



ZPRAVODAJ

ASOCIACE MUSKULÁRNÍCH DYSTROFIKŮ

Č. 1

DUBEN 2018

ROČNÍK 37



- Srdce a svalové dystrofie
- Reportáž MUDr. Karolíny Čేశkové z pobytu v New Havenu
- X. MDA RIDE a rozhovor s „Káďou“
- Strávili jsme den s Natáliou

MDA RIDE

10

CZECH REPUBLIC

2018

Jubilejní
10. MDA RIDE

16. 6. 2018

Václavské náměstí





**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
	15:00 – 17:00
úterý	13:00 – 16:00
středa	9:00 – 12:00
čtvrtek	10:30 – 12:30
	13:00 – 16:00
pátek	9:00 – 12:00

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,

rád bych se dnes věnoval dvěma akcím, které jsou významné pro naši organizaci. Tou první je pořádání jubilejního desátého ročníku MDA RIDE. Je to neuvěřitelných 10 let, co jsme začali organizovat tuto akci, která pomáhá lidem postiženým svalovou dystrofií.

Iniciátorem je především člověk s velkým srdcem, Josef Káďa Kadeřábek, který vše neúnavně organizuje a bojuje s úředním šimlem, aby mohl připravit vždy nový a nový ročník. Všechno to vlastně začalo před více jak deseti lety, kdy mi zavolala Daniela, která mi řekla o myšlence spojit motorky Harley Davidson, a posléze i další značky, s problematikou svalové dystrofie. V té době jsem věděl, že se ve Spojených státech již několik let každoročně koná motocyklová charitativní akce, kterou pořádají „harleyáři“ a která podporuje americkou Asociaci muskulárních dystrofií (MDA), a mile mne překvapilo, když podobný nápad přišel přímo od pražského klubu majitelů motocyklů Harley-Davidson, jehož ředitelem byl v té době právě Káďa. Bez váhání jsem nabídku Daniely a Kádi přijal a začali jsme společně spolupracovat na přípravě prvního českého ročníku. Nejdřív se vymýšlel název, protože tato charitativní akce existovala jen v USA a prvními, kdo ji pořádal v Evropě, byli Švýcaři. V obou případech pod názvem Love Ride. Chtěli jsme to trochu odlišit a vznikla z toho MDA RIDE. S Danielou, Káďou a Hankou jsme se scházeli prakticky každý týden skoro celý rok a přemýšleli, kde a jak uspořádat první ročník. Museli jsme založit nové sdružení, napsat stanovy a zařadit všechny další organizační věci, které byly základem k tomu, abychom mohli vůbec něco pořádat. Bylo to něco nového a trochu dobrodružného. První ročník se uskutečnil v Praze v Letňanech u nákupního centra. Od té doby se místo konání několikrát změnilo. Měnil se i termín, začínali jsme v září, ale jako vhodnější se ukázal červen. Již několik let se scházíme předposlední sobotu v červnu. Pětkrát se akce konala na Smíchovské náplavce, jeden ročník proběhl v parku Portheimka a teď už třetím rokem budeme na Václaváku. Bez neuvěřitelného nadšení, především Kádi, jeho manželky Hanky, ale i dalších, kteří se postupem času přidali a pomáhali, by takto akce těžko pokračovala dál. Nám významnou měrou pomáhá

uskutečňovat různé aktivity, které pořádáme pro naše členy, tedy pro Vás. Díky MDA RIDE také můžete požádat o příspěvek na různé pomůcky, asistenty apod. Velice si vážíme toho, že lidé, kteří by mohli klidně sedět doma, věnovat se svým koníčkům, se rozhodnou pomáhat druhým. Proto bych chtěl poděkovat všem za jejich obětavost. Rozhovor s Kádřou přinášíme v tomto vydání Zpravodaje.

Další významnou akcí v tomto roce bude konference o problematice nervosvalových onemocnění pod záštitou EAMDA. Již jednou jsme konferenci EAMDA pořádali před sedmi lety a letos to bude už její 47. ročník. Za tu dobu šel vývoj v této oblasti dopředu, na obzoru se objevily nové možnosti v léčbě svalové dystrofie. Největší zájem je nyní o lék pod názvem Spinraza, který je velkou nadějí pro léčbu SMA (Spinální svalové atrofie). U dalších dystrofií, například DMD (Duchennova svalová dystrofie), jsou testovány některé přípravky, které alespoň zmírňují dopady tohoto onemocnění. Pak jsou tu také nové metody v oblasti péče o lidi s těmito onemocněními týkající se především zkvalitnění podpůrné plicní ventilace, jak invazivní, tak neinvazivní. Velkým tématem jsou také stále ještě neustanovená specializovaná centra, kde by byla zajištěna komplexní péče od diagnostiky po pravidelné sledování průběhu onemocnění. To vše a mnoho dalších témat bude právě předmětem konference, která proběhne 21. až 22. září letošního roku. Chtěl bych Vás proto na tuto akci pozvat, protože je důležité se s těmito informacemi seznámit. Další podrobnosti najdete na našich webových stránkách.

Vážení čtenáři, věřím, že si každý z Vás najde v tomto vydání Zpravodaje článek, který ho zaujme.

Přeji vám příjemné jarní dny.

Zdeněk Janda

DŮLEŽITÉ KONTAKTY

Sociální poradenství vám poskytujeme v kanceláři AMD:

Úřední hodiny:

pondělí 9:00 – 12:00, 15:00 – 17:00

úterý 13:00 – 16:00

středa 9:00 – 12:00

čtvrtek 10:30 – 12:30, 13:00 – 16:00

pátek 9:00 – 12:00

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.](mailto: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.: +420 224 436 866

E-mail: radim.mazanec@email.cz

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN

Centrum pro nervosvalová onemocnění

Kateřinská 30, 120 00 Praha 2

Tel.: +420 224 965 536

E-mail: n-s.poradna@volny.cz

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 objednáním, obraťte se na naši
kancelář.

INFORMUJEME

Přijďte na Václavák



X. ročník MDA RIDE je tady! Dne 16. 6. 2018 proběhne již tradiční akce, která je zaměřena na podporu a pomoc

lidem se svalovou dystrofií. Akce začíná v 10:00 a potrvá až do podvečerních hodin. Celým dnem Vás budou provázet hudební kapely i známé osobnosti. Neodmyslitelně k tomuto dni patří spanilá jízda Prahou na motocyklech.

Program zpestří různé doprovodné akce jako malování na obličej, focení na motocyklu, pro dámy kadeřnictví a mnoho dalšího. Samozřejmě jsou i stánky s nejrůznějším občerstvením.

Rádi bychom upozornili na dvě novinky, akce se tentokrát bude konat v horní části Václavského náměstí, tedy přímo pod koněm, a den před akcí proběhne speciální koncert.

Proto neváhejte a přijďte!!!

Výzva pro členy!!!

Rádi bychom Vás informovali, že si můžete požádat o příspěvek na jakoukoliv pomůcku, která je pro Vás nezbytná, a nehradí ji ani zdravotní pojišťovna či sociální odbor, nebo jen zčásti. Přispívát budeme z fondu MDA RIDE.

Můžete si požádat i v případě, že jste již v minulosti z tohoto fondu příspěvek obdrželi. Proto neváhejte a pošlete své žádosti co nejdříve na adresu kanceláře, nebo e-mailem na info@amd-md.cz.



47. ročník konference EAMDA

Vážení členové, příznivci a všichni, které zajímá problematika svalové dystrofie a dalších nervosvalových onemocnění.

Po sedmi letech budeme opět pořádat mezinárodní konferenci pod záštitou EAMDA (European alliance of neuromuscular disorders association), letos již 47. ročník. Tato akce vždy přináší nové poznatky z oblasti péče i výzkumu těchto onemocnění.

Přednášet o problematice nervosvalového onemocnění bude mnoho odborníků z České republiky i ze zahraničí. Probírat se budou témata z oblasti výzkumu, ventilační péče a dýchacích problémů, kardiologie, diagnostiky, genetiky, rovněž sociální aspekty a mnoho dalšího.

Přednášky se budou konat v Clarion Congress Hotel Prague, Freyova 33, Praha 9 ve dnech 21. 9. a 22. 9. 2018 vždy od 9:00 do odpoledních hodin. Program konference se bude postupně upřesňovat.

Hotel je zcela bezbariérový. Byli bychom rádi, kdyby se této akce zúčastnilo co nejvíce z Vás. Neplatí se žádné poplatky, jen je potřeba se dopředu registrovat prostřednictvím online formuláře, který bude v dohledné době k dispozici na našich webových stránkách www.amd-mds.cz. Rovněž zde brzy zveřejníme další podrobnosti. Proto pravidelně sledujte náš web.



Křest knihy Motorkářský průvodce po Slovensku

V úterý 20. března od 17 hodin se konal křest a autogramiáda knihy Motorkářský průvodce po Slovensku našeho skvělého Josefa Kádi Kadeřábka!

Po dvou úspěšných Motorkářských průvodcích po Čechách a Moravě se autor rozhodl zmapovat také nejkrásnější trasy Slovenska. Kromě popisu krás přírody a nejhezčích historických pamětihodností uvádí opět nejlepší hotely a penziony, v nichž se dá přenocovat za nepříliš drahý peníz, hospody a hospůdky, kde je možné se dobře najíst, a samozřejmě nevynechá ani příhody, které zažil se svými kamarády. Průvodce je doplněn množstvím barevných fotografií.

Knihu pokřtila Iveta Lutovská, Zdeněk Podhůrský, Jakub Smolík a Tomáš Hauptvogel.



Co s nedostatkem posudkových lékařů?



Invalidé čekají na razítko měsíce. Posudkových lékařů je zoufale málo

Na jejich rozhodnutí závisí tisíce lidí, kteří čekají na invalidní důchod nebo příspěvek na péči. Přesto se řady posudkových lékařů nebezpečně tenčí. Na úřadech už jich chybí více než šedesát – tedy asi pětina. Podle vedení

resortu práce a sociálních věcí tak hrozí naprostý kolaps posudkové služby.

„Situaci proto musíme urgentně řešit,“ řekla ministryně Jaroslava Němcová (ANO). První dvě opatření, která vymysleli ještě její předchůdci, už začala platit: posudkovým lékařům se po dlouhých letech zvedl plat a jejich řady také začali posilovat externisté. Další kroky by měla připravit nově vytvořená pracovní skupina. Kromě odborníků z ministerstva v ní zasednou také ombudsmanka, praktičtí lékaři nebo zástupci zdravotně postižených.

VYŠŠÍ ODMĚNA

„Na změnách postupně pracujeme.“

Od ledna jsme navýšili odměny posudkovým lékařům, a to na úroveň jejich kolegů ve zdravotnictví. Pokud by totiž zůstaly nižší, nikdo by k nám pracovat nepřišel," potvrdila náměstkyně pro sociálně pojistné systémy Iva Merhautová. Doposud si totiž začínající doktoři přišli na úřadu jen na 25 tisíc korun hrubého měsíčně. Posudkovým lékařům navíc začali pomáhat odborní asistenti a smluvní lékaři – tedy lidé, kteří nejsou ve služebním poměru a nepožaduje se po nich atestace z posudkového lékařství. První z nich nastoupili právě tento měsíc. Za úkol mají vypracovávat podklady, o které se pak posudkový lékař opře.

Asociace posudkových lékařů ale upozorňuje na to, že toto řešení může být jen nouzové. „Jde jen o krátkodobou provozní záplatu.

Úbytek by se neměl dlouhodobě řešit náhradním personálem. Ministerstvo by mělo naopak do oboru pořádně investovat tak, aby se našel dostatek skutečně kvalifikovaných sil," uvedla asociace v prohlášení. Stát se totiž podle ní bez lékařů s potřebnou atestací rozhodně neobejde.

Problémy s lékařskou posudkovou službou řeší ministerstvo práce léta. Nedostatek odborníků totiž brzdí vyřizování invalidních důchodů a příspěvků na péči. Lidé čekají na razítko dlouhé měsíce „Nevypracovaných posudků, u nichž již uplynula zákonná lhůta, eviduje lékařská posudková služba téměř devět tisíc.

Odvolací komise pak takových případů hlásí čtyři a půl tisíce," přiznává mluvčí resortu Petr Sulek. Často jde přitom o invalidy, kteří se bez příspěvku státu neobejdou. Bez posudku ale na něj nedosáhnou.

Rukama posudkových lékařů projde každoročně téměř 400 tisíc žádostí. Na základě jejich rozhodnutí se pak rozdělují miliardy. Jen invalidním důchodcům stát loni poslal zhruba 43 miliard korun a lidem, kteří pobírají příspěvky na péči, poskytl více než 25 miliard korun. Dávky pro osoby se zdravotním postižením spolykaly kolem dvou miliard korun.

SDÍLENÍ DOKTORŮ

Do budoucna by mohly „posudkářům“ přibýt i další pravomoce. Ministerstva práce a zdravotnictví totiž uvažují o tom, že by propojila činnosti posudkových a revizních lékařů – tedy odborníků, kteří sedí ve zdravotních pojišťovnách a rozhodují o nárocích pojištěnců. „Dnes jsou tyto činnosti od sebe nesmyslně odděleny. Lékaři v obou funkcích přitom dělají téměř totéž – hodnotí zdravotní dokumentaci pacienta. Propojení by tedy byl poměrně racionální krok, který by mohl rozumně využít kapacity stávajících lékařů," řekl před časem Deníku náměstek ministra zdravotnictví Roman Prymula.

KOLIK ODBORNÍKŮ CHYBÍ?

- 296 posudkových lékařů dnes působí v Česku
- 362 s tolika místy pro posudkové lékaře počítá ministerstvo práce a sociálních věcí (pětina je tedy neobsazená)
- 380 tisíc posudků loni vypracovali lékaři okresních správ sociálního zabezpečení
- 9 tisíc posudků nebylo vyřízeno v zákonné lhůtě.

zdroj: Deník.cz

SOCIÁLNÍ PROBLEMATIKA

Žádostí přibývá, ale pečovatelé chybějí

Města na jihu Moravy řeší nedostatek zaměstnanců v pečovatelských službách. Důvodem je nízký plat a náročná práce. Počet klientů naproti tomu neustále roste.

Jižní Morava – Až dvojnásobně více lidí volá v Hustopečích na Břeclavsku po pomoci od pečovatelské služby. Neutěšený stav se ve městě snaží zmírnit dalšími pracovníky. „Máme až ke stovce klientů a na tento počet jsme měli doposud tři zaměstnance. Navíc poskytujeme péči i ve večerních hodinách a je zájem i o víkendové služby,“ uvedl vedoucí sociálního odboru v Hustopečích Tomáš Laz.

S nedostatkem zaměstnanců se potýkají i v dalších městech z jihomoravského příhraničí.

Pečovatelská služba se stará zejména o nesoběstačné klienty, kteří žijí ve své domácnosti a nechtějí nebo nemohou odejít například do penzionů nebo dalších sociálních zařízení. „Prvotně se staráme o staré lidi, ale výjimkou nejsou ani zdravotně postižení. Jedná se hlavně o rozvoz obědů, zajištění osobní hygieny, nákup či vyprání prádla,“ vyjmenoval Laz.

Právě náročná práce na tělo i mysl a nízké platy jsou důvody, proč chybí v zařízeních personál. „Nemůžeme nabídnout velké mzdy. Tohle je

nepřetržitá práce, včetně svátků. Jsme vlastně takový domov důchodců na kolečkách, neustále v terénu. Není lehké sehnat nového zaměstnance, jen tak někdo u toho nevydrží,“ posteskla si Dana Kmínková z pečovatelské služby Homediss v Hodoníně. Často se podle ní navíc stává, že musí nového člověka ještě znovu řádně proškolit. „Jelikož spolupracuje se starými lidmi, musí přesně vědět, co, kdy a jak udělat. Z osmdesáti procent jde o pomoc s osobní hygienou našich klientů. To nezvládne každý,“ upozornila Kmínková.

Z informačního systému o průměrném výdělku vyplývá, že si loni pečovatelé v sociálních službách vydělali v průměru okolo devatenácti tisíc hrubého i s odměnami a všemi příspěvky.

Nástupní plat je však podle Asociace poskytovatelů sociálních služeb České republiky přibližně dvanáct tisíc hrubého bez příplatků. „Již od poloviny roku 2016 řešíme změnu platových tabulek v odměňování sociálních pracovníků a pečovatelů,“ uvedl ředitel asociace Jiří Horecký.

Poukázal také na to, že už teď má Česká republika výrazně méně pracovníků v sociálních službách než jiné země. „A číslo se nadále zmenšuje,“

poznámenal Horecký s tím, že v zařízeních nyní chybí až deset tisíc lidí.

Ministerstvo práce na podzim slíbilo, že sáhne do rezerv a kraje dostanou další peníze na sociální služby. Vláda schválila uvolnění více než jedné miliardy korun na navýšení mezd.

O peníze si přitom mohly zažádat jak krajské příspěvkové organizace, tak ty soukromé. „Je dobře, že aspoň něco málo navíc ošetřovatelé dostanou. My se o naši babičku zvládáme starat, ale někteří takovou možnost nemají. A kdo to pak bude dělat?“ zamyslela se Břeclavanka Lucie Musálková.

Náplň pečovatelské služby

- Posláním pečovatelské služby je pomáhat uživatelům zvládat v nepříznivé sociální situaci pobyt v domácím prostředí.

- Služba je určená důchodcům a osobám se zdravotním postižením, kteří se nejsou schopni sami o sebe postarat. Netýká se však lidí s těžkým mentálním postižením.
- Mezi poskytované služby patří například dovoz oběda, pomoc při přípravě a podání jídla a pití, nákupy a různé pochůzky, úklid, odvoz autem na úřad a pomoc při hygieně.

ANETA BERÁNKOVÁ

zdroj: Břeclavský deník



Práva postižených pod dohledem ombudsmanky. Šabatová se chce hendikepovaným věnovat komplexněji

Veřejná ochránkyně práv od 1. ledna sleduje také dodržování práv postižených lidí. Zaměří se především na vzdělávání, práci, na přístup postižených lidí do budov či na sociální ochranu. Ombudsmanka Anna Šabatová to řekla v pondělí na tiskové konferenci.

Právy hendikepovaných se v minulosti už zabývala, řešila však jen jednotlivé stížnosti, například v sociálním zabezpečení.

Nyní se bude díky novele zákona právy lidí s postižením věnovat komplexněji, její dosavadní působnost se rozšíří například o průzkumy, vydávání zpráv či osvětové činnosti. V případě shledání systémového nedostatku bude dávat doporučení vládě.

Ombudsmanka chce nejdříve zřídit jedenáctičlenný poradní orgán, který by jí měl pomoci definovat úkoly, jimiž je třeba se zabývat. Scházet se bude čtyřikrát do roka.

Zasednout by v něm měli lidé zastupující různé typy zdravotního postižení a lidé, kteří se v ochraně práv osob se zdravotním postižením angažují. Nominace do něj vzejdou i z výjezdů ombudsmanky do krajů, kde se bude setkávat s lidmi se zdravotním postižením a se zástupci příslušných organizací.

„Zabývat se budeme především přístupností v nejširším slova smyslu,

tedy přístupností k informacím, do budov, k službám, také oblastí vzdělávání, práce, sociálního zabezpečení, svéprávností. Zaměříme se i na oblast práva na život v komunitě. Jde o široké téma, v podstatě to v nějaké podobě zasahuje všechny oblasti života,“ uvedla Šabatová.

Česká republika se zavázala k plnění mezinárodní dohody o právech postižených lidí zhruba před osmi lety, donedávna ale neurčila, kdo by měl na její dodržování dohlížet. Na ombudsmana padla volba podle zdůvodnění kvůli tomu, že je nezávislý na ostatních složkách moci.

zdroj: irozhlas.cz



Anna Šabatová
Foto: Šárka Ševčíková

PÉČE

Přístroj velký jako kniha pomáhá pacientům dýchat, nosí ho všude s sebou

Upoutaní na lůžku, dýchající s pomocí přístroje. Tak často vypadali pacienti v ostrovské nemocnici. Nyní se ostrovská nemocnice stala sedmou v celé České republice, která nabízí možnost zapůjčení umělé dýchací plicní ventilace.

Pro pacienty, kteří sami spontánně nevládají dýchat, ale mohli by se o ně starat jejich nejbližší, zřídila Nemocnice

v Ostrově Centrum pro domácí plicní ventilaci.

„To je metoda, kdy speciální přístroj o něco větší než tlustá kniha, částečně nebo úplně nahrazuje spontánní dýchání, navíc v domácím prostředí,“ uvedla mluvčí nemocnice Markéta Singerová.

Ostrovská nemocnice, patřící do skupiny Nemos, tuto službu poskytuje jako jediné zařízení v Karlovarském kraji.



Umělá plicní ventilace v ostrovské nemocnici. | foto: Václav Šlauf, MAFRA

V domácím prostředí bývá pacientům lépe

Součástí péče je i non stop telefonická linka, která slouží ke konzultacím rodině v péči o jejich blízkého.

„V domácím prostředí dochází ke zlepšení psychického stavu pacienta, snížení rizika infekce, alespoň k částečnému návratu ke způsobu života, jakým žil před úrazem nebo závažným onemocněním. Vyloučený není ani návrat k původní profesi. Mnoho pacientů ostrovského centra může cestovat osobními vozy, vlaky i letadly, nepotřebují ke svému transportu sanitní vůz s asistencí zdravotníků,“ uvedla koordinátorka projektu Kamila Zikmundová.

Pacienti, kteří jsou odkázáni na umělou ventilaci, jsou často po úrazech nebo trpí onemocněním nervů a svalů.

„Do centra pro domácí plicní ventilaci mohou přejít pacienti, kteří jsou nyní na lůžkách následné intenzivní péče. V rámci pilotního programu nabízíme kompletní převedení pacienta do domácí péče,“ nabídl zájemcům ředitel nemocnice v Ostrově František Werner.

Nemocnice připraví pacienta a jeho rodinu na všechny možné eventuality, které by mohly nastat. Centrum poskytuje plicní ventilátor s interní i externí baterií a s možností připojení do autobaterie, vzdálený alarm k ventilátoru, kombinovanou odsávačku a pravidelné dodávky spotřebního materiálu dle potřeb daného pacienta, a to bez doplatku.

„Nemocnice Ostrov na oba přístroje poskytuje navíc 24hodinový servis, případně zajišťuje okamžitou výměnu nefunkčního přístroje. Součástí péče je též komunikace s praktickým lékařem pacienta,“ ubezpečuje Zikmundová.

Pacient, ale i jeho celá rodina a blízké okolí musí projít speciálním školením, jak se chovat v případě výpadku zařízení.

„Naučí se ovládat odsávačku, měřit a sledovat životní funkce a zvládnout alespoň základní dechovou rehabilitaci. Pokud se objeví komplikace, je důležité zachovat chladnou hlavu a problém řešit. Ve stresové situaci to však může být obtížné. Spolehlivý telefon, čísla na záchrannou službu a servisní techniky je tak nutné mít stále po ruce. Pravidelné výměny tracheostomické kanyly provádí koordinátorka v domácím prostředí,“ vysvětlila Singerová.

Petr Toman

zdroj: https://vary.idnes.cz/plicni-ventilace-pacient-nemocnice-ostrov-zdravotnictvi-pmm-/vary-zpravy.aspx?c=A171204_368374_vary-zpravy_ba

ARCHITEKTONICKÉ BARIÉRY

V Liberci ubydou bariéry

Nebezpečné přechody přes silnice nebo vysoké nájezdy na chodníky. To vše řeší handicapovaní lidé, pro které se tak běžná situace může stát fatální.

Liberec – Zjednodušit jim pohyb po Liberci pomůže projekt pocitová mapa bariér, který by měl odhalit problematická místa. Na mapování Liberce bude město spolupracovat se spolkem D. R. A. K. a společností Tyflocentrum.

„Těch problematických míst je dost. Za zmínku stojí například přechod z Lipové ulice směrem na Oblačnou. Ten je pro lidi na vozíčku velmi nebezpečný,“ sdělil Ladislav Kořínek ze spolku D. R. A. K,

podle kterého si zdraví lidé jen málokdy uvědomí, jaké problémy může přinést i jen o pár centimetrů vyšší chodník. Mapování města bude probíhat postupně. V první fázi se bude jednat o centrum. „Budeme sbírat od organizací, které pracují s nevidomými či imobilními osobami, data, ta pak vyhodnotíme a budeme vymýšlet konkrétní podobu nápravných opatření,“ sdělil náměstek primátora Ivan Langr. Na některé úpravy by podle něj mohlo dojít už v letošním roce.

zdroj: Liberecký deník



Dobře přístupná MHD musí být standardem, rozhovor s primátorkou Adrianou Krnáčovou

Na odstraňování bariér v hlavním městě jsou vynakládány řádově miliardy korun. Upravují se zastávky, nakupují nízkopodlažní tramvaje a autobusy, budují se výtahy v metru. Jaké další projekty pro handicapované Praha chystá jsme se zeptali primátorky Adriany Krnáčové. Zajímalo nás i to, jak hodnotí činnost NRZP ČR a jak se jí s touto organizací spolupracuje.

Vážená paní primátorko, udělila jste záštitu 15. ročníku předávání cen Mosty. Jak tuto akci hodnotíte?

Rozhodně jako velmi přínosnou. Cena Mosty, kterou Národní rada osob se zdravotním postižením letos již po patnácté uděluje, podle mě pomáhá vytvářet mosty mezi zdravými a osobami se zdravotním postižením. Což je z mého pohledu nesmírně záslužná práce. Minulý rok jsme za naši digitální mapu přístupnosti budov a veřejných prostor vyhráli jednu z cen, takže i proto jsem ráda, že hned následující ročník se vyhlašuje v Praze.

Sledujete činnost Národní rady osob se zdravotním postižením ČR? Jak vnímáte její aktivity?

Činnost Národní rady osob se zdravotním postižením samozřejmě sleduji a její aktivity nelze vnímat jinak než pozitivně, zejména s přihlédnutím k jejímu podílu na tvorbě legislativy pro osoby se zdravotním postižením.

Kolik peněz Praha ročně investuje do odstraňování bariér ve veřejném prostoru? Která opatření z poslední doby byla podle Vás nejpotřebnější? Kde naopak vidíte rezervy?

Částka se nedá jednoduše vyčíslit, protože opatření vedoucí ke zlepšení přístupnosti jsou často skrytá ve větších projektech, ale pohybujeme se v řádech miliard. Například v rámci rekonstrukcí tramvajových tratí dochází automaticky i k úpravě zastávek na bezbariérové. Obdobně to platí u rekonstrukcí celých ulic, kde se dbá nejen na estetiku veřejného prostoru, ale také na jeho přístupnost pro všechny. Teď máme v plánu rekonstruovat třeba Vinohradskou. Nejen rekonstrukcí zastávek, ale i nákupem nízkopodlažních tramvajů a autobusů a budováním výtahů do stanic metra se zlepšuje i dostupnost MHD, která musí být v dnešní době standardem. V září letošního roku uzavřel Dopravní podnik smlouvu na dodávku 200 nízkopodlažních autobusů, v současné době probíhá výběrové řízení na další tři stovky nízkopodlažních autobusů. V minulém roce byl otevřen nový výtah do stanice metra Můstek, který propojil trasy A a B. Nyní je v pražském metru již 70 procent všech stanic bezbariérových a další přibývají.

Jaký je zájem o digitální mapu přístupnosti veřejných objektů, jak to vypadá s ohlasy na její anglickou verzi?

Ohlasy na mapu přístupnosti jsou veskrze pozitivní. Spuštění její anglické mutace bylo prezentováno v říjnu na Mobility Fóru v Toulouse v rámci pracovní skupiny Barrier-free City for all - a i na tu jsme měli velmi dobré ohlasy. Informace z mapy přístupnosti jsme využili i ve společném projektu s Prague City Tourism. Jedná se o brožuru Čtyři pražské procházky bez bariér, která provede návštěvníky neznámějšími místy metropole po trasách určených lidem s omezenou schopností pohybu. Turisté ji mohou zdarma získat v návštěvnických centrech PCT nebo volně stáhnout na webu.

Jak v Praze v současnosti funguje a rozvíjí se takzvaná přeprava ode dveří ke dveřím?

V současnosti je zajišťována přeprava osob se sníženou schopností pohybu a orientace s trvalým pobytem v hlavním městě Praze. Zajišťujeme dva typy služeb, a to přepravu s možností pomoci před zahájením a po ukončení přepravy, druhým typem je přeprava s možností dopravní asistence během přepravy, kdy jsou služby dopravního asistenta využívány často jako doprovod dětí při svezích do denních stacionářů.

Jaké další projekty zaměřené na odstraňování bariér Praha nabízí a co nového chystá?

Ještě v listopadu chceme otevřít výtah ve stanici metra Palmovka. Předpokládám také, že opět bude vyhlášena grantová



výzva na odstraňování bariér ve veřejném prostoru. Samozřejmě také pokračujeme v naplňování koncepce na odstraňování bariér ve veřejné hromadné dopravě v Praze a příštím roce by měla být zahájena realizace výtahů do stanic metra Karlovo náměstí a Opatov, probíhá příprava na bezbariérové úpravy tramvajových zastávek Maniny, Vychovatelna, Karlovy lázně a dalších, intenzivně se zabýváme přístupností přístavišť pražských přívozů. Je toho jednoduše hodně a jsem za to ráda.

Děkujeme za rozhovor.

*autor: Václav Krása
zdroj: Mosty 5/2017*

PROBLEMATIKA SVALOVÉ DYSTROFIE

Jsmo součástí příběhů s dobrým koncem – Klinické dny pro pacienty s nervosvalovým onemocněním

Jakékoliv nervosvalové onemocnění (NSO) vyžaduje komplexní péči mnoha specialistů, jejichž počet se mění v souvislosti s progresí onemocnění. V ČR dosud nemáme k dispozici opravdové nervosvalové centrum, které by bylo schopno obsáhnout péči o pacienty s NSO komplexně, tedy i se zajištěním kardiologické, ortopedické a ventilační péče na jednom místě.

Když se na naši pacientskou organizaci End Duchenne před třemi lety obrátila paní Mgr. Helena Kočová, Ph.D., se zajímavým projektem – Klinické dny, viděli jsme v něm možnost, jak vyplnit chybějící část v oblasti specializované péče o pacienty s nervosvalovým onemocněním, a reálně tak zlepšovat jejich kvalitu života. Dlouhodobě podporujeme myšlenku propojení pacientských organizací zaměřených na NSO. Pomáháme pacientům nejen se svalovou dystrofií Duchenne/Becker, SMA, ale i s nespecifickými dystrofiemi. Smyslem projektu je pomáhat rodinám pacientů s NSO, kterým je sdělena nevyčísitelná diagnóza jejich dítěte.

Jsmo jakýmsi mostem mezi prostředím nemocničním a tím rodinným a lidským. Snažíme se zkušenosti, které jsme jako pečující rodiče o děti s nervosvalovým onemocněním získali v minulosti, předávat rodinám, které se snaží vyrovnat s těžkým onemocněním

a novým osudem a učí se žít. Právě jim chceme pomáhat tím, že jim předáme tolik potřebné informace o možnostech rehabilitace, speciálních pomůckách, vzdělávání, sociální podpoře, bezbariérovém bydlení, výzkumu, klinických testech atd.

Nervosvalová onemocnění jsou ve většině případů progresivní povahy, a proto je u nich velice důležitá prevence. Po určení závažné diagnózy se život rodiny otočí o 180 stupňů. Je třeba začít s každodenní rehabilitací, přizpůsobit bydlení okamžiku, kdy dítě přestane samo chodit, najít speciální školu či školku, vyřdit poukazy na mnoho pomůcek, najít asistenty, získat finanční pomoc na pomůcky, které zdravotní pojišťovny nehradí, najít odborné lékaře atd.

S tím vším dokážeme pečujícím rodinám pomoci. Mgr. Kočová je nejen odbornicí na speciální vzdělávání, ale je sama také matkou dítěte s nervosvalovým onemocněním.

Klinické dny se konají vždy první čtvrtek v měsíci ve FN Brno. Jde o odbornou psychosociální pomoc pečujícím rodičům a pacientům, duševní a odbornou podporu například během hospitalizace dítěte před náročnou operací skoliózy páteře a po ní, nebo třeba o odbornou pomoc přímo v rodinách. Snažíme se jim poskytovat

odbornou a lidskou podporu a být jim k dispozici i mimo ordinanční hodiny, tedy nepřetržitě, přestože se také sami nepřetržitě staráme o děti s těžkým nervosvalovým onemocněním.

A jak vidí projekt Klinické dny sami lékaři? Podle přednostky Kliniky dětské neurologie LF MVU a FN Brno Doc. MUDr. Hany Ošlejškové, Ph.D., projekt pomáhá lékařům v nelehkém úkolu péče o pacienty s nervosvalovými onemocněními. „Náplní práce lékaře je nejen medicínská, ale i sociální a psychická podpora pacientů a jejich rodin. V tomto nám velkým dílem pomáhá spolupráce s patientskou organizací End Duchenne.

Rodiče získávají navíc i náhled do problematiky vzdělávání v rámci inkluze. Řeší i běžné situace, jak postupovat v rámci školy v případě, že dítě je z nějakého důvodu dlouhodobě hospitalizované,“ říká Ošlejšková. Poukazuje na to, že centrum disponuje nádechovými trenažéry a pacienti

a jejich rodiče jsou během klinických dnů zacvičeni na práci s nimi a mají je zapůjčeny k dalšímu domácímu tréninku.

„My, lékaři, pak máme více času na další pacienty. Jistě je i pro rodiče mnohem příjemnější, že o svých každodenních problémech mají možnost popovídat s lidmi, kteří pro ně mají pochopení, často si sami něčím podobným prošli,“ dodává přednostka.

Za šest měsíců práce na projektu Klinické dny ve FN Brno jsme díky Heleně Kočové vstoupili do více než 50 rodin pacientů s nervosvalovým onemocněním. Rádi bychom v projektu pokračovali i v dalších letech. Děkujeme za finanční podporu Nadaci Agrofert, firmě ON Semiconducto, Kontu Bariéry a Nadaci ČEZ (Pomáhej pohybem).

*zdroj: Pavlína Holubcová
www.endduchenne.cz*

Tady je jeden z příběhů s dobrým koncem:

Mému těžce zdravotně postiženému synu Jakubovi je 15 let a lékařských diagnóz má několik. Jeho hlavním onemocněním je geneticky vrozená progresivní svalová dystrofie „Duchennova typu“, progresivní osteoporóza, obstrukční spánková apnoe atd.

Kuba je od svých šesti let upoután na invalidní vozík a polohovací postel. Jeho nemoc postihuje především kosterní svalstvo, jinak je ale vysoce

inteligentní a na to, jaký má osud, velmi pozitivní dítě, tedy dnes už „puberták“ neboli skoro „dospělák“. Vzhledem k jeho stále se zhoršujícímu zdravotnímu stavu a progresi všech nemocí musel podstoupit velmi náročnou a složitou operaci těžké skoliózy a deformity páteře. Bohužel s jeho diagnózou byl problém zajistit takové pracoviště, kde by mu mohli lékaři specialisté pomoci. Shodou náhod a okolností jsme se

ke kýženému výsledku dopracovali přes paní Helenu Kočovou z projektu Klinické dny patientské organizace End Duchenne.

Operace byla komplikovaná a velmi náročná, pooperační péče samozřejmě také. Nicméně zákrok se povedl a dnes, tři měsíce po operaci, nemá Kuba bolesti a kvalita jeho života se zlepšila. Samozřejmě já, jako jeho matka, jsem ze všech věcí a okolností, které se v souvislosti s jeho operací a stále se zhoršujícím zdravotním stavem udály, na jedné straně šťastná, že se to povedlo, ale na straně druhé unavená a vyčerpaná. Ale tak to prostě je. Jsme na tom jako milující rodiče asi stejně. Je to prostě každodenní boj se životem, nemocí, úřady, sebou samými a okolím. Já to přirovnávám ke „křečkovi v kolečku“. Pořád běhá, točí se a pak je úplně vyřízený.

Chtěla bych tímto krátkým článkem vzdát hold a vyjádřit veliké poděkování paní Heleně Kočové, která mi svými běžnými „ženskými“ radami pomohla, a to především po psychické stránce. Moc děkuji také lékařům, především doc. MUDr. Martinu Repkovi a jeho spolupracovníkům z FN Brno, za to, že operaci provedli, a také za to, že doc. Repka jako lékař stále hledá nové technologie a má chuť a vůli pomáhat takhle nemocným dětem, které to v životě vůbec nemají lehké a jejichž životnost je tzv. „omezená“. Děkuji i za to, že dává naději jejich nešťastným rodičům.

Paní Helena mi byla a samozřejmě stále je velikou oporou i proto, že lékaři v dnešní uspěchané a hektické době nemají tolik času být rodičům

psychickou podporou a věnovat jim delší čas, vysvětlení, aby se se vším mohli vyrovnat. Bohužel, taková je dnešní doba – supertechnologie, vybavení, ale na duchovno a lidskou stránku moc času nezbyvá. Proto jsem moc ráda za to, že jsem našla takovou milou a spřízněnou duši v podobě Helenky, která je asi naším strážným andělem, protože se na ni mohu kdykoliv spolehnout a obrátit s čímkoliv. Sama má také velmi nemocnou holčičku, o kterou pečuje, a asi proto je tak empatická a chápající, protože to sama také zažívá a ví, jaké to je.

Je moc fajn, když se máte ve svých kritických situacích na koho obrátit, a víte, že vám aspoň trochu pomůže, podpoří vás a nenechá na „holičkách“ i po stránce materiální. Člověk by si řekl, že by to mělo být samozřejmé, když už prožíváte neveselý život svého vlastního dítěte, které milujete, a víte, že limity jsou stanoveny jeho nemocí. Ale není to tak. Co si nevybojujete, to nemáte, jak materiálně, tak psychicky. Vše je běh na dlouhou trať, na který potřebujete hodně trpělivosti a pokory... Tímto bych chtěla vzdát hold všem lidem, kteří se snaží podat pomocnou ruku, pomáhají vysvětlit a pochopit určité věci, přežít drsnou realitu všedního dne. S úctou a srdcem na dlaní ke všem nemocným dětem a jejich obětavým rodičům, příbuzným, fajn lékařům, kteří se snaží, milým sestřičkám v nemocnicích a všem dobrým lidem přeji hezké dny a „slunce v duši“.

*Petra a Jakub Rohelovi z Ostravy
zdroj: www.endduchenne.cz*

Srdce a svalové dystrofie

Srdce, které je vlastně pumpou rozhánějící krev cévami do celého těla, je dutým svalem podobné mikroskopické stavby jako svaly kosterní. Z tohoto faktu vyplývá, že bývá často postiženo při vrozených a dědičných svalových chorobách.

Postižení srdce může být v zásadě dvojího druhu.

Podobně jako ostatní svaly ovládající hybnost může i myokard ztrácet svou sílu tím, že svalové buňky zanikají a jsou nahrazovány vazivem, které nemá schopnost stahování – kontrakce. Dochází k vzniku tzv. kardiomyopatie. Jde o srdeční nedostatečnost ve smyslu funkce srdce jako pumpy. Kardiomyopatie se projevuje především dušností, která se může objevovat zpočátku pouze po fyzické námaze, později se stává trvalou i v klidu. Dalším příznakem mohou být např. otoky dolních končetin a zvýšená tepová frekvence. Hlavní diagnostickou metodou je ultrazvukové vyšetření srdce, které velmi přesně ukáže stav srdeční svaloviny a schopnost vypuzovat krev do oběhu.

Další závažnou poruchou, která postihuje srdce u nemocných se svalovou dystrofií, jsou změny srdečního rytmu. Část srdeční svaloviny je specializována na tvorbu a přenos vzruchů jednotlivými srdečními oddíly. Jde o důmyslný systém, který umožňuje srdci reagovat na různý stupeň zátěže zpomalováním nebo zrychlováním tepové frekvence

a koordinací činnosti jednotlivých částí srdce. Normální frekvence je 50 - 100 tepů za minutu, velmi trénovaní vytrvalci mohou mít frekvenci i nižší. Poruchy rytmu se nazývají arytmie. Některé jsou nevýznamné a člověka nijak neohrožují (např. některé druhy extrasystol - stahy komor mimo normální frekvenci), některé jsou naopak velmi závažné a mohou vést k okamžité smrti. Patří sem např. fibrilace - kmitání komor: ta má stejný dopad jako zástava srdeční. Stahy jsou tak rychlé, že vlastně nedochází k žádnému čerpání krve ze srdce. Jiné arytmie mohou naopak vést k zpomalení srdečního rytmu do té míry, že dochází k nedokrvení mozku a přechodným ztrátám vědomí. Základním vyšetřením pro odhalení arytmií je elektrokardiogram (známé EKG). V posledních letech se stále více používá dlouhodobé, tzv. Holterovo monitorování, kdy je srdeční činnost sledována a vyhodnocována za 24 hodin, eventuálně za delší dobu. Závažné arytmie se léčí medikamenty (antiarytmiky), někdy je nutné implantovat kardiostimulátor, který nahrazuje podle potřeby srdeční rytmus pacienta, nebo i tzv. defibrilátor, který je v případě potřeby schopen zrušit závažnou arytmií slabým výbojem.

Každá ze tří nejčastějších svalových dystrofií má jiný charakter a vztah k srdečnímu postižení.

Facioskapulohumerální muskulární dystrofie, která se vyznačuje slabostí

pletence ramenního, obličejového svalstva a v menší míře i dolních končetin, nikdy nepostihuje srdce.

Pro další dvě nejčastější myopatie je postižení srdce obligátním příznakem.

U myotonické dystrofie, kde je postižení svalů často lehkého stupně, je zasažen především převodní systém: pacienti trpí různými formami srdeční arytmie.

Dystrofinopatie je nejzávažnější svalová dystrofie, která se projevuje buď jako těžší forma, tzv. Duchennova svalová dystrofie, nebo jako lehčí Beckerova svalová dystrofie. Srdce je postiženo především kardiomyopatií. Při Duchennově formě je rozsah poklesu srdeční funkce nejvýraznější, ale vzhledem k značnému omezení pohyblivosti těchto nemocných jsou nároky na srdce malé a kardiomyopatie zůstává proto často bez příznaků, eventuálně lze nalézt zvýšenou pulsovou frekvenci. Zato při Beckerově formě dystrofinopatie, kdy jsou pacienti dobře hybní do vyššího věku, se kardiomyopatie dostává do popředí a stává se hlavním rizikovým faktorem, který může zkrátit délku života. Někteří nemocní s touto muskulární dystrofií mohou mít jen zcela lehké postižení kosterních svalů a hlavní chorobou, která je přivádí k lékaři, je srdeční slabost. Gen dystrofinu je umístěn na tzv. pohlavním X chromozomu: rozvinutou formou onemocní tedy pouze osoby mužského pohlaví, ženy jsou tzv. přenašečky. Tyto přenašečky ale mohou mít také známky myopatie lehčího stupně. Postižení srdce

kardiomyopatií je dokonce u těchto žen velmi časté (bezpříznakové postižení je uváděno až u 90 % těchto žen).

Další svalovou dystrofií se zvláštním vztahem k srdci je Emeryho-Dreifussova svalová dystrofie projevující se, kromě lehké svalové slabosti, i kontrakturami (což je vazivové zkrácení svalů omezující některé pohyby v oblasti šíje, loktů a Achillovy šlachy). U této vzácné choroby, která byla v posledních letech zachycena i na našem území, převažuje postižení srdce nad svalovou slabostí. Nemocní jsou ohroženi především různými formami závažných arytmií. Kardiomyopatie je méně častá.

Každý nemocný s dědičnou svalovou dystrofií by měl mít srdce vyšetřeno kvalifikovaným odborníkem. Podle typu dystrofie je potom potřeba volit paletu speciálních vyšetřovacích metod, intervaly sledování a druh léčby. V některých případech stačí jednorázové vyšetření, u jiných nemocných jde o opakované dlouhodobé kontroly. Řada pacientů potřebuje i velmi specializovanou kardiologickou péči. Srdeční poruchy jsou ve srovnání se slabostí kosterního svalstva více léčebně ovlivnitelné. V řadě případů je možné léčbou snížit riziko závažných arytmií, zmírnit projevy srdeční slabosti a zlepšit kvalitu života nemocných se svalovou dystrofií.

zdroj: Neuromuskulární sekce

REPORTÁŽ

Pobyt v Yale New Haven Hospital



Yale New Haven Hospital

Díky organizaci Parent Project jsem měla možnost strávit měsíc v americké nemocnici v New Havenu ve státě Connecticut a učit se od zdejšího vedoucího nervosvalového centra, profesora Cristiana Ionity. Yale New Haven Hospital patří toho času mezi 17 center v USA, které americký Parent Project (PPMD) certifikoval jako centra péče o pacienty s Duchennovou svalovou dystrofií. V USA je nervosvalových center samozřejmě víc, těchto 17 však splňuje poměrně přísné podmínky amerického Parent Projectu, který se snaží vytvořit síť zaručené kvality.

Celý certifikační program je poměrně mladý, PPMD s ním začalo v roce 2012, kdy založilo tzv. Transforming Duchenne Care Initiative. Zde se setkali odborníci ze světových prestižních center, rodiny, pacienti, zástupci pacientských organizací i vládních institucí. Definovali společně, co považují za podstatné, jaká jsou podle nich zásadní kritéria komplexní péče o pacienty s DMD a sepsali současné podmínky certifikace pro centra DMD. Na třech stránkách tak shrnuli, jací odborníci musí být v centru zastoupeni, jaká vyšetření musí být nezbytně provedena, jak často, jaké parametry mají být u pacientů kontrolovány. Od té doby jim centra, která splňují podmínky certifikačního programu, posílají žádosti, a certifikační komise postupně zařazuje osvědčená centra mezi certifikovaná. Jedním z takových center je Yale, který byl certifikován v lednu 2017, půl roku po podání přihlášky.

Když jsem na konferenci v Chicagu mluvila s Kathi Kinnet, která certifikační program vede, ptala jsem se na možnost zařazení našeho centra v Praze. PPMD totiž nově schválilo i podmínky pro mezinárodní centra. Navrhla mi, abych strávila nějaký čas v jednom z PPMD center a zjistila, jak to v USA funguje. Obratem napsala profesorovi Ionitovi, který souhlasil s mým „průzkumnickým pobytem“ s ujištěním, že se mi rád bude věnovat.

Yale New Haven Hospital je nemocnicí, která patří pod univerzitu Yale. V USA jsou univerzity velmi bohatými institucemi, chodí nemocnice tedy financuje univerzita. Stejně tomu je i s nervosvalovým centrem, které je tím pádem dobře finančně zajištěno. V USA je centrová péče běžnou záležitostí. Například doktor Ionita měl každé úterý kliniku bolestí hlavy, každou druhou středu nervosvalovou kliniku, jednou za čtrnáct dní kliniku pro pacienty s vrozenou vadou spina bifida a jednou za čtrnáct dní nervosvalový den, kdy si objednával pacienty s nervosvalovým onemocněním, které nebylo třeba vyšetřit dalšími odborníky, ale kteří potřebovali něco zkonzultovat, a dále si zval pacienty, u kterých bylo na



Doktor Cristian Ionita,
nervosvalové onemocnění, podezření.
Vedoucí nervosvalového centra



Louis, koordinátorka
nervosvalového centra

Skoro každý den byl tedy určen konkrétní specifické problematice. Pro všechny své „kliniky“, jak zde říkají specializovaným centřům, využíval stejné prostory, které více či méně sdílel s někým jiným, a které patřily pod kliniku dětské neurologie. Zároveň každou kliniku měla pod palcem jedna z tzv. nurse coordinators, tedy „sestra koordinátorka“.

Sestra koordinátorka hraje velmi stěžejní úlohu. Kromě toho, že objednává pacienty a je jim k dispozici na telefonu jako poradce (např. když neví, za kým s určitým problémem jít), tak se stará, aby viděli všechny odborníky, které během návštěvy vidět potřebují, aby jednou za půl roku vídali ortopeda a kardiologa, jednou za tři měsíce pneumologa a doktora Ionitu. Zjišťuje, jestli se u nich neobjevily nové problémy, jestli nemá zařídit, aby pro ně byl na klinice k dispozici ještě někdo, nebo jestli jim nemá zařídit navazující návštěvu u jiného lékaře. Kontroluje, jestli dostali očkování proti chřipce a pneumokokovi, jestli mají naboranou hladinu vitamínu D, jestli mají aktuální rentgeny, zkrátka

jestli absolvovali všechna vyšetření, která by během roku měli. Během dne, kdy centrum běží, zároveň sleduje stav v jednotlivých vyšetřovnách, pacienti umísťuje a lékaře za nimi postupně posílá. Pro každého lékaře má připravený harmonogram konkrétního dne, kde mají vypsáno, jaké všechny pacienti určitě musí vidět. Musí mít přehled prakticky o všem. Naproti tomu na měření teploty, tlaku, výšky, váhy a dalších parametrů mají jinou sestru. Na Yalu má koordinátorka většinou na starosti maximálně tři kliniky (při práci na plný úvazek), ale v centru sledují méně pacientů, než bychom v budoucnu měli sledovat my.

Nervosvalové centrum na Yalu patří mezi tzv. MDA kliniky. Muscular Dystrophy Association (MDA) je v USA více známá než Parent Project a také má svá doporučená centra nervosvalové péče (cca 150 po USA). Součástí MDA centra je také zástupce MDA, který je přítomen ve dnech, kdy centrum běží, a také on vidá pacienti. Zapojuje pacienti i rodinu do kolektivu organizace, řeší s nimi nadcházející události, vysvětluje jim, čemu se MDA v poslední době věnuje, a nebo naopak přijímá nápady, na co by se zaměřit měla. Zároveň centrum od MDA dostává finanční podporu. Jinak ale MDA kliniky nemají tak přísná pravidla jako PPMD certifikace, proto Yale, který je zároveň i MDA klinikou, musel začít sledovat některé parametry a zařídit některé speciality, až když se chtěl stát PPMD certifikovaným centrem.

Aktuální tým tedy tvoří dětský neurolog, pneumolog, kardiolog, ortoped, genetik, endokrinolog, fyzioterapeut, ergoterapeut,

sociální pracovnice a dietoložka. V plné sestavě jsou v centru jednou za měsíc, každé dva týdny jsou zde pouze neurolog, pneumolog, fyzioterapeut, ergoterapeut, sociální pracovnice a dietoložka (s kardiologem jsem se během své stáže bohužel neměla šanci setkat). Endokrinolog a genetik obvykle nejsou v centru, ale v budově nemocnice, a centrum za nimi posílá jenom některé pacienti.

Pacienta přijmou na recepci a ujme se ho jedna ze sester, která ho vezme do místnosti, která slouží pouze na úvodní měření váhy, výšky, tlaku, teploty. Koordinátorka předem některé pacienti označí PFT, aby zdravotní sestra věděla, že po úvodním měření má pacienta vzít rovnou na plicní funkční testy. Zde, opět v plicním testům zasvěcené místnosti, je asistentka, která se věnuje pouze měření spirometrie a ostatním testům plicních funkcí, také je specialistkou na dechové přístroje a radí tak plicnímu





lékaři, co se objevilo na trhu nového, jaké bude vhodné nastavení určitého přístroje a doporučuje každému pacientovi pro něj vhodnou pomůcku. Teprve s výsledky PFT zavede sestra pacienta do vyšetřovací místnosti, kde se u něj postupně vystřídá celý tým. Na dveřích místnosti, kde sedí celý tým, je vytištěná tabulka všech pacientů a všech specialistů a každý, kdo viděl nějakého pacienta, to musí zaznamenat do tabulky, aby koordinátorka měla přehled, kdo kde už byl. Koordinátorka zároveň sleduje, aby za pacientem, který kardiologa při této návštěvě nepotřebuje, kardiolog nešel, ale aby navštívil ty, kteří aktuálně srdeční obtíže mají nebo potřebují nějaké preventivní vyšetření.

Dětský neurolog, na Yalu doktor Ionita, je vlastně pacientovým druhým primárním lékařem. Pokud má nějaký lékař podezření na nervosvalové onemocnění u svého pacienta, kontaktuje nemocnici a ta zde kontaktuje koordinátorku centra. Ta objedná pacienta nejdříve

pouze na vyšetření k doktoru Ionitovi. Ten provede testy a odběry a při druhé návštěvě oznámí diagnózu, pokud se potvrdila. Při třetí návštěvě většinou přijde čas otázek ze strany rodičů. Při čtvrté začne lékař pacienta a rodinu připravovat na kortikoidy, mají sezení s dietoložkou. Při další návštěvě kortikoidy nasadí a při další kontrolují efekt a případné nežádoucí účinky. Doktor Ionita většinou první rok (či déle) vídá pacienta sám, vytváří si s ním pevnější vztah. Zároveň pacienti většinou zpočátku nepotřebují pomoc kardiologa, pneumologa a celého týmu. Zhruba od školního věku pacient dochází na kliniku, i když často nemusí vídat celý tým.

Při kontrole se vždycky ptá na veškeré změny, zhoršení, zlepšení, jakékoliv problémy, zdravotní, ve škole,



v kolektivu, změny v rodině, chování, náladě, každodenních činnostech, změny v medikaci, jakékoliv hospitalizace, o kterých by nevěděl, na spánek, ptá se na toleranci kortikoidů. Měla jsem možnost absolvovat celý klinický den s Eliášem, třináctiletým pacientem s DMD, který byl diagnostikován ve třech letech. Od doby diagnózy byl na denní dávce prednisonu, nicméně kvůli nežádoucím účinkům musel přejít na víkendovou terapii kortikoidy. Na té je spokojen. Doktor Ionita ale rodině doporučil zkusit deflazacort denně, dlouhodobě má nejlepší zkušenosti s každodenní terapií a chápe, že Eliáš měl na prednisonu problémy s nežádoucími účinky, proto by jim rád zkusil zařadit deflazacort. Vzhledem k tomu, že je momentálně deflazacort v USA schválen jako Emflaza přímo pro DMD, jeho cena nesmírně vzrostla, proto, než lék předepíše, musí zažádat pojišťovnu o proplacení a není jisté, zda Emflazu Eliášovi schválí. Eliáš ale souhlasil, že to můžou zkusit.

Kromě kortikoterapie seznamuje doktor Ionita rodiče s diagnózou a podstatou nemoci, s možnostmi terapie, která je momentálně ve výzkumu, s klinickými studiemi. Například Eliášovi a jeho mamince vysvětloval, z jakých exonů se skládá dystrofinový gen a k čemu by jim do budoucna mohl pomoci exon-skipping, případně jak z informací dostupných na webu poznat, jestli by se konkrétní lék hodil zrovna pro Eliášův typ mutace. V rámci certifikace PPMD také doktor Ionita seznamuje pacienty se systémem Duchenne Connect registru PPMD, odkud mohou po

registraci dostávat nejnovější informace z výzkumu, případně jakékoliv podstatné novinky ohledně DMD, také zde vyplňovat dotazníky, které PPMD rozesílá.

Jelikož pacienti pravidelně nevidají gastroenterologa ani endokrinologa, jen pokud potřebují, stará se o ně v tomto ohledu také doktor Ionita. Kontroluje hladiny vitamínu D a vápníku, rentgeny páteře dělá ortoped, Tannerovu škálu pubertálního vývoje hodnotí pediatr a neurolog se jen podívá, jestli je vše v pořádku. Co se týče růstového hormonu, ten zde pacientům nepodávají, protože zastávají názor, že až bude pacient na vozíku, bude lepší, když nebude příliš velký, aby se s ním rodičům a pečovateli dobře manipulovalo. Doktor Ionita se svými pacienty také řeší zácpu či reflux. Pokud se nedaří endokrinologické či gastroendokrinologické problémy vyřešit, kontaktuje doktor Ionita kolegy specialisty, kteří jsou externí součástí centra. Stejně tomu je i s genetikem. Samozřejmě, že genetické poradenství může rodině poskytnout i neurolog, který se DMD věnuje. Většinou ale po diagnóze absolvuje rodina jednu návštěvu u genetika, kde proberou rizika a možnosti přístupu, také otestují matku a hlavně vše v klidu proberou, na což na nervosvalové klinice většinou není dost času.

Pneumolog, na Yalu doktor Craig Canapari, se podívá na výsledky plicních testů a sleduje zhoršení nebo zlepšení od posledního měření. Zároveň se ptá, jestli nepřibýly obtíže, jestli se něco nezhoršilo. Jak se pacientovi funguje se stávajícími přístroji a pomůckami,



jestli jim vyhovuje nastavení BiPAPu a kolik hodin denně jej pacient má, jak mu vyhovuje maska. Jak často používají kašlacího asistenta, jestli cítí zlepšení. Ptá se na kvalitu spánku, jestli pacient nechrápe, jaké má pak hodnoty saturace. Jestli měří saturaci před aplikací kašlacího asistenta a po. Například jeden z našich pacientů měl problém s hleny, které ho pořád obtěžovaly. Kvůli skolióze už bohužel nemohl mít vibrující vestu na podporu vykašlávání. S asistentkou měřící PFT a s pneumologem se pak domluvili, že pacientovi předepíší oscilační doplněk ke kašlacímu asistentovi, který pomáhá evakuaci hlenu.

S Eliášem zase řešili kašlacího asistenta. Eliáš ho používá, jen když je nemocný, s doktorem Canaparim se ale domluvili, že by ho měl používat minimálně třikrát týdně, ideálně však každý den, aby udržel všechny části plic průchodné a otevřené a aby měl šanci působit preventivně. Také si znovu vysvětlovali, proč má používat kapky na dekongesci sliznice každý den, nejen při ucpaném nosu. Při vyšetření bylo totiž vidět, že je sliznice tak oteklá (aniž by Eliáš něco cítil), že prakticky nemůže

používat jednu nosní dírku.

Matka si ale myslela, že kapky jsou pouze na období infekce. S jiným pacientem zase přidali léky na astma, protože chlapci zjevně pomáhají (minimálně úlevové, které má k dispozici). Proto se doktor Canapari rozhodl předepsat chlapci i preventivní každodenní terapii.

Fyzioterapeut má na Yalu značně odlišnou funkci než u nás. Kromě cvičení se vyzná ve vozících, v možných nástavcích na ně, ve všech přístrojích, které pomáhají pacientovi chodit, stát, přesouvat sebe nebo co potřebují. Prostě je takový přístrojový specialista na DMD. Vzhledem k tomu, že většina pacientů, kteří chodí do centra na Yale, sem také pravidelně chodí se svým fyzioterapeutem cvičit (třeba i s jiným, než s tím k dispozici v centru), úkolem dne v nervosvalovém centru je zjistit, jestli pacienta někde vozík netlačí, jestli v něm má dobře položené nohy, pohodlně si může opřít lokty, hlavu, cokoliv potřebuje. Pokud třeba pacient přibere v pase





s ergoterapeutickou evaluací. Fyzioterapeutka Chris ukazuje chlapci, jak na chůzi ze schodů a upravuje vozík. Ergoterapeutka většinou přichází



a vozík mu pak v těchto místech drhne, fyzioterapeutka při návštěvě pacientovi vozík upraví - nahřeje konkrétní místo a vymodeluje znova. Také kontroluje, jestli pacient nemá otlačeniny nebo náběh na dekubity. S Eliášem řešila, jak je na tom po operaci zad, kterou podstoupil před 9 měsíci. Když si postěžoval, že ho po několika hodinách sezení bolí, domluvili se, že se zamyslí, během které hodiny ve škole by nevadilo, kdyby si mohl dát vozík do vodorovné polohy a že to fyzioterapeutka se školou domluví. Na pravidelné roční fyzioterapeutické evaluace si zve jednotlivé pacienty mimo kliniku k sobě do ordinace, protože na klinice na to není příliš času. Zároveň, pokud pacienti přijíždějí z daleka, se snaží zařídit, aby jim evaluace navazovala na návštěvu centra. Také probíhá společně





zároveň s fyzioterapeutkou a ptají se na podobné věci. Kromě toho vyplňuje také vlastní krátké hodnocení toho, jak chlapec zvládá každodenní činnosti. Ptá se na to, jestli vyjde schody, jestli chodí ven, pokud je na vozíčku, tak jestli se zvládne přesunout z vozíku na postel, jestli si v posteli sám sedne, jestli se převalí, zvládne změnit polohu v posteli. Pak se ptá, jestli se sám nají, vyčistí si zuby, vykoupe, obleče se. Jestli si zvládne podat, co potřebuje, jestli unese, co potřebuje, jestli se mu dobře čte a píše, jestli preferuje počítač, nebo klasické psaní, co z toho preferuje ve škole. Například Eliáš říkal, že radši píše, protože má problém psát na klávesnici, nevidí klávesy, protože jsou moc ploché a nezvládne se nahnout. Domluvili se tedy, že příště přinese svůj počítač a pokusí se klávesnici upravit tak, aby se mu na ní psalo pohodlně. Dále ergoterapeutka kontroluje, jestli

pacient nemá kontraktury. Kromě toho konzultují všechny pomocné přístroje, případně si rodiče nechají poradit, jestli jim může doporučit ještě nějakou pomůcku na ulehčení.

Sociální pracovnice zde platí za velmi důležitou část týmu obzvláště kvůli velmi složitému systému proplácení léčby a pomůcek. Probírá s pacienty všechny možnosti jak zaplatit, co potřebují, žádá pro ně o granty, vyplňuje přihlášky do sociálních podpůrných programů. Kromě toho na Yalu však zastává i roli psycholožky. Popovídá si s chlapcem v přítomnosti rodičů a pak i s chlapcem samotným. Ptá se ho, co dělá, když je naštvaný, komu se svěřuje, jak se cítí ve škole, jestli je někdy smutný ze své nemoci, čím bude, až dospěje. Samozřejmě se ptá na otázky úměrné věku. Vždycky se ptá na sklony k násilí. Formulář, podle kterého klade otázky,



mi dala k dispozici. Dietolog s pacientem konzultuje, jestli



zhubnul, nebo přibral od poslední návštěvy, co toho je příčinou, jak může upravit jídelníček, aby se to spravilo. S rodinami samozřejmě probírá stravu při kortikoterapii, možné změny, ke kterým může dojít, jak jim předejít. Poskytuje jim edukační materiály, analyzuje s nimi jejich současný jídelníček, počítá ideální příjem a ukazuje vzorový jídelníček pro konkrétního pacienta. Také dětem vysvětluje, proč zrovna při DMD a kortikoidech se musí obzvláště snažit hlídat si váhu. Stejně tak jim doporučuje potraviny a nápoje, které obsahují hodně vápníku.

Součástí centra je také ortoped. Eliáš trpěl skoliózou a našli mu zlomeniny obratlů, proto podstoupil v listopadu

2016 operaci páteře. Operaci prováděl přímo ortoped, který ho v centru od malička vídá. Nyní, tedy v září 2017, s ním procházel kontrolní snímky po operaci, ukazoval mu, že je vše v pořádku, a ptal se na bolesti. Podíval se, jak se hojí jizva. Eliášova maminka prosila ortopeda, aby Eliášovi vysvětlil, že šrouby a materiály, které má nyní v páteři ho nemůžou poškodit na jiných místech při pohybu. Od operace měl totiž Eliáš permanentní strach, že se při přesunech vnitřně zraní. Kvůli tomu také odmítal rentgen. Naštěstí se nakonec domluvili, že může zůstat ve vozíku a že mu za záda dají desku.

Spinraza den



Dalším zajímavým zážitkem bylo prožít v nemocnici tzv. Spinraza den. Pro pacienty se spinální muskulární atrofii je nově schválen lék Spinraza,

který dostávají i v Yale New Haven Hospital. Momentálně lék podávají šesti pacientům a mají spoustu dalších kandidátů. V USA nicméně musí léčbu konkrétního pacienta nejprve lékaři navrhnout pojišťovně a ta rozhodne, zda konkrétnímu pacientovi léčbu uhradí. Léky mohou dostat pacienti se všemi typy SMA (viděla jsem pacienty s SMA 1, 2 i 3). Aplikace Spinrazy je velmi složitá záležitost, jelikož se podává intratekálně, tedy pomocí lumbální punkce. Musí být tedy k dispozici zkušený neurolog, který je zvyklý píchat lumbální punkce, musí být k dispozici sál, kde jsou schopni pacienta položit tak, aby vše mohlo probíhat pod rentgenovou kontrolou. Také pak prostor, kde pacienti můžou dvě hodiny po aplikaci zůstat a kde jim sestry mohou sledovat vitální funkce a zkrátka a dobře zjistit, jestli aplikaci tolerují. To vše vyžaduje dobrou koordinátorku. Na Yalu koordinátorku dělala Tracy Fusco.

V rozpisu na konkrétní Spinrazový den musela zohlednit také to, jestli je pacient schopen se sám dostat na stůl, na



Tracy Fusco

kterém se punkce provádí, nebo jestli ho musí zvednout a polohovat ostatní (časově opravdu obrovský rozdíl). Také jestli je pacient při aplikaci klidný, nebo je to dítě, které hodně pláče a vyvádí. Zajímavý problém, který se bohužel řešil skoro při každém Spinrazovém dni, byl závazek pacientů. Jedním z šesti léčených je např. devatenáctiletý Alejandro, který má SMA typ 3, zatím tedy kromě problémů při vstávání ze židle moc velké problémy nepociťuje. Možná z toho důvodu úplně nerozumí tomu, co pro něj lék může znamenat a jak mu může do budoucna ovlivnit život. Pokaždé přijíždí pozdě, nechodí na povinné kontroly, které jsou součástí programu, stěžuje si, nedodrжуje doporučení po aplikaci a pak volá druhý den s bolestmi hlavy, není nalačno, když má být atd. Tím samozřejmě dost



Odpočívací místnost s monitorací pacientů po aplikaci



Polohování pacienta před aplikací Spinrazy

ovlivňuje chod celé kliniky a zaměstnává velkou část týmu úplně zbytečnou prací. V září se tedy hodně řešilo, že Alejandro bude muset být z programu stažen.

Novým lékem je také Exondys 51 od Sarepty, který je pro chlapce s DMD. Schvalování léčby u jednotlivých pacientů je stejně složité jako u Spinrazy a protože některé pojišťovny ani lék neuznávají, je to pro některé pacienty nedostižné. Z toho důvodu měl doktor Ionita jeden den také schůzku se zástupci Sarepty, aby s nimi zkonzultoval, jak zařídít snadnější přístup k tomuto léku, co pro to může udělat on, kam napsat, koho přesvědčit, že u svých pacientů vidí výsledky. Přinesli mu také prospekt se zpracovanými nejpřesvědčivějšími daty, aby měl důležité informace o léku u sebe, aby mohl argumentovat. Musím říct, že bych čekala, že když dojde ke schválení nového léku pro některou

diagnózu, je to úžasná zpráva, velká naděje a vysvobození, ale na Yalu jsem pochopila, že po schválení přichází ještě druhá, neméně důležitá vlna práce.

Kromě dnů, kdy probíhalo nervosvalové centrum, jsem měla možnost sledovat doktora Ionitu při každodenní práci a zároveň s ním konzultovat postup při certifikaci centra. Doktor Ionita dříve působil několik let v Seattlu, což je další z PPMD certifikovaných center. Mohl se tedy podělit i o zkušenosti odtud. Zajímavé bylo, že i když Seattle považuje za skvělé centrum, spousta věcí na Yalu chodí jinak. Například v Seattlu vídají pacienti vždy celý tým centra, zatímco na Yalu si doktor Ionita sedne se svojí koordinátorkou a proberou pacienta po pacientovi, sepíší, kterého specialistu pacient pravděpodobně nebude potřebovat, a podle toho pak Louise pacienti objedná.

Jelikož mě alespoň rámcově zajímalo, jakou strukturu mají ostatní americká certifikovaná centra, obešla jsem kontakty z center, které jsem našla, a rozeslala e-mail s prosbou o zodpovězení pěti otázek. Zprv mě zajímalo, kolik pacientů centrum sleduje, dále jestli sleduje dětské i dospělé pacienty, nebo pouze děti, jak často centrum provozují, jak je centrum financováno a jak probíhá návštěva z pohledu pacienta a také jestli mají vlastní prostory. Odpovědi jsem získala od poloviny certifikovaných center.

V Cincinnati ve státě Ohio, kde centrum vede profesorka Brenda Wong, sledují přibližně 500 pacientů. Jejich centrum běží dvakrát týdně po celý den. Financování jsou prakticky výhradně nemocnicí. Jsou centrem

pro děti i dospělé pacienty. Režim je takový, že pacient s rodinou jsou v jedné místnosti, kam za ním docházejí specialisté a střídají se u něho. Nemají vlastní prostory vyhrazené pouze pro nervosvalové centrum. Užívají přibližně 9 vyšetřovacích místností, které jindy v týdnu slouží jiným účelům.

V Duke Children's Hospital v Severní Karolině, kde centrum vede profesor Edward Smith, sledují asi 80 pacientů s DMD, 40 s SMA a méně ostatních nervosvalových pacientů, např. s diagnózou Charcot-Marie-Tooth nebo myotonická dystrofie. Centrum běží dvakrát v měsíci celý den (8 hodin). Jsou opět placeni hlavně nemocnicí, nemají peníze od univerzity, z grantů ani ze studií. Také dostávají příspěvek od PPMD, který dávají hlavní koordinátorce (nurse coordinator). Starají se primárně o děti, nicméně DMD a SMA pacienti si často přejí zůstat na klinice sledování i jako dospělí a nechtějí přejít do nervosvalového centra pro dospělé. Objednávají 12 pacientů na jeden den. 6 dorazí v 8 ráno, 6 dorazí v poledne. Tři pacienty nejdříve pošlou za fyzioterapeutem nebo ergoterapeutem, s těmi jsou v rehabilitační místnosti. Další tři projdou zatím vyšetřením kardiologem a plicním lékařem, udělá se jim echo srdce a testy plicních funkcí. Po dvou hodinách se skupiny prostřídají. Pacienta taky vidá nutriční terapeutka, sociální pracovnice, sestra, zástupce firmy vyrábějící vozíky a jiné pomůcky, dále zde pracuje zástupce organizace MDA, který se také s rodinami setkává. Co se prostor týče, všechno se odehrává pod stejnou střechou, v jednom patře s jednoduchým

bezbariérovým přístupem. Mají jednu místnost na kardiologické vyšetření (s echem), jednu na plicní testy, tři pro pacienty. Pacienti jsou v jednom pokoji a doktoři chodí za nimi, pouze na vyšetření jdou jinam. Pak mají rehabilitační/cvičební místnost.

Dalším certifikovaným centrem je Nationwide Children's Hospital v Columbusu ve státě Ohio, zde je vedoucím centra profesor Jerry Mendell. V centru sledují asi 200 pacientů s DMD, ale přímo kvůli studiím tam jezdí lidi z různých koutů USA. Centrum je financováno nemocnicí, Národním zdravotním institutem (NIH), Asociací svalových dystrofií (MDA), PPMD i dary od pacientů. Starají se primárně o děti, ale dospělé, kteří se na ně obrátí, samozřejmě neodmítnou. Režim kliniky je následovný: pacient je ve vyšetřovně, kde mu nejdříve sestra vyšetří tlak, teplotu, změří ho a zváží, sepíše s ním zprávu o tom, jak se momentálně cítí, jak na tom je a potom za ním do té místnosti přicházejí lékaři. Mají 15 místností pro pacienty a jednu na cvičení.

V Children's Hospital of Los Angeles vídají 100-120 pacientů s DMD, také tři pacientky s touto diagnózou. Profesorka Ramos-Platt zde vede nervosvalovou kliniku, která je desetkrát až jedenáctkrát ročně určena pouze diagnóze Duchennovy svalové dystrofie. Pacienty vídají od 7 hodin do půl jedné. Pacient zůstává v jedné místnosti a lékaři se u něj po 30 minutách střídají. Pacient z místnosti odejde pouze kvůli vyšetření echa srdce a plicních funkcí. Starají se

pouze o děti, respektive pacienty do 21 let. Patří pod neurologickou kliniku Children's hospital of LA a používají 8 místností. Když skončí klinika, celý tým se sejde asi na hodinu a půl, aby probrali jednotlivé pacienty. Během jedné návštěvy děti vidí neurolog, pneumolog, kardiolog, ergoterapeut a fyzioterapeut, specialista na přístroje, sociální pracovník, dietolog, manažerka sester, představitel patientské organizace i představitelé výzkumného týmu. Někdy se přidá ortoped, genetik, gastroenterolog nebo endokrinolog. V rámci centra pacienty odebírají, dělají jim rentgeny, echo, EKG, plicní funkce a DEXA scany. Většina pacientů, kteří docházejí do tohoto centra, má péči placenou státem (jedná se o sociálně slabé rodiny). V centru vídají hodně cizojazyčných rodin a patří mezi jedno z vyhlášených sociálních center, takže ho z velké části podporuje stát, dále MDA (platí za dietologa, ergoterapeuta a fyzioterapeuta), PPMD (platí vedoucího výzkumu a projektů) a také dostává finanční dary. Někdy je centrum požádáno, aby se účastnilo nějakého výzkumu, z čehož mu pak také plynou finanční příspěvky.

Další centrum, které se podělilo o své zkušenosti, je Center for Duchenne muscular dystrophy at University of California v Los Angeles, které vede profesorka Miceli. Mají 120 pacientů a centrum běží třikrát za měsíc. Finanční podporu mají od nemocnice, univerzity, z grantů, a to grantů na týmovou práci i na jednotlivé pracovníky. Dále dostávají podporu od patientských organizací (PPMD, MDA, CureDuchenne, FED = Foundation to Eradicate Duchenne)

nebo z klinických studií (momentálně mají 13 DMD studií). Starají se o děti i dospělé, péči o dospělé se věnují hlavně jednou za měsíc na své klinice, pro dospělé je tedy stanovený samostatný den. Centrum má své prostory pouze pro dny, kdy jsou objednáni pacienti (třikrát za měsíc). Mají k dispozici 10 místností. Pacient má většinou svou místnost, kam za ním dochází specialisté. Přímo na klinice mají nervosvalového specialistu, genetika, kardiologa, endokrinologa a plicního lékaře. Za jinými pacient většinou cestuje v rámci nemocnice a budovy, obzvlášť se však přesouvá kvůli testům.

V Children's Hospital Colorado mají nervosvalové centrum každý týden a vídají 8 pacientů během dopoledne a 8 během odpoledne. Dvakrát v měsíci si pozvou pouze osm dospělých pacientů s DMD a pro ty si zvou také trochu jiné specialisty. Finanční podporu získávají z grantů, od MDA i PPMD, dále ze 14 klinických studií, které u nich momentálně běží. Věnují se dětským nervosvalovým pacientům s výjimkou pacientů s DMD, které si nechávají i v dospělosti. Pacienta s rodinou zavedou do pokoje, kam za nimi dochází specialisté. Pokojů mají 12 a jeden přijímací, dále jeden lékařský.

Za zkušenost v Yale New Haven Hospital Parent Project moc děkuje

MUDr. Karolína Češková.

*zdroj: Parent Project, z.s.
autor MUDr. Karolína Češková
odborný konzultant Parent Project. z.s.*

VÝZKUM

Choroba Charcot-Marie-Tooth (CMT)

Probíhá nábor pacientů s CMT1 a CMTX do klinické studie **ve fázi 2, která testuje** lék **ACE-083**. Jedná se o první hodnocení tohoto léku u lidí s CMT. Studii sponzoruje společnost Acceleron Pharma.

Lék je aplikován injekcí do svalu, kde se váže na přirozeně se vyskytující protein zvaný myostatin, a je vyvinut tak, aby podporoval růst svalů. Jednou z výhod léku ACE-083 je jeho cílené působení ve svalech, do kterých je podáván. Aplikace léku do předního holenního svalu by u pacientů s CMT mohla zlepšit dorzální flexi kotníku, čímž by se zmírnilo přepadávání chodidla při chůzi.

Studie bude u každého pacienta trvat přibližně 24 týdnů zahrnujících čtyřtýdenní screening, 12týdenní léčbu a osmitýdenní sledování a hodnocení po poslední aplikované dávce. Podmínkami pro účast na studii jsou dovršení 18 let věku, geneticky potvrzená diagnóza CMT1 nebo CMTX (případně potvrzená u příbuzné osoby prvního stupně), klinické příznaky CMT1 nebo CMTX a splnění dalších kritérií.

Více se lze o této studii dozvědět (v anglickém jazyce) na <https://clinicaltrials.gov> po zadání NCT03124459 do vyhledávacího

pole "Other terms" nebo zasláním dotazu na e-mailovou adresu clinicaltrials083@acceleronpharma.com.

Cvičení může pomoci zachovat sílu u osob s CMT

Nedávno zveřejněné výsledky studie, která proběhla na Sydneyjské univerzitě v Austrálii, ukazují, že progresivní cvičení proti odporu (se zátěží) je nejen bezpečné, ale může pomoci významně snížit svalovou slabost u dětí s CMT.

Studie zahrnovala celkem 60 dětí ve věku 6 až 17 let s různými typy CMT. Děti absolvovaly cvičební režim sestávající z cvičení se zátěžovými manžetami na nohách třikrát týdně po dobu šesti měsíců. Po úvodních tréninkových hodinách pod dohledem dětí dokončily cvičební režim doma.

Výzkumníci zjistili, že šest měsíců středně intenzivního progresivního odporového cvičení pomohlo nejen zpomalit progresi svalové slabosti až o 30 procent ve srovnání s pacienty s CMT, kteří necvičili, ale vedlo dokonce ke zvýšení síly procvičovaných svalů po dobu dvou let.

Je naděje, že posílení svalů cvičením může zmírnit postižení způsobené CMT a prodloužit funkci svalů, což povede ke zlepšení kvality života.

Duchennova svalová dystrofie (DMD)

Americký Úřad pro kontrolu potravin a léčiv (FDA) zamítl žádost společnosti PTC Therapeutics o uvedení léku Translarna (ataluren) na trh v USA.

Společnost 25. října 2017 oznámila, že obdržela kompletní odpověď od amerického Úřadu pro kontrolu potravin a léčiv (FDA), ve které je uvedeno, že úřad není schopen schválit žádost o povolení přípravku Translarna pro léčbu DMD kvůli nedostatečným důkazům o jeho účinnosti.

Přípravek Translarna je určen k léčbě malé skupiny pacientů s Duchennovou svalovou dystrofií, jejichž onemocnění je způsobeno specifickým genetickým defektem zvaným "nonsense mutace" v genu pro dystrofin, který předčasně zastavuje tvorbu normálního proteinu dystrofinu. To vede ke vzniku zkráceného proteinu, který nefunguje správným způsobem. Přípravek Translarna působí u těchto pacientů tak, že mění způsob, jakým svalové buňky čtou genetickou informaci; umožňuje jim genetický defekt obejít, a tím buňkám dovoluje vyrábět funkční dystrofin. Lék se podává ústy a může pomoci zhruba 13 % lidí s DMD.

Klinické zkoušky ukázaly smíšené výsledky. Ve studii "ACT DMD" (fáze 3) se léku nepodařilo dosáhnout primárního cíle. Post hoc analýza však naznačila, že lék může zpomalit pokles funkce u podskupiny pacientů s DMD, zatímco jiní pacienti na léčbu nereagují.

V Evropské unii bylo léku v srpnu 2014 uděleno "podmíněné schválení" pro použití u osob s Duchennovou svalovou dystrofií způsobenou tzv. nonsense mutací v genu pro dystrofin, kterým je nejméně 5 let a jsou schopni chůze.

Lék golodirsén firmy Sarepta vykázal v rané fázi testů léčebné účinky

Společnost Sarepta Therapeutics zveřejnila povzbudivé výsledky z klinické studie ve fázi 1/2, které naznačují, že experimentální lék golodirsén by mohl mít slibné účinky v léčbě DMD.

Golodirsén je exon skipping lék určený k zpomalení progresu DMD, ke zmírnění příznaků jako je ochabování svalů a atrofie. Podává se nitrožilně infuzí a zaměřuje se na část genetického kódu zvaného exon 53. Lék může pomoci až 8 % chlapců s DMD.

Výsledky studie, která testovala lék u 25 chlapců s DMD, ukázaly, že léčba golodirsénem po dobu přibližně jednoho roku vedla ke statisticky významnému zvýšení produkce proteinu dystrofin. Svalové biopsie potvrdily, že na lék zvýšenou produkcí dystrofinu reagovali všichni účastníci. 25 chlapců, kteří se studie účastnili, bude i nadále hodnoceno po dobu celkem 144 týdnů. Očekává se, že studie bude dokončena v květnu roku 2019.

Bezpečnost a účinnost léku golodirsenu je rovněž hodnocena v klinické studii ESSENCE (fáze 3) u chlapců s DMD, u kterých lze použít přeskočení exonů 45 nebo 53. Do této studie je v současné době přijímáno přibližně 100 osob. Studie probíhá v USA, Kanadě a Evropě.

Bližší informace o studii ESSENCE lze nalézt v anglickém jazyce na adrese <https://clinicaltrials.gov> po zadání NCT02500381 do vyhledávacího pole "Other terms".

Spinální svalová atrofie (SMA)

Probíhá nábor pacientů do studie STR1VE SMA, která testuje účinnost genové terapie

Výzkumníci hledají osoby se SMA typu I pro účast na klinické studii STR1VE (fáze 3), sponzorované společností AveXis, která hodnotí účinnost genové terapie AVXS-101.

Jedná se o jednorázovou infuzi, při níž je do motorických neuronů prostřednictvím neškodného viru dopraven funkční SMN gen, který nese informaci pro tvorbu proteinu SMN (Survival Motor Neuron). Tento protein, který u osob se SMA chybí, je nezbytný pro správnou funkci nervů, které řídí pohyb svalů. Zvýšená produkce tohoto proteinu může vést ke zlepšení síly a funkce svalů.

Dětem, které se studie zúčastní, musí být v době podání infuze méně než 6 měsíců, musí mít jednu nebo dvě kopie genu SMN2 a splňovat další kritéria.

Studie bude probíhat v několika střediscích v USA.

Společnost AveXis plánuje spustit studii i v Evropské unii pod názvem STR1VE EU. Začátek náboru pacientů je očekáván v první polovině roku 2018. Studie bude probíhat na více místech v EU.

s

Probíhá nábor pacientů do studie FIREFISH (fáze 2), která testuje lék RG7916 u kojenců se SMA I. typu

Studii sponzoruje společnost Hoffmann-La Roche, která lék vyvíjí ve spolupráci se společností PTC Therapeutics. Jedná se o tekutý přípravek, který se podává jednou denně ústy nebo prostřednictvím výživové sondy.

Studie se skládá ze dvou částí. PTC Therapeutics nedávno oznámila, že 1. část studie FIREFISH, která hodnotila bezpečnost a účinnost léku RG7916 u 8 kojenců se SMA typu I ve věku od 1 do 7 měsíců, prokázala, že lék je bezpečný a dětmi dobře snášen.

Během 1. části studie byl lék pacientům podáván denně po dobu nejméně 4 týdnů. Jejím cílem bylo určit nejhodnější dávku RG7916. Cílem 2. části studie je analyzovat bezpečnost a účinnost dávky stanovené v 1. části u dalších 40 dětí po dobu 24 měsíců. Po 24 měsících výzkumníci posoudí účinnost léku podle toho, jaké procento dětí bude schopno sedět bez opory po dobu 5 sekund nebo déle.

Další informace o této studii naleznete (v anglickém jazyce) na adrese <https://clinicaltrials.gov> po zadání NCT02913482 do vyhledávacího pole "Other terms".

Lék RG7916 je hodnocen v dalších dvou studiích pod názvem SUNFISH a JEWELFISH. SUNFISH je zaměřena na pacienty se SMA II. a III. typu ve věku 2-25 let. JEWELFISH je zacílena na osoby se SMA II. a III. typu ve věku 12-60 let, které se zúčastnily jiné studie zaměřené na gen SMN2.

zdroj: Quest 2018

*z anglického originálu přeložila
Jitka Šafránková*



X. MDA RIDE

Josef Kád'a Kadeřábek

Desátá MDA RIDE se blíží. Jak vznikla a kdo se zasloužil o to, že je tato akce, zaměřená na pomoc lidem se svalovou dystrofií, stále známější a populárnější, se dozvíte v následujícím článku.

Rádi bychom Vám v dnešním rozhovoru představili člověka, o kterém se v našem Zpravodaji zmiňujeme právě v souvislosti s pořádáním MDA RIDE, Josefa „Káďu“ Kadeřábka.

Je to již deset let, co tato akce pomáhá především zviditelňovat problematiku svalové dystrofie a nejen to. Pomáhá i fakticky, protože finanční prostředky,

kteří se podaří získat při jejím pořádání, jdou na konkrétní pomoc těm, kteří to potřebují. Všichni, kdo pracují v neziskové sféře, vědí, jak obtížné je sehnat a přesvědčit sponzory, nebo i jednotlivé dárcy, aby přispěli právě Vám. Proto jsme vyzpovídali „Káďu“, co ho vede k tomu, aby svůj volný čas věnoval pomoci ostatním.

Můžeš nám říct něco o původu MDA RIDE a jak jsi přišel na myšlenku pořádat MDA RIDE v České republice? Ono to má jako vždycky všechno svoje souvislosti. Měl jsem tehdy v životě



období, kdy jsem nevěděl, jak to všechno dopadne. Sám sobě jsem si řekl, že pokud dostanu ještě šanci a budu tady ještě chvíli pokračovat, budu se snažit pomáhat těm, co to nemají lehké. A protože jsem motorkář, tak bylo nasnadě, že by to mělo být něco, co má s motorkou alespoň něco společného. S pár přáteli jsme objevili, že v americkém Glendale je prodejce motocyklů Harley-Davidson, který pořádá velkou charitativní akci Love Ride, jejíž výtěžek věnuje na potřeby pro svalové dystrofiky. Takže pak už jen kontakt na „otce“ zakladatele Olivera Shokouha a výlet do Curychu, kde je švýcarská odnož této akce. Z toho taky vyplývá, že MDA RIDE je třetí svého druhu na světě a první v EU.

Věděl jsi už předtím něco o svalové dystrofii?

Musím se přiznat, že skoro nevěděl. Samozřejmě, že jsem z médií zaregistroval, že je to nemoc, kdy ubývá svalová hmota, ale stejně jako většina lidí jsem vozíčkáře bral spíše jako jeden celek. Když bylo potřeba mojí pomoci třeba u chodníku, tak jsem pomohl, ale snažil jsem se jít zase rychle dál. Běžný vzorek populace.

Šel jsi do toho sám, nebo kolik lidí vlastně bylo u zrodu této akce?

Já jsem v té době dělal ředitele Praha Chapter Hog - Harley Owners Group, což je klub majitelů motocyklů Harley-Davidson, a tam jsme tuhle myšlenku uvedli do života s bikerkou Danielou a pár přáteli. Jak to u každého projektu bývá, tak někdo zůstane a někdo jde dál.

Z Letňan přes Náplavku až na Václavák, to zní jako sen, nepřipadá Ti to také tak?

Ano, připadá. Když jsme před těmi roky začínali, tak jsme si mysleli, že to bude fajn akce pro motorkáře, že si dáme párek, poslechneme si třeba nějakou kapelu, pokecáme s kamarády a když se něco vybere, tak za to koupíme nějaký hračky pro děti a budeme mít fajn pocit. Že se to dostane - tady přestanu být skromný :-)
- že to dostanu až na Václavák s podiem „pod koněm“ - na to bych nevsadil... Je to sen, který žiju.

Myslíš si, že zájem o MDA RIDE stoupá a dá se ještě posunout někam dál?

To si teda nemyslím, protože to vím. Jasným ukazatelem je každoroční překonání rekordu - vybrané částky - a také to, že letos poprvé se podařilo v předvečer akce zorganizovat večerní charitativní koncert s pódium přímo u Václava, což se jen tak nějaké organizaci nepodaří.

Ke každému ročníku patří spanilá jízda, které se mohou zúčastnit i sami postižení, především v autech a ti, kteří to zvládnou i na motorce. Zkoušel ses Ty někdy projet na vozíku?

Ano, zkoušel. V rámci práce na knize Duchennovi jezdci aneb můj život s dystrofií, na které jsme pracovali přes rok s Jakubem Šudákem a Martinem Krčkem, jsem se v nutných pauzách na vozíku vozil. Musím říct, že se mi to líbilo. Upřímně ale musím napsat, že motocykl mám radši :-).

Ted' také něco o Tobě. Kdy ses začal zajímat o motorky a kolik jsi jich v průběhu let měl?

Já jsem bydlel u babičky na periferii v Libni nad nemocnicí Bulovka. Tam byla tenkrát divoká příroda a na polních cestách jsem už od dvanácti proháněl starý Jawky a Čízy. Samozřejmě, že se to nesmělo a první řidičák na malou motorku jsem mohl mít až od patnácti let. Pro něj jsem si ale přijel na Jawě 250 a učitel autoškoly z toho měl skoro smrt.

V sedmnácti už jsem mohl řídit velkou motorku oficiálně a protože jsem šel dál studovat, tak jsem jezdil až do doby, kdy jsem začal vážně uvažovat o životě ve dvou. To šel motocykl na chvíli stranou, protože tenkrát děvčata chtěla kluka s autem a ne s motocyklem :-). Přišla rodina a to ten můj koníček taky trochu trpěl, ale nějaký ten „motor“ jsem měl vždycky. Opravdovou renesancí pro lidi s diagnózou, jako jsem měl já, byla doba po roce 1989. To jsme konečně mohli poznat ty všechny slavné značky a kdo si to doma dokázal prosadit, tak se konečně mohl svézt na nějaké nádheře. Já jsem tedy všechny mašiny nikdy nepočítal, ale mohlo jich být přes třicet.

Celým životem Tě doprovázejí jen motorky, ale také tvoje žena Hanka, která Ti od začátku s MDA RIDE pomáhala. K motorkám jsi ji přivedl Ty?

Ano, tady musím samozřejmě poděkovat Haničce za to, že se mnou absolvovala - za těch skoro čtyřicet let, co jsme spolu - hodně kilometrů na motocyklu a také za to, že mě vždy

podrží ve všech situacích, které práce na MDA RIDE přináší. K motorkám jsem ji ale nepřivedl. V době, kdy jsme se ještě neznali, už jezdila fotit motocyklové závody a tam se přátelila třeba s lidmi okolo Šestidenní nebo se slavným závodníkem Frantou Šťastným. Takže když jsem ji poznal, tak jsem to měl dobrý, protože hodně mých kamarádů muselo z „rodinných“ důvodů přestat, nebo svůj koníček tajit.

Kromě všech aktivit, které máš, jsi také zdatný spisovatel. Vydal jsi už tři knihy o cestování na motorce, nejdříve po Čechách, pak po Moravě a nejnovější je po Slovensku a vím, že máš v mysli další. Pověz nám, kde na to bereš ještě čas?

To psaní byl taky jeden z mých tajných snů. V klubu jsem dělal klubový časopis a tam jsem psal o zážitcích, které jsme na našich cestách doma i po Evropě zažili. Lidem se to líbilo a tam jsem si řekl, že kdyby o to třeba měl někdo zájem... Když jsem oslovil nakladatelství Brána ohledně partnerství na MDA RIDE, tak mi paní ředitelka Mojžíšová jednou řekla, že to, co jí vyprávím, je docela fajn a abych zkusil něco napsat. Bylo to jako z amerického filmu :-). No a už vyšla trilogie Motorkářských průvodců po Čechách, Moravě a Slovensku - a právě je připravena všemi očekávaná kniha Duchennovi jezdci aneb můj život s dystrofií a protože jsme loni na podzim projeli 10 000 km po Jihoafrické republice a Hanička udělala spoustu krásných fotek, tak je asi pravděpodobné, že o tom bude taky nějaká knížka. Mimo

to píšu ještě do šuplíku povídky... co kdyby. Otázka zněla, kde na to беру čas. Snažím se každou minutu využít aktivně a nevím, co je to nuda. Celý život jsem žil naplno. To se sice podepsalo na mém zdraví, ale i když už pomalu začínám bilancovat, tak musím říct, že bych nic nezměnil.

Máš ještě nějaké nesplněné sny a co bys vzkázal našim čtenářům?

Měl jsem ještě jeden a ten se mi splnil. Jsem dědeček malého Toníčka a jak to tak pozoruji, tak to bude taky motorkář. Asi geny :-). Moje dcera Tereška z toho sice nemá žádnou radost, protože motorky a lidi okolo nich nemá moc ráda. Dává k dobru historiky, jak jsem

místo oslavy jejích 15. narozenin s maminkou odjeli organizovat nějakou akci a na její promoci jsem přijel na motocyklu. A co bych chtěl vzkázat čtenářům? Chtěl bych říct - a to hlavně těm mladým, že když půjdou za svým snem, budou k sobě tvrdí a poctiví, tak dokážou všechno. Bohužel v dnešní společnosti je slušnost, cit a empatie znakem slabošství, ale já věřím v to, že se dobré vrátí a zlo bude jednou potrestáno.

Děkuji za rozhovor.

za AMD se ptal Zdeněk Janda



REPORTÁŽ

Natália Turčinová

Strávili sme deň s vozičkárkou Natáliou. Máme odpovede na všetky otázky, na ktoré ste sa hanbili opýtať.

Čo urobíte ako prvé, keď ráno otvoríte oči?

Veľa ľudí zoberie telefón a pozrie sa, čo je nové na sociálnych sieťach. Telefón každé ráno dvíha aj 26-ročná Natália Turčinová. Namiesto sledovania

sociálnych sietí však vytočí číslo svojho asistenta Pavla. Ten príde do niekoľkých minút, aby ju stropným zdvihákom preložil z postele na invalidný vozík. Natália je k nemu pripútaná od svojich deviatich rokov.

Mladík Natáliu posadí na vozík. Keďže je elektrický, po byte sa vie pohybovať sama. Problém však nastáva, keď si chce dať rannú sprchu. Asistent ju musí



preložiť na špeciálne upravenú sedačku v kúpeľni, vozík odvedie preč. Natália sa vie osprchovať sama, iní pacienti so svalovou dystrofiou to však sami nedokážu.

Svalová dystrofia je ťažké genetické ochorenie, ktoré spôsobuje bezvládnosť a ochabnutie svalstva. Je nevyliciteľné, počas života sa len a len zhoršuje.

Bez asistenta ani na krok

Natália sa narodila s chorobou zvanou spinálna muskulárna artrofia. Neprejavila sa však hneď. „Obdobie, keď sa deti začínajú učiť chodiť, u mňa vyzeralo trošku inak. Ja som sa na nohy stavala ťažšie, musela som sa vždy niečoho chytiť, na to, aby som sa dokázala postaviť na nohy, som potrebovala oporu. Počas prvého roka môjho života si rodičia všimli, že niečo nie je v poriadku, a tak sa začala séria návštev lekárov, ktorí potvrdili ochorenie,“ hovorí nám v špeciálne upravenej bezbariérovej izbe na jednom z bratislavských internátov.

Okrem izby má Natália k dispozícii pomerne veľkú chodbu a kúpeľňu. Na chodbe robí Natáliin asistent raňajky jej priateľovi Martinovi, ktorý je taktiež na vozíku kvôli svalovej dystrofii. Spoznali sa aj vďaka chorobe a kvôli chorobe spolu takmer vôbec nie sú sami.

V každodennom živote totiž nevedia fungovať bez asistenta. Mladík – asistent z tejto reportáže sa volá Pavol a má 25 rokov. Keď s Natáliou odchádzame do práce, zbalí jej notebook, obuje ju a pripraví jej desiatu. Pavol však nie je jediný asistent, ktorému Natália pravidelne volá. Osobných asistentov

má viac, pretože Pavol nie je dostupný vždy, keď ho potrebuje.

Život so svalovou dystrofiou by bol pre introverta peklom. Natália trávi sama len minimum času. „Keď mám viac aktivít alebo som chorá, potrebujem mať pri sebe asistenta stále. Inokedy stačí, že mi pomôže len s bežnými činnosťami a viac ho nepotrebujem. Je ale pravda, že je so mnou väčšinu času,“ zamýšľa sa.

Viac ako to, že nemôže chodiť po vlastných, ju štvie závislosť na iných ľuďoch. „Nemôže sa mi stať, že sa kvôli asistentovi nedostanem načas do práce. Všetko treba plánovať dopredu,“ dodáva a na otázku, čo by urobila, keby mohla v tomto momente urobiť niečo spontánne, nevie odpovedať. Nevie si to predstaviť.

Ako bariéry zničili sen

Okrem toho, že pred každým svojim krokom musí myslieť na asistentov, musí zisťovať aj to, či sa na dané miesto vôbec dostane a či je bezbariérové. Práve bariéry jej už zničili najväčší sen – stať sa právničkou.

Natália pochádza z dolnooravskej dedinky Žaškov. Po základnej škole premýšľala nad dvoma strednými – gymnázium v Dolnom Kubíne a obchodnou akadémiou. Vedela, že na právo budú brať najmä gymnazistov, preto bola obchodná akadémia len druhou možnosťou. Gymnázium však nebolo bezbariérové. „Snažili sme sa riaditeľa presvedčiť, aby zo školy zmizli bariéry, ale nevyšlo to. Preto som sa rozhodla ísť ‘na istotu’ a vybrať si obchodnú akadémiu, hoci som vedela, že z nej

sa vtedy na právo nedostanem. Keby som nebola na vozíku a chodila, mohla som byť úplne inde,“ hovorí, no sen ešte nezahodila – premýšľa nad tým, že sa predsa len pokúsi právo vyštudovať.

Aj vozičkári na výške pijú

Po obchodnej akadémii sa rozhodla študovať demografiu na Prírodovedeckej fakulte Univerzity Komenského. Ako vyzeral bežný deň vysokoškolačky, ktorá je na vozíku?

„Úplne rovnako ako deň mojich zdravých spolužiakov. Až na to, že ma ráno do školy musel vypraviť asistent. V škole mi ale pomáhali len spolužiaci,“ spomína.

Vozík jej nezabránil užívať si zvyčajné slasti vysokoškolského života. „Keď sme riešili krúžkovice a stretká, spolužiaci boli vždy ohľaduplní a hľadali také miesta, kde som sa dostala aj s vozíkom. Vedeli sa mi prispôbiť.“ Pri otázke, či pije alkohol, sa rozosmeje: „Na poslednom stretnutí s ľuďmi z OMD (Organizácia muskulárnych dystrofikov) sme riešili, či môže človek s vozíkom, ktorý si vypije, ísť na hlavnú cestu. Dospeli sme k tomu, že sme vlastne ako cyklisti. Keby sme spôsobili nejakú nehodu a nafúkali by sme, asi by sme mohli dostať pokutu. Ale vodičák by nám nezobrali, lebo na vozík vodičák nepotrebujeme.“

„Niekoľko by povedal, že vozičkári sú slušní a nudní ľudia, ale mám pár kamošov vozičkárov, ktorí mali aj otravu alkoholom,“ hovorí, no dodáva, že to sa jej zatiaľ nestalo. Počas výšky sa však vedela odviazať.

„Na jednej krúžkovici som sa tak opila, že som sa potom odtrhla od spolužiakov a vraj som sa potom vozila niekde po Botanickej záhrade. Až ráno som zistila, že čo som vlastne robila. Ani neviem, ako som sa dostala na intrák,“ spomína a dodáva, že vozík hendikepovaným ľuďom nebráni v tom, aby si užili bežné životné slasti.

Koľajnice v dodávke

Po vysokej škole sa snažila nájsť si prácu, ktorú by vedela vykonávať z vozíka. Logicky sa teda zaujímala najmä o administratívne práce. Cez známou sa však dostala k práci v kaviarni, z ktorej sa stala reštaurácia.

A práve do reštaurácie v Ružinove sme sa s Natáliou vydali aj my. Od internátu, v ktorom býva, je vzdialená asi 10 kilometrov. Keby musela Natália cestovať MHD, trvalo by jej to viac ako trištvrte hodiny. Aj to len v prípade, že by jej sadli spoje, ktoré sú bezbariérové. Vďaka špeciálnemu autu vozí Natáliu už rok a pol do práce asistent. Modrá dodávka na parkovisku vyzerá skôr ako nákladné auto. A v podstate ním aj je – asistent vysunie nájazdovú rampu, ktorá pripomína koľajnice. Po nej sa Natália dostane aj s vozíkom do zadnej časti. Bez toho, aby ju musel asistent z vozíka preniesť na sedadlo.

Auto získala spolu s priateľom vďaka príspevku od úradu práce, zvyšok financií im zabezpečili rôzne nadácie. Okrem dodávky však museli zafinancovať aj jej úpravu – okrem vysúvacích koľajníc potrebujú aj množstvo bezpečnostných pásov, aby bola jazda bezpečná.

Za počítačom aj pri pokladni

Vďaka autu tak otvárame dvere reštaurácie už o 15 minút. Natália chodí fyzicky do práce len dvakrát za týždeň, inak pracuje z domu. Stará sa o marketing, grafiku a sociálne siete reštaurácie, ale organizuje tu aj eventy či výstavy.



„Môj šéf je naklonený zamestnávaniu ľudí s postihnutím. Pracuje tu s nami aj nevidiaci kolega, ktorý pripravuje kávu,“ hovorí Natália a lúči sa s asistentom, ktorý z reštaurácie odchádza. Vráti sa až o pol piatej, kedy Natálii končí pracovná doba. V reštaurácii zastupujú asistenta jej kolegyne. Hoci väčšinu práce vykonáva za počítačom, počas obedov pomáha aj pri pokladni. „Chcem to tak sama, aby som mala kontakt s ľuďmi, pre ktorých ten marketing vlastne robím.“

Reštaurácia je bezbariérová, vozičkári tak nemajú problém nájsť si v nej prácu. To sa ale nedá povedať o väčšine pracovných miest, o ktoré majú hendikepovaní ľudia záujem.

Máte hendikep? Zrejme vás nezavolajú ani na pohovor

„Často som sa stretla s tým, že keď som v životopise uviedla telesné postihnutie, ani ma nezavolali na pohovor. A keď ma už zavolali, do budovy som sa ani len nedostala, lebo nebola bezbariérová,“ hovorí Natália.

Jej 29-ročný priateľ to rovno skúšal len tam, kde preňho boli vytvorené podmienky. „Nešiel som do niečoho s tým, že som vozičkár a oni mi musia vytvoriť podmienky na prácu. Šiel som len tam, kde som vedel, že môžem,“ hovorí Martin Rybarčák, ktorý robí marketing pre firmu so zdvíhacími zariadeniami.

Po práci sa Natália snaží venovať svojim koničkom – číta knihy, kávičkuje s priateľom, alebo sa idú „prejsť“ popri Dunaji. Okrem toho však musí do svojho voľného času zakomponovať aj cvičenie.

„Pri svalových ochoreniach je dôležité neustále monitorovať zdravotný stav, navštevovať lekárov a cvičiť. Každému zlepšuje stav niečo iné. Mne osobne pomáhajú masáže, priateľovi plávanie,“ prezrádza Natália. Dvojica cvičí pravidelne – buď s pomocou fyzioterapeuta, ktorý chodí k nim na internát, alebo v dystrocentre Organizácie muskulárnych dystrofiíkov.

Stále spolu a nikdy sami.

A aký je vzťah dvoch vozičkárov? V podstate sú v ňom traja ľudia a osem kolies. Dvojica si život nevie predstaviť bez asistenta. „Nie je to jednoduché, lebo s nami stále niekto je. Martin ma nedávno požiadal

o ruku, ale kým to urobil, musel zariadiť, aby sme tam boli sami a aby bol asistent preč,“ spomína 26-ročná Natália.

Podľa Martina im však choroba v niečom pomohla: „Keďže sme na vozíku dvaja, obaja sa ťaháme dopredu a snažíme sa každý jeden problém vyriešiť spolu.“

Otázku, ktorá vám zrejme počas čítania predchádzajúceho odseku napadla, Natália počúva často. „Áno, väčšina ľudí sa ma pýta na môj sexuálny život. Nevedia si predstaviť, ako spolu môžu fungovať dvaja vozičkári,“ hovorí. A môžu? „Samozrejme, človek si nájde spôsob na všetko.“



Reakcie ľudí na ulici na vozičkárov môžu byť rôzne, Natália sa však s negatívnymi ešte nestretla. „Akurát jeden pán sa ma raz opýtal, či sa aj sprchujem. To ma zarazilo, ale aj som sa zasmiala. Keby som sa nespřchovala, asi by to bolo cítiť,“ uvažuje. Viackrát sa jej stalo, že sa s ňou malé deti chceli povoziť a často počúva aj otázku, koľko taký vozík vlastne stojí. Približne tri tisícky,

ak k nemu ale potrebujete doplnky a „upgrady“, vyjde vás o pár tisícok viac.

Asistent pomáha im, oni jemu

Keďže asistent je akýmsi stredobodom života vozičkára, snažili sme sa zistiť viac aj o Pavlovi. Dvadsaťpäťročný fotograf sa osobnej asistencii venuje 5 rokov. Natáliu pozná od malička, pred ňou asistoval študentovi s detskou mozgovou obrnou. „Vo vnútri cítim, že ma to naplňa a baví pomáhať ľuďom. Nie je to len o tom, že my, asistenti, pomáhame ľuďom. Veľakrát aj tí, ktorým asistujeme, pomáhajú nám. Akoby nás niekedy ťahali z depresívnych stavov,“ hovorí Pavol.

Na asistencii je podľa neho najťažšia zodpovednosť. „Musím byť strašne opatrný, pretože ľudia, o ktorých sa starám, sú krehkí. Nemôžem si dovoliť ráno prísť v stave, ktorý by ich mohol ohroziť. Nemôžem si dovoliť, aby sa mi podlomili kolená alebo aby mi Natália spadla. Dystrofia je menej náročná, ja som v podstate len ich nohami a rukami. Pri detskej mozgovej obrne to bolo psychicky omnoho náročnejšie, tam som nebol len nohami a rukami, ale aj hlavou.“

Svadba sa im neoplatí

Medzi bežnými ľuďmi sa Natália necíti byť diskriminovaná. Iné to však je na úradoch a v praktickom živote. „Hnevá ma názor ľudí, že keď je niekto na vozíku, život preňho skončil. Často spájajú vozičkárov aj s mentálnym postihnutím, ktoré spolu často nesúvisia. Stáva sa, že na úradoch hovoria radšej s mojim asistentom,

akoby som nevedela rozprávať alebo nevedela, čo sa deje,“ tvrdí.

Keďže s Martinom sú zasnúbení, chceli by sa vziať. S termínom svadby však váhajú najmä kvôli financiám. Štát ich momentálne posudzuje ako dve samostatné osoby, pričom každý z nich dostáva od štátu príspevok. Keď sa vezmú, budú posudzovaní ako jedna domácnosť. „Celý náš príjem sa spočíta dokopy. Keď prekročíme troj, štvor alebo päťnásobok životného minima, tak sa nám príspevky skrátia,“ hovoria. Príspevky sa týkajú aj osobnej asistencie, bez ktorej nevedia fungovať. „Človek je akoby nútený ostať doma na podpore namiesto toho, aby pracoval a prinášal niečo spoločnosti. Sme síce zasnúbení, ale možno práve toto bude dôvod, prečo sa nikdy nezoberieme,“ hovoria.

S problémami zápasia aj pri zháňaní bytu. „Pre vodičkára je v Bratislave veľmi náročné nájsť si byt. Podľa mňa je to obrovská diera na trhu. Nemyslia na nás ani developeri, ktorí stavajú nové byty a novostavby, a ani makléri veľakrát netušia, čo je to bezbariérovosť. Keďže používame elektrické vozíky, bezbariérovosť musí byť naozaj na vysokom stupni, takže tam nesmú byť žiadne prahy ani schody, musí byť priestranný výťah aj izby,“ vymenúva Natália.

Okrem architektonických bariér však narážajú aj na bariéry v myslení ľudí: „Mnoho ľudí si myslí, že dvaja vodičkári nemajú na to, aby si kúpili byt, alebo na to, aby im vôbec nejaká banka dala hypotéku.“

Čo je na živote na vozíku najťažšie?

„Najťažšie je to v tom, že nie je fyzická sila. Únava. Pocit bezvládnosti. Je tu síce asistent, ktorý vám pomôže, ale stále je tam chuť robiť si veci sám. Niekedy je deprimujúce musieť sa viazať na čas tej druhej osoby,“ hovorí Natália.

Občas sa samej seba pýta „Prečo práve ja?“, „Aké je to, stáť na nohách, spontánne sa postaviť a ísť?“. Snaží sa však brať život s nadhľadom: „Mama ma naučila, že treba vyťažiť zo všetkého maximum, a o to sa aj snažím.“

Pár dní po našom stretnutí si rozmyslela odpoveď na otázku, čo by urobila, keby mohla v tomto momente urobiť niečo spontánne. Jej odpoveď znela: „Spontánne sa postaviť a ísť...“

autor: Kristína Janščová

uverejnené: www.fici.sme.sk

Článok uverejňujeme s láskavým súhlasom autorky

Text bol pôvodne uverejnený na webe fici.sme.sk”

ROZHOVOR

Dystro Rozhovor s Jánom Mitašíkom

Prinášame vám posledný rozhovor zo série venovanej našim dlhoročným členom a staršej generácii. Ján Mitašík sám seba charakterizuje ako veselý a priateľský typ človeka, čo bolo cítiť aj počas nášho telefonátu z jeho bezprostrednej komunikácie. S Karolom Trníkom, prvým predsedom organizácie, ho spájalo blízke kamarátstvo. To najvýznamnejšie na záver. Tento rok oslávil krásne životné jubileum, 70 rokov! Dodatočne želáme pevné zdravie a toľko životného elánu ako doteraz.

Predstavte nám Vašu rodinu. Odkiaľ pochádzate?

Pochádzam z dediny Dolný Moštenec, čo je 4 km od Považskej Bystrice. Som najstarší zo 4 súrodencov. Sestra Františka je zdravá, ale sestra Hanka a brat Danko sú tiež postihnutí svalovou dystrofiou. S manželkou Milotou žijem šťastne už 20 rokov. Viete, zvlášť chcem povedať, že na tom, aký som, majú zásluhu hlavne moji dobrí rodičia. Napriek tomu, že sme boli zo štyroch súrodencov traja s ťažkým postihnutím,



nedali nás do ústavu, ale vychovávali nás v rodine, za čo im patrí veľká vďaka.

Dnes výskum v oblasti svalových dystrofií a ich liečby prudko napreduje. Preto je veľmi dôležité mať určenú presnú diagnózu. Ako je to s Vami, kedy Vám bola zistená dystrofia a jej typ a akú prognózu lekári vtedy vyslovili?

Mám svalovú dystrofiu, asi typ Duchenne (...), ale neviem to isto. Zistili mi ju v 7. triede základnej školy. Na prognózu nezabudnem, bola povzbudivá ... Asi v 17. roku môjho života ma lekárka v ordinácii ponúkla cigaretou a povedala - musíš sa pripraviť na to, že je to progresívna choroba, ktorá sa bude zhoršovať a mal by si si podať žiadosť do ústavu. Zatiaľ z jej predpovede sa vyplnilo len to, že sa to bude zhoršovať, ale ústav sa nekonal. Chcelo to veľa aktívnych záujmov, to spomaľuje postup zhoršovania choroby.

Vaši súrodenci, sestra Anna a brat Daniel (ktorí sú tiež členmi OMD), žijú v bezbariérovej bytovke v Piešťanoch. Aké okolnosti Vás zaviali do Považskej Bystrice?

Všetci traja sme mali prihlášku do Piešťan. Dlho sme na to čakali, Hanka a Danko sa napokon bytov dočkali. Ja som mal veľa koníčkov a záľub, o ktoré som nechcel prísť, tak som to odmietol. V PB mali rozostavanú bezbariérovú bytovku, ktorú sa im nedarilo zaplniť, a preto mi dali ponuku, ktorú som prijal. Mám tu svoje súkromie a neutrpeli tým ani moje koničky.

Je Považská Bystrica priateľská a prístupná pre ľudí na vozíku?

Tu, v Považskej Bystrici, sa toho veľa

pomenilo. Na vozíku sa dá dostať skoro všade. Každý si tu nájde svoje miesto, kde si rád posedí. Za tých 25 rokov som si už zvykol.

Práve si vybavujete nový elektrický vozík, na ktorý ste dostali aj príspevok z verejnej zbierky Belasý motýľ. Predpisovanie elektrického vozíka je zdĺhavá a náročná procedúra. Podľa akých kritérií ste si vozík vybrali a aké sú Vaše skúsenosti s lekármi pri jeho predpisovaní?

Cez úrad práce sa vozík vybavuje rýchlejšie ako cez zdravotnú poisťovňu. Pri vybavovaní vozíka si napred popozerám a prečítam informácie na internete. A o ktorý vozík by som mal záujem, ten si dám predviesť a vyskúšam ho doma. Rehabilitačný lekár mi vychádza v ústrety, tam nie je problém. Na úrade práce mi poskytli časť z ceny vozíka, ale bolo to málo. Preto som oslovil našu organizáciu, ktorá mi poskytla finančnú pomoc zo zbierky Belasý motýľ, a tým prispeli k tomu, aby som sa veľa nezadlžil, za čo veľmi pekne ďakujem.

Aké máte skúsenosti s osobnou asistenciou?

Asistencia je dobrá vec, ale je problém zohnať asistentov. Sme malé mesto, do dôchodku sa odpracovaný čas asistentom nezohľadňuje, a preto to ľudia nechcú robiť. Náš úrad priznáva hodiny podľa seba a nie podľa potreby človeka s postihnutím. Ja mám priznaných 8 hodín denne. Potrebujem pomoc na ráno, obed aj večer, ale asistenti by to najradšej odrobili v kuse. Mne to ale nevyhovuje.

Čo by ste prijali, alebo navrhli pri zabezpečení pomoci ľuďom so zdravotným postihnutím?

Aby bol by záujem o prácu asistentov, pomohlo by, aby sa ich práca počítala do odrobených rokov na dôchodok. Ľudia s telesným postihnutím, ktorí zostali sami, by neskončili v preplnených ústavoch. V minulosti ste v orgánoch OMD neboli aktívny. No z rozprávania Vašich súrodencov viem, že ste mali priateľský vzťah a úzky kontakt s Karolom Trníkom, prvým predsedom organizácie. Ako si na neho a na celé toto obdobie spomínate? Ako asi jeden z najstarších členov OMD si na Karola Trníka, zakladateľa a prvého predsedu zväzu muskulárnych dystrofikov v Československu, dobre spomínam. Bola to spoločná organizácia s českými dystrofikmi. Som v OMD od konca šesťdesiatych rokov minulého storočia, takže spomienok na Karola je veľa. Nedá sa na neho zabudnúť, bol dobrý človek, pomohol veľa ľuďom, medzi ktorých patrí aj ja s mojimi súrodencami. Jeden čas mu sestra Hanka robila tajomníčku. Bol to môj dobrý kamarát, často sme sa vzájomne navštevovali. Spomínam si tiež, ako raz prišiel s celou posádkou a medzi nimi bol aj Vilo Franko a Fero Fábry. Spomínam aj na šachistu Jožka Krála, ten nás nútil hrať šach na Homôlke v Ostrave Hrabine. Bolo to krásne, na to sa nezabúda.

Ste veľmi aktívny, veľa ste precestovali. Čomu všetkému sa venujete vo voľnom čase? Aké máte záľuby?

Niektoré z mojich záľub, ako preteky poštových holubov, už zanikli. Zostal mi chov včiel, s ktorým mi pomáha môj

asistent Braňo. K tomu pribudlo viac koníčkov, z ktorých spomeniem len autoturistiku, zbieranie mincí, pivových pohárov, kravát atď.

Aké je Vaše obľúbené jedlo, farba, film, hudba, krajina?

Mám rád prírodu, prírodopisné filmy a filmy o zvieratách a exotických krajinách. Obľúbenú farbu mám zelenú. Z pesničiek tramské, jódlovanie tyrolákov, Matušku, Elvise Presleyho, Mirele Matiu. Zjem všetko - najradšej guláš, "vepřo knedlo zelo" a pivo. Z krajín je najkrajšia príroda na Slovensku, dokiaľ si ju nezdevastujeme. Najčistejšia krajina je nemecký vidiek, najväčšie lány tulipánov v holandskom Kekehofene. Zaujalo ma aj Atomium v Bruseli a historické centrum starého mesta Paríža. Je dobré vidieť svet, ale najkrajšie je vrátiť sa domov.

Ako u Vás vyzerajú Vianoce? Máte nejakú Vašu typickú rodinnú vianočnú tradíciu?

Vianoce u nás - iný kraj, iný mrav. Stromček, cez deň sa nejedlo, len to čo sme šlohli mamke. Večera kapustnica, rezeň, šalát, oblátky atď. Pred večeraním i po večeri sa pomodlilo, o polnoci na polnočnú omšu a ráno sa hľadali pod stromčekom darčeky. Na záver Vám všetkým prajem krásne vianočné sviatky a všetko dobré do nového roku.

*Ďakujeme za optimistický rozhovor.
Rozhovor viedla a spracovala
Mária Duračinská*

zdroj: OMD v SR

Z HISTORIE ZPRAVODAJE

2

K zamyšlení

Myopatie je choroba začínající převážně v dětském věku. Proto většina a snad dokonce i všichni z nás prožili hlavní drama "naší" choroby v dětském věku a v pubertě.

Jestliže jsme si tehdy neuvědomovali všechny souvislosti a nemohli plně chápat to, co se tehdy dělo, nyní však s odstupem let můžeme hodnotit a rozumět problematice těžce invalidních dětí. Prosim každého čtenáře, který tyto zkušenosti má, aby si promítl ve své mysli znovu film svého dětství. Aby pochopil pocity rodičů, hodnotil vztah zdravotníků, sociálních pracovníků, postoj veřejnosti, ale především aby upřímně zkoumal vlastní vývoj a činy. A nyní bych si rád vyměnil své poznatky s Vámi. Rád bych se opakovaně ptal: bylo to u Vás také tak?

Nemocné dítě najde rodiče zaražené a nepřipravené. Těšili se na zdravé... Největší chyba rodičů je v tom, že si myslí, že situaci svého dítěte mohou řešit sami v tom smyslu, že není třeba se radit a spolupracovat s ostatními stejně postiženými rodiči. Myslí si, že je lépe své neštěstí skrývat, nemyslet na ně, ponechat své problémy jejich prostému vývoji nebo svěřit jejich řešení institucím. Jenže rodiče nemohou sami tyto problémy zvládnout. O tomto faktu je třeba diskutovat a domnívám se, že právě dospělý myopat má všechny předpoklady k tomu, aby správně hodnotil úlohu rodičů v procesu výchovy dítěte.

Proto jsme vytvořili v naší organizaci také odbor dětí a mládeže. Činnost tohoto odboru se zatím omezuje na poradenství; zatím chybí prostředky k sestavení pevného záměru, který by se pak měl dále prosazovat. Až na malé výjimky je totiž snaha rodičů sdružit se, jednat společně a tak si sami nejlépe pomoci, velmi malá. Zcela se vžil konsumní chápání členství v určité organizaci: co z toho budu mít, aniž sám přiložím ruku k dílu. Lze také pozorovat hromadný útek z vlastní zodpovědnosti o dítě. Než aby se rodiče sami snažili své dítě vychovávat a pečovat o ne, přenesou tuto svou povinnost na instituci, družinu, ústavu, školkou atd. Rodiče se mnohdy ani nechávají citově angažovat. Chtěli by raději svou povinnost k dítěti vyjádřit finančně, nebo nějakým citovým symbolem jako je dárek nebo krátká návštěva. Rozšiřuje se tendence spoléhat se na státní instituci. Rodiče pak přenášejí toto pojetí na dítě, vtiskují mu svou spotřebitelskou morálku, naučí ho spoléhat se na jiné, nechat sám se sebou manipulovat, upadat do lhotejnosti a pasivity. Proti tomu asi stěží něco dokážeme, je ale naší povinností na to upozornit, protože jsme to sami prožili.

V rodičích a sourozencích musí dítě mít pevnou oporu. Musí mít pocit, že je vítáno. To je vůbec to nejdůležitější. Když však dítě dospívá, musí být vedeno k samostatnosti víc než zdravé dítě. To se mnohdy rodičům postiženého dítěte nezdá vůbec možné. Bojí se o dítě, nevěří, že by něco mohlo dokázat, že by se mohlo samo žít, vdát se nebo oženit. Připoutávají dítě k sobě, učí ho nesamostatnosti a sebedocenování. Rozmazlené dítě je přirozeně egocentrické. Kořik takových dospělých "dětí" mezi sebou máme. Zůstanou už po celý život stejní. Ze všeho se snaží vytlouct prospěch pro sebe, myslí je na vlastní zájem. Je to rozkladný živel v každém společenství, kterého se zúčastní. Snad budeme moci o tom s rodiči postižených dětí i o tom hovořit. Je to nutné, vždyť svět neodpouští chyby a to především těm slabým.



Jan Porek

SPOLEČENSKÁ RUBRIKA

V období 1. 1. – 31. 3. 2018 oslavili životní jubileum tito naši členové:

40 let – Václav Korona

45 let – Michaela Schwindová, Martin Bzdyl,
Roman Lang

50 let – Alice Dvořáková, Ludmila Krismanová,
Jana Makaloušová, Milan Šulc

55 let – Jitka Molitorisová, Miroslav Valina,
Květuše Leščíšínová

60 let – Lenka Rambouská

65 let – Jiřina Karnová

70 let – Bohumil Jaroš, Pavla Svatuňková,
Věra Kačírková

75 let – Miluše Havlová

80 let – Arnoštka Cinková

Blahopřejeme!



Navždy nás opustili:

Jan Bulvas ve věku nedožitých 70 let

Vzpomínáme!



OBSAH

ÚVODNÍ SLOVO	4
DŮLEŽITÉ KONTAKTY	6
INFORMUJEME	7
Přijďte na Václavák	7
Výzva pro členy!!!	7
47. ročník konference EAMDA	8
Křest knihy Motorkářský průvodce po Slovensku	9
Co s nedostatkem posudkových lékařů?	9
SOCIÁLNÍ PROBLEMATIKA	11
Žádosti přibývá, ale pečovatelé chybějí	11
Práva postižených pod dohledem ombudsmanky.	
Šabatová se chce hendikepovaným věnovat komplexněji	13
PÉČE	14
Přístroj velký jako kniha pomáhá pacientům dýchat, nosí ho všude s sebou	14
ARCHITEKTONICKÉ BARIÉRY	16
V Liberci ubudou bariéry	16
Dobře přístupná MHD musí být standardem, rozhovor s primátkou Adrianou Krnáčovou ...	17
PROBLEMATIKA SVALOVÉ DYSTROFIE	19
Jsme součástí příběhů s dobrým koncem – Klinické dny pro pacienty s nervosvalovým onemocněním	19
Srdce a svalové dystrofie	22
REPORTÁŽ	24
Pobyt v Yale New Haven Hospital	24
VÝZKUM	37
Choroba Charcot-Marie-Tooth (CMT)	37
Duchennova svalová dystrofie (DMD)	38
Spinální svalová atrofie (SMA)	39
X. MDA RIDE	41
Josef Káďa Kadeřábek	41
REPORTÁŽ	45
Natália Turčinová	45
ROZHOVOR	51
Dystro Rozhovor s Jánom Mitašíkom	51
Z HISTORIE ZPRAVODAJE	54
K zamyšlení	54
SPOLEČENSKÁ RUBRIKA	55
OBSAH	56
PARTNEŘI A SPONZOŘI	57

PARTNEŘI A SPONZOŘI



eamda
European Alliance of Neuromuscular
Disorders Associations



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: Hana Kadeřábková
Foto na druhé straně obálky: Hana Kadeřábková
Foto na třetí straně obálky: Štěpánka Vlčková
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. 2018

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





Štěpánka, Petra, Eva, Ekaterina a Jiří pro AMD Sbírka se uskutečnila v rámci "Beercart", což je pravidelná iniciativa firmy CA CZ, s.r.o. "Pivní kára" probíhá tak, že se nakoupí alko i nealko nápoje, se kterými se pak obchází zaměstnanci firmy a za dobrovolný příspěvek se jim "prožívají". A protože je AMD pacientská organizace jsou Štěpánka, Petra, Eva, Ekaterina převlečené za sestřičky :-). Že jim to sluší ;-)! Děkujeme!



