



ZPRAVODAJ

ASOCIACE MUSKULÁRNÍCH DYSTROFIKŮ

Č. 1

DUBEN 2017

ROČNÍK 36

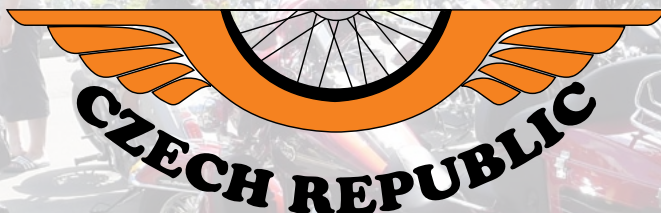


- Na vozíku do Mexika
- Naděje zvaná Spinraza
- Jak je na tom české zdravotnictví
- Kongenitální a Myotonická svalová dystrofie



Zveme vás na 9. ročník

MDA RIDE



Kdy? 17. června 2017

**Kde? Opět na Václavském náměstí
(Můstek) v Praze.**

Největší motocyklová charitativní akce v České Republice, která je jediným takovýmto projektem v EU a druhým v Evropě (po švýcarské Love Ride). Užij si výbornou párty plnou živých koncertů a tradiční Spanilou Jízdu Prahou.

www.mdaride.cz



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



Naše adresa:

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

Tel./ fax:

272 933 777

Webová adresa:

www.amd-mds.cz

E-mail:

info@amd-mds.cz

Kancelář:

**Petýrkova 1950/18 (suterén)
148 00 Praha 414**

Úřední hodiny:

pondělí	9:00 – 12:00
úterý	13:00 – 16:00
středa	9:00 – 12:00
čtvrtek	13:00 – 16:00
pátek	9:00 – 11:30

V době nepřítomnosti

volejte na tel.:

722 946 323

Číslo konta:

**Komerční banka, Praha 4:
30333041/0100**

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!

ÚVODNÍ SLOVO

Vážení čtenáři,

letošní první číslo našeho Zpravodaje je věnováno hned několika tématům. Asi mnozí z Vás zaznamenali, že na poli výzkumu nervosvalových onemocnění došlo k poměrně významnému pokroku, a to v podobě nového léku na spinální svalovou atrofii (SMA). Lék Spinraza je velikou nadějí pro lidi s SMA, jeho účinky byly tak prokazatelné, že třetí fáze klinické studie byla předčasně ukončena a koncem minulého roku byl ve Spojených státech schválen k léčbě pro pacienty s tímto onemocněním. I v Evropě již probíhá zrychlené řízení o schválení používání tohoto léku. Přejme si, aby byl lék v brzké době přístupný i pro naše pacienty. Tomuto tématu předchází zpráva srovnávající naše zdravotnictví s okolním světem, a i když jsme leckdy, a mnohdy i oprávněně, s naším zdravotnictvím nespokojeni, ve srovnání s okolními zeměmi nevychází vůbec špatně. Ve Zpravodaji také najdete informativní zdravotní průkaz o Vaší osobě pro případ, že byste se někdy dostali do situace, kdybyste potřebovali zdravotnické ošetření a nemohli sami informovat o Vašich specifických potřebách či zdravotním stavu. Může Vám to hodně ulehčit případnou hospitalizaci a zdravotnickému personálu, především lékařům, poskytnout důležité informace, na co by si měli při medikaci a vyšetření dávat pozor. Ti z Vás, kteří by o tento průkaz měli zájem, se mohou obrátit na naši kancelář např. mailem, nebo telefonicky, a my jej vytiskneme a pošleme. Dále pak přinášíme informace o dalších druzích svalových dystrofií, tentokrát o kongenitální a myotonické dystrofií. Čas neuvěřitelně letí a již tu opět máme další ročník dobročinné akce MDA RIDE, letos opět na Václavském náměstí v Praze. Na tu bych Vás chtěl co nejsrdečněji pozvat, protože je to opravdu zážitek, ale především celoroční obětavá práce lidí, kteří nám chtějí pomoci v našem boji se svalovou dystrofií. Přijďte a prožijete nezapomenutelný den plný zábavy s příjemnými lidmi. Pro ně je pak naše účast oceněním jejich práce a především pocit radosti, že ji nedělají zbytečně. Ve Zpravodaji samozřejmě ještě najdete pravidelné rubriky, jako jsou informace ze sociální oblasti, zdraví či oblíbené cestovatelské zážitky našich členů.

Vážení čtenáři, přeji Vám příjemné chvíle při čtení Zpravodaje a pokud máte sami nějaké příspěvky, pošlete nám je.

Zdeněk Janda
Předseda AMD

DŮLEŽITÉ KONTAKTY

Sociální poradenství vám poskytujeme v kanceláři AMD:

Úřední hodiny:

pondělí 9:00 – 12:00

úterý 13:00 – 16:00

středa 9:00 – 12:00

čtvrtek 13:00 – 16:00

pátek 9:00 – 11:30

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-mds.cz.**,
webové stránky: **www.amd-mds.cz**

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**

MUDr. Martin Trefný

Zdravotní středisko

Hostinského 1536/7

155 00 Praha 13 - Stodůlky

Tel.: **+420 732 683 103**

E-mail: mx.trefny@seznam.cz

www.spanekachrapani.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**

fax: **+420 532 232 249**

E-mail: svohanka@fnbrno.cz

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

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

INFORMUJEME

Inovace 2017 v dárcovských SMS

**Pošlete 30, ale také 60 nebo 90 Kč. Jednorázově či trvale.
Darovat nebylo nikdy jednodušší!**

- Dárcovské SMS se po 13 letech mění. Nově je mohou dárci posílat neziskovým organizacím dle svého výběru v hodnotě 30, 60 nebo 90 Kč.
- Lidé navíc mohou poslat takzvanou trvalou dárcovskou SMS. Opět buď za 30, 60 nebo 90 Kč. Stačí jedno jediné zadání a jejich dar obdrží nezisková organizace pravidelně každý měsíc.
- Za 13 let od spuštění unikátního českého projektu poslali lidé prostřednictvím DMS více než 19 milionů zpráv a darovali tak téměř 530 milionů korun.

Společný projekt Fóra dárců a Asociace poskytovatelů mobilních sítí (APMS), která sdružuje O2, T-Mobile a Vodafone, po třinácti letech od svého vzniku přichází 21. března 2017 v nové podobě, která umožní drobným dárcům posílat dárcovské SMS neboli DMSky ve více cenových hladinách. Kromě klasických 30 Kč, také DMS šedesátikorunové a devadesátikorunové. Unikátní a ryze český projekt mobilního on-line dárcovství tak vstupuje do nové etapy. Dárce může svoji trvalou podporu kdykoliv dle svého uvážení bezplatně odvolat zasláním SMS ve tvaru STOP HESLO na 87 777.

Můžete si být jistí, že:

- dárcovské SMS mají jen prověřené neziskové organizace, které mají veřejnou sbírku. V současné době je jich více než 300,
- z každé částky přijde neziskové organizaci 29, 59 nebo 89 Kč. Mobilní operátoři si neponechávají žádný poplatek. Koruna z každé DMS jde na provozní náklady a rozvoj projektu, který spravuje Fórum dárců, střešní organizace, která od roku 1997 rozvíjí dárcovství a filantropii v Česku,
- neziskové organizace mají peníze na účtu do tří pracovních dní, co dary z SMS zpráv převedou operátoři na provozní účet DMS, který spravuje Fórum dárců.

Chcete poslat jednorázovou DMS Asociaci muskulárních dystrofií?

Stačí na číslo **87 777** poslat SMS ve tvaru:

DMS AMD 30

nebo

DMS AMD 60

nebo

DMS AMD 90



Chcete naši organizaci podpořit trvale?

Pravidelné drobné dárcovství je základním kamenem úspěchu dobré věci, která je právě vám sympatická a které tak trvale fandíte. Trvalá DMS na číslo **87 777** společné pro všechny tuzemské mobilní operátory váš rozpočet nezatíží, podporované neziskové organizaci však umožní lépe plánovat a dosahovat dlouhodobých cílů v udržitelných, odpovědných a prospěšných projektech.

Chcete, aby zvolenou částku dostávala nezisková organizace měsíc co měsíc, až do doby, kdy se rozhodnete příkaz odvolat?

Do zprávy na číslo **87 777** napište:

DMS TRV AMD 30

nebo

DMS TRV AMD 60

nebo

DMS TRV AMD 90



POZOR!

Trvalou podporu můžete kdykoliv dle svého uvážení bezplatně odvolat zasláním SMS ve tvaru **STOP AMD** na **87 777**.

MDA RIDE opět na Václaváku

Dne 17. 6. 2017 proběhne od 10:00 hodin již 9. ročník MDA RIDE a to opět na Václavském náměstí v Praze.

Po velkém úspěchu loňského ročníku se podařilo znovu vyjednat pořádání této skvělé akce pro lidi postižené svalovou dystrofií v centru Prahy.

Jako vždy bude bohatý doprovodný program, zahraje řada kapel a nebude samozřejmě chybět spanilá jízda Prahou. Akci přijdou podpořit známé osobnosti.

Přijďte i Vy. Okolí je plně bezbariérové a jsou zde i WC přístupná pro vozičkáře.

Část z výtěžku této akce bude opět rozdělena mezi naše členy a organizaci.

Zároveň vyzýváme všechny, kteří řeší problém s příspěvkem na jakoukoliv pomůcku, aby co nejdříve zaslali svůj požadavek do naší kanceláře. Poštou nebo e-mailem na info@amd-mds.cz.



Brožura Přes bariéry

Pražská organizace vozíčkářů vydala revidovanou brožuru Přes bariéry – Informační rozcestník pro snadné putování Prahou.

Trojazyčná česko-anglicko-německá publikace je zdrojem odkazů na důležité instituce a informační weby, ale i 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 se věnuje městské hromadné dopravě i přepravě individuální.

V dalších oddílech lze najít informace o vybraných půjčovnách kompenzačních pomůcek, důležitých webech a užitečných publikacích souvisejících s problematikou.

Při hodnocení přístupnosti uvedených infocenter se brožura opírá o Metodiku kategorizace přístupnosti objektů, schválenou Ministerstvem pro místní rozvoj ČR, třístupňová kategorizace je proto uvedena v závěru každé jazykové mutace.

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 Prague City Tourism (Pražské informační služby) a v dalších infocentrech. Brožura vznikla za finanční podpory MMR.



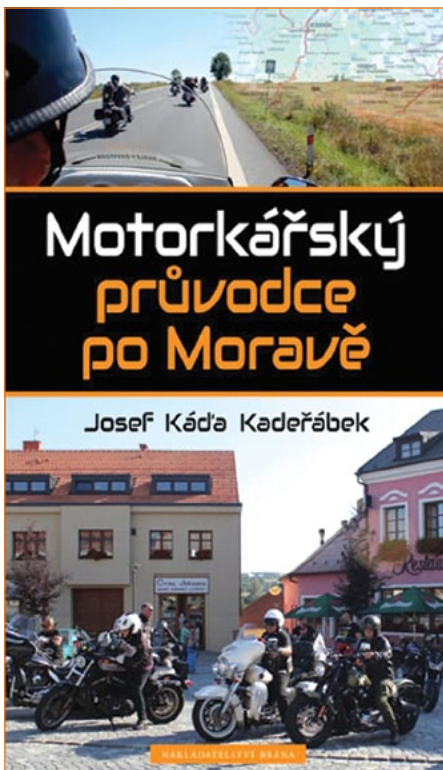
Motorkářský průvodce po Moravě

Již druhou knihu, tentokrát s názvem Motorkářský průvodce po Moravě, vydal náš kamarád a podporovatel Josef „Káďa“ Kadeřábek.

Je to opět kniha plná tipů na krásné výlety na motorce. Přes ohromné pracovní vytížení při pořádání MDA RIDE a nemalé zdravotní problémy ještě dokázal napsat zajímavou a poutavou knihu. Navíc část z jejího výtěžku opět věnuje na konto MDA RIDE.

Knize i Kádovi přejeme hodně úspěchů.

Káďo, děkujeme!





Spinální svalová atrofie v souvislostech

Dne 28. 2. 2017 měla křest kniha Spinální svalová atrofie v souvislostech, kterou napsala paní Helena Kočová. Knihu v Neoluxoru pokřtili: prof. MUDr. Vladimír Komárek, CSc. – děkan 2. LF UK Praha, PhDr. Jiřina Prekopová – psycholožka, doc. PaedDr. Vanda Hájková, Ph.D. – předsedkyně Somatopedické společnosti a zástupce vedoucí katedry Speciální pedagogiky UK Praha, Doc. MUDr. Miluše Havlová, CSc. a doprovázející rodiny s SMA.

Je to první ucelená publikace o SMA u nás!



Setkání patientských organizací

V sobotu 11. března 2017 jsme se v Praze setkali s patientskými organizacemi, které se zabývají různými typy nervosvalových onemocnění. Zúčastnili se zástupci **END Duchenne, Kolpingova rodina Smečno – Projekt SMA, Parent Project CZ, SMÁci – Patientská organizace SMA**. Diskutovalo se o možné spolupráci při řešení společných cílů – vznik specializovaných center, vzdělávání lékařů a zdravotnického personálu, neinvazivní a invazivní metody plicní ventilace, sociální problematika...



Senioři a rodiče nemocných dětí ušetří na lécích

Vláda na svém jednání 30. ledna 2017 schválila návrh novely zákona č. 48/1997 Sb., o veřejném zdravotním pojištění. V návrhu jsou obsaženy změny v lékové politice ministerstva zdravotnictví, které mají pomoci seniorům a rodinám s nemocnými dětmi lépe snášet ekonomické obtíže spojené s léčbou.

„Chceme, aby ochranné limity na započitatelné doplatky na léky byly nastaveny přátelštěji pro seniory a také pro rodiče nemocných dětí. Pro obě tyto skupiny pojištěnců by vysoké náklady na léky mohly být ekonomicky znevýhodňující až likvidační,“ vysvětlil

po jednání vlády ministr zdravotnictví Miloslav Ludvík.

Cílem návrhu je snížit spoluúčast pojištěnců, patřících do sociálně zranitelných skupin obyvatelstva, na doplácích za léčivé přípravky částečně hrazené z prostředků veřejného zdravotního pojištění. Navrhuje se snížit spoluúčast u dětí do 18 let, čímž bude finančně odlehčeno rodinám s nemocnými dětmi, a snížena podle návrhu bude spoluúčast i u osob od 65 let věku (s navazujícím dalším snížením spoluúčasti od 70 let věku).



Jak by měl klesnout roční limit na doplatky		
(v Kč, pro důchodce a děti)		
Senioři nad 70 let		
2 500	↘	500
Lidé 65 až 69 let		
2 500	↘	1 000
Děti do 18 let		
2 500	↘	1 000

Zdroj: ČT24

Počet cestujících na vozíku roste, loni České dráhy registrovaly skoro 6 000 cest

Nový rekord v počtu registrovaných cestujících se zdravotním postižením, kteří si vyžádali asistenci od Českých drah při své přepravě, padl v loňském roce. Služeb Českých drah využilo dle objednávkového systému 5 957 zdravotně postižených, především osob na vozíku. Celkem to je o 12,5% více přeprav než v roce 2015.

České dráhy dnes běžně přepravují v jeden jediný den tolik registrovaných vozíčkářů, jako v 90. letech přepravily za celý rok. Nízkopodlažními vlaky národního dopravce cestují každý měsíc další stovky imobilních cestujících bez rezervačního systému. Ti využívají **moderní nízkopodlažní vlaky a bezbariérová nástupiště na vybraných stanicích.**

V letošním jízdním řádu nabízí národní dopravce České dráhy přepravu osob na vozíku ve 4 914 vlcích na území celé České republiky i do zahraničí. Je to o 258 vlaků více než v roce 2016.

Nabídka bezbariérového cestování se rozšířila například na trase Praha – Pardubice – Česká Třebová – Brno o menší a středně velká města jako jsou Přelouč, Choceň, Svitavy nebo

Blansko. Počet bezbariérových spojení se rozšířil také na spojení Praha, Ústí nad Labem a Děčín. Podstatně se tak zlepšila doprava pro vozíčkáře z nejsevernějších oblastí Čech, ze Šluknovského výběžku, do Prahy a do dalších míst republiky.

Systém objednávky osob se zdravotním postižením, především vozíčkářů, kteří potřebují asistenci při svém cestování, zaznamenal za loňský rok celkem 7 150 objednávek, z toho bylo 5 957 cest realizovaných. Část cest zrušili sami cestující, např. ze zdravotních důvodů nebo změnili své plány.

Pozitivní je, že pouze 5,8% z těchto žádostí musel dopravce odmítnout, např. z důvodu výluk a jiných překážek, které nedovolily zajistit bezpečnou přepravu a pohyb na vozíku.

Osobám se zdravotním postižením včetně vozíčkářů slouží také podrobný informační servis, objednávkový systém, přehled o přístupnosti stanic a vlaků a další informace na webu www.cd.cz/bezprekazek.

*Petr Štáhlavský
tiskový mluvčí*

Na pomoc v boji proti bariérám přichází nový web Mapa bariér

Od konce roku 2016 jsou v provozu stránky Mapa bariér (www.mapabarier.cz). Stránky mají za cíl pomoci uživatelům s pohybovými potížemi, kteří se potýkají s architektonickými bariérami.

Projekt Mapa bariér slouží dvěma skupinám uživatelů. První skupinou jsou uživatelé z řad jednotlivců, institucí a firem, kteří potřebují odstranit bariéru ve svém objektu nebo ti, kteří chtějí realizovat stavbu, přestavbu apod., a to tak, aby odpovídala zákonným požadavkům a potřebám pohybově postižených. Pro ně jsou na stránkách **zveřejněny právní normy řešící problematiku bezbariérového užívání staveb** (stavební zákon, vyhláška o obecných technických požadavcích zabezpečujících bezbariérové užívání staveb – tzv. bezbariérová vyhláška apod.).

Stránky dále přinášejí komentáře k bezbariérové vyhlášce s praktickými radami a ukázkami konkrétních dobrých i nevhodných řešení (včetně plánek, 3D modelů a fotografií).

V adresářích jsou kontakty na odborníky, kteří mají zkušenosti s podobnými řešeními, a kontakty na firmy, které

vyrábějí nebo dodávají technické prostředky pro překonávání bariér.

Druhou skupinu tvoří lidé, kteří se setkávají s nějakou bariérou (např. nevhodně upraveným vstupem do veřejné instituce, chybějícím nájezdem na chodník nebo zastávku hromadné dopravy, nevyhovující toaletou, chybějícím místem na parkování atd.).

Pro ně je **připravena mapa, do které mohou bariéru zaznamenat**. Vyfotografují problematické místo a do mapy zaznamenají bod, kde se překážka nachází, popíší, v čem bariéra spočívá, vloží pořízené fotografie.

Dále mají možnost předat administrátorovi projektu doplňující informace, např. komu patří objekt s bariérou, informace o proběhlých jednáních s majitelem objektu apod. Administrátor se následně pokusí **pomoci s odstraněním bariéry**.

Stránky Mapa bariér vytvořil a provozuje spolek Neposedíme z. s. Projekt byl realizován za přispění prostředků státního rozpočtu ČR z programu Ministerstva pro místní rozvoj.

Roman Folvarský

SOCIÁLNÍ OBLAST

Osoba blízká jako pečovatel

Pokud poskytujete péči a podporu blízké osobě, máte nárok na výhody, které se týkají pojištění.

Zdravotní pojištění:

- stát platí za osobu, která pobírá příspěvek na péči ve stupni II, III, IV
- stát platí pojistné za osobu, která pečuje o osobu pobírající příspěvek ve stupni II, III, IV

Důchodové pojištění:

Pojištěné jsou při splnění podmínek stanovených zákonem osoby pečující o osobu, která je závislá na péči jiné osoby ve stupni II, III nebo IV, pokud spolu žijí v domácnosti. Podmínka domácnosti není vyžadována, pokud jde o blízkou osobu.

Příspěvek na péči

Příspěvek může osoba využít různými způsoby, které lze samozřejmě kombinovat:

- **hradí si z něj služby registrovaného poskytovatele sociálních služeb** ve svém okolí (osobní asistence, pečovatelská služba, stacionář, respitní péče apod.)
- z příspěvku je možné **platit člověka, který se o osobu stará** (poskytovatel sociálních služeb, osoba z okruhu příbuzných, známých, sousedů...).

!!! V případě, že **péči poskytuje osoba blízká** (děti, rodiče, prarodiče, sourozenci, manželé, registrovaní partneři), **není třeba mít s touto osobou uzavřenou smlouvu o poskytování péče.**

V případě, že **péči poskytuje jiná fyzická osoba, tzv. asistent sociální péče** (osoba starší 18 let, zdravotně způsobilá, sama nepobírající příspěvek na péči – např. soused, přítel, známý), **je třeba s ní uzavřít smlouvu o poskytování péče** (ve smlouvě musí být uvedeno označení smluvních stran, rozsah pomoci, místo a čas poskytování pomoci, výše úhrady).

Novinky 2017



NOVINKY TÝKAJÍCÍ SE INKONTINENČNÍCH POMŮCEK

Od 1. 1. 2017 jsou na základě nového předpisu inkontinenční prostředky s větším, či menším doplatkem. Za stejné pomůcky, které byly dříve plně hrazeny z veřejného zdravotního pojištění, si nyní jejich uživatel připlatí. NRZP ČR tedy velmi naléhavě doporučuje, aby se všichni pojištěnci, používající inkontinenční pomůcky, pečlivě seznámili s aktuální verzí nového číselníku VZP ČR s názvem „Úhradový katalog VZP – ZP verze 989 s platností od 1. 1. 2017, Přehled bezdoplatkového / doplatkového sortimentu ve skupině 02 - Prostředky pro inkontinentní“.

ZMĚNA ROZHODNÉHO OKAMŽIKU PRO UPLATNĚNÍ SLEVY PRO ZTP/P A INVALIDY

Rozhodný okamžik vzniku nároku na slevu pro držitele ZTP/P či poplatníka po přiznání invalidity by se měl změnit. Nově nevznikne nárok na slevu až v okamžiku vydání průkazu ZTP/P nebo pobírání invalidity, ale už v momentě jejich přiznání. To samé pravidlo bude platit i v případě slevy na vyživovanou manželku ZTP/P a slevy na dítě ZTP/P.

VALORIZACE DŮCHODŮ

Od 1. ledna 2017 dochází k navýšení všech druhů důchodů, které jsou vypláceny z českého důchodového pojištění. Toto zvýšení proběhne automaticky a žádat o něj nemusíte.

Základní výměra důchodu se zvyšuje o 110 Kč, a to na 2550 Kč. Procentní výměra pak o 2,2%.

ZVÝŠENÍ MINIMÁLNÍ MZDY

MPSV se snaží postupně zvyšovat minimální mzdu tak, aby se její úroveň přiblížila 40 procentům průměrné mzdy. Od ledna 2017 zvýšili minimální mzdu z 9 900 Kč na 11 000 korun. Jde o největší navýšení v historii ČR (1 100 Kč). Sjednotili také minimální mzdu pro zdravotně postižené, pro všechny tak platí jedna minimální mzda. Pro srovnání, v roce 2014 byla minimální mzda pouhých 8 500 Kč.

ZVÝŠENÍ DOTACÍ NA SOCIÁLNÍ SLUŽBY

V letošním roce jsme prosadili navýšení dotace na sociální služby na celkovou částku 9 270 000 000 Kč, což je o 85 mil. Kč více než v loňském roce a o 1,5 mld. Kč více než v roce 2014.

NOVÝ DOTAČNÍ PROGRAM PRO ASISTENČNÍ PSY

MPSV zřídilo nový dotační program pro tzv. asistenční psy. Program pomůže sociálnímu začleňování osob se zdravotním postižením a zlepšit situaci v oblasti finanční podpory organizací, které se zabývají speciálním výcvikem psů (tzv. asistenčních psů) pro handicapované lidi. Dosud tu takový program nikdy v minulosti nebyl. Pro rok 2017 jsme z rozpočtu uvolnili na tento dotační program celkem 5 mil. Kč.

SNAZŠÍ VÝMĚNA PRŮKAZŮ OZP

Držitelé průkazu TP, ZTP a ZTP/P si je mohou vyměnit bez zbytečných administrativních průtahů a správného řízení, které by znovu posuzovalo jejich zdravotní stav. Nárok na příspěvek na mobilitu je navíc nově vázán přímo na nárok na průkaz osoby se zdravotním postižením ZTP nebo ZTP/P.

V roce 2017 očekáváme ukončení legislativního procesu u následujících zákonů, které by měly začít platit v příštím roce:

- novela zákoníku práce (s výjimkou vybraných ustanovení, která upravují změny týkající se dovolené a která nabývají účinnosti 1. ledna 2018)
- novela zákona o zaměstnanosti
- novela zákona o sociálních službách

PŘIPRAVOVANÁ NOVELA ZÁKONA Č. 329/2011, PROJEDNÁVANÁ 1. 2. 2017, BY MĚLA PŘIJÍT V PLATNOST V LEDNU 2018

Je to návrh zákona, který iniciovala NRZP ČR, a který by měl významně změnit současnou podobu dávek na zvláštní pomůcky a dále by měl řešit i zvýšení příspěvku na mobilitu.

Zatím není jasné, v jaké výši bude zvýšen příspěvek na mobilitu. Je shoda na tom, že o konečné výši příspěvku na mobilitu rozhodnou poslanci svým hlasováním, přičemž se předpokládá zvýšení příspěvku minimálně o 100 korun. Asi nejdůležitější věcí, která je na pevně dohodnuta, je, že při posuzování nároku u příspěvku na nákup motorového vozidla a u příspěvků na kompenzační pomůcky se již nebude testovat majetek společně posuzovaných osob žadatele, a to ani při žádosti o odpuštění 10 % spoluúčasti. Nadále se bude testovat příjem společně posuzovaných osob pouze v případě, kdy je podána žádost o příspěvek na nákup motorového vozidla, nebo, kdy žadatel o příspěvek na kompenzační pomůcku bude žádat o odpuštění 10 % spoluúčasti. Pokud nebude žádat o odpuštění 10 % spoluúčasti, nebude se provádět ani příjmový test společně posuzovaných osob. Návrh zákona obsahuje zkrácení doby o opětovnou žádost o příspěvek na nákup motorového vozidla z 10 na 7 let. Návrh zákona obsahuje i další ustanovení, která jsou ve prospěch osob se zdravotním postižením, která se ještě upřesňují, a proto Vás o nich budeme informovat, až budou na pevně dohodnuta.

Předpokládá se, že zákon vstoupí v platnost od 1. 1. 2018, ale to jen v případě, že se podaří ukončit jeho projednávání v Poslanecké sněmovně i Senátu do voleb, které se uskuteční v říjnu letošního roku. Proto je v našem zájmu, aby byl zákon projednán co nejdříve.

EVROPSKÝ ZÁKON O PŘÍSTUPNOSTI

Výbor pro vnitřní trh a ochranu spotřebitelů Evropského parlamentu bude v nejbližší době projednávat Evropský zákon o přístupnosti. Jedná se o zákon, který by měl zlepšit povinnost členských států EU v přístupnosti zastavěného prostředí, výrobků a služeb a dalších zařízení. Bohužel při projednávání v Evropském parlamentu byly vneseny pozměňovací návrhy, které podstatným způsobem mění návrh Evropské komise a zákon by dostatečně neplnil funkci, tedy zpřístupnění prostředí pro osoby se zdravotním postižením. NRZP ČR

se proto obrátila dopisem na české europoslance, kteří jsou členy Výboru pro vnitřní trh a ochranu spotřebitelů. Požadujeme po našich poslancích, aby se přiklonili k názoru Evropského fóra zdravotně postižených a zabránili tak změkčení podmínek přístupnosti pro osoby se zdravotním postižením.

Jedná se o směrnici, která je právně závazná, což znamená, že členské státy EU musí uplatňovat obsah tohoto aktu. Podle návrhu musí být přístupné pouze vybrané výrobky a služby. Jde zejména o: smartphony, tablety a počítače, automaty pro výdej jízdenek a odbavovací zařízení, televizory a televizní programy, bankovní systémy a bankomaty a online nákupy. Bohužel, tato směrnice neřeší další oblasti, důležité pro každodenní život osob se zdravotním postižením. Jedná se zejména o budovy související s přístupnými výrobky a službami. Jde o to, aby se osoba se zdravotním postižením dostala například k přístupnému bankomatu, když samotná banka nebude přístupná.

EDF svolalo na pondělí 6. 3. 2017 ve 12 hodin demonstraci před Evropským parlamentem v Bruselu. Po protestu budou účastníci přítomni jednání Výboru v EP, který bude směrnici projednávat. Hlavním mottem protestu je, aby došlo ke zvýšení povědomí o Evropském aktu o přístupnosti a požádat Výbor Evropského parlamentu pro vnitřní trh a ochranu spotřebitelů, aby přijal ambicióznější stanovisko k tomuto důležitému legislativnímu návrhu, který by měl skutečný význam pro OZP v Evropě.

připravila: Nikola Štefanová

Zdroj: NRZP



České zdravotnictví je lepší, než se nám zdá. Jeho přednosti vyniknou v evropském srovnání

Zlobíte se na české zdravotnictví? Tak to se podívejte za hranice. Zjistíte, že patří v Evropě k těm lepším. Mezi postkomunistickými zeměmi je dokonce suverénně nejlepší. Předběhlo ale i zdravotnictví Velké Británie, Španělska či Itálie. A když si dohromady dáme jeho výsledky a peníze, které do něj v Česku jdou, je absolutní špičkou. V tom může být v blízké budoucnosti problém. Napětí mezi zdroji, které jsou ochotni občané a jejich stát do svého zdravotnictví vložit, a výstupy, které poskytuje, často na úkor zdravotníků, nelze zvyšovat donekonečna. Někde se bude muset ustoupit o krok zpátky. Co si vybereme z pověstné triády: dostupnost, kvalitu nebo nízké náklady? Co obětujeme? Zdravotnický deník analyzuje výsledky Evropského spotřebitelského indexu zdravotní péče (Euro Health Consumer Index – EHCI) za rok 2016, který byl zveřejněn na konci ledna. Není to žebříček dokonalý, jistě pomijí některé aspekty a obsahuje chyby, ale umožňuje celkem objektivní srovnání, protože měří všem zhruba stejně.

Ministr financí Andrej Babiš kdysi přišel s dnes již legendární tezí, že české zdravotnictví je černá díra. Lékaři mu oponovali, že za peníze, které do zdravotnictví směřují a jsou pod průměrem zemí OECD, poskytují dostupné a kvalitní služby. Analýza EHCI 2016 jim dává za pravdu. A spíše podporuje bonmot ministra zdravotnictví Miloslava Ludvíka, že české zdravotnictví je „poslední západní zdravotnictví na východě“.

Evropský spotřebitelský index zdravotní péče (EHCI) je od svého zavedení v roce 2005 uznávaným standardem moderního monitorování zdravotní péče. Index je sestavován z kombinace veřejných statistických údajů, patientských průzkumů a nezávislého výzkumu prováděného

společností Health Consumer Powerhouse Ltd, což je švédská soukromá společnost zabývající se měřením výkonnosti zdravotní péče v Evropě a Kanadě se zaměřením na podporu postavení pacientů a spotřebitelů. Porovnání fungování národních systémů zdravotní péče prostřednictvím EHCI si vysoce cení i Evropská komise. Celý materiál je volně k dispozici na stránkách www.healthpowerhouse.com.

Indikátory, které EHCI sleduje, jsou rozříděny do šesti subdisciplín (v závorce jsou uvedeny indikátory):

- 1. Pacientská práva a informace** (Zákony založené na právech pacientů. Zapojení patientských organizací do rozhodování. Pojištění odpovědnosti při

výkonu povolání bez zavinění. Právo na druhý názor. Přístup ke zdravotnické dokumentaci. Registr lékařů oprávněných k výkonu povolání. Web nebo 24hodinová telefonní interaktivní informace o zdravotní péči. Přeshraniční péče, hrazená domovskou zemí. Katalog poskytovatelů péče s hodnocením jejich kvality. Elektronické záznamy pacientů. On-line objednávání. Elektronický recept.)

2. **Dostupnost, čekací doby na léčbu** (Dostupnost praktického lékaře v den potřeby. Přímý přístup ke specialistům. Velké elektivní operace do 90 dnů. Léčba rakoviny do 21 dnů. CT sken do 7 dnů. Čekací doby na pohotovostních příjmech.)
3. **Výsledky** (Pokles kardiovaskulárních úmrtí. Pokles úmrtí na mozkovou mrtvici. Kojenecká úmrtnost. Přežívání nemocných s rakovinou. Ztráta potenciálních roků života. Infekce MRSA – nemocniční nákaza zlatým stafylokokem. Podíl potratů. Deprese. Úmrtnost na CHOPN – chronickou obstrukční plicní nemoc.)
4. **Rozsah a dosah poskytovaných služeb** (Spravedlnost zdravotního systému. Operace šedého zákalu lidí nad 65 let věku

na 100 tisíc obyvatel. Transplantace ledvin na milion obyvatel. Zubní péče zahrnutá do veřejného zdravotnictví. Neoficiální platby lékařům. Dlouhodobá péče o staré občany. Procento dialýz mimo klinik. Císařské řezy.)

5. **Prevence** (Vakcinace malých dětí proti 8 nemocem. Krevní tlak. Prevence kouření. Alkohol. Tělesná aktivita. Vakcinace proti HPV viru. Úmrtí na dopravní nehody.)
6. **Léky** (Úhrada léků na recept. Laikům k dispozici informace o lécích – laický „lékopis“. Míra zavádění nových onkologických léků. Přístup k novým lékům – čas zařazení do úhrad. Antirevmatika. Užívání statinů. Spotřeba antibiotik na hlavu.)

EVROPA SE ZLEPŠUJE, ČESKO JE NEJEFEKTIVNĚJŠÍ

Zdravotnické systémy v Evropě se neustále zlepšují, ty nejlepší dokáží šetřit peníze, a přesto zachraňovat stále více životů, tvrdí se ve zprávě EHCI 2016.

Celkem bylo možné získat maximálně 1 000 bodů. Letos poprvé dvě nejlepší země překročily 900 bodů – je to **první Nizozemí a druhé**

Švýcarsko. Za několik posledních let se vytvořila skupinka elitních zemí, které pokořily hranici 800 bodů v čele s **Norskem** (to je tedy celkově třetí). **Česká republika** je s 780 body o pouhých šest bodů za Švédskem na 13. místě. Je **nejlepší ze zemí střední a východní Evropy a je lepší než Velká Británie, Itálie, Španělsko a Portugalsko.** Slovensko obsadilo se 740 body 23. příčku. Nejslabší zemí je Rumunsko s 497 body.

V subdisciplínách získalo plný počet bodů Norsko v právech pacientů. Belgie, Švýcarsko, ale také Makedonie bodovaly naplno v dostupnosti péče. U Makedonie je ale třeba poznamenat, že tato malá balkánská země poskočila z ničeho do vysoce transparentního elektronického objednávání a eliminace čekacích dob.

Česko je autory hodnocení zvláště chváleno za efektivitu, respektive za **hodnotu, kterou české zdravotnictví dokáže poskytnout za peníze, jež má k dispozici.** Česko je v této disciplíně – poměr cost-efficient, čili náklady-účinnost – na třetím místě ze všech 35 zemí, a to je ještě první Makedonie, která je přeci jenom spíše raritou, těžko porovnatelnou s ostatními. Také v tomto ohledu je poslední Rumunsko.

Českou republiku experti EHCI vykreslují jako zemi, kde je efektivita

zdravotnictví nikoliv náhodným, ale trvalým trendem. Čím si jej vysvětlují? Pro mnohé u nás to bude asi překvapení. „Česká republika se jeví jako země, jejíž zdravotní systém je stabilní a prostý korupce (doslova freedom from corruption), což je v zemích střední a východní Evropy relativně vzácné,“ píší autoři.

ZÁVIDĚNÍHODNÁ DOSTUPNOST

Jak si vede naše země v jednotlivých disciplínách a indikátorech?

Slušně je hodnocena v **právech a informacích (nejen) pro pacienty.** Práva jsou zakotvena v zákonech, pacienti mají přístup ke své zdravotnické dokumentaci. Více bychom měli zapojit patientské organizace do rozhodovacích procesů (agenda současného vedení MZ) a v praxi skutečně zpřístupnit nemocným tzv. druhý názor. Zlepšili jsme se v některých informačních službách, například v elektronickém objednávání, ale stále jsou tam rezervy (na trhu působí firmy, které takové služby nabízejí a ty už se zřejmě o další pokrok postarají). Co nám však sráží body v této kategorii je e-preskripce. Pokud se podaří skutečně zavést **e-recept** jako povinný konečně už od 1. ledna 2018, jak se mj. domluvili ministři zdravotnictví a financí, mohli bychom v žebříčku

poskočit zase o kousek vzhůru. Jak jsme uvedli výše, nejhorším státem vůbec v indexu EHCI je Rumunsko. Paradoxně má ale tato země již elektronický recept. „Jestliže Litva a Rumunsko uvedly v život elektronický recept, co stále ještě brání 16 zemím se zastaralými systémy založenými na papíru skočit do systému nového, přátelského k pacientům?

Nezadatelné právo? Chybějící rozhodnutí? Lenost?“ provokují autoři studie ve svém komentáři.

Dostupnost péče a čekací doby je nejsilnější českou disciplínou. Jak ukazuje mapka, patříme k nejlepším zemím (autoři sice použili graf ze zprávy EHCI 2015, ale rozdělení zemí je i v roce 2016 stejné).



Zdroj: EHCI 2016

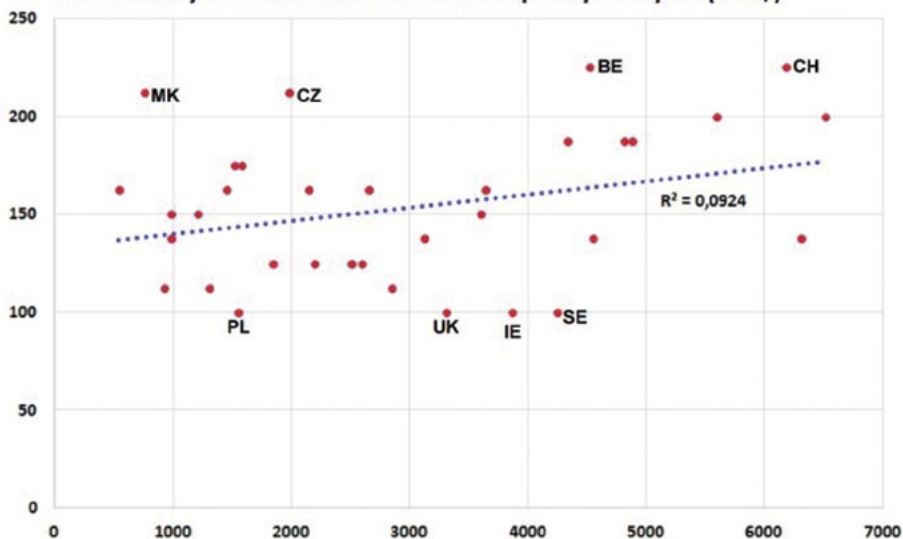
Nepočítáme-li kuriózní Makedonii, jsme třetí za premianty této disciplíny, totiž za Švýcary a Belgičany. Ve všech indikátorech máme nejvyšší

hodnocení, kromě o něco slabší dostupnosti specialistů. My tady v Česku samozřejmě víme, že je to ve skutečnosti o něco složitější,

respektive, že existují rozdíly mezi zdravotnickými zařízeními i jednotlivými diagnózami, které v časové dostupnosti mohou činit řádově i několik měsíců. V zásadě si však dobré hodnocení zasloužíme, což asi potvrdí ze své zkušenosti každý, kdo se například někdy snažil dostat k lékaři ve Velké Británii.

Když onu dostupnost péče dáme do souvislosti s výdaji na hlavu, vidíme to ještě jasněji (MK=Makedonie, CZ=Česko, BE=Belgie, CH=Švýcarsko. Všimněte si i propadáku Polska=PL a Velké Británie=UK). Autoři to mj. komentují slovy: peníze (bohatství států) nejsou nezbytně nutným předpokladem dobré dostupnosti.

Accessibility scores in EHCI 2015 vs. HC spend per capita (PPP\$)



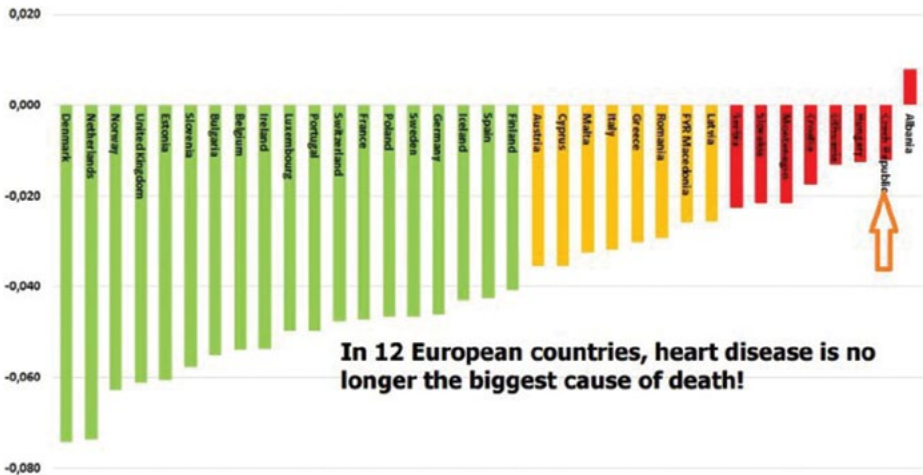
Zdroj: EHCI 2016

VÝSLEDKY? JAK V ČEM

Pokud jde o **výsledky léčby**, jsou za Českou republiku v globále velmi dobré. Objevují se v nich ale dílčí neúspěchy. **V parametru úmrtí na ischemickou chorobu srdeční jsme dokonce druzí nejhorší v celé**

Evropě. Jsme v něm tedy horší než Rumuni, Maďaři, Poláci nebo Slováci a předčili jsme jenom Albánce (data jsou z let 1998-2014, všem státům se daří úmrtnost snižovat, kromě Albánie, kde narostla).

Pokles úmrtí na ischemickou chorobu srdeční



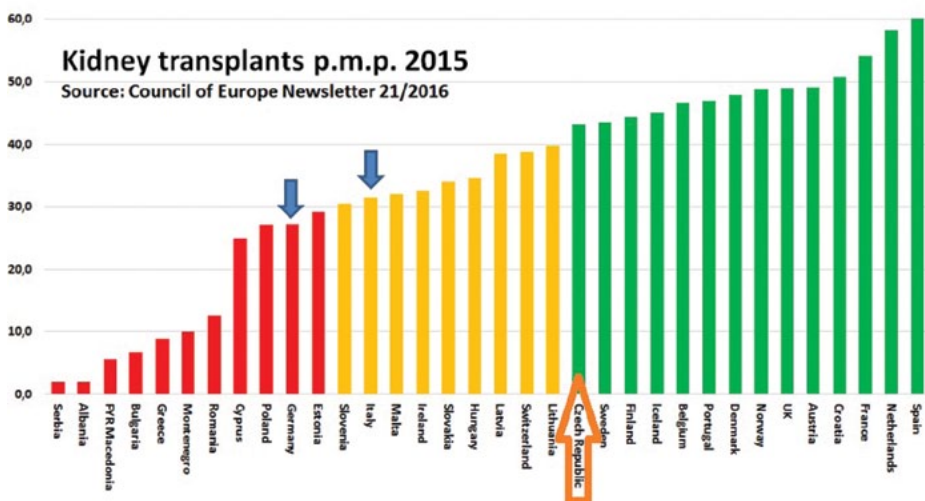
Zdroj: EHCI 2016

Při zvážení výborných výsledků v jiných parametrech, lze spekulovat, že příčina nelichotivého umístění nebude ležet ve zdravotnictví, ale spíše v životním stylu české populace (viz dále). Přitom ve 12 evropských zemích už nejsou kardiovaskulární nemoci hlavní příčinou úmrtí. K tomu máme tedy ještě daleko.

Podobná kategorie jako dostupnost je i rozsah a obsah služeb (řazení některých indikátorů do kategorií by asi bylo k diskusi). Česko je vysoce hodnoceno jako země, která umí zajistit **spravedlivý přístup ke zdravotní péči**.

A v některých subdisciplínách jsme opravdu poslední západní zemí na východě. Podívejte se na **transplantace ledvin** (opět za r. 2015). Úspěšné země jsou vyznačeny zeleně, začínají Českem (označeno oranžovou šipkou). Za pozornost stojí, že mezi horšími zeměmi (žlutá barva) je Itálie, a mezi nejhoršími dokonce jinak vynikající Německo (červeně). Tady autoři konstatují, že někdy se za peníze koupí horší péče.

Česko je výborné v počtu operací šedého zákalu i ve stomatologické péči, včetně té, která je hrazena

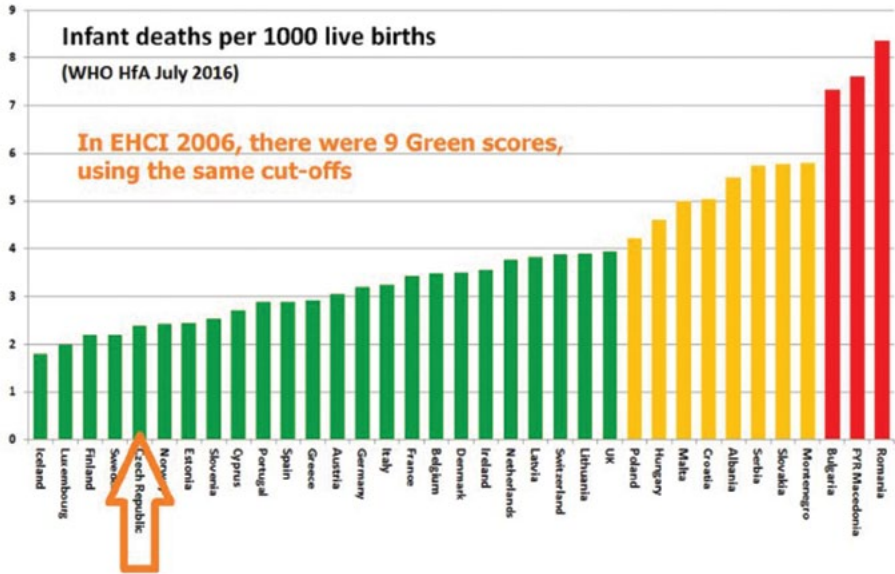


Zdroj: EHCI 2016

z veřejného pojištění. Některé jiné parametry jsou už o něco slabší, průměrně je například hodnocena **dlouhodobá péče o staré spoluobčany**. V té u nás panují obrovské rozdíly a máme spíše štěstí, že se až do EHCI nedonesl skutečný obraz některých LDN a dalších zařízení. Navíc tuto oblast stále nemáme ani dobře legislativně podchycenu (prolínání sociální a zdravotní péče), takže zrovna v tomto indikátoru bylo Česku asi notně přilepšeno. Ostatně třeba v paliativní péči jsme podle jiného žebříčku až 18. v Evropě (v tomto žebříčku zvítězila Velká Británie,

tedy země, která nezvládá akutní péči ani při obrovských finančních objemech, které tato bohatá země do zdravotnictví vkládá).

Pohledem na graf **kojenecké úmrtnosti** (počet na tisíc živě narozených) si zase můžeme sebevědomí zvednout, **jme čtvrtí nejlepší**. Úspěch České republiky v tomto indikátoru má dlouholetou tradici. Států v Evropě, jímž se daří snižovat úmrtnost dětí, ovšem v posledních letech výrazně přibylo (zeleně). Méně se daří například Polsku nebo i Slovensku. Nejhorší jsou sousedé z Balkánu – Makedonie, Bulharsko, Rumunsko.



Zdroj: EHCI 2016

TRAGICKÁ PREVENCE (KROMĚ VAKCINACE)

Spíše **špatné hodnocení získalo Česko v oblasti prevence**. Máte tu dvě „jedničky“ za vakcinaci, dvě průměrná hodnocení (kouření, dopravní nehody), ale ve **třech indikátorech propadáme: krevní tlak, alkohol a tělesná aktivita**. Náprava nebude jednoduchá, netkví totiž primárně ve zdravotní péči, ale v životním stylu a motivacích obyvatelstva. Představíme-li si českého prezidenta Zemana, s jeho přístupem k vlastnímu zdraví a „moudrá“, která občas na toto téma

pronáší na veřejnosti a jak je jí tím zároveň blízký, je zřejmé, že změna půjde ztuha bez ohledu na kvalitu našeho zdravotnictví.

Ne příliš příznivě je Česká republika hodnocena v poslední disciplíně a to jsou **léčiva**. Zejména je jí EHCI vyčítán dlouhý čas do doby, než je rozhodnuto o hrazení nových léků, a také situace v oblasti přípravků na revmatické choroby. Tady už narážíme na velikost naší ekonomiky i podíl výdajů na zdravotnictví k HDP. Výdaje na nové moderní léky rostou, snaha je zpřístupnit co nejvíce pacientům je jak na straně pojišťoven,

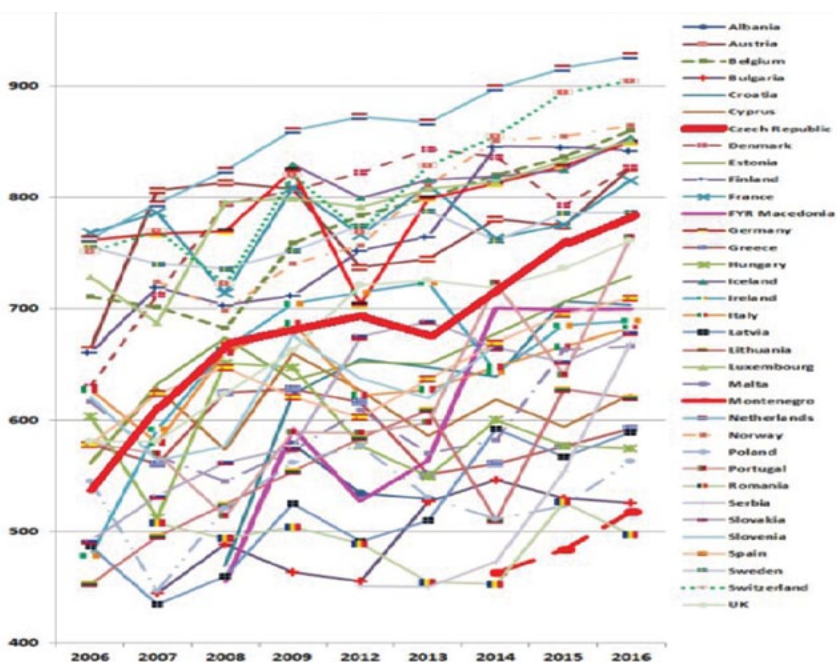
tak státních regulátorů. Ale Česká republika je prostě chudší než třeba takové Norsko, které na zdravotnictví vydá na hlavu třikrát více peněz. V této disciplíně závratné zlepšení neočekávejme. Bude nezbytné, aby se politici přestali schovávat před svojí odpovědností a načrtli, alespoň před volbami, nějakou vizi, či zadání, jakým způsobem se bude k novým a drahým lékům přistupovat, a nenechali ekonomická rozhodování na lékařích.

ZATÍM STOUPÁME, ALE PÁD MŮŽE PŘIJÍT BRZY.

Na posledním obrázku je zachycen desetiletý vývoj celkového hodnocení EHCI všech 35 evropských zemí. Zvýraznili jsme na něm červenou tlustou čarou Česko – to kromě krizového roku 2013 kontinuálně a velice výrazně stoupalo vzhůru.

Tak, jak se zlepšuje celkově celé evropské zdravotnictví, roste nějakým způsobem většina zemí. Zhoršení v hodnocení EHCI ovšem zaznamenalo nejen nejhorší ze všech Rumunsko, ale i jinak velmi dobré Švédsko. Na sestupnou dráhu se může dostat každý.

Zdroj: EHCI 2016



České zdravotnictví v indexu EHCI 2016 obstálo se ctí. Má své přednosti, které je třeba zachovat a rozvíjet, ale nikoliv politicky zaslepeně. Je dobře, že je přístupné a dostupné všem, kteří jeho služby potřebují a že je relativně spravedlivé. Je také jedním z nejefektivnějších v Evropě. Má slušné výsledky. **Potřebuje však nezbytně preventivně-ozdravnou kúru, která ho zachová pro další léta v udržitelném stavu. Nemůže donekonečna udržovat vysokou efektivitu na úkor nízkých odměn zdravotníků, kteří v něm pracují a ani záviset na podprůměrném 7,5% podílu výdajů na HDP.** Tento podíl by měl být navýšen jak z veřejných (ostatně je uzavřena

předběžná dohoda o pravidelné valorizaci plateb za státní pojištění), tak především soukromých zdrojů (ale to politici buď odmítají, nebo se toho bojí).

S balíkem peněz, které má české zdravotnictví dnes k dispozici, už dál neporoste. Narazilo na svůj strop. Vždycky se dají najít rezervy, ale v zásadě efektivnější již nebude.

Doufejme, že se nebude se změnami dlouho otálet. Jinak bychom se mohli příště v žebříčku propadnout. A byli bychom opět jen prvním východním zdravotnictvím na východě. Ke škodě pacientů.

Tomáš Cikrt



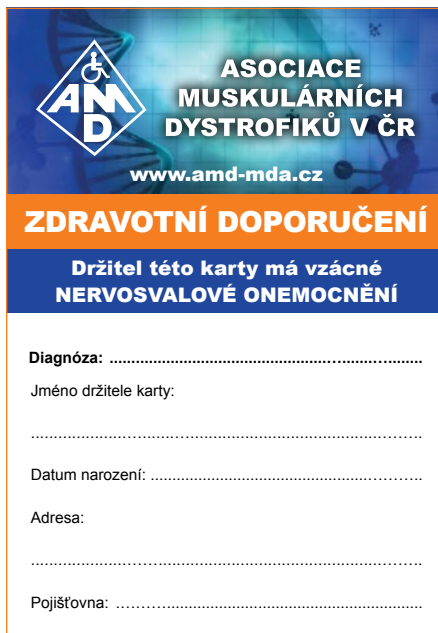
ZDRAVOTNÍ PRŮKAZ

Vydáváme kartu se zdravotními doporučeními

Rozhodli jsme se vyrobit informativní zdravotní průkaz o Vaší osobě pro případ, že byste se někdy dostali do situace, kdybyste potřebovali zdravotnické ošetření a nemohli sami informovat o Vašich specifických potřebách či zdravotním stavu. Může Vám to hodně ulehčit případnou hospitalizaci a zdravotnickému personálu, především lékařům, poskytnout důležité informace, na co by si měli při medikaci a vyšetření dávat pozor.

Průkaz byl konzultován s paní docentkou Havlovou a zde si ho můžete částečně prohlédnout.

Velikost složené karty je 70x100 mm.



**ASOCIACE
MUSKULÁRNÍCH
DYSTROFIKŮ V ČR**
www.amd-mda.cz

ZDRAVOTNÍ DOPORUČENÍ

**Držitel této karty má vzácné
NERVOVALOVÉ ONEMOCNĚNÍ**

Diagnóza:

Jméno držitele karty:

Datum narození:

Adresa:

Pojišťovna:

**Prosíme všechny, kteří mají o tento průkaz zájem,
aby se obrátili na naši kancelář:**

E-mailem: info@amd-mda.cz

Telefonicky: 272 933 777

Poštou: Petýrkova 1953/24 148 00 PRAHA 4 – Chodov

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

My jej vytiskneme a pošleme na Vaši adresu.

DŮLEŽITÉ KONTAKTY

Kontaktní osoba:

.....

Adresa:

.....

Telefon:

Jméno ošetřujícího lékaře:

.....

Adresa:

.....

Telefon:

DOPORUČENÍ V PŘÍPADECH NOUZE

Držitel používá:

- a) invazivní plicní ventilaci
- b) neinvazivní plicní ventilaci (BiPAP)
- c) tracheostomii bez UPV
- d) kašlacího asistenta
- e) jiné.....

Držitel trpí / netrpí kardiomyopatií

DOPORUČENÍ V PŘÍPADECH NOUZE

DECHOVÉ SELHÁNÍ

Vzhledem k základní diagnóze se doporučuje kontrolovat CO₂ pacienta, u kterého se mohou projevit symptomy hypoventilace.

Zdravotní doporučení:

- Příznaky dechové únavy mohou naznačovat hrozící dekompenzaci i v případě, že krevní plyny jsou v normě.
- Při hyperkapnii nebo namáhavém dýchání se doporučuje použít dvoufázovou neinvazivní plicní ventilaci (BiPap) místo podávání kyslíku.
- Pozor na podávání kyslíku pod vysokým barometrickým tlakem. **Nepoužívejte kyslíkovou terapii u pacientů, kteří nejsou napojeni na mechanickou ventilaci.**
- Pacient může být napojen na neinvazivní typy ventilace až 24 hodin denně. Pokud možno vyvarujte se tracheostomii a neváhejte kontaktovat ošetřujícího lékaře a specializované centrum.
- **Důležité: Poruchy spánku jsou často varovné signály dechové nedostatečnosti. Je důležité je odhalit včas.**

DOPORUČENÍ V PŘÍPADECH NOUZE

V PŘÍPADĚ CHIRURGICKÉHO ZÁKROKU, PROSÍM DBEJTE NÁSLEDUJÍCÍCH POKYNŮ**Opatření pro anestézii:**

- intubace může být obtížná (doporučuje se fibroskopie)
- nedoporučuje se inhalační anestézie ani lék succinylcholin a atropin.
- Nepodávejte kodein, respirační sedativa a léky potlačující kašel.
- Extubujte co nejrychleji a pokud je to možné, použijte neinvazivní plicní ventilaci.
- Jako podporu při vykašlávání použijete CoughAssist, Ambuvak, atd.

VÝZKUM

SPINRAZA (Nusinersen) - První lék na spinální svalovou atrofii SMA

Letos lidé se spinální svalovou atrofií dostali pod stromeček novou naději na vyléčení. Dne 23. 12. 2016 byl v USA schválen první oficiální lék jménem Spinraza (dříve Nusinersen). FDA ho schválil pro dětské i dospělé pacienty se všemi typy SMA.

SPINÁLNÍ SVALOVÁ ATROFIE

V případě onemocnění SMA se vytváří velmi málo SMN proteinu v plné délce. Většina SMN proteinu se vyskytuje pouze v krátké nestabilní formě. Tento druh proteinu je potřebný pro nervové buňky, které ovládají svaly, známé jako motorické neurony v míše. Bez těchto proteinů dochází k odumírání motorických neuronů v míše a následně k oslabování a atrofii kosterního svalstva. V extrémních formách onemocnění dochází i k předčasnému úmrtí z důvodu oslabení dýchacích svalů. Kojenci s SMA typu 1 nemohou sedět a neudrží hlavu ve vzpřímené poloze. Postupně ztrácejí veškeré pohybové schopnosti a obvykle kolem jednoho roku umírají následkem dechového selhání nebo končí napojení na umělou ventilaci. U dalších, mírnějších forem, jako

jsou SMA typu 2, 3 a 4, dochází k oslabování svalstva a pacienti často končí na invalidním vozíku a jsou zcela závislí na svém okolí.

SPINRAZA

Spinraza se aplikuje tzv. lumbální punkcí a podporuje zvýšenou tvorbu SMN proteinu. Dosavadní klinické studie u pacientů s SMA typu 1, 2 a 3 ukázaly slibné výsledky.

Předběžná analýza ze studie provedené na 120 kojencích s SMA typu 1 ukázala, že lék byl bezpečný a byl dobře snášen. U dětí, které dostávaly Spinrazu, bylo zjištěno významné zlepšení motorických funkcí ve srovnání s těmi, které nebyly léčeny.

Klinické studie léku Spinraza se úspěšně dostaly až do 3. fáze. Když byla prokázána jeho účinnost, rozhodla se firma Ionis Pharmaceutical tyto studie předčasně ukončit s tím, že dosavadní výstupy o jeho účinnosti jsou natolik průkazné, že požádala FDA o schválení léku. Jednalo se také o etickou otázku, zda pokračovat ve studiích, které jsou založeny na 2 skupinách pacientů – Spinraza

versus placebo. Protože by bylo velmi neetické podávat 2. skupině pacientů i nadále placebo, rozhodla se firma poskytnout Spinrazu všem účastníkům studie.

11.-13. ledna 2017 - Společnost Biogen představila nová data ze třetí fáze studie ENDEAR léku SPINRAZA™ (Nusinersen), při které bylo statisticky prokázáno významné snížení rizika úmrtí nebo trvalé plicní ventilace u kojenců postižených SMA léčených tímto novým lékem. Data byla prezentována na výroční konferenci Britské dětské neurologické asociace (BPNA), která se konala v Cambridge ve Velké Británii.

17.-19. ledna 2017 - Evropská agentura pro léčiva měla v uplynulých dnech ve své agendě také Spinrazu. Žádost agentuře podala přímo farmaceutická společnost Biogen a schvalování by mělo probíhat ve zrychleném řízení. Aktuální fází je diskuse před přijetím rozhodnutí CHMP komise (Committee for Medicinal Products for Human Use) a nyní se schvalování aktuálně nachází ve fázi tzv. počáteční registrace. Diskusí se zabývá výbor COMP (Výbor pro léčivé přípravky vzácných onemocnění), jedna ze sedmi odborných komisí Evropské agentury pro léčiva. Tato skupina je zodpovědná za posuzování žádostí od farmaceutických společností se zaměřením na vzácné léčivé

přípravky. Právě tato skupina následně poskytuje doporučení Evropské komisi týkající se podaných žádostí. Také Česká republika má v tomto výboru svého zástupce. Je jím paní MUDr. Kateřina Kopečková (roz. Kubáčková) z FN Motol.

Jedná se o první lék v historii, který byl vyvinut firmou Ionis Pharmaceutical po 13 letech intenzivního výzkumu. Licenci k jeho prodeji pak následně získala firma Biogen.

CENA

Cena jedné injekce byla stanovena na 125 000 USD (cca 3 250 000 Kč). V první fázi léčby je nutné aplikovat sedm injekcí v průběhu jednoho roku a následně jednu injekci ročně.

V USA nyní probíhají jednání s pojišťovnami a dalšími subjekty s cílem tuto sumu snížit tak, aby byla dostupná pro běžného pacienta. Ovšem mluvčí firmy Biogen Matt Fearer v televizní stanici CBS News prohlásil, že firma cenu svého výrobku pečlivě zvážila a trvá na tom, že se jedná o běžnou cenu za lék na vzácná onemocnění. Dodal, že je také nutné zaplatit veškeré náklady spojené s výzkumem a případnou inovací do budoucna. Na druhou stranu firma Biogen nabídla asistenci rodinám v souvislosti s dostupností léku a nabídla pomoc s jeho financováním.

To ovšem platí jen pro občany USA. Podle mluvčího je hlavním cílem firmy, aby žádný pacient s SMA nebyl připraven o možnost se k léku dostat. K tomu má sloužit právě tento asistenční program pro americké rodiny s SMA.

EVROPA A ČESKÁ REPUBLIKA

V odpovědi od společnosti Biogen na naše dotazy ohledně schválení a dostupnosti léčby přípravkem SPINRAZA v Evropě a případně v České republice se uvádí, že Evropská léková agentura (EMA) by mohlaschválitléčběhemroku2017,ale není možné spekulovat nad přesným datem. Vzhledem ke skutečnosti, že Výbor pro humánní léčivé přípravky (CHMP) při Evropské lékové agentuře (EMA) schválil zrychlené posouzení pro registraci Spinrazy, je možné, že standardní doba ke schválení léků se zkrátí. Jak a kdy bude lék dostupný v jednotlivých zemích Evropy, závisí na mnoha faktorech v souvislosti s místní legislativou a podmínkách úhrady léčby. V každém případě Biogen je připraven podporovat komunitu pacientů SMA a stát se partnerem v systému zdravotní péče tak, aby nová léčba byla dostupná všem, kteří ji potřebují. Zatím byl od října 2016 schválen ve vybraných zemích globální program

pro rozšířený přístup k léčbě (EAP - expanded access program) pro pacienty trpící vážnou formou SMA 1. V těchto zemích už probíhaly klinické studie na Spinrazu a původní záměr Biogenu byl zajistit bezplatný přístup k léčbě. Situace se však liší v každé zemi, kde je tato léčba komerčně dostupná. Tento program bude postupně zaváděn i v jiných zemích, ale vše bude záviset na místních předpisech, stejně jako na možnostech zajistit dlouhodobou dostupnost léku i jeho úhradu.

UVAŽUJETE O LÉČBĚ SPINRAZOU?

Nejdříve je třeba si uvědomit, že v ČR zatím tato léčba dostupná není. Je ovšem snaha co nejdříve v rámci Expanded Access Program (EAP) tuto léčbu zahájit také v ČR. První kroky již byly v tomto směru učiněny. Prozatím je tedy léčba dostupná pouze mimo ČR a je nutné počítat s tím, že náklady na pokrytí léčebných výloh jsou cca 2000 Euro na jednu aplikaci (za první rok 6 aplikací léku). V Německu po vás budou chtít buď potvrzení od vaší ZP o proplacení nákladů spojených s aplikací léku, nebo kauci ve výši přesahující jeden milion korun. Dalším, z mého pohledu nezbytným, předpokladem je základní jazyková vybavenost a v neposlední řadě štěstí, že vás některá z nemocnic, kde

probíhá EAP Nusinersenu (Spinrazy) zařadí do svého programu. Biogen (farmaceutická firma produkující Spinrazu) v rámci programu EAP ve vybraných nemocnicích zadarmo poskytuje lék pacientům s SMA typ 1 (v USA je cena léku cca 20 mil. Kč/rok). Dle mého výpočtu to tedy vychází přes 3 mil. Kč za 5 ml Spinrazy, což je nepředstavitelná cena! Je dobré podotknout, že Biogen neustále

prostřednictvím EAP rozšiřuje svou nabídku a lék se tedy dostává i do nemocnic, kde neprobíhaly klinické studie. Naposledy například v Polsku ve Varšavě.

ZKUŠENOSTI ČESKÝCH RODIN

Některým českým rodinám se podařilo k léčbě dostat. Zde jsou jejich zkušenosti s hrazením i s průběhem léčby:

Rodina Hradílkových – Boženka, 4 roky, SMA typ 1: *Ačkoliv zatím nevidíme žádné velké zlepšení stavu, také však nepozorujeme žádné vedlejší účinky! Měli jsme celá rodina mezi injekcemi chřipku a Boženka se lehce propadla ve svých motorických schopnostech. V současné době, kdy vyrážíme na třetí injekci, je však se svými schopnostmi zpět a zdá se nám trošičku silnější. Aplikace samotného léku je značně náročná. V prvním roce čeká pacienta šest injekcí (lumbální punkce do mozkomíšního moku). Tři injekce po 14 dnech, čtvrtá měsíc po třetí a pak dvě po cca čtvrt roce. Další rok pacient dostává poloviční dávku. Léčba je trvalá. Před aplikací je pacient testován na své pohybové schopnosti. Po čtvrté injekci jsou tyto schopnosti porovnávány*

Rodina Hagenů – dvojčátka Týninka a Radulínek, necelý rok, SMA typ 1: *Dnes napíši úžasnou zprávu pro nás pro všechny, a hlavně pro VŠECHNY RODINY BOJUJÍCÍ SE SMA!!! Pojišťovna se rozhodla přehodnotit své stanovisko a schválila a přislíbila hradit náklady spojené s léčbou NUSINERSENEM do července 2017!!! Poté musíme podat novou žádost. Myslím, že je to pro nás bojující OBROVSKÝ MILNÍK a přislíb k tomu, že se k léčbě dostane každý potřebný bez ohledu na to, zda je milionář nebo obyčejný člověk jako my. Penízky, které se nevyužijí, nám zašle v budoucnu klinika zpět na transparentní účet (pozn. rodině se podařilo sehnat peníze díky sbírce na léčbu dvojčátek), kde budou stále k vidění a budou se využívat stále výhradně*

s předchozími výsledky. Při lumbální punkci byla poprvé Boženka držena v sedě, což pro ní bylo velice nepříjemné a následně si 10 dní stěžovala na bolesti zad. Toto mohlo být zapříčiněno dvěma neúspěšnými pokusy o napíchnutí míchy a pozicí v sedě, ve které byla dlouho držena. Při druhé aplikaci bylo umožněno mé manželce být při zákroku a zákrok proběhl vleže na boku. Průběh byl nesrovnatelně lepší a Boženka si to skoro užívala.



pro léčebné účely našich miminek. Nyní budou v Německu nastavovat Radulínkovi Bipap, za který musíme uhradit 60 000 apod. Také hned po návratu do ČR musíme zaplatit fyzioterapeuta, který bude docházet k nám domů a pracovat s dětmi, aby měly možnost po krůčcích posilňovat svalíky a podpořit tak léčbu Nusinersenem. Budeme tudíž potřebovat Vojtovo lehátko a různé cvič. pomůcky. To je prozatím naše krátkodobá vidina. Pokud se ovšem najde někdo, kdo by litoval, že nám pomohl – s tím, že zasílal výhradně na náklady v Německu v nemocnici, nebudeme se bránit zaslat jeho dar zpět. Jsme si vědomi, že byt' byla sbírka pro naše miminka cílená nejen na základ léčby, ale na podporu jejich života, zdraví, pomůcky, léky, vitamíny, kvalitní stravu a kompenz. pomůcky či doplátky a zlepšení kvality života, že někteří sbírku pojali čistě jen jako na základ léčby. Děkujeme všem za podporu, pomoc a pochopení, máme Vás rádi. Rodinka Hagenů



DALŠÍ MOŽNOSTI LÉČBY

Sunfish

Podobně jako Spinraza využívá záložního genu SMN2, avšak na rozdíl od Spinrazy nevyužívá tzv. exon skipping, ale stimuluje tento záložní SMN2 gen k nadprodukci proteinu, z něhož je určitá část funkční. Tímto dojde k celkovému navýšení funkčního proteinu. Výhodou je, že se podává perorálně. Tento program bude nabírat!!! Je možné, že z důvodu Spinrazy nebude moc vhodných kandidátů, takže by mohl být tento program relativně volný. Tento program je zatím otevřen jen pro SMA typ 2 a 3, lze se domnívat, že bude v budoucnu otevřen širšímu spektru pacientů.

Genová terapie

Tato terapie, pokud projde celým procesem klinických studií, by měla s tímto onemocněním zatočit jednou pro vždy. Dle vědců vyvíjejících tento lék bude možná nutné terapii opakovat jednou za 10 let, ale to zatím nikdo přesně neví. O co velice zjednodušeně jde? Pomocí viru neschopného reprodukce je dopraven zdravý gen přímo do buněk. Tyto buňky pak začnou vytvářet zdravý protein.

AveXis

Firma AveXis na svém webu zveřejnila výsledky testovaného léku (genová terapie AVXS-101). Dle zprávy zatím nebyly pozorovány žádné nežádoucí účinky s tím, že látka AVXS-101 je účastníky studie dobře snášena. Dále bylo u všech testovaných pacientů pozorováno významné zlepšení v jejich pohybových funkcích. Téměř všechny děti dokážou chvíli samostatně posedět.

AveXis plánuje do poloviny roku 2017 spustit dvě nové klinické studie. V první studii dojde k podání léku vpichem do žíly, přičemž tato studie je pro SMA typ 1. V druhé se bude testovat podání léku vpichem do míchy a bude navržena pro SMA typ 2.

Zpracovala Veronika Nesměráková

*Zdroj: Helena Kočová,
Smáci, Internet*

TYPY NERVOVALOVÝCH ONEMOCNĚNÍ

Kongenitální svalová dystrofie

Co je kongenitální svalová dystrofie?

Kongenitální svalové dystrofie jsou skupina onemocnění, pro které je typický časný rozvoj příznaků a svalová slabost. Kongenitální znamená vrozený, „od narození“, a ve velké většině případů jsou počáteční symptomy přítomné již u novorozenců nebo v kojeneckém věku.

Děti jsou po narození často hypotonické (vykazují známky nižšího svalového napětí) a mají sníženou hybnost. Dalšími běžnými znaky jsou kontraktury (ztuhlost) kotníků, kyčlí, kolen a loktů. Kontraktury mohou postihnout několik kloubů a vést k artrogrypóze (syndrom mnohočetných kloubních kontraktur). U některých dětí dochází ke kontrakturám ještě před narozením, neboť jim nedostatek svalové síly nedovoluje volně se pohybovat v děloze matky. Někteří novorozenci mohou mít problémy s dýcháním kvůli ochablosti dýchacích svalů.

U dětí, které nemají kontraktury, se první problémy objevují několik

měsíců po narození a projevují se opožděným motorickým vývojem.

Kolik lidí je postiženo kongenitální svalovou dystrofií?

Přesné studie o výskytu tohoto onemocnění nejsou k dispozici, ale odhaduje se, že jedno z 20 000 – 50 000 dětí se narodí s vrozenou svalovou dystrofií.

Je kongenitální svalová dystrofie dědičná?

Ano. Dědičnosti tohoto onemocnění je autozomálně recesivní. To znamená, že oba rodiče jsou přenašeči (bez klinických příznaků) a u každého společného potomka je 25% riziko (tj. 1:4), že vlohu zdědí od obou rodičů a dojde u něj k rozvoji onemocnění. Zda dojde k přenosu genu mutovaného nebo normálního, je jev zcela náhodný. Pravděpodobnost zůstává stejná pro každé další těhotenství a není ovlivněna pohlavím dítěte. Neexistuje žádný přesný způsob, jak předpovědět, kdo bude a kdo nebude přenašečem.

Kolik forem kongenitální muskulární dystrofie existuje?

Kongenitální muskulární dystrofie je velmi heterogenní skupinou onemocnění. Obecně se dělí do dvou hlavních skupin: 1. formy, které se projevují svalovou slabostí zahrnující všechny svaly, ale inteligence je nedotčena, 2. formy, u kterých se vedle svalové slabosti vyskytují poruchy učení, možné jsou i záchvaty. Poruchy učení mohou být mírné, střední nebo těžké.

Tato klasifikace však není zcela jednoznačná. V některých případech se mohou kategorie překrývat. Proběhlo již mnoho studií, které se pokusily identifikovat jednotlivé formy v rámci každé skupiny a lokalizovat gen zodpovědný za každou formu. Řadu specifických onemocnění již lze v současné době rozpoznat, u jiných určení konečné diagnózy ještě není možné.

Pokroky v genetice

V posledních letech byl zaznamenán pokrok v genetickém výzkumu kongenitální svalové dystrofie, který vede k lepšímu pochopení této skupiny chorob.

První abnormalita byla objevena v LAMA2 (laminin 2a) genu, který je zodpovědný za tvorbu merosinu.

Tato forma postihuje přibližně 40 % dětí s kongenitální svalovou dystrofií. V poslední době bylo identifikováno několik dalších abnormálních genů. Dnes je známo devět genů zodpovědných za jednotlivé formy kongenitální svalové dystrofie, z nichž každá má specifické klinické projevy. Jiné formy však stále čekají na své odhalení.

Jak se kongenitální svalová dystrofie diagnostikuje?

Novorozenci, který je hypotonický, se často zpočátku říká "hadrová panenka". Hypotonie a další výše uvedené příznaky samy o sobě nestačí k tomu, aby byla stanovena přesná diagnóza, neboť příznaky mohou být způsobeny celou řadou různých příčin. Je proto nutné provést sérii testů a vyšetření.

V první řadě se provádí krevní test, při němž se měří hladina svalového enzymu kreatinkinázy. U přibližně 40 % případů kongenitální svalové dystrofie je hladina kreatinkinázy 5–20 krát vyšší.

Vyšetření ultrazvukem také může pomoci odhalit abnormality svalu. Tato metoda je velmi jednoduchá, podobná ultrazvuku v těhotenství, a může poskytnout další důkaz o tom, že onemocnění postihuje svaly.

Další vyšetřovací metodou je elektromyografie (EMG), při níž je do svalu vnořena tenká jehla a jejím prostřednictvím je měřena elektrická aktivita svalu. Tímto testem lze určit přítomnost poškození svalové tkáně.

Téměř ve všech případech, přestože je zjištěna vysoká hladina kreatinkinázy v krevním séru a prokázány svalové abnormality, je nutný další krok diagnostického postupu, tj. svalová biopsie.

Svalová biopsie může pomoci určit podtyp kongenitální svalové dystrofie a stanovit přesnou diagnózu několika způsoby. Je-li sval zkoumán pod mikroskopem, je možné sledovat rozdíly ve velikosti svalových vláken, některá z těchto vláken jsou nahrazena tukem a vazivovou tkání. Dalšími speciálními testy lze podrobně zkoumat tvorbu jednotlivých komponent svalových vláken

U forem kongenitální svalové dystrofie, u kterých byl identifikován vadný gen, mohou konečnou diagnózu poskytnout genetické testy. U několika typů kongenitální svalové dystrofie je možné využít prenatální diagnostiku, která je schopná odhalit genetické abnormality již u plodu v těle matky. Tu lze však využít jen u těch forem kongenitální svalové dystrofie,

u kterých je znám gen zodpovědný za vznik onemocnění.

Je kongenitální svalové dystrofie léčitelná?

V současné době neexistuje žádný lék na kongenitální svalovou dystrofii, ale existují způsoby (viz níže), které mohou pomoci zmírnit její dopady.

Je kongenitální svalová dystrofie progresivní a život ohrožující?

Onemocnění je poměrně stabilní a může se zdát, že dítě s věkem získává na síle. U některých forem je tedy získávání nových dovedností možné, ale vždy s určitými obtížemi. Pokud onemocnění není progresivní, je možné se dožít normálního věku. U jiných forem se však svalová slabost s věkem zhoršuje a může vést k dýchacím obtížím. K tomu může dojít u dětí v jakémkoliv věku.

Může být dítě s tímto onemocněním schopno chůze?

Závažnost tohoto onemocnění se značně liší u různých dětí, někdy dokonce v rámci jedné formy onemocnění, nelze tedy předpovědět, zda dítě bude dělat pokroky či ne. Je vždy důležité motivovat a podporovat dítě, aby dosáhlo cílů, které jsou v jeho silách. Některé děti se naučí chodit, někdy

však se zpožděním až v pěti letech nebo i později. V chůzi dětem často pomáhají podpůrné ortézy.

Děti, které se naučí chodit brzy, mohou schopnost chůze ztratit v pozdějším věku, neboť přibírají na váze a jejich svaly již nejsou schopné vyrovnat se s větší zátěží. Jiné děti se nenaučí chodit nikdy.

Jaké další fyzické dopady může mít kongenitální svalová dystrofie na dítě?

Výskyt a závažnost dalších komplikací závisí na formě onemocnění. Některé znaky jsou však společné u mnoha dětí bez ohledu na formu.

Slabost svalů a omezená hybnost mohou u dítěte vést ke vzniku kontraktur, což znamená, že šlachy svalů jsou ztuhlé a rozsah pohybu končetin je omezený. Předejít kontrakturám lze pomocí fyzioterapie. Rehabilitační plán by měl fyzioterapeut vypracovat co nejdříve po stanovení diagnózy, neboť i u velmi malého dítěte může cvičení pomoci zachovat ohebnost. Běžně bývají postiženy kyčle a jsou-li vykloubené, bude potřeba používat dlahy nebo podstoupit operaci.

U některých forem kongenitální muskulární dystrofie jsou často

pozorovány problémy s dýcháním a polykáním. Včasné rozpoznání a následná intervence mohou tyto komplikace zmírnit, proto se doporučuje, aby byly osoby s kongenitální svalovou dystrofií pravidelně sledovány lékaři, kteří mají zkušenosti s problematikou nervosvalových onemocnění. Existuje několik vyšetření, např. monitorování kvality dýchání během spánku. U některých dětí je také vhodné omezit riziko plicních infekcí, aplikovat očkování proti chřipce a jiným nákazám.

Vydáno: prosinec 2004

Upraveno: duben 2008

*Autor: MDC Research Department,
ve spolupráci s Francesco Muntoni,
Professor of Paediatric
Neurology, Hammersmith Hospital*

Kongenitální myotonická dystrofie

Co je kongenitální myotonická dystrofie?

Kongenitální myotonická dystrofie je časná dětská forma myotonické dystrofie (též známá jako Steinertova nemoc). Myotonická dystrofie se obvykle začíná projevovat v dětství nebo v dospělosti, avšak kongenitální forma myotonické dystrofie se projevuje ihned nebo velmi časně po narození. Objevuje se u dětí matek s myotonickou dystrofií, které nemusí mít žádné klinické příznaky. Matka onemocnění předává dítěti, u kterého se však projeví v těžší formě. Kongenitální znamená „od narození“, myotonická znamená „zahrnující svalovou ztuhlost“ a dystrofie úbytek a ochablost svalů. (Kongenitální myotonická dystrofie není totéž jako kongenitální myopatie nebo kongenitální svalová dystrofie.)

O jak časté onemocnění se jedná?

Výskyt kongenitální formy myotonické dystrofie je vzácný.

Jaké jsou příznaky onemocnění?

Děti mají po porodu často problémy s dýcháním vyžadující umělou plicní ven-tilaci společně s odsáváním sekretu z plic. Svalová hypoventilace může vést k úmrtí novorozence,

zvláště byl-li porod předčasný. Jakmile se překoná novorozenecké období (28 dní po porodu), mají respirační potíže tendenci ustupovat.

Novorozenec je často hypotonický, což znamená, že vykazuje známky nižšího svalového napětí. Svalový tonus se s věkem obvykle zlepšuje. Je důležité, aby se s rehabilitací začalo již od útlého věku, aby se zlepšila funkce plic, motorika a svalová síla. Onemocnění se rovněž vyznačuje oboustrannou slabostí obličejových svalů, která značně omezuje rozsah mimických výrazů a projevů. Mimika obličeje se u dítěte může časem zlepšit.

Starší děti často trpí nedostatkem motivace, špatnou koncentrací a snadno se unaví. Předškolní příprava může výrazně zlepšit jejich schopnost soustředit se, správně jej stimulovat a motivovat k učení a dalšímu rozvoji. Poskytně jim dovednosti, schopnosti, postoje a hodnoty, které jim usnadní další životní etapu.

Dosažení motorických milníků, jako je sezení bez pomoci, stejně jako dosažení intelektových milníků bývá u dětí s kongenitální myotonickou

dystrofií opožděné. Děti mají poruchy řeči, zejména problémy s jasnou výslovností. V tomto případě může pomoci péče logopeda.

Novorozenci s kongenitální myotonickou dystrofií mají potíže se sáním a polykáním, které mohou způsobovat problémy s příjmem potravy. Řešením pro děti s tímto problémem může být dudlík Haberman.

U některých dětí je nutné použít nasogastrickou sondu, nebo v době nemoci aplikovat nitrožilní infuze, aby byl zajištěn dostatečný příjem potravy. Některé děti šilhají, zřídka se vyskytuje zhoršení zraku.

Pro děti s kongenitální myotonickou dystrofií je charakteristická deformita nohou v hlezenním kloubu (talipes), kdy se chodidla stácejí dovnitř. Deformita může být mírná nebo těžší. V obou případech ji lze zlepšit vhodnou fyzioterapií, pasivním natahováním, těžší forma však obvykle vyžaduje chirurgické řešení.

Vývoj kontroly vyprazdňování stolice a moče bývá u dětí s kongenitální myotonickou dystrofií zpožděný. Kontrolu vyprazdňování močového měchýře si dítě obvykle postupně zcela osvojí, potíže s vyprazdňováním

stolice, zejména zácpa, však mohou přetrvávat vzhledem k postižení svaloviny střevní stěny.

Z výše uvedeného je patrné, že kongenitální myotonická dystrofie je multisystémová porucha a lidé s tímto onemocněním mohou mít více obtíží s jinými orgány, než mají se svaly. Někdy se může zdát, že určitá obtíž s onemocněním nesouvisí, ve skutečnosti je s ním však úzce spjata. Je proto důležité, aby si všichni, kteří o osobu s kongenitální myotonickou dystrofií pečují, byli této široké škály souvisejících problémů vědomi.

Jak lze onemocnětí diagnostikovat?

Během těhotenství může matka zaznamenat, že se dítě v děloze nepohybuje tak, jak je běžné. Může být také zjištěno hydramnion (nadměrné množství plodové vody) a dojít k předčasnému porodu.

Matka si nemusí být vědoma, že má sama myotonickou dystrofii, dokud se jí nenarodí dítě s tímto onemocněním. V případech, kdy je během těhotenství pomocí prenatalní diagnostiky zjištěno, že dítě je postiženo kongenitální myotonickou dystrofií, by měl být personál nemocnice připraven na to, že může po porodu potřebovat okamžitou

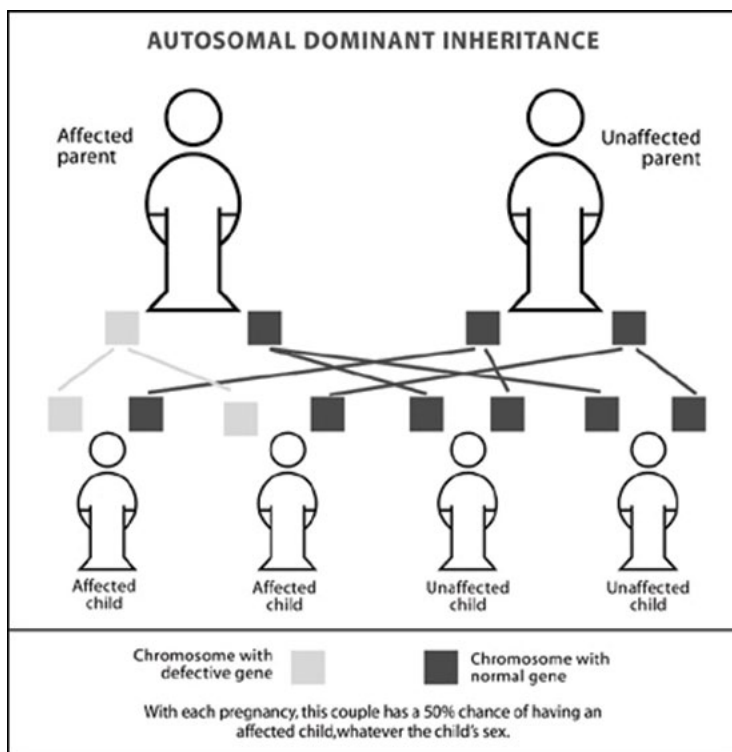
intenzivní péči, a rodiče dítěte by měli být s procedurami seznámeni.

Jak závažné je toto onemocnění?

Závažnost kongenitální myotonické dystrofie je u každého dítěte jiná. Je-li u dítěte onemocnění zjištěno brzy po porodu, projevy bývají závažné. Dítě bude potřebovat speciální obuv, chodítko a ortézy. Invalidní vozík potřebuje jen málo postižených dětí. V prvních týdnech života může být kongenitální myotonická dystrofie

fatální, avšak pokud dítě překoná první rok života, je pravděpodobné, že se dožije dospělosti.

Jaká je dědičnost tohoto onemocnění? Kongenitální myotonická dystrofie se dědí autozomálně dominantním způsobem, což znamená, že pravděpodobnost, že dítě od svého nemocného rodiče zdědí zmutovaný gen a tím i onemocnění, je 50%. Onemocnění postihuje obě pohlaví, ale přenašečem bývá matka.



Je možné onemocnění léčit či vyléčit?

V současné době není možné toto onemocnění vyléčit, vhodnou rehabilitací a ergoterapií však lze zlepšit fyzickou kondici dítěte a udržet ji bez větší progresy. Diagnostické metody jsou stále přesnější, prenatalní vyšetření je možné již v rané fázi těhotenství.

V roce 1992 vědci z Muscular Dystrophy Campaign přesně identifikovali genetický defekt, který způsobuje myotonickou dystrofii. Byl to převratný objev, neboť jim umožnil gen a proteiny, které kóduje, blíže studovat. A jakmile porozumí tomu, jak gen funguje, mohou začít přemýšlet o možných způsobech léčby. Dnes víme, že typ genetické poruchy způsobující myotonickou dystrofii je prakticky stejný u všech doposud testovaných forem, což naznačuje, že onemocnění může pramenit z jedné původní mutace genu, ke které došlo před mnoha tisíci lety. Gen zodpovědný za myotonickou dystrofii kóduje důležitou bílkovinu, která ovlivňuje mnoho tělesných funkcí. To vysvětluje, proč jsou klinické projevy myotonické dystrofie tak různorodé.

Bylo prokázáno, že čím větší je vada genu, tím vážnější jsou příznaky.

Obecně lze rozdělit do tří skupin, které se však mohou částečně překrývat: velmi mírné – sotva patrné příznaky, středně závažné příznaky až velmi závažné projevy postižení. Vědci z Cardiffu a Londýna rovněž zjistili, že ve velmi vzácných případech (2-3%) se závažnost genetické mutace z generace na generaci snižuje.

Závažnost myotonické dystrofie se až na velmi vzácné výjimky (zmíněné výše) zvyšuje z generace na generaci. To znamená, že dědeček může mít jen šedý zákal, kdežto jeho vnuk již může být postižen velmi závažnou kongenitální formou myotonické dystrofie. Je proto velmi důležité vyhledat příbuzné postiženého myotonickou dystrofií a poskytnout jim tak možnost využít služby genetického poradenství.

Jsou anestetika u tohoto onemocnění riziková?

Operace a použití anestetik může pro pacienta s kongenitální myotonickou dystrofií představovat určitá rizika, je proto nezbytné, aby chirurg a anesteziolog o onemocnění pacienta věděli již před plánováním operace. Problémy obvykle nastanou, pokud lékaři nejsou o postižení

informování. Pokud jsou předem učiněna určitá opatření, operace je obvykle bezpečná. Pacienti mohou nosit náramek nebo přívěšek, na kterém je uvedena jejich diagnóza. Další možností je speciální karta, kterou mohou nosit v kabelce nebo peněžence.

Může být dítě s kongenitální myotonicou dystrofií očkováno proti běžným nemocem?

Ano.

Může se stav zlepšit?

V dětském věku často dochází ke zlepšení, ale v pozdějším věku se může onemocnění opět zhoršovat.

Vydáno: březen 2001

Aktualizováno: duben 2008

*Autor: Professor Harper,
The University College of Wales
pro potřeby the Muscular
Dystrophy Campaign*

Přeložila: Jitka Šafránková



Myotonická svalová dystrofie (MMD)

Myotonická svalová dystrofie (MMD) je typ svalové dystrofie, který postihuje svalstvo i některé orgány.

Označení „myotonická“ pochází od slova myotonie, což označuje neschopnost uvolnit svaly (svalovou ztuhlost). Termín svalová dystrofie označuje progresivní degeneraci svalů, jejich oslabování a změny pojivových tkání vaziva.

Myotonická svalová dystrofie se často označuje i zkratkou „DM“ podle řeckého názvu dystrophia myotonica. Další názvy mohou být myotonická dystrofie a někdy také Steinertova nemoc, po německém lékaři, který poprvé popsal toto onemocnění v roce 1909.

Co způsobuje myotonickou svalovou dystrofii?

MMD se dělí na dva typy.

Typ 1 MMD (MMD1) vzniká, když gen na chromozomu 19 nazvaný DMPK obsahuje abnormálně rozšířený úsek.

Typ 2 MMD (MMD2) je způsoben abnormálně rozšířenou částí v genu na chromozomu 3 s názvem ZNF9. MMD2 se původně nazýval PROMM, jako proximální myotonická myopatie, termín, který se používá i dnes, ale je poněkud méně častý než termín MMD2.

Rozšířené úseky DNA v těchto dvou genech mohou mít komplexní účinky na různé buněčné procesy.

Jaké jsou symptomy MMD?

MMD způsobuje ochabování svalů, ale to, jaká skupina svalstva bývá nejvíce postižena, se liší v závislosti na typu MMD a věku pacienta.

Myotonie znamená také neschopnost uvolnit svaly a projevuje se to například tím, že při podání ruky má osoba s tímto onemocněním potíže ji hned pustit.

Při progresi onemocnění může být postiženo i srdce, objevuje se arytmie a srdeční sval slábne. Zároveň dochází k oslabování dýchacích svalů, což způsobuje respirační potíže hlavně ve spánku. U typu MMD1 bývá zasaženo i hladké svalstvo (vůl neovladatelné svaly), jako např. svalovina gastrointestinálního traktu, což může způsobit obtíže při polykání, zácpu a žlučové kameny. U žen mohou být postiženy svaly dělohy, což vede ke komplikacím v těhotenství a při porodu.

Další charakteristikou MMD, a to jak u typu 1 tak i u typu 2 je vznik katarakty (neprůhledné skvrny v oční čočce) poměrně brzy po vypuknutí choroby. Inteligence je u lidí s MMD obvykle

normální, ale občas se projevují poruchy učení anebo apatické chování u typu 1. V případě vrozené formy MMD1, která postihuje děti od narození, se může objevit vážné zhoršení kognitivních funkcí. Tyto děti mohou mít problémy s řečí, sluchem a zrakem.

Obecně platí, že čím dříve se MMD1 projeví, tím bývají symptomy vážnější. Lze říci, že MMD2 má lepší celkovou prognózu než MMD1. Symptomy jsou často relativně mírné a nemoc postupuje pomalu. MMD2 se zřídka projeví už během dětství a nejsou známy žádné kongenitální formy.

Jaká je progrese u MMD?

Progrese MMD je velmi odlišná u každého pacienta, ale obecně platí, že nemoc postupuje pomaleji.

Nejběžnější typ MMD1 začíná v době dospívání nebo rané dospělosti, často se projevuje ochabováním obličejových svalů, svalů na krku, prstech a kotnících.

Při nástupu MMD1 v mladším věku – kongenitální a juvenilní forma nemoci – může být průběh nemoci zcela odlišný. Děti, které se narodí s tímto onemocněním, mívají respirační potíže a bývají napojené na umělou ventilaci. Pokud přežijí kritické období prvního roku, vykazují zlepšení motorických

a dechových funkcí. Mohou mít však kognitivní poruchy, zpožděnou řeč, obtíže při krmení a pití a různé jiné vývojové vady.

MMD2 je obecně mírnější onemocnění než MMD1 a nikdy se neprojevuje v dětství. U této formy bývají postiženy hlavně proximální svaly, zejména svalstvo trupu a v oblasti kyčlí. Také slábnou prsty na horních končetinách. Nemoc postupuje pomalu, ale problémy s hybností mohou nastat poměrně brzy vzhledem k tomu, že jsou zasaženy v první řadě velké, nosné svaly.

MMD2 je poměrně vzácné onemocnění a vyskytuje se hlavně u lidí germánského původu.

Zdroj: MDA

Přeložila: Mgr. Dona Jandová



CESTOVÁNÍ BEZ BARIÉR

Na vozíku do Mexika

Chtěla bych se s Vámi podělit o nevsední zážitek z listopadu minulého roku. Dostala jsem k padesátinám narozeninový dárek od své dcery a jejího přítele - 11denní dovolenou v Mexiku. Nebyla jsem z té cesty zaskočená a neměla jsem takový strach, jelikož v dubnu téhož roku mi přítel daroval 12denní dovolenou v Thajsku. Chci Vám říct, že ani pro vozíčkáře nejsou tyto exotické destinace nepřekonatelné. Pár větami Vám popíši cestu a pobyt v Mexiku.

Z letiště Václava Havla jsme vyrazili 16. 11. 2016 v 7:00 ráno přes Paříž do Cancúnu. Cesta do Paříže proběhla v pořádku, protože trvala jen 2 hodiny. Přestoupili jsme do letadla směr Mexiko. Vozík byl celou dobu v nákladovém prostoru. Let trval deset hodin a po dobu letu jsem nebyla na WC, ale záchod zpřístupněný pro invalidy na palubě letadla byl, takže by nebyl problém. Nástup a výstup z letadla je bez komplikací, protože máte k dispozici asistenta. Na letišti v Cancúnu na nás čekala česká delegátka a nastoupili jsme do minibusu, který nás přepravil do hotelu nedaleko města Tulum, který byl vzdálený od letiště cca 2 hodiny. Hotelový komplex byl bezbariérově zařízený a my jsme měli přizpůsobený pokoj pro vozíčkáře. V hotelu bylo těchto pokojů asi 7. Přístup k moři byl též na vyhrazených místech



bezbariérový s rezervovanými lehátko pro vozíčkáře. Během pobytu jsme podnikli tři výlety, taktéž bez problému. Měli jsme na dva dny půjčené auto, takže jsme několik výletů podnikli sami. Lidé k nám byli vstřícní, nejvíce naše průvodkyně. Například, když jsme jeli do Yukatánu na mayské pyramidy, zařídila, aby řidič zajel co nejbližší ke vstupu, aby byl vstup s vozíkem co nejjednodušší. Podnikli jsme také výlet na opuštěný ostrov lodí. Ten jsem zvládla s pomocí dcery

a jejího přítele bez problému. Celkový pobyt v Mexiku jsem si užívala, protože to byl neopakovatelný zážitek – teplota kolem třiceti stupňů, teplé moře, nádherná příroda, prales, exotická zvířata volně žijící v přírodě i v hotelovém komplexu (nosálové, leguáni, aguti, veverky, hadi, mývalové). Vynikající mexické jídlo se rozplývalo na jazyku po celý náš pobyt v pětihvězdičkovém hotelu. To byl můj splněný sen a zážitek na celý život, který bych přála každému

zažít. Zpáteční cesta byla také bez problému, jen po přeletu do Prahy nás čekala krutá realita a teplota kolem 4 stupňů.

Děkuji dceři, jejímu příteli a mému příteli za to, že jsem v padesáti letech navštívila tak exotické země, jakými jsou Mexiko a Thajsko.

Jana Vašíčková

členka AMD

Místa, která jsme navštívili:



Mayské město Tulum





Pyramida Coba



Novodobý sedmý div světa - Chichén Itzá



Mexické cenoty, ostrovy Isla Mujeres a Isla Contoy



Šifra mistra Santiniho

Asteroid, objevený v roce 1996 českými astronomy, manželi Janou a Milošem Tichými, dostal jméno Santini-Aichl. Jméno záhadami obestřeného geniálního architekta Jana Blažeje Santiniho-Aichela, který svým jedinečným stylem, zvaným barokní gotika, doslova učaroval nejen lidem ze zemí, kde tvořil, a nejen době, kdy žil. Santinim projektované stavby dodnes člověka upoutávají vytříbenou nápaditostí práce se světlem, originalitou tvarů, působivostí vnitřních prostorů, akustikou a mimořádným citem pro zasazení stavby do krajiny. A dodnes také krajinu kolem sebe zvláštním způsobem spoluutvářejí – jak je takřka na první pohled patrné z osobitosti atmosféry krajiny severního Plzeňska, kam se po stopách mistra Santiniho můžeme vydat. I když se o jeho životě dochovaly jen kusé zprávy, nedá se pochybovat, že byl zvláště ve své době postavou velmi výstřední a nekonvenční. Je o něm známo, že se narodil roku 1677 jako nejstarší syn váženého pražského kameníka Santiniho-Aichela, a také to, že se o něm dobové prameny zmiňují jako o „chromém Santinim“ – od dětství hrbatém, kulhavém, na část těla ochrnutém. Z těchto zpráv lze

dnes těžko soudit, jakým konkrétním postižením vlastně trpěl, každopádně to nebyla právě ideální výchozí pozice pro žití v oněch časech.

Co mu však bylo osudem odepřeno na tělesné konstituci, toho mu bohatě bylo dáno do vínku v podobě brilantního intelektu a ohromujícího výtvarného nadání. Studoval architekturu a malířství – a musel mít i zarputilou povahu – už proto, že se v roce 1696 navzdory fyzickému hendikepu vydal sbírat zkušenosti obvyklou vandrovní cestou. Přes Rakousko dorazil až do Říma, kde se seznámil s díly architekta Borominiho, která na rozdíl od Borominiho římských současníků byl schopen pochopit. Inspiroval se především v používání netradičních půdorysů – oblíbil si hvězdicovitý. Kromě toho do svých staveb vepsal řadu matematických prvků a biblických i antických symbolů. Byl velmi vzdělaný. Mluvil i psal česky, německy, latinsky a italsky. Měl vynikající znalosti matematiky, numerologie, geometrie a stavitelských technik. Samozřejmě byl hluboce věřícím katolíkem, ale nacházel zálibu i v kabalistických naukách, magii, mystice, jinetajích a číselné symbolice, jak dokládají jeho poznámky, často šifrované.

Schopností vtělit složité symbolické obsahy do konkrétních staveb si získal věhlas u obdobně naladěných stavebníků, protože jejich intelektuální ambice souzněly se Santiniho dílem. Jedním z nejvýznamnějších mezi nimi byl Eugen Tyttl, opat velkého cisterciáckého kláštera v Plasích u Plzně. Santini se v Plasích poprvé objevuje roku 1707 a ujímá se projektu rozsáhlé přestavby původního středověkého konventu, založeného na úrovni pobřežní nivy řeky Střely. Při zakládání novostavby použil Santini odvážné technické řešení: stavbu založil na více než 5000 dřevěných pilotech, které nesou rošt tvořený 500 podélnými a 1173 příčnými dubovými

trámy. Aby nehnuly, je do základů přivedena voda, zabraňující přístupu vzduchu. Důležitost vodního systému zdůrazňuje v klášteře varovný nápis – vzkaz stavitele dalším generacím: *Aedificium hoc sine aquis ruet* (Bez vody se stavba zřítí). Ve dvou barokních bazénech uvnitř konventu se proto i dnes pravidelně kontroluje stav vody pod budovou. Vlastní budova konventu má pravidelný čtvercový tvar – s dominantními halovými schodišti, která svým neobvyklým zavěšením působí, jako by se vznášela nad hladinou vody na úrovni spodních základů pod nimi. U menších šnekových schodišť upoutá Santiniho řešení šroubové



Plasy – řeka Střela pod klášterním komplexem – Bez vody se stavba zřítí...

křivky, vedené prostorem strmě vzhůru. Dnes je areál kláštera bezbariérově přístupný, včetně někdejší obytné části. Handicapovaní návštěvníci tu mají možnost s využitím výtahu projít všechna patra, v přízemí je k dispozici toaleta pro vozíčkáře. Je možno projít křížovou chodbou s barokními freskami, vidět kapli sv. Bernarda, nemocniční křídlo s expozicí barokních lékáren, knihovni sál, čítárnu, pracovnu opata, zimní jídelnu, klášterní temnici a v neposlední řadě důmyslně řešené barokní prevéty (záchody) a pisoáry. A milovníkům záhad jistě neunikne fakt, že nad střechami konventu neuvidí kříž, ale hada ovíjejícího se kolem písmene T, čili znamení Tau. Právě toto magické znamení Stromu života bylo i erbem vzdělaného, činorodého opata Tytlla, jehož duševní obzor přesahoval nejen svou dobu. Proč se ale nachází tam, kde obvykle je kříž? Smysl se zatím nepodařilo uspokojivě vysvětlit. Podobných symbolických znamení a skrytých poselství, často vyjádřených vzájemnými poměry čísel a geometrickými tvary, je do staveb Jana Blažeje Santiniho zakomponováno pozoruhodné množství – a nejde o pouhé odkazy na různá církevní témata, protože stavitelova sdělení jsou zjevně komplikovanější. Nejedna záhadolog, či badatel je považuje za dokonalé,



Jaký nevysvětlený smysl v sobě skrývá znamení Tau nad klášterními střechami?

nerozluštitelné šifry, jimž porozumí jenom zasvěcení. Zda byl opat Tyttl jedním z nich, o tom se můžeme jen dohadovat. Každopádně však byl příznivcem Santiniho geniálních vizí staveb plných fantazie.

O dobrých vztazích mezi těmito dvěma barokními vzdělanci svědčí mimo jiné skutečnost, že na severním Plzeňsku pro plaské cisterciáky z rozhodnutí opata Tytlla vyprojektoval Santini ještě celou řadu dalších staveb – hospodářské dvory Kalec a Hubenov i menší sakrální stavby, jako je výklenková kaple v obci Nadryby, anebo kaple Jména Panny Marie v Mladoticích – na místě, kde

původně stála románská rotunda. Půdorys kaple ve tvaru šesticípé hvězdy dokládá už sám o sobě vazbu k mariánskému kultu. Kaple je zapsána jako kulturní památka a patří k ukázkám vrcholně barokní architektury v Čechách.

S mariánským kultem pak souvisí pochopitelně i Mariánská Týnice. V místech, kam se od 17. století konaly poutě k soše Panny Marie od anděla pozdravené, vybudovali cisterciáci z Plas podle projektu Jana Blažeje Santiniho komplex budov, zahrnující poutní kostel Zvěstování Panny Marie, proboštsví a ambity s freskovou výzdobou. V proboštsví dnes sídlí regionální muzeum

a galerie s expozicemi zaměřenými na vývoj řemesel a průmyslu, národopis, vývoj bydlení a každodenní život na venkově i ve městě. Opomenuta však není ani historie samotné Mariánské Týnice, mariánského kultu a poutního místa. Obě stavby nyní mají bezbariérový přístup, do budovy muzea a galerie byl instalován výtah i bezbariérové toalety.

Kostel Zvěstování Panny Marie, jedna z nejcennějších památek českého baroka, stojí na půdorysu řeckého kříže, nad jehož osou je osazena výrazná kopule. Santiniho okouzující imaginace a invence se projevuje v konkávně vykrojených nárožích a nadokenních římsách, výjimečnost stavbě dodává



Mariánská Týnice

i absence věže v průčelí kostela. V interiéru je patrný Santiniho oblíbený prostorotvorný motiv – zmnožené triumfální oblouky s jemně modelovanými klenebními křivkami.



Povznášející linie a tvary interiéru kostela Zvěstování Panny Marie

Dalšího vlivného příznivce a mecenáše na severu Plzeňska si excentrický projektant získal v benediktinském klášteře v Kladrubech u Stříbra. Tamní opat Maurus Fintzguth, člověk s vysokými intelektuálními nároky a vybraným vkusem, vyzval v roce 1710 ke zpracování projektu opravy a přestavby klášterního kostela Nanebevzetí Panny Marie,

sv. Wolfganga a sv. Benedikta dva v těchto časech nejvýznamnější české architektky – Kryštofa Dientzenhofera a Jana Blažeje Santiniho – a rozhodl se posléze pro nákladnější a rozsáhlejší Santiniho návrh velkolepé opatské baziliky. Přestavba proběhla v několika etapách. Bylo přestavěno trojlodí, následně transept a poté byla zbudována monumentální kopule, řešená jako koruna zavěšená nad dlouhou profilací hlavní lodi. V nice vstupního štítu kostela je zasazena postava Panny Marie odkazující na románské a gotické tradice areálu. Lucerna v kopuli je završena zmíněnou mariánskou korunou, která prosvětluje vnitřní prostory nad křížením kostela. Mimořádně prosvětlený, desetistranný oltářní prostor dramaticky stavbu uzavírá. Barokní gotizace pozoruhodné románské baziliky jen potvrzuje naprostou jedinečnost Santiniho koncepčního myšlení.

Také tuhle stavbu si v současnosti mohou prohlédnout lidé na vozíku, protože klášterní chrám Nanebevzetí Panny Marie byl zahrnut do bezbariérové prohlídkové trasy, kterou v klášteře před několika lety pro osoby s omezenou schopností pohybu připravili (avšak bezbariérové WC se nachází až na čerpací stanici Benzina ve Stříbře 4,5 km severně od Kladrub, případně na stříbrském

vlakovém nádraží). Díky uchování jak stavební tak interiérové složky, včetně původního oltáře, se tudíž i na vozíku můžeme přesvědčit o fantastickém Santiniho smyslu pro dokonalou jednotu architektury a jejího náboženského obsahu.

Právě v Kladrubech, v kostele Nanebevzetí Panny Marie ostatně pociťují mnozí návštěvníci silnou pozitivní energii. Má na tom zásluhu Santini? Mohl do tajných věd zasvěcený architekt vědět, jak se soustředí na jedno místo kosmické energie? Co nám tenhle záhadný muž chtěl vlastně říct? Jaká poselství nám zanechal ve svých stavbách, které dnes obdivuje doslova celý svět? Poselství světla, jímž byl tak fascinován?

Jan Blažej Santini-Aichel umírá v roce 1723, ve věku pouhých 46 let. Přesto po sobě zanechal téměř stovku nejrůznějších staveb, od obyčejných hospodářských přes menší sakrální stavby až po majestátní kostely, klášterní komplexy a šlechtické paláce, neboť po církevních řádech, které ho zahrnovaly objednávkami, se hlásili i majetní šlechtici, pro něž byl Santini víc než módním architektem. Jeho svébytné umění, řadí ho k nejvýznamnějším českým architektům vůbec, předběhlo dobu a je komplexněji chápáno až od dvacátého století.

Byl dvakrát ženatý (a druhým sňatkem získal šlechtický titul), byl značně



Klášter v Kladrubech

zámožný, byl proslulý a uznávaný v celém Českém království. Chromý syn pražského kameníka. Při jeho zaujetí prostorem a světlem je tak nanejvýš symbolické ono pojmenování asteroidu jménem Santini-Aichl. Kamene letícího ve světle hvězd v prostoru bez konce. Říkalo se o něm – a i dnes někteří badatelé věří, že byl členem nějaké tajné společnosti, přičemž nejčastěji tyhle úvahy směřují k svobodným zednářům. Vyskytují se dokonce teorie, že do některé ze svých staveb snad vkomponoval šifru obsahující plán uložení ztraceného templářského pokladu. Kdoví? Pokud hledáme šifru mistra Santiniho, pak přinejmenším jedno poselství je v jeho díle zakódováno určitě – poselství o velikosti a nezdolnosti lidského ducha.

Miroslav Valina

Foto: Hana Kodlová

Pardubice

Velmi ráda cestuji a chodím za kulturou. Nikdy jsem však nejezdila vlakem. Před pár lety jsem ale využila vlak na cestu z Třeboně a přes všechny obavy jsem nakonec byla velmi nadšena. Následně jsem jela vlakem ještě 2x a vždy bylo vše na jedničku s hvězdičkou. To mě přimělo k tomu, že jsem se se svou neteří dohodla, že budeme jezdit pravidelně na výlety.

Časově není výhodné moc přestupovat, proto zatím volíme místa, kam jede vlak přímo. První místo, které jsme vybraly, byly Pardubice. Je tam přímý spoj a od kamarádek jsem věděla, že je v pořádku i nástupiště.

Neměly jsme přímo vybranou trasu po městě, jen jsem se večer podívala na internet, co bychom si neměly nechat ujít a prošla si část na virtuální mapě. To mi pomohlo se zorientovat v přístupnosti chodníku, a spadly ze mne obavy.

Odjížděly jsme na konci listopadu, ale byl krásný slunečný den, tak jsme vyrazily v dobré náladě. Hned na nádraží nás čekalo další milé překvapení. Když jsme dorazily na nástupiště, na stejný vlak čekala i hudební skupina The Tap Tap. Nevím, jestli jsme potom jely v 1. třídě díky nim, každopádně to bylo moc

fajn. Celý prostor přímo voněl novotou. Sedadla se dala sklopit, tak jsem s neteří Ájou mohla sedět u stejného stolku. Dostaly jsme vodu a noviny a všichni se na nás usmívali. The Tap Tap během jízdy natáčeli nějaký dokument a pokračovali do jiné cílové stanice než my.

V Pardubicích na nástupišti na nás bohužel nikdo nečekal, tak jsme chvilku tápaly, jak se máme dostat na druhou stranu. Pomohla nám jedna maminka s kočárkem. Musely jsme sjet výtahem, který připomínal výtah na Nádraží Holešovice. Během cesty se muselo držet zmáčknuté tlačítko. Musely jsme sjet o patro níž, projít chodbou a podobným výtahem na druhém konci zase nahoru. Upřímně bych těmito výtahy nechtěla jezdit každý den, vypadaly velmi staře a v chodbě jsem se trochu bála.

Na nádraží jsme se občerstvily v pekárně a vyrazily na cestu. Čekal nás asi 1 km pěšky k obchodnímu centru, kde jsem měla jistotu, že najdu WC pro vozíčkáře. Bylo to vlastně jediné bezbariérové WC, co jsem v Pardubicích našla. Určitě se ještě někde nějaké nachází, ale já se s ním neseťkala.

Naše procházka pokračovala k řece. Kus cesty byl asfaltový a vedl k lodi,

na které byla restaurace. Vstup byl bezbariérový (náročnost asi jako do pražského metra), ale dovnitř jsme nešly kvůli nedostatku času. Ještě nás toho hodně čekalo. Došly jsme na hezkou udusanou písčitou pěšinku, která vedla k můstku, jež spojoval břeh s ostrůvkem. Můstek byl dřevěný a velmi prudký. Neodvážila jsem se ho vyjet, protože bych se překlopila a asi si i zničila motory u vozíku. Lidé se mi nabízeli, že mi pomohou, ale nechtěla jsem riskovat. Dozvěděly jsme se, že na ostrůvku se skrývá olympijský park. I přesto, že nás jeho návštěva velmi lákala, rozhodly jsme se z bezpečnostních důvodů pokračovat k pardubickému zámku. Maličko jsem tápala v cestě, proto jsem oslovila kolemjdoucí slečnu a poprosila ji o pomoc. Byla velmi milá a šla směrem k zámku s námi. V Pardubicích byla právě na návštěvě u své rodiny, protože momentálně cestuje po světě. Vyprávěla nám o cestování i o dětství v Pardubicích. Kousek od zámku jsme potkaly její rovněž velmi milou maminku. Poděkovaly jsme za doprovod a chtěly se rozloučit, mě však napadlo se zeptat ještě na slavný pardubický perník. Maminka slečny se rozesmála, protože právě ona vyhrála soutěž o nejlepší pardubický perník. Již je však nevyráběla a poslala nás ho koupit do krámku na náměstí.

Potom už jsme pokračovaly samy přímo na zámek. Zde nás Pardubice opravdu okouzly. Nejprve jsme prošly krásným parčíkem a potom už jsme zahrnuly na nádvoří. To bylo plné nádherných pávů! U nich jsme se zdržely nejdelší dobu, protože jsme si s nimi musely udělat spoustu fotek.



Následně jsme šly na informace zjistit, jak je to s bezbariérovostí zámku. K mému údivu jsem zjistila, že je celý bezbariérový a vstup byl navíc pro mě i doprovod zcela zdarma. Nepřístupné byly pouze zámecké valy.



Místo nich jsme si prošly těsné okolí zámku, kde byly k vidění fotografie, které zachycovaly život v ulicích. Ve vnitřních prostorách zámku jsme si vybraly nejprve vánoční výstavu.

Sem sice byl trošku komplikovanější přístup, ale nakonec se s pomocí zvládnout dal. Ke vchodovým dveřím totiž ještě vedl chodíček a na něj byl menší schod. Přímo ve vchodu byl také schod a dolů byl udělaný dřevěný nájezd. Trochu jsem se bála, protože při překonávání schůdku se mi vozík stácel a hrozilo, že se netrefím na nájezd. Naštěstí nám pomáhal velmi silný pán a vozík přes schod víceméně

přenesl. Samotná výstava byla moc hezká. Viděly jsme betlémy, slaměné a skleněné ozdoby, stará přáníčka a správně jsme se na Vánoce naladily.

V další místnosti byl úplně stejný problém se vstupem, jen schůdky byly ještě menší, tak jsem už tolik strach neměla. Zde se nacházela výstava Karla IV. Mohla jsem však navštívit jen půlku, do další části vedly schody. Pobavily nás však rekvizity pro děti. K dispozici byla pelerína, žezlo a koruna a usednout se s tím vším mohlo na trůn. Samozřejmě jsme si také udělaly foto.



Potom už jsme pokračovaly do hlavní budovy zámku. Zde už nás žádné komplikace nečekaly, protože do každého patra vedl výtah. Podívaly jsme se ještě na výstavu mincí, přírody a města. Vyrazily jsme si vlastní denár do zakoupeného plíšku a vytiskly samolepku se znakem města.

Rozloučily jsme se se zámekem a nakonec nás čekalo náměstí. Cesta kolem zámeckých hradeb připomínala Český Krumlov. Byla moc krásná a vedla do nově upraveného parku, který jsme si již nestihly projít.

Odbočily jsme do města. Již zapadlo slunce a procházka útulnými uličkami Pardubic byla kouzelná. Náměstí bylo zalité sluncem, takže vypadalo jako v plamenech. Pátraly jsme po obchodu s perníky. K našemu překvapení nikdo z osob, pohybujících se po náměstí, nevěděl, kde obchod hledat. Nakonec jsme ho našly samy a zakoupily jsme vynikající perníčky v podobě anděla, čerta a Mikuláše. Když byla úplná tma, prošly jsme ještě pár uliček, prohlédly si výlohy obchůdků a kaváren a přemýšlely

o cestě na nádraží. Najednou nás však upoutala moc krásná kavárna přímo na náměstí. Jmenovala se Bílej kocour. Byla malinká a působila moc útulným dojmem. Rozhodly jsme se, že zde musíme ještě posedět. Ihned nám přispěchal otevřít dveře velmi sympatický mladý číšník. Do kavárny vedl kopeček. Usadily jsme se u obrazu kocoura a začaly vybírat z menu. Měli zde zajímavou nabídku. Lákala mě káva, kterou si dávám vlastně všude, ale nakonec jsem si vybrala něco, co jsem ještě nikdy neměla – vynikající víno

s levandulovým sirupem. Ája se zahřála čajem, který dostala v krásném cibuláčku. Moc se nám tam líbilo a byla to dokonalá tečka za naším prvním výletem.

Následovala už jen cesta na nádraží a vlakem směr Praha. Tentokrát bohužel v klasickém kupé.

Než jsme do Pardubic jely, každý se ptal, proč zrovna tam. Zasllechla jsem i názor, že Pardubice nejsou nic moc. Za sebe však mohu výlet do Pardubic všem doporučit!

Veronika Nesměráková



ZDRAVÍ

Bazalka

Pro většinu z nás je vůně bazalky spojena především s italskou kuchyní, ale její původ sahá do dnešního Íránu a Indie. Zmínky o bazalce jsou již ve staroindických mýtech a legendách ze 4. až 6. století. Do Evropy se dostala až v 16. století, popisována je i v nejstarších evropských bylinářích. Historické záznamy dokazují, že bazalka byla používána pro léčebné účely dlouho před tím, než se začala používat jako koření.



Bazalka pravá
(*Ocimum basilicum*)

Bazalka patří k čeledi hluchavkovitých a vyskytuje se v pestré škále barev a chutí. Existuje víc než 50 různých

druhů. My za bazalku pokládáme hlavně bazalku pravou (*Ocimum basilicum*), ale odrůdy v Asii jsou ještě výraznější, říká se jim thajské bazalky. Jednou z thajských odrůd, které se momentálně dostává velké pozornosti, je bazalka posvátná (*Ocimum sanctum*) neboli tulusi. Pro současné bylinkáře je tulusi adaptogen – rostlina pomáhající tělu lépe se vypořádat se stresem a stárnutím. Tulusi je zřejmě nejvíce známá pro léčbu zdravotních problémů s nadledvinkami, např. regulace spánkového cyklu, zvýšení plodnosti a imunity a nabuzení osob s chronickou únavou.



Bazalka posvátná,
známá jako tulusi

Bazalka obsahuje hodně silic neboli éterických olejů (estragol, linalool, eugenol, bazalkový kafr, cinoel), které tvoří její vůni. Jednotlivé varianty se liší často právě vůní. Bazalka obsahuje hodně tříslovin (tanin, flavonoidy a glykosidy), omega 3 mastné kyseliny, vitamíny K, A, C, beta karoten, vápník, železo, hořčík, zinek, chlorofyl a mnoho dalších látek.

Bazalka se používá na bolest a výzkum ukazuje, že tato bylina by mohla být stejně účinná jako řada moderních léků. Protibolestivé účinky bazalky tkví v jejím éterickém oleji, který vykazuje shodné protizánětlivé vlastnosti jako aspirin a ibuprofen. Složky bazalkového esenciálního oleje potlačují širokou škálu bakterií včetně druhů, které si vyvinuly značnou odolnost vůči antibiotikům.

Bazalka je mimořádně univerzální bylina, pomáhá uvolnění křečí různého původu, zlepšuje výměnu látek v našem těle, podporuje srdeční činnost, jaterní činnost, vykašlávání, stimuluje tvorbu žluče, zvyšuje žaludeční činnost (snižuje napětí hladkého svalstva trávicího traktu a zvyšuje vylučování trávicích šťáv), podporuje trávení, zvyšuje chuť k jídlu, při trávení pomáhá s peristaltikou (pohybem střev) a snižuje tak nadýmání. Silice bazalky jsou považovány za jednu

z nejúčinnějších přírodních esencí s působením na naši nervovou soustavu. Bazalka blahodárně působí na náš nervový systém, uklidňuje, pomáhá při stresu, únavě, nervozitě, vyčerpání, migréně i při projevech úzkosti a nespavosti. Bazalka je také vhodná při léčbě močového měchýře, zvyšuje vylučování moči. Díky antiseptickým účinkům ji můžeme používat také jako kloktadlo k výplachu dutiny ústní, pomůže nám při bolestech v krku, zubů, při zánětech dásní, léčí afty. Inhalace éterických olejů nebo výparů z bazalkového nálevu pomáhá při léčení rýmy, při kašli, při průduškovém astmatu, nemocech dýchacích cest a mírně snižuje tlak. Bazalka posiluje imunitní systém, je tedy vhodným doplňkem stravy při léčbě chřipky, nachlazení. Využívá se rovněž při chronických bolestech kloubů, artritidě a revmatu.

Díky svým antiseptickým účinkům je bazalka vhodná i na vnější ošetření kůže, jako jsou bodnutí a kousnutí hmyzem, či při léčení kožních zánětů. Můžeme ji též použít jako repelent proti komárům, použít do posilujících aromatických koupelí a v květináči na parapetu údajně pomáhá odhánět mouchy. Dle J. A. Zentricha lze zevně použít šťávu z čerstvé bazalky jako podpůrný lék při zánětech středního ucha a na těžko se hojící rány.

ZPŮSOB POUŽITÍ BAZALKY

Většina zdravotních účinků bazalky pochází z esenciálního oleje, nejlepší je samozřejmě konzumace čerstvé bazalky. Horkem éterické oleje vyprchávají, proto přidáváme bazalku až na konci vaření, těsně před podáváním na stůl. U přípravy bazalkového čaje přikryjeme hrnec, aby nám těkavé oleje neunikaly. Jakmile se začne voda vařit, přidáme listy bazalky, přikryjeme pokličkou a louhujeme 5–10 minut. Máme-li sušenou bazalku, použijeme 1 čajovou lžičku na 250 ml vody. Bazalkový čaj můžeme i inhalovat nebo přidávat do koupele. I sušené listy si mohou uchovat poměrně dost éterického oleje, musí být ovšem správně uskladněny. Když vůně vyprchá, bazalku raději vyhodíme. Můžeme použít i bazalkovou tinkturu, alkohol pomáhá uchovat esenciální olej.

Při používání bazalky budme opatrní na její dávkování, při větších dávkách může působit opačně, namísto zklidňujících účinků nás může spíše podráždit.

PaedDr. Jitka Molitorisová

Zdroj:

*D. Červená, K. Červený:
Encyklopedie léčivých
potravin - Léčba výživou
Neografia 1994*

*J. Janča, J. A. Zentrich:
Herbář léčivých rostlin
Eminent 1994
internet*

SPOLEČENSKÁ RUBRIKA

V období 1. 1. – 31. 3. 2017 oslavili životní jubileum tyto naši členové:

35 let – Michaela Vosecká

45 let – Renata Jeslínková, Jana Pařenicová

50 let – Milan Pařenica, Radka Prknová,
Dana Zajíčková

55 let – Vladimír Dejl, Věra Landová

60 let – Jana Vágnerová, Zdeněk Baldík

65 let – Václav Fraj, Jarmila Koptářová,
Vladimír Baloga

70 let – Anna Bukalová,
Věra Prokšová

75 let – Karel Jizba

80 let – Kateřina Krellerová

90 let – Milada Fišarová



Blahopřejeme!

Navždy nás opustili!

František Dobiáš – 71 let

Miloš Mareš – 53 let



Vzpomínáme!

OBSAH

ÚVODNÍ SLOVO	4
DŮLEŽITÉ KONTAKTY	5
INFORMUJEME	6
Inovace 2017 v dárcovských SMS	6
MDA RIDE opět na Václaváku	8
Brožura Přes bariéry	9
Motorkářský průvodce po Moravě	10
Spinální svalová atrofie v souvislostech	12
Setkání pacientských organizací	13
Senioři a rodiče nemocných dětí ušetří na lécích	14
Počet cestujících na vozíku roste, loni České dráhy registrovaly skoro 6 000 cest	15
Na pomoc v boji proti bariérám přichází nový web Mapa bariér	16
SOCIÁLNÍ OBLAST	17
Osoba blízká jako pečovatel	17
Příspěvek na péči	17
Novinky 2017	18
České zdravotnictví je lepší, než se nám zdá. Jeho přednosti vyniknou v evropském srovnání	22
ZDRAVOTNÍ PRŮKAZ	32
Vydáváme kartu se zdravotními doporučeními	32
VÝZKUM	34
Spinraza (Nusinersen) - První lék na spinální svalovou atrofii SMA	34
TYPY NERVOSVALOVÝCH ONEMOCNĚNÍ	40
Kongenitální svalová dystrofie	40
Kongenitální myotonická dystrofie	44
Myotonická svalová dystrofie (MMD)	49
CESTOVÁNÍ BEZ BARIÉR	51
Na vozíku do Mexika	51
Šifra mistra Santiniho	57
Pardubice	63
ZDRAVÍ	68
Bazalka	68
SPOLEČENSKÁ RUBRIKA	71
OBSAH	72



Svět-tašek.cz

Specialisté na výrobu tašek a jejich potisk

Vyrobíme pro Vás tašky
papírové | igelitové | luxusní

info@svet-tasek.cz | www.svet-tasek.cz | 775 594 914

ZPRAVODAJ AMD VYDÁVÁ ASOCIACE MUSKULÁRNÍCH DYSTROFIKŮ V ČESKÉ REPUBLICE

Odpovědný redaktor: Mgr. Dona Jandová
Redakční rada: Jitka Šafránková, Miroslav Valina, Roman Pišný,
Jitka Molitorisová, Veronika Nesměráková
Grafická úprava: Veronika Nesměráková
Korektury textů: Jitka Šafránková, 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, Veronika Nesměráková, Filip Bican

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: Jana Vašíčková
Grafika na druhé straně obálky: Veronika Nesměráková
Foto na třetí straně obálky: Filip Bican
Foto na čtvrté straně obálky: Veronika Nesměráková

Vychází čtvrtletně a je neprodejný

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

Tisk – PRINT PRODUKCE PRAHA s.r.o.

Uzávěrka příštího čísla: 31. 7. 2017

**Zpravodaj vychází za finanční podpory Úřadu vlády ČR
Vládního výboru pro zdravotně postižené občany
a Městské části Prahy 11**



Výborové schůze AMD



