



VÝROČNÍ ZPRÁVA

Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s.

za rok 2015

V Olomouci dne 29.4.2016

Výroční zprávu zpracoval:

Ing. Radek Puda

Předseda Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s.

Charakteristika Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s.

Národní sdružení PKU a jiných DMP, z.s. (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.

Identifikační údaje:

Od 2.12.2015

Národní sdružení PKU a jiných DMP, z.s.

Ke Karlovu 455/ 2, 120 00 Praha 2

IČ: 27030148, DIČ:CZ27030148

Do 1.12.2015

Národní sdružení PKU a jiných DMP

Ke Karlovu 2, 128 08 Praha 2

IČ: 27030148, DIČ:CZ27030148

Změna názvu spolku a dílčí oprava adresy jeho sídla byly vyvolány na základě požadavků nového Občanského zákoníku č.. 89/2012 Sb. a byly odsouhlaseny Členskou schůzí spolku dne 27.9.2015. Do rejstříku spolků vedeného v oddílu L, vložka 16665 u Městského soudu v Praze byly tyto změny zapsány ke dni 2.12.2015.

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

Místopředseda (od 18.9.2010 do 30.4.2015):

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

Místopředseda (od 27.9.2014):

Ing. Šárka Štěrbová
U Háječku 374,
252 18 Nučice
Tel: 604 572 484
E-mail: sarka.tul@seznam.cz

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

Člen výboru (od 27.9.2014):

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

Ke dni 30.4.2015 rezignovala Ing. Markéta Lhotáková, Ph.D., na funkci místopředsedkyně i členky Výboru NS PKU.

Poslání a cíle Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s.

Cílem a posláním sdružení 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 sdružení 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 31.12.2015 mělo Národní sdružení PKU a jiných DMP, z.s., 263 členů.

Akce pořádané Národním sdružením PKU a jiných DMP, z.s. v roce 2015

10. Výroční členská schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP:

10. Výroční členská schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP se uskutečnila ve dnech 26.9. – 27.9.2015 ve Fryšavě, hotel Medlov, a to v rámci 5. setkání členů Národního sdružení PKU a jiných DMP. Této členské schůze se zúčastnilo 26.9. 2015 zúčastnilo 55 osob a dne 27.9. 2015 54 osob, kteří reprezentovali 41 členů (rodin).

Úvodní část 10. Výroční členské schůze Národního sdružení NS PKU se uskutečnila v sobotu 27.9.2015 dopoledne. V jejím rámci byla Výborem NS PKU přednesena Zpráva o činnosti Národního sdružení PKU a jiných DMP za období 28.9.2014 –26.9.2015, v jejímž rámci byli účastníci schůze seznámeni s činností sdružení a se změnami ve Výboru sdružení za uplynulé období a s výsledky hospodaření NS PKU v roce 2014 za dílčí období roku 2015. V rámci Zprávy o činnosti za uplynulé období bylo konstatováno, že ke dni 30.4.2015 rezignovala Ing. Markéta Lhotáková, PhD., na funkci místopředsedkyně i členky Výboru NS PKU. Dále byli seznámeni s konečnou podobou Výroční zprávy Národního sdružení PKU a jiných DMP za rok 2014 a s roční účetní závěrkou Národního sdružení PKU a jiných DMP za rok 2014, které byly účastníky členské schůze jednomyslně odsouhlaseny.

Druhá část 10. Výroční členské schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP se uskutečnila v neděli 28.9.2015 dopoledne.

V její první části bylo Výborem NS PKU bylo konstatováno, že v souvislosti s novým Občanským zákoníkem je nutno novelizovat Stanovy Národního sdružení PKU a jiných DMP tak, aby byly v souladu s tímto zákonem.

Výbor NS PKU proto připravil novelizovaný návrh Stanov Národního sdružení PKU a jiných DMP, ve kterém byly navrženy následující úpravy Stanov:

- změna názvu spolku na Národní sdružení PKU a jiných DMP, z.s.
- navýšení ročního členského příspěvku, který pro rok 2016 činí 400 Kč a je splatný do 31.3.2016
- specifikace postupů v případě neuhrazení členského příspěvku v termínu splatnosti (výzva k zaplacení, pozastavení členství)
- úprava možnosti, kdy může platba jednoho členského příspěvku pokrývat platbu za více osob (nově je tato možnost umožněna jen pro osoby mladší 18 let)
- náležitosti a způsob vedení Seznamu členů
- změna způsobu volby předsedy a místopředsedy/ů NS PKU
- na základě rozhodnutí Členské schůze umožnění prodloužení délky mandátu členům Výboru NS PKU.

Upravený návrh Stanov byl předložen členům k diskusi a po provedené diskusi a zapracování odsouhlasených změn byl zpracován konečný návrh Stanov Národního sdružení PKU a jiných DMP, o kterém bylo členskou schůzí dne 27.9.2015 hlasováno a který byl téhož dne členskou schůzí schválen.

Novelizované Stanovy jsou k dispozici členům v sídle NS PKU, u členů Výboru NS PKU a na internetových stránkách www.nspku.cz. Dále byly novelizované Stanovy odeslány Městskému soudu v Praze, k založení a poznačení změn do rejstříku spolků, oddílu L, vložka 16665.

V její druhé části byly členskou schůzí odsouhlaseny akce, plány a cíle NS PKU pro zbytek roku 2015 a pro rok 2016 a v rámci diskuse byla řešena aktuální legislativní situace v oblasti příspěvku na péči a rodičovského příspěvku, aktuální stav vydávání časopisu Metabolík, internetové stránky NS PKU, výměna zkušeností a receptů a připomínky a náměty k činnosti NS PKU.

V oblasti plánovaných akcí a aktivit NS PKU pro následující období bylo na Výroční členské schůzi ze strany výboru NS PKU konstatováno, že nosnou aktivitou pro následující období je získání úhrad z veřejného zdravotního pojištění pro základní nízkobílkovinné potraviny. Dále bylo konstatováno, že pro budoucí období budou podporovány pouze takové akce a aktivity, po kterých je zájem a poptávka a ke kterým se najde garant nebo koordinátor z řad členů sdružení.

5. setkání členů Národního sdružení PKU a jiných DMP:

Ve dnech 25.- 28.9.2015 proběhlo v hotelu Medlov u Nového Města na Moravě **5. setkání členů Národního sdružení PKU a jiných DMP**, kterého se zúčastnilo **169 účastníků a hostů, z toho 43 účastníků s PKU nebo jinou DMP, čímž se toto setkání stalo vícedenní akcí s rekordní účastí v dějinách sdružení.**

V pátek 25.9.2015 proběhl příjezd a ubytování účastníků, jejich přivítání a seznámení s organizací setkání.

V sobotu 26.9.2015 se v prvním dopoledním bloku uskutečnila úvodní část 10. Výroční členská schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP, jejíž program a přijaté závěry jsou popsány výše.

V druhém dopoledním bloku v sobotu 26.9.2016 následovala prezentace novinek v oblasti dietních preparátů pro PKU a jiné DMP a v oblasti nízkobílkovinných potravin od firmy Nestlé, kterou přednesl MUDr. Bert Bartas z firmy Nestlé.

V prvním odpoledním bloku v sobotu 26.9.2015 byla přednesena prezentace novinek v oblasti dietních preparátů pro PKU a jiné DMP a v oblasti nízkobílkovinných potravin od firmy Nutricia, kterou přednesli Bc. Jan Dörfel a Ing. Kateřina Nováková z firmy Nutricia.

V druhém odpoledním bloku v sobotu 26.9.2015 následovalo zábavné odpoledne v režii firmy Nutricia a celý den byl zakončen společným posezením u táboráku spojeným s grilováním běžných párků a nízkobílkovinných párků firmy Loprofin, které zabezpečila firma Nutricia.

V neděli 27.9.2015 dopoledne se uskutečnila druhá část 10. Výroční členská schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP, jejíž program a přijaté závěry jsou popsány výše.

V neděli 27.9.2015 odpoledne následoval další blok vystoupení našich partnerů, v jehož rámci účastníci setkání vyslechli přednášku MUDr. Petra Formánka z firmy RX modality Czech, ve které představil firmu MetaX a její výrobky, přednášku Ing. Jany Eberlové - Šimové z firmy Metaboli Med, ve které představila firmu POA Pharma a její výrobky, a přednášku Mgr. Jiřího Munka z firmy IEM Allergy, ve které představil firmu Dr. Schär Medical Nutrition a její výrobky."

Po skončení tohoto bloku následoval prodej výrobků firmy Metax, který zajistila paní Martina Truhlářová z firmy PKUshop.cz a po večeři následovala volná zábava a výměna receptů, rad a zkušeností mezi účastníky setkání.

V neděli 28.9.2015 následoval dopoledne volný program, v jehož rámci probíhala mezi účastníky volná diskuse nad různými tématy, oběd a po něm odjezd domů.

Během soboty a neděle byl pro 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.

Velký dík za organizaci tohoto setkání patří i všem členům sdružení, kteří se na organizaci této akce podíleli, hlavně Radkovi a Bohumile Pudovém, Anně Kalinové a Markétě Samkové a jejich rodinám.

Za uspořádání této akce děkujeme našim partnerům, firmám Nestlé, Nutricia, Dr.Schär Medical Nutrition, MetaX, POA Pharma a Bezgluten, bez jejichž finančního a potravinového sponzoringu by se tato akce nemohla uskutečnit. Moc za vše děkujeme!

Jediné, co nás ale tíží do budoucna je to, že hotel Medlov k 30.9.2015 změnil majitele a tedy není vůbec zřejmé, zda v něm budeme moci s touto akcí pokračovat.

19. víkendové setkání rodin s dětmi:

Ve dnech 7.5. - 10.5.2015 proběhlo **19. 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 132 účastníků (34 rodin s 36 dětmi s PKU nebo jinou DMP).

Ve čtvrtek 7.5.2015 proběhl příjezd a ubytování účastníků, jejich přivítání a seznámení s organizací víkendového setkání

V pátek 8.5.2015 dopoledne vyslechli účastníci setkání Odborné přednášky pro rodiče, a to „Fenylketonurie - základy a opakování“, „Význam tuků při PKU dítěte“ a „ADHD - porucha pozornosti s hyperaktivitou u dětí“, které jim přednesly MUDr. Renáta Pazdírková a Mgr. Kristýna Kopečná z metabolické ambulance FNKV Praha.

V pátek 8.5.2015 odpoledne 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 a po večeri následoval táborák s grilováním běžných párků a nízkobílkovinných párků firmy Loprofin, které zabezpečila firma Nutricia.

V sobotu 9.5.2015 dopoledne bylo provedeno vyhlášení vítěze soutěže o nejkrásnější PKU dort, kde se vítězkou stala paní Marika Dvořáková z Ledenic, které byla předána věcná cena. Po tomto vyhlášení následovalo projednávání aktuálně řešených problémů sdružení, jako jsou dotazník pro společnost iHETA a jeho význam, aktuální situace stavu úhrad nízkobílkovinných potravin, novelizace Vyhlášky o školním stravování a aktuální stav vydávání časopisu Metabolík a další plány sdružení do budoucna.

V sobotu 9.5.2015 odpoledne byl pro dětské účastníky setkání a jejich rodiče MUDr. Renátou Pazdírkovou, Mgr. Kristýnou Kopečnou a p. Janou Komárkovou z metabolické ambulance FNKV Praha připraven program zaměřený na význam dodržování diety při PKU ve formě AZ kvízu pro děti, který mezi dětskými i dospělými účastníky setkání sklídl obrovský úspěch.

V neděli 10.5.2015 bylo pro dětské účastníky setkání přichystáno Zábavné kreslení s Vitaflo, které zorganizovala firma Nestlé. Pro dospělé účastníky následoval dopoledne volný program, v jehož rámci probíhala mezi účastníky volná diskuse nad různými tématy, oběd a po něm odjezd domů.

Během pátku a soboty byl pro 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.

Velký dík za organizaci tohoto setkání patří i všem členům sdružení, kteří se na organizaci této akce podíleli, hlavně Anně Kalinové, Markétě Samkové a Bohumile Pudové a jejich rodinám.

Za uspořádání této akce děkujeme našim partnerům, a to firmám Nestlé, Nutricia a Bezgluten, bez jejichž finančního a potravinového sponzoringu by se tato akce nemohla uskutečnit.

Moc za vše děkujeme!

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 nízkobílkovinnou dietou byl jako již každoročně připraven skvělý jídelníček, který nám připravily a ve spolupráci s kuchaři obou hotelů uvařily naše členky Anna Kalinová, Markéta Samková a Bohumila Pudová a kterým za to, jak se o nás vzorně staraly, patří velké poděkování.

Mikulášská setkání:

V roce 2015 se konala dvě Mikulášská setkání, a to v Praze a v Olomouci.

Mikulášské setkání Praha:

Mikulášské setkání v Praze se uskutečnilo 5.12.2015 v Akademickém klubu VŠE a v přílehlých prostorách a zúčastnilo se ho 210 osob (celkem 50 rodin s 97 dětmi, z toho s 52 dětmi s PKU nebo jinou DMP), **což z této akce učinilo akci s největším počtem účastníků v dějinách NS PKU.**

V úvodu setkání mohli jeho účastníci navštívit stánky partnerů akce a občerstvit se u bohatého bufetu s dietní i nedietní stravou. Po občerstvení následovalo vystoupení klauna Pepina a jeho pomocnice Bambule s překvapením a po tomto vystoupení za dětmi přišli Mikuláš, Čert a Anděl, kteří předali všem dětem Mikulášské balíčky s nízkobílkovinnými potravinami.

Velký dík za poskytnutí prostor a za vstřícnost a pomoc při organizování této akce patří i kvestorovi Vysoké školy ekonomické Ing. Liboru Svobodovi a nájemci Akademického klubu VŠE p. Michnovi a všem členům sdružení, kteří se na organizaci této akce podíleli, hlavně Anně Kalinové a Markétě Samkové a jejich rodinám.

Mikulášské setkání Olomouc:

Mikulášské setkání v Olomouci se uskutečnilo 28.11.2015 ve sportovním centru TJ Milo a zúčastnilo se ho 141 osob (celkem 43 rodin s 60 dětmi, z toho s 37 dětmi s PKU nebo jinou DMP). Děti i rodiče si mohly zazpívat, zatančit a zaskotačit při vystoupení šaška Vikyho a jeho zábavném představení. Po něm následovala přestávka, ve které mohli účastníci setkání navštívit stánky partnerů akce a občerstvit se u občerstvení, které pro ně bylo nachystáno, přičemž pro děti s PKU nebo jinou DMP tam čekalo překvapení ve formě doma upečených nízkobílkovinných zákusků, které upekla paní Bohumila Pudová. Po přestávce a občerstvení za dětmi přišli Mikuláš, Čert a Anděl, kteří předali všem dětem Mikulášské balíčky s nízkobílkovinnými potravinami.

Velký dík za poskytnutí prostor a za vstřícnost a pomoc při organizování této akce patří i jednateři TJ Milo Olomouc p. Tomáši Růžičkovi a všem členům sdružení, kteří se na organizaci této akce podíleli, hlavně Radkovi a Bohumile Pudové a jejich rodině.

I v roce 2015 byla mikulášská nadílka velmi bohatá, za což děkujeme všem firmám, které naše děti těmito balíčky sponzorsky podpořili, a to firma Nutricia – výrobky Milupa a Loprofin, firma Nestlé – výrobky Vitaflo, firma Rx Modality Czech – výrobky Metax, firma Bezgluten se stejnojmennými výrobky a nově i firmy IEM Allergy a Metaboli Med.

Aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s. v roce 2015

Spolupráce s ostatními patientskými organizacemi

Tak jako v předchozích letech, tak i v roce 2015 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 2015 se NS PKU podílelo aktivním členstvím na činnosti ES PKU (European Society for PKU). V roce 2015 zorganizovalo ES PKU pro své členské organizace jarní zasedání delegátů a podzimní Výroční konferenci

Zasedání delegátů ES PKU:

Zasedání delegátů ES PKU se konalo ve dnech 27. - 29.3.2015 v Berlíně v Německu, přičemž NS PKU na tomto zasedání zastupovala Ing. Markéta Lhotáková

Členové Výkonné rady ES PKU a delegáti členů ES PKU na tomto zasedání definovali priority činnosti ES PKU na další období 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, novelizace evropského potravinového práva provedená Nařízením ES a jeho dopady do oblasti nízkobílkovinných potravin a preparátů, používaných pro léčbu fenylketonurie.

Dalšími řešenými tématy byly způsoby oslav evropského/mezinárodního dne PKU, úhrady aminokyselinových směsí a nízkobílkovinných potravin v jednotlivých členských zemích.

Posledním diskutovaným tématem byl stav příprav Výroční konference ES PKU 2015, kde byla provedena prezentace místa konání, data a programu a byl zhodnocen stav příprav programu delegátů.

Výroční konference ES PKU:

29. Výroční konference ES PKU se konala ve dnech 22.–24. 10. 2015 v Berlíně a zúčastnilo se jí více než 450 účastníků, z toho 27 delegátů zastupujících národní organizace a členů vedení ES PKU. Na této konferenci zastupovali NS PKU předseda spolku Ing. Radek Puda, Ing. Markéta Lhotáková, Ing. Jiří Lhoták, JUDr. Tomáš Leuchter a Mgr. Darina Leuchterová. Z České republiky se dále z řad našich členů této konference zúčastnily Bernadeta Zapadlová a Iveta Rotreklová.

Odborné části programu se zúčastnili MUDr. Renáta Pazdírková, nutriční terapeutka Jana Komárková a psychologka Mgr. Kristýna Kopečná z metabolické ambulance FNKV.

V pátek 23.10.2015 proběhlo zasedání delegátů patientských organizací 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 fenylketonurie - 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. Tyto guidelines zatím nejsou zcela hotové (jejich dokončení a zveřejnění v odborném lékařském časopise se očekává během roku 2016), tak vedení ES PKU otevřelo tuto diskusi s vědomím, že je v zájmu pacientů být na dokončení guidelines připraveni a delegáti tohoto zasedání se shodli na tom, že samotná existence evropských guidelines ještě neznamená, že tyto postupy budou automaticky aplikovány v každé evropské zemi a všem pacientům napříč Evropou bude dostupná léčba na stejné úrovni.

Po krátké přestávce na kávu byli účastníci konference rozděleni do 2 skupin, do odborné a na rodiny a pacienty s PKU.

Ve skupině pro rodiny a pacienty s PKU proběhlo několik přednášek. Jako první přednášela paní Patricia S. Guthrie, dcera Dr. Roberta Guthrieho (1916 – 1995), který je „otcem“ novorozeneckého screeningu. Poté přednášel Geir Ivar Elgjo Følling, což je vnuk norského lékaře a biochemika Ivara Asbjørna Føllinga (1888 – 1973), který objevil fenylketonurii.

Poté následoval krátký film, představující nemocné osoby s PKU v Německu, a po něm blok dalších přednášek. Z nich byla velmi zajímavá přednáška Michaela Liberry, což je syn německého lékaře Horsta Bickela (1918 - 2000), který jako první vymyslel a popsal nízkobílkovinnou dietu, což je dodnes jediná možnost terapie, která umožňuje tisícům pacientů s PKU na celém světě vést normální a zdravý život v plné kvalitě anebo přednáška Mojci Žerjav – Tančev ze Slovinska, ve které se účastníci konference dozvěděli, jak probíhá screening a léčení PKU v 11 zemích jihovýchodní Evropy.

Poté následovaly přednášky o cestování s PKU, které přednesly Melina Meyer a Sophie Drangmeister, což jsou pacientky s PKU ze SRN, které se s ostatními účastníky konference podělily o svých praktických zkušenostech z cestování po světě. Poté následovalo několik dalších přednášek na různá témata, z nichž byla asi nejzajímavější a nejdojemnější přednáška Georga Schmiedera, což je 29-letý muž z Německa, trpící nemocí javorového sirupu (MSUD), který byl několikrát během svého života byl v kómatu a u kterého nedodržování diety a léčení může v jeho případě skončit smrtí, a dále přednáška Alexandra Kevina, který natáčí filmy o nemocných s PKU po celém světě, které je možno nalézt na <https://www.facebook.com/PKULife.tv>

Během přestávek na kávu byla možnost poznat a ochutnat různé nízkobílkovinné produkty od různých výrobců a obchodníků a byla široká možnost komunikace mezi účastníky konference o různých aspektech a problémech život s PKU v různých zemích. Celý den byl zakončen slavnostní večeří s bohatým výběrem dietních i nediетních jídel.

V sobotu 24.10.2015 dopoledne následovaly další zajímavé přednášky, např. přednáška Harvey L. Levyho z USA o tom, jak bude probíhat léčba PKU za 10 let, ve které představil nové možnosti léčby PKU, jako např. enzymovou terapii PEG PAL nebo genovou terapii. Další velmi zajímavá přednáška byla od paní Annemiek van Wegberg z Nizozemí o rozdílech v léčení PKU v USA a v Evropě. Velmi zajímavou informací bylo, že v USA byly v roce 2014 publikovány směrnice o léčení PKU, zatímco v Evropě jsou stále ještě rozdíly v léčení PKU mezi jednotlivými státy i uvnitř států, a proto na základě iniciativy od ES PKU vznikají i v Evropě guidelines/směrnice o standardním léčení PKU.

Po tomto přednáškovém bloku následoval oběd s bohatým výběrem dietních i nediетních jídel a po něm následoval odpolední výlet do Berlína spojený s výkladem a s navazováním nových kontaktů mezi účastníky konference.

Celá konference byla zakončena 24.10.2015 večeří, na které bylo zástupci ES PKU oznámeno, že příští zasedání a konference ES PKU v roce 2017 se bude konat v Turecku.

V neděli 25.10.2015 následovalo rozloučení s ostatními účastníky konference a odjezd domů.

Děkujeme Vládnímu výboru pro zdravotně postižené občany, který v rámci projektu „Členství a aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v rámci ES PKU“ podpořil zahraniční aktivity NS PKU částkou 52 000 Kč, u které ale došlo ke snížení čerpaných cestovních nákladů z tohoto projektu, které mělo za následek vrácení nespotřebované dotace ve výši 11 308,- Kč, které bylo provedeno dne 19.1.2016.

Ostatní aktivity

Informačně – edukační aktivity (časopis Metabolík a internetové stránky NS PKU):

NS PKU 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.

Kromě toho NS PKU provozuje internetové stránky www.nspku.cz, na kterých informuje své členy i širokou občanskou veřejnost o problematice fenylketonurie a obdobných dědičných metabolických poruch a o možnostech jejich léčení. Dále na těchto stránkách poskytuje aktuální informace o činnosti a o dění v NS PKU, o podmínkách členství ve sdružení a o akcích a aktivitách sdružení.

Výroční členskou schůzi NS PKU konanou dne 27.9.2014 bylo odsouhlaseno, že má sdružení požádat o dotační podporu na informačně - edukační aktivity sdružení (aktualizace a zajištění provozu internetových stránek www.nspku.cz, vydávání a distribuce patientského časopisu Metabolík a jiných informačně – edukačních materiálů), přičemž jako vhodný dotační program byl vybrán program „Podpora veřejně účelných aktivit spolků zdravotně postižených (Program Podpora VÚA)“, jehož poskytovatelem je Vládní výbor pro zdravotně postižené občany, přičemž žádost o poskytnutí státní dotace na projekt informačně - edukačních aktivit sdružení pro rok 2015 byla podána v částce 63 000 Kč.

Ze strany poskytovatele byla tato dotace odsouhlasena ve snížené výši a informačně - edukační aktivity NS PKU byly v roce 2015 podpořeny státní dotací, poskytnutou z tohoto dotačního programu v rámci projektu „Informačně – edukační činnost NS PKU a jiných DMP“, v celkové částce 45 000 Kč.

V rámci tohoto projektu byla v roce 2015 vydána 2 čísla časopisu Metabolík (1/2015 a 2/2015) v nákladu 300 výtisků a pro celý rok 2015 byl zajištěn provoz a aktualizace internetových stránek www.nspku.cz.

Děkujeme Vládnímu výboru pro zdravotně postižené občany, který v rámci projektu „Informačně – edukační činnost NS PKU a jiných DMP“ podpořil informačně – edukační činnost NS PKU částkou 45 000 Kč.

Informační zpravodaje NS PKU a jiných DMP:

V roce 2015 byly pro aktuální informování členské základny vydány 4 Informační zpravodaje NS PKU a jiných DMP, které byly jednotlivým členům odeslány mailem.

Analýzy aminokyselin v potravinách:

Na základě podnětů z členské základny i od metabolických pracovišť se NS PKU v roce 2014 rozhodlo provést analýzy aminokyselin fenylalaninu, metioninu a tyrosinu v ovoci, zelenině a houbách, dostupných na území ČR.

Z důvodů finančního zajištění této aktivity požádalo NS PKU v průběhu roku 2014 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. Tento grant byl NS PKU během roku 2015 v plné výši přiznán a umožnil NS PKU zajistit provedení 95 analýz ovoce, zeleniny a hub na obsah výše uvedených aminokyselin. Výsledky analýz byly zpracovány do brožury, která byla v prosinci 2015 předána našim členům.

V průběhu roku 2015 požádalo NS PKU Nadaci GCP Praha o grant na částku 50 000 Kč na projekt provedení analýz aminokyselin (fenylalaninu, metioninu a tyrosinu) v běžně dostupných potravinách a s následným tiskem a distribucí výsledků těchto analýz našim členům.

Tento grant byl NS PKU v plné výši přiznán a umožnil NS PKU zajistit provedení 25 analýz běžně dostupných potravin na obsah výše uvedených aminokyselin.

Výsledky analýz byly zpracovány do brožury, která byla v prosinci 2015 předána našim členům. Kromě toho bylo z vlastních finančních zdrojů NS PKU zajištěno provedení 10 analýz běžně dostupných potravin na obsah výše uvedených aminokyselin. Výsledky analýz byly zpracovány do brožury, která byla v prosinci 2015 předána našim členům.

Celkem tedy bylo v roce 2015 zajištěno ze strany NS PKU provedení 130 analýz ovoce, zeleniny, hub a běžně dostupných potravin na obsah výše uvedených aminokyselin.

Děkujeme za finanční podporu této aktivity Nadaci Fondation d'Enterprise BEL Paris, která poskytla na tuto aktivitu grant ve výši 5 000 EUR a Nadaci GCP Praha, která poskytla na tuto aktivitu grant ve výši 50 000 Kč a všem našim členům a sympatizantům, kteří nám pomohli se zajištěním těchto grantů.

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.

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

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 2015, 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 klade značný důraz na vyjednávání se státními úřady a snaží se tento nepříznivý trend zvrátit. Pro uspokojivý zdravotní stav našich dětských členů 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 2015 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 2015 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) nedošlo v roce 2015 k žádným změnám v oblasti podmínek a výše úhrady tohoto léku z veřejného zdravotního pojištění a nadále platí, 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 pokračovala i v roce 2015 jednání s odpovědnými subjekty (Ministerstvo zdravotnictví, SÚKL, zdravotní pojišťovny, konzultační a poradenské firmy, výrobci a distributoři NB potravin) ve věci získání úhrad základních nízkobílkovinných potravin z veřejného zdravotního pojištění, která byla ze strany NS PKU zahájena v roce 2014.

Při těchto jednáních bylo konstatováno, že při splnění všech legislativních předpokladů by mohlo dojít k přiznání úhrady těchto základních potravin z veřejného zdravotního pojištění.

K tomu, abychom zabezpečili naplnění veškerých legislativních požadavků, které pro úhrady z veřejného zdravotního pojištění požaduje český právní řád, jsme ve spolupráci s odborníky z organizace iHETA, kteří se problematikou úhrad z veřejného zdravotního pojištění zabývají, vyhotovili dotazník. Cílem tohoto dotazníku bylo provést **nákladovou analýzu nízkobílkovinné diety**, a to ve formě zmapování a vyčíslení především spotřeby nízkobílkovinných potravin a jejich nákladů, a dále také dodatečných nákladů (např. dojíždění aj.) a časového vytížení pacientů trpících fenylketonurií nebo jinou dědičnou metabolickou poruchou, která je léčena nízkobílkovinnou dietou.

K dosažení tohoto cíle jsme v dubnu 2015 zajistili odeslání **303** dotazníků našim stávajícím i bývalým členům, kteří trpí těmito nemocemi, z nichž se do 30.8.2015, do kdy byl stanoven konečný termín pro zpětné zaslání (původní termín byl do 30.6.2015), vrátilo celkem **197** dotazníků (návratnost 65 %), což je skvělé číslo.

Všem z Vás, kteří věnovali čas a energii vyplnění dotazníku a jeho vrácení moc děkujeme!

Od tohoto data probíhá vyhodnocení výsledků dotazníkového šetření a především příprava farmakoekonomických podkladů, na jejichž základě by bylo možné požádat o úhradu základních nízkobílkovinných potravin (mouka, mléko, těstoviny, náhrady vajec, náhrady rýže) z veřejného zdravotního pojištění.

Výsledky a vyhodnocení tohoto dotazníkového šetření jsou zcela zásadní pro dosažení našeho společného cíle, kterým je zajištění úhrady alespoň základních nízkobílkovinných potravin. Dalším výsledkem tohoto šetření bude zjištění, jaké jsou celkové náklady na léčbu fenylketonurie a jiných dědičných metabolických poruch, které nese pacient a jeho rodina a jaký podíl z toho tvoří náklady na nízkobílkovinné potraviny nezbytné pro léčbu svého onemocnění, což je pro sdružení též velmi cenný podklad pro jednání se zákonodárnými orgány a s orgány státní správy. Vzhledem k vysokému počtu vyplněných dotazníků se dle našeho názoru jedná o dosud největší provedenou nákladovou studii fenylketonurie a jiných DMP.

Vyhotovení prvotních podkladů pro zahájení úhrad základních NB potravin i vyhodnocení výsledků dotazníkového šetření a prezentace nákladové analýzy nízkobílkovinné diety v odborné literatuře se předpokládá během roku 2016.

Věřte tomu, že Vaše snaha nevyjde vniveč a jeho výsledky budou použity při řízení o úhradách základních nízkobílkovinných potravin a dalších jednáních se zákonodárnými orgány a s orgány státní správy.

Jednání a konzultace v této oblasti nadále intenzivně pokračují a řešení tohoto problému se stává nosnou aktivitou pro další období

O dalším vývoji v dané oblasti Vás budeme následně informovat.

Současně i v roce 2015 pokračovala naše snaha 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, avšak bez nějakého hmatatelného výstupu.

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 2015 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 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 2015 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:

Dne 30.1.2015 byla ve Sbírce zákonů zveřejněna vyhláška č. 17/2015 Sb., kterou byla novelizována vyhláška č. 107/2005 Sb., o školním stravování.

Tato krátká vyhláška má dle Ministerstva školství, mládeže a tělovýchovy umožnit školským stravovacím zařízením poskytovat dietní jídla těm strávákům, u kterých příslušný lékař posoudil, že jejich zdravotní stav vyžaduje stravování s omezeními dle dietního režimu, tedy prakticky to, že má být školám umožněno vaření dietních jídel pro děti se specifickými výživovými potřebami.

Celý vývoj kolem aplikace této vyhlášky do praxe, z pohledu sdružení sledujeme, avšak zatím v něm neshledáváme žádné problémy.

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.

Stále však platí, že jako sdružení budeme pro příští období podnikat kroky k lepšímu legislativnímu ukotvení 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 další novelizace Vyhlášky č. 107/2005 Sb., o školním stravování, ve znění pozdějších předpisů.

Aktivity na podporu NS PKU

Benefiční koncerty Ústí nad Labem:

V roce 2015 se díky iniciativě rodiny Kuželkových uskutečnily v Ústí nad Labem a jeho okolí 3 koncerty pro děti s fenylketonurií a jinými dědičnými metabolickými poruchami, jejichž výtěžek byl předán Národnímu sdružení PKU a jiných DMP.

První koncert, který uspořádala Základní škola Chlumeck ve spolupráci s paní Kuželkovou, se uskutečnil 1.4.2015 v kině Chlumeck. V 11 hodin se uskutečnilo koncertní vystoupení pro žáky z I. stupně ZŠ a ve 12 hodin pro žáky z II. stupně ZŠ. Na koncertě vystoupili žáci Základní školy a Základní umělecké školy Husova z Ústí nad Labem s výchovně-vzdělávacím programem. Na repertoáru koncertu zazněly lidové a umělé písně, a to starší i současné skladby. Ze ZUŠ se představili tito žáci: Anna a Vladimír Kuželkovi, Jakub Juřík, Tereza Kunertová, Adéla Múčková, Nikola Geciová, Kateřina Gernatová, Nikolas Póč a Martin Balog. V druhé části programu vystoupil Dětský pěvecký sbor Písnička, který působí více než 20 let při výše jmenované ZŠ. Sbormistryní je Helena Synková a Jana Kuželková, která dopoledním programem zúčastněně provázela. Na tomto koncertu, kterého se účastnilo cca 400 dětí, se vybralo **4 450 Kč** a celá vybraná částka byla věnována Národnímu sdružení PKU a jiných DMP. Děkujeme tímto všem pedagogům ZŠ Chlumeck, především pak panu řediteli Mgr. Petrovi Opavovi a paní učitelce Mgr. Janě Hromasové za organizaci tohoto koncertu, dětem a jejich rodičům za finanční podporu, městu Chlumeck za bezplatné poskytnutí prostor chlumeckého kina a účinkujícím za procítěnou interpretaci.

Druhý benefiční koncert se uskutečnil 6. 5.2015 v Mateřské školce U Plavecké haly v Ústí nad Labem. Na koncertě vystoupili žáci Základní školy a Základní umělecké školy Husova z Ústí nad Labem s výchovně-vzdělávacím programem. Děti z mateřské školy měly možnost poznat různé hudební nástroje, lidové, umělé písně i současné přednesové skladby. Ze ZUŠ se představili tito žáci: Ela Synková, Barbora Pražáková, Jakub Juřík, Tereza Kunertová, Adéla Múčková a Klaudivie Dudová. V druhé části programu vystoupil pozounista Petr Synek a seznámil děti se svým nástrojem. Velký úspěch měla u dětí píseň Krokodýl, kterou zahráli společně Ela, Helena a Petr Synkovi na flétnu, klavír a pozoun, a kterou společně s Dětským pěveckým sborem Písnička naučili malé posluchače zpívat. Děti byly nadšené a se zápalom se do programu zapojovaly. Na tomto koncertu, kterého se zúčastnilo okolo 100 dětí, se vybralo **2 100 Kč** a celá vybraná částka byla věnována Národnímu sdružení PKU a jiných DMP. Děkujeme tímto paní ředitelce Mgr. Ivaně Španielové a pedagogickému sboru za organizaci tohoto koncertu, všem dětem z jednotlivých tříd Kořátek, Berušek, Sluníček a Soviček a jejich rodičům za finanční podporu a všem účinkujícím za velmi úspěšné koncertní provedení vybraných skladbiček.

16. prosince 2016 se v chrámu Apoštola Pavla v Ústí nad Labem uskutečnil vánoční koncert pěveckých sborů Katedry hudební výchovy Pedagogické fakulty Univerzity J.E. Purkyně. Na koncertě vystoupily tyto sbory s převážně vánočním repertoárem: Dívčí komorní sbor pod vedením Vladimíra Kuželky, Smíšený sbor PHOŽ pod vedením Jiřího Grünera, Komorní smíšený sbor NONA pod vedením Luboše Hány, Chorea academica pod vedením Jiřího Holubce a Smíšený sbor katedry HV se kterým vystoupili studenti sbormistrovství. Publikum ocenilo pěvecký výkon sourozenců Vládík (7 let, klasická PKU) a Andulky Kuželkových, kteří byli nejmladšími účinkujícími. Jako zástupce fenylketonuriků Vládík spolu s Andulkou zazpíval sólo u vybraných koled Otmara Máchy za doprovodu Dívčího komorního sboru. Na tomto koncertu, kterého se zúčastnilo cca 150 účinkujících a cca 150 návštěvníků bylo vybráno **3 500 Kč**.

Díky tomu, že tento projekt v oblasti propagace, technického zajištění a pronájmu kostela podpořila Katedra hudební výchovy a Pedagogická fakulta Univerzity J.E. Purkyně mohla být celá vybraná částka věnována Národnímu sdružení PKU a jiných DMP.

Děkujeme Vám, že nám pomáháte

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, z.s., 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, který našemu sdružení umožnil zajistit provedení 95 analýz ovoce, zeleniny a hub na obsah aminokyselin fenylalaninu, metioninu a tyrosinu a jejich kompletaci do brožury.

Děkujeme **Nadaci GCP Praha** za poskytnutí grantu, který našemu sdružení umožnil zajistit provedení 25 analýz běžně dostupných potravin na obsah aminokyselin fenylalaninu, metioninu a tyrosinu a jejich kompletaci do brožury.

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 **EPO Machinery, s.r.o.**, za významnou finanční podporu našemu sdružení a za příslib této spolupráce a podpory pro budoucí období.

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

Děkujeme firmě **RX Modality Czech, s.r.o.**, za finanční i potravinovou podporu našemu sdružení a za příslib této spolupráce a podpory pro budoucí období.

Děkujeme firmě **IEM Allergy, s.r.o.**, za finanční i potravinovou podporu našemu sdružení a za příslib této spolupráce a podpory pro budoucí období.

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

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

Děkujeme také firmě Unimex Group, a.s., a našim členům Vladimíru Kuželkovi, Janu Koupilovi, Světlaně Bavorové, Radku Pudovi, Martinu Lipusovi, Lucyně Lipus a Miloslavu Smolinkovi, 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 2015:

V roce 2014 se rozhodlo NS PKU 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, v jehož rámci byly podány 3 návrhy dotačních projektů.

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 podpory 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, které byly sloučeny do společného projektu „Informačně-edukační činnost NS PKU a jiných DMP“.

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

| Název projektu | Požadovaná dotace | Přiznaná dotace |
|--|--------------------------|------------------------|
| Členství a aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v rámci ES PKU | 52 000 Kč | 52 000 Kč |
| Informačně-edukační činnost NS PKU a jiných DMP | 63 000 Kč | 45 000 Kč |
| Organizačně - administrativní servis NS PKU a jiných DMP | 78 400 Kč | 30 000 Kč |

Celkové výsledky dotačního programu najdete na webových stránkách

<http://www.vlada.cz/cz/ppov/vvzpo/dotacni-program-podpora-vua/dotacni-rizeni-2015-122877>.

U dotačního projektu „Členství a aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v rámci ES PKU“ došlo ke snížení čerpaných cestovních nákladů z tohoto projektu, které mělo za následek vrácení nespotřebované dotace ve výši 11 308,- Kč, které bylo provedeno dne 19.1.2016.

Ostatní přiznané dotace byly do 31.12.2015 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 2015:

V průběhu roku 2014 požádalo NS PKU a jiných DMP 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.

Tento grant byl NS PKU a jiných DMP během roku 2015 byl v plné výši přiznán. V rámci tohoto projektu bylo v roce 2015 provedeno 95 analýz ovoce, zeleniny a hub a převedení jejich výsledků do brožury, která byla předána našim členům, čímž byl tento grant v plném rozsahu použit a vyčerpán.

V průběhu roku 2015 požádalo NS PKU a jiných DMP Nadaci GCP Praha o grant na částku 50 000 Kč na projekt provedení analýz aminokyselin (fenylalaninu, metioninu a tyrosinu) v běžně dostupných potravinách a s následným tiskem a distribucí výsledků těchto analýz našim členům. Tento grant NS PKU a jiných DMP byl v plné výši přiznán. V rámci tohoto projektu bylo v roce 2015 provedeno 25 analýz různých druhů potravin a převedení jejich výsledků do brožury, která byla předána našim členům, čímž byl tento grant v plném rozsahu použit a vyčerpán.

Děkujeme Nadaci Fondation d'Enterprise BEL Paris a Nadaci GCP Praha, za finanční podporu našich aktivit.
Současně děkujeme všem našim členům a sympatizantům, kteří nám pomohli se zajištěním těchto grantů.

Žádosti o dotace pro rok 2016:

V roce 2015 se rozhodlo NS PKU požádat pro financování svých činností, aktivit a provozu o dotace ze státního rozpočtu v roce 2016. 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. Požadované částky dotací podle jednotlivých projektů jsou podrobně uvedeny v následující tabulce:

| Název projektu | Celkový rozpočet | Požadovaná dotace |
|--|-------------------------|--------------------------|
| Členství a aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v rámci ES PKU | 26 000 Kč | 18 000 Kč |
| Informačně-edukační činnost Národního sdružení PKU a jiných DMP | 65 000 Kč | 45 500 Kč |
| Organizačně - administrativní servis NS PKU a jiných DMP | 48 000 Kč | 33 500 Kč |

Do 31.12.2015 nebyly výsledky projednání žádostí dotací ještě známy.

Žádosti o granty pro rok 2016 :

V průběhu roku 2015 NS PKU požádalo Nadaci Fondation d'Enterprise BEL Paris o grant na částku 5 000 EUR na projekt Vyzkoušené recepty nízkobílkovinných jídel II. Cílem tohoto projektu je ucelené zveřejnění dalších vyzkoušených receptů na nízkobílkovinná jídla, a to ve formě druhého dílu Sborníku vyzkoušených nízkobílkovinných jídel a Sborníku nízkobílkovinných receptů pro školní jídelny spolu s analýzou některých surovin na jejich přípravu. Bohužel naše žádost byla v listopadu 2015 zamítnuta a tento grant NS PKU nebyl přidělen.

Přehled příjmů a výdajů Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s. v roce 2015

Výnosy:

| Výnosy (příjmy) NS PKU za rok 2015 | |
|---|----------------------|
| Dotace ze státního rozpočtu – Dotace Program VÚA 2015: | |
| Aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v rámci ES PKU | 40 692,00 Kč |
| Informačně – edukační činnost NS PKU a jiných DMP | 45 000,00 Kč |
| Organizačně – administrativní servis NS PKU a jiných DMP | 30 000,00 Kč |
| Přijaté dotace ze státního rozpočtu celkem: | 115 692,00 Kč |
| Granty: | |
| Nadace Fondation d'Enterprise BEL Paris (5 000 EUR) | 133 935,00 Kč |
| Nadace GCP Praha | 50 000,00 Kč |
| Přijaté granty celkem: | 183 935,00 Kč |
| Dary: | |
| Nestlé Česko, s r.o. | 100 000,00 Kč |
| Nutricia, a.s. | 74 808,00 Kč |
| EPO Machinery,s.r.o. | 60 000,00 Kč |
| Metaboli Med, s,r.o | 53 500,00 Kč |
| Rx Modality Czech, s.r.o. | 28 406,00 Kč |
| IEM Allergy, s.r.o. | 25 000,00 Kč |
| Wanzl, spol.s r.o. | 15 000,00 Kč |
| Doc. Kuželka Vladimír | 10 050,00 Kč |
| Unimex Group,a.s. | 10 000,00 Kč |
| p.Koupil – člen sdružení | 10 000,00 Kč |
| p.Bavorová – členka sdružení | 8 000,00 Kč |
| p. Puda – člen sdružení | 5 500,00 Kč |
| MUDr. Lipus Martin | 5 000,00 Kč |
| MUDr. Lipus Lucyna | 5 000,00 Kč |
| Smolinka Miloslav | 5 000,00 Kč |
| p.Kalinová – členka sdružení | 620,00 Kč |
| Dary celkem: | 415 884,00 Kč |
| Členské příspěvky | 70 700,00 Kč |
| Tržby za vlastní výkony – prodej literatury | 10 900,00 Kč |
| Bankovní úroky | 59,65 Kč |
| Výnosy NS PKU – celkem | 797 170,65 Kč |

U dotačního projektu Členství a aktivity Národního sdružení PKU a jiných DMP v rámci ES PKU je zohledněno vrácení nespotřebované části dotace ve výši 11 308,- Kč, ke kterému došlo v důsledku snížení čerpaných cestovních nákladů z tohoto projektu a které bylo provedeno dne 19.1.2016.

Náklady:

| Náklady (výdaje) NS PKU za rok 2015 | |
|--|----------------------|
| Víkendové setkání Pracov | 120 035,00 Kč |
| Členská schůze Medlov | 120 654,00 Kč |
| Mikulášská setkání | 78 623,50 Kč |
| Analýzy aminokyselin v potravinách | 294 045,90 Kč |
| Časopis Metabolík | 77 991,00 Kč |
| Webové stránky | 16 121,00 Kč |
| Členství v ES PKU | 11 568,90 Kč |
| Konference a zasedání ES PKU | 49 737,32 Kč |
| Ostatní režijní náklady – DPP, poštovné, kancelářské potřeby, kopírování, cestovné, poradenství, bankovní poplatky | 105 456,37 Kč |
| Výdaje NS PKU - celkem | 874 232,99 Kč |

Výsledek hospodaření:

Za rok 2015 vykázalo Národní sdružení PKU a jiných DMP, z.s. výnosy ve výši **797 170,65 Kč** a náklady ve výši **874 232,99 Kč**, celkově tedy hospodařilo se ztrátou ve výši – **77 062,34 Kč**.

Cíle a plány Národního sdružení PKU a jiných DMP, z.s., pro rok 2016:

- 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 a umožnit tak snáze pacientům tuto přísnou dietu dodržovat.
- 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.
- Prohloubit a zintenzívnit spolupráci s ES PKU a s jinými zahraničními patientskými sdruženími a organizacemi, sdružující pacienty s PKU a jinými DMP a na pokrytí těchto aktivit se pokusit zajistit dílčí pokrytí z dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené občany – Program VÚA.
- 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 a na pokrytí těchto aktivit se pokusit zajistit dílčí pokrytí z dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené občany – program VÚA.
- V rámci finančních a časových možností NS PKU zajistit vydávání dalších informačních materiálů k problematice PKU a jiných DMP (např. Infozpravodaje, informační brožury a bulletinů) 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 s cílem vytvořit a v případě, že se najde dobrovolník pro jejich zpracování a kompletaci zajistit vydání dalšího „Sborníku vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel“.

- Zorganizovat pravidelná víkendová setkání rodin s dětmi a setkání dětských, dospívajících a dospělých pacientů.
- Zorganizovat dvě Mikulášská setkání, tak aby se jedno konalo v Čechách a druhé na Moravě.
- Na základě poptávky ze strany členů a v rámci finančních možností NS PKU zajistit provedení analýz aminokyselin (fenylalaninu, metioninu a tyrosinu) v běžných potravinách a zajistit vytištění a distribuci výsledků těchto analýz svým členům.
- Pokusit se získat další finanční prostředky z fondů, nadací a ze soukromých zdrojů na veškeré akce, aktivity a projekty pořádané NS PKU v roce 2016.
- Pokusit se zajistit dílčí pokrytí administrativně-správních nákladů NS PKU z dotačního programu Vládního výboru pro zdravotně postižené občany – Program VÚA.