

E.S. PKU NOVICE

ŠT.19

POLETJE 2005

prevod iz angleščine

VSEBINA:

- **Pionirji raziskav in njihovi mejniki pri odkrivanju fenilketonurije**
- **Etiketa z označbo aspartama, kot vira fenilalanina**
- **Financiranje aminokislinske mešanice in PKU hrane v Evropi**
- **Mednarodni kongres s poletnim taborom na Madžarskem**

Prevedel in uredil: Tomaž Vodenik
Lektorirala: Natalija Stošicki

PIONIRJI RAZISKAV IN NJIHOVI MEJNIKI PRI ODKRIVANJU FENILKETONURIJE

Uvod

Kdo se spominja kaj se je zgodilo leta 1934? Ljubitelji nogometa vedo, da je Italija bila že drugič zmagovalka na Svetovnem prvenstvu v nogometu. Leta 1954? Leto kralja Elvisa Presleya s pesmijo Rock Around the Clock. Leta 1963? Leto predsedovanja ameriškega predsednika Johna F. Kennedyja. Na prvi pogled se zdi, da te letnice nimajo nobene povezave s PKU. Ampak ta leta odsevajo tri mejnike pri odkrivanju te bolezni.

Leta 1934 norveški znanstvenik in zdravnik Asbjorn Folling odkril PKU; leta 1954 je nemški pediater Horst Bickel prvič zdravil PKU s posebno dieto; leta 1963 je ameriški bakteriolog Robert Guthrie odkril test za zgodnje odkrivanje in določevanje PKU.

V ta namen je Dr. Ursula Wachtel podprla naše društvo z znanjem, ki ga je zbirala več kot 35 let pri delu na njenem področju. Za PKU je napisala knjižico z naslovom » Trije mejniki pri fenilketonuriji.« Bila je predsednica pri lektoriranju » Začetniki fenilketonurije « na mednarodnem srečanju na Bledu.

Predstavitev 3 začetnikov fenilketonurije

Pred 70 leti, leta 1934, je prof. Dr. Ivar Asbjorn odkril v urinu neznane snovi. Poimenoval jih je kot prirojene napake v presnovi aminokislina fenilalanina, ki vodijo v duševno zaostalost. Motnjo so kasneje poimenovali fenilketonurija.

Pred 50 leti, leta 1954, je prof. Dr. Horst Bickel objavil rezultate zdravljenja s strogo dieto pri dveletni deklici. Deklici je ime Sheila Jones. (Sheila ni nikoli zvedela, kaj je naredila za PKU.- ZAKAJ NE)

Pred 40 leti, leta 1963, je prof. Dr. Robert Guthrie v članku objavil metodo, s katero lahko v prvih dneh življenja postavijo diagnozo. Zgodnje odkrivanje PKU z neonatalnim masnim screeningom lahko prepreči duševno zaostalost.

Te tri osebe imajo različno ozadje. Pripadajo različnim generacijam. Rojeni so bili v deželah, ki imajo različno kulturo in jezik: Norveška, Nemčija in Združene Države Amerike. Vse tri osebe so morale trdo delati za svojo izobrazbo, ki je bila velikokrat kruto prekinjena. Follingova s prvo svetovno vojno, Bickelova in Guthriejeva z drugo svetovno vojno. Folling in Bickel sta trpela zaradi različnih bolezni, Guthrie pa je imel finančne skrbi.

Folling je postal zdravnik na Norveškem, poleg medicine je študiral kemijo. Bickel se je ukvarjal z biokemijo.

V času raziskovanja in prvega zdravljenja fenilketonurije, je bilo zelo malo znanstvenih informacij, zelo revna oprema in tehnologija ni bila dostopna. Te tri osebe so imele nekaj skupnega. Brez arogance so prisluhnile staršem otrok in odraslim s fenilketonurijo. Folling je imel posluh za Mrs. Egeland, Bickel - mamo Sheile Jones, Guthrie pa za starše na otroški kliniki v Buffalu.

Končno so te trije začetniki - Folling, Bickel in Guthrie - prejeli mnoga priznanja za delo, tako v svojih domačih državah kot tudi po celi Evropi in v Združenih državah Amerike.

OZNAKA ASPARTAMA KOT VIRA FENILALANINA NA ETIKETAH

V zadnji izdaji PKU novic je bilo napisano, da je mednarodna zveza za sladilo (ISA) in organizacija za proizvodnjo in industrijske uporabnike prosila Evropsko komisijo za odstranitev zahteve, da mora biti na etiketah označba, da aspartam vsebuje fenilalanin.

Odbor E.S. PKU je poslal na Evropsko komisijo svoje mnenje s prošnjo, naj zavrne predlog ISA. Odbor vztraja na natančnem označevanju podatkov na etiketah.

V nasprotju z argumenti ISA, da dosedanje označevanje na etiketah, da proizvod vsebuje aspartam, ki je vir fenilalanina, nima bistvene vrednosti, pa bolniki s fenilketonurijo in medicinska stroka takšne argumente zavračajo z opozarjanjem, da se s takšno vsebino etiket preprečujejo hude okvare, duševno zaostalost in invalidnost. Tudi če bi se z dosedanjim etiketiranjem preprečila duševna zaostalost ali drugačne hude okvare le pri enem samem bolniku, bi moral biti to zadosten razlog da se ohrani sedanji način označevanja podatkov na etiketah.

Glede očitkov ISA, da sedanje označevanje na etiketah povzroča nepotrebne zdravstvene strahove za ostale kupce izdelkov, je Odbor E.S.PKU opozoril na diskusijo v 90-ih letih, katere posledica je sedanje kompromisno besedilo, ki ga vsebujejo etikete. Prvotno predlagano besedilo, ki naj bi bilo navedeno na etiketah, je vsebovalo podrobnejše podatke o natančnih sestavinah izdelkov.

ISA je posledično predlagala poganjanja za izboljšanje vsebine etiket na način, ki bi bil koristen tako za ISA kot za bolnike s fenilketonurijo: etikete naj bi vsebovale navedbe količin sestavin vseh izdelkov, ne le tistih, ki vsebujejo fenilalanin.

Začeli smo odprta pogajanja, da bi našli možnosti in priložnosti za sodelovanje, pod geslom: Ne borimo se drug proti drugemu, ampak se borimo skupaj za izboljšanje označevanje etiket, ki bo v korist vsem bolnikom s fenilketonurijo.

ZAVAROVANJE ZA AMINOKISLINSKO MEŠANICO IN PKU PREHRANO PO EVROPI

Slovensko društvo je leta 2004 predstavilo rezultate odgovorov na podlagi vprašalnikov na mednarodni konferenci na Bledu v Sloveniji (E.S.PKU).

PKU društvo Slovenije podpira dobra zdravstvena ekipa iz Univerzitetne pediatrične klinike. Obstaja problem: da bi Vladne ustanove in zavarovalnice lahko zavrnilo povračilo stroškov za aminokislinski preparat, ki se ga nujno potrebuje za PKU dieto.

Na posebno željo slovenskega društva za fenilketonurijo (krajše: PKU društvo Slovenije) smo na mednarodni konferenci na Bledu razpravljali še posebej o povračilih stroškov za aminokislinsko mešanico in nizko proteinsko hrano v državah članicah E.S.PKU. Različne države imajo različne predpise. Stroški zdravljenja so različni glede na različna starostna obdobja življenja in že s tega vidika niso med seboj primerljivi. Če obstajajo davčne olajšave, so upravičenci starši otrok s fenilketonurijo, ne pa odrasli s PKU.

Društva bolnikov s fenilketonurijo, ki so člani E.S.PKU so zato zaprosila Odbor E.S.PKU, da izvede potrebne aktivnosti za doseg enotne ureditve financiranja aminokislinske mešanice.

V nadaljevanju navajamo najpomembnejše rezultate ankete, ki so bili predstavljeni na mednarodni konferenci na Bledu.

V anketi je 11 od 23 držav posredovalo podatke:

- Splošne informacije o PKU društvih,
- Način financiranja PKU preparata (aminokislinske mešanice),
- Način financiranja nizko beljakovinske dietne hrane,
- Davčne in druge ugodnosti, olajšave in prejemki

Splošne informacije o PKU društvih, ki so odgovarjali na anketo:

Na anketo so odgovorila združenja bolnikov s fenilketonurijo iz držav članic EU, Švice, Nizozemske in Hrvaške, ki predstavljajo 8000 bolnikov s fenilketonurijo včlanjenih v E.S.PKU, statistično pa gre skupaj za 30. 000 bolnikov s fenilketonurijopo celi Evropi, tudi tistih, ki niso člani E.S.PKU. Vsa društva bolnikov s fenilketonurijo, ki so člani E.S.PKU, imajo različne vire financiranja in ugodnosti: nemško društvo bolnikov s fenilketonurijo ima najvišji nivo financiranja s članarino, irsko društvo je financirano predvsem iz sredstev sponzorjev, dansko društvo pa s strani vlade.

PKU preparat: finančno breme države, zavarovalnic ali bolnikov?

Že če bi primerjali le 4 države med seboj glede višine povprečnih mesečnih stroškov PKU aminokislinske mešanice, lahko razumemo, da pacienti ne morejo sami kriti teh stroškov.

Način kritja stroškov v nekaterih državah:

Slovenija: Zdravstvena zavarovalnica; v prihodnosti nevarnost prenosa finančnega bremena na bolnike?

Hrvaška: Hrvaška zdravstvena zavarovalnica v celoti,

Avstrija: Zavarovalnice v okviru obveznega zdravstvenega zavarovanja,

Danska: Državni proračun: Ministrstvo za socialne zadeve,

Nemčija: Državni proračun za javno upravo, zavarovalnice za ostale; nekatere zavarovalnice ne želijo kriti stroškov, saj po njihovem mnenju dieta ni potrebna za odrasle paciente, vendar v primeru da ima bolnik zdravniško potrdilo, krijejo vse stroške.

Švedska: delno plačljivo s strani bolnikov (na podlagi receptov: Zakon dovoljuje ugodnosti za zdravlila: www.norisum.se/mp/sls/lag/20020160.htm):

- Do 16 leta = 10 euro/mesec (za PKU preparat in hrano)
- Po 16 letu: 20-150 euro/mesec odvisno od geografskega območja (za PKU preparat in hrano), ostalo se plača iz zdravstvenega zavarovanja in iz državnega proračuna;

Poljska: le manjši del plačajo bolniki (otroci = 4 EUR, najstniki = 8 EUR, odrasli = 12 EUR/ mesečno), ostalo se financira iz državnega proračuna (Ministrstvo za zdravstvo);

Madžarska: Zdravstvena zavarovalnica (na podlagi receptov)

Italija: SSN krije stroške - recepti morajo biti potrjeni s strani ASL

Irska: Ministrstvo za zdravje (državni proračun) in zavarovalnice v okviru obveznega zdravstvenega zavarovanja; recept se potrdi na oddelku za presnovo Otroške klinike Temple Street.

Financiranje PKU dietne hrane:

Vsak ve, da so stroški priprave dietne PKU hrane, z nizko vsebnostjo beljakovin, bistveno večji kot so stroški priprave normalnega obroka. To finančno breme večinoma nosijo bolniki:

Slovenija: Stroške plačajo bolniki,

Hrvaška: Stroške plačajo bolniki, razen posebne moke, ki jo bolniki dobijo na recept

Avstrija: Za otroke s PKU družina prejema finančno podporo,

Nemčija: Plačajo bolniki,

Nizozemska: Družine prejemajo mesečno določen fiksen znesek denarja

Švedska: Plačajo bolniki:

Do 16 leta = 6 EUR/ mesec

Po 16 letu = 20-150 EUR/ mesec, odvisno od geografskega območja, za PKU preparat in hrano, ostalo se plača iz zdravstvenega zavarovanja in iz državnega proračuna

Poljska: Plačajo bolniki

Madžarska: Plačajo bolniki

Italija: plača zdravstvena zavarovalnica, saj se izdaja dietna PKU hrana na recept

Irska: dietna PKU hrana se izdaja na recept in se zato financira iz zdravstvenega zavarovanja

Švica: Moka in testenine plača zavarovalnica, ostalo plačajo bolniki,

Španija: Na nekaterih geografskih območjih prejemajo finančno pomoč vlade.

Davčni odbitki, ugodnosti in prejemki:

Davčni odbitki ali olajšave so redki, upravičenci do teh olajšav oz. odbitkov starši otrok s PKU, ne pa tudi odrasli s PKU (razen Madžarske). Običajno se v državah članicah EU družinam daje dodatek za nego otroka.

Slovenija: Ni davčnih olajšav, družina mesečno prejme 83 EUR kot dodatek za neto otroka

Nemčija: Letno se od davčne osnove staršev otrok s PKU odbije 3.700 EUR in dodatnih 924 EUR za nego otroka, na podlagi potrčila, da bolnik ne more živeti brez pomoči drugih, pa do 14 leta starosti prejme bolnik letno invalidnino v višini 205 EUR

Nizozemska: Praktična pomoč družini do 10ur/teden brezplačno (čiščenje, vrtnarjenje, gospodinjstvo), plačana odsotnost z dela do 10ur/teden, refundacija nakupa potrebnih pripomočkov (aparatorov za peko kruha, tehtnic ipd.), plačana prisotnost staršev (poleg vzgojiteljev) v jasliah ali v vrtcu.

Če je bila pri bolniku bolezen pozno odkrita in bolnik živi v oskrbi vzgojno varstvenega centra, ni ugodnosti. Izjema je skoraj 100% financiranje Prekunil tablet bolnikom, bolniki plačajo le fiksni znesek 600 EUR.

Švedska: Ni davčnih ugodnosti, mesečno družina prejema do 250 EUR nadomestila za nego otroka.

Madžarska: Letni odbitek od davčne osnove v višini 48 EUR za odrasle bolnike s PKU, posebna pomoč za matere s PKU otrokom: 10 let lahko ostane doma pri otroku (plačano), dodatek za nego otroka znaša mesečno 60 EUR.

MEDNARODNI KONGRES S POLETNIM TABOROM Z MADŽARSKIM DRUŠTVOM V SODELOVANJU S DRUŠTVOM IZ SRBIJE IN ČRNE GORE

Poleti 2006 bo madžarsko društvo bolnikov s fenilketonurijo v sodelovanju s sorodnim društvom iz Srbije in Črne gore in E.S.PKU organiziralo 10-dnevni mednarodni kongres s poletnim taborom. Kongres je financiran z jamstvi makro tenderja v okviru Phare programa Dostop 2003.

V ta namen bo madžarsko društvo povabilo:

- Okoli 100 madžarskih otrok s PKU in njihove starše,
- 5-10 PKU otrok in njihovih staršev iz drugih društev, predsednikov drugih društev bolnikov s fenilketonurijo, zdravnikov in dietetikov, iz držav ne-članic EU, kot so: Srbija in Črna gora, Hrvaška, Romunija, Ukrajina
- zdravnike, dietetike in predsednike društev bolnikov s fenilketonurijo iz držav članic EU.

Na 10 dnevni program bodo povabljeni

- zdravniki na 3 dnevni kongres
- dietetiki na 3 dnevne delavnice za dietetike, skupaj s podjetji, ki se ukvarjajo s PKU prehrano
- ves čas trajanja programa: predsedniki PKU društev.

Zdravniki in dietetiki bodo izmenjali mnenja in izkušnje glede obravnave in zdravljenja fenilketonurije, za dietetike bodo organizirali kuharske tečaje. Predsedniki društev bolnikov s fenilketonurijo bodo predstavili svoje delovanje, proizvajalci dietnih izdelkov bodo imeli priložnost predstaviti svoje proizvode za dietno prehrano pri fenilketonuriji.

Kongres bo v angleškem jeziku.

Ostale informacije bodo v naslednji izdaji PKU novic in na naši evropski spletni strani.