Přes bariéry

Pražská organizace vozíčkářů vydala publikaci **Přes bariéry** – Informační rozcestník pro snadné putování Prahou, která vyšla na sklonku roku 2012. Publikace má být především užitečným pomocníkem domácím i zahraničním turistům s handicapem, je zdrojem odkazů na důležité instituce a informační weby a vodítkem, jak se zorientovat v možnostech, které hlavní město lidem s omezenou schopností pohybu nabízí.

Brožura je rozdělena do pěti tematických okruhů. První kapitola se zabývá přístupností informačních středisek, druhá část informuje o možnostech městské hromadné dopravy i přepravy individuální. V dalších oddílech lze najít informace o půjčovnách kompenzačních pomůcek, důležitých webech a užitečných publikacích souvisejících s problematikou. Textová část atlasu je doplněna dopravním schématem PID a turistickou mapou centra města. Brožura vznikla na základě obecně doporučené metodiky mapování, a proto je v závěru uvedena kategorizace objektů přístupných, částečně přístupných a nepřístupných.

V současné chvíli je publikace zdarma k dispozici v kanceláři Pražské organizace vozíčkářů na adrese Benediktská 6, Praha 1. V blízké době by měla být rovněž dostupná v pobočkách Pražské informační služby a v dalších institucích. Brožura vznikla za finanční podpory MHMP.

NGO Market

14. veletrh neziskovek – 3. května 2013, Národní technická knihovna, Praha

Každoroční veletrh neziskovek NGO Market se i v letošním roce uskuteční v Národní technické knihovně v Praze a představí návštěvníkům téměř 200 neziskových organizací z celé České republiky. Zvláštní pozornost bude věnována tématu občanství a aktivní občanské participace. Připraven bude odborný program pro neziskové organizace a firmy i mnoho aktivit a zajímavostí pro návštěvníky. Vstup na akci je tradičně zdarma.

REHAPROTEX 2013

Samostatně a v novém termínu, než jsme byli zvyklí, proběhne veletrh REHAPROTEX, který je tradičně významným místem setkání domácích i zahraničních dodavatelů s poskytovateli zdravotní, rehabilitační a sociální péče. REHAPROTEX, který představuje široký sortiment kompenzačních, protetických, ortopedických a rehabilitačních pomůcek, služeb v oblasti wellness, nabídky pro seniory a prezentaci poskytovatelů sociálních služeb, nemá ve středoevropském prostoru konkurenci.

Termín konání: 14. – 17. 5. 2013, Brno – Výstaviště.

VOZKA

Magazín o životě a pro život na vozíku

Rady, inspirace, motivace

ZÁMEK KOZEL
Cestování Ptačskem

JAK SE ŽIJE
Vozíčkáři ve Švýcarsku

LODNÝN 2012
Odhlednutí za paralympiádu

RADY, INSPIRACE A MOTIVACE 4/2012

VOZKA Soutěž o iRobot Roomba

14. prosince 2012 MAGAZÍN O ŽIVOTĚ A PRO ŽIVOT NA VOZÍKU Ročník XV.

František Fux: koukat na vláčky ho baví i v dospělosti – str. 46

Šťastné narozeniny, pane Hawkingu!

Jeden z nejznámějších vědců a zároveň vozíčkářů na světě – Stephen William Hawking – slaví 8. ledna ječenné narozeniny. A přitom před půl stoletím mu lékaři předpověděli dva až tři roky života... To když mu diagnózovali (léváce před svatou) amyotrofní laterální sklerózu (ALS), která se projevuje postupným ochabnutím nervových buněk, jež řídí pohyb svalů, zatímco mozek zůstává neobdoben. Na chorobu nesetrvává řádky let.



Žije navzdory lékařským předpovědím

Přítomky choroby si u Stephana Hawkinga projevily objektivě, když se zapsal na univerzu v Cambridge (1963). Znalci rozevřeli na schůzce a spoušť, přičemž si poznali klava. Postupně pak přišel a vládu nad pažemi, nohama i hlasem. Od roku 1985 se pohybuje na vozíku a od roku 1985 s okolním světem komunikuje jen pomocí speciálního počítače. Hlas zní jen, až se kolem něj objeví vy-

zkumného centra CERN v Ženevě. Někdy zápisem plic. Důležitým bylo navíc i potře a dýcháním, které se řídí výše- jeně pomocí tracheotomie. Kvůli ní ale Stephen Hawking přišel o schopnost mluvit. Ke komunikaci začal používat hlasový syntetizátor, který měl americký přístroj. Podle jeho vlastních slov se mu tento klobouk narodil. Je se s ním zotavil a používá ho téměř dvanáct let. V současné době má na prstnů VoiceText od společnosti Neotpeech.

Když se jeho pravá ruka Jane rozporu- psal, proč se rozhodla vstít si muže, kterému byly předpovězeny tři roky života, odpověděla: „Jšly to doba obav z zomve- vědky, takže vylhlyby na každý život jiné než vylhly.“



Módní přehlídky boží bariéry

Návštěvníci Obchodního centra Europark Striborby v Praze mohli 20 října zhlédnout akci Módní přehlídka boží bariéry. Modelky Eliška Bucková, Linda Barotová, Mladí roka 2009 Martin Zuch a další modelky a modelové z řad vozíčkářů předvedly exkluzivní přehlídku návrhů Denišky Sedláčkové a Martiny Navrátilové. Věstem převládá režisér a producent Václav Marboul a herečka Věra Chlávková. Odpovědní módní přehlídka modelovali Eva Vavřínová a Tomáš Fla. Hudební zážitek divákům připravilo hudebné duo Fomex2Funky. Akce měla charitativní rozměr. Obchodní centrum Europark sdělovalo získá z prodává kalendář a tumbly, vybudoval do dobrovolně vzniklé Člunový výhled pro občanské sdružení Česká asociace paralympiků – CZEPA byl 198 238 Kč.

Alena Jančíková, Hana Štejnová, CZEPA

VOZKA 4/2012 Projekt Vozka je finančně podpořen mj. i Ministerstvem zdravotnictví ČR



Příležitosti k aktivnímu životu: zkušenosti a rady • úpravy bytů • tipy na dovolenou, výlety a pobyty • sociální služby • zdravotnictví • kompenzační pomůcky • motorismus • vzdělávání a zaměstnávání • bezbariérové a legislativní poradenství • události • rozhovory • čtenářské příběhy • mezilidské vztahy • reportáže z vašich akcí • fotografie z vašeho života • kultura a sport • vaříme • humor • zájmy a volný čas aj.

Parametry: 72–80 str. A4, 4x ročně, barevná obálka a inzertní příloha, 160 Kč/rok, distribuce do všech krajů České republiky.

Info, předplatně: dzidopetr@volny.cz, tel. 596 783 174 (10–17 h).

VOZKA na internetu - www.vozka.org: výběr článků z Vozky, zpravodajské přehledy, čtenářská inzerce, kalendárium, odkazy na instituce a organizace, ankety, diskuse, bonusy (video, flash hry, prezentace), ke stažení čísla ročníku 2011.

Čtete a tvořte s námi: VOZKA o Vás, pro Vás, s Vámi

5. ročník MDA RIDE

22. 6. 2013 se uskuteční pátý, jubilejní ročník MDA RIDE, dnes již tradiční akce na podporu lidí postižených svalovou dystrofií. Místem konání bude opět náplavka Praha Smíchov – Hořejší nábřeží. Program začíná v 10:00 a pokračuje až do odpoledních hodin. Na návštěvníky bude čekat mnoho atrakcí, stánky s občerstvením a různými předměty, hudební i jiná vystoupení, chybět samozřejmě nebude benefiční spanilá jízda, které se po dohodě mohou zúčastnit i naši členové, a na závěr každoroční dražba.

Další, aktualizované informace sledujte na našich webových stránkách nebo přímo na www.mdaride.cz.

Také vyzýváme Vás, naše členy, pokud sháníte kompenzační pomůcku či vozík, zvedák apod., kterou nehradí zdravotní pojišťovna ani sociální odbor nebo je hrazena jen zčásti, a potřebujete tuto pomůcku doplatit, zasílejte nám své žádosti, abychom Vám z výtěžku akce mohli přispět.



Nádraží ve Velkých Losinách

Jak má vypadat nástupiště na vlakovém nádraží, tak na to se můžete zajet podívat do Velkých Losin. Perfektní bezbariérový přístup a vyvýšené nástupiště tak, že vstup do vagónu je v jedné rovině bez nutnosti použít plošinu, to se ani dnes často nevidí. Podobné mají vybudované i v nedalekém Šumperku. Budete-li ve Velkých Losinách na rekondičním pobytu, či jen na návštěvě, můžete se projet bez problémů vlakem na trase Losiny – Šumperk.



Přístup přes koleje na nástupiště



Vyvýšené nástupiště

Aktuálně z legislativy

Sleva na dani pro invalidní důchodce i v roce 2013

V Poradně pro život s postižením Ligy vozíčkářů se na přelomu roku rozmnožily dotazy na téma slevy na dani z příjmu pracujících důchodců. K diskusi a strachu osob se zdravotním postižením přispěla bohužel negativně média, která slevu na dani osob s invalidním důchodem často slučují se slevou na dani na poplatníka. Zároveň v médiích také často není rozlišován pojem „invalidní“ a „starobní“ důchodce.

Od 1. 1. 2013 byla zrušena pouze sleva na dani pro poplatníka v případě, kdy osoba k datu 1. ledna 2013 pobírá starobní důchod.

Slevy na dani pro invalidní důchodce I., II. či III. stupně tedy zůstávají stále stejné jako v roce 2012. Taktéž se nemění sleva na dani pro osoby s příznacím průkazem ZTP/P.

Osoby se zdravotním postižením tedy mohou čerpat jak slevu na dani pro poplatníka (kterou zjednodušeně čerpá většina zaměstnaných osob v ČR), tak specifické výše uvedené slevy.

Změna ve výši minimální mzdy pro osoby se ZP

Od 1. 1. 2013 byla novelizována vyhláška č. 567/2006 Sb., která stanovuje výši minimální mzdy a minimální úrovně zaručené mzdy (dle kategorie prací). Do konce roku 2012 bylo možné u osob s invalidním důchodem I. či II. stupně, tuto částku snížit až o 25 % a u osob invalidních ve III. stupni až o 50 %.

Příklad stavu do 31. 12. 2012:

Minimální mzda u zdravého zaměstnance za celý úvazek: 8.000,- Kč

Minimální mzda u osoby s invalidním důchodem I. či II. stupně za celý úvazek: 6.000,- Kč

Minimální mzda u osoby s invalidním důchodem III. stupně za celý úvazek: 4.000,- Kč

Snížení minimální mzdy a minimální úrovně zaručené mzdy mělo zaměstnavatele motivovat zaměstnat osobu se zdravotním postižením. Snížení mzdy mělo být však aplikováno pouze v případech, kdy osobu zdravotní stav omezoval ve výkonu práce (v praxi např. pracovala pomaleji než zdravý zaměstnanec, musela ze zdravotních důvodů práci častěji přerušovat a odvedla tedy méně práce, potřebovala k práci pracovní asistenci atd.).

Od 1. 1. 2013 je výše uvedené ustanovení zrušeno. V praxi to znamená, že osoba s kterýmkoli stupněm invalidního důchodu musí dostat za celý úvazek minimálně mzdu 8000,- Kč (pokud vykonává práci ve vyšší kategorii prací, pak

má minimální zaručenou mzdu danou vyhláškou stejně jako osoba zcela zdravá).

V praxi bude mít tato změna legislativy bohužel zřejmě pozitivní i negativní dopady:

+ osoby se zdravotním postižením budou placeny stejně jako zdraví lidé (již nebude možné jim snížit tímto způsobem základní mzdu pouze z důvodu pobírání invalidního důchodu)

- bohužel je možné, že někteří zaměstnavatelé z tohoto důvodu budou osoby se zdravotním postižením propouštět.

Lucie Marková
Odborné sociální poradenství Ligy vozíčkářů
poradna@ligavozic.cz
Bezplatná linka 800 100 250

Dotazy z Poradny pro život s postižením Ligy vozíčkářů

Dotaz

Chtěl bych se zeptat, zda se stále vrací DPH u automobilu koupeného za příspěvek na zvláštní pomůcku a zda se nezvedla maximální výše částky vrácené DPH, když se teď poskytuje 200 000,- Kč příspěvek na zakoupení vozidla. Děkuji za odpověď

Odpověď

Stále je možné žádat na Finančním úřadu vrácení DPH u osobního motorového vozidla pořízeného z **příspěvku na zvláštní pomůcku poskytovaného na zakoupení motorového vozidla**. Tento nárok najdete v zákoně č. 235/2004 Sb., o dani z přidané hodnoty, § 85. Osoba se zdravotním postižením má nárok na vrácení DPH u jednoho osobního auta zakoupeného v ČR v období pěti let v maximální výši 100 000,- Kč. Limitní částka vráceného DPH se tedy nijak nezměnila. Nárok na vrácení zaplacené daně lze uplatnit nejpozději do 3 let od konce kalendářního měsíce, ve kterém jste obdrželi rozhodnutí příslušného úřadu o přiznání příspěvku na zakoupení osobního automobilu, nebo od konce kalendářního měsíce, ve kterém se zdanitelné plnění uskutečnilo. Žádost o vrácení DPH musí mít tyto náležitosti:

- jméno, příjmení, trvalé bydliště a rodné číslo zdravotně postižené osoby,
- rozhodnutí úřadu o přiznání příspěvku na zakoupení motorového vozidla,
- daňový doklad nebo doklad o nákupu osobního automobilu, který byl vystaven plátcem daně,
- na dokladu je plátcem povinen uvést tyto údaje: své obchodní jméno, sídlo, daňové identifikační číslo, rozsah a předmět daňového plnění, datum nákupu, sazbu daně a její výši.

Vrácení daně můžete uplatnit i při nákupu staršího ojetého vozu. Je však třeba si vždy dopředu ověřit u prodejce, zda je plátcem DPH a zda vám může vystavit doklad, kde bude DPH vyčíslena. Bez toho nelze o její vrácení požádat. U auta zakoupeného v bazaru je třeba mít na paměti, že DPH se vrací (až na ojedinělé případy) pouze z rabatu autobazaru. Daňová úleva je vázána pouze na příspěvek na zakoupení vozidla, není možné ji uplatnit na vůz, který si koupíte sami.

Dodávám, že DPH tvoří v tomto roce 21 % z ceny vozidla – to znamená, že abyste limitní částku 100 000,- Kč přečerpali, museli byste si koupit vůz dražší než za 476 190,- Kč.

Dotaz

Prosím o radu. Pánovi z naší oblastní organizace byla přiznána průkazka ZTP/P. Úřad práce mu ale příspěvek na péči přiznal ve výši II. stupně s tím, že průkazka a příspěvek na péči se posuzují každý jinak a že když mu byla přiznána průkazka ZTP/P, tak nemusí mít přiznán příspěvek na péči v stupni III nebo IV. Domnívám se ale, že jestliže mu byly přiznány výhody III. stupně, tak i příspěvek na péči by měl být přiznán ve III. nebo IV. stupni. Děkuji za odpověď.

Odpověď

Obávám se, že v tomto případě mají úředníci ÚP pravdu, u průkazu osob se zdravotním postižením i u příspěvku na péči se sice vychází z posuzování 10 základních životních potřeb, neznamená to ale, že osobě musí nutně náležet vždy stejný stupeň příspěvku na péči a průkazu.

Průkaz osoby se zdravotním postižením totiž náleží za těchto podmínek: Průkaz TP náleží osobám, které jsou podle zákona o sociálních službách považovány pro účely příspěvku na péči za osoby závislé na pomoci jiné osoby ve stupni I (lehká závislost). Průkaz ZTP náleží osobám, které jsou podle zákona o sociálních službách považovány pro účely příspěvku na péči za osoby závislé na pomoci jiné osoby ve stupni II (středně těžká závislost), a osobám starším 18 let, které nejsou schopny zvládat základní životní potřeby v oblasti mobility nebo orientace z důvodu úplné nebo praktické hluchoty. Průkaz ZTP/P náleží osobám, které jsou podle zákona o sociálních službách považovány pro účely příspěvku na péči za osoby závislé na pomoci jiné osoby ve stupni III (těžká závislost) nebo stupni IV (úplná závislost), a osobám, u kterých bylo pro účely příspěvku na mobilitu zjištěno, že nejsou schopny zvládat základní životní potřeby v oblasti mobility nebo orientace, s výjimkou osob sluchově postižených.

Je velmi pravděpodobné, že v případě Vámi zmiňovaného pána bylo naznáno, že nezvládá potřebu mobility anebo orientace z důvodu jiného, než sluchového postižení, z toho titulu mu byla přiznána průkazka ZTP/P. Nicméně stupeň příspěvku na péči se odvíjí od počtu nezvládnutých základních životních po-

třeb (není tedy závislý na přiznaném stupni průkazu osoby se ZP). Osoba starší 18 let věku se považuje za závislou na pomoci jiné fyzické osoby v:

- a) stupni I (lehká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat tři nebo čtyři základní životní potřeby,
- b) stupni II (středně těžká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat pět nebo šest základních životních potřeb,
- c) stupni III (těžká závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat sedm nebo osm základních životních potřeb,
- d) stupni IV (úplná závislost), jestliže z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu není schopna zvládat devět nebo deset základních životních potřeb, a vyžaduje každodenní pomoc, dohled nebo péči jiné fyzické osoby.

Pán podle Vámi uváděného II. stupně příspěvku na péči nezvládá 5 nebo 6 základních životních potřeb (a mezi nimi je buď mobilita či orientace - "na kterou" zřejmě obdržel průkaz ZTP/P).

*Na vaše dotazy odpovídají pracovníci
Poradny pro život s postižením Ligy vozíčkářů
www.ligavozic.cz*

PROGRAM

**Poradenství
a informace**



Liga vozíčkářů, Bzenecká 23, 628 00 Brno
bezplatná linka: **800 100 250**
e-mail: **poradna@ligavozic.cz** **www.ligavozic.cz**

Současné možnosti preimplantační genetické diagnostiky vzácných onemocnění

MUDr. Ilga Grochová, MUDr. Kateřina Veselá Ph.D., Mgr. Miroslav Horňák Ph.D., Mgr. Jakub Horák Ph.D.

Pacienti se vzácnými dědičnými onemocněními, mezi něž patří např. i myopatie, se při zakládání rodiny často ptají, jaká je možnost, že budou mít zdravé dítě bez postižení. Genetická zátěž se v takových rodinách často táhne několik generací jako červená nit. V dnešní době jim mohou být nabídnuty varianty dvě: prenatalní genetická diagnostika nebo preimplantační genetická diagnostika (PGD). O metodě PGD jako takové a o jejích výhodách si něco řekneme v následujícím článku a zároveň zodpovíme několik nejčastěji kladených otázek.

Co to je preimplantační genetická diagnostika?

Preimplantační genetická diagnostika (PGD) je metoda umožňující výběr embrya bez konkrétní genetické zátěže. Charakteristické pro metodu PGD je, že k výběru embrya dochází ještě před přenosem embrya do dělohy. Výhodou takového postupu je, že následné těhotenství už je prakticky bez rizika, že dítě ponese sledovanou genetickou změnu. Pár proto nemusí řešit případná úskalí pojící se s umělým přerušением těhotenství, která v praxi znamenají mnohdy jak etická dilemata, tak zdravotní komplikace. Umělé přerušení těhotenství také může mít vliv na pozdější schopnost páru znovu otěhotnět.

PGD se vždy pojí s metodami asistované reprodukce, respektive s mimotělním oplodněním. Pacientce jsou odebrána vajíčka, která jsou oplazena spermii partnera. Z vyvíjejících se embryí je pak odebrána jedna buňka, což ranému embryu nijak neublíží a odebraná buňka poslouží ke genetickému testování. Do dělohy matky se poté přenáší pouze embrya, u kterých genetický test provedený na odebrané buňce vyloučil riziko postižení vzácným onemocněním.

Pro koho je PGD vhodné?

Preimplantační genetická diagnostika je vhodná pro páry, které již jedno postižené dítě mají, nebo sami trpí nějakým monogenně podmíněným vzácným onemocněním. PGD je také vhodné pro páry, v jejichž rodinách se vyskytl někdo nemocný mezi příbuznými. O vhodnosti PGD pro konkrétní pár rozhoduje klinický genetik.

Pro která onemocnění je PGD vhodné?

PGD je v současné době možno provádět pro jakékoliv vzácné onemocnění, u kterého je známa tzv. kauzální mutace, jinými slovy, u kterého víme, který

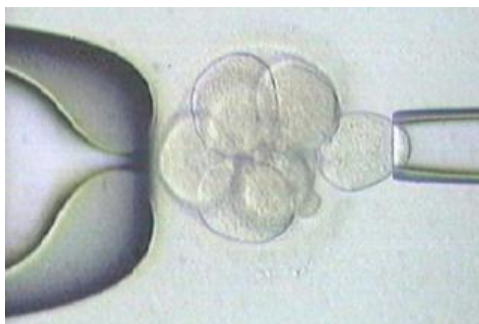
konkrétní gen nebo mutace je zodpovědný za vznik daného onemocnění. To platí samozřejmě také pro všechny typy svalových dystrofií, myotonie, spinální muskulární atrofie apod., u kterých je známa přesná (genetická) příčina vzniku.

Jakými metodami je PGD prováděno?

Prvním důležitým krokem je příprava PGD. V rámci ní je nutné připravit schéma, které umožní spolehlivě rozeznat v místě mutace všechny genetické varianty embryí, které mohou vzniknout vzájemnou kombinací genetické informace rodičů. K tomu slouží analýza DNA páru a nejbližších členů rodiny. Na základě pečlivé přípravy jsme schopni navrhnout přesný a spolehlivý postup vyšetření buňky odebrané z embrya, který umožní jednoznačně rozpoznat genetickou sestavu zodpovědnou za vznik onemocnění od sestavy, která nenesie genetickou zátěž, a tudíž umožní narození zdravého dítěte. Při genetickém vyšetření embrya se používá molekulárně biologických metod k izolaci DNA, ke zmnožení a analýze konkrétních úseků DNA technikami PCR (polymerázová řetězová reakce) a také se využívá genového sekvenování, neboli čtení genetické informace.

Souběžně s přípravou a optimalizací genetického vyšetření je pár vyšetřován a připravován na to, aby mohl absolvovat výkony asistované reprodukce, jako je odběr vajíček a mimotělní oplození, které jsou pro provedení PGD nezbytné.

Při samotném PGD jsou pacientce odebrána a oplozena vajíčka a po třídenní kultivaci embryí je pomocí mikromanipulátoru bioprována (odebrána) jedna



buňka z vyvíjejícího se embrya. Tato metoda je k embryu velice šetrná a není spojena s žádným rizikem zátěže pro budoucí plod.

DNA odebrané buňky pak poslouží k tomu, abychom určili, jakou genovou sestavu embryo nese, a jsme tedy schopni říct - s jistotou blížíící se 100%, že testované embryo je buď zdravé, nebo je přenašečem choroby, anebo nese gene-

tickou zátěž spojenou s budoucím rozvojem onemocnění.

Embryo, které projde tímto testováním a je vyhodnoceno jako geneticky vhodné, se následně přenáší do dělohy matky. Pokud má pár více embryí vhodných k transferu, mohou být taková embrya velmi šetrným způsobem zamražena a uchována v tekutém dusíku, aby mohla být následně využita při opakovaném transferu, nebo v budoucnu, bude-li pár chtít další dítě.

PGD v Sanatoriu Repromeda

V Repromedě provádíme preimplantační genetickou diagnostiku genetických chorob již od roku 2004, a tedy nejdéle ze všech center asistované reproduk-

ce v ČR. Naše bohaté zkušenosti a poznatky v oblasti PGD se vždy snažíme propojit s přáním a představami pacienta týkající se samotné léčby a celého procesu testování. Kromě testování buněk z raných stádií embryí (blastomer) provádíme vyšetření také na buňkách odebraných z vyšších embryonálních stádií – blastocyst. Embrya se přenáší do dělohy matky ve většině případů ve stádiu blastocysty a s patřičným ohledem na jejich kvalitu vývoje. Tu dokážeme hodnotit pomocí kamerového systému zabudovaného v inkubátorech. Díky soustavnému monitorování vývoje embryí a hodnocení jejich morfologie a kvality dokážeme vybrat pro transfer ta nevhodnější embrya a díky tomu dosahovat vysoké úspěšnosti otěhotnění. Naše laboratoř je akreditovaná dle mezinárodní zdravotnické normy ISO 15189, čímž naplňuje požadavky vysokého standardu kladeného na zdravotnickou laboratoř provádějící PGD. Podmínkou akreditace je pravidelná účast v mezinárodně organizovaných a nezávislých kontrolách kvality (UK NEQAS), které přesně simulují situaci genetického vyšetření na jediné buňce, jako je tomu během PGD, a kterých se naše laboratoř účastní. Certifikáty prokazující kvalitu naší práce, nejen v oblasti PGD, jsou k nahlédnutí na webových stránkách laboratoře.

Kolik PGD stojí?

PGD svalových dystrofií a dalších vzácných onemocnění v Sanatoriu Repromeda je plně hrazeno většími zdravotními pojišťovnami. Léčený pár se pouze spolupodílí na přípravě a optimalizaci metody pro první cyklus PGD, která je pro každý pár vždy zcela individuální a představuje doplatek ze strany klientů ve výši 15 000 Kč. Dále si pár hradí výkony, které jsou nevyhnutelné během asistované reprodukce a zároveň nejsou hrazeny zdravotní pojišťovnou. Jedná se například o injekce spermií do vajíčka (ICSI), prodlouženou kultivaci embryí a doplatek za léky k hormonální léčbě, která je nutná pro odběr většího počtu vajíček. Doplatek za tyto výkony se aktuálně pohybuje kolem 25 000 Kč.

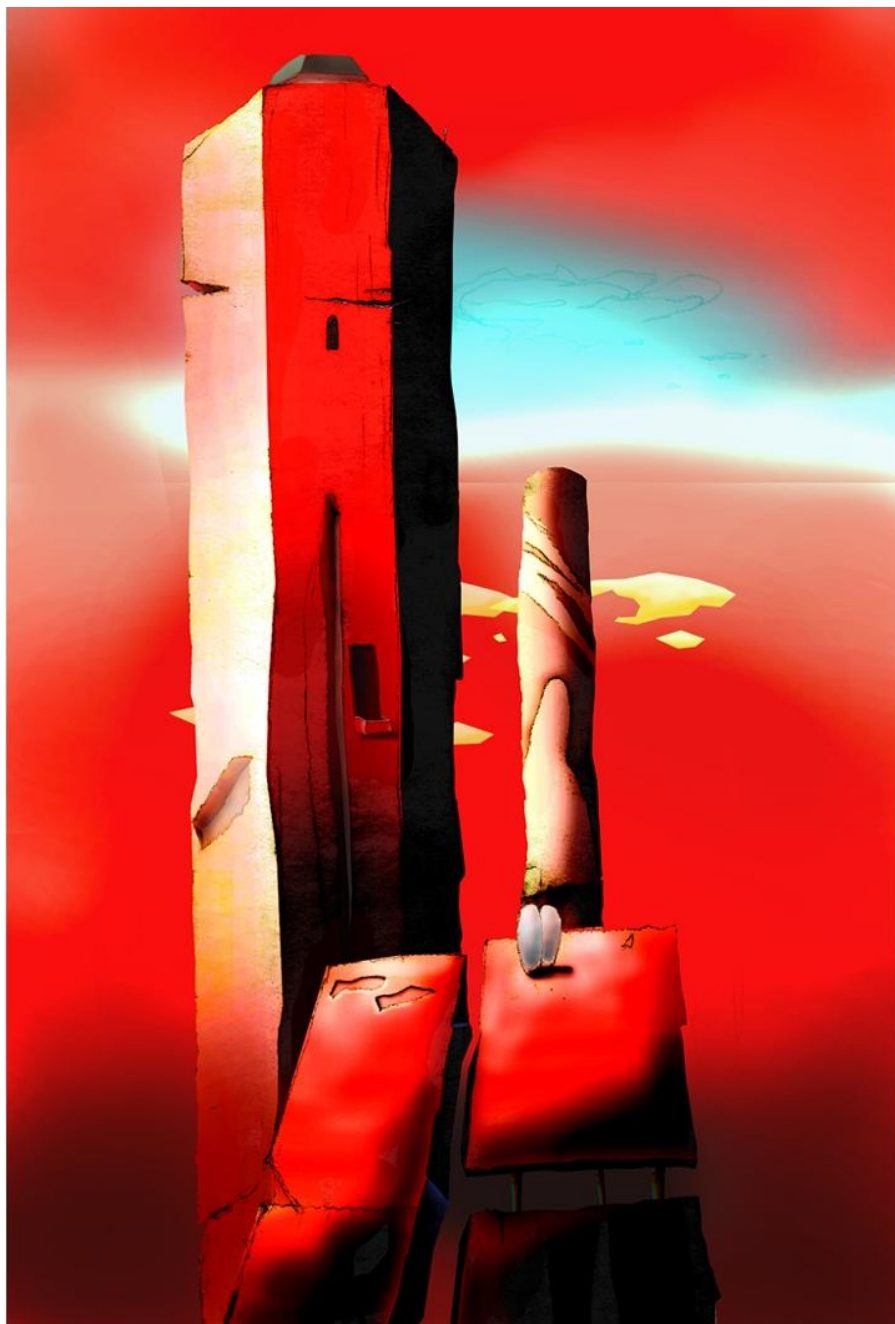
Závěrem

Preimplantační genetická diagnostika nemůže zaručit narození absolutně zdravého dítěte, může ale spolehlivě vyloučit narození dítěte s daným genetickým onemocněním – některou ze svalových myopatií nebo jinou vzácnou chorobou. Budoucí rodiče se díky PGD nemusí strachovat, že budou muset podstoupit umělé přerušování těhotenství, anebo že se jim narodí dítě invalidní či postižené, které bude mít značně zkrácenou délku života. Naopak mohou celé těhotenství prožít ve stejně radostném očekávání jako všichni ostatní rodiče.

V případě jakéhokoli dotazu neváhejte kontaktovat s Vašimi dotazy naše specialisty. Navštivte rovněž naše webové stránky www.repromeda.cz

MUDr. Kateřina Veselá, Ph.D., vedoucí programu PGD a ředitel sanatoria,
kvesela@repromeda.cz

Mgr. Jakub Horák, Ph.D., vedoucí molekulární genetik, jhorak@repromeda.cz
MUDr. Ilga Grochová, vedoucí klinický genetik, igrochova@repromeda.cz



Luděk Paprskář: Romeo a Julie

Evropa zvažuje podmíněné schválení léku Ataluren

Pan Stuart Peltz představuje další kroky ve vývoji léku Ataluren (PTC124) od farmaceutické firmy PTC Therapeutics CEO za finanční podpory MDA (americká organizace muskulárních dystrofií). Experimentální lék prokázal slibné výsledky u chlapců postižených svalovou dystrofií typu Duchenne/Becker, a proto je plánována třetí etapa výzkumu s cílem jeho schválení a následné registrace ve Spojených státech a deseti státech Evropy. Tato fáze by měla být zahájena v prvním čtvrtletí tohoto roku. Účastníci druhé etapy, kteří dostávali lék Ataluren, byli schopni ujít za šest minut o 30 m dál než ti, co dostávali jenom placebo. Lék byl dobře tolerován. Cílem PTC je pokračovat v klinické studii, dokud nebude lék registrován. Do studie bude zařazeno 220 chlapců s DMD nebo BMD. Výsledky se očekávají v roce 2015. Ataluren způsobuje to, že svalové buňky ignorují nebo přeskočí mutaci známou jako předčasný stop codon nebo nesmyslnou mutaci v dystrofinovém genu. Tento typ genetické vady představuje hlavní příčinu svalové dystrofie typu Duchenne a Becker v 10 až 15 % onemocnění. Buňky přestanou syntetizovat bílkovinu dystrofin před jejím dokončením. V prosinci 2012 Evropská medicínská agentura (EMA) potvrdila, že PTC dokončila proces žádosti o schválení Atalurenu. Zároveň prohlásila, že hledá účastníky pro třetí fázi studie, která bude sloužit jako základ pro úplné schválení léku ve Spojených státech i v Evropské unii.

Pan Stuart Peltz z PTC ukazuje, že v rámci studie bylo stanoveno optimální dávkování Atalurenu na 40 miligramů na kilogram váhy a tato dávka by měla být rozdělena do tří dávek (10 mg/kg ráno, 10 mg/kg v poledne a 20 mg/kg večer).

Ukázalo se, že lék je všeobecně dobře snášen a jsou vytvořeny všechny podmínky pro vstup do třetí fáze. Stanovisko Evropské medicínské agentury (EMA) se očekává ve druhé polovině roku 2013 nebo na začátku roku 2014. Schválení Atalurenu bude velmi důležité, jelikož to bude začátek prvního léku schváleného speciálně pro Duchennovu svalovou dystrofii, což představuje mezník v léčbě této choroby. Studie se provedou v Austrálii, Belgii, Kanadě, Anglii, Německu, Izraeli, Itálii, Španělsku, Švédsku a Spojených státech. Také se uvažuje o některých státech v Asii, východní Evropě a Jižní Americe.

Tadalafil zvyšuje průtok krve do svalů pacientů s BMD

Bylo zjištěno, že lék Tadalafil (Cialis, ADCIRCA), který rozšiřuje cévy a je schválen k léčbě dysfunkce erekce a plicní hypertenze, zlepšuje průtok krve do svalů na předloktí u lidí s Beckerovou svalovou dystrofií (BMD) při fyzické námaze. Posílení krevního toku může snížit poškození svalu při jeho kontrak-

ci, i když to nebylo dosud zcela potvrzeno. Kardiolog a držitel grantu na výzkum od MDA Ronald Victor z Cedars-Sinai Medical Center v Los Angeles publikoval společně s kolegy z jiných institucí tyto poznatky v časopise Science Translational Medicine v listopadu 2012. (předplatitelé si mohou stáhnout článek v plném rozsahu.) „Předchozí studie na laboratorních myších naznačila, že léky jako Tadalafil mohou obnovit správné proudění krve, ale toto je teprve první studie prokazující, že přípravek může nabídnout terapeutickou strategii i u lidí,“ řekl Victor, ředitel Cedars-Sinai Hypertenze Center of Excellence a náměstek ředitele Cedars-Sinai Heart Institute.

Výsledky klinické studie léku Eteplirsen jsou velice povzbuzující

Biofarmaceutická společnost Sarepta Therapeutics oznámila, že její experimentální preparát Eteplirsen vede ke zvýšení produkce dystrofinu a má „významný klinický přínos“ v testu chůze ve fázi 2b u chlapců s Duchennovou svalovou dystrofií (DMD) způsobenou specifickou mutací. V tiskové zprávě z 3. 10. 2012 společnost uvedla, že účastníci studie, kterým byl každý týden aplikován lék intravenózně infuzemi po dobu 48 týdnů, ušli za šest minut v průměru o 89,4 m dál než ti, kteří dostávali infuze placebo po dobu prvních 24 týdnů a po dalších 24 týdnů dostávali Eteplirsen. Účastníci, kterým byl aplikován Eteplirsen po dobu 48 týdnů, dokázali ujít o 21 metrů dál ve srovnání s obdobím, kdy vstoupili do studie, zatímco ti, kteří dostávali placebo, vykázali pokles o 68,4 m ve srovnání s počátečním stavem. Infuze Eteplirsenu vedly k významnému zvýšení dystrofinu ve svalových vláknech, a to až na 47 procent z normálu. Nedostatek svalové bílkoviny ve svalech je hlavní příčinou svalové dystrofie typu Duchenne. Nebyly zaznamenány žádné vedlejší účinky související s léčbou. Eteplirsen je koncipován tak, aby přeskočil exon 51 v dystrofinovém genu a předpokládá se, že by mohl být aplikován až u 13 procent chlapců s DMD. „Tyto údaje představují významný mezník a rozhodující okamžik ve vědeckém pokroku a naději pro pacienty s DMD a jejich rodiny, stejně jako pro nás, vědce, kteří zkoumají potenciální léčbu této ničivé a smrtící nemoci po celá desetiletí,“ řekl Jerry Mendell, vedoucí studie a ředitel Centra pro genovou terapii a svalovou dystrofii v rámci Dětské nemocnice (Centers for Gene Therapy and Muscular Dystrophy at Nationwide Children's Hospital). Přestože Eteplirsen je zaměřen hlavně na pacienty s DMD se specifickými genetickými mutacemi, je zřejmé, že tento lék bude přínosem pro všechny postižené svalovou dystrofií typu Duchenne.

zdroj: Quest č.1/2013

Z anglického originálu přeložila a upravila: Mgr. Dona Jandová

Léčba skoliózy u nervosvalových onemocnění - 1. část

Když bylo Paytonovi 9 měsíců, jeho rodiče věděli, že něco není v pořádku. „Payton začal lézt opravdu brzy,“ vzpomíná jeho matka. „V sedmi a půl měsících už chodil kolem nábytku, vůbec všechno začal zkoušet mnohem dříve, než jsem očekávala, ale pak najednou přestal všechno dělat.“

V září 2001, kdy Payton oslavil své první narozeniny, se Rachele dozvěděla, že její syn má spinální svalovou atrofii (SMA), genetické onemocnění vyznačující se degenerací motorických neuronů v míše, což vede k oslabování a úbytku volních svalů.

Payton dlouhou dobu dokázal sedět bez opory, ale posléze se ukázalo, že je jeho páteř zakřivená. Čím víc se křivka zvětšovala, tím méně se mu dařilo sedět bez pomoci.



Payton Mueller v korzetu, když mu bylo pět let.

Payton dostal první trupovou ortézu ve 4 letech a nosil ji až do 9 let, kdy byla zahájena chirurgická korekce jeho páteře. Ještě nedávno by se u dítěte, jako je Payton, provedla jen jedna operace a růst jeho páteře by se zastavil v 9 letech. Jeho matka Rachele se však rozhodla pro relativně novou metodu, tzv. rostoucí tyče, při níž jsou do páteře vloženy tyče s nastavitelnou délkou, které se každý rok, jak dítě roste, prodlužují. V září 2012, kdy mu bylo 12 let, měl Payton za sebou již třetí prodloužení.

Stabilizace a korekce rostoucí páteře

Vychýlení páteře do strany (ve frontální rovině) - známé jako skolióza - je společným rysem mnoha neuromuskulárních poruch. Vyskytovat se může také kyfóza, neboli kulatá záda, ta ale není tak běžná.

U Duchenneovy svalové dystrofie (DMD), genetického onemocnění s nástupem výrazné svalové slabosti v batolecím období, je skolióza, případně kyfóza, běžným jevem, většinou však není tak závažná a k operační léčbě se přistupuje až během dospívání dítěte, kdy se předpokládá jen minimální růst páteře či je růst páteře již téměř dokončen. V těchto případech se provádí operace známá jako spinální fúze, která narovná páteř, ale brání jejímu dalšímu růstu.

Korekce páteře u onemocnění, kde slabost zádočných svalů vede k těžké skolióze dlouho předtím, než je dokončen růst, je mnohem problematictější.

Mezi onemocnění, u kterých je zakřivení páteře natolik závažné, že vyžaduje léčbu již v raném věku dítěte, patří SMA s časným nástupem, metabolická a mitochondriální onemocnění svalů, kongenitální svalové dystrofie, Friedreichova ataxie a myotubulární myopatie.

Neurolog Tom Crawford z MDA kliniky při Univerzitě Johnse Hopkinse v Baltimore se zabývá skoliózou související s SMA.

„Když máte slabé zádočné svaly, což je jeden z klíčových rysů SMA, působí na páteř gravitační síly, aniž by proti nim působil protitlak za normálních okolností vyvolaný svaly. Čím víc se zakřivení zhoršuje, tím víc gravitace působí. Takže z nepatrného zakřivení se stává mírné, pak vážnější a nakonec dojde ke zhroucení páteře,“ vysvětluje Crawford.

Paul Sponseller, chirurg-ortoped a vedoucí lékař dětské ortopedie, který s Crawfordem v univerzitní nemocnici úzce spolupracuje, se ve své praxi setkal s mnoha případy skoliotického zakřivení páteře.

„Mnoho pacientů bohužel končí s deformitami páteře, které se snažíme napravit různými způsoby včetně použití korzetů, ortéz, sledování a čas od času také chirurgicky,“ říká Sponseller.

Poznamenává, že skolióza vyplývající z neuromuskulárního onemocnění je zcela odlišná od skoliózy, u které není známa její základní příčina, tzv. skolióza idiopatická.

„U idiopatické skoliózy je postižena jen část páteře,“ říká Sponseller, „zatímco neuromuskulární skolióza obvykle postihuje páteř celou.“

„Neuromuskulární skoliózy jsou charakteristické dlouhými křivkami,“ říká Brian Snyder, ortoped z Boston Children's Hospital. „Začínají u obratlů krční páteře a pokračují až k pánvi. Představte si páteř jako sloupec spojených korálků. Pokud nemáte dostatečnou svalovou sílu, abyste je udrželi ve svislé linii, mají tendenci se zhroutit, typicky do tvaru C.“

Idiopatické křivky, které se vyskytují převážně u dívek v období dospívání a růstového spurtu (výrazné urychlení růstu), mají oproti neuromuskulárním křivkám obvykle tvar S a zahrnují pouze část páteře.“

Aplikaci korzetu lze získat čas a oddálit operaci

Crawford věří, že u dětí s neuromuskulární skoliózou je vhodné nošení TLSO korzetu - typ trupové ortézy, která působí stabilizačně na thorako-lumbosakrální úsek páteře. Překvapuje ho, že ne každý odborník sdílí jeho názor, je však přesvědčen, že je to proto, že někteří ortopedové zaměřují idiopatickou a neuromuskulární skoliózu.

„Je pravda, že idiopatické skolióze, která je pravděpodobně způsobena nevyváženým růstem páteře, TLSO ortéza nikterak neprospívá,“ říká „Pokud páteř roste asymetricky, nenapravíte ji tím, že budete tlačit na vnější stranu trupu. Prostě roste dál, a lidé se pak v korzetu cítí nepohodlně. Pokud však zakřivení

páteře zhoršuje působení gravitační síly, které se snažíte eliminovat nošením individuálně upravené TLSO ortézy, kdykoli jste ve vzpřímené poloze, pak trupová ortéza opravdu může zabránit rychlé progresi vzniku deformit a následnému kolapsu páteře" tvrdí Crawford.

U chlapců s DMD však Crawford nošení TLSO ortézy obvykle nedoporučuje, neboť skolióza související s DMD se obecně stává závažným problémem až v dospívání, kdy je již téměř ukončen jejich růst. Místo toho Crawford pro dospívající děti s DMD po konzultaci s ortopedem doporučuje okamžitou spinální fúzi.

Oddálení operace páteře u dětí s SMA a jinými onemocněními s časným nástupem svalové slabosti nejen pomáhá zachovat růst páteře, ale pozdější operace je také bezpečnější. „Děti se SMA jsou poměrně stabilní, pokud jde o dýchací funkce," říká Crawford, „takže když odložíte operaci na pozdější věk, výsledek bude lepší." (Naopak u DMD, kde se funkce respiračního systému často během dospívání rychle zhoršují, může odkládání operace páteře způsobit, že zákrok pak bude riskantnější.)

I v případech, kdy je jako operační řešení zvolena metoda dovolující růst páteře, jako je voperování rostoucích tyčí u Paytona Muellera, je provedení první operace až v pozdějším věku vhodné z toho důvodu, že se tím snižuje počet následných zákroků nutných k prodloužení tyčí.

Výjimku ze zásady „nejdříve korzet, pak operace" Crawford doporučuje u obézních dětí. „Pokud jste hubení, pak ortéza, která těsně přiléhá k hrudníku a břichu, poskytuje dostatečnou oporu. Pokud je však mezi páteří a ortézou větší vrstva tukové tkáně, nemá ortéza v podstatě žádný účinek," říká Crawford. U těchto dětí může být nutné přistoupit k operaci dříve než u hubenějších dětí.

Důsledky neléčené skoliózy

Chirurgové Sponseller a Snyder se shodují, že nošení trupové ortézy hraje důležitou roli v oddálení operace u neuromuskulární skoliózy, ale zároveň dodávají, že u tohoto typu zakřivení páteře je operace nakonec vesměs vždy nutná.

„Ortéza poskytuje páteři vnější oporu," říká Snyder, „nahrazuje roli mezižeberních svalů a svalů kolem páteře. Nošením ortéz skutečně získáváme čas, chirurgický zákrok však bude nakonec potřeba prakticky u všech dětí."

„Neléčená skolióza vede k vývoji těžkých deformit, má závažný dopad na funkci plic a nakonec může vést k selhání srdce a smrti," říká bez obalu Snyder..

Crawford uvádí další významné důvody, proč je u SMA a jiných neuromuskulárních onemocnění náprava skoliózy nutná: „Bez korekce skoliózy děti nemohou sedět na vozíku a těžko nacházejí pohodlnou polohu i v posteli."

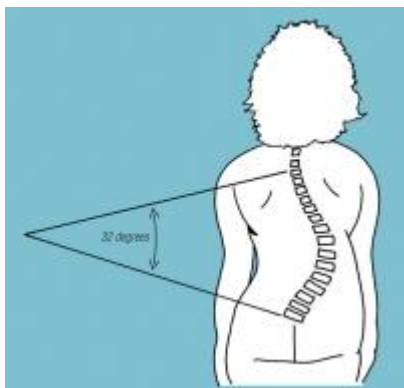
Pamatuje si, že v 80. letech minulého století byli chirurgové méně ochotní operovat děti s neuromuskulárními poruchami, než jsou nyní, a vzpomíná na vážné důsledky nekorigované skoliózy u některých pacientů. „Tihle kluci se nemohli cítit dobře, nemohli ležet, nemohli sedět. Dnes, alespoň ve Spojených státech, jsou takové případy velmi vzácné.“

Crawford říká, že má pochopení, zároveň je však neústupný, když rodiny odmítají léčbu korzetem. „Jsem si vědom toho, že je to nepříjemné a že to znamená další přítěž v již tak těžkém životě,“ říká a poznamenává, že korzet může někdy dětem bránit ve vykonávání činností, které byly schopny dělat bez ortézy. „Ale důsledky nenošení ortézy jsou ještě horší,“ dodává.

U neuromuskulárních onemocnění je často předepisována semirigidní trupová ortéza s výřezy v oblasti plic a břicha, často se však používají i tvrdé plastové ortézy.

Ortéza, kterou Payton Mueller začal nosit ve 4 letech, byla kombinací tvrdého plastu a měkkého materiálu. „V oblasti břicha vyřízli velký otvor a po celé ortéze byly dírky, aby mohla dýchat kůže,“ vzpomíná Rachele. „Vnitřek byl vycpaný a na několika místech, kde působil větší tlak, měla ortéza polstrování.“

Rachele říká, že u Paytona byl korzet nutností. Nosil jej do devíti let, kdy zakřivení páteře dosáhlo 86 stupňů, a byl doporučen chirurgický zákrok. (Tíže skoliotické křivky se stanovuje měřením Cobbova úhlu - úhel, který spolu svírají příčné osy dvou nejvíce vychýlených obratlů, ohraničující zakřivení. Viz ilustrace.)



Měření Cobbova úhlu

Ve skutečnosti Rachele lituje, že korzetoterapii nezačali dříve. „Je to jen moje domněnka,“ říká, „ale myslím, že operace by se bývala mohla uskutečnit později, kdybychom s léčbou korzetem začali dříve.“

Přeložila Jitka Kačírková

Zdroj: časopis Quest Vol. 20, 1/2013.

(pokračování v příštím čísle Zpravodaje)

Domácí umělá plicní ventilace vrací do života a státu šetří finance

Analýza Romana Pišného

Dlouhodobě se všude hovoří o úsporách. Mluví se, mluví, často se plány uskutečňují, někdy selský rozum nechápe, kde a na čem se šetří. Sem tam však zůstává rozum stát nad tím, že se nešetří tam, kde by se šetřit mohlo a hlavně mělo. Ve zdravotnictví se hovoří o restrukturalizaci, o snižování kapacit, o rušení nemocnic. Vše v souvislosti s ušetřením financí. Mezi nákladné způsoby péče patří léčba chronicky nemocných pacientů, kteří musí být permanentně napojeni na dýchací přístroj – na takzvanou umělou plicní ventilaci. Avšak existuje způsob, kterak právě v této oblasti ušetřit nemalé prostředky.

Domácí umělá plicní ventilace (DUPV)

O co kráčí? Jde o to, že lidé, kteří jsou neustále napojeni na ventilátor, jenž jim pomáhá dýchat či za ně dýchá, by nemuseli být v ošetřování nemocnic nebo jiných zdravotnických zařízeních, kde je jim poskytována dlouhodobá intenzivní péče. Mohli by totiž být doma. Být v péči svých blízkých, být ve svém prostředí, být i nadále aktivní v osobním životě, být v mezích možností užitečný společnosti.

Levnější péče

„Ze své zkušenosti vím, že možnost být doma se svými nejbližšími mnohdy dělá doslova zázraky. Nedávno jsem propustil domů pacienta, jehož zdravotní stav se při pobytu na rehabilitačním oddělení prudce horšil. Doma ovšem během krátké doby začal chodit, komunikovat, sám jíst," říká primář ARO jindřichohradecké nemocnice MUDr. Vít Lorenc, což je jeden z průkopníků DUPV v českých luzích a hájích. Uvědomuje si, že možnost být v péči domácího prostředí je pro nemocného člověka mnohokrát lepší, ale rovněž je také výrazně levnější.

Jsou to jednoduché počty. Každý den dlouhodobé intenzivní péče o ventilovaného pacienta stojí v nemocnici nebo specializovaném ústavním zařízení průměrně 8 tisíc. Měsíčně tedy 240 tisíc a ročně 2,88 mil. korun. Doma člověk na ventilátoru vyjde denně na maximálně 1 300 korun při započtení terénní sesterské asistenční péče, tzv. „Home Care". Náklady na takového pacienta jsou měsíčně okolo 40 tisíc a ročně 480 tisíc. Ročně tedy na jednom ventilovaném nemocném může stát, potažmo zdravotní pojišťovna, ušetřit 2,4 mil. korun!

Dech života

„Cítíme, že by se mohlo a mělo cosi změnit v postoji lékařů, zdravotních pojišťoven, státu vůči lidem napojeným na plicní ventilátor,“ praví koordinátorka občanského sdružení DUPV - Dech života. Organizace, kterou zastupuje, vznikla na začátku letošního roku s mottem „Chceme dýchat s vámi“ a za jejím zrodem stojí takové lékařské kapacity jako Doc. MUDr. Karel Cvachovec, CSc. - přednosta Kliniky anesteziologie a resuscitace Fakultní nemocnice Motol, MUDr. Karel Dlask - vedoucí lékař dětského oddělení ARO v pražském Motole a také již zmiňovaný MUDr. Vít Lorenc z oddělení ARO v J. Hradci.

Chceme dýchat s vámi

Nově vzniklé občanské sdružení si mimo jiné dalo za cíl pomáhat lidem s plicní ventilací při zkvalitňování jejich života, začleňování do společnosti, zvyšovat jejich nezávislost a být nápomocno i pečujícím osobám s každodenními starostmi v péči o zdravotně postiženou osobu. „Uvědomujeme si, že pobyt člověka napojeného na ventilátor v domácím prostředí je sice fyzicky i psychicky náročný pro pečující osoby, ale i přesto je pro nemocného i ošetřujícího nepopratelně lepší, než bezcílné dlení na odděleních nemocnic či sanatorií,“ uvádí

K. Zikmundová. V současné době je v České republice doma 78 ventilo- vaných pacientů, kteří tím, že neleží v léčebnách nebo špitálech, šetří státu 187 miliónů ročně! I toto je argument, nad kterým se nedá pouze mávnout rukou.



Pavel Hejhal na Kleti

Ventilátor vrací do života

Při psaní tohoto článku jsem kontaktoval pár lidí v Čechách i na Moravě, kteří jsou přímo pacienti s domácí ventilací nebo jsou osobami starajícími se o ventilované blízké. Každý, kdo se s ventilátorem dostal domů, je nadšený. Poznal nové obzory, cestuje, je platný společnosti, studuje, miluje - žije! Je šťastný, že opustil šed' čtyř' stěn pokoje v nemocnici nebo léčebny.

Pavel Hejhal (29 let)

„Před téměř deseti lety jsem při auto- nehodě ochrnuł od ramen dolů včetně bránice. V současnosti žiji s rodiči v rodinném domě v Milevsku. V ne- mocnici jsem byl dva a půl roku, sestřičky se tam sice snažily, ale nebylo to

ono. Je tam moc rušivých elementů, nemocniční pravidla, spousta různých bacilů, virů, takže jsem trpěl záněty. Myslel jsem, že ve špitále dožiji. Poté, co jsem se dostal domů, tak se vše změnilo, od zánětů mám pokoj. Režim doma přizpůsobujeme našim potřebám. Podnikám vícedenní výlety, kdy přespávám v hotelích. Viděl jsem celou Českou republiku, vyjel jsem na Klet' i na Lysou horu. Pokud by mi někdo v nemocnici řekl, že se něčeho takového dočkám, tak bych se mu vysmál s tím, aby ze mne nedělal blázna. Doma si denně užívám her se svými čtyřmi synovci a neteřemi. Již šest let každým rokem doma na zahradě pořádám sraz spolužáků z průmyslovky, na které se mi díky domácímu bytu podařilo dokončit čtvrtý ročník a složit maturitu."

Petr Kopel (21) - Marcela Koplová



Pěťa Kopel doma

„Mému synovi, o něhož pečuji plných čtyřiaadvacet hodin, selhaly plíce v návaznosti na neúspěšný kardiochirurgický zákrok. Bydlíme v Českém Těšíně. Denně využíváme dvakrát tři čtvrtě hodiny terénní sesterskou péči, syn je napojen na ventilaci přibližně pět let, dříve používal oxygenátor. Péče o Petříka je náročná fyzicky, ale pro mě i po psychické stránce, a to z mnoha důvodů. Například kvůli obavě, aby nedošlo k poruše ventilátoru, výpadku elektrické energie, z vážnoucí komunikace s lékaři, personálem záchranné služby, pojišťovny ohledně pomůcek, materiálu a léků. Na druhou stranu si velice vážíme pomoci ochotných, hodných lidí a lékařů, kteří pomohou, aniž by museli. Přes všechny problémy si ovšem nedokážu představit, že by neexistovala možnost domácí umělé plicní ventilace. Představa, že by můj syn měl strávit zbytek života někde v nemocnici, je pro mne jako matku hrozná a nepřijatelná."

Renata Jeslínková (39)

„Jsem z Plzně, mám Pompeho nemoc. Bylo mi necelých sedmnáct, když mi začaly selhávat dýchací svaly. Pomalý, nenápadný proces, který vyústil v náhlý kolaps. Následoval převoz na dětskou kliniku a posléze na plzeňskou anesteziologicko-resuscitační kliniku. Tam jsem strávila tři roky a tři měsíce! Myslím si, že pokud by neexistovala možnost domácí ventilace, tak už bych na tomto světě ani nebyla. Stres, který panuje na odděleních intenzivní péče, spolu s izolací od normálního života se dlouhodobě zvládat nedá. Člověk v podstatě nemá proč žít. Doma jsem na ventilátoru už dvacet let, naprosto skvěle a nenahraditelně se o mě stará maminka. Díky ní a domácí umělé plicní ventilaci žiju plnohodnotně, můžu pracovat, můžu se bavit, mohu cestovat, mohu žít se svým přítelem, můžu trávit čas s malými synovci. Připadá mi, že

můžu cokoliv. Mám tolik zájmů, že je zdaleka všechny nestíhám realizovat. Těším se z každého dne, kdy můžu dýchat doma."

Jakub Dvořák (22)

„Mám myopatii, žiji v Brně. Doma je doma, i když na ARO byla péče vynikající, tak v mém případě bylo rozhodnutí vrátit se domů velmi snadné. S ventilátorem se dá dělat spousta věcí, důležité je naučit se s ním vycházet. Sice trochu omezuje, ale daleko více možností přináší. Mohu se volně pohybovat téměř všude, můžu podnikat nejrůznější aktivity. Studuji, věnuji se zálibám, jezdím na výlety. Naučil jsem se mluvit i bez mluvící tracheostomie, což je bezvadné."



Jakub Dvořák s ventilátorem v bazénu

Roman Pišný

Roman Pišný (42), autor tohoto článku, je pacientem na domácí umělé plicní ventilaci. „Žiji v Jindřichově Hradci, mám progresivní svalovou dystrofii Beckerova typu. Na ARO jsem po akutním selhání organismu strávil čtyři a půl měsíce, v nemocnici celkově jeden rok. Nepochopil jsem mechanismy hospodaření českého státu, kdy jsem v nemocnici musel čekat, až zased-



Roman Pišný

ne komise, která mi přiklepe domácí ventilátor. Čekací doba stála pojišťovnu milión a čtvrt. Za tu částku jsem mohl mít čtyři ventilátory. Doma jsem od loňského srpna. Mám zpět svoji práci, mohu jezdit za kulturou, za sportem, společensky žít. Mohu milovat, můžeme vztah stvrdit sňatkem. Mohu se věnovat synovi. Mohu kandidovat ve volbách. Naučil jsem se komunikovat bez mluvící kanyly. Tohle všechno bych na ARO nebo OCHRIP nemohl."

Kontakty: www.ventilator.websnadno.cz (aktuality ze sportu, pozvánky na kulturní, sportovní a jiné akce v tomto regionu a informace o osobním životě Romana Pišného).

Zdroj: časopis Vozka

Tip na pěkný výlet – Svatá Hora u Příbrami.

Budete-li v průběhu roku mít chuť podívat se na krásnou barokní národní kulturní památku, vydejte se cca 60 km jihozápadně od Prahy a navštivte poutní areál Svatá Hora na okraji hornického města Příbram.

Ústřední chrám tohoto poutního místa – kostel Nanebevzetí Panny Marie byl vybudován v letech 1658-1709, později byl obestaven bohatě zdobenými amby. V kapli kostela je umístěn stříbrný oltář s milostnou soškou Panny Marie Svatohorské. Tuto sošku údajně vytvořil sám arcibiskup Karla IV. – Arnošt z Pardubic z hruškového dřeva. Hruškové dřevo během staletí změnilo svoji barvu a ze světlé sochy je v současné době socha madony černá. V roce 1905 byl poutní areál Svatá Hora povýšen a nese čestný papežský titul „BASILICA MINOR“. K areálu kostela vedou z města kryté „Svatohorské schody“, které mají 343 stupňů a měří cca 450 m.

Areál kostela je otevřen celoročně. Návštěvnost poutníků i turistů se zvyšuje v sezónních měsících (duben – září). V těchto měsících jsou návštěvníkům Svaté Hory k dispozici obchůdky s poutním zbožím, restaurace na Svaté Hoře, Svatohorská kavárna a WC – vše s přístupem pro vozíčkáře. Kostel byl nájezdovou plošinou a výtahem zpřístupněn v závěru roku 2012. Po dlouhé době si tak i návštěvníci – vozíčkáři mohou sami prohlédnout interiér kostela, kaple, sochy, bohatě zdobené vnitřní štuky, nástěnné malby a fresky. Do areálu Svaté Hory jezdí linka MHD, vybavená vozy s nájezdovou plošinou pro vozíčkáře.

V průběhu roku probíhají na Svaté Hoře četné církevní a duchovní akce. K nejvýznamnějším patří zejména oslava korunovace svatohorské Madony (letos 9. 6. 2013), dále poutní slavnosti, koncerty, výstavy betlémů.

Jednou z nejnavštěvovanějších akcí je tzv. Příbramská svatohorská šalmaj, pořádaná příbramskou hudební skupinou Ginevra. Pokud budete mít v sobotu 14. září volno a budete chtít strávit příjemný den s hudbou, divadlem, ochutnávkou nejrůznějších dobrůtek, prohlídkou historického tržiště s ukázkou dobových řemesel a výcvikem dravců, navštivte Svatou Horu. Tato akce probíhá pod širým nebem na Svatohorském náměstí, a pokud se na pořadatele usměje štěstí a je pěkné počasí, strávíte na Svaté Hoře opravdu krásný a zážitky naplněný den.

Pokud se některý z mých přátel z členů AMD na Svatou Horu v průběhu roku vypraví, ráda vás v obchůdku, který na Svaté Hoře mám, přivítám. Budete-li před svojí návštěvou Svaté Hory potřebovat podrobnější informace, můžete se na mě obrátit.

Mirka Janotová - www.charistella.cz.

Vždy budeme milovat krásnou, částečně přístupnou Paříž

Barbara Twardovski

V následujícím článku, který vyšel v časopise QUEST, přinášíme pohled americké vozíčkářky na Paříž a její bezbariérovost. Možná to bude zajímavé srovnání s Vašimi zkušenostmi. Uvítali bychom, kdybyste nám napsali Vaše poznatky z cest ze zahraničí, ale i z výletů či pobytů v Čechách.

Vaše redakce

Barbara Twardovski je postižena svalovým onemocněním typu Charcot-Marie-Tooth a popisuje zkušenosti ze své cesty do Paříže.

Kouzlo noční Paříže

Můj manžel je romantik a já realista. Poprvé jsme spolu plánovali výlet do zahraničí a on navrhl, že do itineráře své cesty přidáme Paříž. Okamžitě jsem tento nápad zamítla, jelikož se mi zdálo velmi náročné naplánovat cestu pro vozíčkáře do dvou evropských zemí. Ale po pozornějším plánování jsem si uvědomila, že kombinace Londýn - Paříž je jednodušší, než by se dalo očekávat.

Jak se dostat do Paříže přes Anglii

Dostat se do Paříže z Londýna je překvapivě cenově dostupné a jednoduché. Vlak Eurostar, který jede rychlostí až 186 mil za hodinu, staví přímo na nádraží Gare du Nord a z Londýna jste v Paříži za pouhé dvě hodiny a 15 minut. Ceny zpátečních jízdenek pro vozíčkáře a doprovod (dva dospělí) stojí 232 dolarů. Vozíčkář by měl být na nádraží St Pancras v Londýně cca 45 minut před odjezdem. Výtahem se dostanete až na dolní nástupiště, kde bude připravena mobilní plošina, po které se dostanete vozíkem do vlaku. Dveře jsou celkem úzké – můj vozík široký 63 cm se vešel jen taktak. Ve vlaku si nemůžete přeseďat, můžete sedět na vozíku. Stewardi vám přinesou jídlo i pití a ve vagónu je také přístupná toaleta.

Přístupnost veřejné dopravy v Paříži

V Paříži jsou k dispozici bezbariérové taxíky, které si účtují stejnou cenu jako ty běžné. Bohužel si nemůžete rezervovat taxík před vaším příjezdem na nádraží nebo letiště. Po příjezdu do Paříže jsme si zavolali taxík mobilem a vozidlo přijelo během 30 minut. Čtyři míle cesty do našeho hotelu nás stály 35 dolarů. Taxametr se spustil od chvíle naší telefonické objednávky. Bezbariérové taxi si můžete objednat také u taxi služby Horizon, společnosti Taxis G7. Jediný problém s využitím taxíku je pevný časový harmonogram, a proto jsme raději chodili pěšky. Pařížské metro není příliš přístupné, takže jsme ho moc nepoužívali. V současné době existuje 60 veřejných autobusových linek, které jsou označené jako bezbariérové. Pařížané považují linku za bezbariérovou, pokud 70 procent ze zastávek je přístupných a ne více než dvě po sobě jdoucí zastávky jsou nevyhovující. Většina autobusů je vybavena plošinami pro vo-

zíčkáře, ale bohužel ne vždy jsou funkční. Možná, že lepší je naplánovat si všechny trasy předem a eventuálně se informovat u francouzských známých.

Jak se jezdí po Paříži na vozíku

Dlážděné ulice v Paříži nejsou pro jízdu na vozíku příliš pohodlné (ale to známe i z centra Prahy), pokud si však chcete prohlédnout krásu historických památek, musíte to vydržet. Na většinu chodníků vedou nájezdy, ale často bývají dost prudké, takže při jízdě na mechanickém vozíku je lepší sjíždět je pozadu. Další nevýhodou je, že mnoho z hlavních turistických atrakcí je příliš daleko od sebe, takže se dost nachodíte. Určitě vám to ale vynahradí krása zdejší architektury. Nádherný Vítězný oblouk je symbolem francouzského národa. Nahoře je terasa, odkud je krásný výhled na město, ale bohužel je pro vozíčkáře nepřístupná.

Nejnavštěvovanější památka na světě, Eiffelova věž, je přístupná jen částečně. Výtahem se dostanete do prvního a druhého patra. Vozíčkáři tu mají slevu na vstupném a také mají přednost. Nákupní tepnou Paříže je Avenue des Champs-Élysées. Více než kilometr dlouhý bulvár je plný světoznámých značek jako Cartier, Louis Vuitton a najdete tu i prodejce futuristických vozidel. Obchodní dům Galeries Lafayette v blízkosti Pařížské opery je plný exkluzivního zboží. Pro vozíčkáře jsou k dispozici výtahy, ale nejsou příliš prostorné. V roce 1769 vytvořil vévoda z Chartres jeden z nejkrásnějších veřejných parků v Paříži - Parc Monceau. Užili jsme si nádherná květinová aranžmá, procházku parkem, děti na ponících a rybník obklopený polorozbořenými korintskými sloupy. Cestičky jsou pokryté šterkem a stovky návštěvníků sedí na travnatých svazích. Lavičky jsou rozptýlené po celém areálu. Světoznámé muzeum v Louvru je pro vozíčkáře výzvou, má tři křídla a čtyři patra, ale ze speciální mapky se dá zjistit, jaké části jsou přístupné. Louvre je labyrint chodeb a výtahů. Bývalý palác je obrovský a umělecká díla se nacházejí ve všech třech křídlech, z nichž každé má čtyři podlaží. Orientace v muzeu je pro vozíčkáře dost obtížná, protože ne všechny bezbariérové vstupy jsou viditelně označené. Proto je dobré koupit si mapu, kde jsou označena všechna bezbariérová místa, nebo se zeptat na informační přepážce. Výtahy jsou poměrně malé, a čekání na prázdný výtah může být dlouhé. Kromě toho v době naší návštěvy byly některé mimo provoz. Opakovaně jsme museli hledat nějakého zaměstnance, aby nás nasměroval k expozici. Vstupné do Louvru je pro osoby se zdravotním postižením a jejich doprovody zdarma. Pracovníci muzea si nicméně vyžádají průkazku ŽTP nebo jinou legitimaci potvrzující vaše postižení. Vozíčkáři mohou obejít dlouhou frontu u vstupu do Louvru a zvolit vchod v blízkosti skleněné pyramidy, kde vás zaměstnanci bezpečnostní služby na požádání ochotně pustí dovnitř. Naší další destinací bylo muzeum Musée d'Orsay. Nachází se v budově bývalého nádraží, která byla postavena v roce 1898 pro světovou výstavu a v roce 1980 přeměněna na muzeum. Uvnitř je největší sbírka obrazů impresionistů a postimpresionistů na světě. Muzejní sbírky i celá stavba jsou okouzlující. Dali jsme si horkou čokoládu v místní restauraci, ohromujícím prostoru s malovanými stropy lemovanými zlatými

rámy a osvětlenými křišťálovými lustry. Muzeum je přístupné a poměrně zvládnutelné i na invalidním vozíku. Jeden z dalších způsobů, jak jsme si užívali Paříž, bylo vysedávání ve venkovních brasseriích. Častokrát to bylo jediné bezbariérové místo, kde jsme se mohli najíst. V Paříži totiž většina restaurací neservíruje jídla mezi 14:30 a 19:30.

Bezbariérové ubytování v Paříži

Najít bezbariérový hotel v Paříži může být obtížnější. Oficiální turistický web města obsahuje krátký seznam přístupných hotelů. Pokud potřebujete něco specifického, jako například pokoj s bezbariérovou sprchou, je lepší zavolat přímo do hotelu. My jsme bydleli v hotelu Holiday Inn, 10 minut chůze od vlakového nádraží. Náš bezbariérový pokoj měl manželskou postel, televizi, trezor, kávovar a sprchu. Internet a snídaně jsou k dispozici za příplatek. Ačkoli na americký standard byl pokoj malý, byl pěkně zařízený, čistý a pohodlný. V hotelu Renaissance Paris Arc de Triomphe jsme měli moderní pokoj s výhledem do vnitřní zahrady.

Jeden výlet, dvě destinace - jedno srdce

Pro mnoho lidí je cestování do zahraničí jedinečnou celoživotní zkušeností. Před každou cestou byste se měli rozhodnout, zdali budete cestovat na vlastní pěst nebo dáte přednost cestovní kanceláři. Pokud cestujete do Evropy, vyplatí se vám navštívit víc měst najednou. Můj manžel měl pravdu, Paříž je místo pro romantické rande. Vyplatí se věnovat zdejšímu pobytu několik dní a objevovat město postupně, v pozvolnějším tempu. Snažili jsme se napodobovat Pařížany, od popíjení vína v odpoledních hodinách až po srdečné zdravení každého prodávče nebo číšníka známým „Bonjour“.

Další možnost je vybrat si cestovní kancelář, která se specializuje na bezbariérové cestování. Jednu takovou kancelář vede John Sage, prezident a zakladatel cestovních kanceláří Sage v USA. On sám je vozičkář a do Evropy cestoval mnohokrát. Navštívil přes 60 měst včetně Paříže a Londýna. Zde vám nabízíme několik užitečných rad pro cestování do zahraničí.

Jak dalece dopředu bychom měli plánovat svou cestu do zahraničí?

Ve většině případů platí, že čím dříve, tím lépe. Od toho se odvíjí v první řadě ceny i možnosti ubytování. Většina hotelů má obvykle jen jeden nebo dva bezbariérové pokoje. Pro lidi, kteří cestují v teplejších měsících (duben až říjen), doporučujeme, aby si ubytování rezervovali tak šest měsíců předem, pokud chtějí pokoj na týden. Pokud potřebujete ubytování pouze na pár nocí, stačí i tři měsíce předem, ale všeobecně nevidím žádnou výhodu zařizovat si tyto věci později. Můžete si vše plánovat i na poslední chvíli, ale to už musíte počítat s daleko vyšší cenou za ubytování i s menším výběrem.

Jak byste hodnotil Paříž, co se týká bezbariérovosti?

Problém Paříže je, že téměř všechny budovy v turistických oblastech města jsou nejméně 150 let staré. Takže turistické atrakce se nacházejí ve starých domech a dokonce i některé zbrusu nové hotely jsou v historických budovách. Někde je opravdu nemožné instalovat výtah dostatečně velký pro invalidní vozík a je častým jevem, že u vchodu je několik schodů.

Jak byste porovnal z hlediska bezbariérovosti Paříž s Londýnem?

Londýn je mnohem přístupnější než Paříž. Za prvé, Londýn se nachází téměř na rovině oproti kopcovitému terénu Paříže. Za druhé, Londýn byl během druhé světové války těžce bombardován a z té doby se zachovalo jen málo ulic dlážděných kostkami. Oproti Římu Paříž zdaleka tolik dlažebních kostek nemá, ale má oblasti, kde se na invalidním vozíku pohybuje opravdu jen s velkými obtížemi. Dalším takovým aspektem, který mě napadá, je, že téměř všechny černé taxíky v Londýně jsou vybavené plošinou pro vozíčkáře, zatímco v Paříži to je spíš výjimka.

Jaké jsou nejoblíbenější turistické atrakce nebo nejžádanější jednodenní výlety vašich klientů?

Nejoblíbenějšími atrakcemi jsou: Eiffelova věž, Notre Dame, Champs-Élysées nebo Mona Lisa v Louvru. Pokud si někdo vyhradí na Paříž jenom jeden den, doporučujeme prohlídku autem s profesionálním průvodcem, který vám udělá výklad o významných památkách města, které nebudete mít čas navštívit.

Jaké služby nabízíte pro návštěvníky Paříže?

Tři nejoblíbenější služby, které poskytujeme, jsou bezbariérové zájezdy, bezbariérová doprava a bezbariérové ubytování v hotelu. Co se týká bezbariérovosti, všechno bylo vyhodnoceno z první ruky. Všechny naše služby nabízíme společně se speciálním 100 stránkovým průvodcem „Průvodce bezbariérovou Paříží“, se kterým bude návštěva tohoto nádherného města pro turistu na vozíku hračka! Poskytujeme také půjčovnu kompenzačních pomůcek, pronájem speciálně upravených vozidel pro vozíčkáře a přístupnou dopravu do jiných měst.

Jaké další výlety mimo Paříž jsou v oblibě?

Velmi žádané jsou například celodenní výlety do Versailles a Giverny a dvou-denní do Normandie.

zdroj: Quest, č. 1-2013

z anglického originálu přeložila a upravila Mgr. Dona Jandová

KULTURNÍ RUBRIKA

I když Jiří Tománek není naším členem, dáváme prostor pro jeho tvorbu, protože je zajímavá a také celá jeho činnost zasluhuje obdiv.

Nečtinská keramika Jiřího Tománka

V kulturní rubrice dáváme tentokrát prostor tvorbě keramické – konkrétně tvorbě Jiřího Tománka – vozíčkáře, bývalého hráče basketbalové Bundesligy vozíčkářů, který dnes díky své nezdolné povaze a neutuchající vynalézavosti hospodaří na vlastním statku v osadě Březín u obce Nečtiny na pomezí Plzeňského a Karlovarského kraje, věnuje se hrnčířství, keramice, výcviku asistenčních psů, rybaření a spoustě dalších u vozíčkáře vcelku nepředpokládaných činností. A právě na statku v Březíně provozuje i svou keramickou dílnu, kde vyrábí výtvoř z tzv. nečtinské točené a drátované keramiky, s nimiž se teď můžou seznámit také čtenáři Zpravodaje...



I na vozíku se dá sekat tráva a sušit seno...



Hrnky s krémovou glazurou



Drátované keramické číše



Čajová souprava



Souprava na víno



Váza s provázkem



Číše



KONTAKT:

Jiří Tománek, Březín 69, 331 63 Nečtiny
Tel.: 722 603 568
e-mail: george.tomanek@seznam.cz
www.keramika-tomanek.cz



Jirka "George" Tománek ve své dílně

SPOLEČENSKÁ RUBRIKA

V období od 1. 1. do 30. 4. 2013 oslavili životní jubileum tito naši členové.

35 let – Václav Korona

40 let – Michaela Schwindová, Petra Javůrková,
Martin Bzdyl, Roman Lang

45 let – Ludmila Krismanová, Alice Dvořáková,
Jana Makaloušová, Milan Šulc,
Hana Macháňová

50 let – Jitka Molitorisová, Miroslav Valina,
Květuše Leščišinová

55 let – Lenka Rambouská, Marie Kulhánková,
Pavla Mléčková

60 let – Jiřina Karnová, Antonín Richter

65 let – Pavla Svatuňková, Věra Kačírková,
Jan Bulvas

70 let – Miluše Havlová, Jaroslava Kaslová

75 let – Arnoštka Cinková, Ludmila Šnaidrová



Blaḥopřejeme!

Navždy nás opustili

Martin Landa

Ladislava Aichmajerová

Alenka Rambousková



Vzpomínáme!

OBSAH

ÚVODNÍ SLOVO	4
DŮLEŽITÉ KONTAKTY	5
INFORMUJEME	6
Výborová schůze AMD.....	7
Zápis ze skype schůze VV AMD konané dne 18. 3. 2013.....	8
Cestovní agentura Bezbatour	11
Cestování s dystrofií je o něco lehčí	11
SOCIÁLNÍ PORADNA.....	16
Aktuálně z legislativy.....	16
Sleva na dani pro invalidní důchodce i v roce 2013.....	16
Změna ve výši minimální mzdy pro osoby se ZP.....	16
Dotazy z poradny pro život s postižením Ligy vozíčkářů.....	17
GENETIKA	20
Současné možnosti preimplantační genetické diagnostiky vzácných onemocnění ..	20
VÝZKUM	24
Evropa zvažuje podmíněné schválení léku Ataluren.....	24
ZDRAVÍ	26
Léčba skoliózy u nervosvalových onemocnění - 1. část.....	26
ZDRAVOTNICTVÍ	30
Domácí umělá plicní ventilace vrací do života a státu šetří finance	30
Analýza Romana Pišného	30
CESTOVÁNÍ.....	34
Tip na pěkný výlet – Svatá Hora u Příbrami.....	34
Vždy budeme milovat krásnou, částečně přístupnou Paříž.....	35
KULTURNÍ RUBRIKA.....	39
Nečtinská keramika Jiřího Tománka	39
SPOLEČENSKÁ RUBRIKA.....	44
OBSAH.....	45

ZPRAVODAJ AMD VYDÁVÁ ASOCIACE MUSKULÁRNÍCH DYSTROFIKŮ V ČESKÉ REPUBLICE

Odpovědný redaktor: Mgr. Dona Jandová

Redakční rada: Blanka Jedličková,
Jitka Kačírková, Miroslav Valina

Grafická úprava: Kristina Pochmanová

Korektury textů: Jitka Kačírková, Miroslava Nehybová, Natálie Bechtinová

Redakce: Petýrkova 1953/24, 148 00 Praha 414

VÝKONNÝ VÝBOR AMD V ČR:

Předseda: Zdeněk Janda

Místopředseda: Petr Procházka

Členové: Zuzana Vojáčková

Jitka Kačírková

Nikos Nerancolakis

Tajemnice: Jana Macáková

Hospodář: Jaroslav Macák

Revizní komise: předsedkyně Věra Landová

Členové: Jana Macáková, Jana Roušalová

ADRESA:

AMD v ČR, Petýrkova 1953/24, 148 00 Praha 414

Kancelář: Petýrkova 1950/18, suterén

Foto na titulní straně obálky: Robert Toldi

Foto na druhé straně obálky: Hanka Kadeřábková

Foto na třetí straně obálky: František Újezdský

Grafická úprava obálky: Kristina Pochmanová

Vychází čtvrtletně a je neprodejný

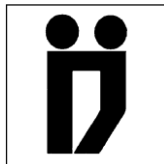
Zpravodaj AMD je registrován Ministerstvem kultury ČR

pod ev. čís. E 11139

Tisk - TISK EXPRES s.r.o.

Uzávěrka příštího čísla 15. 8. 2013

**Zpravodaj vychází za finanční podpory Úřadu vlády ČR
a Vládního výboru pro zdravotně postižené občany**







BERLE FRANCOUZSKÁ 222 KL

PLNĚ HRAZENO kód pojistovny
12/0011971



BERLE FRANCOUZSKÁ 121

PLNĚ HRAZENO kód pojistovny
12/0023687



HŮL VYCHÁZKOVÁ 405 A

doplatek 159 Kč kód pojistovny
12/0011986



HŮL VYCHÁZKOVÁ SKLÁDACÍ 413 A

doplatek 276 Kč kód pojistovny
12/0023714



SEDAČKA NA VANU 4100

PLNĚ HRAZENO kód pojistovny
12/0011616



SEDAČKA DO VANY 530 W

PLNĚ HRAZENO kód pojistovny
12/0023905



SEDAČKA DO VANY 559

PLNĚ HRAZENO kód pojistovny
12/0023937



SEDAČKA DO SPRCHY 538

PLNĚ HRAZENO kód pojistovny
12/0023915



SEDAČKA DO SPRCHY 539 A

PLNĚ HRAZENO kód pojistovny
12/0023918



SEDAČKA DO SPRCHY 537 A

PLNĚ HRAZENO kód pojistovny
12/0023913



ŽIDLE DO SPRCHY 545 D

PLNĚ HRAZENO kód pojistovny
12/0023927



NÁSTAVEC WC 580

doplatek 800 Kč kód pojistovny
12/0023939



NÁSTAVEC NA WC 575 B

PLNĚ HRAZENO kód pojistovny
12/0011610



NÁSTAVEC NA WC VYMEKČENÝ 508

PLNĚ HRAZENO kód pojistovny
12/0023882



KRESLO KLOZETOVÉ 513 S

PLNĚ HRAZENO kód pojistovny
12/0023799



KRESLO KLOZETOVÉ POJÍZDNÉ 512

PLNĚ HRAZENO kód pojistovny
12/0023786

www.dmapraha.cz

PODROBNÉ INFORMACE O VŠECH PRODUKTECH NALEZNETE NA NAŠICH WEBOVÝCH STRÁNKÁCH

DMA Praha s. r. o., Kunice 207, 251 63 Strančice, tel: 323 610 610, fax: 323 664 335, e-mail: dmapraha@dmapraha.cz