



# **VÝROČNÍ ZPRÁVA**

## **Národního sdružení PKU a jiných DMP**

### **za rok 2014**

V Olomouci dne 29.4.2015

**Výroční zprávu zpracoval:**

Ing. Radek Puda

Předseda Národního sdružení PKU a jiných DMP

## **O sdružení**

### **Identifikační údaje:**

#### **Národní sdružení PKU a jiných DMP**

Ke Karlovu 2, 128 08 Praha 2  
IČ: 27030148, DIČ:CZ27030148

### **Právní forma:**

Spolek zapsaný do oddílu L, vložka 16665 rejstříku spolků, který je veden u Městského soudu v Praze (do 31.12.2013 občanské sdružení registrované u MV pod čj. VS/1-1/63938/06-R ze dne 20.4.2006).

### **Statutární zástupci (Výbor sdružení):**

#### ***Předseda (od 18.9.2010):***

Ing. Radek Puda  
Fischerova 687/30,  
779 00 Olomouc  
Tel: 723 779 320, 585 432 116  
E-mail: [radek.puda@seznam.cz](mailto:radek.puda@seznam.cz)

#### ***Místopředseda (od 18.9.2010):***

Ing. Markéta Lhotáková, Ph.D.  
Zápotoční 3,  
102 00 Praha 10  
Tel: 737 423 650, 274 773 436  
E-mail: [mlhotakova@yahoo.com](mailto:mlhotakova@yahoo.com)

#### ***Místopředseda (od 27.9.2014):***

Bc. Šárka Štěrbová  
U Háječku 374,  
252 18 Nučice  
Tel: 604 572 484  
E-mail: [sarka.tul@seznam.cz](mailto:sarka.tul@seznam.cz)

#### ***Místopředseda (od 18.9.2010 do 26.9.2014), člen výboru(od 27.9.2014), hospodář (od 1.11.2008):***

Markéta Samková  
Do Polí 1078,  
252 42 Jesenice  
Tel: 606 212 024, 246 083 838  
E-mail: [marketasamkova@email.cz](mailto:marketasamkova@email.cz)

#### ***Člen výboru(od 27.9.2014):***

Anna Kalinová  
Janského 2194/77,  
155 00 Praha 5  
Tel: 777 805 475  
E-mail: [annakal@email.cz](mailto:annakal@email.cz)

## **Charakteristika Národního sdružení PKU a jiných DMP**

Národní sdružení PKU a jiných DMP (dále jen NS PKU) je spolek sdružující pacienty s fenylketonurií (PKU) a obdobnými dědičnými metabolickými poruchami (DMP) z celé ČR, jehož členem mohou být fyzické osoby, pokud souhlasí se stanovami a cíli sdružení. Fyzická osoba mladší 18 let může být členem sdružení jen pokud ji přihlásí její rodič, případně jiný zákonný zástupce.

## **Poslání a cíle Národního sdružení PKU a jiných DMP**

Cílem a posláním spolku je pomáhat pacientům s PKU a obdobnými metabolickými poruchami, zejména dětem a jejich rodinám ve všech ohledech jejich každodenního života, spolupůsobit při zlepšování kvality jejich života, zejména při odstraňování nepříznivých sociálních a zdravotních důsledků těchto onemocnění. Za tímto účelem spolek spolupracuje s lékaři, zdravotníky a obecně pracovníky státních i nestátních zdravotnických zařízení, orgány státní správy a územní samosprávy, humanitárními organizacemi, státními i nestátními úřady a institucemi.

K dosažení svého cíle sdružení zejména:

- a) shromažďuje poznatky medicíny, související s problematikou PKU a jiných dědičných metabolických poruch, tyto poznatky propaguje a publikuje,
- b) zajišťuje výměnu informací a zkušeností pořádáním seminářů, přednášek a schůzek za účasti pacientů, jejich rodin, zdravotníků a jiné odborné veřejnosti,
- c) napomáhá vzdělávání pacientů a jejich rodin s cílem lepšího poznání nemoci,
- d) podle svých možností pořádá a organizuje edukační a poznávací setkání pacientů s PKU a jinými dědičnými metabolickými poruchami a jejich rodin,
- e) pomáhá rodinám při jednání se státními úřady, školou, zaměstnavateli atd. ve snaze zmírnit nepříznivé sociální i zdravotní důsledky onemocnění,
- f) podává náměty i návrhy státním úřadům a institucím pro zlepšení situace pacientů s PKU a jinými dědičnými metabolickými poruchami a zastupuje zájmy těchto pacientů při jednání s těmito úřady,
- g) navazuje kontakty s obdobnými organizacemi v České republice i v zahraničí,
- h) vydává vlastní časopis *Metabolík*, případně jiné informační a edukační materiály.

Sdružení usiluje o získání finančních prostředků ve formě dotací a finančních i nefinančních darů, následně určených výhradně ve prospěch sdružení. Naplňování cíle sdružení je veřejně prospěšnou činností.

### **Počet členů:**

Ke dni 31.12.2014 mělo Národní sdružení PKU a jiných DMP 236 členů.

## **Akce pořádané Národním sdružením PKU a jiných DMP v roce 2013**

### **9.Výroční členské schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP:**

**Řádné zasedání 9.Výroční členské schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP** se uskutečnilo 14.9.2014 od 11:30 v Pizerii Olis v Olomouci.

Po zahájení schůze bylo zjištěno, že schůze se účastní pouze 7 osob (z toho 3 děti do 15 let), které reprezentují 2 rodiny – členy Národního sdružení a jiných DMP a jiných DMP.

Po zjištění této skutečnosti bylo konstatováno, že schůze je neusnášeníschopná, což však nebránilo projednání programu schůze.

V diskusi zazněl návrh uspořádat v souladu se Zákonem č.89/2012 Sb. (Občanský zákoník) náhradní zasedání členské schůze, které by se konalo v rámci 3. setkání členů Národního sdružení PKU a jiných DMP, a to dne 27.9. 2014 ve Fryšavě, hotel Medlov, což bylo následně i realizováno.

**Náhradní zasedání 9.Výroční členské schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP** se uskutečnilo dne 27.9.2014 ve Fryšavě, hotel Medlov, a to v rámci 4. setkání členů Národního sdružení PKU a jiných DMP. Této členské schůze se zúčastnilo 33 účastníků, kteří reprezentovali 26 členů (rodin).

Členskou schůzí bylo jednomyslně odhlasováno, že výbor sdružení, který byl doposud tvořen 3 členy (předsedou a 2 místopředsedkyněmi) bude v souladu se Stanovami rozšířen na plný počet 5 členů.

Po tomto hlasování došlo k navržení kandidátů do Výboru, přičemž do Výboru byli navrženi Ing. Radek Puda na funkci předsedy, Bc.Šárka Štěrbová na funkci místopředsedkyně, Ing. Markéta Lhotáková, Ph.D., na funkci místopředsedkyně, Markéta Samková na funkci členky Výboru a Anna Kalinová na funkci členky Výboru.

Následným hlasováním byli všichni navržení kandidáti do těchto funkcí zvoleni.

Dále bylo konstatováno, že v souvislosti s novým Občanským zákoníkem došlo od 1.1.2014 ke změně právní formy Národního sdružení a jiných DMP, a to z občanského sdružení podle Zákona č. 83/1990 Sb. o sdružování občanů, ve znění pozdějších předpisů, na spolek podle Zákona č.89/2012 Sb. (Občanský zákoník), a současně byl z moci úřední k témuž datu proveden zápis Národního sdružení a jiných DMP do oddílu L, vložka 16665 rejstříku spolků, který je veden u Městského soudu v Praze.

V diskusi k tomuto bodu bylo konstatováno, že v souvislosti s novým Občanským zákoníkem není nutno v roce 2014 ve Stanovách ani v registraci Národního sdružení a jiných DMP provádět žádné úpravy

Dále bylo členskou schůzí provedeno odsouhlasení účetnictví a Výroční zprávy sdružení za rok 2013, vyhodnocení akcí a aktivit sdružení za rok 2013 a za období do 27.9.2014 a byly odsouhlaseny akce, plány a cíle sdružení pro zbytek roku 2014 a pro rok 2015 a v rámci diskuse byla řešena aktuální legislativní situace v oblasti příspěvku na péči a rodičovského příspěvku, časopis Metabolík, internetové stránky NS PKU, výměna zkušeností a receptů a připomínky a náměty k činnosti NS PKU.

### **4. setkání členů Národního sdružení PKU a jiných DMP:**

Ve dnech 26.- 28.9.2014 proběhlo v hotelu Medlov u Nového Města na Moravě **4. setkání členů Národního sdružení PKU a jiných DMP**, kterého se zúčastnilo včetně vystupujících a hostů 109 účastníků (27 rodin s 31 osobami s PKU nebo jinou DMP).

V pátek 26.9.2014 proběhl příjezd a ubytování účastníků, jejich přivítání a seznámení s organizací setkání.

V sobotu 27. 9.2014 dopoledne se uskutečnilo náhradní zasedání 9. Výroční členské schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP a odpoledne následoval odborný program, v jehož rámci jsme vyslechli přednášku Ing. Karolíny Peškové (VFN–ÚDMP Praha) o novinkách v diagnostice dědičných metabolických onemocnění, přednášku RNDr. Lenky Dvořákové (VFN–ÚDMP Praha) o genetice dědičných metabolických onemocnění a přednášku Jozefa Rybára (předseda Združenia na pomoc ľuďom postihnutým fenylketonúriou - SR) o úhradách PKU potravin a preparátů na Slovensku a o sociálním zabezpečení rodin s PKU na Slovensku, po kterých následovala diskuse.

V druhém odpoledním bloku následovala přednáška Bc. Jana Dörfla a Ing. Hany Lifkové o novinkách v sortimentu firmy Nutricia, po které následovalo „Šťavnaté odpoledne s Nutricií“ a celý den byl zakončen společným posezením u táboráku spojeným s grilováním běžných párků a nízkobílkovinných párků firmy Loprofin, které nám zabezpečila firma Nutricia.

V neděli 28.9.2014 následovalo „Dopoledne s Vitaflo“, vyklízení pokojů a po obědě následoval odjezd domů.

Po celou pobytu bylo pro jeho dětské účastníky zajištěno hlídání a pro všechny účastníky byl zajištěn program, který byl letos obohacen a zpestřen bohatým zábavným programem, který pro účastníky akce zajistily v rámci svého programu firmy Nutricia a Nestlé - Vitaflo.

### **18. víkendové setkání rodin s dětmi:**

Ve dnech 1.5. - 4.5.2014 proběhlo **18. víkendové setkání rodin s dětmi s PKU a obdobnými metabolickými poruchami** v zotavovně Věžeňské služby ČR Pracov v Radimovicích u Želče, kterého se zúčastnilo včetně vystupujících a hostů 111 účastníků (27 rodin s 30 dětmi s PKU nebo jinou DMP).

Ve čtvrtek 1.5.2014 proběhl příjezd a ubytování účastníků, jejich přivítání a seznámení s organizací víkendového setkání

V pátek 2.5.2014 dopoledne následoval volný program, v jehož rámci probíhala mezi účastníky výměna zkušeností a receptů. a volná diskuse nad různými tématy. Odpoledne se dospělí účastníci a starší děti mohly zúčastnit kurzu první pomoci „4 HODINY PRO ŽIVOT“, který pro nás uspořádal Oblastní spolek Českého červeného kříže Praha 1 a ve kterém jsme se dozvěděli mnoho nových informací o tom, jak postupovat při řešení krizových situací ohrožujících život.

V sobotu 3.5.2014 dopoledne následoval odborný program, v jehož první části byly řešeny aktuální priority a projekty NS PKU a aktuální problémy života s PKU jako jsou např. aktuální legislativní situace v oblasti příspěvku na péči a rodičovského příspěvku, časopis Metabolík a internetové stránky NS PKU) a v druhé části měli rodiče diskusní posezení s psychoterapeutkou Mgr. Martinou Tichou nejen na téma: „Co nás trápí ve vztahu ke škole?“ a děti od 10 let se mohly zúčastnit zajímavé a poutavé přednášky MUDr. Renaty Pazdírkové z PKU ambulance FNKV na téma: „Proč musím držet dietu? Co se stane, když ji poruším?“

V prvním odpoledním bloku následovaly přednášky Bc. Jana Dörfla a Ing. Hany Lifkové z firmy Nutricia a MUDr. Berta Bartase z firmy Nestlé – Vitaflo o novinkách v sortimentu jejich firem.

V druhém odpoledním bloku se dospělí účastníci setkání mohli zúčastnit neformální diskuse s MUDr. Renatou Pazdírkovou na téma „Co nás trápí a zajímá?“ a děti nad 10 let diskusního posezení s Mgr. Martinou Tichou na téma: „Jsem jiný/jiná?“

Po tomto odborném programu následovaly Taneční hrátky s Honzou Onderem, které nám zajistila firma Nestlé a po večeři táborák a grilování, které nám zajistila firma Nutricia.

V neděli 4.5.2014 následoval dopoledne volný program, v jehož rámci probíhala mezi účastníky volná diskuse nad různými tématy, oběd a po něm odjezd domů.

Pro obě tyto akce bylo společné, že stravování bylo pro všechny účastníky zajištěno formou plné penze, přičemž pro účastníky bez diety zde byla opět možnost výběru z více druhů jídel a pro účastníky s PKU dietou byl jako již každoročně připraven skvělý jídelníček, který nám připravily a ve spolupráci s kuchaři obou hotelů uvařily naše členky Markéta Samková, Bohumila Pudová a Anna Kalinová, kterým za to, jak se o nás vzorně staraly, patří velké poděkování.

Po celou dobu obou setkání byl pro naše děti od 3 let připraven program pod vedením manželů Wagnerových z pražského centra pohybu D-Fit JIDÁŠ, který se setkal ze strany rodičů i dětí s velmi kladným ohlasem.

**Chtěli bychom poděkovat firmám Nutricia, Nestlé a dalším dárcům za vydatnou finanční a sponzorskou podporu těchto našich akcí a firmě Bezgluten za potravinový sponzoring těchto setkání. Moc za vše děkujeme!**

### **Mikulášská setkání:**

V roce 2014 se konala dvě Mikulášská setkání, a to v Praze a v Olomouci.

Setkání v Praze se uskutečnilo 29.11.2014 v tělocvičně a přilehlých prostorách Akademického gymnázia ve Štěpánské ulici a zúčastnilo se ho 196 osob (celkem 47 rodin s 89 dětmi, z toho s 51 dětmi s PKU nebo jinou DMP)

Děti i rodiče si mohly zazpívat, zatančit a zaskotačit při vystoupení bavičů a animátorů „**Standa a Vanda**“. Po něm následovala krátká přestávka, kterou rodiče i děti mohli příjemně strávit u bohatého bufetu, který pro ně byl nachystán, přičemž pro děti s PKU tam čekalo překvapení ve formě obrovského, doma upečeného nízkobílkovinného dortu, který zajistila paní Šárka Štěrbová. Po občerstvení následovalo vystoupení zástupců firem Nutricia a Nestlé – Vitaflo a po něm za dětmi přišli Mikuláš, Čert a Anděl, kteří předali všem dětem Mikulášské balíčky s nízkobílkovinnými potravinami.

Setkání v Olomouci se uskutečnilo 6.12.2014 ve Slovanském domě a zúčastnilo se ho 112 osob (celkem 29 rodin s 54 dětmi, z toho s 34 dětmi s PKU nebo jinou DMP).

Jeho účastníci shlédli v loutkovém sále představení „**Kašpárek a svatý Mikuláš**“ a „**Jak Kašpárek vysvobodil princeznu**“, které nám předvedlo loutkové divadlo Kašpárkova říše. Po nich následovala krátká přestávka, kterou rodiny i děti mohli příjemně strávit u občerstvení, které pro ně bylo nachystáno a na děti s PKU tam čekalo překvapení ve formě doma upečených nízkobílkovinných zákusků, které upekla paní Bohumila Pudová. Po občerstvení následovalo vystoupení zástupců firem Nutricia a Nestlé – Vitaflo a po něm za dětmi přišli Mikuláš, Čert a Anděl, kteří předali všem dětem Mikulášské balíčky s nízkobílkovinnými potravinami.

**I v roce 2014 byla mikulášská nadílka velmi bohatá, za což děkujeme všem firmám, které naše děti těmito balíčky sponzorsky podpořili (firma Nutricia – výrobky Milupa a SHS, firma Nestlé – výrobky Vitaflo, firma Bezgluten a nově i firmy Metax, Veganfoods a Pekárne Harmónia).**

**Velký dík za poskytnutí a organizaci zázemí Mikulášského setkání v Praze patří i řediteli Akademického gymnázia ve Štěpánské ulici PaedDr. Milanu Štěrbovi a všem členům sdružení, kteří se na organizaci těchto akcí podíleli, hlavně Šárce Štěrbové, Anně Kalinové, Markétě Samkové a Bohumile Pudové a jejich rodinám.**

## **Aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v roce 2014**

### **Spolupráce s ostatními patientskými organizacemi**

Tak jako v předchozích letech, tak i v roce 2014 pokračovala spolupráce NS PKU s jinými patientskými organizacemi a jejich svazy, a to i v tuzemsku i v zahraničí.

#### **Spolupráce v tuzemsku:**

V tuzemsku došlo k zintenzivnění spolupráce NS PKU s ostatními patientskými organizacemi, které sdružují pacienty se vzácnými nemocemi (např. sdružení Metoděj nebo Klub nemocných cystickou fibrózou) a s Českou asociací pro vzácná onemocnění s cílem prohloubit jejich vzájemnou spolupráci a informovanost, vyměnit si zkušenosti a v konečném důsledku vytvořit v ČR reprezentativní platformu, která by zaštiťovala a hájila zájmy těchto pacientů při nejrůznějších jednáních a která by napomáhala těmto organizacím při prosazování jejich společných zájmů.

#### **Spolupráce se zahraničím:**

I v roce 2014 se NS PKU podílelo aktivním členstvím na činnosti ES PKU (European Society for PKU). V roce 2014 zorganizovalo ES PKU pro své členské organizace jarní zasedání delegátů a podzimní Výroční konferenci, přičemž na obou těchto aktivitách zastupovala NS PKU místopředsdyně sdružení Ing. Markéta Lhotáková.

#### **Zasedání delegátů ES PKU:**

Zasedání delegátů ES PKU se konalo ve dnech 28. - 29.3.2014 v Záhřebu v Chorvatsku. Členové Výkonné rady ES PKU a delegáti členů ES PKU na tomto zasedání definovali priority činnosti ES PKU na další roky a vyměnili si aktuální informace o řešených problémech ES PKU, mezi které patří zejména aktuální stav a očekávaný vývoj jednotných evropských guidelines (léčebných postupů) pro léčbu fenylketonurie a výzkum v oblasti léčby dospělých pacientů. Dalšími řešenými tématy byly ustanovení evropského/mezinárodního dne PKU, úhrady aminokyselinových směsí a nízkobílkovinných potravin v jednotlivých členských zemích a aktuální stav tvorby PKU Pasu - dokument, který by měl usnadňovat cestování pacientů s PKU a jinými DMP, zejména v oblasti letecké přepravy. Posledním diskutovaným tématem byl stav příprav Výroční konference ES PKU 2014, kde byla provedena prezentace místa konání, datumu a programu a byl zhodnocen stav příprav programu delegátů.

#### **Výroční konference ES PKU:**

28. Výroční konference ES PKU se konala 23.–26. 10. 2014 v chorvatském Záhřebu a zúčastnilo se jí přibližně 300 účastníků, z toho 25 delegátů zastupujících národní organizace a členů vedení ES PKU, 60 profesionálů (lékařů, nutričních terapeutů, psychologů atd.) a asi 80 pacientů. Z České republiky se z našich pacientů a rodičů této konference zúčastnily místopředsdyně NS PKU Markéta Lhotáková s dcerou Bárrou, Darina a Bětkou Leuchterovy a Markéta Ryšavá. Odborné části programu se zúčastnili MUDr. Renáta Pazdírková, nutriční terapeutka Jana Komárková a psycholožka Mgr. Kristýna Kopečná z FNKV a zástupce firmy Nutricia Bc. Jan Dörfl. V pátek 24. 10. proběhlo zasedání delegátů členských zemí ES PKU. V úvodu každá země představila nejdůležitější oblasti své činnosti za uplynulý rok. Převážná část dne byla věnována diskusi nad přípravou akčního plánu pro implementaci evropských guidelines (léčebných postupů)

pro léčbu fenylyketonurie - evropských postupů stanovujících minimální standard péče o pacienty s PKU, přičemž tyto postupy by měly zaručit rovný přístup všech pacientů k léčbě PKU napříč celou Evropou, tedy to, že každý pacient, ať se léčí v jakékoli zemi by měl mít možnost léčby na stejné úrovni. I když tyto guidelines zatím nejsou hotové a jejich dokončení a prezentace se neočekává dříve než na výroční konferenci 2015 (říjen 2015), tak vedení ES PKU otevřelo tuto diskusi s vědomím, že je v zájmu nás pacientů být na dokončení guidelines připraveni. Shodli jsme se, že samotná existence evropských „guidelines/postupů“ ještě neznamená, že tyto postupy budou automaticky aplikovány a všem pacientům napříč Evropou bude dostupná léčba na stejné úrovni.

Jako hlavní náplň činnosti ES PKU i jeho jednotlivých členů (pacientských organizací) na léta 2015–2020 bylo jednotně přijato šíření povědomí a prosazování pravidel guidelines v každodenním životě našich pacientů, a to jak na evropské, tak především na národní úrovni,

Další zajímavou a pro některé pacienty velmi důležitou novinkou byla prezentace Travel Passportu ES PKU (cestovního pasu ES PKU pro pacienty s metabolickými onemocněními). Na loňské konferenci ES PKU v Antverpách přišla skupina dospělých pacientů s iniciativou vytvořit jakýsi cestovní pas pacienta s PKU, který by usnadňoval pohyb přes hranice a celní a bezpečnostní kontroly. Během roku se jim podařilo tento projekt realizovat a na letošním zasedání delegátů prezentovali knížku připomínající cestovní pas s názvem „Disorders of Aminoacids Metabolism Travel Passport“. Knížečka obsahuje informace o pacientovi a ošetřujícím lékaři /centru, a stránku, na kterou ošetřující lékař vyplní aktuálně užívané produkty, které musí pacient pravidelně užívat. Následující stránky obsahují popis 7 metabolických onemocnění a zdůvodnění, proč pacient potřebuje mít preparáty na cestách s sebou a to v 7 světových jazycích – angličtině, francouzštině, němčině, turečtině, ruštině a portugalštině. Tento „pas“ je vhodný pro pacienty s PKU, TYR, HOM, MSUD, GA, IVA, MMA/PA, neboť toto jsou onemocnění, jejichž popis obsahuje. Tyto „pasy“ budeme mít k dispozici pro naše členy pravděpodobně na jaře a o způsobu distribuce zájemcům vás budeme informovat.

Na závěr konference proběhla též valná hromada ES PKU, která mimo jiné volila předsednictvo a Výbor ES PKU. Ve funkci předsedy ES PKU pokračuje Eric Lange z Velké Británie a ve funkci sekretáře Tobias Hagedorn z Německa. Ten také jménem německé pacientské organizace DIG-PKU představil místo konání výroční konference ES PKU v roce 2015, a to Berlín. Výroční konference ES PKU 2015 se bude konat 22.–25. 10. 2015 v berlínském Airport Conference Center Holiday Inn a bližší informace o konferenci najdete na webových stránkách [www.espku.org](http://www.espku.org) a v jarním vydání Metabolíka.

## **Ostatní aktivity**

### **Časopis Metabolík:**

NS PKU a jiných DMP vydává od roku 2000 vlastní časopis Metabolík, zaměřený na tematiku dědičných metabolických poruch, zejména pak na PKU, který slouží i jako prostředek ke zvyšování obecného povědomí o metabolických poruchách.

Výroční členskou schůzi NS PKU a jiných DMP konanou dne 29.9.2013 bylo odsouhlaseno, že má sdružení požádat o dotační podporu na aktualizaci a provoz těchto internetových stránek, přičemž jako vhodný dotační program byl vybrán program „Podpora veřejně účelných aktivit občanských sdružení zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“, jehož poskytovatelem je Vládní výbor pro zdravotně postižené občany, přičemž žádost o poskytnutí státní dotace na tento projekt byla podána v částce 43 000 Kč.

Ze strany poskytovatele byla tato dotace odsouhlasena ve snížené výši a vydávání tohoto časopisu bylo v roce 2014 podpořeno státní dotací, poskytnutou z tohoto dotačního programu v rámci projektu „Informačně – edukační činnost NS PKU a jiných DMP“, v celkové částce 35 000 Kč.

V roce 2014 byla vydána 2 čísla tohoto časopisu (1/2014 a 2/2014), a to v nákladu 300 výtisků.



### **Internetové stránky NS PKU:**

V roce 2014 byla pravidelně prováděna aktualizace obsahu internetových stránek NS PKU ([www.nspku.cz](http://www.nspku.cz)) s cílem dosažení co největší aktuálnosti jejich obsahu.

Výroční členskou schůzi NS PKU a jiných DMP konanou dne 29.9.2013 bylo odsouhlaseno, že má sdružení požádat o dotační podporu na aktualizaci a provoz těchto internetových stránek, přičemž jako vhodný dotační program byl vybrán program „Podpora veřejně účelných aktivit občanských sdružení zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“, jehož poskytovatelem je Vládní výbor pro zdravotně postižené občany, přičemž žádost o poskytnutí státní dotace na tento projekt byla podána v částce 9 800 Kč.

Ze strany poskytovatele byla tato dotace odsouhlasena v plné výši a aktualizace a provoz těchto stránek byl v roce 2014 podpořen státní dotací, poskytnutou z tohoto dotačního programu, v celkové částce 9 800 Kč.

### **Informační zpravodaje NS PKU a jiných DMP:**

V roce 2014 byly pro aktuální informování členské základny vydány 3 Informační zpravodaje NS PKU a jiných DMP, které byly jednotlivým členům odeslány mailem.

### **Analýzy aminokyselin v potravinách:**

Na základě tipů našich členů bylo v červnu 2014 vybráno 17 běžně dostupných potravin na obsah fenylalaninu a dalších aminokyselin.

Díky technickým problémům na straně dodavatele bylo tyto analýzy provedeny pouze u 13 výrobků, přičemž naši členové byly s jejich výsledky seznámeni ve formě informačního letáku, který jim byl rozeslán v prosinci 2014.

### **PKU recepty a výrobky s nízkým obsahem bílkovin na webu:**

V rámci servisu pro naše členy pokračovalo shromažďování a doplňování ověřených a vyzkoušených receptů na nízkobílkovinná jídla a pokrmy a obrázky běžně dostupných potravin a výrobků s nízkým obsahem bílkovin na webových stránkách [www.recepty.pclekar.cz](http://www.recepty.pclekar.cz).

Moc děkujeme našemu členovi panu Vlastislavu Brychtovi za provoz, údržbu a aktualizace těchto stránek.

### **Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel:**

V říjnu 2014 byl vydán po několika letech příprav Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel, ve kterém je zveřejněno 360 receptů na nízkobílkovinná jídla, které jsou skutečně vyzkoušeny a které fungují.

Velké poděkování patří Radkovi Pudovi a Vlastislavu Brychtovi za kompletaci a tvorbu tohoto sborníku, grafikovi Tomášovi Knotkovi za vytvoření konečné grafické podoby sborníku a autorkám, které byly ochotny do tohoto sborníku přispět (24 osob).

Dále děkujeme za finanční podporu tohoto projektu Nadaci Fondation d'Enterprise BEL Paris, která poskytla na jeho tvorbu, kompletaci, tisk a distribuci grant ve výši 5 000 EUR a paní Monice Kuchtíkové, která nám pomohla se zajištěním tohoto grantu.

## **Informace o PKU a jiných DMP v médiích**

### **Peripetie života s PKU a HCU - cyklus Klíč - ČT 2 – 14.5.2014:**

Ve spolupráci s Českou televizí se podařilo natočit pořad o životě s fenylketonurií a homocystinurií, který byl odvysílán 14.5.2014 na ČT 2 v rámci cyklu „Klíč“.

Tento pořad je k dispozici v televizním archivu České televize a odkaz na něj je i na našich webových stránkách [www.nspku.cz](http://www.nspku.cz).

## **Jednání s úřady, legislativní činnost**

Fenylketonurie (PKU) i ostatní dědičné metabolické poruchy (DMP) patří svojí četností výskytu v populaci mezi vzácná onemocnění, což jsou dle obecně uznávané definice nemoci, jejichž výskyt v populaci je 1:2000 a nižší. Přestože léčba i samotná péče o pacienty s těmito nemocemi (zejména děti) klade vysoké nároky na pečující rodiče, diametrálně mění běžný způsob života (nutná celodenní péče z důvodu dietního stravování a podávání léčebného přípravku) a je finančně náročná, stát tyto dětské pacienty a jejich rodiny podporuje jen zcela minimálně a smutným faktem je, že tato podpora je rok od roku stále menší a menší, což plně platilo i v roce 2014, ve kterém pokračoval trend nepříznávání, resp. poměrně razantního odnímání příspěvků na péči pro děti s PKU nebo jinou DMP, započatý v roce 2012 po Sociálně reformě I (Drábkova reforma).

Z tohoto důvodu NS PKU a jiných DMP klade značný důraz na vyjednávání se státními úřady a snaží se tento nepříznivý trend zvrátit. Pro uspokojivý zdravotní stav našich dětí je naprosto nezbytné zajistit podporu státu alespoň ve dvou rovinách péče o děti s PKU a jinými DMP. Rodiny těchto pacientů se neobejdou bez léčebných přípravků (potravin pro zvláštní léčebné účely), které by byly plně hrazeny zdravotními pojišťovnami, a dále se neobejdou bez finanční podpory, kterou by stát poskytoval pacientovi s PKU nebo jinou DMP, resp. u dětí jejich pečujícímu rodiči, a to buď ve formě sociálních dávek nebo ve formě nějaké kompenzace zvýšených finančních nákladů spojených s dodržováním nízkobílkovinné diety, která je dle „lege artis“ léčebných postupů jedinou možností léčby těchto nemocí.

### **Oblast zdravotnictví**

#### **Oblast léčebných přípravků:**

V oblasti léčebných přípravků (potravin pro zvláštní léčebné účely - PZLÚ) byla v roce 2014 legislativní situace v podstatě neměnná a je možno konstatovat, že úhrada z veřejného zdravotního pojištění zůstala PZLÚ používaným pro léčbu PKU a jiných DMP zachována.

U některých těchto přípravků probíhalo v roce 2014 správní řízení o stanovení nových cen a úhrad z veřejného zdravotního pojištění, které bylo zakončeno se závěrem, že všechny tyto přípravky budou nadále plně hrazeny.

#### **Oblast nových léků na PKU:**

V oblasti nových léků, použitelných pro léčbu některých pacientů s PKU (sapropterin – obchodní název Kuvan) probíhalo v roce 2014 správní řízení a stanovení podmínek a výše úhrady tohoto léku z veřejného zdravotního pojištění. S lítostí musíme konstatovat, že toto řízení bylo 14.7.2014 ukončeno se závěrem, že: „*sapropterin je v kombinaci s nízkoproteinovou restriktivní dietou indikován k léčbě hyperfenylalaninémie u dospělých a dětských pacientů s prokázaným deficitem tetrahydrobiopterinu (maligní fenylketonurie), u kterých byla prokázána odpověď na tuto léčbu.*“. Tedy nadále přetrvává stav, že pro pacienty s klasickou PKU a HPA na základě deficitu fenylaninhydroxylázy (PAH) není nadále tato léčba nijak hrazena z prostředků veřejného zdravotního pojištění.

#### **Oblast nízkobílkovinných potravin:**

V oblasti nízkobílkovinných potravin byla v roce 2014 ze strany NS PKU a jiných DMP zahájena jednání s odpovědnými subjekty (Ministerstvo zdravotnictví, SÚKL, zdravotní pojišťovny) ve věci úhrad základních nízkobílkovinných potravin z veřejného zdravotního pojištění, při kterých bylo konstatováno, že při splnění všech legislativních předpokladů by mohlo dojít k přiznání úhrady těchto potravin z veřejného zdravotního pojištění. Jednání a konzultace v této oblasti nadále intenzivně pokračují a řešení tohoto problému se stává nosnou aktivitou pro další období.

## **Oblast státní sociální podpory a pomoci**

### **Příspěvek na péči:**

V oblasti finanční podpory, kterou stát poskytuje rodiči, pečujícímu o dítě s PKU nebo s jinou DMP, pokračovala v roce 2014 plná aplikace legislativních změn, přijatých v rámci Sociální reformy I. V rámci těchto změn je možno od 1.1.2012 poskytnout finanční podporu pacientům s PKU nebo jinými DMP pouze na základě Příspěvku na péči, protože s účinností od 1.1.2012 došlo k zániku rodičovského příspěvku pro zdravotně postižené dítě.

Způsob posuzování stupně závislosti pro účely přiznání Příznání příspěvku na péči je upřesněn v prováděcí vyhlášce č. 391/2011 Sb. a na základě jejího textu je možno říci, že by měl být dětem s PKU nebo jinou DMP zachován příspěvek na péči se stupněm závislosti I. Bohužel praxe roku 2014 ukázala, že na základě legislativních změn, přijatých v rámci Sociální reformy I, pokračoval trend nepřiznávání, resp. poměrně razantního odnímání příspěvků na péči pro děti s PKU nebo jinou DMP razantnímu odnímání, resp. nepřiznávání příspěvků na péči pro děti s PKU nebo jinou DMP.

Naše údaje napovídají o tom, že situace v oblasti sociální podpory rodin dětí s PKU a jinými DMP je místně velmi odlišná a v některých oblastech ČR v plném rozsahu platí, že některé rodiny, pečující o děti s metabolickými poruchami byly zcela vyřazeny z okruhu osob, kterým je ze strany státu poskytována sociální podpora a pomoc.

Nadále však jako sdružení sledujeme situaci a vývoj ve věci posuzování Příspěvku na péči pro případná další jednání s poslanci, senátory a s orgány státní správy s cílem tuto situaci uspokojivě dořešit ke spokojenosti všech.

## Oblast školství a vzdělávání

### Zajištění speciálního stravování ve školách a školkách:

V této oblasti stále platí již dříve vydané Stanovisko Hlavního hygienika ČR čj. 29163/2009-2/OVZ ze dne 1.7.2009, ze kterého jasně vyplývá, že z pohledu orgánů hygienického dozoru nejsou vůči požadavkům na ohřev nízkobílkovinných jídel stanoveny v podstatě žádné překážky ani omezení. Navíc k této problematice existuje Stanovisko veřejného ochránce lidských práv (ombudsmana) spis. zn. 197/2012/DIS/JKV ze dne 19.3.2013 k zajištění speciálního stravování ve školách a školkách, kde je mj. uvedeno, že:

*„Umožnění přinést si z domu připravenou stravu a v době oběda si ji nechat ve školní jídelně ohřát a následně zkonsumovat je přitom vnímáno jako naplnění povinnosti zajistit rovné zacházení v nejnižší možné míře. V závislosti na možnostech školy by mohla být přijata i vstřícnější opatření, jako je příprava vegetariánského jídla přímo v jídelně, či jeho dovoz ze zařízení, kde takovouto stravu připravují. S ohledem na tyto skutečnosti není možné za umožnění skladování a ohřevu z domu přineseného jídla požadovat úhradu žádných dodatečných nákladů.*

*Mikrovlnná trouba použitá k tomuto účelu by neměla být chápána jako zařízení pořízené pouze pro žáky, jejichž zákonní zástupci vyjádřili zvláštní požadavky týkající se stravy, ale jako zařízení potenciálně sloužící všem, kteří se ze zdravotních důvodů či z důvodů souvisejících s náboženským vyznáním, vírou či světovým názorem musí stravovat odlišným způsobem. Z těchto důvodů není možné náklady spojené s pořízením mikrovlnné trouby pro tyto účely chápat jako nepřiměřené.“,*

z čehož vyplývá, že i když škola nemá povinnost zajišťovat žákům alternativní stravování jdoucí nad rámec výživových norem a finančních limitů dle vyhlášky o školním stravování, tak v případě zajišťování stravování dětí, které se ze zdravotních důvodů musí stravovat odlišným způsobem (což je např. i nízkobílkovinná dieta) musí učinit vstřícné kroky, neboť jinak se vystavuje nebezpečí z diskriminace.

Na základě výše uvedených stanovisek považujeme problematiku zajištění speciálního stravování ve školách a školkách u našich pacientů za vyřešenou.

Jako sdružení budeme pro příští období podnikat kroky k legislativnímu zabezpečení povinnosti školy/školky uvařit pro děti s PKU nebo jinou DMP v rámci školního stravování nízkobílkovinné jídlo, příp. zajistit jeho ohřev, např. ve formě novelizace Školského zákona č. 561/2004 Sb. nebo ve formě novelizace Vyhlášky č. 107/2005 Sb., o školním stravování, ve znění pozdějších předpisů.

## Nové informace k PKU a jiným DMP, k počtu pacientů k a jejich léčbě

### Kniha „Kateřina Kubáčková a kol.: Vzácná onemocnění v kostce“

V roce 2014 vydalo nakladatelství Mladá fronta knihu „*Kateřina Kubáčková a kol.: Vzácná onemocnění v kostce*“ (ISBN: 978-80-204-3149-3), kde je podrobně řešena problematika diagnostiky, léčby a prognózy jednotlivých typů vzácných onemocnění.

Jedna její kapitola je plně věnována metabolickým onemocněním (tedy i fenylketonurii a jiným metabolickým poruchám), přičemž na str. 192-193 je uvedena tabulka, kde jsou uvedeny aktuální počty diagnostikovaných a léčených pacientů s fenylketonurií a jinými vzácnými dědičnými metabolickými poruchami (tyrosinémie, homocystinurie).

Z této tabulky si dovoluujeme ocitovat údaje o počtech těchto pacientů:

- **Klasická fenylketonurie:** v ČR diagnostikováno **767** pacientů, léčeno **550**
- **Maligní fenylketonurie:** v ČR diagnostikováni **4** pacienti, léčeni **všichni**
- **Tyrosinémie I. typu:** v ČR diagnostikováno **11** pacientů, léčeni **všichni**
- **Homocystinurie:** v ČR diagnostikováno **30** pacientů, léčeni **všichni**

## Aktivity na podporu NS PKU

### Aukce fotoobrazů Andrey Kerestešové:

V průběhu celého roku 2013 a 2014 probíhala na stránkách <http://indigo2012.alisen.cz> internetová aukce fotoobrazů, kterou pořádá ve prospěch našeho sdružení naše mediální partnerka paní Andrea Kerestešová.

Ukončení aukce bylo provedeno v květnu 2014, kdy byl její výtěžek 15 200 Kč předán našemu sdružení.

### Benefiční koncerty Ústí nad Labem:

Dne 20. března 2014 se v kině v Chlumci u Ústí nad Labem uskutečnil benefiční koncert pro děti s fenylketonurií a jinými dědičnými metabolickými poruchami s nutností dodržovat přísnou nízkobílkovinnou dietu. Vzhledem k tomu, že v Chlumci se toto vzácné onemocnění vyskytuje, rozhodly se Mateřské školy Pohádka a Pod Horkou spolu s maminkou zdravotně handicapovaného dítěte uspořádat dobročinnou akci ve prospěch Národního sdružení PKU a jiných DMP. Na koncertě vystoupili žáci Základní školy a Základní umělecké školy Husova z Ústí nad Labem s výchovně-vzdělávacím programem. Děti z mateřských škol se seznámily s různými hudebními nástroji, lidovými, umělými písněmi i současnými přednesovými skladbami. V druhé části programu vystoupil Dětský pěvecký sbor Písnička, který působí více než 20 let při výše jmenované ZŠ. Jeho členy jsou žáci 6. – 9. ročníků, kteří navštěvují rozšířenou výuku hudební výchovy. Sbormistryní je Helena Synková a Jana Kuželková, která dopoledním programem zúčastněné provázela. Na benefičním koncertě, kterého se účastnilo více než 100 dětí, se vybralo 5 300 Kč, které byly následně věnovány našemu sdružení.

Děkujeme paní ředitelce MŠ Pohádka Evě Klausové za organizaci, všem rodičům dětí z mateřských škol Pohádka a Pod Horkou a jejich zaměstnancům za finanční podporu, městu Chlumecké za bezplatné poskytnutí prostor chlumeckého kina, účinkujícím za procítěnou interpretaci a publiku za soustředěný poslech.

16. prosince 2014 se v chrámu Apoštola Pavla v Ústí nad Labem uskutečnil vánoční koncert pěveckých sborů katedry hudební výchovy Pedagogické fakulty Univerzity J. E. Purkyně a jejich hosta dětského pěveckého sboru Písnička ze ZŠ a ZUŠ Krásné Březno. Na koncertě vystoupily tyto sbory s převážně vánočním repertoárem: Dívčí komorní sbor pod vedením Vladimíra Kuželky, Dětský pěvecký sbor Písnička pod vedením Jany Kuželkové a Heleny Synkové, Smíšený sbor POHŽ pod vedením Jiřího Slovíka, Smíšený sbor NONA pod vedením Luboše Hány a Smíšený sbor katedry hudební výchovy UJEP. Publikum ocenilo pěvecký výkon sourozenců Vládíka (6 let, klasická PKU, člen našeho sdružení) a Andulky Kuželkových, kteří byli nejmladšími účinkujícími. Jako zástupce fenylketonuriků Vládík spolu s Andulkou odvážně zazpíval sólo „Já malý přicházím“ za doprovodu Dívčího komorního sboru. Koncertu se zúčastnilo cca 150 účinkujících a cca 150 návštěvníků, přičemž výtěžek koncertu 3 800 Kč byl věnován našemu sdružení.

Tento projekt podpořila finančně katedra hudební výchovy spolu s PF UJEP. Z těchto zdrojů byla zaplacen propagace, technické zajištění a pronájem kostela, a tedy bez jejich finančního přispění by nemohl být celý výtěžek koncertu věnován NS PKU a jiných DMP. Všem účastníkům mockrát děkujeme za jejich přízeň a finanční podporu.

**Moc Vám všem, kteří svou charitativní činností podporujete naši činnost a aktivity a kteří nám držíte palce, děkujeme.**

## **Poděkování dárcům**

Národní sdružení PKU a jiných DMP děkuje všem svým partnerům, podporovatelům a dárcům, kteří svým přispěním podporují naši činnost. Díky Vám pomáháme všem, kteří naši pomoc potřebují.

Děkujeme Vládnímu výboru pro zdravotně postižené občany za poskytnuté dotace na podporu naší činnosti a aktivit.

Děkujeme Nadaci Fondation d'Enterprise BEL Paris za poskytnutí grantu 5 000 EUR na tvorbu, kompletaci, tisk a distribuci Sborníku vyzkoušených nízkobílkovinných jídel.

Děkujeme firmě Nutricia, a.s., za dlouholetou a významnou finanční i potravinovou podporu našemu sdružení a za příslib této spolupráce a podpory pro budoucí období.

Děkujeme firmě Nestlé Česko, s.r.o., za významnou finanční i potravinovou podporu našemu sdružení a za příslib této spolupráce a podpory pro budoucí období.

Děkujeme firmě Bezgluten za vydatný potravinový sponzoring námi organizovaných akcí, které tímto byly značně obohaceny.

Děkujeme firmě Wanzl, s.r.o., za dlouholetou finanční podporu našemu sdružení a za příslib této spolupráce a podpory pro budoucí období.

Děkujeme také firmám EPO Machinery, s.r.o., Cezexim, s.r.o., Unimex Group, a.s., p. Miroslavovi Slabému a našim členům Martinovi Lipusovi, Lucyně Kluz a Janu Koupilovi a dalším ostatním výše nejmenovaným dárcům, kteří si přáli zůstat v anonymitě a kteří v rámci svých možností přispěli sponzorskými dary na činnost našeho sdružení

**Moc Vám všem, kteří podporujete naši činnost a aktivity a kteří nám držíte palce, děkujeme.**



## Dotace a granty

### Dotace přiznané pro rok 2014:

V roce 2013 se rozhodlo NS PKU a jiných DMP požádat pro financování svých činností, aktivit a provozu o dotace ze státního rozpočtu v roce 2014. Jako vhodný dotační program byl vybrán dotační program „Podpora veřejně účelných aktivit občanských sdružení zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“, jehož poskytovatelem je Vládní výbor pro zdravotně postižené občany, v jehož rámci bylo podáno 5 návrhů dotačních projektů.

Požadované a přiznané částky dotací podle jednotlivých projektů jsou podrobně uvedeny v následující tabulce:

Název projektu	Původně požadovaná dotace	Přiznaná dotace
Členství v ES PKU	7 000 Kč	7 000 Kč
Aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v rámci ES PKU	26 500 Kč	20 000 Kč
Zajištění provozu internetových stránek NS PKU a jiných DMP	9 800 Kč	9 800 Kč
Informačně – edukační činnost NS PKU a jiných DMP	43 000 Kč	35 000 Kč
Organizačně – administrativní servis NS PKU a jiných DMP	70 000 Kč	30 000 Kč
<b>Celkem:</b>	<b>156 300 Kč</b>	<b>101 800 Kč</b>

Celkové výsledky dotačního programu najdete na webových stránkách

<http://www.vlada.cz/cz/ppov/vvzpo/dotacni-program-podpora-vua/dotacni-rizeni-2014-109249/>

Veškeré přiznané dotace byly do 31.12.2014 plně vyčerpány.

Děkujeme Vládnímu výboru pro zdravotně postižené občany za poskytnutí těchto dotací, které jsme použili pro zvýšení kvality práce našeho sdružení.

### Granty přiznané pro rok 2014:

V průběhu roku 2013 jsme požádali Nadaci Fondation d'Enterprise BEL Paris o grant na částku 5 000 EUR na projekt „Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel“, který bychom rádi pro své členy vydali v roce 2014. Tento grant nám byl v plné výši přiznán a do konce roku 2014 byl v rámci tohoto projektu v plném rozsahu použit a vyčerpán.

### **Žádosti o dotace pro rok 2015:**

V roce 2014 se rozhodlo NS PKU a jiných DMP požádat pro financování svých činností, aktivit a provozu o dotace ze státního rozpočtu v roce 2015. Jako vhodný dotační program byl vybrán dotační program „Podpora veřejně účelných aktivit spolků zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“, jehož poskytovatelem je Vládní výbor pro zdravotně postižené občany.

Vzhledem k tomu, že v rámci tohoto dotačního programu došlo ke změnám v počtech uplatnitelných dotačních žádostí (nově je možno pro každou oblast podpory- tematický okruh činnosti podat pouze jednu dotační žádost) jsme museli některé naše aktivity, o které jsme dříve žádali samostatnými žádostmi o dotace, sloučit do větších projektů. Konkrétně se to týká poplatku za členství a aktivit NS PKU v ES PKU, které byly sloučeny do společného projektu „Členství a aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v rámci ES PKU“ a zajištění provozu internetových stránek a informačně-edukační činnosti NS PKU a jiných DMP, které byly sloučeny do společného projektu „Informačně-edukační činnost Národního sdružení PKU a jiných DMP“

Požadované částky dotací podle jednotlivých projektů jsou podrobně uvedeny v následující tabulce:

<b>Název projektu</b>	<b>Celkový rozpočet</b>	<b>Požadovaná dotace</b>
Členství a aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v rámci ES PKU	74 500 Kč	52 000 Kč
Informačně-edukační činnost Národního sdružení PKU a jiných DMP	90 000 Kč	63 000 Kč
Organizačně - administrativní servis NS PKU a jiných DMP	112 000 Kč	78 400 Kč

Do 31.12.2014 nebyly výsledky projednání žádostí dotací ještě známy.

### **Granty pro rok 2015:**

V průběhu roku 2014 jsme požádali Nadaci Fondation d'Enterprise BEL Paris o grant na částku 5 000 EUR na projekt provedení analýz aminokyselin (fenylalaninu, metioninu a tyrosinu) v ovoci, zelenině, houbách a příp. dalších běžných potravinách a s následným tiskem a distribucí výsledků těchto analýz našim členům, přičemž u této žádosti grantové řízení k 31.12.2014 trvá.

## Přehled příjmů a výdajů Národního sdružení PKU a jiných DMP v roce 2013

### Výnosy :

<b>Výnosy (příjmy) NS PKU za rok 2014</b>	
Dotace VÚA – Členství v ES PKU	7 000,00 Kč
Dotace VÚA – Aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v rámci ES PKU	20 000,00 Kč
Dotace VÚA – Zajištění provozu internetových stránek NS PKU a jiných DMP	9 800,00 Kč
Dotace VÚA – Informačně – edukační činnost NS PKU a jiných DMP	35 000,00 Kč
Dotace VÚA – Organizačně – administrativní servis NS PKU a jiných DMP	30 000,00 Kč
<b>Přijaté dotace celkem:</b>	<b>101 800,00 Kč</b>
<b>Dary a granty:</b>	
Nadace Fondation d'Enterprise BEL Paris	135 025,00 Kč
Nestlé Česko, s r.o.	100 000,00 Kč
Nutricia, a.s.	90 724,00 Kč
EPO Machinery,s.r.o.	30 000,00 Kč
p.Kerestešová	15 200,00 Kč
Wanzl, spol.s r.o.	15 000,00 Kč
Unimex Group,a.s.	10 000,00 Kč
Cezexim, a.s.	10 000,00 Kč
p.Slabý	10 000,00 Kč
p.Buchta	8 600,00 Kč
p.Koupil – člen sdružení	8 000,00 Kč
p.Kuželková – členka sdružení	7 720,00 Kč
MŠ Pohádka	5 300,00 Kč
MUDr.Lipus Martin	5 000,00 Kč
MUDr.Lipus Lucyna	5 000,00 Kč
Doc. Kuželka	3 800,00 Kč
AV Barimpex	2 000,00 Kč
p.Rot – člen sdružení	1 000,00 Kč
p.Konopásek	1 000,00 Kč
p.Vaněk	200,00 Kč
<b>Dary a granty celkem:</b>	<b>463 569,00 Kč</b>
Členské příspěvky	64 350,00 Kč
Tržby za vlastní výkony – prodej literatury	19 800,00 Kč
Bankovní úroky	50,89 Kč
<b>Výnosy NS PKU - celkem</b>	<b>649 569,89 Kč</b>

## Náklady:

<b>Náklady (výdaje) NS PKU za rok 2014</b>	
Víkendové setkání Pracov	82 477,00 Kč
Členská schůze Medlov	57 438,00 Kč
Mikulášská setkání	70 322,00 Kč
Sborník receptů	138 349,50 Kč
Časopis Metabolík	67 337,00 Kč
Webové stránky	14 121,00 Kč
Analýzy aminokyselin v potravinách	23 271,00 Kč
Členství v ES PKU	11 541,60 Kč
Konference a zasedání ES PKU	48 801,42 Kč
Ostatní režijní náklady - poštovné, kancelářské potřeby, kopírování, cestovné, poradenství, bankovní poplatky	77 754,10 Kč
<b>Výdaje NS PKU - celkem</b>	<b>591 412,62 Kč</b>

## Výsledek hospodaření:

Za rok 2013 vykázalo Národní sdružení PKU a jiných DMP výnosy ve výši **649 569,89 Kč** a náklady ve výši **591 412,62 Kč**, celkově tedy hospodařilo s přebytkem ve výši **58 157,27 Kč**.

## **Cíle a plány Národního sdružení PKU a jiných DMP pro rok 2015**

- Ve spolupráci s lékaři a dalšími odborníky zajistit co nejlepší a nejefektivnější přístup k léčbě pacientů s PKU a jinými DMP s důrazem na vznik specializovaných center pro léčbu těchto onemocnění.
- Nadále sledovat situaci a vývoj v oblasti zajištění léčby PKU a jiných DMP a v případě problémů v dané oblasti zahájit další jednání s příslušnými nemocnicemi, lékaři, zdravotními pojišťovnami a jinými příslušnými orgány státní správy.
- Nadále sledovat situaci a vývoj ve věci posuzování příspěvku na péči a v případě problémů v dané oblasti zahájit další jednání s poslanci, senátory a s orgány státní správy.
- Podávat náměty, podněty i návrhy státním úřadům a institucím pro zlepšení situace pacientů s PKU a jinými DMP a zastupovat jejich zájmy při jednání s těmito úřady.
- Zintenzívnit a zkvalitnit pomoc rodinám pacientů s PKU a jinými DMP při jednání se státními úřady, školou, zaměstnavateli atd. ve snaze zmírnit nepříznivé sociální i zdravotní důsledky onemocnění.
- Pokračovat v naší snaze prosadit úhrady nízkobílkovinných potravin ze systému zdravotního pojištění, státní sociální podpory nebo formou příspěvků od zdravotních pojišťoven, a umožnit tak snáze pacientům tuto přísnou dietu dodržovat.
- Prohloubit a zintenzívnit spolupráci s ES PKU a s jinými zahraničními patientskými sdruženími a organizacemi, sdružující pacienty s PKU a jinými DMP.
- Prohloubit a zintenzívnit spolupráci s Českou asociací pro vzácná onemocnění (ČAVO) a s jinými sdruženími pacientů se vzácnými nemocemi s cílem zajistit co nejlepší, nejkvalitnější a nejdůstojnější život pacientů s těmito nemocemi.
- Organizovat nebo spoluorganizovat odborné přednášky, semináře a osvětovou činnost zaměřenou na témata související s PKU a jinými DMP.
- Pokračovat ve vydávání časopisu Metabolík a v aktualizaci webových stránek [www.nspku.cz](http://www.nspku.cz) a na pokrytí těchto aktivit se pokusit zajistit dílčí pokrytí z dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené občany – program VÚA.
- Pokračovat ve sběru nízkobílkovinných receptů a s cílem vytvořit a zajistit vydání dalšího „Sborníku vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel“.
- V rámci finančních možností NS PKU a jiných DMP zajistit vydávání dalších informačních materiálů k problematice PKU a jiných DMP (např. Infozpravodaje, informační brožury a bulletiny) a na pokrytí těchto aktivit se pokusit zajistit dílčí pokrytí z dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené občany – program VÚA.
- Zorganizovat pravidelná víkendová setkání rodin s dětmi, prázdninový pobyt pro děti s PKU a setkání dospívajících a dospělých pacientů.
- Zorganizovat dvě Mikulášská setkání, tak aby se jedno konalo v Čechách a druhé na Moravě.

- V rámci finančních možností NS PKU a jiných DMP a na základě poptávky ze strany členů zajistit provedení analýz aminokyselin (fenylalaninu, metioninu a tyrosinu) v ovoci, zelenině, houbách, příp. dalších běžných potravinách a zajistit vytištění a distribuci výsledků těchto analýz svým členům a na pokrytí těchto aktivit se pokusit zajistit dílčí pokrytí z grantového projektu Nadace Fondation d'Enterprise BEL Paris.
- Pokračovat v naší snaze rozšířit distribuci dalších nízkobílkovinných potravin prostřednictvím sítě lékáren nebo prodejen zdravé výživy a tím zvýšit dostupnost těchto potravin všem pacientům s PKU a jinými DMP.
- Pokusit se získat další finanční prostředky z fondů, nadací a ze soukromých zdrojů na veškeré akce, aktivity a projekty pořádané NS PKU a jiných DMP v roce 2015.
- Pokusit se zajistit dílčí pokrytí administrativně-správních nákladů NS PKU a jiných DMP z dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené občany – program VÚA.