

## Tätigkeitsbericht DEBRA Südtirol - Alto Adige 2018

**Eintragungsnummer von DEBRA 0127 vom 04.12.2009**

---

Als ehrenamtlicher Verein verfolgt DEBRA Südtirol seit der Gründung 2004 das Ziel, „Schmetterlingskinder“, also Kinder und Erwachsene mit Epidermolysis bullosa (EB) zu unterstützen und damit ihre Lebensqualität zu verbessern.

Bei EB handelt es sich um eine systemische genetische Erkrankung, die noch nicht geheilt oder therapiert werden kann. Menschen mit EB haben Wunden am gesamten Körper und auf den Schleimhäuten. Die geringste mechanische Belastung der Haut und Schleimhaut führt aufgrund eines fehlenden Proteins zur Bildung von Blasen und offenen Stellen.

Der Vorstand von DEBRA Südtirol hat das Ziel, Menschen mit EB zu unterstützen, folgendermaßen definiert:

- (1) Unkomplizierte und konkrete Unterstützung der EB-Familien im Alltag;
- (2) Medizinische Weiterbildung des behandelnden medizinischen Personals fördern;
- (3) Forschungsprojekte mitfinanzieren und damit den Zugang zu wichtigen Informationen für Familien erhalten.

Das Vereinsjahr 2017 war geprägt von vielen Aktionen und Sensibilisierungsevents, um auf die seltene Erkrankung EB aufmerksam zu machen.

[www.debra.it](http://www.debra.it)  
info@debra.it

Rienzstr. - Via Rienza 12/D  
I-39034 Toblach - Dobbiaco (BZ)

Tel. 0039 335 10 30 23 5  
Fax 0039 (0)474 972 887

Steuernr. - C. F. 92025410215



Südtiroler Volksbank Fil. Toblach  
Banca Popolare Alto Adige fil. Dobbiaco

BIC - BPAAIT2B015  
IBAN - IT56 P058 5658 3600 1557 1103 341

Unser Vorstandsmitglied Anna Faccin ist im Frühjahr 2017 in den Ausschuss des Dachverbandes für Soziales und Gesundheit (DSG) gewählt worden. Das gibt uns die Möglichkeit, die Anliegen, die wir als Verein einer seltenen Erkrankung verfolgen, auch für andere Erkrankungen auszuweiten. Innerhalb des DSG wurde bereits die Arbeitsgruppe „Seltene Erkrankungen“ gegründet, in welchem sich unser Vorstandsmitglied Anna aktiv beteiligt. Auch der Vergleich mit unserem Schwesterverein DEBRA Austria zeigt, dass der Zusammenhalt seltener Erkrankungen für die Sensibilisierung seltener Anliegen von großer Wirkung sein kann, da – trotz verschiedener Krankheiten – die Schwierigkeiten und Herausforderungen in der Diagnosefindung, in der Ausstellung von geeigneten Therapieplänen in Expertisezentren und auch in den Dynamiken der Sozialisation und Integration in die Gesellschaft ähnliche sind.

Im Schuljahr 2016/2017 hat DEBRA insgesamt drei Schülerinnen in ihrer Facharbeit über EB begleitet. Die Oberschülerinnen aus unterschiedlichen Schulen haben sich unabhängig voneinander an uns gewandt mit der Bitte um die Weiterleitung von Informationsmaterialien. Wir entschieden uns in Absprache mit ihnen die Begleitung der Facharbeiten zu übernehmen und die Schülerinnen auch im Bereich des Aufbaus und der Ausarbeitung der Facharbeit zu unterstützen. Der interaktive Einsatz der Schülerinnen war vorbildhaft und brachte dem Verein und EB wiederum Sichtbarkeit einem Schulpublikum gegenüber.

Die Erfahrung hat uns gezeigt, dass die Zusammenarbeit mit den Schulen, ob nun in Form von Facharbeiten oder in der Gestaltung von Infostunden zur Aufklärung über EB, Früchte trägt und nachhaltig dazu beiträgt, EB bekannter zu machen und Spenden zu sammeln. Es kommt immer wieder vor, dass SchülerInnen aus Infostunden unabhängig von ihren Schulen weitere Events und Spendensammlungen für die „Schmetterlingskinder“ organisieren und „nachhaltig“ helfen wollen.

## **Aktionen, Events, Benefizveranstaltungen**

Im Vereinsjahr 2017 wurden für die „Schmetterlingskinder“ von DEBRA Südtirol wiederum viele Events organisiert. Dabei stand im Vordergrund immer die Aufklärung über EB und dann die Spendensammlung zur Unterstützung der EB betroffenen Menschen. Nur wenn die Gesellschaft über das Leben mit EB, die Schmerzen, die täglichen Herausforderungen und die Einschränkungen von „Schmetterlingskinder“ Bescheid wissen, ist die Hilfe nachhaltig.

Folgende Benefizveranstaltungen wurden chronologisch geordnet für die „Schmetterlingskinder“ und zur Spendensammlung für EB 2017 organisiert:

1. BBQ Contest – Grillmeisterschaft im Ahrntal:

Die Jungs der Grillmeisterschaft in Ahrntal haben sich die „Schmetterlingskinder“ nun schon zum wiederholten Male zu Herzen genommen. Für ihnen lässt sich der Spaß und die Leidenschaft zum Grillen mit dem Engagement, etwas Gutes für „Schmetterlingskinder“ zu tun, optimal verbinden.

2. Infostunde in der Grundschule Laas

3. Radio Südtirol 1 (siehe unten)

4. Musical Lorenzo – Somma Lombardo (VA)

Die Theaterverein „Tavolo 69“ hat einen Teil des Erlöses der Eintrittskarten für die „Schmetterlingskinder“ von DEBRA Südtirol gespendet.

5. Radevent in Lecco (LC) organisiert von Anna Mei

Die tatkräftige Amateurradfahrerin Anna Mei ist offizielle Sporttestimonial von DEBRA Südtirol. Wo immer sie kann, radelt sie und macht dabei die Erkrankung medial bekannter.

6. Kalenderprojekt der Maria Hueber Oberschule in BZ

Mit einem Fotoprojekt der Maria Hueber Oberschule wurde in vielfältiger Weise an die „Schmetterlingskinder“ gedacht und für Aufmerksamkeit für EB gesorgt. Einerseits wurde ein direktes Treffen mit den interessierten Schülerinnen organisiert und bei einer Infostunde erklärt, was EB ist und wie die Spendengelder überhaupt bei den

„Schmetterlingskindern“ „ankommen“ bzw. wie wir als Verein helfen. Andererseits wurde ein Fotokalender von den Schülerinnen gestaltet, der für freiwillige Spenden verkauft wurde. Bei einem Präsentationsnachmittag wurde der Kalender mit Poesie und Musik theatralisch dem Publikum aus Eltern, Verwandet, Lehrer und Interessierte vorgestellt und wiederum auf DEBRA hingewiesen.

7. Musical Pinocchio - Somma Lombardo (VA)

Auch bei diesem Musical des Theatervereins „Tavolo 69“ wurde ein Teil des Erlöses der Eintrittskarten an uns gespendet.

8. Spendenaktion der Jungschützen Meran

Die Jungschützen von Meran haben selbstgefärbte Ostereier nach der Messe am Ostersonntag verkauft und den Reinerlös für die Hilfe der „Schmetterlingskinder“ ins Südtirol gespendet.

9. Kinderbuch „Oltre le nuvole“ über Anna Mei von Elisa Vincenzi

Die Autorin Elisa beschreibt in ihrem Kinderbuch die Geschichte der Amateurradfahrerin Anna Mei und ihre Mission, für die „Schmetterlingskinder“ zu radeln.

10. „Preiswatten“ organisiert vom Fischerverein Gsies

Der Fischerverein von Gsies hat sich bereits öfters für die „Schmetterlingskinder“ eingesetzt und haben beim Preiswatten 2017 den Erlös der Einschreibungen an DEBRA gespendet.

11. „A Happy Day of Life“ Vahrn – Varna

Bei der Aktion „A Happy Day of Life“ durften Kinder mit Beeinträchtigungen in 40 LKWs als Beifahrer mitfahren – ein unvergessliches Abenteuer für die Kleinen, die es sonst oft so schwer haben. Zudem wurden Spenden für verschiedene Vereine in Südtirol gesammelt, unter anderem auch für DEBRA Südtirol.

12. Indoorcycling in der Gemeinde Massa Marittima (GR) organisiert von Denise Salvi

13. Infostunde in der Grundschule Corvara

14. Tanz-Gala-Abend der Theatergruppe LiberaMente Teatro Gonzaga (MN)

15. Weihnachtsspende von RUN Raising Unified Network AG

16. Weihnachtszeit in Cuggiono (MI)

17. Weihnachtsaktion im Puerto Latino in Druento (TO)

18. Weihnachtsspende Katholische Frauenbewegung Meran

19. Weihnachtsspende Südtiroler Bäuerinnenorganisation

20. Weihnachtswünsche DEBRA Südtirol

Wir haben auch die Adventszeit 2017 dafür genutzt, auf Facebook auf die „Schmetterlingskinder“ und ihre Hilfe aufmerksam zu machen. Betroffene „Schmetterlingskinder“, EB-Familien und Angehörige, Ärzte und Forscher haben uns Videos zukommen lassen, mit ihren Weihnachtswünsche für die „Schmetterlingskinder“ ... *„Für dieses Weihnachten wünsche ich mir, dass ich ohne Schmerzen ein Weihnachtskeks essen kann...“*

Vielen Dank an dieser Stelle an all jene, die uns unterstützt haben: *Danke für Eure Hilfe, Euer Engagement, die viele Zeit, die ihr uns widmet, danke für die organisierten Events, die Benefizveranstaltungen, danke, dass ihr EB eine Stimme verleiht, danke für die gemeinsamen Feste, Euer Lachen, Eure Unterstützung, Eure Ideen und danke für die Hoffnung, die ihr uns immer wieder schenkt: Gemeinsam sind wir stärker!*

Wir schätzen die große Hilfsbereitschaft für die „Schmetterlingskinder“ sehr und hoffen auch weiterhin auf große Herzen und viele Aktionen.

### **Mediale Vereinsarbeit**

Auf medialer Ebene hat DEBRA weiterhin versucht, in den lokalen Medien präsent zu sein. Täglich werden auf Facebook Post zur Sensibilisierung gestaltet. Die Erreichung junger Menschen und von Familien ist dabei sehr gut. Nicht nur erlaubt Facebook die schnelle und unkomplizierte Kommunikation zum Erfahrungsaustausch zwischen unseren Mitgliederfamilien, sondern es eröffnet auch die Möglichkeit zur Kommunikation und zum Austausch von Informationen bzgl. der Verbandsmaterialien und der Tipps und Tricks für die Bewältigung des Alltags. DEBRA Südtirol ist dabei in diversen Facebook-Gruppen aktiv und leitet die erhaltenen Informationen an jene Mitglieder weiter, die nicht online sind.

Der Radiosender Südtirol 1 hat im Frühjahr 2017 „Schmetterlingskind“ Anna zum Interview geladen. In der Sendung „Feuer und Flamme“ erzählte sie in ihrer Rolle als ehrenamtliche

Verantwortliche für die Öffentlichkeitsarbeit von DEBRA über das Leben mit EB. Im Interview hob sie die Möglichkeiten der Spendensammlung für EB hervor und wie der Verein mit Sicher-Spenden-Gütesiegel die Spenden für Betroffene und EB-Familien einsetzt.

Im Herbst war es wohl die Nachricht des kleinen Hassan und seiner gelungenen Hauttransplantation, die durch die Medien aller Welt ging. Hassan ist ein Schmetterlingskind und lag aufgrund einer Hautinfektion in Lebensgefahr im Krankenhaus in Bochum. Durch einen glücklichen Zufall wurde die Familie über die Forschung in Modena informiert und setzte sich sogleich dafür ein, dass der kleine Junge den Zugang zur Gentherapieerforschung erhält. Aufgrund der akuten und irreversiblen Lebensgefahr wurde der Zugang auf der Basis des Compassionate Use („Anwendung aus Mitgefühl“) auch genehmigt. Hassan wurde in einer einzigartigen Zusammenarbeit zwischen dem Zentrum für Regenerative Medizin unter der Leitung des Prof. Michele De Luca und des EB-Haus Austria unter der Leitung des Prof. Johann Bauer operiert: er erhielt über 80 % genetisch modifizierter Eigenhaut und diese behandelten Hautstellen sind von EB geheilt. Es bilden sich dort keine Blasen und Wunden mehr und der Halt der Haut ist wie jener gesunder Haut von Menschen ohne EB.

Die Rolle von DEBRA Südtirol war in dieser Forschung zweitrangig, da die Forschung in „Anwendung aus Mitgefühl“ unabhängig von den Forschungszentren erfolgt ist. Medial jedoch hat sich die Geschichte von Hassan sehr wohl auch auf DEBRA Südtirol und auf die „Schmetterlingskinder“ des Vereins ausgewirkt.

Die geweckte Hoffnung auf eine Therapiemöglichkeit bei EB ist real. Mit Hassan, der bei weitem die größte modifizierte Hautfläche erhalten hat, steigt die Zahl genetisch therapierten EB Patienten auf 3 veröffentlichten Studien.

### **Zusammenarbeit mit Forschungszentren**

Auch im Jahr 2017 hat DEBRA Südtirol eng mit den Zentren in Salzburg, Modena, Turin und Mailand gearbeitet. Dabei nimmt DEBRA Südtirol die Vermittlungsrolle zwischen Patienten und Forschern ein. Wir setzen „Schmetterlingskinder“, EB-Familien, Ärzte, Kranken-

pfleger, Forscherinnen und letztens auch Pharmaunternehmen an einen Tisch, um gemeinsam die Bedürfnisse der Patitenten zu eruieren und an der Verbesserung der Lebensqualität der „Schmetterlingskinder“ auf schnelle aber auch auf langfristige Weise zu verbessern.

Die systemische Forschung in der Zusammenarbeit zwischen dem CMR Modena und dem EB-Haus Salzburg schreitet voran. Für das Jahr 2017 wurde die Gentherapie erstmals an mehreren PatientInnen mit EBD und EBJ gleichzeitig erforscht. Die Rolle von DEBRA innerhalb dieser Projekte ist und war es, den PatientInnen und deren Familien als Ansprechpartner und Unterstützer zur Seite zu stehen. DEBRA Südtirol begleitet die Familien bei den Terminen, wo sie dies wünschen und es aus Privacygründen überhaupt möglich war. Zudem hat sich DEBRA zur Aufgabe gemacht, eventuelle Kosten für die Teilnahme am Forschungsprojekt für EB Familien zu übernehmen.

In Modena wurde – immer für die Unterstützung der EB-Familien in der Behandlung und bei den Visiten in der Poliklinik von Modena – eine Zusammenarbeit mit La Casa di Fausta und DEBRA Südtirol begonnen. Die Struktur des ebenfalls ehrenamtlichen Vereins nimmt nun auch „Schmetterlingskinder“ und ihre Familien auf, wenn diese aufgrund von Untersuchungen in Modena übernachten müssen. Diese Unterkunftsmöglichkeit scheint auf den ersten Blick eine Kleinigkeit zu sein, doch sie erleichtert den Familien, die von weit her zu den Untersuchungen und Visiten anreisen müssen, ungemein den Aufenthalt. Wir nennen das „Lebensqualität“!

In der Dental School von Turin wurde „Schmetterlingskinder“ von der zahnärztlichen Seite professionell behandelt. DEBRA unterstützt das Team in der Weiterbildung von Fachpersonal, denn bei einer so seltenen Erkrankung wie es, gibt es nur eine Handvoll Zahnärzten in Italien, die „Schmetterlingskinder“ mit schweren Formen und vielen Wunden und Deformationen im Mund überhaupt behandeln können. Wir verfolgen weiterhin den Ansatz, dass das Know-how weitergegeben werden muss um die Kontinuität der Behandlungen für unsere PatientInnen zu gewährleisten.

Im Bereich der klinischen Medizin war DEBRA Südtirol in einem Forschungsprojekt der Dermatologie Bozen involviert. PatientInnen aus der Provinz wurde die Möglichkeit gegeben, an einer Studie teilzunehmen, die das Auftragen einer speziellen Creme zum Ziel hatte. Diese Creme wurde bereits in Phase I und II an PatientInnen mit guten Ergebnissen getestet und unterstützt insgesamt die Wundheilung der Haut.

## Vorstandssitzungen DEBRA Südtirol – Alto Adige 2017

Vorstand am: 4. Februar 2017; 10. März 2017; 27. April 2017; 3. Juli 2017;

Generalversammlung: 25 März 2017

## Vorschau DEBRA Südtirol – Alto Adige 2018

Auch im Jahr 2018 wird DEBRA Südtirol sich wieder für die „Schmetterlingskinder“ stark machen. Bezugnehmend auf die drei Hauptsäulen der Zielsetzungen stellt sich DEBRA folgendes Programm:

Wir werden Selbstständigkeit der EB-Betroffenen unterstützen. Bei den Jugendlichen mit EB ist das Bedürfnis ausgesprochen worden, in kleinen Schritten zu mehr Selbstständigkeit im Alltag, in der Schule und wo möglich in der Arbeitswelt zu erlangen. DEBRA Südtirol wird unsere EB-Mitglieder dahingehend unter die Arme greifen, als dass verschiedene Hilfsmittel für den Alltag zur Verfügung gestellt werden. Ob es nun eine besondere Maus für den PC ist, ein Hilfsmittel für die Öffnung von Türen, zum Anschnallen im Auto, zum Herrichten von kleinen Mahlzeiten oder zum selbstständigen Anziehen – DEBRA schaut hin, hört den PatientInnen zu und versucht wo möglich individuell auf ihre Bedürfnisse einzugehen und Hilfe zu geben.

Auch wird die Hilfe der Familien bei Krankenhausaufenthalten weitergeführt. Ob nun in Zusammenarbeit mit La Casa di Fausta in Modena oder mit dem EB-Haus in Salzburg, DEBRA Südtirol weiß von den Schwierigkeiten und den Herausforderungen des Reisens mit



„Schmetterlingskindern“. Reisekosten werden weiterhin in dem Bereich übernommen, wo es die öffentliche Hand nicht vorsieht.

In Zusammenarbeit mit dem Kinderpalliativzentrum Datteln der Universität Witten/Herdecke in Deutschland wird die Broschüre *„Wir können den Schmerz beeinflussen! Tipps zum Umgang mit Schmerzen beim Verbandswechsel - Informationsbroschüre für Eltern und Pflegende von Kindern mit Epidermolysis bullosa“* ins Italienische übersetzt. Die Broschüre wurde von Experten speziell für die Pflege von „Schmetterlingskindern“ herausgegeben. Das EB-Haus und die EB-Akademie haben zu diesem Thema im vergangenen Jahr Workshops für Eltern organisiert und die hohe Nachfrage und Teilnahme haben uns zu verstehen gegeben, dass zum Thema Schmerzreduktion auch von Seiten der italienischsprachigen Familien großes Interesse an weiterführenden Informationen und praktischen Tricks für den Alltag besteht.

Die Forschung für EB wird von DEBRA weiterhin auf 3 Ebenen unterstützt. DEBRA Südtirol fördert die Forschung des EB-Hauses in Zusammenarbeit mit dem Schwesterverein DEBRA Austria. Auch bei der Forschung des Zentrums für Regenerative Medizin verfolgt DEBRA das Ziel, als Vermittler zwischen den Familien und der Forschung zu fungieren. Durch die Beteiligung als ehrenamtlicher Verein bei den Forschungsprojekten und der Unterstützung der teilnehmenden EB-Familien bei den verschiedenen Kosten, die aus verschiedenen Gründen nicht vom Forschungsprojekt selbst finanziert werden können, bleibt DEBRA zentral in seiner Rolle als Vermittler zwischen der Forschungsebene auf der einen und die PatientInnen und Familien auf der anderen Seite. In Turin werden weiterhin Stipendien für die Weiterbildung der Zahnärzte im Bereich EB mitfinanziert.

Die Aufklärungsarbeit und die Öffentlichkeitsarbeit bleibt eine fundamentale Mission von DEBRA Südtirol. Wir werden versuchen sei es auf lokaler, auf landesweiter wie auch außerhalb der Provinz Bozen auf die EB und die „Schmetterlingskinder“ aufmerksam zu machen.

Um die Rolle der Patienten innerhalb von Pharmaunternehmen, von Forschungsversuchen und bei der Etablierung von neuen Verbandsmaterialien und Therapiemöglichkeiten stark zu machen, meldet sich DEBRA Südtirol bei EMA European Medicines Agency für die Involvement und Integration bei verschiedenen Verfahren an. Ziel ist es für uns als Verein, die Methoden mit Patient-Centred Outcome Measures zu fördern und die Perspektive der Patienten zu stärken.

Zudem wird mit dieser Anmeldung zudem die Network-Arbeit innerhalb der verschiedenen Seltenen Erkrankungen auf Europäischer Ebene gefördert.

Für das Fundraising wird sich DEBRA Südtirol auch in diesem Jahr dafür einsetzen, dass bei Events und Aktionen für den ehrenamtlichen Verein Spenden gesammelt werden, mit denen den „Schmetterlingskindern“ geholfen werden kann. Denn nur durch diese Spenden kann DEBRA die Lebensqualität der Menschen mit EB verbessern.

Wir tun unser Möglichstes und bleiben überzeugt: Until there is a cure, there is DEBRA.

Die Präsidentin

Isolde Mayr Faccin

und der Vorstand von DEBRA Südtirol – Alto Adige: Guido Bocher, Sandro Barbierato, Luca Piol, Manuela Costantini, Nadia Bonometti, Anna Faccin