



ZPRAVODAJ

ASOCIACE MUSKULÁRNÍCH DYSTROFIKŮ

Č. 2

ZÁŘÍ 2018

ROČNÍK 37

- 10. MDA RIDE
- Rekondiční pobyty
- Rozhovor s Filipem Bicanem
- Trail Orienteering







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



Náše 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

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 nejtěžší 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,

mimořádně dlouhé a horké léto máme za sebou a stejně tak i čas dovolených, kdy jsme mohli nabrat síly na nadcházející nostalgické podzimní období. Věřím, že jste toto léto prožili ve zdraví a podle svých představ.

V tomto vydání Zpravodaje Vám přinášíme především informace o proběhnuvších rekondičních pobytech. Jsou to stále oblíbené akce, kde se setkáváte se svými známými a přáteli, proto již v současné době připravujeme projekty na příští rok, abychom v této tradici mohli pokračovat. Také zde naleznete reportáž z letošního ročníku MDA RIDE, který byl velmi úspěšný a jehož výtěžek předčil očekávání a opět ustanovil nový rekord. Je to pro nás opravdu důležitá akce a osobně mám radost, že každý rok přijíždí stále více z Vás, aby tuto akci podpořili.

Jak jsem se již zmínil minule, pilně připravujeme mezinárodní konferenci k problematice nervosvalových onemocnění. Obdobnou akci jsme pořádali již před sedmi lety a za tu dobu se změnila situace jak v oblasti výzkumu, tak v oblasti péče. Nejsme organizace, která je uzavřena pouze pro jeden typ svalové dystrofie, ale jsou u nás zastoupené nejružnější varianty tohoto onemocnění, ať už je to Duchennova nebo Beckerova svalová dystrofie, SMA, FSHD, myotonická dystrofie, LGMD atd. Právě s ohledem na to jsme sestavovali celý program konference, abychom postihli nejružnější oblasti této problematiky.

Bohužel, jak už to v životě bývá, můžete plánovat, můžete připravovat vše, jak nejlépe dovedete, ale na některé věci připraveni být nemůžete. Stalo se něco, co zaskočilo nás všechny, a to že pár dní před konferencí zemřel prezident EAMDA Boris Šuštaršič. Vedl tuto organizaci mnoho let a zasloužil se především o to, že právě země tzv. východního bloku se začlenily do struktur EAMDA. Boris nebyl aktivní jen v EAMDA, ale vedl také slovinskou organizaci, byl i poslancem ve slovinském parlamentu a také předsedou organizace podobné naší NRZP.

Přes své těžké postižení toho dokázal mnoho a pomohl hodně lidem. Stále ho vidím s jeho neodmyslitelnou aktovkou na klíně a jeho klidným, vřelým pohledem. Na druhou stranu však uměl i tvrdě prosazovat své postoje a názory. Určitě bude všem, kteří ho blíže znali, chybět.

Vážení čtenáři, přeji Vám hezký podzim a příjemné chvíle při čtení Zpravodaje.

*Zdeněk Janda
Předseda AMD*

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

Sociální pracovnice:

Mgr. Iveta Jelínková, Bc. Nikola ŠtefanováSe svými dotazy se můžete obracet
i písemně na adresu kanceláře:**AMD v ČR, Petýrkova 1953 148 00
PRAHA 4 – Chodov**nebo e-mailem na: info@amd-mda.cz,
webové stránky: www.amd-mda.cz

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.czwww.spanekachrapani.cz

BRNO

MUDr. Stanislav Vohánka, CSc., MBAZástupce 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

10. MDA Ride byla bombastická

Kdo se nezúčastnil 10. MDA Ride, může jedině litovat. Letošní jubilejní ročník byl opravdu dokonalý po všech stránkách. Vybrala se **fantastická suma 1 351 000 Kč**, kterou si rozdělí Asociace muskulárních dystrofií a Parent Project.

Tentokrát se večer před samotnou MDA Ride konal velkolepý koncert, kde jsme mohli slyšet kapelu Strahov, Tram 69 a Queenie. Celý Václavák tančil, zpíval a těšil se na další den.

Druhý den jako vždy počasí všem motorkářům přálo a my si za slunečného počasí mohli nechat ostříhat vlasy ve skvělém salónu Hair Area Blanky Haškové, nechat se nalíčit, potetovat či namasírovat. Nechyběly stánky s předměty MDA Ride, Dermacol,

Medicco a další. Vojenská policie nám ukázala nádherného psa, který umí vyhledávat miny. Ke skvělému programu jsme si mohli dát dobrou kávičku, klobásy a koláčky. Motorky i auta byly opravdu krásné a opět se nám poštěstilo zažít spanilou jízdu Prahou, při které si připadáme jako ty největší hvězdy. Celý den byl provázený koncerty kapel Strahov, Tram 69, Vladimíra Hrona, Petra Vondráčka, Báry Basikové. Tradičně nám zatančil také Radonický Babalet a během dne byla pokřtěna Dádou Patrasovou kniha Duchennovi jezdci, kterou napsali spolu s Kád'ou kluci Šudy a Mártý.

Kád'o, opět moc děkujeme a za rok se na Václaváku znovu sejdem!

Veronika Nesměráková





47. ročník konference EAMDA v Praze

EAMDA (Evropská aliance pro nervosvalová onemocnění) je mezinárodní nezisková organizace zastřešující pacientské organizace pro nervosvalová onemocnění v celé Evropě. Hlavním významem EAMDA je reprezentovat zájmy a práva osob s nervosvalovým onemocněním na evropské úrovni. Tato organizace založila jednotnou síť pro spolupráci mezi různými sdruženími, aby zvyšovala povědomí veřejnosti o neuromuskulárních chorobách. EAMDA podporuje pacientské organizace a jejich aktivity v Evropě a spolupracuje na zlepšení kvality života lidí s nervosvalovým onemocněním. Členové výkonného výboru jsou voleni z jednotlivých členských zemí na čtyřleté volební období. Zastupují EAMDA na různých kongresech, konferencích

a setkáních na národní i evropské úrovni. Hlavním cílem EAMDA je prosazování práv lidí s nervosvalovými chorobami a spolupráce s evropskými a národními organizacemi za účelem výměny informací v oblasti kvalitní zdravotní péče, sociálních služeb, odborného vzdělávání, zaměstnanosti a technických inovací. Jednou z jejich hlavních hodnot je ukázat, že musíme být jednotní, pokud chceme být vyslyšeni a stát se rovnocennými členy společnosti.

EAMDA organizuje každý rok společně s jednou z členských zemí mezinárodní konferenci s odbornou a sociální tematikou. Tento rok se bude konat v Praze v období od 20. do 23. září. Program konference bude rozdělen na dvě části. Pátek je věnován odborným



přednáškám, kde se lékaři a vědečtí pracovníci z Česka, Slovinska, Chorvatska, Srbska, Itálie, Francie, Bulharska budou věnovat tématům jako plicní ventilace, diagnostika, genetika, typy svalové dystrofie, nové metody léčby, výzkum, registry, multidisciplinární péče a rehabilitace. Přednášky budou rozdělené do tří jednotlivých bloků nazvaných:

- **Diagnostika a nové metody léčby nervosvalových onemocnění** (mezi přednášející budou: MUDr. Jana Haberlová, MUDr. Olesja Parmová a jiní);
- **Nové klinické studie** (přednášející: MUDr. Radim Mazanec, Anna Ambrosini z Itálie, a další);

- **Kardiologická péče a plicní ventilace** (přednášející: MUDr. Martin Pešl, MUDr. David Kemlink, Stefan Popov z Bulharska).

Druhý den konference je zaměřen na sociální aspekty a se svými prezentacemi vystoupí představitelé Česka, Slovenska, Polska, Bulharska, Irska, Švýcarska atd. V rámci konference bude probíhat workshop na téma Spinraza.

Podrobnosti najdete v příloženém našich stránkách.

Přednášky budou většinou v anglickém jazyce, ale vše bude simultánně tlumočeno do českého jazyka.

Dona Jandová

S velikou lítostí oznamujeme,
že nás navždy opustil pan

Boris Šuštaršič

zakladatel Asociace muskulárních
dystrofií Slovinska a EAMDA.

Zemřel ve věku 73 let v sobotu
25. srpna 2018 v Izole.



Pozvánka na X. ročník šachového turnaje O pohár MDA Ride 2018

Zdravím všechny šachové přátele,

chtěl bych vás pozvat na tradiční jubilejní X. ročník šachového turnaje O POHÁR MDA RIDE 2018, který se uskuteční v nově zrekonstruovaném “Zámečku” v Hodoníně u Kunštátu, kde byly zřízeny nové bezbariérové koupelny na všech pokojích. Doufám, že mimo hezký čas strávený u šachovnice bude také toto motivace k setkání a účasti na turnaji. Zváni jsou všichni bez rozdílu věku a výkonnosti.

S pozdravem Honza Mikulenčák





**Asociace muskulárních dystrofií
pořádá jubilejní X. ročník
šachového turnaje
O POHÁR MDA RIDE
tělesně postižených mužů a žen**



Termín konání: Od úterý 23.10. do soboty 27.10.2018

Místo konání: Nově zrekonstruované rekreační středisko "Zámeček"
Hodonín u Kunštátu, 679 71 Lysice

Hrací systém: Švýcarský systém na 7 kol bez rozdílu postižení a výkonnosti,
tempo hry 45 min. + 30 vteřin/tah. Turnaj se započte na ELO ČR.
Nejlepší hráč-ka získá vítězný pohár a nejlepší hráč-ka za AMD
získá vítězný pohár MDA RIDE

Rozhodčí: Zdeněk Šnyta

Organizátor turnaje: Jan Mikulenčák

Ubytování + strava: Rekreační středisko "Zámeček", nově zrekonstruované
dvojlůžkové pokoje se sociálním zařízením
Strava formou plné penze, počínaje dnem příjezdu večeří
a konče v den odjezdu obědem

Pobytový poplatek: Hráči i doprovod uhradí (hotově při prezentaci) náklady na
ubytování a stravu ve výši 1 800,-Kč

Startovné: Bez rozdílu výkonosti 100,-Kč, členové AMD nehradí startovné

Ceny: První místo 1 100,-Kč, druhé místo 600,-Kč, třetí místo 300,-Kč
a další věcné ceny

Prezentace: V hrací místnosti "Zámečku" 23.10.2018 od 18:00 hod.

Časový plán: každý den dvě kola odpoledne a to vždy od 13:00 hod. Jedno a
od 15:30 hod. druhé, poslední kolo dopoledne od 9:00 hod.
Společenské posezení s živou hudbou.
Vyhlášení výsledků a ukončení v sobotu 27.10. od 13:30 hod.

Přihlášky: Do 10.10.2018 e-mailem na janmikulencak@seznam.cz,
nebo telefonicky na 720 508 300

Cena MOSTY 2017 pro Handicap Transport

Dne 22. 3. 2018 se v Top Hotelu Praha uskutečnil 15. ročník slavnostního udílení výročních cen Národní rady osob se zdravotním postižením ČR za rok 2017. V zájmu podpory aktivit přispívajících významným způsobem ke zlepšení postavení osob se zdravotním postižením a jejich participace začala NRZP ČR v roce 2003 s pravidelným vyhlašováním ceny MOSTY. Cena je udělována za mimořádnou aktivitu nebo čin ve prospěch občanů se zdravotním postižením.

Nominováno bylo celkem 75 projektů, aktivit, činů a osobností.

Předávání cen se účastnila patronka ceny paní velvyslankyně Livia Klausová. Dále se účastnili významné osobnosti, a to Václav Krása, předseda NRZP ČR, ministryně financí Alena Schillerová, ministr zdravotnictví Adam Vojtěch, předsedkyně Výboru pro sociální politiku PS Radka Maxová, náměstkyně ministryně MPSV ČR Jana Hanzlíková, poslanec PS Vít Kaňkovský, představitelé krajů, sponzorů a spolupracujících organizací.

Vítězové ceny NRZP ČR MOSTY za rok 2017:

- Vítězem v I. kategorii – Instituce veřejné správy – se stal Střední odborné učiliště Uherský Brod za mimořádné dlouholeté aktivity ve vzdělávání žáků se zdravotním postižením a speciálními vzdělávacími potřebami

- Vítězem v II. kategorii - Nestátní subjekt – se stal Mezinárodní filmový festival Karlovy Vary za projekt Kino bez bariér
- **Vítězem v III. kategorii – Osobnost hnutí osob se zdravotním postižením – se stal Jan Popelář za celoživotní přínos osobám s tělesným postižením v České republice**
- Vítězem v IV. kategorii – Zvláštní cena – se stal Aplikace Záchranka, z.ú. za vytvoření aplikace Záchranka vhodné i pro osoby se zdravotním postižením

Jan Popelář za více než dvacet let odvozil a v rukách vynosil nespočet lidí s tělesným postižením. Se svojí společností **HANDICAP TRANSPORT** zpřístupnil přepravu osob se zdravotním postižením všem, kteří to potřebují.

Moc gratulujeme a děkujeme, Honzo!

zdroj: www.nrzp.cz



REKONDIČNÍ POBYTY

Putování 2018

Jubilejní 15. ročník rekondičního pobytu s názvem „Putování po Plzeňském kraji“ se konal opět v Třemošné a Dolanech u Plzně. Termín našeho putování se mění jen málo. Takže 26. května se vše začalo. Vlastně pro organizátory a pomocníky mnohem dříve. Nejdříve vymýšlením programu, posléze jeho zabezpečením a výrobou pomůcek potřebných k přístupům do míst jinak nepřístupných. Našemu příjezdu předcházelo též stavění stanů a příprava ostatního zázemí na tábořišti. Letos hlavně příprava dřevěných podlážek. A že jich bylo třeba dost pro přístup do zříceniny hradu Krašova.

V sobotu jsme se ubytovali v bezbariérovém domě Exodus v Třemošné, pak přešli na tábořiště v Dolanech, kde si někteří odvážlivci vyzkoušeli i táborovou atmosféru se vším všudy, když se rozhodli spát v připravených stanech zapůjčených c.k. KID z.s. a skautským oddílem Šíp z Doubravky. Po obědě jsme se vydali k řece, ti odvážnější k nalodění a sjezdu řeky na raftech. Po návratu jsme večeřeli za poslechu jazz rockové hudby. Po návratu jsme večeřeli za poslechu jazz rockové hudby. Nejodvážnější přenocovali v polních stanech. Ostatní odjeli přenocovat do bezbariérového domu Exodus v Třemošné. Vše

samozřejmě za asistence mnoha dobrovolných pomocníků z řad našich přátel. Počasí v sobotu bylo slunečné, takže ani neviděla ta trocha bláta, která na tábořišti zbyla z deště předchozích dní.

Neděle jako obvykle byla dnem výletním. Bohužel i dnem, kdy se nám doprava trochu zkomplikovala. Plošinový autobus ujel jen 10 km a dále odmítal jet. Vzhledem k tomu, že jsme jeli i dvěma dodávkami s plošinami pro vozíky, neklesali jsme na mysl. Auta odvezla své pasažéry a vrátila se pro nové. Takže po poledni jsme již všichni byli v Kozojedském malém pivovaru na obědě. Poté jsme se přesunuli k nedaleké zřícenině hradu Krašova. Zde již byla připravena cesta z podlážek pro překonání nerovností při vstupu do hradu. Předseda Spolku pro ochranu přírodní rezervace a hradu Krašova pan Sklenář nám podal vyčerpávající výklad o historii i současnosti tohoto hradu.

Pondělí byl slunečný a teplý den. Většina z nás zůstala v Třemošné. Odpočívali jsme a nezapomněli přitom na cvičení a rehabilitaci, odpoledne a večer si zahráli společenské hry. Celý den uběhl v příjemné atmosféře.

Na úterní výlet jsme si půjčili nový autobus, kterým jeli mobilnější výletníci. Vozíky se vešly do dvou plošinových dodávek. Kolem 9. hodiny jsme vyrazili směr hrad Švihov. Výlet jsme opět začali brzkým obědem, tentokrát v Červeném Poříčí. Po obědě jsme znovu nasedli do aut a odjeli na nedaleký vodní hrad Švihov. Prohlídka hradu byla zvlášť pro chodící. Vozíčkáři měli výklad o historii a současnosti hradu jen ve virtuální verzi. Zato jsme viděli i místnosti, kam chodáci nesmí. Během večerního hodnocení celého průběhu rekondice jsme poděkovali všem našim asistentům, sponzorům a kamarádům. Celý pobyt jsme zakončili zábavou a tancem za doprovodu kláves a zpěvu Jany Berkové.

Ve středu jsme během dopoledne všichni opustili bezbariérový dům EXODUS v Třemošné u Plzně. Zbyly nám jen vzpomínky na příjemně prožité chvíle.

Jako každý rok bych chtěla poděkovat všem pomocníkům a dobrým duším, hlavně široké rodině Oldy Netrvala. Velký dík všem sponzorům, věřím, že nám budou nakloněni i v příštím roce. Děkuji i všem zúčastněným členům AMD v ČR, za jejich elán a nadšení se každoročně adrenalinové rekondice zúčastnit. Doufám, že přijedete i příští rok, a to ještě ve větším počtu.

Zuzana Vojáčková

POZOR – Kurz výtvarných technik

Vážení čtenáři,

naše organizace by ráda uspořádala kurz výtvarných technik v bezbariérovém domě Exodus v Třemošné u Plzně. Kurz by se pořádal v podzimních měsících příštího roku. Počet účastníků od 8 do 10. Délka pobytu 5-6 dní. Pokud máte o tento kurz sociální rehabilitace zájem, prosím ozvěte se na můj e-mail amdplzen@volny.cz nebo telefon 603 216 943.

Děkuji.

Zuzana Vojáčková







Hodnocení psychorehabilitačního kurzu – Hodonín u Kunštátu, konaného ve dnech 20. 5. 2017 – 27. 5. 2017

Účastníci kurzu se sjížděli do Záměčku během sobotního dopoledne.

Při společném obědě nás vedoucí kurzu paní Pavlína Rígllová seznámila s programem pobytu.

První večer byl seznamovací, pravidelní účastníci kurzu si mohli sdělit novinky od posledního loňského setkání a rádi jsme přivítali i nové kamarády a kamarádky ze Slovenska.

Pro příjemnou náladu hráli a zpívali tento i všechny další večery, pan František Zlínský, paní Růžena Žalkovská a paní Jana Nepožitková.

Cvičení pro vozíčkáře i chodící účastníky probíhalo třikrát denně během celého týdne pod vedením PhDr. Jitky Vařekové.

V neděli dopoledne probíhal tradiční turnaj v kuželnách, který obětavě organizoval pan Stanislav Caha.

V kategorii vozíčkářů zvítězil pan Václav Kolařík, před Marcelou Matouškovou a Janou Podhradskou. Cenu útěchy získala Dáša Prouzová.

V kategorii chodících zvítězila paní Jarka Michalíková, před Stanislavem Cahou a Josefem Osmančíkem. Cena útěchy připadá paní Mudr. Ludmila Jelínková. Nedělní odpoledne nám hrou i zpěvem zpříjemnila cimbálová kapela z Líšně,

s kterou si rádi zazpívali i všichni posluchači.

V pondělí dopoledne se konala zdravotní přednáška MuDr. Tomáče Vařeky – úloha sacharidů v naší stravě a jejich vliv na naše zdraví. Večer proběhl velice úspěšný společenský ples v pyžamech za hojné účasti a bujarého veselí. Večer byl zakončen bohatou tombolou.

V úterý dopoledne prováděla celá rodina Vařekova za spolupráce Václava Kolaříka všem zájemcům masáže. Večer byl věnován táboráku s opékáním špekáčků za hudebního doprovodu a zpěvu při kytarách. Jako vždy, to byl velice úspěšný večer a všichni se výborně pobavili.

Ve středu dopoledne proběhla výstava invalidních vozíků pražské firmy DMA. Po obědě byla malá výstavka ručně vyráběné bižuterie paní Jaroslavy Michalíkové.

Ve čtvrtek nám manželé Vařekovi s Eliškou připravili historickou přednášku, věnovanou osobnosti Jana Ámose Komenského. Do přednášky autoři vtipně zapojili i účastníky kurzu. Večer se konal soutěžní kvíz, který pro nás připravili manželé Vařekovi. Svoje vědomosti o hudbě a hudebních skladatelích prověřila tři družstva, Kometa, Sklerotici a Československo, které také v soutěži zvítězilo.

V pátek dopoledne se konala přednáška na sociální téma kterou přednesl Mgr. Leoš Spáčil. Odpoledne jsme si vyzkoušeli naši paměť pod vedením lektora pana Zdeňka Choury. Pobyt jsme zakončili hudebním večerem s tombolou, kde byly předány ceny a diplomy všem soutěžícím.

V sobotu ráno bylo po snídani přečteno a schváleno hodnocení psychorehabilitačního kurzu.

Poděkování patří kuchařkám a personálu Zámečku Hodonín, všem, kteří se podíleli na programu

a organizaci kurzu a spolu s námi utvářeli příjemnou atmosféru po celý pobyt.

Největší dík patří vedoucí kurzu paní Pavlíně Rígllové, která pro nás pobyt v Hodoníně obětavě připravuje již celou řadu let.

*V Hodoníně u Kunštátu
27. 5. 2017*







Velké Losiny

Od 7. do 14. července jsme se sešli na tradičním rekondičním pobytu ve Velkých Losínách. I letos jsme oba turnusy spojili do jednoho, ubytování jsme byli v penzionu Horinka a hotelu

Istria. Koupání, masáže, turistika, setkání, návštěva "retro" kina... Týden uběhl jako voda... Tak zase za rok :-)

Filip Bican





SOCIÁLNÍ PROBLEMATIKA

Kde jsme nejzranitelnější – aneb hospitalizace a sociální služby

**„Bude nám pomoci,
když vám bude rady.“**

Tak jsem nadepsal jednu z kapitol ek informačního letáku, nazvaného Jak nás vidí vozíčkář a vydaného ve spolupráci NRZP Plzeňského kraje a Odboru zdravotnictví plzeňského krajského úřadu. Leták není určený lidem se zdravotním postižením, ale zdravotníkům, zejména těm, kteří pracují v nemocnicích.

Proč jim?

Protože nás při pobytu v nemocnici netrápí jenom úraz nebo nemoc, kvůli které v nemocnici jsme, ale také (a často hlavně) pobyt sám. Velká část lidí se zdravotním postižením se tudíž hospitalizaci brání a snaží se ji oddalovat, což pro ně může mít a mnohdy má velmi závažné důsledky. Jenže neméně závažné důsledky a komplikace nám může přinést a mnohdy přinese právě to, když se k hospitalizaci odhodláme, nebo jsme k ní okolnostmi přinuceni.

Co s tím?

Člověk se svalovou dystrofií (či obecněji každý člověk s těžce omezenou schopností pohybu) v roli pacienta

není pro lékaře a ošetřující personál každodenní zkušeností. Proto je důležité, aby zdravotničtí pracovníci věděli a brali v potaz, že samotné tělesné postižení provázejí často nejružnější deformity, odvápnění kostí, schovávající se žíly a další projevy natolik specifické v každém jednotlivém případě, že je nikdo nezná lépe než sám pacient. Při přesunech, kdy např. pacienta se svalovou dystrofií nelze uchopit stejně jako člověka se zdravým svalstvem, ale stejně tak při polohování a provádění zdravotnických úkonů (odběr krve, aplikace injekce aj.) má zásadní smysl s takovým pacientem komunikovat, reagovat na jím sdělené pokyny, vysvětlit, co konkrétně je zapotřebí provést, požádat ho, aby sám, pokud je to možné, zvolil místo vpichu či jiného zákroku, popsal nejvhodnější způsob manipulace atd.

To všechno – a nejen to – bylo obsahem seminářů, které během uplynulých dvou let pořádala AMD ČR společně s NRZP a s Odborem zdravotnictví Krajského úřadu Plzeňského kraje v nemocnicích zřizovaných krajem a ve Fakultní nemocnici v Plzni. Na závěr téhle série seminářů pak byl zorganizován workshop na téma „Problematika hospitalizace lidí s velmi omezenou mobilitou“. Z nashromážděných

zkušeností a z podnětů vznesených účastníky workshopu jsem se teď pokusil sestavit následující nástin možného informačně-metodického materiálu – jako určitý podklad pro diskusi v rámci našich organizací, ale zejména pro diskusi s odbornou zdravotnickou veřejností:

1. Osoby a míra, případně druh postižení, kterých se tato problematika týká

Návrh definice: Osoby postižené následkem úrazu nebo nervosvalovým či jiným onemocněním do té míry, že při zvládání základních životních potřeb jsou zcela závislé na asistenci druhé osoby.

2. Prostor a technické vybavení lůžkových zdravotnických zařízení

Standardem by měl být minimálně jeden „vozičkářský“ pokoj v každém lůžkovém oddělení nemocnic, a to s následujícími uspořádáním a vybavením:

- Bezbariérovost interiéru lůžkového zařízení, dostatek prostoru pro manévrování s vozíkem a manipulaci se zvedákem v pokoji.
- Elektricky polohovatelná postel, kvalitní antidekubitní matrace, vhodné pomůcky na polohování (jistým vzorem by tady mohlo být vybavení spinální jednotky v Motole)
- Dosažitelnost signalizačního

zařízení pro přivolání pomoci.

- Vybavení zdravotnického zařízení funkčními zvedáky.
- Reálně dostupné bezbariérové WC a bezbariérová koupelna, vybavená pro možnost umýt imobilního pacienta tekoucí vodou.

3. Kvalita péče = kvalifikovaný a poučený personál

Otázky do diskuse:

- a) Preferovat plošné školení středního zdravotnického personálu, anebo vytváření specializovaných regionálních center pro (neakutní) hospitalizaci imobilních osob?
- b) Je tzv. *Desatero komunikace* jen proklamací, nebo je naopak už samozřejmostí klást důraz na komunikaci s imobilním pacientem?

Návrh:

Obdobně, jako je tomu ve školství, zavést i ve zdravotnictví **statut pacienta se specifickými ošetrovacími potřebami** = vytvořit a do zdravotnické dokumentace zařadit formulář, v němž imobilní pacient, pokud možno před hospitalizací, uvede specifické potřeby, plynoucí z jeho zdravotního postižení, aby ošetřující personál měl v každém okamžiku hospitalizace tento „individuální manuál péče“ k dispozici a mohl podle něj postupovat a předejít

tak krizovým situacím, způsobeným z nedostatku informací zejm. v případě tzv. vzácných onemocnění.

4. Přítomnost rodinných příslušníků či osobních asistentů

Východiskem je legislativní zakotvení vyplácení příspěvku na péči během hospitalizace.

Základem pak bude vymezení pozice a kompetencí osobního asistenta ve vnitřních předpisech zdravotnického zařízení, včetně možností jeho ubytování (lůžka) v pokoji pacienta.

5. Speciální zdravotní pomůcky (podpurné dýchání aj.)

Návrh:

Ošetřit ve vnitřních předpisech zdravotnického zařízení právo imobilního pacienta používat během hospitalizace své vlastní kompenzační pomůcky a vymezit podmínky pro uplatnění tohoto práva.

Další osudy výše popsaného nástinu a jeho případné rozpracování do skutečného metodického materiálu, který by pro lůžková zdravotnická zařízení byl poté skutečně závazný, budou teď záviset na tom, do jaké míry se s ním ztotožní už zmiňovaná odborná zdravotnická veřejnost, a především – a tady přecházejeme dosavadní regionální charakter téhle akce – do jaké míry ho budou akceptovat úředníci ministerstva zdravotnictví a dalších

Jak nás vidí vozíčkář?

aneb

Zásady a specifika poskytování zdravotní péče imobilním osobám



PLZEŇSKÝ KRAJ

Národní rada osob se zdravotním postižením ČR



centrálních institucí, které rozhodují o podobě a charakteru českého zdravotnictví.

V každém případě je ale z uvedeného zřejmé, že tím neuralgickým bodem pro nás ani tolik není samotný lékařský zákrok nebo aplikovaná léčba, jako úskalí spjatá s naším přebýváním v nemocnicích v průběhu léčení, tedy doba, kdy jsme

při zvládání základních životních potřeb (osobní hygiena, polohování, podávání stravy) kompletně závislí na ošetřujícím personálu, jeho schopnostech, empatii a informovanosti. Hospitalizace nám tedy, byť koncentrovanější formou, vlastně přináší tytéž problémy, s nimiž se potýkáme v tzv. „běžném“ životě uživatele ať už pobytových, nebo terénních sociálních služeb. Slabá místa jsou tady prakticky stejná, anebo velmi podobná jako ve zdravotnictví: nedostatek kvalifikovaného personálu, celková podfinancovanost, neadekvátně nízké mzdové ohodnocení pracovníků v přímé péči atd.

Členové AMD by byli sami proti sobě, kdyby k těmto problémům zůstávali neteční, smíření, kdyby se v obou těchto oblastech aktivně nesnažili vést diskusi, prezentovat svoje návrhy, podněty a zkušenosti. Pokud se neozveme a nebudeme s druhou stranou jednat jako cílevědomí sebevědomí partneři, nemůžeme čekat, že nás druhá strana bude jako rovnocenné partnery brát.

Miroslav Valina

ilustrační obrázek: archiv autora



Osm nemocnic se zapojilo do evropské sítě léčící vzácné nemoci

Osm českých nemocnic se zapojilo do evropské sítě nemocnic léčících vzácné nemoci. Nyní mohou případy těchto nemocí sdílet s ostatními nebo svolat mezinárodní tým ke konzultaci. Vyplývá to ze zprávy o plnění úkolů vyplývajících z Národní strategie pro vzácná onemocnění na léta 2010 až 2020, kterou tento týden schválila vláda. Existuje až 8000 vzácných chorob, z nichž každou trpí desítky, maximálně stovky lidí na světě. Většina o své nemoci neví. Podle ministra Adama Vojtěch (za ANO) zapojení do Evropských referenčních sítí (ERN) pomůže nemocnicím sbírat zkušenosti s nemocemi, kterými trpí jen malé množství pacientů. „Lékaři tak mohou například zadávat jednotlivé případy do systému a svolat mezinárodní tým ke konzultaci. Na počet obyvatel máme nadstandardní počet poskytovatelů zapojených do ERN,“ uvedl na webu Vojtěch. Podle odborníků je vzácné onemocnění takové, které postihuje méně než pět lidí z 10.000. Popsaných jich je ale 6000 až 8000, takže v celé Evropské unii žije s některou z těchto nemocí kolem 30 milionů lidí. „Cílem centralizace pacientů se vzácným onemocněním do specializovaných pracovišť je koncentrovat zkušenosti, specializaci a technické vybavení na jednom místě. Přínosem těchto center je také možnost stanovení ekonomické náročnosti jednotlivých diagnóz vzácných onemocnění v českých podmínkách a i možnosti statistického sledování,“ dodal ministr.

V březnu loňského roku bylo schváleno 24 sítí podle druhů nemocí, do nichž se zapojilo přes 900 pracovišť z asi 300 nemocnic v 26 členských státech EU. České nemocnice se zapojily do 17 z těchto sítí. Podle Vojtěcha je to sedmé největší zapojení ze všech zemí a první mezi novými členskými státy. Patnácti skupinám nemocí se věnuje Fakultní nemocnice v Motole, zapojené jsou také pražské nemocnice Královské Vinohrady, Bulovka, Thomayerova a Všeobecná fakultní nemocnice, v Brně tamní fakultní nemocnice, Masarykův onkologický ústav a Nemocnice svaté Anny. V ČR je podle různých odhadů 20.000 až 800.000 pacientů s vzácnými nemocemi. Nejčastěji jde o vrozené vývojové vady, dědičné poruchy metabolismu a vzácné nádory. Většina má genetický původ. Rozvíjejí se už před narozením, tři čtvrtiny případů se projeví v dětství. Zhruba 30 procent pacientů umírá před pátým rokem života. Naděje na úplné vyléčení je malá, na 98 procent vzácných onemocnění není účinný lék. Stovky léků se vyvíjejí, pacienti si ale stěžují, že trvá i několik let než jsou dostupné v Česku. Léčba jediného pacienta může stát až desítky milionů korun ročně. V současné době je často placená podle takzvaného paragrafu 16, tedy na výjimku v zákoně o veřejném zdravotním pojištění, která přiznává pacientovi nárok na léčbu, pokud je jediná možná. Některé nemoci je možné léčit jen v zahraničí.

zdroj: Zdravotnickýdeník.cz

Vzácná onemocnění: vznik národních center se odkládá

Národní strategie pro vzácná onemocnění již existuje a 26 pracovišť se zapojilo do Evropské referenční sítě

Vzácná onemocnění (RD) jsou velmi specifickou a klinicky heterogenní skupinou převážně dědičných (či vrozených) multisystémových onemocnění s velmi nízkým výskytem v populaci. Onemocnění je v rámci EU definováno jako vzácné, pokud postihuje méně než pět osob z každých 10 000 (tj. méně než jednoho pacienta na 2000 jedinců). Jedná se o 6–8 tisíc různých RD, což znamená, že souhrnný počet pacientů je nezanedbatelný (v zemích EU je postiženo cca 30 milionů lidí). RD se nejčastěji projevují brzy po narození a postihují 4–5 % novorozenců a kojenců. Mohou se však projevit i později v průběhu dětství či v dospělosti. Asi 80 % RD má genetický původ, nicméně u většiny pacientů zůstává příčina jejich choroby neodhalena. V případech chybných nebo pozdních diagnóz dochází k nevratnému poškození zdraví, klíčová je proto osvěta v běžné populaci, ale i mezi lékaři.

Právě specifická onemocnění vedla k zřízení Evropské referenční sítě (ERN) pro vzácná onemocnění. ERN jsou virtuální sítě, které sdružují poskytovatele zdravotní péče v celé Evropě za účelem řešení komplexních nebo vzácných onemocnění, jež vyžadují vysoce specializovanou léčbu a soustředění znalostí a prostředků. V březnu 2017 bylo schváleno

24 ERN, do kterých se zapojilo přes 900 vysoce specializovaných pracovišť z více než 300 nemocnic a 26 členských států. „Poskytovatelé zdravotní péče v České republice se k této síti přidali velmi aktivně, do 17 sítí se zapojilo 26 pracovišť osmi poskytovatelů zdravotních služeb,“ vysvětluje ministr zdravotnictví Adam Vojtěch a dodává: „Cílem centralizace pacientů se vzácným onemocněním do specializovaných pracovišť je koncentrovat zkušenosti, specializaci a technické vybavení na jednom místě. Přínosem těchto center je také možnost stanovení ekonomické náročnosti jednotlivých diagnóz v českých podmínkách i možnosti statistického sledování.“ Lékaři tak mohou například zadávat jednotlivé případy do systému a svolat mezinárodní tým ke konzultaci. Jak uvedl Vojtěch, na počet obyvatel máme nadstandardní počet poskytovatelů zapojených do ERN. Jedná se o pražskou FN v Motole, VFN v Praze, Nemocnici na Bulovce v Praze, Thomayerovu nemocnici v Praze, FN Královské Vinohrady v Praze, Masarykův onkologický ústav v Brně, FN u svaté Anny v Brně a FN Brno.

Národní akční plány pro RD běží od roku 2012

V roce 2012 vláda ČR přijala Národní akční plán na léta 2012–2014. Ten vychází z Národní strategie pro RD a jeho cílem je implementovat Národní strategii do reálného prostředí. Národní akční plán sestavuje Meziresortní

a mezioborová pracovní skupina pro vzácná onemocnění, která pracuje při MZ ČR. Tato skupina je odpovědná i za jeho naplňování. V roce 2015 vláda ČR schválila další Národní akční plán, a to na léta 2015–2017. Dokument navázal na předchozí národní akční plán a plnil stejných 11 cílů (např. zlepšení informovanosti o RD, vzdělávání odborníků v oblasti RD, zlepšení novorozeneckého screeningu a diagnostiky RD, zlepšení dostupnosti a kvality péče pro pacienty s RD či zlepšení kvality života a sociálního začlenění osob s RD).

Hlavním cílem Národního akčního plánu na léta 2018–2020 je zajistit všem pacientům s RD přístup k indikované, komplexní a vysoce kvalitní zdravotní péči v souladu s nejnovějšími poznatky vědy, a to na základě rovného přístupu

a solidarity. Je proto kladen důraz zejména na podporu včasné identifikace a diagnostiky RD, a jak už bylo uvedeno výše, centralizaci péče ve formě vzniku center vysoce specializované péče a zapojení těchto center do ERN. Akční plán myslí též na účinné zajišťování přechodu z dětské do dospělé péče. Důležitou součástí akčního plánu je rovněž práce na zlepšení informovanosti o problematice RD, rozvoj vzdělávání lékařů i zdravotníků, rozvoj spolupráce odborných společností a patientských organizací. Velkou výzvou je vydávání standardů péče o pacienty s RD ve spolupráci jednotlivých oborů. Důležité bude rovněž zapojení do domácích a mezinárodních výzkumných projektů.

Kristýna Čillíková

zdroj: www.terapie.digital



Daří se zvyšovat informovanost, na síť center stále čekáme

Rozhovor s Bc. Annou Arellanesovou, předsedkyní ČAVO

Jak se v praxi daří naplňovat cíle definované v akčním plánu, dokážou asi nejlépe posoudit sami pacienti, kteří žijí se vzácným onemocněním dnes a denně a musejí překonávat řadu překážek. Pacientům s RD a jejich rodinám pomáhají jednotlivé patientské organizace, z nichž 31 je sdruženo v České asociaci pro vzácná onemocnění, z. s., (ČAVO) spolu s cca třemi desítkami fyzických osob postižených dalšími RD. ČAVO si zvolila přiléhavé motto „Sami vzácní, spolu silní“ a snaží se soustavně zlepšovat podmínky péče o pacienty s RD. ČAVO je mimo jiné také členem nově etablované Pacientské rady, která byla jako poradní orgán MZ ČR jmenována na podzim minulého roku. Rada se doposud zapojila do 11 připomínkových řízení – pacienti se tak mohli vyjádřit např. k oblastem inovativní léčby nebo

zdravotnických prostředků. Samotná rada také zřídila čtyři pracovní skupiny, kde pacienti hledají shodu v oblastech, jako je zdravotně-sociální pomezí nebo duševní zdraví.

Hlavním cílem Národního akčního plánu pro vzácná onemocnění na léta 2018–2020 je zajištění přístupu k indikované a kvalitní zdravotní péči pomocí konkrétních kroků. Co významného se v této oblasti podařilo za poslední roky, na co může nový akční plán navazovat?

Pokud jde o jednotlivé kapitoly, daří se zvyšovat informovanost o vzácných onemocněních, a to jak mezi odborníky, tak mezi laiky. To má značný význam například pro stanovení diagnózy – je potřebné, aby lékaři o vzácných nemocech věděli co nejvíce. A podobné je to u pacientů – je zapotřebí, aby měli alespoň základní povědomí o vzácných onemocněních, aby se uměli v systému zdravotnictví orientovat, dokázali se zeptat a věděli kde. Daří se také v oblasti vzdělávání. Běží několik programů zaměřených na lékaře a mediky, napomáhají rozvoji vzdělání o vzácných onemocněních. Podařilo se rozšířit novorozenecký screening ze 13 na 18 nemocí. Hlavní věcí, která se zatím nepodařila, je zavedení sítě vysoce specializovaných center pro vzácná onemocnění. Centralizace péče pro vzácná onemocnění je zásadním krokem k jejímu zlepšení. Z povahy vzácných onemocnění není možné pacienty efektivně léčit v lokálních ambulancích.



V čem vidíte hlavní přínos zapojení specializovaných center do ERN?

Zapojení ČR do nově vzniklých ERN pro vzácná onemocnění je velkým úspěchem. Česká pracoviště, jež se specializují na různá vzácná onemocnění, se stala členy 17 z těchto 25 sítí dle lékařských oborů (viz https://www.mzcr.cz/Odbornik/dokumenty/evropska-referencni-sit-pro-vzacna-onemocneni_13637_3715_3.html). To znamená, že musela prokázat svou odbornost na evropské úrovni. O to víc je paradoxní, že tato pracoviště nemají svůj statut v rámci českého zdravotnictví. Ministerstvo zdravotnictví přislíbilo řešení této problematiky ještě v tomto roce. Je to velmi důležité. Pro komplexní vzácná onemocnění je potřeba mezioborová spolupráce týmu, který je s danou skupinou nemocí dobře seznámen, zná aktuální standardy péče, je schopen mezinárodní spolupráce, výzkumu a sdílení nově nabyvaných poznatků. Věříme, že s ustavením sítí specializovaných center pro vzácná onemocnění přijde také řešení jejich kapacit tak, aby byla schopna obsloužit všechny pacienty, kteří je potřebují. Měl by také být vyřešen závažný problém návaznosti mezi péčí v dětském a dospělém věku.

Které úkoly akčního plánu vnímáte jako nejnaléhavější, kde je potřeba nejvíce aktivity?

Všechny úkoly jsou důležité, ale pro nás pacienty je centrová péče prioritou a hned za ní kontinuální vzdělávání, které umožní včasnou diagnostiku a rychlý přístup k té správné léčbě.

Jakou roli při vytváření akčního plánu a také při jeho plnění hrají patientské organizace, kterých se problematika týká, potažmo ČAVO? Mohli pacienti dostatečně uplatnit své slovo?

ČAVO a jednotlivé organizace pacientů s konkrétními vzácnými diagnózami jsou při vytváření národního plánu i při řešení úkolů, které z něj vyplývají, velmi aktivní. Snažíme se především o zvyšování povědomí o vzácných onemocněních. Když jsme před lety začínali, museli jsme často odpovídat na otázku, proč vůbec o vzácných onemocněních hovoříme. Museli jsme dokazovat, že tato kategorie má smysl. Dnes jsme dál. Pojem vzácná onemocnění už zná dokonce i česká legislativa a jednotlivé instituce se s ním snaží nějak pracovat. V dialogu s lékaři se snažíme ukazovat, jaká opatření považujeme za prospěšná například při stanovování správné diagnózy. Oslovujeme i veřejnost, především na den vzácných onemocnění, vždy v poslední únorový den, nebo na portálu vzacni.cz. Participujeme na vzdělávání mediků, jimž v rámci výuky zprostředkováváme kontakt s jednotlivými pacienty. To vše za intenzivní spolupráce s odborníky na vzácná onemocnění, bez nichž bychom si naši práci nedovedli představit. Do budoucnosti doufáme, že pacienti budou součástí rozhodovacích procesů, tak jako je to ve vyspělých zemích běžné.

zdroj: www.terapie.digital

Nové standardy péče zlepšují kvalitu života pacientů s DMD

Duchennova svalová dystrofie u nás postihuje jednoho z 5 000 chlapců a je nejčastějším a nejzávažnějším svalovým onemocněním dětského věku. I zde se v posledních letech mnohé změnilo a vzhledem k prodlužování délky přežití pacientů se péče postupně stále častěji přesouvá z ordinací dětských neurologů na pracoviště neurologů pro dospělé. Velká pozornost je věnována diagnostickým a terapeutickým metodám zaměřeným především na kvalitu života pacienta a do popředí zájmu se dostává i dosud poněkud opomíjená psychosociální péče. Ta by měla probíhat po celou dobu onemocnění a pomáhat podporovat samostatné myšlení s tím, aby nemocní mohli následně samostatně žít kvalitní život.

„Právě o psychosociální, primární a urgentní péči se rozšířily nové aktualizované standardy z roku 2018, které nám mají pomoci zajistit kvalitnější a komplexnější péči o nemocné s DMD,“ uvedla dr. Susan D. Apkon, Seattle Children's Hospital, která se na tvorbě jak těchto, tak předchozích standardů péče podílela. Jak poznamenala, tak jako u jiných vzácných onemocnění, i zde řada lékařů primární péče a urgentní medicíny nemá zkušenosti s léčbou komplikací DMD, což znesnadňuje nastavení optimální léčby. Proto je důležité zlepšit primární péči a služby urgentní medicíny pro nemocné s DMD, zejména

s ohledem na to, že mnoho pacientů se dnes dožívá 30 i více let. S prodlužující se délkou jejich života bude stále častěji třeba řešit nejen psychosociální otázky, jako např. vzdělání, zaměstnání, samostatné bydlení, ale i plynulý přechod péče.



Lékařka představila i nová doporučení kardiologické, endokrinologické či respirační péče. *„Odborná doporučení by ale neměla nahradit individuální klinický úsudek. Multidisciplinární péče musí být co nejkomplexnější. Vzhledem k prodlouženému přežití a nově se objevujícím léčbám je třeba podporovat proaktivní diagnostické a terapeutické strategie, aby se minimalizovaly komplikace,“* shrnula dr. Apkon.

Multidisciplinární péče v ČR

„Začlenění nových mezinárodních standardů do naší práce je velmi

důležité. Ačkoli jde o vzácné onemocnění, přesto se u nás narodí ročně deset chlapců s touto chorobou. Pro lékaře je nejdůležitější si nemoc rozdělit na několik fází, protože každá vyžaduje specifická opatření,“ řekla MUDr. Jana Haberlová, Ph.D., z Kliniky dětské neurologie 2. LF UK a FN v Motole, která přítomné seznámila s neurologickými standardy péče o dětské pacienty s DMD a aktuální situací centrové péče v ČR.

Pět fází DMD:

- 1. Při diagnóze**
- 2. Raná a chodící fáze**
- 3. Pozdní chodící fáze**
- 4. Raná nechodící fáze**
- 5. Pozdní nechodící fáze**

Jak zdůraznila, průběh onemocnění je velmi variabilní, přičemž příčina variability není dosud zcela objasněna. Zásadní je, že léčba může významným způsobem zmírnit obtíže a zpomalit přechod do další fáze onemocnění. Zatímco dříve pacienti ztráceli možnost chůze do 12 let věku, dnes mají lékaři v péči chlapce, kteří jsou ve 14 letech stále chodící. Díky změnám v diagnostice jsou schopni rozpoznat příznaky nemoci dříve (dříve na základě svalové slabosti až mezi druhým a třetím rokem věku). Pacienti s DMD mohou totiž mít kognitivní a behaviorální atypie vedoucí k tomu,

že se již od kojeneckého věku může projevovat opožděný psychomotorický vývoj. Typický je např. opožděný vývoj řeči.

S časnější diagnostikou a léčbou se situace pacientů s DMD zásadně mění. *„Zatímco dříve se nemocní s DMD nedoživali dospělosti, dnes je již dokonce více dospělých nemocných než dětí, což je dáno zlepšením péče. Zásadní bylo zavedení umělé plicní ventilace, operace skolióz a zavedení léčby kortikoidy, ale i publikování standardů péče a léky nové generace,*“ potvrdila MUDr. Haberlová, podle níž zásadním benefitem současné péče je její multidisciplinarita.

„Cílem je, aby naši chlapci, později muži, mohli žít kvalitní život. Právě samostatné žití je v ČR v porovnání s vyspělými státy Evropy ještě velký problém. Nevím o nikom, kdo by u nás byl schopen žít samostatně bez rodičů, což je výzva pro nás všechny. Již od dětství musíme chlapce vést k samostatnosti, aby byli zvyklí na své asistenty, a ne fixováni pouze na rodiče,“ uvedla MUDr. Haberlová s tím, že např. v Dánsku žije 60 procent mužů s DMD samostatně. Jak shrnula, DMD je léčitelné onemocnění, je však potřebná časná genetická diagnostika – časná léčba, genetické poradenství, ale i možnost experimentální léčby. Nezbytný je multidisciplinární přístup, a to v neuromuskulárních centrech s možností přechodu od pediatrické péče do péče pro dospělé.

Rehabilitační péče

DMD je onemocnění známé svými vzorci progresivní svalové degenerace a slabosti, posturální kompenzace, rizikem progresivních kontraktur a deformit a ztrátou funkce svalů vyplývající z nedostatku dystrofinu. Jak se v posledních letech ukazuje, lepší péče vede k prodloužení chodící fáze, omezuje výskyt závažných kontraktur a deformit, včetně skoliózy, a prodlužuje možnosti aktivně se účastnit všech sfér života.

Cíle a možnosti rehabilitace:

- **prevence kontraktur**
– protahování,
- **prevence deformit,**
z nich pramenících
bolestí – **ortézování**
a **vertikalizační**
zařízení,
- **zajištění symetrie**
postury a zlepšení
balančních schopností
– **fyzioterapie,**
- **udržení kondice**
– **pohyb a dechová**
fyzioterapie,
- **podpora kostní**
hustoty.

„Dokud je pacient s dystrofií schopen chodit, je progresse procesu imobilizace mnohem pomalejší. Proto je důležité nečekat, až změny nastanou, ale předcházet jim a postupně se na ně adaptovat,“ zdůraznila Mgr. Anna Jánská z FN v Motole. Cílem fyzioterapie by mělo být poskytnutí co možná nejvíce nezávislého života pacientů. I v oboru rehabilitace je podle ní nutná multidisciplinární péče fyzioterapeuta, ergoterapeuta, logopeda, rehabilitačního lékaře, neurologa, pneumologa, kardiologa a protetika.

Velkou nadějí pro pacienty s DMD jsou klinické studie experimentální léčby, které již sedm let probíhají i v Neuromuskulárním centru FN v Motole, které má ve své péči na 60 dětských pacientů s DMD. V posledních letech se objevují nové léčebné možnosti, které významně ovlivňují průběh nemoci, a standardem léčby se stalo podávání kortikoidů. Základem hodnocení efektu léčby kortikoidy včetně experimentální léčby jsou standardizované fyziotesty, které se provádějí před nasazením léčby a pak vždy po třech měsících po dobu trvání léčby (24–48 měsíců). Nyní na klinice v této souvislosti odborníci testují 40 chlapců s DMD (5–14 let) a dosavadní výsledky ukazují, že po nasazení léčby kortikoidy jsou již po třech měsících lepší výsledky ve zvedání hlavy a ve stoji na jedné dolní končetině. Celkově pak dochází ke zpomalení progresse onemocnění motorických i respiračních funkcí.

Nezbytnost časně kardiologické a respirační péče

Kardiovaskulární a respirační komplikace patří k hlavním příčinám morbidity a mortality u pacientů s DMD. Nedostatek dystrofínu v srdci se projevuje jako kardiomyopatie, jejíž incidence narůstá s věkem. V případě DMD se u 59 procent chlapců vyvine dilatační kardiomyopatie (DKMP) do deseti let věku, v 18 letech jí trpí prakticky všichni. Zatímco v minulosti se začínali pacienti léčit u kardiologa až v pozdní fázi onemocnění, dnes je snahou zahájit kardiologická vyšetření co nejdříve, protože proaktivní strategie diagnostiky a léčby se ukazuje jako nezbytná pro maximalizaci délky a kvality života nemocného.

U všech chlapců s DMD je nyní od deseti let věku indikována preventivní léčba inhibitory ACE (sartany) a zkoumány jsou i další způsoby prevence vzniku a progresu asociované DKMP. Vyjádřená DKMP a srdeční selhání jsou léčeny standardní terapií, diskutována je možnost transplantace srdce a LVAD ve finálních fázích srdečního selhání. „Vzhledem k tomu, že kardiální postižení je v současnosti hlavní příčinou mortality u dystrofinopatií, je zapotřebí pravidelný screening kardiálního postižení nejen u chlapců s dystrofinopatiemi, ale též u žen heterozygotek, ideálně včetně MRI srdce,“ uvedl prof. MUDr. Tomáš Paleček, Ph.D., z II. interní kliniky VFN v Praze.

V případě respiračních komplikací dochází k únavě dýchacích svalů, hromadění hlenu, atelektáze, pneumonii

a respiračnímu selhání. K jejich omezení je zapotřebí i zde anticipační přístup k léčbě, orientovaný na monitoring funkcí respiračních svalů včetně měření vitální kapacity plic, asistované odkašlávání a umělou plicní ventilaci.

Doc. MUDr. David Kemlink, Ph.D., z Neurologické kliniky 1. LF UK a VFN v Praze zdůraznil nutnost pravidelného sledování respiračních funkcí včetně polysomnografie za účelem včasné detekce poruch dýchání. Při respiračním selhání je metodou volby neinvazivní ventilační podpora, přičemž, jak zdůraznil, NIV je bezpečnou a účinnou metodou trvalé ventilační podpory. Domácí invazivní ventilační péče pak musí být zvažována přísně individuálně a časně diskutována s rodinou.

V rámci multidisciplinárního přístupu se na jedno ze zásadních míst staví i endokrinologická péče. K nejčastějším endokrinologickým komplikacím patří nízký vzrůst, fraktura dlouhých kostí, osteoporóza, autoimunitní tyreoiditida, opožděná puberta i diabetes mellitus 1. typu.



Šíře psychologické intervence

Jak se během několika posledních let ukázalo, u pacientů s DMD se liší exprese dystrofinu v mozku v závislosti na genetické mutaci. Ve srovnání se zdravou populací byl zjištěn menší celkový objem mozku, menší objem šedé hmoty nebo nižší frakční anizotropie bílé hmoty. Vyrůstání s DMD tedy ovlivňuje inteligenci a učení, přičemž závažnost kognitivního opoždění se liší zřejmě v závislosti na lokalizaci mutace v genu pro dystrofin a účinku této mutace na izoformy dystrofinu v CNS nemocného.

Jak uvedl klinický neuropsycholog z nizozemského Kempenhaege Institutu Jos Hendriksen, PhD, u pacientů s DMD je třeba brát v úvahu možnost pravděpodobného opožděného kognitivního a sociálního vývoje. Například prevalence ADHD u hochů s DMD je 12–50 procent, prevalence ASD se pohybuje v různých studiích od 3,1 procenta (2008, N = 351) až po 32 procent (2015, N = 59). Poruchami učení trpí okolo 26 procent nemocných. Navíc nemocní, ale i rodinní příslušníci jsou vystaveni vyššímu riziku deprese a úzkosti.

„Z pohledu psychologa neexistuje průměrný hoch s DMD, každý je jedinečný. Dříve byly tyto problémy opomíjeny a neléčeny, což by se do budoucna mělo zásadně změnit. Léčba je zatím v kolébce, nevíme, jak léčit poruchy učení nebo paměti, je ale třeba zaměřit se u chlapců i u jejich rodičů

na psychologickou edukaci,“ zdůraznil dr. Hendriksen s tím, že důležitý je komplexní pohled a společná práce všech potřebných složek a zapomínat se nesmí ani na komorbiditu.

Na to, jak se orientovat v různých druzích léčby, se ve své přednášce zaměřila MUDr. Lenka Mrázová, FN Brno. Jak shrnula, k současným možnostem léčby patří zejména rehabilitace, potravinové doplňky, glukokortikoidy a molekulárněgenetické metody. Cílem terapie je nejen zmírnění příznaků (např. kortikoidy, lbedenone), ale i ovlivnění samotné příčiny onemocnění (exon skipping či upregulace utrofinu).

V roce 2014 byla Evropskou komisí udělena podmíněná registrace léku ataluren pro použití v EU. Ten pomůže cca 11 procentům chlapců s DMD způsobenou stop kodonem v dystrofinovém genu. V roce 2016 schválil americký Úřad pro kontrolu potravin a léčiv (FDA) další lék – eteplirsén, který pomůže zhruba 13 procentům pacientů s mutací v genu dystrofinu s vynechaným exonem 5145. Jde o dva první léky ze série schválených léčiv specifických pro určitou mutaci.

Nové naděje v léčbě

Před deseti lety ještě neexistovaly žádné mezinárodní směrnice a byla dostupná pouze symptomatická léčba. I když ani dnes zatím neexistuje žádná kauzální léčba, máme již mezinárodní odborné standardy péče, významně se

uplatňuje léčba kortikoidy a postupně se začínají objevovat léky modifikující přepis RNA.

Podobně jako u jiných vzácných onemocnění bylo u DMD dokončeno pouze několik velkých randomizovaných kontrolovaných studií (s výjimkou studií působení kortikosteroidů). Rostoucí počet klinických testů DMD je ale výzvou pro kapacitu klinických studií kvůli nízkému počtu pacientů vhodných k účasti na nich. Za posledních osm let se vývoj léků pro DMD dramaticky změnil a mnoho dalších změn se očekává. Aktuálně probíhá 216 klinických studií, které jsou v různých fázích testování.

S prodlužujícím se věkem pacientů přibývá u pacientů s DMD i neurovývojových a neuropsychiatrických onemocnění. Zatím však nejsou ani prevalence, ani léčba jasně definovány. Odborníci očekávají, že mnohé změny právě integrace psychosociální péče, která by mohla pomoci omezit

komplikace DMD a především zlepšit kvalitu života. Zároveň doufají i v zásadní změny v léčbě DMD, a to s příchodem nové genetické a molekulární terapie.

Cílem genové terapie je produkce alespoň částečně funkčního dystrofinu, problémem zůstává velikost genu DMD a bezpečný nosič. V současné době probíhá intenzivní genetický výzkum v rámci deseti klinických studií, většinou ve fázi I/II. Jak ale připomněla MUDr. Mrázová, pro účast na studiích je zapotřebí znát přesný typ mutace v genu DMD a aktuální stav pacienta, proto je velmi důležitá participace nemocných a jejich rodin na registru DMD a aktualizace údajů, včetně dat o kvalitě života. Ačkoli je zkušenost s novými léky zatím krátká, dává nemocným velkou naději...

Zdeňka Kolářová

zdroj: Medical Tribune 9/2018



VZP od října nasadí novou metodiku k paragrafu 16. Ředitel ji představil správní radě. Hlavní slovo dostanou odborné společnosti

VZP od října nasadí novou metodiku k paragrafu 16. Ředitel ji představil správní radě. Hlavní slovo dostanou odborné společnosti



O tom, jak hradit léčbu, která nemá standardní úhradu, už od října VZP nechce rozhodovat v rámci správních řízení, ale za pomoci odborných společností a aktivní lékovou politikou. Foto: Flickr, koláž ZD

Pokud budou klienti VZP od října potřebovat léčbu, která není standardně hrazená, měla by jim ale přinést benefit, nebude je zřejmě čekat dlouhé schvalování jako doposud. Pojišťovna totiž vypracovala metodiku, díky níž by měla být inovativní léčba dostupnější (psali jsme také zde). Materiál včera projednávala správní rada, která by ho měla definitivně odkývnout na příštím zasedání tak, aby v říjnu mohl začít platit.

„Dnes jsem představil členům správní rady materiál, který shrnuje zásady, jimiž se chceme řídit při úhradách léků, které z nějakého důvodu nejsou zařazeny mezi hrazené léčivé přípravky standardně schvalované SÚKL. V žádném případě nechceme obcházet kompetence a povinnosti SÚKL, ale chceme vytvořit funkční nástroj, který vyřeší dlouhodobě neudržitelnou situaci okolo paragrafu 16. Máme ambici, abychom léčivé přípravky, které v současné době nejsou hrazené nebo jsou hrazené pro jinou indikaci, zpřístupnili našim klientům,“ přiblížil včera na briefingu po jednání správní rady ředitel VZP Zdeněk Kabátek.

„Nová metodika ale nebude znamenat, že všichni dostanou všechno a že paragraf 16 bude naplňován zcela bez omezení,“ zdůrazňuje místopředseda správní rady Jiří Běhounek. Klient by ovšem měl nově mít garantováno, že léčbu, z níž má benefit, dostane bez složitého domáhání. VZP by se při tom chtěla opřít o odborné společnosti.

„V každé odborné společnosti chceme pro daný léčivý přípravek najít partnera při stanovování benefitů pro klienta – budeme se tedy ptát, za jakých podmínek, v jakém případě, pro kolik klientů a na jakých pracovištích má smysl léčivý přípravek hradit. Na základě takto proběhnuvší diskuse budeme stanovovat různé formy risk-sharingových smluv, které budeme

s našimi partnery, držiteli registrace, uzavírat. Léčivé přípravky pak budou na pracovištích, které se danou diagnózou zabývají, k dispozici,“ načrtává Kabátek.

Pojišťovna tedy chce aktivně usilovat o to, aby společnosti držící rozhodnutí o registraci byly přístupné jednání o uzavření risk-sharingových smluv v jakékoliv podobě. „Rádi bychom více využívali smlouvy, kde se platí takzvaně za výsledek, tedy abychom riziko skutečně sdíleli a přiměli držitele registrace, že doloží benefit pro klienta. Diskuse je ale velmi složitá, takže jsou častější budget-capové smlouvy, kde zastropováváme celkové náklady,“ dodává Kabátek s tím, že prozatím se smluv s platbami za výsledek povedlo uzavřít jednotky.

Aktivní léková politika místo správních řízení

Postup by nyní měl být takový, že příští správní rada dostane z právního pohledu vycizelovaný materiál, v němž bude akceptováno několik odborných připomínek ze strany členů rady. Metodika by měla platit od začátku října. Pojišťovna si od novinky slibuje, že díky ní odpadne část administrativy a celý postup se zrychlí.

„Už nebudeme používat správní řízení ve smyslu paragrafu 16, ale půjdeme cestou aktivní lékové politiky, uzavírání dohod a rozšiřováním úhradových dodatků s našimi partnery – poskytovateli zdravotních služeb. O tom, zda bude léčivý přípravek

našemu klientovi aplikován, tak bude rozhodovat příslušné zdravotnické zařízení a nebude tam zdoluhavý proces, kdy musela proběhnout diskuse s revizním úsekem,“ vysvětluje Zdeněk Kabátek.

Členové správní rady, kteří jsou zároveň poslanci, přitom vyslovují ochotu neskončit jen u metodiky VZP, ale řešit samotné znění paragrafu 16 – což je také směr, kterým se chce ubírat i ministerstvo (o ministerských plánech více zde). „Jsem ochoten precizovat tento paragraf, který byl do zákona vložen úplně za jiných podmínek a z jiných důvodů. Jak se ukazuje i z výkladu soudů, je velmi široký a nejasný. Pokud tedy dostaneme nějaký podnět, určitě se tomu budeme věnovat tak, aby se paragraf konkretizoval,“ uvádí Jiří Běhounek.

Pro úpravu paragrafu je i šéfka správní rady VZP a zároveň sněmovního zdravotnického výboru Věra Adámková. „Objevily se názory, že by měl být paragraf 16 zcela vyřadit. Já se domnívám, že tomu tak není, protože musíme mít možnost dát pacientům léčbu, která není v řádně vedeném systému. Takto bychom je o to připravili,“ doplňuje profesorka Adámková.

zdroj: www.zdravotnickydenik.cz

LÉČBA A VÝZKUM

SMA byla ve Spojených státech amerických zařazena do národního seznamu onemocnění vyhledávaných novorozeneckým screeningem

V květnu tohoto roku americká Asociace muskulárních dystrofií (MDA) s potěšením oznámila, že spinální svalová dystrofie (SMA) byla zařazena do národního seznamu onemocnění doporučených k vyhledávání pomocí novorozeneckého screeningu.

Pro komunitu pacientů se SMA, která si je vědoma důležitosti včasné diagnostiky a intervence u novorozenců i vývoje nových terapeutických možností v léčbě onemocnění, je toto rozhodnutí velmi významným krokem.

„SMA je nyní po Pompeho chorobě druhé onemocnění v programu MDA, na které náš federální poradní výbor doporučuje testovat všechny 4 miliony dětí v naší zemi,“ říká Dr. R. Rodney Howell, předseda správní rady MDA. „Schválené léčebné přípravky pro SMA opravdu zachraňují životy a na obzoru jsou ještě účinnější druhy léčby. Je to vzrušující den pro všechny pacienty, jejichž zájmy a potřeby MDA hájí.“

MDA je jako zastřešující organizace, která zastupuje více než 40 různých onemocnění, odhodlaná prosazovat časný screening, diagnostiku a léčbu svalové dystrofie a dalších neuromuskulárních onemocnění, včetně Pompeho choroby a SMA,

kteří jsou nyní zahrnuti do programu novorozeneckého screeningu.

Co je novorozenecký screening?

Novorozenecký screening je ve Spojených státech program, jehož pomocí se zjišťuje, zda novorozenec netrpí konkrétními život ohrožujícími genetickými poruchami, pro které je v současné době dostupná léčba. Brzká identifikace a diagnostika umožňuje, že se onemocnění začne léčit dříve, než se stačí projevit, a léčba je tak efektivnější.

Dalším důležitým aspektem novorozeneckého screeningu pro SMA je to, že umožní shromažďovat a studovat poznatky o tom, jakým způsobem onemocnění postihuje kojence, což přispěje k zajištění kvalitnější klinické péče a současně podnítl další vývoj léčebných terapií.

Z rozhovoru s R. Rodney Howellem, předsedou správní rady MDA, o důležitosti novorozeneckého screeningu pro rodiny s neuromuskulárními onemocněními.

Proč je novorozenecký screening důležitý?

V současné době se u všech novorozenců ve Spojených státech

provádí screening na více než 30 onemocnění, pro které je k dispozici léčba. Časně odhalení umožňuje včasnou léčbu, která může zabránit vzniku příznaků těchto onemocnění nebo příznaky významně omezit.

Jaký přínos může mít novorozenecký screening u neuromuskulárních onemocnění?

V nedávné době byly Úřadem pro kontrolu potravin a léčiv (FDA) schváleny nové vzrušující léčebné terapie, jiné schvalovacím procesem procházejí. V září 2016 FDA urychlil schválení léku eteplirsen (Exondys 51) k léčbě některých forem Duchenneovy svalové dystrofie (DMD). Lék by měl pomoci zhruba 13 % pacientů s DMD tím, že zpomalí progresi onemocnění. Aby léčba tímto lékem byla co nejúčinnější, je potřeba, aby byla zahájena dříve, než dojde k poškození stávajících svalů,

neboť se neočekává, že dokáže pomoci při tvorbě nových svalů.

23. prosince 2016 byl schválen nový lék pro spinální svalovou atrofiu (SMA). Lék pod názvem Nusinersen (Spinraza) slibuje zpomalení nebo zastavení progresu onemocnění. Výsledky z klinických studií ukazují, že děti léčené tímto lékem dokázaly dosáhnout motorických milníků, jako je schopnost sedět a plazit se, čehož by jinak schopny nebyly.

Musíme usilovat o to, aby do novorozeneckého screeningu byla zařazena tato a další onemocnění, neboť léky na jejich léčbu začínají být dostupné.

zdroj: Quest 2018

*z anglického originálu přeložila:
Jitka Šafránková*



První schůzka patientského poradního výboru Světové organizace pro Duchenneovu svalovou dystrofii



Světová organizace pro Duchenneovu svalovou dystrofii (World Duchenne Organization, WDO) s potěšením oznamuje, že od 6. do 9. června se v Amsterdamu uskutečnilo první setkání patientského poradního výboru pro DMD (v rámci iniciativy Eurordis EUROCAB).

Pacientské poradní výbory jsou skupiny založené a řízené lidmi, kteří hájí zájmy pacientů. V neutrálním prostředí vedou diskusi o nejnovějším vývoji ve výzkumu a lékařských postupech se společnostmi nebo subjekty, které výzkum řídí.

Prostřednictvím patientského poradního výboru, který se skládá ze sedmi až dvaceti členů, poskytují pacienti své cenné zkušenosti všem subjektům, které se podílejí na výzkumu, vývoji a poskytování léčebných postupů.

Například aktivní zapojení pacientů do procesu ještě před zahájením klinické studie může pomoci zajistit, že klinické studie budou navrženy tak, aby zohlednily skutečné potřeby pacientů, což povede k vyšší kvalitě výzkumu.

WDO je připravena podporovat výzkumné instituce zaměřené na pacienty ve vývoji účinných, cenově dostupných a bezpečných léčebných metod pro pacienty s DMD. K dosažení tohoto společného cíle je nyní zapotřebí více než kdy jindy vstřícná a transparentní komunikace a spolupráce bez vzniku konfliktu zájmů.

zdroj: Quest 2018

*z anglického originálu přeložila:
Jitka Šafránková*

ROZHOVOR

Filip Bican

Je mi 48 let. Narodil jsem se v Písku. V roce 1976 jsem se s rodiči přestěhoval do Prahy. V jednom roce mi byla diagnostikována spinální svalová atrofie. Od dětství se pohybuji pomocí elektrického invalidního vozíku. Po základní škole při Jedličkově ústavu jsem absolvoval střední ekonomickou školu. Pracuji jako programátor v malé softwarové firmě. Počítače a technické “hračky” jsou i můj koníček. Rád se setkávám s lidmi, rád cestuji, čtu. V AMD jsem od 18 let. V současnosti jsem členem Výkonného výboru AMD.

Filipe, mohl by ses prosím v krátkosti představit?

Je mi 48 let, mám středoškolské vzdělání, bydlím v Praze s rodiči a ze života jsem stále nadšený :-).

Jakou formu nervosvalové choroby máš, v kolika letech se u tebe nemoc projevila a kdy jsi byl vlastně správně diagnostikován?

Mám SMA typ II. Nemoc se u mě projevila již v 1. roce života, nezačal jsem chodit. Byl jsem vyšetřován na dětské neurologii u prof. MUDr. Lesného, kde mi byla pomocí biopsie diagnostikována





spinální svalová atrofie typ Werdnig-Hoffmann. Moderními metodami jsem byl diagnostikován až v roce 2017, kdy jsem podstoupil vyšetření kvůli zápisu do registru svalových onemocnění - REaDY. Byla potvrzena spinální svalová atrofie II. typu s delecí exonů 7 a 8 v SMN1 genu.

V posledních letech se u nás hodně zlepšila diagnostika. Myslím, že každý, ať už je to dítě, nebo dospělý, u kterého je podezření na nervosvalovou chorobu, je odeslán na genetiku, kde mu odeberou krev a zjistí přesně, jakou formou svalové dystrofie nebo atrofie trpí. Tudíž už není potřeba biopsie. Přesto někteří naši členové z řad dospělých nemají dodnes přesně určenou diagnózu. Mnoho z nich to považuje za zbytečné. Jaký máš na to názor?

Není to zbytečné! V dnešní době, kdy funkční léky jsou realitou, by měl každý vědět svou diagnózu. Těžko se člověk může zajímat o léčbu, když nezná správně svou diagnózu. Léky a různé

podpůrné terapie už dávno nejsou jen teorie. Zažili jsme to třeba u Pompeho nemoci, kdy se objevil lék a "hledali" se pacienti. Teď tu máme Spinrazu a budou další.

Víme, že zrovna na tvůj typ onemocnění už existuje lék, který dokáže nemoc zastavit. Můžeš nám o něm něco říct?

O lék se samozřejmě zajímám. Je drahý a schválen je pro děti do 12 let. Nicméně na základě § 16 Zákona o veřejném zdravotním pojištění se o jeho úhradu může pokusit každý. O léčbu zájem mám, i když vím, že u starších pacientů jen zastaví nebo zpomalí progresi. I tak myslím, že to za to stojí. Každé další zhoršení mého stavu způsobuje větší a větší problémy.

Jsi členem výkonného výboru AMD, ale víme, že jsi byl aktivní v rámci organizace i dříve. Jak bys hodnotil činnost AMD v průběhu let a kam by dle tvého názoru měla dále směřovat?

Hlavní činností AMD byla a je práce s informacemi. Prostě potřebujeme vědět a znát. To po nás požadují i naši členové - informace ze sociální a zdravotní oblasti, pomoc při výběru pomůcek apod. A potřebujeme se potkávat, navzájem si vyměňovat zkušenosti a inspirovat se. Do budoucna bych si přál větší pomoc na našich rekondičních pobytech, ať už s dopravou, nebo s péčí. Dále bych třeba chtěl rozšířit naši začínající „půjčovnu“ pomůcek, které v komerčních půjčovnách nejsou k dispozici. Ještě musíme nastavit pravidla a dořešit detaily, ale už nyní máme pro naše členy záložní neinvazivní dýchací přístroj BiPAP (pro případ poruchy vlastního) a mobilní zvedák Liko Viking XS, který se bez

problému vejde do osobního auta a pojede i 60 cm zárubní.

Kromě aktivit v rámci AMD jsi zaměstnaný, rád cestuješ, účastníš se různých akcí, dokonce jezdíš i sám vlakem. Jak se změnil život osob s těžkým tělesným postižením za posledních 30 let a jaké jsou dnes možnosti vzdělávání, zaměstnání, aktivního života?

V posledních 3 letech jsem musel svůj život trochu změnit. Skokově se mi zhoršil zdravotní stav, musel jsem opustit zaměstnání a trochu ubrat. Bylo to docela těžké, měl jsem pocit, že programování je ideální práce - trochu přemýšlíte, trochu píšete. Psaní je ale ve skutečnosti hodně a jednoho dne už





nešlo psát ani na softwarové klávesnici. Takže změna, potřeboval jsem práci, kde budu méně psát a více mluvit. Zdravotní stav se nakonec o trošičku zlepšil /stabilizoval a pracovat jsem začal jinak - používám diktovací program a jiný hardware na navádění myši.

Vždycky jsem rád cestoval, ale vždy jen pohodlně autem. Poslední rok zkouším i hromadnou dopravu. Sám bych se do toho asi nepustil, přítelkyně je ale daleko dobrodružnější, tak jezdíme vlakem. Je to bezva, zatím jsme asi měli štěstí a nikde nás nepotkal žádný problém. Když se kouknu 30 let zpátky, současnost je fakt dobrá, s vozíkem se dá dostat skoro všude. Již není takový problém studovat, navštěvovat kulturní a společenské akce, všechno je prostě snazší.

Na to se váže další moje otázka. Lidé s nervosvalovým onemocněním obvykle potřebují pomoc druhé

osoby k tomu, aby mohli vést nezávislý život. Jaké jsou dnešní možnosti osobní asistence? Jsi spokojen se současnou situací, a kde vidíš hlavní problém?

Péče je problém, vyřešené to nemám. Jsem ve 4. stupni a potřebuju mít někoho stále nablízku. V současné době o mě pečují rodiče, přítelkyně a zčásti další asistenti. Bez dobrovolníků a rodinných příslušníků je péče neufinancovatelná. Dobrovolníci nejsou, rodiče stárnou a díky současnému nárůstu platů nejsou ani asistenti.

A nakonec, co by sis ještě přál ve svém osobním i profesním životě?

Přál bych si běžný, obyčejný život, a aby mě neopouštěl optimismus a radost :-).

*otázky připravila: Dona Jandová
foto: archiv autora*

AKTIVITY

Trail Orienteering

Se Zdeňkem se známe z lázní Velké Losiny, kde jsme se poprvé potkali. Na MDA-Ride mne oslovil, abych napsal něco o orientačních závodech pro hendikepované, kterých se již několik let zúčastňuji. Je dobré vědět, že i dystrofici mohou dělat orientační sport...

Nejprve bych chtěl říci, že já, ač z Havířova, jsem členem Sportovního klubu vozíčkářů Praha, za který závodím.

Řekl bych, že není jiný kvalitní klub pro orientační sporty vozíčkářů v ČR. SKV Praha má velmi dobré podmínky pro sportování hendikepovaných na rekreační i vrcholové úrovni v různých sportech. Díky členství se můžu zúčastňovat závodů po celé ČR a v zahraničí, protože SKVěčko přispívá na cestovné i ubytování. Navštívil jsem tak již spoustu míst, parků, lesů a měst, kde se uskutečnily nějaké závody.



K orientačním závodům jsem se dostal v roce 2005 rychlostním závodem pro zdravotně postižené v Opavě. Napoprvé jsem nedopadl úplně špatně, ale ani nijak zvlášť dobře, a právě to mě nakoplo k rozhodnutí účastnit se dalších závodů, protože se mi orienták zalíbil. Těchto závodů se zúčastňuji každoročně a v posledních letech vždy s úspěšným umístěním na bedně. Rychlostních závodů však již není během roku mnoho. Kromě Opavských závodů bývají pravidelně už jen ve Vrchlabí, a i tam rád jezdívám. Vzhledem k nízkému počtu rychlostních závodů mě v roce 2010 přivedl kolega z SKV Praha k jiné orientačkové disciplíně, a to k „Trail Orienteering“, zkráceně

Trail-O. Od té doby je to moje hlavní disciplína. Závodí se od jara až do podzimu na různých místech v republice a v zahraničí. V trail-O sbírám pořád zkušenosti, a to většinou na domácích závodech. Dvakrát jsem se nominoval na ME, kde jsem skončil asi v polovině výsledkového pole, na velký úspěch však zatím vytrvale čekám...

Co je Trail Orienteering?

Trail-O je integrační disciplína, kde spolu závodí hendikepovaní i nehendikepovaní sportovci. Na startu obdrží každý mapu s označením kontrol a trasou závodu. Během závodu se nesmí sejít ze stanovené cesty do





terénu, všechny úlohy se řeší jen z cesty, všichni tak mají stejné podmínky pro řešení úloh. Na mapě je hledaný objekt označen kolečkem, v jehož středu by se měl objekt nacházet, a dále je upřesněn piktogramovým popisem. V terénu je pak na každé kontrole umístěno 1-6 lampionů a soutěžící musí určit, který z nich je správně umístěn. Určit správný lampion není nijak fyzicky náročné, rozhoduje správné čtení mapy a pak i správné rozhodnutí. Závodník se na trati pohybuje buď sám nebo s pomocí asistenta, pokud ho potřebuje. Časový limit je stanovený na celou trať, nerozhoduje tedy, kdo trať absolvuje rychleji, ale ten, kdo má nejvíc

správných odpovědí. Za překročení času se však připočítávají trestné body.

Více informací a pravidla o trailu najdete na internetu: www.trailo.cz, kde všechno o tomto sportu najdete, je tam také možnost si Trail-O vyzkoušet na počítači.

Pokud by měl kdokoli zájem zkusit si tento sport naživo, může, kontakty jsou na těchto webových stránkách <http://www.skvp Praha.org/sport/ozv/>. Konkurence je vždy vítána...

*Milan Lučný
foto: archiv autora*



DOPIS

Dopis od člena

Milí přátelé,

s potěšením jsem koukal na stránku, přetištěnou z někdejšího bulletinu. Patřím do první generace, kdy mí přátelé Jirka Ulman z Ostravy, Karolko Trník z Tr. Teplic a Jan Posker zakládali tuhle organizaci. Vydávali jsme tehdy na cyklostylu množený bulletin (byl jsem v red. radě), samozřejmě bez povolení komunistických mocipánů. Jednou se prý u Karla Trníka objevili “dvaja civili”, tedy StB, že prý vydáváme ilegální nepovolenou tiskovinu a že hrozí postihy. Tedy jsme se formálně připojili pod Svaz invalidů, tehdy dost byrokratický a plně kontrolovaný KSČ.

Pamatuju z počátku 70. let, že jedna Anglo-američanka (jméno jsem zapomněl) se nabídla u nás zdarma vystavět zařízení pro tělesně postižené s bezbariérovými byty (tehdy vzácnost) a nejmodernější rlb technikou a na řadu let hradit i provozní a mzdové náklady. Soudruzi to ale nepovolili s odůvodněním, že “socialistický stát se o své potřebné dobře stará a nebudeme žebrot u kapitalistů”. Informoval o tom tehdy, myslím, Jan Posker. Ona dáma tedy nabídla totéž Polsku, kde byli soudruzi přeci jen pragmatičtější a ne tak rudí, a takových zařízení tam vybudovala několik (podle tehdejší nepotvrzené informace 12).

S Janem Poskerem jsme se seznámili úplně nezávisle na AMD, on byl osobním žákem mystika Fráni Drtíkola, občas k němu jezdil (asi v prvním stádiu myopatie), a já jsem po Drtíkově smrti shromáždil jeho filosofický odkaz a vydal v knize Mystik a učitel František Drtíkol. Tedy jsme si s Janem na toto téma psali.

Petře Procházko, těším se do Losin (Zlosyn z Losin)

*Srdečně
Karel Funk*

PS - Vyšla mi 25. knížka (Léčba duše a elementálové), pošlu Vám ji do Petýrkovy (i když obsah jistě nemusí ladit každému, to tak bývá). Případně někomu mohu poslat i počítačem, pokud by byl zájem.

Z HISTORIE ZPRAVODAJE

12



EAMDA

V době, kdy šlo do tisku poslední čtvrtletní číslo časopisu francouzských myopatů *Courrier de la M.* v r. 1972, mohly být dány aspoň první informace o kongresu EAMDA (Evropské společnosti organizací svalových dystrofií) konaném ve dnech 22. - 24. září 1972 v Angers ve Francii.

Vedoucí francouzské organizace myopatů přijali během tří nádherných slunných podzimních dnů 20 delegátů vyslaných na kongres EAMDA z Belgie, Dánska, Velké Británie, Holandska, Německa, Itálie a Jugoslávie. Všichni tito delegáti měli zvláštní zájem o myopatii - ať už z důvodů osobních, rodinných či lékařských. Mimo to byli v rámci kongresu EAMDA přijati s radostí i delegáti se Švédska, kde zatím ještě není utvořena organizace myopatů a švédští delegáti byli na kongresu v úloze pozorovatelů. Během kongresu přišlo i pozdravné poselství myopatů z Nového Zélandu. Z evropských zemí chyběli v tomto řetězu solidarity Finové, kterých organizace je v stadiu zrodu a pak zástupci ČSSR.

Tento významný mezinárodní kongres zjevně ukázal, že problém myopatie seskupuje lidi společných myšlenek a činností. Zasedání se konala v Zemědělském Institutu v Gennes na březích Loiry mezi Angers a Laumur.

Pracovní schůze byly zasvěceny postupně otázce detekce nositelů myopatie, rozšíření i adaptaci informačních prostředků pro ovlivnění veřejného mínění a zákonodarné moci, právě tak jako různým projektům do budoucna. Koordinace na kongresu shromážděných zástupců je však bezpochyby delikátní záležitostí a to jak z důvodů různých dispozičních fondů, tak i z důvodů rozdílnosti zákonodárství. Nicméně znovuzvolená Výkonná rada EAMDA doufá v aplikaci mnohých navržených programů. Pokud se týče samotné Francie, tato má naději, že její program řešení problematiky myopatů bude podporován veřejnou správou, neboť p. Foyer, ministr zdravotnictví, byl podrobně obeznámen s problémy myopatů a osobně se též zúčastnil oficiální večeře s účastníky Kongresu, která následovala po sympatické recepci připravené správou města Angers.

Pro krátkost doby uplynulou od skončení Kongresu do doby tisku časopisu *Courrier de la Myopathie* nebylo možno se zabývat detaily jednotlivých projednávaných témat; k těmto se vrátíme až v příštím čísle.

Překlad ze 47. čísla
Courrier de la Myopathie
pořádila dr. M. Stypcová



E. A. M..D. A

- je sdružení organizací svalových dystrofií jednotlivých Evropských států. EAMDA je přičleněna k Výzkumné skupině nervosvalových chorob při Světové federaci neurologů.



SPOLEČENSKÁ RUBRIKA

V období 1. 4. – 31. 8. 2018 oslavili životní jubileum tito naši členové:

40 let – Ilona Halamová, Jan Oharek

45 let – Vlastimil Hahn, Marcela Matoušková

50 let – Monika Kopecká, Hana Macháňová,
Martin Černý, Petr Vykoukal,
Václav Kozel, Jana Moravčíková

55 let – Eva Jakoubková

60 let – Pavla Mléčková,
Milan Drahokoupil,
Tomáš Opřátko

70 let – Karel Funk, Milada Petrová,
Zdeněk Pernica

75 let – Jaroslava Kaslová



Blahopřejeme!

Navždy nás opustili:

Zdeněk Baldík ve věku 61 let

Vzpomínáme!



OBSAH

ÚVODNÍ SLOVO	4
DŮLEŽITÉ KONTAKTY	5
INFORMUJEME	6
10. MDA Ride byla bombastická	6
47. ročník konference EAMDA v Praze	8
Pozvánka na X. ročník šachového turnaje O pohár MDA Ride 2018	10
Cena MOSTY 2017 pro Handicap Transport	12
REKONDIČNÍ POBYTY	14
Putování 2018	14
Hodnocení psychorehabilitačního kurzu – Hodonín u Kunštátu	19
Velké Losiny	23
SOCIÁLNÍ PROBLEMATIKA	25
Kde jsme nejzranitelnější – aneb hospitalizace a sociální služby	25
Osm nemocnic se zapojilo do evropské sítě léčící vzácné nemoci	29
Vzácná onemocnění: vznik národních center se odkládá	30
Daří se zvyšovat informovanost, na síť center stále čekáme	32
Nové standardy péče zlepšují kvalitu života pacientů s DMD	34
VZP od října nasadí novou metodiku k paragrafu 16. Ředitel ji představil správně radě. Hlavní slovo dostanou odborné společnosti	40
LÉČBA A VÝZKUM	42
SMA byla ve Spojených státech amerických zařazena do národního seznamu onemocnění vyhledávaných novorozeneckým screeningem	42
První schůzka patientského poradního výboru Světové organizace pro Duchenneovu svalovou dystrofii	44
ROZHOVOR	45
Filip Bican	45
AKTIVITY	49
Trail Orienteering	49
DOPIS	53
Dopis od člena	53
Z HISTORIE	54
Z historie zpravodaje	54
SPOLEČENSKÁ RUBRIKA	55
OBSAH	56
PARTNEŘI A SPONZOŘI	57

PARTNEŘI A SPONZOŘI



Benediktinské opatství
Rajhrad



ZPRAVODAJ AMD VYDÁVÁ ASOCIACE MUSKULÁRNÍCH DYSTROFIKŮ V ČESKÉ REPUBLICE

Šéfredaktor: Mgr. Dona Jandová

Zástupce šéfredaktora: Veronika Nesměráková

Redakční rada: Jitka Šafránková, Miroslav Valina, Jitka Molitorisová

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: Filip Bican

Foto na druhé straně obálky: Michaela Bicanová, František Újezdský

Foto na třetí straně obálky: František Újezdský, Martina Lučná

Grafika na čtvrté straně obálky: internet

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: 15. 11. 2018

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





Hodonín u Kunštátu



Trail Orienteering



SEPTEMBER 20TH – 23RD, 2018



MUSCULAR
DYSTROPHY
ASSOCIATION
IN THE CZECH
REPUBLIC

