

Jahresbericht 2022

DEBRA Austria



Gespräch zum Thema EB-Forschung auf den Seiten 21-23 •


DEBRA-
Austria Obmann
Dr. Rainer Riedl
im Interview

DEBRA Austria in Zahlen

DAMIT SCHMETTERLINGSKINDER EIN GUTES LEBEN HABEN,
BRAUCHT ES KOMPETENZ, ENGAGEMENT UND HERZ.
DAZU EINIGE INTERESSANTE ZAHLEN.

500

EB-PatientInnen

gibt es in Österreich. Epidermolysis bullosa (EB) zählt zu den seltenen Erkrankungen. In Europa leben rund 30.000, weltweit etwa 1 Million Menschen mit dieser Erkrankung.

15-25 Stunden pro Woche

benötigt eine Familie mit einem schwer betroffenen „Schmetterlingskind“ für Wundversorgung, Schmerzmanagement und Verbandswechsel.

2-4 Stunden

dauert eine durchschnittliche Behandlung in der Ambulanz des EB-Haus Austria. Oft müssen EB-Familien wesentlich mehr Zeit einplanen.

1 zu 17.000

ist die Prävalenz (Krankheitshäufigkeit) von Epidermolysis bullosa (EB).

Doppelt

so viele Hausbesuche wie 2021 absolvierte die DEBRA Austria Sozialarbeiterin im Jahr 2022.

4 vererbte Formen von EB

mit mehr als 30 Unterformen sind aktuell bekannt. EB ist angeboren und derzeit noch nicht heilbar.

210

TeilnehmerInnen

profitierten von den von DEBRA Austria organisierten Wochenenden für EB-Betroffene und deren Familien.

359 Anträge auf Kostenerstattung

für Pflegeprodukte, Hilfsmittel, mobile Hauskrankenpflege, Persönliche Assistenz, Fahrtkosten ins EB-Haus Austria etc. wurden positiv beschieden.

318

**ExpertInnen
aus 54 Ländern**

nahmen seit 2021 an den von EB-Clinet organisierten Online-Seminaren teil.

611 Mitglieder- anfragen

per Telefon oder E-Mail wurden von der DEBRA Austria Sozialarbeiterin beantwortet.

223 PatientInnen aus 28 Ländern

nahmen an der klinischen Studie teil, die im Juni 2022 zu einem Meilenstein in der Geschichte der EB-Forschung führte: der Zulassung des weltweit ersten, speziell für EB entwickelten Medikaments, einem Gel zur Beschleunigung der Wundheilung (Filsuvez® von Amryt Pharma). Diese positive Entwicklung zeigt, dass die Forschung auf dem richtigen Weg ist und PatientInnen sich berechnete Hoffnungen auf weitere Medikamente und Therapien für EB machen können.

Geschätzt 1.000.000 EB-Betroffene

gibt es weltweit. Die Forschung am EB-Haus Austria kommt – neben den großen und kleinen PatientInnen in Österreich – allen EB-Betroffenen zu Gute.



Ihre Spende für die „Schmetterlingskinder“ sichert Forschung auf dem Weg zu Linderung und Heilung von EB.
DANKE!

Spendenkonto: Erste Bank
AT02 2011 1800 8018 1100



So fühlt sich das Leben für ein Schmetterlingskind an.

Denn Schmetterlingskinder leben mit einer unheilbaren, schmerzvollen Hauterkrankung, von der auch Augen, Mund und Schleimhäute betroffen sind. Bitte spenden Sie unter schmetterlingskinder.at

GGK MULLENLOWE


debra
Hilfe für die Schmetterlingskinder.



Mit Ihrer Hilfe helfen!

RÜCKBLICK AUF 2022 –
IN DANKBARKEIT UND ZUVERSICHT

DEBRA Austria vereint und unterstützt Menschen, die mit der seltenen, folgenschweren und noch unheilbaren Hauterkrankung Epidermolysis bullosa (EB) leben. „Schmetterlingskinder“ nennen wir die großen und kleinen PatientInnen, weil ihre Haut so verletzlich ist wie die Flügel eines Schmetterlings.

„Schmetterlingskinder“ können meist nicht so unbeschwert umherflattern wie ihre Namensgefährten in der Natur. Ein Leben mit EB ist für Betroffene und ihr familiäres Umfeld in vielerlei Hinsicht eine enorme Herausforderung. DEBRA Austria hilft, unterstützt, informiert, klärt auf, berät, vernetzt, stärkt, richtet auf, macht Mut, gibt Hoffnung und ist somit für Betroffene ein Grund, trotz allem optimistisch in die Zukunft zu blicken. Auch darum ist die DEBRA-Familie über die Jahre so richtig zusammengewachsen.

Seit über einem Vierteljahrhundert steht DEBRA Austria aber auch für Dankbarkeit: All unsere Aktivitäten –

medizinische Beratung und Versorgung, sozialarbeiterische und psychologische Betreuung, Grundlagenforschung, klinische Studien, Aus- und Weiterbildung, internationale Vernetzung sowie direkte Hilfe für betroffene Familien – waren und sind nur mit Unterstützung vieler engagierter WegbegleiterInnen und großzügiger SpenderInnen möglich.

Daher nehme ich dieses Vorwort zum Anlass, mich bei allen Menschen zu bedanken, die uns Hoffnung machen. Sie alle haben dazu beigetragen, DEBRA Austria zu einer verlässlichen Patientenorganisation und das EB-Haus Austria zu einem sowohl national als auch international anerkannten Expertisezentrum zu machen.

Abschließend erlaube ich mir eine Bitte: Begleiten Sie die „Schmetterlingskinder“ auch weiterhin auf ihrem Weg zu Linderung und Heilung. Setzen wir die erfolgreiche Reise mit vereinten Kräften fort!



© Nadine Barged

Dr. Rainer Riedl
Obmann und Mitgründer
von DEBRA Austria
sowie Vater einer von EB
betroffenen Tochter



DEBRA Austria & was wir tun

LEBENSQUALITÄT UND HEILUNG ALS VISION



Hilfe für kleine Helden

MIT HERZ UND ENGAGEMENT FÜR DIE SCHMETTERLINGSKINDER



EB-Haus Austria

DIE SPEZIALKLINIK - NEUE MASSSTÄBE DURCH GEBÜNDELTE EXPERTISE



Internationale Forschung

HEILUNG UND LINDERUNG ALS WELTWEITES ZIEL



IMPRESSUM

Für den Inhalt verantwortlich: DEBRA Austria, Hilfe bei Epidermolysis bullosa, Am Heumarkt 27/1, 1030 Wien, +43 (0)1 876 40 30, www.schmetterlingskinder.at

Redaktion: Dr. Rainer Riedl (Leitung), Sabine Schmid, MMag. Kathrin Siegl

Autoren: Claudia Heindl, Mag. Ursula Neubauer, Dr. Rainer Riedl, Sabine Schmid, MMag. Kathrin Siegl

Fotocredits: agentur werbereich gmbh/Fendish.com, Die Abbilderei, Nadine Bargad, DEBRA Austria, Egon Egger, Helena Frewein, Kronen Zeitung, Thomas Meyer Photography, GGK MullenLowe, Dr. Rudolf Hametner, Eva Klug, Privat, Ludwig Schedl, wildbild, Amélie de Wilde

Layout: agentur werbereich gmbh, In der Kellergasse 69, 2462 Arbesthal. Herzlichen Dank für die grafische Umsetzung!

Druck: Gerin Druck GmbH, Wienerfeldstraße 9, 2120 Wolkersdorf. Herzlichen Dank für das finanzielle Entgegenkommen bei der Produktion!

03 DEBRA AUSTRIA – HILFE FÜR DIE SCHMETTERLINGSKINDER
Der Verein setzt sich für die Anliegen der „Schmetterlingskinder“ ein.

05 EPIDERMOLYSIS BULLOSA (EB)
Die Erkrankung – die Haut Betroffener ist so verletzlich wie die Flügel eines Schmetterlings.

12 DANKE!
Viele SpenderInnen ermöglichen Hilfe für EB-Betroffene.
13 2022 - EIN BEWEGENDES JAHR
Wo viel passiert, gibt es viel zu berichten.

15 DER WERT DER MITGLIEDERHILFE
Endlich wieder persönlich da sein können.

19 KLEINE HELDEN
Wer seinem schwierigen Alltag so tapfer begegnet, ist ein echter Held.

21 DAS ERSTE MEDIKAMENT IST ZUGELASSEN – JUBELMELDUNG ODER NICHT?
Eine Einordnung mit Dr. Rainer Riedl.

25 BABYBOOM! MIT DER DIAGNOSE KOMMEN DIE BELASTUNGEN
Eine Studie zu belastenden und hilfreichen Faktoren rund um EB.

29 EB-HAUS AUSTRIA
Die Spezialklinik ist für EB-PatientInnen nicht mehr wegzudenken.

31 EB-AMBULANZ
Vernetzung für die beste Versorgung.

33 EB-FORSCHUNG
„From good to great“.

35 EB-STUDIENZENTRUM
Vielversprechende Ansätze unter der Lupe.

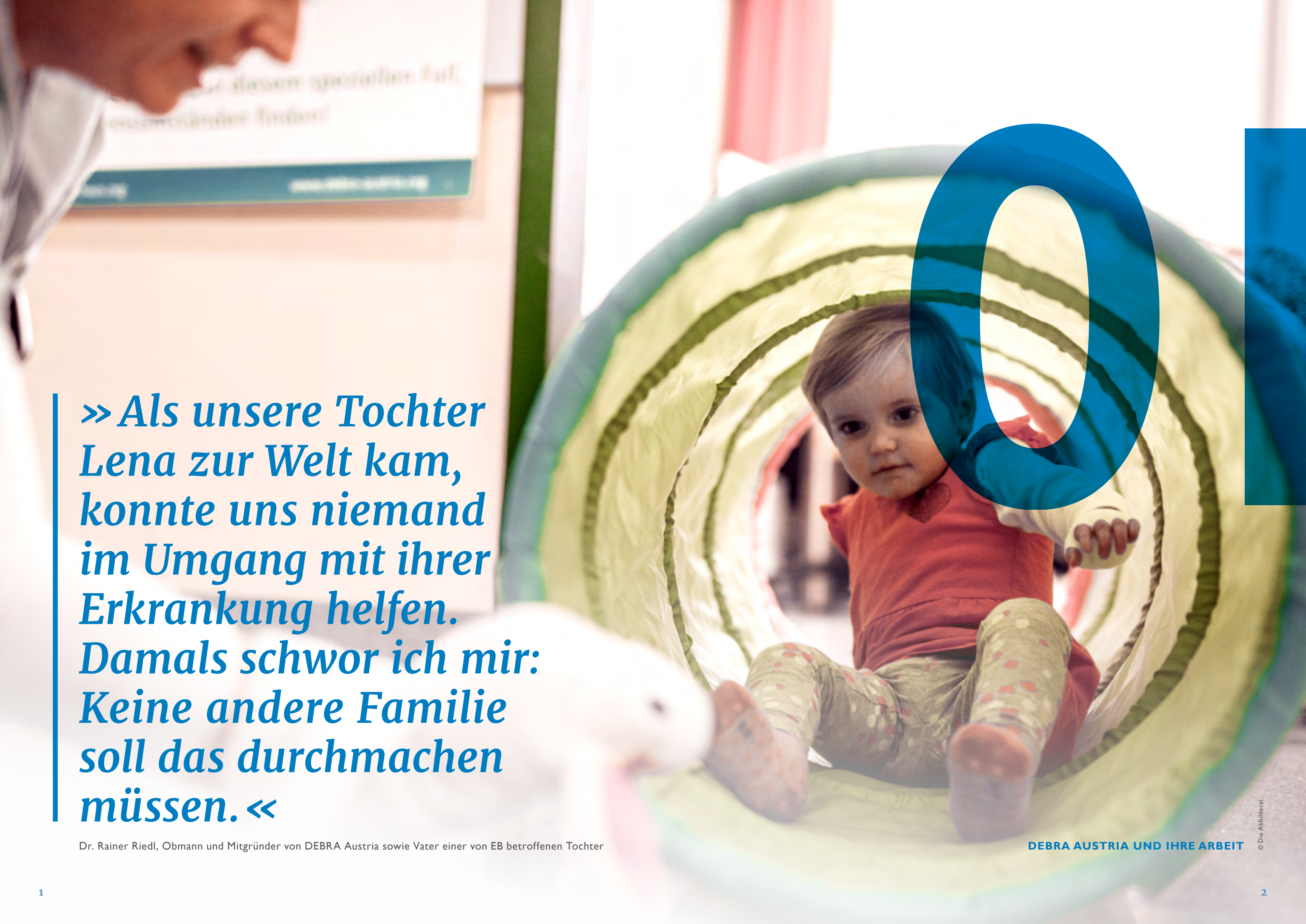
37 EB-AKADEMIE
Neue Erkenntnisse in Alltag und Praxis bringen.

41 FORSCHUNGSMANAGEMENT
Keine Forschung ohne wichtiges „Drumherum“.

45 MEDIENARBEIT
Auszug aus den Medienberichten 2022.

51 FINANZBERICHT





» Als unsere Tochter Lena zur Welt kam, konnte uns niemand im Umgang mit ihrer Erkrankung helfen. Damals schwor ich mir: Keine andere Familie soll das durchmachen müssen. «

Dr. Rainer Riedl, Obmann und Mitgründer von DEBRA Austria sowie Vater einer von EB betroffenen Tochter

DEBRA AUSTRIA UND IHRE ARBEIT

© Die Abbilderei

DEBRA Austria

HILFE FÜR DIE SCHMETTERLINGSKINDER

ÜBER UNS

Unsere Mission lautet: Die Lebensqualität für Betroffene von Epidermolysis bullosa (EB) verbessern, kompetente medizinische Versorgung sicherstellen und durch gezielte Forschungsförderung Hoffnung auf Heilung geben.

DEBRA Austria, Hilfe bei Epidermolysis bullosa, wurde 1995 als Selbsthilfegruppe von Betroffenen, Angehörigen und ÄrztInnen mit dem Ziel gegründet, Erfahrungsaustausch und Hilfe für Menschen mit EB anzubieten. Im Sinne unserer Vision „Heilung von EB ist möglich!“ wurde sehr bald begonnen, EB-Forschung zu fördern, um Linderungs- und

Heilungsmöglichkeiten zu entwickeln. Im Jahr 2005 konnte DEBRA Austria die weltweit erste Spezialklinik für EB eröffnen, das EB-Haus Austria am Universitätsklinikum Salzburg. Beide Institutionen feierten 2020 ein besonderes Jubiläum – DEBRA Austria wurde 25, das EB-Haus 15!

DEBRA Austria ist gemeinnützig sowie mildtätig aktiv, seit vielen Jahren mit dem österreichischen Spendengütesiegel ausgezeichnet und erfüllt die Voraussetzungen für die Spendenabsetzbarkeit. Dank unserer großzügigen und treuen SpenderInnen ist es möglich, diese Arbeit für die „Schmetterlingkinder“ mit ungebremstem Elan voranzutreiben.

VORSTAND

Der Vereinsvorstand von DEBRA Austria setzt sich überwiegend aus EB-Betroffenen bzw. deren Angehörigen zusammen. Er stellt sicher, dass die Aktivitäten des Vereins im Einklang mit den Statuten und den Bedürfnissen der PatientInnen stehen.

Das langjährige Engagement der Vorstandsmitglieder – viele davon sind seit der Gründung im Jahr 1995 dabei – ist Grundlage für die nachhaltige Vereinsarbeit und Voraussetzung für das Erreichen unserer Ziele.

TEAM UND VERANTWORTUNG

Um die hochgesteckten Ziele von DEBRA Austria zu erreichen, braucht es ein kompetentes und motiviertes Team. Da wir praktisch keine Förderung der öffentlichen Hand erhalten, sind hierzu vielfältige Maßnahmen erforderlich: Informations- und Öffentlichkeitsarbeit, Benefizveranstaltungen und Spendenwerbung, aber auch die Betreuung unserer EB-Familien und das Management der von uns initiierten Forschungsprojekte. Der Großteil unseres Teams arbeitet Teilzeit.

Verantwortlich für ...

Spendenverwendung: Vorstand

Spendenwerbung: Dr. Rainer Riedl

Datenschutz: Dr. Rainer Riedl



Vorstand (v.l.n.r.): Dr.ⁱⁿ Gabriela Pohla-Gubo, Franz Feichtlbauer, Claudia Geißdörfer, Dr. Rainer Riedl, Margit Putre-Bachlechner, DI Michael Nothdurfter, Lena Riedl, BA.

DEBRA Austria, Hilfe bei Epidermolysis bullosa Organe und Funktionen laut Statuten				Generalversammlung		debra Hilfe für die Schmetterlingkinder.	
Vorstand				Dr. Rainer Riedl (Obmann)			
		Dr.ⁱⁿ Gabriela Pohla-Gubo (Schriftführerin)	Franz Feichtlbauer (Obmann-Stv., Kassier)			DI Michael Nothdurfter (Kassier-Stv.)	
		Margit Putre-Bachlechner (Schriftführerin-Stv.)	Lena Riedl, BA (Vertretung der Betroffenen)			Claudia Geißdörfer (Mitgliedervertretung Deutschland)	
Beirat				Univ.-Prof. Dr. Alexander von Gabain (Wiss. Beirat)	Univ.-Prof. Dr. Markus Hengstschläger (Wiss. Beirat)	Univ.-Prof.ⁱⁿ Dr.ⁱⁿ Renée Schröder (Wiss. Beirat)	
Rechnungsprüfer				Dr. Gerhard Brandstätter (Rechnungsprüfer)		Dr. Rudolf Hametner (Rechnungsprüfer)	

© DEBRA Austria

AUFGABEN UND ZIELE

Ziel von DEBRA Austria ist es, sich auf verschiedenen Ebenen für die Anliegen der „Schmetterlingkinder“ einzusetzen. Das bedeutet erstens die medizinische Versorgung sicherzustellen, zweitens die Forschung zur Entwicklung von sicheren Therapien bzw. zur Linderung der Erkrankung und ihrer teilweise sehr folgenschweren Nebenwirkungen zu ermöglichen. Drittens soll der Erfahrungsaustausch zwischen EB-Betroffenen gefördert und EB-Familien in Notsituationen geholfen werden, das Leben mit EB zu meistern.

» Für uns als Eltern ist das EB-Haus Austria der Inbegriff der Hoffnung auf Heilung und die Klammer unseres gemeinsamen Weges. «

Franz Feichtlbauer,
Gründungsobmann und Vater einer von EB betroffenen Tochter

Vereinsziele von DEBRA Austria

- Beratung, Information und Erfahrungsaustausch für Betroffene und Angehörige
- Sicherstellung und laufende Optimierung der medizinischen Versorgung
- Förderung der EB-Forschung, um Heilungs- und Linderungsmöglichkeiten zu entwickeln
- Finanzierung des EB-Haus Austria am Universitätsklinikum Salzburg

Spenden für DEBRA Austria sind nötig für

- den Betrieb des EB-Haus Austria
- kompetente ÄrztInnen und speziell ausgebildete DiplompflegerInnen
- Grundlagenforschung und klinische Studien
- Ausbildung und Vernetzung von ExpertInnen und Betroffenen
- die Forschung auf dem Weg zur Heilung von EB
- die unmittelbare Hilfe für betroffene Familien in Notsituationen

Epidermolysis bullosa (EB)

Die Erkrankung

SCHMETTERLINGSKINDER – DIESE BEZEICHNUNG HAT SICH FÜR KINDER UND ERWACHSENE MIT EPIDERMOLYSIS BULLOSA DURCHGESETZT, WEIL IHRE HAUT SO VERLETZLICH IST WIE DIE FLÜGEL EINES SCHMETTERLINGS.

Der Begriff ist einerseits zutreffend, andererseits wird er der Schwere der Erkrankung kaum gerecht. Der Fachbegriff Epidermolysis bullosa (EB) hat bislang keine deutsche Entsprechung; am ehesten könnte man vielleicht sagen: erblich bedingte, blasenartige Ablösung der Oberhaut.

MEHR ALS BLASEN UND WUNDEN

Epidermolysis bullosa umfasst eine Gruppe klinisch und genetisch unterschiedlicher Krankheiten, deren gemeinsames Merkmal die Bildung von Blasen an der Haut und an den Schleimhäuten nach mechanischer Belastung ist. Das ist gut vorstellbar, wenn ein Betroffener beispielsweise stürzt oder von einem Fußball getroffen wird. Manchmal ist die mechanische Einwirkung so

gering, dass sie kaum als solche wahrgenommen wird. Wenn etwa ein Neugeborenes auf dem Rücken liegt und sich ein wenig hin und her bewegt, können am Rücken riesige Blasen entstehen. In der Folge kommt es zu ständiger Bildung von offenen Wunden, entzündlichen Stellen, Krusten und leider auch zu damit verbundenen Schmerzen.

VON GEBURT AN

EB beginnt mit der Geburt und begleitet die Betroffenen ihr ganzes Leben lang. Die Ursache sind genetische Veränderungen in den Eiweißmolekülen, die für die Verbindung zwischen der Oberhaut und der darunter liegenden Lederhaut verantwortlich sind.



© Die Abbilderei



© Die Abbilderei

» EB ist eine angeborene, folgenschwere und derzeit noch nicht heilbare Hauterkrankung. «

GENDEFEKT

Für jede Form von EB ist eine andere Veränderung in einem ganz bestimmten Gen verantwortlich. Inzwischen sind Veränderungen in 16 verschiedenen Genen bekannt, welche die jeweiligen EB-Typen verursachen. Die aktuelle Klassifikation umfasst vier Hauptformen mit insgesamt mehr als 30 Subtypen, wobei Prognose und Verlauf je nach Subtyp höchst unterschiedlich sind. Das klinische Spektrum der unterschiedlichen Typen ist sehr breit. Am einen Ende stehen schwere Formen mit ganz

extremer Verletzlichkeit der Haut, massiver Blasenbildung und vielen offenen Wunden; am anderen Ende mildere Ausprägungen mit nur lokalisierter und seltener Blasenbildung. Bei einigen Unterformen kommt es auch zu Folgeerscheinungen wie dem Zusammenwachsen von Fingern und Zehen, Narben und Verwachsungen im Bereich der Augen (Hornhaut, Augenlider), Zahnfehlbildungen und Verengungen von Mundhöhle und Speiseröhre. An der Haut kann es zur Bildung von Hautkrebs kommen, und sehr häufig entsteht auch eine Blutarmut.

NOCH KEINE HEILUNG

Obwohl in letzter Zeit beachtliche Fortschritte in der gentherapeutischen Forschung gemacht wurden, ist eine ursächliche Behandlung von EB bis heute noch nicht verfügbar. Derzeit ist eine Therapie der Symptome die einzige Möglichkeit, die wir anbieten können.

OÄ Dr.ⁱⁿ Anja Diem,
Leiterin der Ambulanz
im EB-Haus Austria

HAUT ABLÖSUNG BLASENFÖRMIG Epidermolysis bullosa

EB IST EINE ERKRANKUNG, WELCHE DIE HAUT BESONDERS VERLETZLICH MACHT. SCHON LEICHTE BERÜHRUNGEN VERURSACHEN BLASEN, WUNDEN UND SCHMERZEN.



SELTEN
Eines von 17.000 Neugeborenen ist von EB betroffen.



GENETISCH
Vererbbar, aber Eltern wissen meistens nicht, dass sie Träger sind.



JEDER
Gleichmäßige Verteilung zwischen Geschlechtern und ethnischen Gruppen.

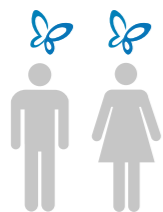


NICHT ANSTECKEND
Genetische Erkrankungen sind nicht ansteckend.

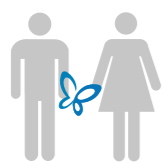


NOCH UNHEILBAR
Noch nicht heilbar, aber die Forschung macht Fortschritte. Derzeit nur Wund- und Schmerzmanagement möglich.

DOMINANT
Ein Elternteil trägt das EB-Gen in sich und ist selbst betroffen.



REZESSIV
Beide Eltern sind nicht betroffen, tragen aber (unwissentlich) das EB-Gen in sich.



SPONTANMUTATION
Kein Elternteil trägt das veränderte Gen in sich. Vor der Befruchtung mutiert das Gen spontan in Spermium oder Eizelle.

4 EB-TYPEN

SIMPLEX (EBS)

Blasenbildung an Händen und Füßen, Blasenbildung am ganzen Körper

DYSTROPH (EBD)

Versteifung der Gelenke, Zusammenwachsen von Fingern und Zehen, Zusammenziehen der Mundschleimhäute, Verengung der Speiseröhre, Blasenbildung am ganzen Körper und auch in den Augen

JUNKTIONAL (EBJ)

Sichtbare Schäden der Gesichtshaut, Versteifung der Gelenke, Zusammenwachsen von Fingern und Zehen, Blasenbildung in der Mundhöhle, umfangreiche Blasenbildung am ganzen Körper, Blasenbildung an Membranen der inneren Organe, schwere Komplikationen verlaufen oft tödlich

KINDLER (KEB)

Blasenbildung vor allem im Kindesalter, Versteifung der Gelenke, Zusammenwachsen von Fingern und Zehen, Pigmentveränderungen, Lichtempfindlichkeit; außerdem: ausgeprägte Zahnfleischentzündungen, Fehlstellungen der Augenlider („Ektropion“)

SYMPTOME

RISIKEN



Mit gutem Wund- und Schmerzmanagement können viele EBS-Betroffene ein erfülltes und einigermaßen uneingeschränktes Leben führen.



Hohe Wahrscheinlichkeit Plattenepithelkarzinome (aggressiver Hautkrebs) vor dem 35. Lebensjahr zu entwickeln.



Kinder mit besonders schweren Formen von EB sterben leider oft schon innerhalb der ersten zwei Lebensjahre.



Neigung zu Plattenepithelkarzinomen (Hautkrebs) im Erwachsenenalter.

70%

25%

5%

<1%

PROZENTUELLE VERTEILUNG DER EB-TYPEN

WARUM?

Mindestens eines der 16 Proteine, das die Hautschichten verbindet, ist defekt. Die Schicht der Blasenbildung bestimmt den EB-Typ.

DIAGNOSE

Diese erfolgt durch Entnahme einer Hautprobe, die nach Spezialfärbung unter dem Mikroskop untersucht wird, und/oder durch eine Genanalyse.

BEHANDLUNG

Blasen müssen punktiert, entleert und Wunden versorgt werden, um die Haut vor Reibung und Infektionen zu schützen. In schweren Fällen dauert das tägliche Verbinden viele Stunden und ist sehr schmerzhaft. Zahnpflege muss sehr sorgfältig erfolgen, weil auch Schleimhäute verletzlich sind und die Mundöffnung durch Verwachsungen verkleinert sein kann.

WIE KANN ICH HELFEN?

Forschung und klinische Studien haben wichtige Fortschritte im Verständnis und der Behandlung von EB gebracht. Heilung könnte durch Stammzell-, Zell-, Gen- oder Proteintherapie möglich werden. Auch Therapieansätze mit molekularen Wirkstoffen (Small Molecules) sind vielversprechend. Die EB-Forschung braucht nachhaltige Unterstützung durch uns alle. Seltene Erkrankungen haben keine Priorität in nationalen Gesundheitssystemen und in der Pharmaindustrie, darum ist die Forschung für „Schmetterlingskinder“ auf Spenden angewiesen. Mit Ihrer Hilfe gelingen weitere Fortschritte!



WWW.SCHMETTERLINGSKINDER.AT

© Grafik Design: Agentur Werbereich GmbH | © Grafikkonzeption: Fendish.com



Hilfe für kleine Helden

» Ich freue mich sehr, dass mit Spenden die einzigartige Spezialklinik – das EB-Haus Austria – geschaffen werden konnte und hoffe auf große Fortschritte, um diese schreckliche Krankheit lindern beziehungsweise heilen zu können. «

Antonia G., Spenderin

HILFE FÜR KLEINE HELDEN

© Helena Frewein



© Die Abbilderei



© Ludwig Schedl

Danke für Ihre Hilfe!

Bei allen Menschen, die die „Schmetterlingskinder“ im Jahr 2022 unterstützt haben, bedanke ich mich von ganzem Herzen. Ihre Unterstützung macht die Arbeit von DEBRA Austria erst möglich!

Dank Ihrer Spende finden EB-Betroffene in unserer Spezialklinik kompetente Versorgung, individuelle Betreuung und eine vertrauensvolle Atmosphäre vor. OÄ Dr.ⁱⁿ Anja Diem und ihr Team haben durch ihre Freude an der Arbeit, ihren Fleiß und ihre Herzlichkeit einen Ort des Vertrauens und der Begegnung geschaffen, an dem die „Schmetterlingskinder“ und ihre Eltern in den besten Händen sind.



© wildbild

Weiters unterstützt Ihre Hilfe unsere ForscherInnen im EB-Labor dabei, tagtäglich ihr Bestes für die „Schmetterlingskinder“ zu geben. Voller Elan arbeiten sie an der Entwicklung von Medikamenten und Therapien. Die dabei verbuchten Erfolge der letzten Jahre stellen für unsere WissenschaftlerInnen nicht nur eine Bestätigung ihrer Arbeit dar, sondern motivieren sie, ihren Weg weiterzugehen.

Ihr Beitrag für die richtigen Hilfsmittel ermöglicht EB-PatientInnen, ihr schwieriges Leben zu meistern. Zum Beispiel schützt Kleidung aus besonders weichen Fasern die verletzte Haut, spezielle Handschuhe erleichtern das Greifen und Halten von Gegenständen trotz Fingerwachsungen und Spezialrollstühle kommen zum Einsatz, wenn kleine Füße nicht mehr gehen können.



© Die Abbilderei

Für all das bedanke ich mich von ganzem Herzen! Bitte helfen Sie den tapferen Helden auch in Zukunft.

Dr. Rainer Riedl,
Obmann DEBRA Austria

2022 war ein bewegendes Jahr

2022 DURFTEN WIR UNS ÜBER VIELE ERFOLGE FREUEN. NACH KONTAKTARMEN PANDEMIE-JAHREN WAREN WIEDER PERSÖNLICHE TREFFEN UND AUSTAUSCH MÖGLICH.



1 Die Werbesujets Babyfläschchen und Kinderzahnbürste machten 2022 auf die Anliegen der „Schmetterlingskinder“ aufmerksam.



© DEBRA Austria/GGK MullenLowe

1 BABYFLÄSCHCHEN UND KINDERZAHNBÜRSTE ALS DEBRA AUSTRIA WERBESUJETS 2022

Bei „Schmetterlingskindern“ führen bereits geringfügige Belastungen der Haut zu Blasen, Wunden und Schmerzen. Was viele nicht wissen: Auch Schleimhäute in Augen, Mund und im Verdauungsbereich können betroffen sein. Wie sich das für ein „Schmetterlingskind“ anfühlt, brachten die beiden neuen Sujets wieder gekonnt zum Ausdruck. Wir bedanken uns sehr herzlich bei GGK MullenLowe und Mindshare für die langjährige pro bono-Unterstützung.

2 LANGE NACHT DER FORSCHUNG - EB-HAUS AUSTRIA WISSENSCHAFTER ERKLÄRTEN IHRE FORSCHUNGSPROJEKTE

Im Mai fand österreichweit die „Lange Nacht der Forschung“ statt. An zahlreichen Standorten hatten Interessierte die Möglichkeit, Schwerpunkte der heimischen Forschung kennenzulernen. Auch die WissenschaftlerInnen des EB-Haus Austria stellten ihre Forschungsthemen vor und erklärten, warum die Haut bei „Schmetterlingskindern“ so verletzlich ist. BesucherInnen konnten Hautzellen und Hautpräparate unter dem Mikroskop ansehen und selbst DNA aus Erdbeeren isolieren.



2 Bei der „Langen Nacht der Forschung“ hatten BesucherInnen des EB-Haus Austria die Möglichkeit, sich ein Bild von der EB-Forschung zu machen.



© DEBRA Austria

3 Der DEBRA-Schmetterling ging anlässlich der internationalen EB-Awareness Week auf Reisen und besuchte seither EB-Haus MitarbeiterInnen und EB-Familien.

3 INTERNATIONALE EB-AWARENESS WEEK - EIN SCHMETTERLING AUF REISEN

Jährlich im Oktober machen DEBRA-Organisationen und EB-Betroffene weltweit mit unterschiedlichen Social Media-Aktionen auf die Anliegen der „Schmetterlingskinder“ aufmerksam. „Schmetterlingskind“ Lena hat dazu ihren DEBRA-Schmetterling auf Reisen geschickt. Nach seinem Start im EB-Haus Austria flatterte er weiter zu EB-Familien und besuchte auch die eine oder andere Spendenaktion.

4 VERGISSMEINNICHT.AT

Gemeinsam mit über 100 gemeinnützigen Organisationen ist DEBRA Austria Teil der Initiative für ein gutes Testament. Bei Veranstaltungen im Frühjahr und Herbst konnten sich Interessierte kostenlos informieren, wie sie neben der Familie auch gemeinnützige Organisationen in ihrem Testament bedenken können. Als kleine Geste des Dankes fand im November eine gemeinsame Erinnerungsveranstaltung für alle TestamentsspenderInnen statt.



© Thomas Meyer Photography

4 Das Vergissmeinnicht symbolisiert die Dankbarkeit und Erinnerung an TestamentsspenderInnen.

WEITERE NEUIGKEITEN FINDEN SIE IM NEWS-BEREICH UNSERER WEBSITE
WWW.SCHMETTERLINGSKINDER.AT

Endlich wieder persönlich da sein können – der Wert der Mitgliederhilfe

HAUSBESUCHE ODER DER AUSTAUSCH BEI JAHRESTREFFEN WAREN IN DEN PANDEMIE-JAHREN NICHT MÖGLICH – WIE WERTVOLL UND RELEVANT SIE SIND, WURDE BESONDERS DEUTLICH, ALS SIE NACH CORONA-BEDINGTER PAUSE ENDLICH WIEDER STATTFINDEN KONNTEN. 2022 GAB ES EINEN NEUSTART VIELER WICHTIGER INITIATIVEN UND AKTIONEN.

An die Tür klingeln, den Alltag von Familien miterleben und in deren vertrauter Umgebung darüber reden, wie es ihnen geht und was sie brauchen – DSA Sabine Wittmann empfindet es als enorm erleichternd, dass Hausbesuche 2022 endlich wieder stattfinden konnten.

Die diplomierte Sozialarbeiterin ist bei DEBRA Austria für die Mitgliederbetreuung und Sozialarbeit zuständig: „Dieser direkte Kontakt zu den Familien, diese Beziehung, die man nur aufbauen kann, wenn man vor Ort ist, ist enorm wertvoll. Denn so können wir am besten schauen, wo eine Familie Unterstützungsbedarf hat – und zwar ganz konkret und individuell. Welche Ressourcen sind da? Welche Informationen hat die Familie? Braucht es Hilfe bei Anträgen oder eine Assistenz für den Kindergarten? Mit diesem Wissen können wir gezielte Angebote machen.“

Während organisatorische Dinge wie Pflegegeldanträge oder Kostenerstattungsangelegenheiten auch gut via Telefon oder online abgewickelt werden konnten, bringen Hausbesuche noch einen ganz anderen Vorteil, erklärt Sabine Wittmann: „Es gibt natürlich auch Angebote, wie etwa psychologische Unterstützung, wo es eine große Hemmschwelle gibt, sie anzunehmen. Da hat sich



kontinuierliche, persönliche Beziehungsarbeit schon oft bezahlt gemacht. Die Familien müssen auch spüren können, wer ich bin und dass sie mir und meiner Empfehlung vertrauen können.“



© DEBRA Austria | 2

HILFE IM BÜROKRATIEDSCHUNGEL

Genauso wichtig ist klarerweise die praktische Unterstützung – beispielsweise das Organisieren von Rollstühlen, von mobiler Krankenpflege, Persönlicher Assistenz oder die Aufklärung zu diversen Anträgen und finanzieller Unterstützung. „Wenn wir jetzt etwa von Persönlicher Assistenz reden, dann ist es leider so, dass es nicht einfach ist, jemand geeigneten zu finden. Es gibt wenige Personen, die so etwas anbieten. Oder: Im Bereich der psychologischen Unterstützung gibt es viel Angebot. Hier ist es nicht so leicht, das Richtige zu finden – da sind viele Familien froh, wenn wir das übernehmen.“

» *Manchmal hilft auch ein Gespräch, damit es im Moment ein bisschen leichter wird.* «

Sabine Wittmann,
diplomierte Sozialarbeiterin
Mitgliederbetreuung und Sozialberatung

Gleiches gilt auch, wenn es um Informationen zu Ansprüchen und Kostenerstattung geht – ob es der Treppenlift ist, oder zusätzliche Therapien, die nur zum Teil erstattet werden, das Therapiefahrrad mit einem Preis von mehreren tausend Euro, wovon vielleicht ein Teil von der Krankenkasse erstattet wird, oder das spezielle Paar Schuhe um zirka tausend Euro – die Kosten, die rund um eine EB-Erkrankung entstehen, sind überraschend hoch. Deshalb lohnt es sich, alles auszuschöpfen, was einem zusteht, meint Wittmann: „Vor allem im Bereich des Pflegegeldes gibt es viele Herausforderungen. Wir fragen immer gezielt nach, wie die Einstufung aktuell ist. 2022 hat sich vor allem bei den Babys häufig gezeigt, dass sie falsch eingestuft oder überhaupt abgelehnt worden waren.“ Ist das der Fall, werden gemeinsam mit den Eltern Klagen vorbereitet. „Im ersten Moment sind sie manchmal erschrocken, weil der Begriff ‚Klage‘ anstrengend und kostenintensiv klingt und wahrscheinlich würden viele diesen Weg alleine nicht gehen. Aber wir sind im Schreiben von Klagen inzwischen geübt und ich bin froh, dass wir bisher alle durchgebracht haben!“

Einige Angebote der Mitgliederbetreuung und Sozialhilfe auf einen Blick:

- Hausbesuche und individuelle Beratung
- Koordination mit dem EB-Haus Austria für Einschulung zur Versorgung oder Kommunikation mit HausärztInnen
- Abwicklung von finanzieller Unterstützung
- Organisation mobiler Kinderkrankenpflege
- Unterstützung bei Anträgen zu Pflegegeld oder bei Klagen
- Informationen zu sozialrechtlichen Ansprüchen und Hilfe bei bürokratischen Dingen
- Unterstützung in der Kommunikation mit Krankenkassen
- Vernetzung mit anderen Familien für Austausch
- Informationsweitergabe zu Veranstaltungen wie Jahrestreffen, Familien- bzw. Mütter- oder Väterwochenenden, EB-Seminare etc.
- Organisation von Persönlicher Assistenz

HILFREICHER AUSTAUSCH UNTER GLEICHGESINNTEN

Was außerdem schmerzlich gefehlt hat, ist der Austausch unter Betroffenen und ihren Angehörigen – dass das erste Jahrestreffen nach der Corona-Pause als Highlight wahrgenommen wurde, verwundert nicht. Auch hier hat man an den hohen Anmelde- und TeilnehmerInnenzahlen gesehen, wie wichtig solche Veranstaltungen sind. „Das hat uns darin bestärkt, diesen Weg weiterzugehen – ehrlicherweise waren wir etwas überrascht von den vielen Anmeldungen, über die wir uns aber natürlich gefreut haben“, sagt Wittmann. Beobachten zu können, wie fröhlich und unbeschwert sich Betroffene und Angehörige fühlen, wenn sie unter Gleichgesinnten sind und wieviel Mut und Zuversicht sie für ihren Alltag daraus schöpfen, spornt Wittmann und alle anderen, die an der Organisation solcher Termine beteiligt sind, jedes Mal aufs Neue an, solche Begegnungen möglich zu machen. Was auch manchmal entsteht, wenn man miteinander im



© DEBRA Austria | 2

Gespräch ist, sind Ideen zu weiteren Angeboten: So hat irgendwann ein Mitglied und selbst EB-Betroffener begonnen, Workshops zum Thema „Mobbing“ in Schulen zu halten. „Das erleichtert Kindern mit EB den Schulalltag oft sehr, wir freuen uns, dass das so gut klappt“, erzählt Wittmann.

DAS GUTE GEFÜHL, NICHT ALLEIN ZU SEIN

Ein Sich-verstanden-fühlen sei generell das Um und Auf, erklärt sie weiter. Oft sei es eben auch einfach das offene Ohr für Anliegen, das sowohl Betroffenen als auch Angehörigen guttut: „Natürlich schätzen die Menschen neben allen konkreten und praktischen Angeboten, dass wir uns ihnen widmen – dafür erfahren wir wirklich viel Wertschätzung von den Familien. Sie erzählen, dass ein gutes Gespräch für den Moment oft schon deutliche Erleichterung und Entlastung bringen kann.“ Das ist nicht nur eine schöne Rückmeldung für diejenigen, die in dem Bereich mit viel Herzblut und Engagement tätig sind, sondern auch Motivation, in Zukunft mit

demselben Elan weiterzumachen. Dafür hat Wittmann übrigens eine ganz bestimmte Rückmeldung im Ohr, an die sie immer wieder gerne denkt: „Irgendwann hat jemand gesagt: ‚Mit euch hat man das Gefühl, nicht allein zu sein.‘ Das hat mir bestätigt, dass wirklich hilfreich ist, was wir tun.“

» Wir hören oft, wie schön es ist, mit all den Schwierigkeiten und Herausforderungen nicht allein zu sein. «

Sabine Wittmann,
diplomierte Sozialarbeiterin
Mitgliederbetreuung und Sozialberatung



SIMON HAT GROSSES VOR!

Im EB-Haus Austria durfte der aufgeweckte Simon schon ein paar Mal durch das Mikroskop unserer WissenschaftlerInnen blicken. Wenn er einmal groß ist, möchte Simon auch Forscher werden – damit er alle „Schmetterlingskinder“ eines Tages gesund machen kann.



© Kronen Zeitung

© Dr. Rudolf Hametner



FABIAN BESTREITET SPANNENDE ABENTEUER!

EB entscheidet, bei welchen Unternehmungen seiner Freunde Fabian dabei sein kann und bei welchen nicht. Wenn er allerdings fesselnde Geschichten von Piraten, Astronauten oder wilden Tieren liest, kann Fabian auch zuhause seine liebsten Abenteuer erleben.

Kleine



© Die Abbilderei

LUISA MEISTERT IHREN WEG!

Jeden Morgen freut sich Luisa auf den Kindergarten und die Zeit mit ihren Freundinnen. Wenn die Blasen und Wunden an ihren Füßen zu sehr schmerzen, meistert das tapfere Mädchen den Weg dorthin in ihrem Spezialkinderwagen.

Helden!

WER SEINEM SCHWIERIGEN ALLTAG SO TAPFER BEGEGNET WIE UNSERE SCHMETTERLINGSKINDER, IST EIN ECHTER HELD.



© Privat

BABY ADAM ZAUBERT SORGEN WEG!

EB ist angeboren und so weiß Adam, seit er auf der Welt ist, wie sich Schmerzen anfühlen – vom Aufwachen bis zum Einschlafen. Gut, dass Adam trotz allem so fröhlich ist. Mit seinem charmanten Lächeln schenkt er seinen Eltern viele wertvolle Momente und gibt ihnen dadurch immer wieder neue Kraft!



© Egon Egger

SERINA FÄHRT IN RICHTUNG SELBSTBESTIMMUNG!

Aus kleinen Heldinnen werden große Heldinnen. So lässt sich Serina von dieser Erkrankung kein Stück ihrer Selbstständigkeit nehmen. Vor kurzem hat die junge Frau sogar ihren Führerschein gemacht. Das ist ein wichtiger Schritt auf dem Weg in ein selbstbestimmtes Leben, das Serina nicht trotz, sondern mit EB führt!



© Ludwig Schedl

EMMA STELLT SICH IHREN ÄNGSTEN!

Wenn sie an ihre regelmäßigen Verbandswechsel denkt, weiß Emma: Das Versorgen ihrer Wunden wird wieder sehr unangenehm werden und ihr Schmerzen bereiten. Doch danach wird es ihr besser gehen und deshalb stellt sich Emma mutig dieser Herausforderung – jeden Tag aufs Neue!

Das erste Medikament ist zugelassen – Jubelmeldung oder nicht? Eine Einordnung mit Dr. Rainer Riedl

ES HÖRT SICH AN WIE EINE SENSATION: „DAS ERSTE MEDIKAMENT FÜR EB IST ZUGELASSEN UND ERHÄLTlich.“ EIN GRUND ZUR FREUDE? JA! EIN GRUND ZUR ABSOLUTEN EUPHORIE? EHER NEIN. EIN GRUND FÜR HOFFNUNG? JA, MEINT DR. RAINER RIEDL, OBMANN UND GESCHÄFTSFÜHRER VON DEBRA AUSTRIA IM INTERVIEW.

HERR DR. RIEDL, DAS ERSTE MEDIKAMENT FÜR EB IST ZUGELASSEN – IST DAS EINE SENSATION?

RAINER RIEDL: Ich würde sagen, ja und auch ein bisschen nein. Das Sensationelle daran ist: Es gibt jetzt ein erstes zugelassenes Medikament von einer recht jungen irischen Pharmafirma und es ist beachtlich, dass es diesem Unternehmen gelungen ist, die erforderlichen klinischen Studien durchzuführen und die Zulassung zu bekommen. Bei EB ist ja die Schwierigkeit, überhaupt den Zugang zu einer ausreichend großen Gruppe an PatientInnen zu bekommen, um relevante Daten zu generieren. Und Amryt Pharma hat das geschafft – die Firma hat das Filsuvez®-Gel an 200 Personen in 27 Ländern und in Kooperation mit 56 medizinischen Zentren unter Berücksichtigung aller Anforderungen, die es für ein Medikament braucht, erfolgreich getestet, seine Wirksamkeit und Sicherheit gezeigt und bei der EMA, der europäischen Arzneimittelagentur, die Zulassung erreicht. Das ist großartig! Vielen anderen davor war das nicht gelungen. Die logistische Leistung war enorm und auch das wirtschaftliche Risiko, das eingegangen wurde,

war groß. Amryt hatte eine deutsche Firma, die mit dem Trockenextrakt aus Birkenrinde gearbeitet hatte, gekauft und dann den teuren Zulassungsweg eingeschlagen.

UND WAS IST DARAN WENIGER SENSATIONELL?

RAINER RIEDL: Ich denke, aus Patientensicht muss man vorsichtig sein – ja, das Gel hat eine nachgewiesene Wirksamkeit, aber es bringt noch keine ursächliche Heilung und muss sich in der Praxis erst bewähren. Es trägt dazu bei, dass Wunden schneller heilen, das ist gut, wenn wir bedenken, wie viele Wunden Betroffene haben. Und es wird dadurch auch der Aufwand beim Verbandswechsel verringert.

» Es gibt ein erstes Medikament speziell für EB, und es werden weitere folgen! «

Dr. Rainer Riedl,
Obmann und Mitgründer
von DEBRA Austria

DAS HEISST, EIN NUTZEN ENSTEHT AUCH AUF EINER ANDEREN EBENE?

RAINER RIEDL: So könnte man das durchaus sagen – diese Zulassung ist vor allem auch ein wichtiges Signal an die Industrie. Denn, wenn es darum geht, Medikamente auf den Markt zu bringen, geht es nicht ohne Pharmaunternehmen – die großen sind aber derart gewinnorientiert, dass seltene Erkrankungen für sie oft keine Rolle spielen. Das ist ein kleiner Markt, aber ich denke, jetzt werden einige erkennen, dass es ein interessanter Markt sein kann. Die Preise, die für solche Medikamente verlangt werden können, sind auch recht hoch. Und die Botschaft „Für EB ist ein Medikament zugelassen.“ hat die gesamte Industrie erreicht – wir zeigen damit, wir sind kein so unattraktiver Bereich und erwarten, dass weitere Player in den Markt eintreten.

DEBRA AUSTRIA UND SIE PERSÖNLICH WAREN NAH DRAN AN DEN PROZESSEN, DIE ZUR ZULASSUNG GEFÜHRT HABEN – WIE IST DAS ABGELAUFEN?



© Nadine Bargad

RAINER RIEDL: Für mich war das Besondere, wie stark wir einbezogen wurden. Es gab regelmäßige Besprechungen, alle bei Amryt involvierten MitarbeiterInnen wollten die Erkrankung richtig gut verstehen. Das hatte ich in der Zusammenarbeit mit anderen Unternehmen zuvor ganz anders erlebt. Diesmal wurden wir immer über den aktuellen Stand informiert und haben umgekehrt unsere Expertise und Erfahrung eingebracht. Es gab große Veranstaltungen, bei denen man sich



© Die Abblideret



ausgiebig Zeit für die Schilderungen von Betroffenen genommen hat. Oder wir waren zu Beratungsterminen eingeladen, bei denen es um die Erstattung des Produktes ging. Die Zulassung ist ja der eine Schritt, aber dass die Medikamentenkosten von Kassen übernommen werden, der zweite wichtige. Dafür braucht es unter anderem Dossiers mit einem Umfang von 10.000 Seiten, das ist schon beeindruckend.

WELCHE LEARNINGS HABEN SIE AUS DIESEM PROZESS FÜR DEBRA AUSTRIA MITGENOMMEN?

RAINER RIEDL: Ich denke, wir hatten bereits ein gutes Verständnis von akademischer Forschung und haben durch diesen Prozess wieder sehr viel dazugelernt, wenn es um den kommerziellen Bereich und die Interessen der Industrie geht. Wir haben jetzt einen Modellfall erlebt und wissen noch besser, was es für eine gute Kooperation mit Pharmaunternehmen braucht – ob das jetzt deren Perspektiven sind, oder wie man in einem laufenden Zulassungsverfahren kommunizieren darf. Das heißt, bei allen zukünftigen Partnern aus der Pharmaindustrie können wir auf diese Erfahrungen zurückgreifen – ich denke da auch schon konkret an eine Firma, die an einem Gentherapie-Produkt arbeitet ... Insgesamt würde ich sagen: Wir sind bereit für weitere Kooperationen wie diese und freuen uns darauf. Da wird noch viel passieren!

» Wir rechnen damit, dass weitere Player in den Markt für EB-Medikamente eintreten. «

Dr. Rainer Riedl,
Obmann und Mitgründer
von DEBRA Austria

» Ein Preis für das Engagement «

Amryt Pharma wurde anlässlich der Zulassung von Filsuvez® mit dem EURORDIS BLACK Pearl Award ausgezeichnet, und zwar in der Kategorie „Patient Engagement“. Der Preis zählt zu den wichtigsten Auszeichnungen im Bereich der seltenen Erkrankungen. Seit 2012 wird er jährlich in Brüssel in verschiedenen Kategorien verliehen. 2020 konnten Dr. Rainer Riedl und seine Tochter Lena die Trophäe für das EB-Haus Austria in der Kategorie „Holistic Care“ entgegennehmen.



Der Traum aller Schmetterlingskinder: Heilung von EB

Während andere Kinder einmal zum Mond fliegen wollen oder einen Filmstar treffen möchten, haben „Schmetterlingskinder“ nur einen Traum: Heilung von Epidermolysis bullosa – jener Erkrankung, die jeden einzelnen Tag zu einer Herausforderung für sie und ihre Familien macht.

Noch ist ein Leben ohne Blasen, Wunden und Schmerzen für die tapferen PatientInnen nicht möglich. Doch unsere ForscherInnen im EB-Haus Austria arbeiten tagtäglich mit viel Engagement und Herz daran. Ziel all ihrer Forschungs-

anstrengungen ist die Linderung der Symptome und Folgeerscheinungen sowie die Heilung für die „Schmetterlingskinder“. Die vielversprechenden Forschungserfolge der letzten Jahre geben berechtigte Hoffnung und zeigen, dass unsere WissenschaftlerInnen auf dem richtigen Weg sind.

Für die zielgerichtete Forschung für die „Schmetterlingskinder“ braucht es nicht nur die ungebremste Motivation unserer ForscherInnen, sondern auch viel Geld. Deshalb benötigen wir die Unterstützung unserer SpenderInnen!



BITTE SORGEN SIE MIT IHRER SPENDE DAFÜR, DASS DER GRÖSSTE TRAUM ALLER SCHMETTERLINGSKINDER – HEILUNG VON EB – WAHR WIRD. MIT IHRER HILFE WIRD ES UNSEREN ENGAGIERTEN WISSENSCHAFTERN GELINGEN, DEN ERFOLGREICHEN WEG ZUR HEILUNG WEITERZUGEHEN!

Babyboom!

Mit der Diagnose kommen die Belastungen – und für die braucht es das richtige Angebot

UM EIN VIELFACHES MEHR AN FAMILIEN MIT EB-NEUGEBORENEN WURDEN 2022 IM EB-HAUS AUSTRIA BETREUT ALS IN DEN JAHREN DAVOR. MIT DER GEWISSHEIT, KEIN GESUNDES BABY ZU HABEN, KOMMEN VIELE BELASTUNGEN AUF DIE GANZE FAMILIE UND IHR UMFELD ZU. UM UNTERSTÜTZUNGSANGEBOTE GEZIELT ERWEITERN ZU KÖNNEN, IST ES WICHTIG ZU WISSEN, WAS ALS NÜTZLICH ERLEBT WIRD. EINE STUDIE ZU DEN BELASTENDEN UND HILFREICHEN FAKTOREN RUND UM EB WEIST NUN MIT ERSTEN ERGEBNISSEN DEN WEG.

Die kleine Laura wurde am 26.7.2022 in Niederösterreich geboren – die Diagnose EB stand wenige Tage nach ihrer Geburt fest. Für ihre Eltern bedeutete das nicht nur, sich schnell damit zu arrangieren, kein gesundes Baby zu haben, sondern auch in Windeseile zu lernen, wie ihre Wunden versorgt werden müssen oder wie das Trinken, mit dem das Baby Probleme hatte, funktionieren kann. „Eine der großen Herausforderungen von EB ist, dass man wenig Zeit hat, sich vorzubereiten oder sich Fachwissen anzueignen – das wird jedoch schlagartig, von Geburt an gebraucht“, erklärt Wissenschaftlerin DDr.ⁱⁿ Gudrun Salamon, unter deren Leitung die Studie durch-

geführt wurde. Die Daten geben Aufschluss darüber, welche Faktoren die Lebensqualität von Betroffenen und Angehörigen beeinflussen. Erfreuliches aus DEBRA-Sicht gleich vorneweg: die Zufriedenheitswerte der Befragten, die Leistungen im EB-Haus Austria in Anspruch genommen haben, liegen bei über 95 %.

» Wir dürfen nicht vergessen, dass eine Gehhilfe nicht nur eine Gehhilfe ist, sondern ein Stück Autonomie und Freiheit bedeutet. «

Univ.-Lektorin MMag.^a DDr.ⁱⁿ Gudrun Salamon,
Wissenschaftliche Mitarbeiterin
Sigmund Freud PrivatUniversität

FACETTENREICHE ERKRANKUNG, VIELSEITIGE HERAUSFORDERUNGEN

Trotz unterschiedlicher Lebenswelten von betroffenen Familien und unterschiedlicher EB-Krankheitsverläufe gibt es gewisse Belastungen, von denen immer wieder berichtet wird: neben dem Gesundheitszustand der erkrankten Person sind das unter anderem Einschränkungen in der Mobilität, finanzieller Druck, Herausforderungen bei der Jobsuche, psychische Belastungen, Stress

und die Sichtbarkeit der Erkrankung. Demgegenüber wurden als wichtige Ressourcen beispielsweise der individuelle Umgang mit der Erkrankung, soziale und finanzielle Unterstützung, die Aufteilung der Pflegearbeit und die Inanspruchnahme von externer Unterstützung, beispielsweise durch eine Pflegehilfe oder in Form von psychologischer Unterstützung, genannt. „Wir können nur empfehlen, so früh wie möglich darauf zu achten, dass nicht nur eine Person alleine – oft ist das die Mutter – für die Versorgung zuständig ist, sondern dass das gut aufgeteilt wird. Wir haben auch festgestellt, dass frühe externe Unterstützung extrem hilfreich ist“, erklärt Salamon. „Sonst gibt es zwei Gefahren: einerseits, dass die Person, die hauptsächlich pflegt, schnell überlastet wird, und andererseits, dass ein erkranktes Kind später auch niemand anderen mehr für seine Versorgung akzeptiert.“

SELBSTFÜRSORGE, AUTONOMIE UND „NORMAL“ BEHANDELT WERDEN

Der Wunsch nach Autonomie ist einer, der bei den PatientInnen am häufigsten genannt wird, erklärt Salamon, das Thema Selbstfürsorge eines, das Angehörige besonders betrifft. Worin sich alle EB-Betroffenen einig sind, ist

» Wer ein erkranktes Kind versorgt, vergisst schnell seine persönlichen Bedürfnisse. Aber die sind ebenso wichtig, damit das gesamte System auf Dauer funktionieren kann. «

Univ.-Lektorin MMag.^a DDr.ⁱⁿ Gudrun Salamon,
Wissenschaftliche Mitarbeiterin
Sigmund Freud PrivatUniversität

die Sehnsucht danach, ganz „normal“ behandelt zu werden und Alltagsbeziehungen führen zu können, wo der Mensch im Vordergrund steht und nicht die Erkrankung. „Da haben wir festgestellt, dass es hilfreich ist, wenn die Erkrankung bekannt ist“, erklärt Salamon, „Je mehr Wissen da ist, desto mehr sinken die Berührungspunkte, und das erleichtert vieles.“



© Eva Klug



© Eva Klug

Zu der Studie

Für das Projekt ist es gelungen, 114 ausführliche Interviews durchzuführen und Daten von 281 PatientInnen und Angehörigen aus 27 Ländern zu erheben und zu analysieren – danke an alle, die dazu beigetragen und ihre Erfahrungen geteilt haben! Das Besondere daran ist, dass es die ersten Studien sind, die sich nicht nur mit den Belastungen, sondern auch den Ressourcen rund um EB beschäftigen.



© Privat



EB-Haus Austria, die Spezialklinik

Seit 2005 setzt das EB-Haus Austria als Expertisezentrum und Spezialklinik für „Schmetterlingskinder“ neue Maßstäbe. Mit vier Organisationseinheiten – Ambulanz, Forschungseinheit, Studienzentrum

und Akademie – stellt es nicht nur die medizinische Versorgung sicher, sondern ist richtungsweisend in der patientenorientierten Forschung und Vernetzung von ExpertInnen rund um den Globus.

EB-HAUS AUSTRIA – DIE SPEZIALKLINIK

© Ludwig Schedl

Das EB-Haus Austria - eine besondere Klinik

FÜR SCHMETTERLINGSKINDER NICHT MEHR WEGZUDENKEN IST DAS 2005 ERÖFFNETE EB-HAUS AUSTRIA AM SALZBURGER UNIVERSITÄTSKLINIKUM.

Das **EB-Haus Austria** vereint beste medizinische Versorgung, patientenorientierte Forschung, Abwicklung klinischer Studien sowie Ausbildung und weltweite Vernetzung unter einem Dach. Der holistische Ansatz, die langjährige Erfahrung, die engagierten MitarbeiterInnen und nicht zuletzt das positive Echo der betreuten PatientInnen haben der Spezialklinik – national und international – einen exzellenten Ruf und eine Reihe von Auszeichnungen eingebracht. Mit Fug und Recht kann man von einem Leuchtturm sprechen, in dem die Versorgung von EB-PatientInnen empathisch und höchst professionell erfolgt.

» Mit einer Ambulanz, einer Forschungseinheit, einem Studienzentrum und einer Akademie verfolgen wir einen holistischen Versorgungsansatz zum Wohl unserer Patientinnen und Patienten. «

Prim. Prof. Dr. Johann Bauer, MBA, medizinischer Leiter des EB-Haus Austria

In der **EB-Ambulanz** sorgen ÄrztInnen, Diplom-pflegerInnen und TherapeutInnen, unter der Leitung von OÄ Dr.ⁱⁿ Anja Diem, für die medizinische Versorgung der EB-PatientInnen. Die Schwerpunkte liegen in den Bereichen Wundmanage-

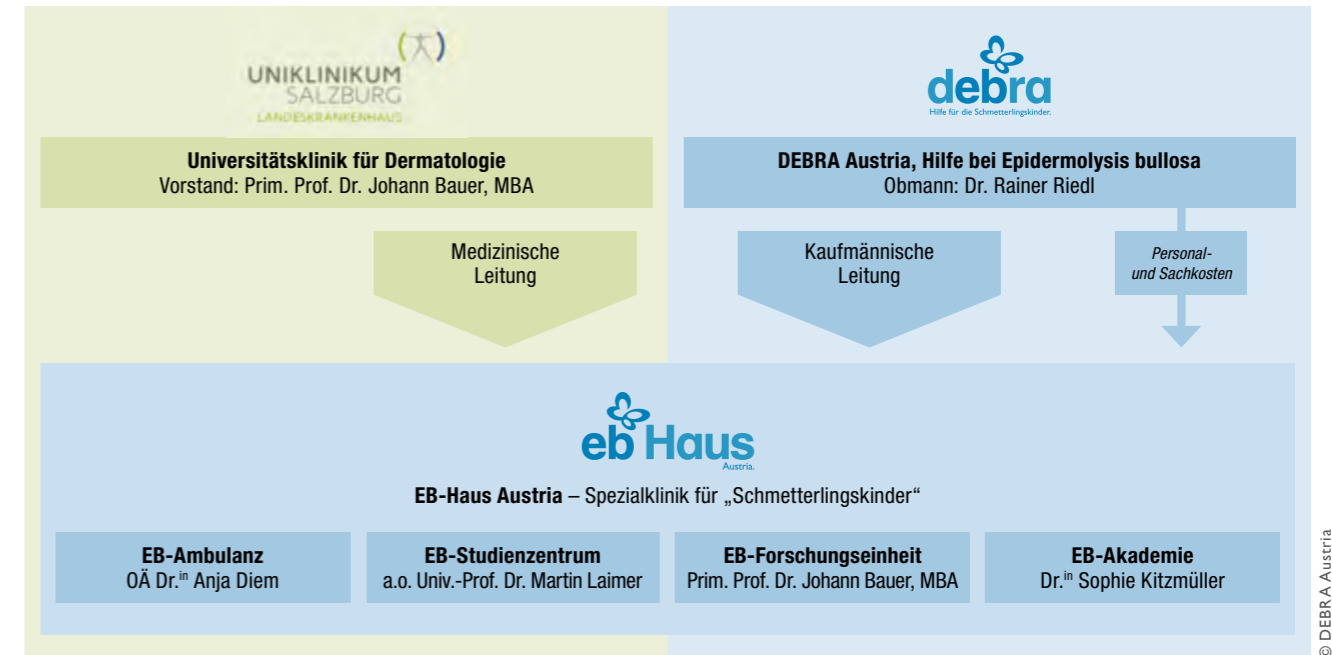


Prim. Prof. Dr. Johann Bauer, MBA, medizinischer Leiter des EB-Haus Austria

© Dr. Rudolf Hametner

ment, Schmerztherapie, Ernährungsberatung, Vor- und Nachsorge sowie der multidisziplinären Versorgung der „Schmetterlingskinder“. EB als Multisystemerkrankung macht eine interdisziplinäre Zusammenarbeit mit anderen Abteilungen des Salzburger Universitätsklinikums notwendig. Heute besteht dieses EB-Therapie-netzwerk aus rund 74 engagierten MedizinerInnen, TherapeutInnen und Pflegekräften.

Das Team der **EB-Forschungseinheit** wird derzeit von Prim. Prof. Dr. Johann Bauer geleitet und hat sich der Linderung und Heilung von EB verschrieben. Ziel ist die Entwicklung von Therapieansätzen, die anschließend im Zuge von klinischen Studien auf Wirksamkeit getestet werden. Vielversprechende wissenschaftliche Erkenntnisse in den Bereichen Gen- und Zelltherapie, kleine molekulare Wirkstoffe oder Hautkrebsforschung geben den „Schmetterlingskindern“ Hoffnung auf ein Leben ohne Blasen und Wunden. Die große Mission von DEBRA Austria und dem Forschungsteam ist eine ursächliche Heilung der Erkrankung.



© DEBRA Austria

» Die Designation zu einem Expertisezentrum, ausgezeichnete FWF-Reviews, ISO-Zertifizierung und der Black Pearl Award sind Meilensteine unserer Erfolgsstory. «

Prim. Prof. Dr. Johann Bauer, MBA, medizinischer Leiter des EB-Haus Austria

Das **EB-Studienzentrum** wird von a.o. Univ.-Prof. Dr. Martin Laimer geleitet, die Aufgabe dieser Einheit ist die Durchführung klinischer Studien. Hier werden verschiedene Therapieansätze aus der Grundlagenforschung aber auch Wirkstoffe, die ursprünglich für andere Erkrankungen entwickelt wurden, auf Wirksamkeit und etwaige Nebenwirkungen getestet. Das ultimative Ziel ist die behördliche Zulassung möglichst vieler Therapien und Medikamente zum Wohl der PatientInnen.

Aus- und Weiterbildung sowie nationale und internationale Vernetzung sind die prägenden Themen in der **EB-Akademie**, die von Dr.ⁱⁿ Sophie Kitzmüller geleitet wird. Das Team veranstaltet

darüber hinaus EB-Seminare, organisiert den fachlichen Austausch von EB-ExpertInnen und verantwortet mit der Plattform **EB-Clinet** ein weltweites, klinisches Netzwerk von EB-Zentren und -ExpertInnen.

Wichtige Meilensteine

Der besondere Spirit und der hohe Qualitätsanspruch in allen Einheiten haben dem EB-Haus Austria den Status eines anerkannten Expertisezentrums eingebracht und darüber hinaus zu einer Reihe von schönen Erfolgen verholfen. Hier ein kurzer Auszug:

- Designation des EB-Haus Austria zum ersten österreichischen Expertisezentrum durch das Bundesministerium für Gesundheit, April 2017
- Aufnahme des EB-Haus Austria ins European Reference Network Skin, Jänner 2018
- Vollständige ISO-Zertifizierung aller Abteilungen des EB-Haus Austria, Oktober 2019
- Black Pearl Award des Europäischen Dachverbands für seltene Erkrankungen (EURORDIS) für das EB-Haus Austria in der Kategorie „Holistic Care“, Februar 2020

EB-Ambulanz – Vernetzung für die beste Versorgung

DIE EB-AMBULANZ DES EB-HAUS AUSTRIA AM SALZBURGER UNIVERSITÄTSKLINIKUM GILT WEIT ÜBER DIE LANDESGRENZEN HINAUS ALS VORZEIGE-MODELL, WENN ES UM DIE VERSORGUNG VON EB-PATIENTEN GEHT. EIN FAKTOR, DER DAZU BEITRÄGT, DASS DAS SO IST, IST DIE GUTE VERNETZUNG MIT EXPERTEN UND MEDIZINERN AUS ANDEREN FACHGEBIETEN DER KLINIK.



„Wir als Ambulanz sind hier die Zentrale für alle Fragen und für viele Antworten, aber nicht für alle Antworten“, erklärt OÄ Dr.ⁱⁿ Anja Diem, die Leiterin der EB-Ambulanz die Rolle ihrer Abteilung auf die Frage nach Vernetzung und Zusammenarbeit mit anderen Fachbereichen des Krankenhauses. „Ich habe nachgezählt, wir arbeiten mit 74 Spezialistinnen und Spezialisten zusammen. Die meisten sind vor Ort im Salzburger Universitätsklinikum. Manche Fachärztinnen und Fachärzte – zum Beispiel für Frauenheilkunde oder Zahnheilkunde – auch außerhalb der Kliniken. EB ist eine komplexe Erkrankung, da gibt es viele verschiedene Anforderungen.“ Geht es also um Spezialthemen, wie beispielsweise Zahnbehandlungen oder Operationen, wird das Team, das sich um eine betroffene Person kümmert, schnell größer. Das Besondere dabei: Es wird auf die Expertise von Leuten

zugegriffen, die sich mit EB auskennen. „Das ist für die Familien eine sehr angenehme Erfahrung. Denn allzu oft beginnen Arztbesuche woanders für sie damit, dass sie überhaupt erst einmal erklären müssen, was EB ist“, sagt Diem.

Diese zusätzliche Expertise zu einer seltenen Erkrankung wie EB, von der es noch dazu so viele unterschiedliche Formen gibt, musste sich auch Diätologin Elisa Gufler erst aneignen. Denn in ihrer Grundausbildung kamen solche Spezialthemen nicht vor. Heute gehört sie für das Team der EB-Ambulanz zu denjenigen Ansprechpersonen, die besonders oft gefragt sind, erklärt Diem: „Ernährung spielt für unsere Patientinnen und Patienten eine große Rolle. Einerseits ist sie Thema, weil es beispielsweise Probleme mit dem Schlucken und der Speiseröhre gibt oder der mangelnden Gewichtszunahme bei Kindern. Andererseits kann man mit Ernährung auch die Wundheilung positiv beeinflussen – Familien in dem Bereich von Anfang an gut zu beraten, erleben wir als sehr wichtig.“

» Wir sind als EB-Ambulanz die Zentrale für alle Fragen, aber nicht für alle Antworten. «

OÄ Dr.ⁱⁿ Anja Diem,
Leiterin der EB-Ambulanz

INDIVIDUELLE BERATUNG FÜR INDIVIDUELLE ANFORDERUNGEN

Das Schwierige an EB, auch wenn es um Ernährung geht, ist, dass es nicht das eine Rezept für alle gibt, erklärt Diätologin Gufler: „Je nach Form und Herausforderungen kann es sein, dass ganz unterschiedliche Dinge gebraucht werden. Mal ist es eine hochkalorische Anreicherung von Mahlzeiten, mal geht es um Nährstoffe, die zusätzlich zugeführt werden müssen oder auch um die Konsistenz der Kost. Wer Probleme mit der Speiseröhre und dem Schlucken hat, muss dann wieder bedenken, dass das Pürieren etwas mit der Nährstoffdichte der Nahrung macht und es auch da wieder einige Dinge zu beachten gibt.“ Der Wunsch, dabei alles richtig zu machen, kann bei Familien durchaus Druck und Stress erzeugen, erzählt sie weiter: „Daher sind wir bestrebt, den Druck rauszunehmen, wenn es um Ernährung geht. Niemandem gelingt alles gut, wenn es um Essen und Kinder geht – wir haben zum Beispiel die Empfehlung, dass Eltern zwar bestimmen dürfen, was angeboten wird, aber die Kinder, wieviel sie davon essen wollen.“ Solch kleine Vereinbarungen können die ganze Familie entspannen, bestätigt Diem. „Essen soll ja mit Freude und Genuss verbunden sein, das heißt, wir schauen natürlich, dass die Familien mit dem Thema gelassen umzugehen lernen und ausreichend flexibel bleiben können.“



APROPOS FLEXIBILITÄT

Zeitliche Flexibilität brauchen auch Gufler oder andere KollegInnen manchmal, wenn ihr Wissen gefragt ist. „Familien, die zu uns kommen, haben oft einen langen Anfahrtsweg zu bestreiten, deshalb ist es natürlich hilfreich für sie, wenn bei einem Besuch vor Ort möglichst viel erledigt werden kann“, erklärt Diem. Weil man aber natürlich nie genau im Vorhinein wissen kann, was gebraucht werden wird, kommt es durchaus auch vor, dass Elisa Gufler spontane Anrufe bekommt:

» Wir haben 74 Expertinnen und Experten in unserem Netzwerk, auf deren Expertise wir zugreifen können. «

OÄ Dr.ⁱⁿ Anja Diem,
Leiterin der EB-Ambulanz

„Ja, das ist manchmal recht kurzfristig, aber wir sind da schon richtig gut eingespielt und wissen ja auch um die Umstände. Das heißt, wir bemühen uns natürlich, Beratungen dann möglich zu machen, wenn sie gebraucht werden.“ Und darüber freut sich die Leiterin der EB-Ambulanz besonders: „Ich bin wirklich sehr dankbar für diese Einstellung und die Zusammenarbeit mit unseren Partnerinnen und Partnern. Sie tragen stark dazu bei, dass wir leisten können, was uns zur Vorzeigambulanz macht.“

EB-Forschung – » From good to great «

FORSCHUNG IM EB-HAUS AUSTRIA PASSIERT NATÜRLICH NICHT NUR UM DER FORSCHUNG WILLEN, SONDERN UM DEN GRÖSSTMÖGLICHEN NUTZEN – LINDERUNG UND HEILUNG – FÜR PATIENTEN ZU ERREICHEN. DAS JETZT FORMULIERTE MOTTO „FROM GOOD TO GREAT“ SOLL DAS BETONEN, UND DIESES ZIEL NOCH STÄRKER IN DEN FOKUS DER AUFMERKSAMKEIT RÜCKEN.

Rund 30 ForscherInnen arbeiten im EB-Haus Austria in unterschiedlichen Arbeitsgruppen an verschiedenen Themen, die EB betreffen, wie Zell- und Gentherapie, Immunologie, Krebs oder Wundheilung. Priv.-Doz.ⁱⁿ Dr.ⁱⁿ Verena Wally leitet eine Arbeitsgruppe, sie erklärt, was aus ihrer Sicht in der Forschungsabteilung alles „good“ läuft: „Das Gute aktuell ist, dass wir breit aufgestellt und trotzdem fokussiert sind. Das heißt, dass wir verschiedene wichtige Themen bearbeiten, zum Beispiel Gentherapie, und dabei immer ein spezifisches Ziel verfolgen, zum Beispiel die Korrektur bestimmter Mutationen. Außerdem haben wir einen sehr hohen Anspruch an die Qualität der Forschung. Das beginnt bei der Forschungsfrage und dem Überprüfen, was wirklich relevant ist, geht weiter mit dem Design der Experimente, mit der Durchführung der Experimente bis hin zur Datenauswertung.“ Denn nur, wenn alles höchsten Standards entspricht und

dadurch zuverlässige Daten gewonnen werden, hat man eine Basis, damit Hilfreiches für die PatientInnen entstehen kann. „Wir wollen und können nichts weiter- oder rausgeben, woran schon vorab Zweifel bestehen. Wenn es soweit ist, dass etwas angewendet wird, müssen wir davon zu 100 % überzeugt sein“, erklärt Wally.

» **Natürlich gibt es verschiedene Ideen, wie man die Vision von Linderung und Heilung umsetzen kann.** «

Priv.-Doz.ⁱⁿ Dr.ⁱⁿ Verena Wally,
Forschungsgruppen-Leiterin im
EB-Haus Austria

EIN KONKRETER PLAN EBNET DEN WEG

Entscheidend für zielführendes Arbeiten ist es, von Anfang an einen konkreten Plan zu haben. „Wir müssen bei allem, was wir tun, immer wissen, wohin wir wollen, warum wir dorthin wollen und dürfen weder den Fokus auf den Nutzen, noch den roten Faden verlieren“, sagt Wally. Ab und zu wird sie gefragt, warum es so viel Grundlagenforschung brauche. Darauf hat sie

eine klare Antwort: „Weil wir nur Hilfreiches entwickeln können, wenn wir die Krankheit verstehen und genau dieses Verständnis trägt außerdem dazu bei, Prognosen von Krankheitsverläufen zu erstellen und dazu, dass man weiß, bei welcher Art von Veränderung wann eingegriffen werden muss.“

» **Es ist unsere Verpflichtung, nur wirksame und sichere Ergebnisse aus der Forschung weiterzugeben.** «

Priv.-Doz.ⁱⁿ Dr.ⁱⁿ Verena Wally,
Forschungsgruppen-Leiterin im
EB-Haus Austria

FROM GOOD TO GREAT – EINE KLARE VISION, BEI DER SICH ALLE EINIG SIND

„Am Ende des Tages – und das soll so schnell wie möglich sein – wollen wir ein Set an Medikamenten und Möglichkeiten haben, um Patientinnen und Patienten ein sorgenfreies, normales Leben zu ermöglichen, und natürlich arbeiten wir auf Heilung hin“, erklärt Wally. Diese Vision teilen alle, mit denen sie zusammenarbeitet. Zu der Frage wie



der Weg dahin aussieht, gibt es manchmal unterschiedliche Meinungen und Ansätze. Was also braucht es, um eine gute Forschungsabteilung noch weiter zu verbessern und die Vision Wirklichkeit werden zu lassen? „Ich denke, was noch stärker getan werden kann und wir aktuell forcieren, ist die so genannte Translation, die wollen wir noch besser auf den Weg bringen.“ Das bedeutet, Ergebnisse aus der Forschung im EB-Haus Austria noch zielgerichteter in die Entwicklungs-Pipeline zu bringen. Für diese komplexen Vorgänge braucht es Partner aus der Industrie und die richtigen Strategien. Und natürlich die PatientInnen. „Ohne die geht es nicht und wir sind sehr dankbar, dass sich viele einbringen und für uns ansprechbar sind. Das ist enorm wertvoll, ohne sie kann die Forschung nur wenig ausrichten“, meint Wally.



EB-Studienzentrum – vierversprechende Ansätze unter der Lupe

DAS EB-STUDIENZENTRUM ÜBERPRÜFT INNOVATIVE THERAPIEANSÄTZE ODER AUCH WIRKSTOFFE, DIE BEREITS BEI ANDEREN ERKRANKUNGEN EINGESETZT WERDEN AUF IHRE WIRKSAMKEIT, VERTRÄGLICHKEIT UND SICHERHEIT.

A.O. UNIV.-PROF. DR. MARTIN LAIMER, LEITER DES EB-STUDIENZENTRUMS, ERKLÄRT IM INTERVIEW, WAS 2022 AUS SEINER SICHT BESONDERS VIELVERSPECHEND WAR:

HERR PROF. LAIMER, WENN WIR LOKAL IM STUDIENZENTRUM IM EB-HAUS AUSTRIA IN SALZBURG BLEIBEN, WAS WAR 2022 BESONDERS RELEVANT?

Martin Laimer: Was unser Zentrum selbst betrifft, ist ein Medikament, das beim Plattenepithelkarzinom angewandt wird, besonders interessant. Es ist von uns bis jetzt zwar nur an einer einzelnen Patientin angewandt worden, diese zeigt aber – obwohl sie ursprünglich in einem späten, fortgeschrittenen Stadium zu uns gekommen ist – seit de facto zwei Jahren keine Anzeichen von Tumorwachstum. Das ist vor dem Hintergrund der Schwere der Erkrankung und dem generell ungünstigen Verlauf dieser Tumorerkrankung schon sehr beachtlich.

WAS SEHEN SIE INTERESSANTES, WENN WIR ÜBER GLOBALE ENTWICKLUNGEN REDEN?

Da ist bestimmt die topische Gentherapie hervorzuheben, die von KollegInnen in Stanford gemeinsam mit einer Firma entwickelt worden ist. Hier wird das Korrekturgel als Gel auf Wunden aufgebracht, womit die Abheilung gefördert wird. Die ersten Daten zu Wirksamkeit und Sicherheit aus klinischen Studien sind sehr vielversprechend. Ein gewisser Nachteil ist, dass die Behandlung keine dauerhafte Wirkung hat, also wiederholt angewendet werden muss. Zudem durchdringt das Korrekturgel gesunde Haut nicht, ist also nur auf offenen Wunden wirksam und kann deshalb auch nicht zur Vorbeugung der Entstehung von Wunden verabreicht werden.

Daneben testen wir Stammzellentransfusionen. Die dabei verabreichten Zellen wandern besonders effizient in die Haut und üben dort dann ihre entzündungshemmende Wirkung aus. Dadurch wird die Regeneration der Haut verbessert. Je früher angewandt, desto besser können Schäden verhindert oder hinausgezögert werden. Deshalb können in dieser Studie bereits Kleinkinder ab 5 kg Körpergewicht die Therapie erhalten.

» Früher gab es viel Einzelkämpfer-Denken, jetzt arbeiten wir global besser zusammen. «

a.o. Univ.-Prof. Dr. Martin Laimer,
Leiter des EB-Studienzentrums



© Ludwig Schedl



© Ludwig Schedl | 2

Schließlich stellt das erste speziell für die Wundbehandlung bei junktionaler und dystropher EB zugelassene Medikament ein wichtiges Signal für die pharmazeutische Industrie dar, sich dieser Erkrankung anzunehmen.

GAB ES 2022 AUCH WICHTIGE ENTWICKLUNGEN ODER INITIATIVEN, UM DIE ZUSAMMENARBEIT RUND UM KLINISCHE STUDIEN ZU VERBESSERN?

Ja! Das Europäische Referenznetzwerk für seltene Hauterkrankungen (ERN-Skin) bietet eine ideale Plattform, um als Verbund von EB-Zentren gemeinsam schneller Studien umzusetzen, größere Datenmengen zu generieren und damit verlässlichere Ergebnisse zu erhalten. Gleichzeitig sollen administrative und regulatorische Hürden abgebaut werden. So kommen wir schneller und effizienter zu Ergebnissen und damit praxisrelevanten Therapien.

In diesem Zusammenhang versuchen wir mit unseren Partnern auch, die Behandlungsziele und Erfolgsindikatoren von klinischen Studien etwas zu vereinheitlichen, um die weltweit erhobenen Daten besser vergleichbar zu machen und damit auch rascher abschätzen zu können, welche Therapieansätze erfolgsversprechend sind und deshalb verstärkt verfolgt werden sollten.

DA GEHT ES VOR ALLEM DARUM, SCHNELLER ZU SEIN UND ZU WERDEN?

Genau, je schneller wir verlässlich wissen, welche Testkandidaten für die Behandlung der Erkrankung am geeignetsten sind, desto früher werden sie für unsere PatientInnen zugänglich.

WAS TRÄGT NOCH DAZU BEI?

Innovative molekulare und bioinformatische Methoden erlauben uns, zielgerichteter Wirkstoffe zu suchen, zu identifizieren und dann zur Testung zu bringen. Dazu werden Computerprogramme und auch künstliche Intelligenz eingesetzt. Die Komplexität dieser Prozesse benötigt viel Können, Wissen und Erfahrung. Durch Zusammenarbeit und Austausch mit KlinikerInnen, ForscherInnen, Industrie, Behörden und natürlich insbesondere mit PatientInnen und deren Angehörigen entwickelt sich eine Schwarmintelligenz, die mich hoffnungsfroh in die Zukunft blicken lässt.

» Es werden lokal wie global einige vielversprechende Ansätze untersucht. «

a.o. Univ.-Prof. Dr. Martin Laimer,
Leiter des EB-Studienzentrums

EB-Akademie – neue Erkenntnisse in Alltag und Praxis bringen

DAS ZIEL IST KLAR: DAZU BEITRAGEN, DASS DIE VERSORGUNG UND DIE LEBENSQUALITÄT VON EB-PATIENTEN VERBESSERT WERDEN KÖNNEN. IN DER EB-AKADEMIE TUT MAN DAS, INDEM MAN NEUE ERKENNTNISSE AUS DER WISSENSCHAFT AUFMERKSAM VERFOLGT, INFORMATIONEN VERBREITET, AUSTAUSCH ERMÖGLICHT UND HILFREICHES IN SEMINARE GIESST.

Was gibt es Neues, was tut sich, wo sind ExpertInnen mit spannenden Neuigkeiten und wie kann man Erkenntnisse aus der Wissenschaft nutzen, um den Lebensalltag von Menschen mit EB zum Positiven zu verändern? Das sind Fragen, die sich das Team rund um Dr.ⁱⁿ Sophie Kitzmüller, Leiterin der EB-Akademie, ständig stellt: „Unser Ausgangspunkt für all unser Tun ist immer die Lebenswelt der Patientinnen und Patienten, wir schauen, was sie beschäftigt und was wir machen können. 2022 waren es die Themen Juckreiz und Schmerz, denen wir uns gewidmet haben.“ Konkret bedeutet das, ein zweitägiges Symposium zu diesen Themen organisiert und aus den Ergebnissen Seminare sowohl für Fachpublikum als auch Betroffene designt und angeboten zu haben. Aber der Reihe nach ...

INTENSIVE DISKUSSIONEN FÜR GEMEINSAME STANDARDS

Am Anfang steht der Austausch – es gibt viele Abteilungen und Zentren, die sich mit Juckreiz und Schmerz auseinandersetzen und wo PatientInnen behandelt werden. Die Schwierigkeit daran: Alle haben eigene Herangehensweisen. Um Erfahrungen miteinander zu teilen und voneinander lernen zu können, lud die EB-Akademie deshalb ausgewiesene ExpertInnen auf dem Gebiet, MedizinerInnen ebenso wie Pflegekräfte und Forschende, für zwei Tage nach Salzburg ein. „Das Ziel war ein intensiver Austausch, denn es ist ja nicht nur interessant, was alles funktioniert, sondern auch,

was jemand probiert hat und was nicht geholfen hat – dann weiß man auch, so etwas kann man den eigenen Patientinnen und Patienten ersparen“, erklärt Kitzmüller. Es gab aber auch noch ein zweites Ziel: „Wir wollten erreichen, dass eine Art Guideline erarbeitet wird, ein Papier über Standards in der Behandlung und Versorgung, an dem man sich orientieren kann – wir wollten, dass so etwas publiziert wird.“ Und besagtes Dokument ist aktuell in der finalen Abstimmung, bevor es international veröffentlicht wird.

» Es ist schön zu sehen, dass wir dazu beitragen können, die Behandlung von Patientinnen und Patienten zu verbessern.«

Dr.ⁱⁿ Sophie Kitzmüller,
Leiterin der EB-Akademie

WENN AUS WISSEN SEMINARE WERDEN

Schon vor dem Symposium war klar, dass Inhalte und Erkenntnisse außerdem in konkrete Seminare gegossen werden würden. Und zwar einerseits für ÄrztInnen oder Pflegekräfte, die mit EB-PatientInnen zu tun haben. Da geht es um die Wahl von Medikamenten, wie sie genau wirken oder Vorgehensweisen in der Versorgung. Das Interesse



© Ludwig Schedl | 2



daran war groß, freut sich Kitzmüller: „Wir hatten sehr schnell Anmeldungen aus 32 Ländern und die Rückmeldungen danach waren sehr positiv. Besonders wertvoll für die Teilnehmenden war auch, dass konkrete Fälle besprochen und diskutiert wurden. Daraus konnten sie sich viele Anregungen für eigene Patientinnen und Patienten mitnehmen.“

» Immer wenn ich solche Interviews gebe, ist mir wichtig zu sagen: Ich bin einfach das Sprachrohr eines wunderbaren Teams. Ich bin froh, so tolle Mitarbeiterinnen zu haben.«

Dr.ⁱⁿ Sophie Kitzmüller,
Leiterin der EB-Akademie

DEM EIGENEN SCHMERZ AUF DEN GRUND GEHEN

Andererseits gab es auch für Betroffene selbst Angebote zum Umgang mit Juckreiz und Schmerz – zum Beispiel Seminare, in denen man sich intensiv mit dem eigenen Körperempfinden auseinandersetzt. „Was mache ich schon, was gut funktioniert? Was gibt es vielleicht noch? Und vor allem: Wie kann ich meinen Schmerz überhaupt selbst evaluieren, um ausdrücken zu können, wie meine Schmerzqualität ist? Wann ist er am stärksten? Es ging uns stark um Sensibilisierung, denn wenn ich zum

Beispiel weiß, wenn ich besonders gestresst bin, ist es noch schlimmer, merke ich vielleicht auch, wo ich überall ansetzen kann, um Erleichterung zu erfahren“, erklärt Kitzmüller. „Dieses gemeinsame Erforschen kann echte Veränderung im Alltag bewirken – und damit haben wir wieder erreicht, worum es uns geht: Menschen zusammenzubringen, damit sie gemeinsam Dinge entwickeln, die sie weiterbringen.“

Juckreiz und Schmerz

In der EB-Akademie widmet man sich jedes Jahr Schwerpunktthemen, die für EB-Betroffene besonders relevant sind und zu denen es verschiedene Angebote gibt. 2022 waren das Juckreiz und Schmerz, da sie für Menschen mit vielen Wunden eine besonders große Belastung darstellen.



© Die Abilderei

Internationale Forschung

Weltweit arbeiten die besten ForscherInnen an wirksamen Therapieansätzen für Epidermolysis bullosa, um dem Ziel der Linderung und Heilung ein Stück näher zu kommen. Mit Partner-Organisationen bestens vernetzt, fördert DEBRA Austria

als eine der aktivsten DEBRA-Gruppen die vielversprechendsten Forschungsansätze und setzt mit der eigenen Forschungseinheit am EB-Haus Austria wichtige Meilensteine.

04

INTERNATIONALE FORSCHUNG

Forschungsmanagement – keine Forschung ohne wichtiges „Drumherum“

FORSCHUNG BRAUCHT MEHR ALS FORSCHENDE UND EINE FORSCHUNGSFRAGE. DAMIT SIE OPTIMAL LÄUFT, SIND AUCH FORSCHUNGSFÖRDERUNG UND FORSCHUNGSKOMMUNIKATION NOTWENDIG. HÖCHSTE ZEIT, DINGE, DIE SONST HINTER DEN KULISSEN PASSIEREN, VOR DEN VORHANG ZU HOLEN UND ZU ZEIGEN, WAS ALLES HINTER DIESEM „DRUMHERUM“ STECKT. DR. GASTON SENDIN UND MMAG.^a SANDRA EDER ERZÄHLEN ÜBER DIE HERAUSFORDERUNGEN AUS IHREN BEREICHEN:

DR. GASTON SENDIN, FORSCHUNGSMANAGEMENT:

Der Weg von einer Idee im Labor zu einem zugelassenen Medikament oder einer Therapie für EB ist lang und herausfordernd. Jedenfalls braucht es perfekt abgestimmte Kooperationen zwischen verschiedenen Partnern, WissenschaftlerInnen, KlinikerInnen, VertreterInnen aus der Industrie und den regulatorischen Behörden. Am Anfang steht die Förderung guter Forschung, eine der Schlüsselaufgaben von DEBRA Austria. Jährlich organisieren wir dazu eine oder mehrere so genannte Forschungs-Förderrunden. Dazu informieren wir zunächst die weltweite Scientific Community über Ziel und Inhalt der förderbaren Forschungsprojekte und schreiben diese über verschiedene Kanäle, wie Websites und Newsletter, aus. Die ein-

langenden Einreichungen, also Vorschläge für konkrete Forschungsprojekte, werden dann formal und inhaltlich geprüft. Für diese Begutachtung ziehen wir erfahrene externe ExpertInnen zu Rate. Für jedes eingereichte Projekt wird versucht, etwa fünf Reviews zu erhalten. Diese Rückmeldungen werden anschließend von einer wissenschaftlichen Jury – unserem ExpertInnen-Panel – gewürdigt und diskutiert und führen in der Folge zu einer Förderempfehlung oder einer Ablehnung. Unabhängig von der Förderentscheidung stellen wir konkrete



© Ludwig Scheidl

» Unser oberstes Ziel im Forschungsmanagement ist es, neue Therapieansätze zu finden und deren Umsetzung voranzutreiben. «

Dr. Gaston Sendin,
Forschungsmanager bei DEBRA Austria

Verbesserungsvorschläge für alle eingereichten Projekte zur Verfügung, um die Qualität der Projekte laufend zu erhöhen. Auf Basis dieser Expertenurteile entscheidet der Vorstand von DEBRA Austria, welche Projekte gefördert werden. Darauf folgt die Vertragserstellung mit den Projektverantwortlichen. Für laufende Projekte gibt es Qualitätskontrollen und ein ständiges Monitoring. Projektberichte zeigen uns den Arbeitsfortschritt und lassen uns teilhaben an den Erfolgen in der Forschung. Wir sorgen auch dafür, dass das geistige Eigentum, das sich aus der von uns finanzierten Forschung ergibt, angemessen geschützt wird. Besonders interessant wird es dann, wenn Ergebnisse aus diesen Projekten das Potenzial zu einer konkreten Umsetzung haben. Dann ist der richtige Zeitpunkt gekommen, um mit möglichen Partnern aus der Pharmaindustrie zu sprechen. Im Idealfall wird dann über den Weg von klinischen Studien ein Medikament oder ein Therapieansatz zur Zulassung gebracht. Am Ende des Tages geht es darum, die Prozesse optimal zu koordinieren und EB-Betroffenen möglichst rasch Linderung und Heilung zu bringen.

MMAG.^a SANDRA EDER, FORSCHUNGSKOMMUNIKATION:

EB ist eine komplexe Erkrankung. Es gibt viele unterschiedliche Formen und so ist auch die Forschung auf der Suche nach Heilung nicht eindimensional. Für sie ergibt sich eine vielfältige



© Privat

Prioritätenliste mit unterschiedlichen Schwerpunkten wie Biologie, Genetik und Epigenetik oder auch Fibrose und Krebs. Es geht zunächst darum, die Erkrankung in ihrer Gesamtheit und mit ihren einzelnen Symptomen zu verstehen. Erst dann kann man sich daran machen, Behandlungsmöglichkeiten für Symptome oder Ansätze für eine ursächliche Heilung zu entwickeln. Dabei ist eine Erkenntnis sehr schmerzhaft: Forschung braucht Zeit, Geld und Beharrlichkeit. Auf dem Weg von der Idee zum Produkt müssen Zeiträume von 10 bis 15 Jahren überbrückt werden. Und dabei handelt es sich nicht um ein einzelnes Projekt, sondern um mehrere ineinandergreifende Vorhaben, die zum erhofften Ziel führen.

Bei all dem ist es besonders wichtig, den Überblick zu bewahren. Was tut sich bezüglich EB-Forschung in Österreich? Was weltweit? Welche Forschungsprojekte werden gefördert, welche klinischen Studien laufen? Welche Konsequenzen hat das für die Forschungs- und Förderstrategie von DEBRA Austria? Oberstes Ziel ist es dabei, Spendengelder so sparsam und wirksam wie möglich einzusetzen. Diese Verantwortung nehmen wir sehr ernst.

Auch die Forschungskommunikation ist vielschichtig, so wie die Erkrankung selbst. Dabei stehen wir im permanenten Austausch mit verschiedenen Gruppen und Zielgruppen: ForscherInnen, KlinikerInnen, Pharmafirmen, Zulassungsbehörden, PatientInnen und – last but not least – SpenderInnen. Welche Themen und Aspekte jeweils interessant sind, ist sehr unterschiedlich und muss in der Kommunikation berücksichtigt werden. Heikel sind Neuigkeiten aus der Forschung: Mögen sie auch intern spannend sein, müssen wir darauf achten, keine Erwartungen zu wecken, die dann vielleicht nicht erfüllt werden können. Diese Gratwanderung ist eine Herausforderung. Letztlich geht es aber darum, klar, präzise und verständlich über die vielfältigen Aktivitäten in der EB-Forschung zu informieren und die Außenwelt an den spannenden Entwicklungen teilhaben zu lassen. Das haben sich alle verdient!

EB-Research Network

Zusammenschluss von forschungsaffinen EB-Patientengruppen mit dem Ziel, die weltweit besten Forschungsprojekte zu fördern und die Therapieentwicklung voranzutreiben. Wer sich für die EB-Forschung interessiert, kann aktuelle Projekte einsehen, nach aktiven und abgeschlossenen klinischen Studien für EB suchen und Ergebnisse nachlesen: www.eb-researchnetwork.org

Wie finden wir die besten Projekte?

Hochwertige Forschung wird weltweit in der gleichen Art beurteilt: In einem sogenannten Peer-Review-Verfahren – ein wichtiges Instrument zur Qualitätssicherung in der Forschung. ExpertInnen mit ähnlichen Kompetenzen („Peers“) begutachten die Anträge ihrer FachkollegInnen kritisch. Sie geben oft auch wertvolle Anregungen, die häufig in die Forschungsprojekte einfließen.

1. Ausschreibung

DEBRA schreibt öffentlich eine **Förderrunde** aus und bewirbt diese.

2. Einreichung

Förderanträge werden von ForscherInnen über Grant Tracker – ein standardisiertes Online-Fördermanagement-Tool – eingereicht. DEBRA überprüft die Anträge formal auf ihre Richtigkeit.

3. Peer Review

Begutachtung – Peer Review

Externe ExpertInnen und die ExpertInnen des MSAP (Medical and Scientific Advisory Panel) beurteilen die Projekte nach folgenden Kriterien:

- Wissenschaftliche Qualität und Originalität
- Machbarkeit bezüglich Zeitrahmen und Projektressourcen
- Relevanz für EB

Mindestens 2-MSAP-Reviews und 2 ExpertInnen-Reviews sind pro Antrag nötig.

Die Peer Reviews werden anonymisiert und an das MSAP weitergeleitet.



Förderzusage inkl. eventueller erforderlicher Anpassungen



Erneute Einreichung in der nächsten Runde und erforderliche Anpassungen



Ablehnung

5. Förderzusage

Der DEBRA Vorstand entscheidet über die endgültige **Förderzusage** der empfohlenen Projekte.

Wer berät uns in Forschungsfragen?

DEBRA International wird von einem Expertengremium aus erfahrenen EB-WissenschaftlerInnen und -KlinikerInnen beraten. Das **Medical and Scientific Advisory Panel (MSAP)** oder eine für die jeweilige Ausschreibung passende **Expertenjury** tritt üblicherweise zweimal jährlich zusammen, um eingereichte Forschungsanträge zu begutachten. Mit der verkürzten Antragsvariante werden die Projektanträge ohne Meeting von externen und internen EB-SpezialistInnen begutachtet und Empfehlungen ausgesprochen.

Verkürzte Variante für EB-Haus Forschungsprojekte, nationale und internationale Kooperationsprojekte sowie Sonderprojekte: I. Förderantrag via Grant Tracker, II. Begutachtung über Expertengremium inkl. Empfehlung, III. Vorstandsentscheidung über Förderzu- oder -absage.





Medienarbeit

Für die „Schmetterlingskinder“ ist es besonders wichtig, die Öffentlichkeit laufend zu informieren und jene Aufmerksamkeit zu generieren, die

für eine seltene und folgenschwere Erkrankung entscheidend ist. 2022 gab es wieder einige besonders schöne Medienberichte. Hier ein Auszug:

Hilfe für Schmetterlingskinder



Text Nicole Gerferetz-Schiefer
Fotos Ludwig Schedl, wildbild

Wer unter Epidermolysis bullosa (kurz EB) leidet, dessen Haut ist so verletzlich wie der Flügel eines Schmetterlings. Daher werden die Betroffenen „Schmetterlingskinder“ genannt.



Dr. Anja Diem, Leiterin der EB-Ambulanz, mit einem Schmetterlingskind.

Als Epidermolysis bullosa (EB) wird eine folgenschwere Erkrankung bezeichnet, die aufgrund der besonderen Verletzlichkeit der Haut zu permanenter Blasen- und Wundbildung führt. In Österreich sind rund 500, in Europa ca. 30.000 Menschen betroffen. EB ist angeboren: Die Ursache liegt in der Veränderung einzelner Gene: Mindestens eines der 16 Proteine (Eiweißmoleküle), die die Hautschichten verbinden, funktioniert aufgrund eines Gendefekts nicht richtig. Die Folge: Bei den sogenannten „Schmetterlingskindern“ führen bereits geringste mechanische Belastungen zur Blasenbildung der Haut.

36 LEBEN

L(i)eben mit einer seltenen Erkrankung

6000 bis 8000 Rare Diseases kennt die Medizin derzeit. Heilung ist selten in Sicht, auch wegen der Politik. Entmutigen lassen sich Betroffene deswegen nicht.

Die sie geboren wurde, heißt es, ist sie völlig gesund. Dann aber fiel der Blick der Ärzte auf eine rote Wunde auf dem rechten Fuß des Mädchens, so groß wie eine Münze. Früher Untersuchungen galten meist frei: Das Baby hatte einen Gendefekt, der seine Haut besonders empfindlich macht. Schon leichter Druck lässt Blasen entstehen, diese mehr blutende Verletzungen ... Lisa Riedl war ein Schmetterlingskind.

GESUNDHEIT

Ihre Kindheit prägen Gendefekte, vererbte Wunden und Schmerzen. „Ja, gibt Tage, da schaden mich meine Eltern nur dem Bisschen mehr, da ich mich nicht rühren kann“, sagt sie. Nachts lag sie Hand-schuh, um sich im Schlaf nicht zu kratzen, um Tag Klebeschleim, lange Haare und Leibchen. Heute ist Riedl 28 Jahre alt – ein erwachsener Schmetterling, von dem es besonders wenig gibt.

Eines unter 20.000 ... Die Epidermolysis bullosa ist noch nicht heilbar, oft werden die Betroffenen RRP, sagt die Wissenschaft. Statistiken zufolge ist eines von 20.000 Babys betroffen, umgerechnet etwa 500 Österreicher. Teil der Erkrankung sind Haut- und nicht-sichtbare Schäden. „Mein Körper ist so verletzlich, wie allem die Hände, Unterarme und Hände, weshalb ich oft angekratzt und angekratzt werde.“

Die Kinderärztin prägen Gendefekte, vererbte Wunden und Schmerzen. „Ja, gibt Tage, da schaden mich meine Eltern nur dem Bisschen mehr, da ich mich nicht rühren kann“, sagt sie. Nachts lag sie Hand-schuh, um sich im Schlaf nicht zu kratzen, um Tag Klebeschleim, lange Haare und Leibchen. Heute ist Riedl 28 Jahre alt – ein erwachsener Schmetterling, von dem es besonders wenig gibt.



der Ausdehnung, auch die Berührungen und der Sex verändern sich. „Ja, ist ein schwieriger Spagat“, räumt Prochaska ein, „meinerseits muss man aufpassen, andererseits will man für den Partner attraktiv bleiben und nicht nur als kranke Person gesehen werden.“

13 Tattoos zieren Lisa Riedls Haut – trotz Epidermolysis bullosa. ... Lang diktierte die seltene Erkrankung mein Leben, heute tue ich das selbst ...

Zarteste Haut

„Schmetterlingskinder“ werden Betroffene der Krankheit Epidermolysis bullosa (kurz EB) genannt, weil ihre Haut so verletzlich wie die Flügel eines Schmetterlings ist. In Österreich leben 500 Betroffene mit dieser seltenen Krankheit, die Organisation Debra hilft. www.debra-austria.org

(M)ein gescreentes Baby

In Wien werden Neugeborene seit den 1960ern speziell untersucht. ... Die Politik muss erkennen, wie wichtig die Behandlung von Rare Diseases ist.

Ein Problem, bei dem ebenfalls häufig ins Spiel kommt: Schätzungen zufolge werden in jedem 15. Tag ein Kind mit Rare Diagnose zur Welt, von dem die Österreicher wissen fast nichts. Christiane Druml nicht nur zu den häufigeren, sondern des seltenen Erbkodexen zählt, sondern auch eine

© Die Presse am Sonntag, 3. Juli 2022

© veröffentlicht im Österreich-Teil von ELTERN 08/2022



Die Patientenorganisation DEBRA Austria unterstützt Schmetterlingskinder.

Bei EB handelt es sich um eine sogenannte Multisystemerkrankung. „Je nach Schweregrad der Erkrankung können neben der Haut auch andere Organe betroffen sein. Weiters sind Verwachsungen der Finger und Zehen, verstärkte Karies mit Zahnverlust sowie Ernährungs- und Verdauungsprobleme durch Blasen an den Schleimhäuten möglich.“

Der Alltag der großen und kleinen Betroffenen ist von Blasen, Wunden und Schmerzen geprägt. „Bereits alltägliche Handlungen wie Haare kämmen, Hände abtrocknen, ein Stück Brot essen kann für „Schmetterlingskinder“ gefährlich sein.“

Die Diagnose erfolgt zumeist bereits im Säuglings- oder Kleinkindalter. Bei einem Verdacht auf EB werden eine Hautbiopsie und eine Genanalyse durchgeführt. Gibt es in der Familie bereits jemanden mit EB, kann schon beim Ungebornen eine Genanalyse durchgeführt werden.

Eine Heilung ist derzeit noch nicht möglich. Denn die Ursache der EB, also der Gendefekt, kann noch nicht beseitigt werden, obwohl hier in der Forschung bereits große Fortschritte erzielt wurden. Doch eine Behandlung ist möglich! Diese besteht zum einen aus der richtigen Wundversorgung; Die auftretenden Blasen müssen punktiert, entleert und die Wunden versorgt werden, um Reibung und Infektionen zu verhindern.

Medizinisches Netzwerk zur Hilfe für „Schmetterlingskinder“

Die Initiative „EB-CLINET“ blickt auf eine 10-jährige Erfolgsgeschichte zurück



Foto: © shutterstock.com / Ludwig Schedl

In Österreich leben rund 500 Menschen mit Epidermolysis bullosa (EB). Bei dieser seltenen Hauterkrankung ist der Erfahrungsschatz der Klinikinnen und Kliniker sowie anderer Gesundheitsdienstleister begrenzt. Aus diesem Grund machen Betroffene mitunter einen jahrelangen Leidensweg durch.

Expertise und Bekanntheit des EB-Haus Austria treten Betroffene aus aller Welt mit der Spezialklinik in Kontakt und suchen Hilfe bei der Behandlung ihrer Erkrankung. Dr. Rainer Riedl, Gründer und Geschäftsführer von DEBRA Austria: „Anfragen und Hilferufe aus vielen Ländern innerhalb und außerhalb Europas haben damals gezeigt, dass ein großer Bedarf an fachlicher Information und Erfahrungsaustausch besteht – und dass dieses Wissen lokal meist nicht ausreichend vorhanden ist.“

und der EB-Akademie. Das Netzwerk wird durch das Team der EB-Akademie im EB-Haus Austria am Salzburger Universitätsklinikum betreut. Ziel ist es, neue wissenschaftliche und klinische Erkenntnisse möglichst rasch in die Behandlung von EB-Patienten einfließen zu lassen. EB-CLINET ermöglicht neben der weltweiten Vernetzung und dem Austausch von Wissen und Erfahrung über Epidermolysis bullosa außerdem Aus- und Weiterbildungsangebote sowie den Zugang zu klinischen Studien und Fachliteratur. Auf der Website von EB-CLINET findet man alle aktuellen „Clinical Practice Guidelines“, bekommt Zugang oder Links zu Lerninhalten, Publikationen und weiteren nützlichen Tools. Alle Angebote werden kostenlos zur Verfügung gestellt. Finanziert wird EB-CLINET von der Patientenorganisation Debra Austria. Infos unter: eb-clinet.org

Das Wissen in die Welt hinaustragen

Heute sind im Netzwerk von EB-CLINET 127 Partner aus 65 Ländern registriert. Dazu gehören vor allem Ärzte und anderes medizinisches und pflegerisches Personal. Aufgrund der hohen

© zuerst erschienen in: Hausärzt:in Themenheft Dermatologie, 12/21 (mehmed.at/magazine)



Nico hat die EB in der dynamischen Form, es bilden sich Wunden auf seinem gesamten Körper. Sogar an den Schlämmdrüsen und den inneren Organen.



PHOTO: RENNA WERNER

UNSER SCHMETTERLINGSKIND

Der kleine entzückende Nico muss mit einer seltenen und derzeit noch nicht heilbaren Hauterkrankung leben: Epidermolysis bullosa (EB). Er ist ein Schmetterlingskind, eines von „nur“ 500 in Österreich.

Er ist jetzt zweieinhalb Jahre alt, ein aufgewecktes, liebevolles Kind, das sein Schicksal mit großer Tapferkeit erträgt. Als „Schmetterlingskind“ mit einer sehr schweren Form lebt er jeden Tag mit Schmerzen, mehrfachem Verbandwechsel und sich ständig steigendem Juckreiz.

Mit Freudentränen in den Augen begrüßen die Eltern Bia Frewein und Michael Grill ihren kleinen Nico, als er nach einer unkomplizierten Schwangerschaft auf die Welt kam. „Mich hat die Nabelschnur durchrennt und ich bekam Nico kurz an die Brust – aber er schrie, und wie sich herausstellte vor Schmerzen“, erzählt Nicos Mutter. „Ich habe mit Schreien seine roten, winzigen Füßchen gesehen, ohne Haut und fleischig.“ In einem Inkubator wurde er rasch auf die Intensivstation der Neonatologie des LKH Graz gebracht und der Schock bei den Eltern war groß, als sie nach einigen Untersuchungen und einer Genanalyse erfuhr, dass ihr kleines Baby an Epidermolysis bullosa (EB) leidet, dass es ein „Schmetterlingskind“ ist. So werden sie genannt, weil die Haut der Betroffenen genauso verletzlich ist wie die Flügel eines Schmetterlings.

Es ist für die Eltern eine unglaubliche emotionale Belastung, wenn Nico beim Verbandwechsel, „Aua“ und „Nein“ schreit und sie trotzdem weitermachen müssen. Füße, Beine, Arme und Hände sind bei Nico Tag und Nacht eingebunden. Mit einem speziellen Verbandsmaterial werden zusätzlich Hautablösungen am Po, Bauch und Rücken abgeklebt. „Das klebt nur ganz leicht, damit man beim Entfernen nicht die Haut mit abzieht.“ Alleine wäre ein Verbandwechsel, der schon mal bis zu zwei Stunden dauern kann, gar nicht möglich. Mit großer Wahrscheinlichkeit werden Nicos Finger und Zehen verwachsen. „Mit täglichen Massage-Techniken und Übungen versuchen wir, das zu verzögern und auch den großen Zeh so lange wie möglich mit einem „Zehentrenner“ zu retten, weil er für das Gleichgewicht wichtig ist.“

Erholungszeiten gibt es für Nico und seine Eltern nicht, denn sein Juckreiz ist viel schlimmer geworden. „Über seine Schutzverbände kratzen wir ihn zur Erleichterung Tag und Nacht oft stundenlang.“ Sie wissen inzwischen genau, wie viel Reibung und Druck die Haut aushält, ohne dass weitere Wunden entstehen. „Und nach kurzem Schlaf geht es wieder von vorne los“, erzählt seine Mutter.

Für die Eltern ist es schlimm zu sehen, wie die Krankheit sich Nicos Körper erobert. „Trotzdem ist er so lebensfroh, voller Energie und unglaublich lebendig, wodurch er sich aber auch öfters verletzt.“ Dieses Temperament ist bei einem „Schmetterling“ mit dieser ausgeprägten Form eher selten, denn normalerweise bewegen sie sich viel vorsichtiger. „Uns bleibt das Herz oft stehen, aber wir können seine Bewegungsfreude gar nicht zurückhalten. Anscheinend gehört er einer sehr mutigen Gattung an“, schmunzelt seine Mutter.



Das Schmetterlingskind Nico ist unglaublich tapfer, er besitzt einen sehr positiven und unwiderstehlichen Lächeln.

„Nico ist so ein Sonnenschein und unser kleiner Held. Wir versuchen, im Hier und Jetzt zu leben und zu genießen, was aktuell möglich ist.“



„Nico hat ausgeprägte, feinmotorische Fähigkeiten. Die Vorstellung, dass diese Fähigkeit aufgrund der Erkrankung eingeschränkt werden kann, ist hart für uns Eltern.“

„Auch wenn Nico immer wieder sehr große Schmerzen hat, beglückt er uns die meiste Zeit mit seinem sonnigen Lächeln, seiner Freundlichkeit und guten Laune.“

Neue Informationen und Hilfestellung erhalten die Eltern im EB-Haus, einer vom Verein eDNA ins Leben gerufenen und rein durch Spenden finanzierten Spezialabteilung für Schmetterlingskinder im LKH Salzburg.

FREUDE UND HOFFNUNG

Nicos Eltern sind glücklich, dass Nico in der Kinderkrippe des Förderzentrums des Landes Steiermark von einem engagierten, liebevollen Team und zwei kompetenten Krankenschwestern begleitet wird. „Beide Krankenschwestern wurden von uns selbst eingeschult – regelmäßige Abstimmungen zwischen den Pädagoginnen und den Krankenschwestern sichern einen fiedelichen Rahmen in der Kinderkrippe. Wenn Großes passiert, muss ich selbst rasch in die Kinderkrippe kommen. Diesbezüglich bin ich meinem Arbeitgeber dankbar, dass mir ein Arbeitsplatz in der Nähe der Kinderkrippe angeboten wurde.“ Begeistert erzählt seine Mutter, dass die anderen Kinder sehr sensibel mit Nico umgehen und er dort aufblüht. Nico muss aufgrund der vielen Läsionen in der Speiseröhre nach wie vor flüssig ernährt werden. Umso spannender und schöner war es für die Eltern zu erleben, wie er es in der Kinderkrippe anderen Kindern gleicht und aus der Suppenschüssel zu löffeln begann. „Das funktioniert aber meist nur in der Kinderkrippe und natürlich nur mit klarer Suppe.“

Wenn die anderen Kinderrippenkinder im Sommer hinaus spielen und plantschen gehen, muss Nico drinnen bleiben. Um die Haut zu schützen, muss er die Sonne meiden, ein Planschen im Wasser ist aufgrund der Verbände nicht möglich. „Dafür kann er zu Hause vor dem Abendprogramm plantschen, denn da müssen die Verbände ohnehin erneuert werden.“ Ein kompletter Verbandwechsel in der

Kinderkrippe wäre zu zeitintensiv und auch emotional zu anstrengend, ergänzt der Vater noch.

Besonders hart für die Eltern ist es, zu sehen, dass bei Nico die Speichelproduktion beginnt, wenn sie selbst essen. „Da ihn seine Erfahrung aber gelehrt hat, dass Essen schmerzt, füttert er dann lieber uns. Das tut im Herzen weh. Manchmal, wenn es sooo gut riecht und er nicht widerstehen kann, z.B. bei Pommes, nimmt er ein Stück in den Mund – für den Geschmack – und spuckt es dann wieder aus. Mit dieser Strategie kann er wenigstens ein bisschen genießen.“

Samstags ist Nico bei Bia Mutter, „und so haben wir einen Tag in der Woche für uns – und den nutzen wir meist als Ausschlaftag“, schmunzeln die Eltern, die kaum Zeit für sich gemeinsam haben. „Wir versuchen, absolut im Hier und Jetzt zu leben und zu genießen, was aktuell möglich ist. Und jeden Tag beten und hoffen wir, dass etwas gefunden wird, was hilft. Es soll heuer noch ein Birkenrindenextrakt auf den Markt kommen, das die Wundheilung und den Wundverschluss fördern soll, und das wäre schon eine erste Hilfe und Erleichterung – vor allem bei chronischen Wunden.“ Ihre ganze Hoffnung liegt natürlich in der Genforschung, der CRISPR/Cas-9-Gen-Schere als Therapieansatz. „Der Gedanke, dass es vielleicht in zehn Jahren Hilfe gibt, gibt uns Kraft – und natürlich Nico selbst. Mit seiner lieben und fröhlichen Art zeigt er uns, dass das Leben schön ist. Wir lernen täglich von ihm.“ Heidi Grager



PHOTO: RENNA WERNER © SISIS Winter in Österreich 22

BIRKENRINDENEXTRAKT EPIDERMOLYSIS BULLOSA

Filsuvez, ein Trockenextrakt aus der Birkenrinde, wurde von der EMA zur Therapie der Epidermolysis bullosa (EB) zugelassen. Der Extrakt aus *Betula pendula* Roth/*Betula pubescens* Ehr. (entspricht 0,5–1,0 g Birkenrinde) wird als Gel auf die betroffenen Hautstellen aufgetragen. Allerdings wirkt er nur bei zwei von vier Formen der EB; diese machen zusammen etwa 30% der EB-Erkrankungen aus. Filsuvez soll Entzündungsmediatoren modulieren und die Keratinozyten zur Differenzierung und Migration anregen – und so die Heilung der Wunden fördern.

QUELLE
https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/summaries-opinion/filsuvez

© ÖAZ Österreichische Apotheker Zeitung | 3/2022

Schon die kleinste Berührung wird zur Qual

Hautkrankheit Epidermolysis bullosa: eine Belastung für Betroffene und Angehörige

Erhalten Eltern die Diagnose ihres Kindes, zieht es ihnen sprichwörtlich den Boden unter den Füßen weg. Epidermolysis bullosa (kurz EB) ist eine angeborene, folgeschwere und derzeit noch nicht heilbare Hauterkrankung. „Allein in den vergange-

nen Monaten wurden 14 EB-Babys geboren, das sind mehr als je zuvor“, berichtet Dr. Rainer Riedl Obmann der Selbsthilfeorganisation DEBRA Austria und selbst betroffener Vater. In Österreich leben rund 500, in Europa etwa 30.000 Menschen mit

diesem Leiden. Ursache: eine Genveränderung. Diese führt dazu, dass die Haut so empfindlich ist wie der Flügel eines Schmetterlings. Schon geringste mechanische Belastungen wie Berührung oder Kleidung verursachen Blasenbildung. Der Alltag der großen und kleinen Patienten ist von Blasen, Wunden und Schmerzen geprägt.

Bei den Eltern stellen sich große Ängste, tausende Fragen und ein Gefühl der Hilflosigkeit ein. Unterstützung finden Betroffene sowie deren Angehörige im EB-Haus am Salzburger Universitätsklinikum, das als weltweit erste Spezialklinik im Jahr 2005 eröffnet wurde. Die Ärzte und Pflegekräfte sind sehr erfahren im Umgang mit dieser Krankheit und können rasch auf Sorgen und Hilferufe reagieren. R.M.

Infos: debra-austria.org

© aus der Krone Gesundheit vom 26. November 2022

aktuell

Epidermolysis bullosa

EB-CLINET vernetzt 127 Partner weltweit

Bei einer seltenen Krankheit wie Epidermolysis bullosa (EB) ist der Erfahrungsschatz einzelner Kliniker*innen und anderer Gesundheitsdienstleister begrenzt. Der internationale Austausch ist daher entscheidend, um Erfahrungen der wenigen EB-Expert*innen zu bündeln und die Versorgung der Patient*innen zu verbessern. Um das zu ermöglichen, wurde vor zehn Jahren in Österreich das Netzwerk EB-CLINET initiiert, das seit seiner Gründung von der Patientenorganisation DEBRA Austria finanziert wird.

- Ziel war und ist es, in jedem Land der Welt zumindest eine*n EB-Experten*in oder ein EB-Zentrum als zentralen Ansprechpartner für EB-Patient*innen zu etablieren. Heute sind im Netzwerk von EB-CLINET 127 Partner*innen aus 65 Ländern registriert. Dazu gehören vor allem Arzt*innen und anderes medizinisches und pflegendes Personal.
- Aufgrund der hohen Expertise und Bekanntheit des EB-Hauses Austria treten EB-Patient*innen aus aller Welt mit der Spezialklinik in Kontakt und suchen Hilfe bei der Behandlung ihrer Erkrankung. Dr. Rainer Riedl, Gründer und Geschäftsführer von DEBRA Austria: „Wir wollten unser Fachwissen teilen und von anderen lernen. Das Fachwissen sollte reisen und nicht die Patient*innen.“
- „So können wir österreichischen Patient*innen Entwicklungen aus anderen Ländern zugänglich machen sowie im Gegenzug unsere weltweit herausragende Expertise in die Welt tragen“, ergänzt Dr. Sophie Kitzmüller, Leiterin von EB-CLINET und der EB-Akademie. Das weltumspannende Netzwerk EB-CLINET wird durch das Team der EB-Akademie im EB-Haus Austria am Salzburger Universitätsklinikum betreut und erleichtert die Kommunikation, um neue wissenschaftliche und klinische Erkenntnisse möglichst rasch in die Behandlung von EB-Patient*innen einfließen zu lassen.
- Die Initiative EB-CLINET sorgt für eine weltweite Vernetzung aller EB-Zentren und Expert*innen
- den Austausch von Wissen und Erfahrung über Epidermolysis bullosa (EB) unter

- den Partner*innen und Interessent*innen
- das Schaffen von Aus- und Weiterbildungsangeboten
- Information über den und schnellen und einfachen Zugang zu exzellenter Fachliteratur
- eine Vereinfachung der länderübergreifenden Versorgung
- die Information über neue Therapiemöglichkeiten und die fachgerechte Behandlung sowie
- den Zugang zu klinischen Studien

Klinische Studien und Publikationen sind bei einer seltenen Erkrankung wie EB dringend nötig, aber rar. „Umso wichtiger ist es, Studien zu forcieren und Patient*innen dafür zu rekrutieren. Nur so können wir die Entwicklung und den Zugang zu neuen Therapieoptionen sicherstellen“, so Riedl.

Der Wissensaustausch ist nicht nur unter Arzt*innen, sondern auch im pflegerischen Bereich maßgeblich. Aus diesem Grund wurde das „Nursing Forum for EB Care“ ins Leben gerufen. Krankenschwestern tauschen sich hier zu Fragen über neue Verbandsmaterialien, Best-Practice-Nachbehandlung geplanter Eingriffe, Erleichterungen für den Alltag und die Verwendung von Medikamenten, Salben und Hilfsmitteln aus.

Website, Newsletter und Konferenz
Um dem Austausch der Expert*innen einen festen Rahmen zu geben, findet üblicherweise alle zwei Jahre eine EB-CLINET Konferenz statt. Darüber hinaus läuft die Kommunikation vor allem über digitale Kanäle. Im monatlichen EB-CLINET Newsletter

werden neben neuesten allgemeinen Informationen aus dem klinischen Bereich, Termine kommender Veranstaltungen sowie auch neueste Publikationen geteilt. Auf der Website von EB-CLINET finden Besucher*innen alle aktuellen „Clinical Practice Guidelines“, bekommen Zugang oder Links zu Lerninhalten, Publikationen und weiteren nützlichen Tools. Weiters ist mithilfe der „Partner Map“, einer interaktiven Karte, eine zielgerichtete Suche nach klinischen Spezialist*innen möglich. Alle Angebote von EB-CLINET werden kostenlos zur Verfügung gestellt.

Neue Angebote

Gerade in Zeiten von COVID hat EB-CLINET gezeigt, wie essenziell ein solides, internationales Netzwerk ist. Um den Bereich Weiterbildung sicherzustellen, wurden neue Angebote wie das EB-CLINET-Online-Seminar geschaffen. „Es ist uns wichtig, die Themen unserer Weiterbildungsangebote vielfältig zu gestalten. Wer die Erkrankung kennt

Epidermolysis bullosa (EB)

In Österreich leben rund 500 Menschen, in Europa rund 30.000 Menschen mit der Erkrankung Epidermolysis bullosa (EB). Betroffene werden als „Schmetterlingskinder“ bezeichnet, da ihre Haut so verletzlich ist wie die Flügel eines Schmetterlings. EB bewirkt, dass die Haut bei der kleinsten Berührung Blasen bildet oder sogar reißt. Aufgrund einer Genveränderung werden bestimmte Proteine fehlerhaft oder gar nicht ausgebildet, dadurch fehlt der Zusammenhalt der Hautschichten.

DEBRA Austria, Hilfe bei Epidermolysis bullosa

DEBRA Austria wurde 1995 als Selbsthilfegruppe von Betroffenen, Angehörigen und Arzt*innen mit dem Ziel gegründet, Erfahrungsaustausch und Hilfe für Menschen mit EB zu organisieren. Der Verein hat sich zum Ziel gesetzt, kompetente medizinische Versorgung für die „Schmetterlingskinder“ zu ermöglichen und durch gezielte, erstklassige Forschung die Chance auf Heilung zu erhöhen. Auf Initiative von DEBRA Austria und mit Spenden wurde 2005 die weltweit einzige Spezialklinik für „Schmetterlingskinder“ – das EB-Haus Austria – am Salzburger Universitätsklinikum eröffnet und kommt seither für den laufenden Betrieb auf. 2017 wurde diese Einrichtung zum ersten österreichischen Expertisenzentrum für seltene Erkrankungen designiert.

weiß, dass EB-Patient*innen nicht nur eine gute Versorgung der Haut brauchen, sondern auch Themen wie Zahngesundheit, Ernährung, psychologische Unterstützung, Ergotherapie und vieles andere in ihrer ganzheitlichen Behandlung eine wichtige Rolle spielen. Wir machen uns daher auf die Suche nach Expert*innen in diesen Feldern und schaffen Möglichkeiten dieses Wissen einfach zugänglich zu verbreiten“, fasst Kitzmüller die Intention hinter diesem neuen Format zusammen.

Die Seminare stehen kostenlos für interessiertes Fachpersonal zur Verfügung. Bei den Live-Veranstaltungen gibt es auch Platz für Fragen und Diskussionen. Im Anschluss sind die Inhalte auf der EB-CLINET Website abrufbar. Für heuer plant EB-CLINET ein D-A-CH-Symposium zum Thema „Juckreiz und Schmerzen bei EB.“

Weitere Informationen:

www.eb-clinet.org

Hinweis des Verlags. Der Verlag bleibt in Hinblick auf geographische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutionsadressen neutral.

hautnah 2022 · 216–7
<https://doi.org/10.1007/s12326-022-00494-6>
© The Author(s), under exclusive licence to Springer-Verlag GmbH Austria, ein Teil von Springer Nature 2022

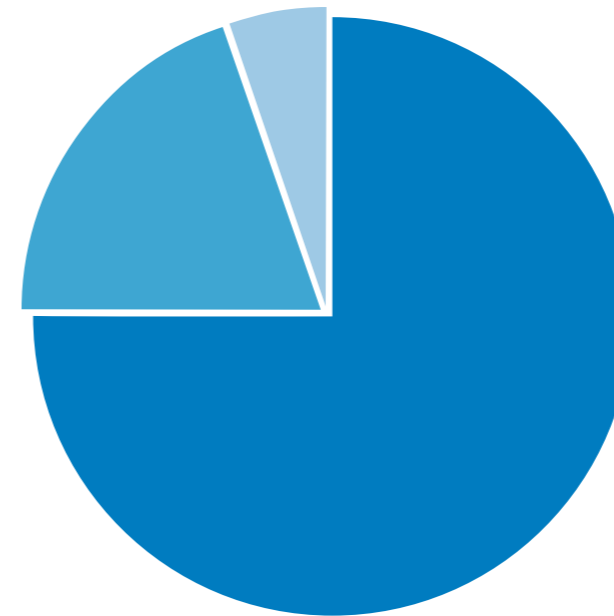
DEBRA Austria Finanzbericht 2022

Der Verein DEBRA Austria, Hilfe bei Epidermolysis bullosa hat im Jahr 2022 gut gewirtschaftet. Das zeigt der Finanzbericht 2022. Sehr erfreulich ist, dass DEBRA Austria aufgrund der Spendeneinnahmen die wesentlichen Vereinsziele – medizinische Versorgung, Forschung und Hilfe für Betroffene in Notsituationen – gut unterstützen konnte. Die Prüfung der Rechnungslegung gemäß § 21 VerG

für das Rechnungsjahr 2022 (Jahresabschluss 2022), die Prüfung zur Bestätigung des Vorliegens der Voraussetzungen gemäß § 4a Abs. 8 Z 1 EStG 1988 (Spendenabsetzbarkeit) und die Prüfung der Kriterien für die Vergabe des Spendengütesiegels durch die Kammer der SteuerberaterInnen und WirtschaftsprüferInnen wurde von PwC Wirtschaftsprüfung GmbH durchgeführt.

Mittelherkunft		7.535.379,09
Spenden		7.281.609,55
	Zweckgewidmete Spenden	91.137,43
	Ungewidmete Spenden	7.190.472,12
Mitgliedsbeiträge		6.210,00
Subventionen und Zuschüsse der öffentlichen Hand		200.000,00
Sonstige Einnahmen		18.540,30
Erträge Kapitalvermögen		29.019,24
Mittelverwendung		7.535.379,09
Leistungen für statutarisch festgelegte Zwecke		5.273.624,49
	Hilfe für EB-Betroffene	290.336,29
	Medizinische Versorgung (EB-Haus Austria: Ambulanz)	517.743,63
	Forschung (EB-Haus Austria: Forschungseinheit und klinische Forschung)	2.241.124,87
	Ausbildung und Vernetzung (EB-Haus Austria: Akademie und EB-Clinet)	177.450,14
	EB-Forschung extern	798.195,45
	Informations- und Öffentlichkeitsarbeit	1.248.774,11
Spendenwerbung und Spenderbetreuung		1.545.368,98
	Allgemeine Öffentlichkeitsarbeit und Spendenwerbung	1.430.383,66
	Spenderbetreuung	114.985,32
Verwaltungsaufwand		159.706,73
Umstellung auf autom. Spendenabsetzbarkeit		25.175,30
Zuweisung Rücklage		531.503,59
Jahresergebnis des Vereinsjahres 2022		0,00

MITTELVERWENDUNG BEI DEBRA AUSTRIA, HILFE BEI EPIDERMOLYSIS BULLOSA



- Hilfe für EB-Betroffene; medizinische Versorgung, Forschung und Ausbildung im EB-Haus Austria; externe EB-Forschung; Informationsarbeit
- Allgemeine Öffentlichkeitsarbeit, Spendenwerbung und Spenderbetreuung
- Verwaltungsaufwand



Spendenverwendung

DEBRA Austria bedankt sich sehr herzlich für die großzügige Unterstützung, die den „Schmetterlingskindern“ zuteil wird. Der Betrieb des EB-Haus Austria, die Förderung der Forschung auf dem Weg zur Heilung und die unmittelbare Hilfe für betroffene Familien in Notsituationen sind nur mit Spenden – mit Ihren Spenden – möglich. Für uns ist es oberstes Gebot, diese Spenden nicht nur nach den Grundsätzen der Rechtmäßigkeit, Wirtschaftlichkeit, Zweckmäßigkeit, Sparsamkeit und Transparenz zu verwenden, sondern auch dafür zu sorgen, dass die uns überlassenen finanziellen Mittel ausschließlich im Sinne der Statuten und der Vereinsziele eingesetzt werden. In unserer Kommunikation, speziell auch in unseren Spendenaufrufen, legen wir großen Wert darauf, ein wahrheitsgetreues Bild der Anliegen und Bedürfnisse der „Schmetterlingskinder“ zu zeichnen und ihr Schicksal ohne Übertreibung darzustellen. Trotz vielfältiger Einschränkungen und Schwierigkeiten, die ein Leben mit EB mit sich bringt, ist es uns deshalb wichtig, EB-Betroffene nicht nur als krank, traurig, unberührbar und schmerzverzerrt darzustellen, sondern zu zeigen, dass sie

froh und optimistisch das Beste aus ihrem Leben machen können. Um Ihnen die Sicherheit zu geben, dass Ihre finanziellen Zuwendungen nach diesen Grundsätzen verwendet werden, unterzieht sich DEBRA Austria jedes Jahr freiwillig der strengen Kontrolle durch die unabhängige Kammer der SteuerberaterInnen und WirtschaftsprüferInnen und trägt seit dem Jahr 2006 das Österreichische Spendengütesiegel. Das Spendengütesiegel wird jährlich von der Kammer der SteuerberaterInnen und WirtschaftsprüferInnen verliehen. Geprüft werden dabei die Ordnungsmäßigkeit der Rechnungslegung, das interne Kontrollsystem, die satzungs- und widmungsgemäße Mittelverwendung, Sparsamkeit und Wirtschaftlichkeit, die Finanzpolitik, das Personalwesen sowie die Lauterkeit der Werbung und die Ethik der Spendenwerbung. Seit 2009 erfüllt DEBRA Austria auch alle Voraussetzungen dafür, dass Sie Ihre Spende steuerlich absetzen können. Somit können Sie sicher sein, dass Ihre Hilfe ankommt und wirksam ist!

Dr. Rainer Riedl,
Obmann DEBRA Austria



DEBRA Austria,
Hilfe bei Epidermolysis bullosa
Am Heumarkt 27/1, 1030 Wien
Tel. + 43 (0)1 876 40 30
office@debra-austria.org
www.schmetterlingskinder.at



EB-Haus Austria
Universitätsklinik für Dermatologie
Landeskrankenhaus Salzburg –
Universitätsklinikum der PMU
Müllner Hauptstraße 48
5020 Salzburg, Tel. +43 (0)5 7255-82400
info@eb-haus.org, www.eb-haus.org



DEBRA Austria,
Hilfe bei Epidermolysis bullosa
Spenden: Erste Bank,
IBAN: AT02 2011 1800 8018 1100

Bitte helfen Sie!

So fühlt sich das Leben für ein Schmetterlingskind an.

Denn Schmetterlingskinder leben mit einer unheilbaren, schmerzvollen Hauterkrankung, von der auch Augen, Mund und Schleimhäute betroffen sind. Bitte spenden Sie unter schmetterlingskinder.at



G G K M U L L E N L O W E





**Bitte
helfen
Sie!**