

DEBRA Südtirol - Alto Adige - Das Jahr 2019

Weil sich das Leben für ein „Schmetterlingskind“ so anfühlt.





© E. EGGER

Herzlichen Dank!

DEBRA Südtirol – Alto Adige bedankt sich gemeinsam mit den „Schmetterlingskindern“ bei allen Menschen, die durch persönliches Engagement und großzügige Spenden das Leben von Betroffenen erleichtern. Sie ermöglichen kompetente medizinische Versorgung, Entwicklung von Therapieansätzen und Direkthilfe für Familien, die von Epidermolysis bullosa (EB) betroffen sind.

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird auf die geschlechterspezifische Differenzierung verzichtet. Entsprechende Begriffe gelten im Sinne der Gleichbehandlung grundsätzlich für beide Geschlechter.

DEBRA Südtirol - Alto Adige - Das Jahr 2019

Weil sich das Leben für ein „Schmetterlingskind“ so anfühlt.

DEBRA Südtirol - Alto Adige

Liebe Mitglieder, liebe Freunde der „Schmetterlingskinder“,

wir von DEBRA sehen seit der Gründung als ehrenamtlichen Volontariatsverein unsere Aufgabe darin, den kleinen und großen „Schmetterlingskindern“ und deren Familien unbürokratisch, schnell und direkt Hilfe zu geben. Die genetisch bedingte Hauterkrankung Epidermolysis bullosa (kurz EB) hat viele Facetten, unterschiedliche Auswirkungen und Ausprägungen. Sie beeinflusst das ganze Leben vom Baby bis zum Erwachsenen, des Patienten und der gesamten Familie.

Früher wurde EB fälschlicherweise medial oft „einfach“ als Hauterkrankung beschrieben, die nur Kinder betrifft. EB ist aber alles andere als eine Kindererkrankung. Es gibt wohl kaum einen Lebensbereich und kaum eine Tätigkeit, denen sich EB-Patienten, „sorgenlos“ widmen können.

Anfangs denkt man als Eltern, ein Leben mit EB sei unmöglich. Wie soll mein Kind diese Schmerzen aushalten? Wie soll ich es halten, ohne wieder Blasen zu verursachen, wie soll der Alltag funktionieren, wenn alles so verletzlich ist? Unsere „Schmetterlingskinder“ kennen sich und ihr Leben ganz genau und lernen schnell zu spüren, was geht und was nicht, wie sie spielen können,

ohne sich zu verletzen. Auch wir Eltern lernen, dass das Leben sehr wohl mit EB vereinbar ist. Man lernt den Verbandswechsel zu machen, die Nahrungsaufnahme zu erleichtern, den Alltagsrhythmus auf die Bedürfnisse des Kindes anzupassen – eigentlich eh wie in jeder Familie auch. Und dann, man kann es kaum glauben, sind die Kinder plötzlich Jugendliche, kleine Erwachsene. Loslassen ist für Eltern von Kindern mit so großem Pflegebedarf oft ein schwieriges Unterfangen und ein langer Prozess.

Als Verein sind wir zur Selbsthilfe entstanden. In den letzten Jahren haben wir gemerkt, dass diese Selbsthilfe nun schrittweise auch das Ziel beinhaltet, unseren „Schmetterlingskindern“, als Kinder und bald Erwachsene, in ihre Selbstständigkeit zu begleiten. Die Schule abschließen, die Studienjahre beschreiten, den Führerschein machen, der Einstieg in die Berufswelt, das Übernehmen von Haushaltsaufgaben und das Einziehen in eine Wohnung, diese Meilensteine tragen zur Lebensqualität bei und sind mit EB mit großen Herausforderungen verbunden.

Auch im Jahr 2019 konnten wir als Verein auf die vertrauensvolle Zusammenarbeit mit DEBRA Austria und dem EB-Haus Austria zählen. Und die Zusammenarbeit mit Modena konnte auch weiter ausgebaut werden: Dort wurde nun der Vertrag für das erste EB-Hub (EB-Zentrum) unterzeichnet. Das Modell ist ähnlich dem des EB-Hauses in Österreich. Beiden Strukturen gemein ist das Zusammenführen von Experten für EB. Damit können ärztliche Untersuchungen an einem Ort stattfinden, ohne dass unsere

„Schmetterlingskinder“ dafür X Termine und Strukturen aufsuchen müssen. Ein multidisziplinäres Team ist bei EB unausweichlich und von größtem Vorteil. Immerhin betrifft die Erkrankung alle Fachgebiete der Medizin: nicht nur die Haut, auch den Kinderarzt, den Augenarzt (Blasen in den Augen), den Zahnarzt (Blasen in Mund und Rachen, Zahnprobleme), den Physio- und Ergotherapeuten, den Gynäkologen und Andrologen, Fachärzte für Anämien und Ernährungsfachärzte. Und da EB eine so seltene Erkrankung ist, ist es auch selten möglich, mehrere Fachärzte zufällig bei einer normalen Untersuchung anzutreffen. Referenzzentren wie das EB-Haus in Salzburg und das EB-Hub in Modena, aber nicht zuletzt auch die Dental School in Turin sind für Familien von „Schmetterlingskindern“ deshalb so wichtig und hilfreich. Allen drei Strukturen danken wir für ihre Professionalität, gratulieren ihnen für die zahlreichen Auszeichnungen für die Publikationen zu EB, wünschen ihnen und uns weiterhin ein so gutes Teamwork.

Als Verein kooperieren wir auch mit dem neu gegründeten Verein „Le ali di Camilla“. Der Verein wurde in Modena von Eltern, deren „Schmetterlingskinder“ leider verstorben sind, gegründet. Diese Schicksalsgeschichten haben viele Herzen berührt. Die Kraft und der Mut, die diese Eltern ausstrahlen, sind bewundernswert. Wir freuen uns auf die Zusammenarbeit und zählen weiterhin auf das freundschaftliche Miteinander.

Bei der Jahresvollversammlung 2019 wurde der Vorstand von DEBRA Südtirol neu gewählt. Alle Vorstandsmitglieder haben sich erneut der Kandidatur gestellt und wurden von der Vollversammlung gewählt. Wir freuen uns für das Vertrauen, und es ist mir ein großes Anliegen, an dieser Stelle den VorstandskollegInnen für das unermüdliche Engagement danke zu sagen. Die Entscheidungen, die wir als Vorstand treffen, werden immer größer und umfangreicher. Daher ist das Teamwork umso wichtiger, damit die verschiedenen Projekte und Vorhaben gelingen.

Für die wertvolle Hilfe bedanke ich mich auch bei unserer lieben Botschafterin Arabella Gelmini von Kreuzhof und den Testimonials Eleonora Buratto und Anna Mei. Mit den Projekten und Veranstaltungen dieser drei Power-Frauen wird immer wieder auf EB aufmerksam gemacht, Spenden werden gesammelt und Familien und Forschungsprojekte unterstützt.

Mein Dank geht aber auch an alle Freunde und Helfer von DEBRA und der „Schmetterlingskinder“. Nur durch das großartige Engagement vieler Menschen in Südtirol und im oberitalienischen Raum können wir als ehrenamtlicher Verein Hilfe geben. Nur durch Spendengelder können wir den Familien Unterstützung bieten, durch euer Vertrauen können wir die Lebensqualität der „Schmetterlingskinder“ verbessern. Danke für jede Veranstaltung, ob klein oder groß, Schulprojekte, Sportveranstaltungen, Theateraufführungen, Jungschargruppen, Geburtstags- und Hochzeitsfeiern, bei denen für Menschen mit EB gespendet wurde.

Nur Zusammen können wir helfen!

Mit großer Dankbarkeit verbunden mit der Bitte, uns weiterhin zu begleiten, wünsche ich allen eine gute Zeit

Liebe Grüße, Isolde Mayr Faccin  Präsidentin DEBRA Südtirol-Alto Adige, Mutter eines „Schmetterlingskindes“



Isolde Mayr Faccin
DEBRA Südtirol-Alto Adige

© FOTO RAPID

DEBRA Austria

Epidermolysis bullosa ist eine seltene, folgenschwere und derzeit noch nicht heilbare Hauterkrankung. Betroffene und Angehörige haben gar keine andere Wahl, als sich den vielfältigen Herausforderungen zu stellen, und das Tag für Tag. Gemeinsam geht Vieles leichter und so finden sich Betroffene in Patientenorganisationen zusammen, um Erfahrungen auszutauschen, sich gegenseitig zu unterstützen und sich sogar selbst um ihre medizinische Versorgung sowie um Wege zu Linderung und Heilung zu kümmern. Eine besonders enge Verbindung besteht schon seit vielen Jahren zwischen DEBRA Südtirol-Alto Adige und DEBRA Austria, für beide war 2019 ein wichtiges Jahr.

Die medizinische Versorgung ist ein zentrales Thema bei Epidermolysis bullosa, denn Blasen und Wunden sowie viele Begleit- und Folgeerscheinungen machen keine Pause. Die Tatsache, dass hier eine Multisystemerkrankung vorliegt, legt einen multidisziplinären Behandlungsansatz nahe. So erklärt sich auch, warum – ausgehend von einer kleinen Gruppe betroffener Eltern – vor fast 20 Jahren ein gemeinsames Projekt gestartet wurde. Das Ziel war, Erleichterung für Patienten zu bringen, die Idee war, eine Spezialklinik zu errichten. Hier sollten Medizin, Forschung und Ausbildung unter einem Dach untergebracht sein. Gemeinsam mit dem damaligen Leiter der Universitätsklinik für Dermatologie des Salzburger Landeskrankenhauses, dem Tiroler Hautarzt Helmut Hintner, gelang dann 2005 ein kleines Wunder: Das EB-Haus, eine bis heute weltweit einzigartige Klinik, konnte nach einjähriger Bauzeit eröffnet werden – und das nur mit Spenden.


Mittlerweile ist diese Spezialklinik zu einem internationalen Expertisezentrum herangereift und anerkanntes Mitglied im Europäischen Referenznetzwerk (ERN) Skin. Im vergangenen Jahr wurde das gesamte Haus nach ISO 9001 zertifiziert und genügt nun den höchsten Qualitätsansprüchen in medizinischer Versorgung und Forschung. Ganz aktuell und besonders erfreulich ist, dass die europäische Dachorganisation für seltene Erkrankungen (EURORDIS) das EB-Haus mit dem renommierten Black Pearl Award ausgezeichnet hat. Dieser Preis wurde in der Kategorie „Holistic Care“ vergeben und würdigt den ganzheitlichen Ansatz des EB Hauses, Patienten eine hervorragende multidisziplinäre Versorgung zu bieten. Ich fühle mich sehr geehrt, dass ich diesen Preis stellvertretend für alle Mitstreiter in Brüssel übernehmen darf.

Die Jury begründet Ihre Entscheidung so: „Das EB-Haus ist ein hervorragendes Beispiel für ein Zentrum, das einen ganzheitlichen Ansatz verfolgt, um das Leben von Patienten mit einer seltenen Krankheit zu verbessern. Von der Behandlung von Patienten mit den neuesten

Therapien über die Ausbildung von Klinikern bis hin zur Erforschung möglicher Behandlungen für die kommenden Jahre. Das EB-Haus ist ein leuchtendes Beispiel für die Vorzüge der ganzheitlichen Pflege. Wir sind daher der Ansicht, dass es besonders im Jahr des 15-jährigen Jubiläums des EB-Hauses und im 25. Jahr des Bestehens von DEBRA Austria einen wirklich verdienten Empfänger dieses ersten EURORDIS Holistic Care Award darstellt.“

Dieser Preis ist ein weiterer erfreulicher Meilenstein in der Erfolgsgeschichte der beiden Schwesterorganisationen DEBRA Südtirol-Alto Adige und DEBRA Austria. Es ist besonders schön, dass uns eine langjährige, vertrauensvolle und erfolgreiche Zusammenarbeit verbindet. Gemeinsam sind uns schon viele kleinere und größere Schritte gelungen, vieles liegt aber auch noch vor uns: Mit dieser Art von Teamwork kann es gelingen.

Herzlichen Dank an die vielen großzügigen Spender und Freunde der „Schmetterlingskinder“ in Südtirol. Sie sind es, die medizinische Versorgung, Forschung, Vernetzung und unmittelbare Hilfe für Betroffene erst ermöglichen. Bitte begleiten Sie uns auch weiterhin auf dem gemeinsamen Weg zu mehr Lebensqualität, Linderung und Heilung.

Herzliche Grüße,  Dr. Rainer Riedl, Obmann DEBRA Austria und Vater einer EB-Betroffenen



Dr. Rainer Riedl - DEBRA Austria

© N. BARGAD

Epidermolysis bullosa (EB) – Die Erkrankung

„Schmetterlingskinder“ – diese Bezeichnung hat sich in Österreich und in vielen anderen Ländern für Kinder und auch Erwachsene mit Epidermolysis bullosa (EB) 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 hat bislang keine deutsche Entsprechung; am ehesten könnte man vielleicht sagen: erblich bedingte, blasenartige Ablösung der Oberhaut. Das klingt etwas holprig, aber damit bekommt man zumindest einen ungefähren Begriff davon, worum es bei dieser Erkrankung geht.

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. Bei schwereren Formen von EB genügt aber auch ein fester Händedruck, um Blasen zu bekommen. Manchmal ist diese 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, kann das allein schon dazu führen, dass am Rücken des Kindes riesige Blasen entstehen. In der Folge kommt es zu ständiger Bildung von offenen Wunden, entzündlichen Stellen, Krusten und leider auch zu damit verbundenen Schmerzen.


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. Fehlt ein solches Eiweißmolekül oder funktioniert es nicht richtig, dann ist die Verankerung nicht vollständig und es kommt bei mechanischer Einwirkung zur beschriebenen Blasenbildung. Für jede Form von EB ist eine andere Veränderung in einem ganz bestimmten Gen verantwortlich. Inzwischen sind Veränderungen in 14 verschiedenen Genen bekannt, welche die jeweiligen EB-Typen verursachen. Die aktuelle Klassifikation umfasst vier Hauptformen mit insge-

samt mehr als dreißig 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 (z. B. bei größerer mechanischer Belastung). Bei einigen Unterformen kommt es neben der Bildung von Blasen auch zu anderen Folgeerscheinungen. So können beispielsweise Finger und Zehen zusammenwachsen, Narben und Verwachsungen im Bereich der Augen (Hornhaut, Augenlider) entstehen sowie Essen und Trinken durch Zahnfehlbildungen und Verengungen von Mundhöhle und Speiseröhre erschwert sein. An der Haut kann es zur Bildung von Hautkrebs kommen, und sehr häufig entsteht auch eine Blutarmut.

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 und Hilfe, die wir anbieten können. Neben der Vorbeugung der Blasenbildung (soweit im normalen Alltagsleben überhaupt machbar)

ist eine möglichst gute Wundversorgung und die Behandlung von Infektionen besonders wichtig. Aber auch ausreichende und richtige Ernährung sowie gelegentliche chirurgische Eingriffe (z. B. Handoperationen, Dehnung der Speiseröhre) gehören zur Therapie von EB.

Jede Form von EB hat ihre eigene Ausprägung und ihre speziellen Probleme. Aus diesem Grund ist eine interdisziplinäre Versorgung dringend erforderlich. Neben der Haut müssen auch alle anderen Organe beobachtet und auf Veränderungen untersucht werden. Nur wenn wir nicht nur auf die Haut, sondern auf den ganzen Menschen schauen, können wir jedem einzelnen unserer Betroffenen die für ihn bestmögliche, individuelle Behandlung und Beratung anbieten.  Dr. Anja Diem, leitende Ärztin EB-Ambulanz im EB-Haus Austria



DEBRA Südtirol – Alto Adige

Über uns:

Unsere Mission lautet: Die Lebensqualität für Betroffene von Epidermolysis bullosa (EB) verbessern, kompetente medizinische Versorgung bereitstellen und durch die Förderung von Forschung Hoffnung auf Heilung geben.

DEBRA Südtirol -Alto Adige wurde 2004 als Selbsthilfegruppe von Betroffenen, Angehörigen, Freiwilligen und Ärzten mit dem Ziel gegründet, Erfahrungsaustausch und Hilfe für Menschen mit EB anzubieten. Im Sinne unserer Vision „Heilung für EB ist möglich!“ wurde sehr bald begonnen, EB-Forschung zu fördern, um Linderungs- und Heilungsmöglichkeiten zu entwickeln. Unser gemeinnütziger Verein ist seit 2004 im Landesverzeichnis der ehrenamtlich tätigen Organisationen eingetragen und hat das Spendengütesiegel „Sicher Spenden“.

sicheren Therapien bzw. zur Linderung der Grunderkrankung und ihrer teilweise sehr folgenschweren Nebenwirkungen etabliert und gefördert werden.

Unsere Ziele:

- Beratung, Unterstützung, Information und Erfahrungsaustausch für Betroffene und Angehörige
- Sicherstellung und Verbesserung der medizinischen Versorgung
- Entwicklung von Therapien bzw. Linderungsmöglichkeiten für EB
- Zusammenarbeit mit den verschiedenen EB-Zentren



Unsere Aufgaben:

Ziel des Vereins DEBRA Südtirol - Alto Adige, ist es einerseits die medizinische Versorgung der Betroffenen – besser bekannt als „Schmetterlingskinder“ – sicherzustellen und den Erfahrungsaustausch unter den Betroffenen zu fördern. Andererseits soll die Forschung zur Entwicklung von



Vorstand von DEBRA Südtirol - Alto Adige

FOTO STABINGER

Vorstand von DEBRA Südtirol - Alto Adige:

wiederbestätigt 2019

Obfrau: Isolde Mayr Faccin

Obmann Stell.: Dr. Guido Bocher

Schritfführerin: Manuela Costantini

Vorstandsmitglieder:

Dr. Sandro Barbierato

Dr. Nadia Bonometti

Dr. Anna Faccin

Luca Piol

Wirtschaftsberater: Dr. Corrado Picchetti

Arabella von Gelmini Kreutzhof
Botschafterin



Dr. Stefania Bettinelli, Delegierte bei medizinischen, wissenschaftlichen und forschungstechnischen Treffen und Verantwortliche für die Beziehung zu EB Patienten und Familien in diesen Bereichen

Ansprechpartner für die Lombardei und für Piemont sind: Antonella Naccarato & Franco Esposti



PRIVAT

Vielen Dank für die hervorragende Zusammenarbeit

Generalversammlung 2019



FOTO STABINGER

Lieber DEBRA Südtirol,

wir sind die Neuankömmlinge in eurem wundervollen Verein.

Christian und ich sind die Eltern der kleinen Camilla Riccioni, geboren am 20.12.2017 in Reggio Emilia. Der Verdacht auf Epidermolysis bullosa kam sofort auf, und ich konnte es nicht glauben, da ich 2014 meinen Abschluss in gesundheitsbezogener Biotechnologie in Modena gemacht hatte und einer meiner Lieblingskurse an der Uni jener mit Prof. Michele De Luca war, der uns viel über „molekulare“ Themen erzählte, aber auch über EB, Claudios Geschichte und seinen Einsatz für diese Patienten.

Ich muss zugeben, dass es für mich verheerend war, meine Welt zerbrach, ich wurde von Tausenden Sorgen befallen und, vor allem, stellte sich eine große Frage: Werden wir all das jemals bewältigen können? In meiner tiefsten Verzweiflung schrieb ich De Luca eine Email - es dauerte keine Stunde bis das Telefon klingelte, und ich hörte sofort, obwohl er nicht wusste, wer ich bin, dass er sich aufrichtig Sorgen um mich und Camilla machte. Wenige Minuten nach dem Telefonat trat ich mit Stefania in Kontakt, die für die Beziehungen mit den Patienten zuständig ist - erst später wurde mir bewusst, dass sie für alles zuständig ist, was die Patienten betrifft, und dass sie, wenn sie könnte, in einem Wohnwagen im Garten eines jeden Patienten leben würde, um immer zur Stelle zu sein. Stefania stellte die Verbindung zu Isolde her, und seitdem ist Isolde an unserer Seite. Sie, und viele andere Mütter, haben mich während der schlimmsten Zeit in meinem Leben begleitet.

So hat unsere Geschichte mit Michele, Stefania und DEBRA Südtirol begonnen. Wir haben uns sofort für diesen Verein eingesetzt, weil wir von ihm so viel Unterstützung erhalten haben, dass wir etwas zurückgeben wollten, und heuer haben wir es geschafft, verschiedene Initiativen ins Leben zu rufen und uns somit Teil des Ganzen zu fühlen. Camilla ist am 11. September 2018 zu den Sternen geflogen, vielleicht haben wir etwas übersehen, vielleicht waren wir übermütig geworden, vielleicht waren wir einfach der Situation nicht gewachsen. Wir wissen es nicht. Aber wir wissen, was wir gesehen haben: in Modena arbeiten die Ärzte, die Forscher, die anderen Fachkräfte und alle, die irgendwie von dieser Gruppe „angesteckt“ werden, mit Leidenschaft und Liebe. Als Geschenk an unsere kleine Camilla haben wir beschlossen, all das immer weiter zu erzählen und das Zentrum für regenerative Medizin und die Poliklinik Modena zu unterstützen, denn wir wissen, dass sie Großartiges erreichen werden und, vor allem, dass die Welt viel besser wäre, wenn wir alle wie sie arbeiten würden. Für uns waren die zwei Tage in Toblach sehr spannend, eine liebevolle Art, Camilla zu gedenken, eine schöne Erfahrung und eine Gelegenheit, die Kraft, die dem Verein innewohnt, zu verstehen und alle Anwesenden kennen zu lernen. Wir geben zu, dass wir eine Person besonders lieb gewonnen haben: Anna, die für uns die Kraft, den Mut, die Entschlossenheit und das Lächeln verkörpert, die wir in Camilla gerne gesehen hätten, hätte sie dazu Zeit gehabt.

Wir hoffen, dass wir zusammen noch viele wundervolle Dinge erreichen können. Ihr werdet immer in unsere Herzen bleiben

Giulia, 🦋 Mutter von Camilla



Arabella von Gelmini-Kreutzhof – die Botschafterin der „Schmetterlingskinder“

Arabella von Gelmini-Kreutzhof – die Botschafterin der „Schmetterlingskinder“

Mit Dankbarkeit und Freude und nicht ganz ohne Stolz blicke ich auf 14 gemeinsame DEBRA-Jahre zurück.

Was wir in dieser gemeinsamen DEBRA-Zeit erreicht haben, lässt sich kaum in Worte fassen und würde den Rahmen einer Seite in diesem Infoheft sprengen.

Als ich DEBRA Südtirol - Alto Adige zum ersten Mal begegnet bin, waren der Verein und die schmerzvolle Krankheit Epidermolysis bullosa fast nahezu unbekannt. Heute ist DEBRA Südtirol - Alto Adige eine feste Größe im Südtiroler Vereinswesen und die Krankheit ist flächendeckend bekannt und namhaft.

Es ist uns gelungen, durch unzählige Veranstaltungen, Ereignisse und Erlebnisse, durch die großzügige und tatkräftige Unterstützung der Südtiroler Bevölkerung und die stets unübersehbare und wohlwollende Berichterstattung des gesamten Südtiroler Pressewesens - und ich möchte an dieser Stelle wie immer allen Herausgebern und Direktoren, Chefredakteuren, Journalisten und Mitarbeitern für ihre wertvolle Unterstützung von Herzen danken - die Krankheit EB, die damit verbunden Schmerzen, Nöte und Bedürfnisse der Patienten und ihrer Angehörigen, den Verein DEBRA Südtirol - Alto Adige und damit die Südtiroler „Schmetterlingskinder“ dorthin zu bringen, wo sie heute stehen: im Licht.

DEBRA Südtirol - Alto Adige hat sich von einer Raupe in einen wunderbaren Schmetterling verwandelt.

Ich bin sehr dankbar, dass ich diese wundervolle DEBRA-Erfolgsgeschichte zum Teil mitgestalten durfte und ich danke an dieser Stelle jeder einzelnen Person, die in irgendeiner Form den Verein DEBRA Südtirol - Alto Adige unterstützt hat.

Die tiefgreifenden medizinischen Fortschritte und die

wegweisenden Ereignisse der letzten Jahre bekräftigen meinen Gedanken und meinen Wunsch, den Traum von Heilung niemals aufzugeben, und es ist mir eine besondere Freude und Ehre, diesen Traum mit dir, liebe Isolde, und mit DEBRA Südtirol – Alto Adige gemeinsam zu tragen.

Das bis heute Erreichte soll Ansporn sein stets weiterzukämpfen, und die Hoffnung in unserem Herzen soll gegenüber dem Zweifel stets gewinnen.

Liebe Isolde, unermüdliche Präsidentin von DEBRA Südtirol - Alto Adige, liebe Freundin, ich fühle mich dir, DEBRA und euch allen tief verbunden.

Ich danke dir für das immerwährende Vertrauen und deine langjährige Freundschaft und ich wünsche dir und allen „Schmetterlingskindern“ mit ihren Familien weiterhin unendlich viel Kraft und Zuversicht.

Für mich seid ihr „Schmetterlingskinder“ die wahren und großen Helden auf diesem Planeten.

Mein großer Wunsch, eine Zukunft ohne Schmerz und Leid, möge euch stets begleiten, meine tiefe Überzeugung, dass es dazu kommen wird, stets bestärken.

Ich werde immer für euch da sein. Mit lieber Umarmung, Eure Arabella

Arabella Gelmini-Kreutzhof 🦋 Botschafterin der „Schmetterlingskinder“ für DEBRA Südtirol - Alto Adige



Arabella von Gelmini Kreutzhof


Die Stimme von Eleonora Buratto, Musik-Testimonial für die „Schmetterlingskinder“

Liebe Freunde von DEBRA Südtirol - Alto Adige, wie in den letzten Jahren, sende ich euch auch heuer Worte, die meine Nähe und mein fortwährendes Engagement bezeugen.

Mein Jahr 2019 hat sehr schmerzvoll begonnen: Im Jänner ist plötzlich meine Mutter Armanda von uns gegangen. Ihr seid mir beigestanden und ich möchte euch in die Erinnerung an meine Mutter einbinden. Armanda war eine große Unterstützerin von DEBRA und ist mir in meinem Engagement zur Seite gestanden. Ich stelle mir vor, dass sie sich jetzt für jene „Schmetterlingskinder“ einsetzt, die nicht mehr da sind... Gestärkt durch diese liebevolle und starke Erinnerung will ich wieder aktiv werden, euren Kampf unterstützen, daran glauben - so wie ihr und viele andere Menschen, die sich einsetzen, um die Forschung und die medizinische Versorgung bei Epidermolysis bullosa voranzutreiben.

Ich kann es kaum erwarten, endlich wieder konkret tätig zu werden und das, was ich am meisten liebe, zur Verfügung zu stellen: meine Stimme. Ich werde bald mit einer Überraschung aufwarten, für euch und für unsere wundervollen „Schmetterlinge“!

Ich möchte positiv sein und mit euch das Jahr 2020 feiern, das ja mit einer sehr guten Nachricht begonnen hat: Das neue „EB Hub“ unter der Leitung von Prof. Michele De Luca wird die Einrichtung in Modena stärken und sie zur bedeutendsten auf der ganzen Welt machen.

Herzliche Grüße,
Eleonora Buratto, 
Musik-Testimonial für die
„Schmetterlingskinder“
DEBRA Südtirol



Ein Gruß von Anna Mei, Sport-Testimonial für die „Schmetterlingskinder“

Es ist bereits zehn Jahre her, seit ich mich für die „Schmetterlingskinder“ entschieden habe, d.h. beschlossen habe, mit „Schmetterlingen“ auf meinem Trikot zu fahren. Und ich hätte keinen besseren „Sponsor“ finden können.

Jeden Tag erinnern sie mich daran, wie wertvoll jeder einzelne Tag ist, den ich mit einem gesunden, starken Körper verbringen darf, der mich auf meinem Weg begleitet.

Bis 2010 habe ich mit meinem Rad Rekorde und Weltmeisterschaften gewonnen, aber ich habe nie innegehalten um zu überlegen und dafür zu danken, dass ich starke Muskeln und einen hartnäckigen Willen geschenkt bekommen hatte, grundlegende Bedingungen für Ausdauerdisziplinen wie meine.

Oberflächlich und töricht wie ich war, dachte ich sogar, dass mein Körper gar nicht so stark ist, wie ich gerne möchte, nicht so unbezwingbar, wie ich wollte.

Mit solchen Gedanken im Kopf hatte ich das Glück, an einem 24-Stunden-Rennen in Cesenatico teilzunehmen, das den „Schmetterlingskindern“, ihrer Krankheit und ihren Familien gewidmet war.

Ich lernte Mattia kennen, und Alessandro, Antonella, Rosalba... Und alles wurde anders, aber nicht sofort.

Es dauerte lange bis ich erkannte, zur Einsicht gelangte, eine laute Stimme in mir hörte, die mich fragte: Was tust du denn? Sie brauchen dich!

Und so kamen die Schmetterlinge auf mein Trikot. Denn sie führen ein Leben, in dem - wie du es erklärt hast, Anna - der Schmerz auch nachts da ist, ein „Freund-Feind“, der immer bei dir ist.

Ich habe langsam verstanden, dass die echten Helden nicht Menschen wie ich sind, die nur scheinbar Großes erreichen. Die wahren Helden sind jene, die im Stillen ihren eigenen unendlichen Kampf kämpfen, der nicht zu einem Sieg führt, der sie nicht zum Weltmeister macht, sondern ihnen einfach nur ein ehrenwertes Leben schenkt.

Ein Leben, in dem Gehen zu können, ohne dass die Wunden an den Füßen bei jedem Schritt schmerzen, eine Errungenschaft ist. Ein Leben, in dem ohne Beschwerden zu essen ein Traum ist.

Ich habe mich gefühlt wie Forrest Gump, der rennt und rennt und rennt, jedoch ohne Ziel...

Dank den „Schmetterlingskindern“ ist mein Ziel nun klar definiert. Mit den Schmetterlingen auf dem Trikot Rad zu fahren ist für mich eine riesengroße Ehre: Während ich stundenlang in die Pedale trete, denke ich oft an jeden einzelnen „Schmetterling“, den ich kennenlernen durfte, und an ihre Familien. Sie sind bei mir, auf meinen Schultern, es ist, wie wenn sie mit mir reisen und alles sehen könnten, was ich sehe.

Es ist aber auch nicht einfach, denn an ihrer Seite zu stehen bedeutet auch, zusehen zu müssen, wie sie täglich kämpfen, sich wehren, leiden, Schmerz ertragen... Es heißt auch, sich von ihnen verabschieden zu müssen, wie es beim wunderbaren „kleinen Prinzen“ Riccardo der Fall war.

An solche schmerzvolle und, leider, gegenwärtige Fälle hatte ich nicht gedacht.

Als wir uns von Riccardo verabschiedeten, war ich sehr traurig. Es war Ann Ina, die mich tröstete und mich unbeschwert fragte: „Ist er der erste, von dem du dich verabschiedest? Für mich der neunte. Sei nicht traurig, Anna. Jetzt muss er nicht mehr leiden.“

Als Lehrperson habe ich das Glück, mit Kindern und Jugendlichen in der Volks-, Mittel- und Oberschule sprechen zu können. Ich erzähle ihnen von meinem Leben

als gewöhnlichen Menschen, als Rekord-Radfahrerin, als Radfahrerin aus Solidarität.


Ich erzähle Ihnen von EB und versuche das zu vermitteln, das ich über die „Schmetterlingskinder“ und ihre Welt weiß. Dabei empfinde ich immer viel Mitgefühl, eine starke Solidarität und den Wunsch zu helfen und das Motto weiterzutragen: Selten, aber nicht einsam!

Durch euch, durch eure körperliche und seelische Kraft, habe ich in diesen Jahren verstanden, was es wirklich bedeutet, dass es Grenzen nur in unseren Köpfen gibt. Ich habe gelernt, an meine Träume zu glauben, und das nicht nur in Worten. Ich habe gelernt, jeden Tag, jeden Augenblick bewusst zu leben und jede einzelne Schattierung zu genießen. Ich habe gelernt, dass es natürlich schön ist, eine Weltmeisterschaft zu gewinnen, dass es aber noch schöner ist, einen Rekord aufzustellen wie den im November 2019, als ich von San Marino nach Rom und zurückgefahren bin und dabei gewusst habe, es geht nicht nur um den sportlichen Erfolg, sondern um den Anlass, für den ich es tue.

All das macht Sinn, wenn man in die Augen der „Schmetterlinge“ schaut und sieht, dass auch sie leben, lachen, spielen wollen.

Daraus entspringt auch mein Wunsch, in diesem Sommer wieder einen Rekord zu versuchen - aus ihrer täglichen Kraft, aus ihrem Traum, dass es in Zukunft eine endgültige Behandlung geben wird.

Die „Schmetterlinge“ haben mich gelehrt, große Träume zu träumen. Denn jeder von uns weiß ganz genau, dass irgendwann diese „verflixte“ Krankheit nur eine Erinnerung sein wird...

Anna Mei,  Sport-Testimonial für die „Schmetterlingskinder“ von DEBRA Südtirol



Leute heute



Ein Euro

pro eingesandtem Babybild wurde auch in diesem Jahr wieder einem guten Zweck gespendet. Diesmal überreichte das Tagblatt „Dolomiten“ einen Riesenscheck in Höhe von 540 Euro an **Arabella von Gelmini Kreuzhof**. Diese nahm die Spende für den Schmetterlingskinder-Verein **DEBRA** Südtirol entgegen.



Die süßen Sieger des Gewinnspiels zum „Dolomiten“-Spezial Babyalbum 2018 und ihre Eltern holten ihre schönen und nützlichen Preise ab. Es gratulierten die Sponsoren und das Tagblatt „Dolomiten“. Fotos: Duife

Babyalbum: Kleine Lieblinge, großes Glück

PRÄMIERUNG: Die süßen Sieger des Gewinnspiels zum „Dolomiten“-Spezial und ihre Eltern holen ihre schönen Preise ab – Insgesamt 540 Bilder eingesendet

BOZEN. Einfach putzig, die Models des „Dolomiten“-Spezials „Babyalbum 2018“! Insgesamt 540 Fotos wurden für das größte Südtiroler Album für Neugeborene eingesandt – und alle hätten einen Preis verdient. Doch das Los hat entschieden und 5 Gewinner ausgewählt. Diese (und ihre Familien) wurden zur Feier am Bozner Weinbergweg eingeladen.

Günther Heidegger, stellvertretender Chefredakteur des Tagblattes „Dolomiten“, begrüßte



Wonneproppen Michael (geboren am 8. März 2018) aus Natz fährt nun sicher im Autositz Römer Advansafix von Hoppa Poppa im Auto mit. Leider schaffte es seine Familie nicht zur Preisverleihung und holte den Gewinn im Geschäft Hoppa Poppa in Lana ab. Im Bild (von links): Mama Sandra Delazer mit Töchterchen Sara, Michael und Papa Andreas Überbacher sowie Christine Fuchsberger, Inhaberin des Geschäfts Hoppa Poppa.

die süßen Wonneproppen samt Eltern sowie die geschätzten Partner des Gewinnspiels. Diese überreichen dann die tollen Preise. 2 kleine Sieger und ihre Familien waren leider verhindert. Aus diesem Grund hatten sie ihre Preise schon vorab erhalten.

Das beliebte „Dolomiten“-Spezial Babyalbum ist zum zehnten Mal erschienen – und ja, das Tagblatt der Südtiroler arbeitet bereits an der Ausgabe im nächsten Jahr.



Arabella von Gelmini Kreuzhof ist die „Botschafterin“ des Schmetterlingskinder-Vereins DEBRA Südtirol.

BILDER auf abo.dolomiten.it



Der süße Lukas (geboren am 2. Juli 2018) aus Steinegg durfte ein tolles City-Premium-Dreirad Puky Cat von Pfiff Toys mit nach Hause nehmen. Im Bild (von links): der „große“ Bruder Alex, Mama Julia Dalass mit Baby Lukas sowie Paul Graus und Joachim Weisenbacher, Eigentümer und Geschäftsführer des Südtiroler Unternehmens Pfiff Toys.



Klein Daniel (geboren am 8. September 2018) aus Tramin hat einen schönen Kinderwagen Gesslein 54 Air+ von Kinderwelt gewonnen. Diesen holte er gemeinsam mit seinen Eltern in Bozen ab. Im Bild (von links): Mama Martina Bologna mit Daniel, Papa Philipp Sinich sowie Barbara Ladurner von Kinderwelt in Tscherms.



Leonie (geboren am 4. Jänner 2018) aus Tiers, die „älteste“ Gewinnerin, holte sich beim Gewinnspiel ein Reisebett inklusive Einhang, Spielebogen und Wickelaufgabe von Jungmann. Im Bild (von links): die „große“ Schwester Hanna, Mama Elica Marshall mit Leonie und der Leiter der „Dolomiten“-Anzeigenabteilung, Reinhold Miribung.



Gewinnerin Mia (geboren am 18. August 2018) aus Latzfons schaffte es leider nicht zur Preisverteilung. Deshalb durfte sie ihren Preis, einen Big Bobby Car und einen Teddy von Gutweniger, direkt im Bozner Geschäft abholen. Im Bild (von links): die Schwester Lena, Mama Elisabeth Thaler mit Mia, Schwester Anna und Seniorchefin Claudia Gutweniger.



„Zwoa A Holb Lederhosen“ spenden 1.917€



an den Verein **DEBRA** Südtirol – „Schmetterlingskinder“

Terlan – Das Dritte „Zwoa A Holb Lederhosen - Benefizfrührschoppen“ fand am 25. April 2019 im Innenhof der Metzgerei Nigg in Terlan statt. Dieses Jahr wurde an den Verein „DEBRA Südtirol“ gespendet, welcher „Schmetterlingskinder“ unterstützt und ihnen zu einem Leben mit mehr Lebensqualität, Freude und weniger Schmerzen verhilft.

Die bereits dritte Auflage des Frührschoppens war ein voller Erfolg! Die rund 500 Besucher konnten zu guter Musik und gutem Essen ausgiebig feiern und das alles für einen guten Zweck.

Das heurige Rahmenprogramm bot einige Neuerungen: 3 Musikgruppen sorgten für beste Stimmung und verliehen so der Veranstaltung ein festliches Flair. Das Musikfest eröffnete das Franz Baur Ensemble mit zünftiger Oberkrainer-Musik. Ein Highlight des Tages war der Auftritt des Junior-Harmonika-Weltmeister Mattia Demetz aus Gröden. Weiter ging es mit den Hausherrn „Zwoa A Holb Lederhosen“ mit ihrer unverkennlichen Musik zum Mitfeiern. Zum Abschluss heizten

W.E.S.T. 2019 Winter Extrem South Tyrol Grillmeisterschaft

Und wieder war es kalt, finster und extrem. Vom 19.-20.01.2019 haben sich 30 Teams aus 9 Nationen in Rein in Taufers zum ersten KCBS-Contest in Europa eingefunden. Der Sieger heißt Hot Machalas aus den USA! Beim Steak Contest am Samstag hat Peter Flynn aus Deutschland gewonnen. Es wurden wieder Spenden für die „Schmetterlingskinder“ gesammelt: 1.700€ für DEBRA! Myrko Leitner und Team

die Terlaner Jungs der Band „Pelunitschers“ mit ihrem funkigen Dialekt-Sound nochmal so richtig ein.

Die jungen Talente Jana und Nadine Karnutsch aus Terlan mit Ziehharmonika und Gitarre gaben dem Familienfest den letzten Schliff.

„Ein großes Dankeschön geht an unsere Fans welche uns tatkräftig unterstützt haben, die Musiker und an die Familie Nigg, die den Platz und die Würste zur Verfügung gestellt hat“, so Markus Matscher. Das Duo „Zwoa A Holb Lederhosen“ spielt bereits seit 2011 und ist im Land bekannt für seine „Unplugged Törggele-Abende“.

Im Bild die „Zwoa a holb Lederhosn“ mit Fanclub






Solidarität... „All Dental“ Turin Weihnachten 2019

Die Berufswelt beansprucht den Großteil unserer Zeit und unserer Energie. Oft vergessen wir, innezuhalten und uns für uns selbst Zeit zu nehmen, für die Menschen, die wir lieben, für Dinge, die uns gut tun.

Paola und ihr Gatte Alessandro sind Inhaber der „All Dental“, ein Unternehmen aus Turin, das Praxisausstattungen für Zahnärzte vertreibt. Sie haben das Weihnachtsfest 2019 zum Anlass genommen, Zeit für unsere EB-Kinder zu investieren und haben Spenden für den Verein DEBRA Südtirol - Alto Adige gesammelt.

Im Namen aller EB-Kinder bedanken wir uns herzlich bei Paola und Alessandro, die mit ihrem Einsatz geholfen haben, EB bekannt zu machen.

All Dental
Via Reiss Romoli 265/2
10148 Torino

Franco und Nicoletta,  Onkel und Tante der „Schmetterlingskinder“

La Thuile (Aosta) und die Solidarität für die Schmetterlingskinder. Sonntag, 23. Juni 2019

Beim Cross Country MTB Event „Internazionali d'Italia“ in La Thuile (AO), hatte DEBRA Südtirol - Alto Adige Gelegenheit, über EB zu informieren. Um ihren Einsatz für Solidarität zu unterstreichen, widmete La Thuile im Rahmen dieser wichtigen Veranstaltung am Sonntag, 23. Juni einen ganzen Tag DEBRA Südtirol - Alto Adige. Daniele Gola, Antonella Toninelli, Katia Nazarrì und Roberta Carminati vom Verein „iopedalocnlele2008“ setzten ihre Zeit und ihre Kenntnisse ein, um drei Spinning Rides zu organisieren. Dafür bemühte sich Maurizio Anzani, ein Transportmittel für die Beförderung von 20 Spinning Bikes von Zelo Buon Persico nach La Thuile zu organisieren, sodass die Geräte auf den Platz gegenüber dem Hotel Planibel aufgestellt werden konnten, wo die drei Sessions stattfanden. Jean Pierre Calliera, Inhaber der Gesellschaft V.I.T.A., ein Transportunternehmen aus Arnad, stellte einen Bus zur Verfügung, um 50 Teilnehmer von Mailand nach La Thuile zu bringen. Um 10.00 Uhr begann die erste Spinning-Session. Vor der atemberaubenden Kulisse der Berge um La Thuile und bei herrlichem Wetter setzten die Teilnehmer all ihre Energie und Leidenschaft ein, während im Debra-Zelt Touristen und Einheimische sich informierten und spendeten. Reveal, der Veranstalter, spendete DEBRA einen Teil der Startgelder des Cross Country Events. Ein Dank geht auch an Corrado Giordano, Geschäftsführer der Bergbahnen „Funivie Piccolo San Bernardo“, der für die Koordination gesorgt hat, und an Valeria de Vecchi und dem ganzen Team für die Logistik des DEBRA-Events. Nach der Veranstaltung begaben alle Teilnehmer ins Restaurant Lo Tatà, wo ihnen die Inhaberin Cinzia Mazzurco, der Küchenchef Diego Griggio und die Mitarbeiter ein Menü mit Spezialitäten aus La Thuile servierten. Nach dem Essen verkündete Cinzia, dass die Einnahmen des Essens an DEBRA gespendet werden. Seit mehreren Jahren unterstützt uns Cinzia mit einer Spendensammlung, indem sie einen Teil von zwei typischen Gerichten aus der Speisekarte an DEBRA Südtirol - Alto Adige spendet.



200 beim Vereinsfest der Torino Clubs

Anlässlich des 20. Gründungsjubiläums haben der Torino Club Brogaro und andere drei Clubs beschlossen, die Feier im Zeichen der Solidarität für die „Schmetterlingskinder“ durchzuführen.

Viele begeisterte Fans besuchten den Abend und es kamen auch frühere Stars der „Granata“, wie der Generaldirektor Herr Comi und die Spieler Armando Izzo und Alejandro Berenguer. Musikalisch umrahmt wurde der Abend von den Sängern Francesco Trimani und Valerio Liboni. Der Sohn von Franco Ossola (der in Superga ums Leben kam) erzählte vom „Grande Torino“.

Zum Abschluss hat Dr. Sindici zum nächsten Vereinsessen der Meisterschaft 2020/21 eingeladen in der Hoffnung, die Anzahl der Anmeldungen weiter zu steigern.



Auch heuer lässt uns La Thuile ihre Solidarität spüren: während der ganzen Wintersaison werden La Cremerie da Tony der Clorina Proietti, die Fromagerie Panizzi der Sara Panizzi mit Luca und Loris, das Restaurant Pepita caffè des Chefs Mauro und seiner Frau Daniela und das Sportartikelgeschäft Ornella Sport des Marco Boscardin für DEBRA Südtirol - Alto Adige Spenden sammeln. Diese Sportveranstaltung hat eine Gelegenheit geboten, viele Personen über diese seltene und sehr einschränkende Krankheit zu informieren. Unsere EB-Kinder, die jeden Tag mit großer Kraft und Entschlossenheit für ihre Zukunft kämpfen, haben nicht das Gefühl gehabt, sie werden mit einem Leben, das sie sich nicht ausgesucht haben, im Stich gelassen. Mit den Spenden wird die Forschung vorangetrieben, die meisterhaft vom Prof. Michele De Luca im Zentrum für regenerative Medizin in Modena durchgeführt wird. Wir bedanken uns noch herzlichst bei allen, die sich für den Verein DEBRA Südtirol - Alto Adige einsetzen sowie allen Eltern der Schmetterlingskinder. Franco und Nicoletta, 🦋 Onkel und Tante der „Schmetterlingskinder“



Zusammen Gutes tun

Soziales: 1595 Euro für DEBRA – „Schmetterlingskinder“ gespendet

Meransen – Die Heimatbühne Meransen, die Meransner Jugendkapelle Mejuka und der Kinder- und Jugendchor Meransen haben im Advent Spenden für die ehrenamtliche Organisation DEBRA gesammelt.

An 2 Adventssonntagen führte die Heimatbühne das Benefiz-Weihnachtsspiel „Stille Nacht“ von Dieter Rehm im Theatersaal in Meransen auf. Die Meransner Jugendkapelle und der Kinder- und Jugendchor umrahmten mit weihnachtlichen Musikeinlagen die besinnlichen Nachmittage, bei denen eine freiwillige Spende für DEBRA abgegeben werden konnte. Schlussendlich konnte ein Spendenbeitrag von 1595 Euro erreicht werden. Im Anschluss an die letzte Vorführung des

Weihnachtsspiels wurden die gesammelten Spenden Isolde Mayr von der Organisation DEBRA überreicht. Mayr zeigte sich sichtlich gerührt und sprach Worte des Dankes und der Anerkennung für die gelungene Aktion aus.

„Schmetterlingskinder“ haben eine Haut, die so verletzlich ist wie die Flügel eines Schmetterlings. Sie leben mit der angeborenen Hauterkrankung „Epidermolysis bullosa“ (kurz EB). Die Organisation DEBRA für „Schmetterlingskinder“ wurde 2004 für Betroffene und deren Familien gegründet und bietet den Menschen Hilfe, Unterstützung, Beratung und Information an.

„Die schönsten Geschenke liegen nicht unter dem Weihnachtsbaum, sondern im Helfen und Unterstützen der Schwachen in unserer Gesellschaft“, sagte die Obfrau der Heimatbühne Margareth Fischnaller anlässlich der bewusst gesetzten Aktion für die „Schmetterlingskinder“. 🦋

Rudi Chizzali, Karin Fischnaller, Waltraud Unterkircher, Isolde Mayr, Margareth Fischnaller, Philipp Mair, Roland Stubenruß

Grundschule Corvara spendet für die Schmetterlingskinder

Die Schüler/Innen der Grundschule Corvara setzen sich jedes Jahr zum Ziel, eine Organisation in Südtirol durch eine Spende zu unterstützen. Dabei spendet jeder Schüler 1€ im Monat. Für das Schuljahr 2017/18 traf unsere Wahl auf die Organisation DEBRA „Schmetterlingskinder“. Daraufhin haben wir die Präsidentin Isolde Mayr Faccin kontaktiert und sie über unser Vorhaben informiert. Sie war sehr erfreut von dieser Idee und besuchte uns bald darauf mit ihrer Tochter Anna in unserer Schule. Anna erzählte uns bereitwillig und sehr offen über ihr Leben und ihre täglichen Herausforderungen. Die Schüler stellten viele Fragen und waren sehr berührt und beeindruckt von ihrer positiven Art. Wir verbrachten ein paar schöne, intensive und lehrreiche Stunden miteinander. Die Schüler erzählten zu Hause von dieser großartigen Begegnung mit Anna und ihrer Mutter. Daher war uns die freundliche Unterstützung der Eltern gesichert.

Wir konnten auch die ladinische Künstlerin Pia Pedevilla für unser Vorhaben gewinnen und sie stellte sich zur Verfügung, an einem Schultag zu uns zu kommen und gemeinsam mit den Kindern zu basteln. Unser kleiner Ostermarkt war ein voller Erfolg, und innerhalb 20 Minuten waren alle Arbeiten verkauft. Somit konnten wir insgesamt die Summe von 3.325,42 € an die Organisation DEBRA übergeben.

Danke Anna, für deine Offenheit und deine positive Energie. Die schöne Begegnung mit dir behalten wir in guter Erinnerung. Wir hoffen auf ein Wiedersehen.

Giulan, Anna y Isolde, che i sëis gnüdes a se ciafé y i sperun da se odëi tosc indô.

Herta, 🦋 Grundschule Corvara

„Der Flügelschlag eines Schmetterlings kann auf der anderen Seite der Welt einen Tornado auslösen“

Vor einigen Jahren, im Winter, lernte Liza durch eine Einladung zum Abendessen bei Familie Faccin die Krankheit Epidermolysis bullosa und DEBRA kennen.

Ich kann mich gut an ihr sofortiges Interesse erinnern, an den Wunsch, einen Beitrag zu leisten und den Verein zu unterstützen.

Ich erinnere mich, wie beeindruckt sie war: von der Positivität der Botschaft von DEBRA, von der Begeisterung für die Veranstaltungen und von der Entschlossenheit, über diese wenig bekannte Krankheit zu informieren.

Ich erinnere mich an ihre sofortige Teilnahme, an ihre Aufforderungen, die 5 Promille an DEBRA zu spenden, an ihre Erklärungen an Freunde und Verwandte, an ihr Engagement. Auch ihre eigene Krankheit ist sie mit demselben Mut und derselben Geduld angegangen, die sie in den DEBRA-Erzählungen so beeindruckt hatten. Immer ist sie im Kopf und im Herzen der Sache verschrieben geblieben.

Als sie die Krankheit unserer Liebe entführt hat, dachte ich, es muss einen Weg geben, um ihre Erinnerung aufrecht zu erhalten, einen Weg, der nicht steril ist, einen Weg, der sinnvoll ist. Aus diesem Grund haben wir eine kleine Veranstaltung organisiert, bei der wir von Liza kreierten Schmuck verkauft haben (seit einigen Jahren hatten wir uns gemeinsam damit beschäftigt) mit dem Ziel, die Einnahmen an DEBRA zu spenden. Der Schmerz sollte sich nicht als solcher kristallisieren, sondern sich in eine Chance für jemand anderen verwandeln, sodass wir dem Tod mit dem Leben

gegenübertreten mögen. Und mit der Hoffnung.

Die Veranstaltung ist sehr gut gelaufen, Lizas Arbeit und ihre einzigartige Kreativität haben wunderbare und wertvolle Früchte getragen. Heute möchte ich mit euch ihrer gedenken, und daran erinnern, dass das Leben immer stärker ist.

Und dass die Hoffnung immer die Oberhand gewinnen muss.

✿ Alessandra Trocchi



Gemeinsam für die „Schmetterlingskinder“

Am Ende des Schuljahres hat die Volksschule Morelli in Ravenna eine Schulfeier zugunsten der „Schmetterlingskinder“ veranstaltet. Während des gesamten Schuljahres sind Lehrpersonen und Schüler für das Thema Epidermolysis bullosa sensibilisiert worden: Sie haben eine Spendensammlung organisiert und kleine Handarbeiten angefertigt, die dann bei der Feier zum Kauf angeboten worden sind. Die Einnahmen sind an DEBRA Südtirol gespendet worden. Vor einem zahlreichen Publikum von Erwachsenen und Kinder haben die Schüler auch für die „Schmetterlingskinder“ gesungen.

Sandra Micich, ✿ Mutter eines „Schmetterlingskindes“

“C’è ancora tempo amico mio” von Alfredo Biondolillo 27. April 2019

Theater “Ennio Magliani” Corcaganano - Parma

Alfredo Biondolillo hat diese Komödie mit großer Leidenschaft geschrieben, dieselbe Leidenschaft, mit der er sie interpretiert. Bei den Aufführungen vermittelt er dem Publikum Liebe und Solidarität für jene, die ihr Leben nicht optimal leben dürfen. Vielleicht wegen mangelndem Vertrauen in seine Mitmenschen, vielleicht wegen mangelndem Selbstwertgefühl: Fakt ist, dass Alfredo im Dialog mit seinem Freund jene Träume in den Vordergrund stellt, die jeder von uns hat. Er betont auch, dass das Leben nur mit aufrichtiger Freundschaft und Solidarität in Angriff genommen werden kann und dass wir nur mit den

Erfahrungen, die aus unserer Vergangenheit hervorgehen, eine bessere Gegenwart und eine schillernde Zukunft leben können. Auch zu diesem Anlass hat Alfredo seine Leidenschaft für das Theater und die Solidarität unter einen Hut gebracht: die Einnahmen sind dem Verein DEBRA Südtirol - Alto Adige gespendet worden.

Nochmals danke, Alfredo, für deinen Einsatz für unsere EB-Kinder.

Franco und Nicoletta, ✿ Onkel und Tante der „Schmetterlingskinder“



Ein Jahr voller Ereignisse und Emotionen

2019 fanden unzählige Treffen und Veranstaltungen statt und es wurde sehr viel über uns gesprochen.

Mittlerweile interessieren sich auch Freunde von Freunden für unsere Krankheit, sie hören interessiert zu, organisieren Veranstaltungen, Turniere, Runnings, sammeln Spenden und erzählen von unserem Alltag. Wie immer spielte unsere Botschafterin Anna Mei auch letztes Jahr eine wichtige Rolle: Eine ganze Nacht lang fuhr sie mit dem Rad von Premeno nach Verbania und zurück, immer und immer wieder, und widmete jede Fahrt einem anderen „Schmetterlingskind“ und seiner Mutter. Ich finde das sehr schön, denn wir Mütter leben ja in Symbiose mit unseren Kindern und widmen ihnen unser ganzes Leben. Die zweitägige Veranstaltung war sehr schön, ein Wirbel aus Lächeln, Erzählungen von Betroffenen, Umarmungen, Emotionen. Am Sonntag kam noch eine Gruppe Ferrari dazu, die mit dem Heulen ihrer Motoren lautstark auf EB aufmerksam machte.

Auch unser „Onkel“ und Zahnarzt, Ezio Sindici, setzte sich mit seiner wunderbaren Familie im Februar für einen besonderen Abend in Borgaro Torinese, beim Toro Club, ein. Eingeladen waren unsere Jugendlichen, die Spieler und viele ganz normale Leute, die von unserer Krankheit erfuhren und uns ein Lächeln schenkten. Das ist das Schöne, dass wir Liebe um uns spüren, was uns die Kraft gibt, immer weiter zu machen.

Danke Ezio, du wundervoller Mensch!

Es wurde auch bei drei weiteren Events über uns gesprochen: In Turin veranstalteten Freunde von Freunden ein Tennisturnier für unsere „Schmetterlingskinder“. Agnese, die Organisatorin,

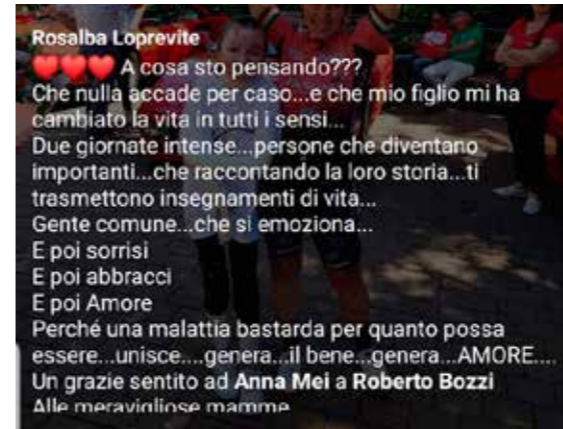
lud mich dann zur Siegerehrung ein, wo ich von meinen geliebten „Schmetterlingen“ erzählte und einen Teil der Einschreibgebühren als Spende entgegen nehmen durfte.

In Cuggiono, dem Heimatdorf von Mattia, organisierten unsere langjährigen Freunde als begeisterte Radfahrer die 5. Auflage des Rennens „Bambini Farfalla“, an dem verschiedene professionelle Radteams zugunsten unserer „Schmetterlingskinder“ teilnahmen. Zum Abschluss fanden noch eine typische piemontesische Marende und die Siegerehrung der verschiedenen Kategorien statt. Danke, Cuggiono, für die verlässliche Unterstützung.

2019 war auch für mich selbst ein sehr aufregendes Jahr: Anna Mei, die Botschafterin der „Schmetterlingskinder“, fuhr ganze 400 km, um bei der Matura von Alessandro, meinem Sohn, dabei zu sein. Als sie nach der Prüfung in den Raum trat, waren nicht nur wir, sondern auch die gesamte Kommission gerührt. Ale brach in befreiende Tränen aus, als er bemerkenswerte 100 Punkte erhielt. Ich möchte allen Müttern eines sagen: Ja, es ist ein schwieriges Leben, wir müssen viel verzichten, viele Wunden versorgen. Aber unsere Kinder sind seltene Perlen, sie sind etwas Besonderes. Wir sollten nicht auf ihre Wunden schauen, sondern in ihre Augen, auf ihre Liebe, auf ihre riesige Lebenslust.

Herzlichen Dank an all die besonderen Menschen, die uns auf unserem EB-Weg helfen und begeistern,

Rosalba Loprevite, 🦋 Mutter eines EB-Jungen



Der Motorradverein “Bikers For Aid” und die “Schmetterlingskinder”

“... wir vereinen die Leidenschaft für das Motorrad und den Einsatz für die Solidarität...”

Dies ist das Motto von Daniele Nazarri Gründungsmitglied des Vereins “Bikers For Aid”. Mit seinen Bikers setzt sich Daniele jedes Jahr für eine Wohltätigkeitsorganisation ein, dieses Jahr haben sie sich für Debra Südtirol Alto Adige entschlossen.

Wie es sich für echte Biker gehört, sind sie sofort aktiv geworden und haben in kürzester Zeit außergewöhnliche Locations und engagierte Menschen gesucht und gefunden, die großzügig Preise gespendet haben, mit denen dann die „Bikers For Aid“ eine Wohltätigkeitslotterie zugunsten von DEBRA Südtirol - Alto Adige organisiert haben.

Dank Menschen wie Daniele, die „Bikers For Aid“ und alle Teilnehmer, konnten unsere EB-Kinder fühlen, dass die nicht allein sind, denn Epidermolysis bullosa ist nicht ansteckend, Gleichgültigkeit aber sehr wohl.

Im Namen aller EB-Familien bedanken wir uns herzlich bei Daniele und dem Verein “Bikers For Aid” sowie bei allen, die mit ihrer Solidarität bei der Lotterie mitgewirkt haben.

Mehr zum Thema:

www.bikersforaid.it

Franco und Nicoletta, 🦋 Onkel und Tante der „Schmetterlingskinder“





Schönheitssalon „Belé“ in Corsico Weihnachten 2019



Veronica und Francesca sind die Inhaberinnen von „Belé“, einem Schönheitssalon in Corsico, Provinz Mailand. Jedes Jahr widmen sie ihre Zeit und ihre Ressourcen jenen, die sich ihr Leben nicht aussuchen haben dürfen.

Zum heurigen Weihnachtsfest haben sie beschlossen, ihre Solidarität und ihre Unterstützung unseren EB-Kindern zu schenken, und zwar mit einer Spendensammlung zugunsten von DEBRA Südtirol.

Im Namen von allen EB-Kindern bedanken wir uns herzlich bei Francesca und Veronica, die mit ihrem Einsatz geholfen haben, EB bekannt zu machen.

Salone di bellezza Belé
Via Diaz 16 20094 Corsico MI

Franco und Nicoletta, Onkel und Tante der „Schmetterlingskinder“

Kooperation und Unterstützung für DEBRA hinter den Kulissen

Giulia Dordoni und ihr Bruder Mauro sind die Inhaber des Copy Center Graphos, ein Familienbetrieb seit 30 Jahren.

Mit ihrer Kreativität und Kompetenz unterstützen sie uns seit Jahren, wann immer Flyer, Aufkleber, Roll Ups und sonstiges notwendig sind, um EB bekannt zu machen. In kurzer Zeit produzieren sie die Drucksorten, mit denen wir bei unseren Events den Verein ins richtige Licht rücken können.

Im Namen aller EB-Kinder bedanken wir uns herzlich bei Mauro, Giulia und ihrem Lebensgefährten Gianluca Bolzani, die mit ihrem Einsatz helfen, EB bekannt zu machen.

Copy Center Graphos Via Armando Diaz 12 Corsico – MI

Wir bedanken uns besonders auch bei Romano Sala, der mit Liebe und Leidenschaft wunderbare Weihnachtsbäume aus

Holz produziert hat, mit denen Spenden für DEBRA Südtirol - Alto Adige erzielt worden sind. Franco und Nicoletta, Onkel und Tante der „Schmetterlingskinder“



Haut: die große Herausforderung

von Giada und Edoardo

Am Samstag, 16. Februar, haben die Kinder der Volksschule Paullo das Zentrum für Regenerative Medizin in Modena besucht - dabei wurde der Themenkreis Epidermolysis bullosa, die Krankheit der „Schmetterlingskinder“, weiter vertieft, nachdem im Advent eine Spendensammlung organisiert worden war.

Zu Beginn sind die Kinder im Sitzungssaal empfangen worden, wo ihnen Dr. De Luca erklärt hat, wie man die Krankheit behandelt: Zuerst muss der Virus der viralen Krankheit eingefangen werden, und dann molekular von „schlecht“ in „gut“ verwandelt werden.

Dann nimmt man ein kleines Stück kranke Haut und vereint sie mit dem guten Virus, um sie zu behandeln. Schließlich wird die geheilte Haut wieder dem Kranken transplantiert und auf diese Weise wird er durch die Zellen der gesunden Haut, die sich regenerieren, behandelt.

Die im Labor erzeugte Haut kommt in einen kleinen Behälter, der in eine Schachtel gelegt wird, die wiederum mit einem Bus ins Krankenhaus transportiert wird. Heute kann man dies nur mit einem Gen tun, aber eines Tages wird man es mit allen Genen tun können.

Dann haben die Forscher erklärt, dass eine genetische Krankheit der Haut vorsieht, dass die Zellen alle einen gleichen Zellkern haben (und somit auch das gleiche kranke DNA), und dass deshalb die Mutation im ganzen Körper dieselbe ist.

Nachdem die Kinder eine Schicht künstlicher Haut berührt haben, sind sie in den oberen Stock gegangen, wo sich das Labor befindet. Die Forscher haben ihnen Zellen am Mikroskop gezeigt und auch tiefgefrorene Zellen, die in eigenen Behältern bei -200°C aufbewahrt werden. Um diese herauszunehmen, ohne sich zu verbrennen, müssen die Ärzte eigene Schürzen und Handschuhe tragen. Zum Schluss haben die Schüler noch vor dem Labor ein Foto gemacht und sind dann zufrieden nach Hause, da sie zum ersten Mal ein Forschungslabor besuchen durften und schwierige, aber interessante Dinge gelernt haben. Alle haben wirklich verstanden, warum die Forschung so notwendig ist, um Krankheiten zu behandeln und so Kindern zu erlauben, ein glückliches Leben zu leben, z.B. zur Schule zu gehen oder ganz einfach auf einer Rutsche zu rutschen oder einen Ball zu kicken.

Danke für diesen schönen und informativen wissenschaftlichen Vormittag!



Pelle: ultima frontiera

di Giada ed Edoardo
Sabato 16 febbraio i bambini della scuola primaria di Paullo hanno visitato il **Centro Rigenerativo di Modena** per continuare l'approfondimento relativo all'**epidermolisi bullosa**, la malattia dei bambini farfalla, iniziata con la raccolta fondi fatta in Advento. All'inizio i bambini sono andati nella sala riunioni, dove il dottor De Luca ha spiegato come curare la malattia: prima bisogna prendere il virus di una malattia virale e trasformarlo a livello molecolare da cattivo a buono. Dopo si deve prendere un piccolo pezzo di pelle malata e metterla insieme al virus buono in modo da curarla; infine la pelle sana si trapianta sul malato e, così facendo, il paziente viene curato grazie alle cellule della pelle sana che si rigenerano. Lo strato di pelle creato in laboratorio viene messo in un piccolo contenitore, che viene, a sua volta, riposto in una scatola trasportata all'ospedale con un furgoncino. Anche se per ora si può fare solo con un gene, un giorno si potrà fare con tutti i geni.

Successivamente gli scienziati hanno detto che una malattia genetica della pelle prevede che le cellule abbiano un nucleo uguale (quindi anche lo stesso DNA malato) perciò la mutazione è uguale in tutto il corpo. Dopo aver toccato uno strato di pelle artificiale, i bambini sono saliti al piano superiore, dove si trovava il vero e proprio laboratorio. Gli scienziati hanno mostrato delle cellule al microscopio e delle cellule ibernate in cisterne apposte a -200°. Infatti, per estrarre dalla cisterna la pelle senza ustionarsi, i dottori utilizzano un grembiule e dei guanti apposta. Infine gli alunni hanno fatto tutti insieme una foto davanti all'ingresso del laboratorio e sono tornati a casa molto felici per avere visitato per la prima volta un laboratorio di ricerca ed avere imparato cose difficilissime ma interessanti! Abbiamo anche realmente capito quando sia necessaria la ricerca per poter curare malattie che permettono ai bambini di vivere una vita felice, ad esempio andare a scuola o semplicemente scendere da uno scivolo o dare un calcio ad un pallone.
Grazie per questa bella e ricca mattinata scientific!





Geschäftsleitung, die Referenten, Diskussionsteilnehmer und die Abgesandten der unterstützten Vereine bei der Übergabe der Spendenschecks.

jekt eindrucksvoll: Die Realisierung eines energieautarken Wohnhauses, das erneuerbare, grüne Energie mit Wasserstofftechnik speichert. „Südtirol verfügt bereits über eine hervorragende Wasserstoff-Agenda, der in Zukunft ein höherer Stellenwert zugetragen werden muss“, so auch Mölgg, der gleichzeitig betont: „Der Wirtschaftsstandort Südtirol muss den Klima- und Umweltschutz als höchste Priorität definieren.“ Diese Meinung vertritt auch der Geschäftsführer der Raiffeisenkasse Bruneck, Anton Josef Kosta. Unternehmen wie die GKN arbeiten zwar nach einer anderen Logik, dennoch hätten auch sie Verantwortung zu tragen. „Die Industrie trägt mit über 20% des Bruttoinlandsprodukts mehr zur Wertschöpfung bei, als man vielleicht wahrnimmt“, so der Geschäftsführer. Umso wichtiger wäre ein ver-

antwortungsvoller Umgang mit Ressourcen, denn die Herausforderung für eine gute Zukunft sei der bewusste Umgang und Einsatz unserer Ressourcen. Dabei appelliert Kosta an die Verantwortung jedes Einzelnen:

„Es geht um einen Wandel hin zu einer umweltbewussten Haltung, die bei allen Menschen ankommen und eingenommen werden muss.“ // Valeria Ranaiter

WIRTSCHAFT & UMWELT

DIE SPENDENAKTION

Am Ende einer aufschlussreichen Veranstaltung verkündete Obmann Hanspeter Felder das Ergebnis der Spendenaktion, die traditionell mit den Raiffeisen-Sommergesprächen stattfindet: Jeder Gast konnte bei der Anmeldung an einen gemeinnützigen Verein spenden. Der Betrag wurde von der Raiffeisenkasse Bruneck verdop-

pelt. Am Ende kamen so 5.000 Euro für den guten Zweck zusammen und wurden an die Vereine Debra, Schmetterlingskinder Südtirol, UFCE -United For Children's Education und der Sozialgenossenschaft Somnlas mit dem Projekt KITS – Kinder im Traumsommer gespendet. // w

TERMIN ZUM VORMERKEN: 15. & 22. DEZEMBER

Für Schmetterlingskinder



MERANSEN. „Stille Nacht“ ist das Motto des Benefiz-Weihnachtstheaters zugunsten der Vereinigung DEBRA-Schmetterlingskinder. Auf der Bühne stehen die Mejuka, der Kinder und Jugendchor Meransen und die Heimatbühne Meransen. Sie alle freuen sich auf einen heiter, besinnlichen gemeinsamen Nachmittag. Beim Benefiz-Weihnachtstheater

werden freiwillige Spenden gesammelt, der Erlös geht zu 100 Prozent an die Vereinigung „DEBRA-Schmetterlingskinder.“

■ **Termine: 15. und 22. Dezember** um 15 Uhr im Theatersaal Meransen – Aus organisatorischen Gründen wird um Reservierung gebeten unter Tel. 342/94 69 839 (Walli)

HGV-ORTSGRUPPE PRAGS

6.000 EURO FÜR DEBRA

Die Lotterie bei der vierten Prager Bergweihnacht stand im Zeichen der Schmetterlingskinder. Für sie konnten die fleißigen Wirte insgesamt 6.000 Euro sammeln. Das Geld wurde kürzlich an den Verein DEBRA Südtirol übergeben.

Die Prager Bergweihnacht ist mittlerweile eine Veranstaltung, die sich nicht nur auf die acht Tage am Prager Wildsee konzentriert, sondern ist zu einem Projekt herangewachsen, das mehrere Monate an Planung und Vorbereitung beansprucht. Fast 80 freiwillige Helferinnen und Helfer sind eingebunden und bewältigen stets den Ansturm. So kann ein buntes und stimmiges Programm abgewickelt werden.

Neben den vielen programmatischen Höhepunkten wurde auch eine Lotterie ausgetragen. Diese fand großen Anklang, denn bereits vor Weihnachten waren sämtliche Lose verkauft. Die sind weggegangen wie die sprichwörtlichen warmen Semmeln. Sehr zur Freude der örtlichen HGV-Ortsgruppe. Die vor kurzem die daraus resultierende Spende im Ausmaß von 6.000 Euro dem Verein „DEBRA Südtirol“ überreicht hat. Der



Von links: Caroline Heiss (Hotel Prager Wildsee), Isolda Faccin (Präsidentin Verein DEBRA), Edi Jesacher (HGV-Ortsobmann), Renate Putzer (Ortsobmannstellvertreterin), Bürgermeister Friedrich Mittermair und Hermann Oberhofer vom OK-Komitee.

entsprechende Scheck wurde an Präsidentin Isolda Faccin aus Toblach im Rahmen einer kleinen Feier übergeben, bei der neben

HGV-Ortsobmann Edi Jesacher auch Bürgermeister Friedrich Mittermair zugegen war. // rewe



3012 Euro für die „Schmetterlingskinder“

Kunden-Umfrage zum Thema Zufriedenheit bei SERBUS in Sand in Taufers

„SERBUS“, das Linienbus- und Reise-Unternehmen aus Sand in Taufers, hat 3012 Euro an den Hilfsverein „debra“ übergeben, der sich den sogenannten „Schmetterlingskindern“ Südtirols widmet. Ermöglicht hat diese Spende eine Umfrage mit interessanten Ergebnissen.

Was Kunden denken, ist für jeden Dienstleister wichtig und entscheidend im täglichen Bestreben nach Verbesserungen. Deshalb sind Umfragen zur Kundenzufriedenheit ein wichti-

ges und unverzichtbares Instrument. Eine solche Befragung hat auch das Linienbus- und Reiseunternehmen SERBUS aus Sand in Taufers in Zusammenarbeit mit der unabhängigen Zertifizierungsstelle test.eu.com by rcm-solutions durchgeführt. SERBUS hat seine Kunden gebeten, an dieser Aktion teilzunehmen. Verbunden mit einem guten Zweck.

Für jeden ausgefüllt abgegebenen Fragebogen spendete das Sandner Traditionsunternehmen einen Euro. 1506 Fragebögen kamen zurück, so viele wie noch nie zuvor bei einer dieser Befragungen. Christof Haidacher, der geschäftsführende Gesellschafter von Serbus, verdoppelte kurzerhand die Summe und konnte somit 3012 Euro an den Hilfsverein „debra“ übergeben.

„debra“ ist ein gemeinnütziger Verein, der sich intensiv um die „Schmetterlingskinder“ Südtirols kümmert. Sie leiden an der Hauterkrankung Epidermolysis bullosa. Die Krankheit ist angeboren und verursacht schon bei geringster Belastung Wun-

den. Wegen dieser extremen Empfindlichkeit der Haut, werden die Kinder, die daran erkrankt sind, auch als „Schmetterlingskinder“ bezeichnet. Die Spende von SERBUS wird für gezielte Hilfsmaßnahmen eingesetzt.

Bleibe die Umfrage. Sie war diesmal unterteilt in den Linienbusverkehr und die Reise-Sparte. Ermittelt wurden Daten in verschiedenen Bereichen. Die Gesamtzufriedenheit für den Liniendienst erreichte die Note 9, was einem „Sehr gut“ entspricht – ein höchst zufriedenstellendes Ergebnis für einen öffentlichen Dienst.

Noch höhere Werte gab es für das SERBUS-Reisebüro. Mit der Gesamtzufriedenheitsnote von 9,6 erreichte das Reisebüro ein „Ausgezeichnet“. Die Höchstnote bei der Weiterempfehlung freute das Team vom Reisebüro SERBUS ganz besonders: 100 Prozent der Kunden werden das Reisebüro SERBUS weiterempfehlen.

Das ist gelebte Solidarität

JUBILÄUMSFEST: Statt Geschenken eine Spende



Im Bild von links: Manuela Costantini und Isolde Mayr für Debra Südtirol mit Seniorchef Erich Wurmböck, Sohn Monny mit Frau Giovanna

INNICHEN. Zum 50-jährigen Bestehen des Sporthotels Tyrol in Innichen hatten der legendäre Seniorchef **Erich Wurmböck** und seine Familie vor Kurzem zur Jubiläumsfeier geladen. Auf Geschenke wurde verzichtet:

Dafür wurde um eine Spende für die **Schmetterlingskinder** in Südtirol gebeten. Somit wird zum wiederholten Male der Verein DEBRA Südtirol unterstützt. Ein tolles Fest ganz im Sinne der Solidarität.

© Alle Rechte vorbehalten

Thomas Hochkofler & die Schmetterlinge

CHARITY: Golfturnier in Lana für guten Zweck



Im Bild (von links): Arabella von Gelmini Kreuzthof, Botschafterin der Südtiroler Schmetterlingskinder, Schauspieler Thomas Hochkofler und Isolde Mayr, Präsidentin von Debra-Südtirol.

LANA. Die Organisatoren des „Charity Dimdl & Lederhosen Golfturniers“, das jedes Jahr im Golfclub Lana stattfindet, **Gerlinde Gross** vom Restaurant Trautmannsdorf und die Familie **Oberrauch** vom Hotel Tirolensis in Tisens, überreichten dem Bäueralichen Notstandsfonds auch heuer wieder eine sensa-

tionelle Spende. Im Zuge des Turniers konnte die stolze Summe von 33.400 Euro gesammelt werden. Zudem überreichte der erfolgreiche Comedian **Thomas Hochkofler** einen Scheck über 3000 Euro dem Verein Debra-Südtirol für die Südtiroler Schmetterlingskinder.

© Alle Rechte vorbehalten

EB Familie

Eine besondere Weihnachtskarte

Als Isolde Faccin und Martin beim letzten Jahrestreffen über Martins Hobby, das Malen, ins Gespräch kamen, haben sie zusammen vereinbart, dass Martin für Weihnachten ein Motiv für eine Weihnachtskarte malen würde. Entstanden ist dann eine Winterlandschaft in Acryl auf Leinwand.

In der Adventszeit war es dann soweit. Isolde hat das Bild in Druck gegeben und die Weihnachtsgrüße mit diesen Karten an die Mitglieder verschickt. Martin hat das Originalbild mit Freude seinem geschätzten Psychologen und guten Freund Paul Gelmini zu Weihnachten geschenkt.

Zita Pfeifer, Mutter eines BE Jungen



Eine Küchenmaschine, die unser Leben verändert: der Thermomix

Vor kurzem hat DEBRA Südtirol mir und anderen Kindern mit EB eine Küchenmaschine geschenkt, die unser „kulinarisches“ Leben viel einfacher gestaltet.

Ich hab den Thermomix öfters verwendet und damit, auch mit Hilfe der eingespeicherten Rezepte, die mich Schritt für Schritt zum Ergebnis führen, einfache Gerichte gekocht. Ich bin ein Anfänger, aber ich kann sagen, dass ich zufrieden bin und motiviert, anspruchsvollere Rezepte zu probieren. Der Thermomix hat mir beim Kochen mehr Unabhängigkeit geschenkt. Für Menschen, die von dieser Krankheit betroffen sind, ist Kochen gar nicht einfach und man ist leider immer auf Hilfe angewiesen.

Danke, DEBRA, für dieses besondere und wertvolle Geschenk. Mattia, „Schmetterlingskind“

Jetzt, wo ich den Thermomix habe, kann ich viel mehr Gerichte essen, z.B. Erbsen- oder Bohnensuppe in denen, ohne Thermomix, noch die Haut schwimmen würde, die mich dann im Hals kratzt! Mit dem Thermomix werden die Cremesuppen fantastisch, ohne Haut, lecker und sämig.

Auch den Reis muss ich nicht mehr fast eine Stunde lang im Topf kochen, mit dem Thermomix kann ich den richtigen Garpunkt treffen und muss nicht mehr warten, bis der Reis zu Brei wird, weil er sonst zu hart ist und ich ihn nicht essen kann. Mit dem Thermomix brauchen wir nur noch einmal zu kochen und können alle dasselbe essen, denn der Reis wird super-cremig, echter Risotto all'onda, endlich muss meine Mutter nicht doppelt kochen, einmal für die anderen und einmal für mich (zu Brei). Ich liebe es, mit dem Thermomix zu

experimentieren, neue und seltsame Rezepte zu probieren. Manchmal sagt meine Mama: Morgen gehe ich einkaufen, such dir im Thermomix neue Rezepte aus und sag mir, welche Zutaten du brauchst, dann schreib ich die, die uns fehlen, auf die Einkaufsliste.

Die Einkaufsliste könnte uns auch der Thermomix machen... wir haben es noch nie versucht, aber ja, er schreibt einem die Liste, und man kann eine Sammlung anlegen mit allen Rezepten, die man gerne mag. Die Sammlungen sind Rezepte, die man speichern kann, z.B. alle Süßspeisen, die man mag, oder deftige Speisen, oder einfach besondere Gerichte. Wenn man möchte, bereitet der Thermomix die Rezepte für die gesamte Woche vor, ja, genau, man kann alle Mittag- und Abendessen für die ganze Woche vorprogrammieren, was wir noch nie getan haben, ich aber gerne mal versuchen würde. Auf jeden Fall sind alle vom Thermomix begeistert! Wirklich alle! Mein kleiner Cousin will immer die Gemüsesuppe vom Thermomix, komisch, gell? So schnell löst man das Problem, wie man Kinder dazu bringt, Gemüse zu essen: Thermomix-Gemüsesuppe! Meine Mutter kocht sie mindestens zwei Mal pro Woche, denn die ganze Familie isst sie gern!

Ich schaue gerne zu, wie meine Mama mit dem Thermomix kocht. Mir gefällt es, und wir verbringen Zeit miteinander.

Die Gemüsesuppe ist lecker und gesund, ich gebe noch eine Menge Croutons hinein, am liebsten mag ich die mit Schnittlauch!

Ich bin froh, dass wir einen Thermomix haben: Ich habe immer schon gerne gekocht und experimentiert, und mit dem Thermomix hat sich ein Traum erfüllt... Sicher, ich bin damit noch nicht ganz selbstständig beim Essen zubereiten, aber ich mag es, bei meiner Mama zu sein, die Küche anzuputzen und neue Gerichte zu kreieren, für mich, für meine Mama und für die ganze Familie!

Herzlichen Dank,

Maya, 🌿 „Schmetterlingskind“



Ich darf mich vorstellen: Ich bin Rosalba, Mutter von Alessandro, einem „Schmetterlingskind“ mit einer ziemlich schweren Form von rezessiver dystrophischer Epidermolysis bullosa.

Das heißt dass auch seine Speiseröhre, so wie seine Haut, unter Dystrophie und Verengung leidet, wodurch das Essen nicht durchkommt und er sich oft Dilatationsoperationen unterziehen muss.

Dank DEBRA Südtirol haben wir im September einen Thermomix geschenkt bekommen, eine wunderbare Küchenmaschine, die mixt, zerkleinert, püriert, gart, cremige Risottos kocht und unsere Probleme vereinfacht.

Alessandro ist glücklich damit: wir haben den Varoma-Aufsatz entdeckt, der das Gemüse nur mit Dampf gart, wir kochen faschierte Leibchen, alles ist ganz weich und ideal für unsere Kinder...

Was soll ich sagen, wenn es ihn nicht gäbe, müssten wir ihn erfinden.

Danke an alle, die gespendet haben und uns das ermöglicht haben.

Rosalba, 🌿 Mutter eines EB-Jugen



„Wohlbefinden“ als Ziel

Mein Name ist Alessandro. Ich wurde am 12.04.1985 geboren, lebe in Arezzo (Toskana) und lebe mit meiner „Lebensbegleiterin“, die Epidermolysis bullosa. So wie alle in meiner Lage arbeite ich seit jeher daran, dass es mir trotz dieser anspruchsvollen Begleiterin, EB, „gut geht“.

Als Kind haben mich meine Eltern konstant betreut, sie haben mich vor allem beschützt, haben sich um alles gekümmert, damit es mir gut geht, haben meine Wunden vorsichtig versorgt, damit sie nicht schmerzen. Mit der Zeit habe ich gelernt, diese Aufmerksamkeit zu schätzen. Ich habe verstanden, wie wichtig es ist, sich um andere zu kümmern, denen es nicht so gut geht oder die Schwierigkeiten haben. Als ich älter geworden bin, habe ich mich immer mehr bemüht, damit es mir „gut geht“, und dabei bin ich auf verschiedene Lösungen gestoßen. Eine davon ist REIKI. Reiki („Rei“ = universelle Energie, „Ki“ = Körper) ist eine Disziplin der Traditionellen Japanischen Medizin. Sie dient dazu, den Körper mit Energie aufzuladen und wird sowohl zur Schmerzlinderung als auch zur Entspannung angewendet. Ich habe diese Disziplin zufällig kennen gelernt, als ich in einem emotionalen Tief war und nach (auch alternativen) Lösungen suchte. Ich informierte mich darüber, wo und wie ich eine „regenerierende“ Behandlung machen konnte und stieß in meiner Heimatstadt auf das „Studio Reiki e Shiatsu“ von Paola Innocenti (Reiki-Master mit über 20 Jahren Erfahrung in orientalischen ganzheitlichen Disziplinen). Ich vereinbarte einen Termin, testete die Wirkung der Behandlung aus und war begeistert. Man braucht sich nicht auszuziehen und es ist auch nicht notwendig, einen körperlichen Kontakt zu haben. Man legt sich auf die Liege, der Reiki-Meister hält die Hände über bestimmte Punkte am Körper und man verspürt ein Gefühl angenehmer Wärme, die sofort entspannt. Ein wunderbares Gefühl, das mich vergessen ließ, dass meine Wunden schmerzten. Nach der Behandlung bat ich die Therapeutin, mir diese Technik zu erklären. Ich wollte verstehen, wie es möglich war, dass es mir so gut ging obwohl ich so viele schmerzende Wunden hatte. Ich ging öfters hin, um mich behandeln zu lassen - auch ganz gezielt an den Stellen, die am meisten schmerzten. Dabei verspürte ich sofort eine Erleichterung, was mir unglaublich vorkam. Daher setzte ich mich intensiv mit dieser Disziplin auseinander



und sammelte Informationen. Ich erfuhr, dass Reiki im Orient nicht nur zur Linderung von physischem Schmerz verwendet wird, sondern auch um Nebenwirkungen von Medikamenten zu verringern. Das war für mich, der ja täglich Salben und Medikamente verwenden muss, eine wertvolle Entdeckung. Ich sprach mit Paola darüber und schlug vor, mich als Testperson zur Verfügung zu stellen, um die Heilung der Wunden, die am meisten schmerzten, zu beobachten. Ich war sehr überrascht, als wir merkten, dass die behandelten Wunden viel schneller und ohne Schmerz verheilten. Ich fragte Paola, ob jeder Reiki machen/erhalten konnte und sie erklärte mir, dass man durch eine Aktivierung, also nach einem Kurs, in dem man 3 Grade absolviert, sogar selber Behandlungen machen konnte.

Ich beschloss, diese neue Erfahrung zu machen, und zwar vor allem, weil ich verstehen wollte, wie ich mit meiner persönlichen Erfahrung anderen Menschen mit den selben Problemen helfen konnte. 2017 gründete Paola den Verein „Il Risveglio“, in dem ich Obmannstellvertreter bin. Ziel des Vereins ist es, Reiki bekannt zu machen, indem Infotage und Tagungen organisiert werden, und alle zu behandeln, deren Wohlbefinden nicht gegeben ist. Ich habe weiterhin darauf hingearbeitet, dass es mir „gut geht“. Ich habe eine sehr persönliche Entscheidung getroffen, die aber auch andere in meiner Situation betrifft. Seit ungefähr 10 Jahren besuche ich das hiesige Fitnesscenter, anfangs mit Freunden - und jeder weiß, in der Gruppe ist alles andere wichtiger als das Trainieren. Seit 6 Jahren trainiere ich intensiv und seit ich beschlossen habe, ernsthaft zu trainieren, hat sich mir eine neue Welt offenbart. Ich habe nämlich am eigenen Körper die wohltuende Wirkung der körperlichen Tätigkeit verspürt. Das Training hat mein Leben stark beeinflusst, nicht nur körperlich und geistig, sondern auch die Wunden betreffend. Ich habe sofort eine Veränderung wahrgenommen, als erstes bei der Ernährung, weil ich begonnen habe, mehr zu essen und auch die Nährstoffe besser aufzunehmen, was schon ein großer Fortschritt ist. Weitere positive Wirkungen waren, dass ich bei den täglichen Tätigkeiten nicht mehr müde wurde und mehr Ausdauer hatte. Was außerdem dazukam war, dass die Wunden an meinem Körper weniger wurden und schneller heilten. Das überraschte mich sehr und - da ich ja neugierig bin - las ich Medizin- und Sportbücher und fragte meinen Trainer. Die Erklärung ist einfach: durch das Training wird das Blut in unserem Körper mit mehr Sauerstoff

angereichert, durch das Ausscheiden der Giftstoffe beim Schwitzen wird es „gereinigt“, und somit hilft dieses Blut den Wunden, besser und schneller zu heilen. Ich muss dazu sagen, dass ich großes Glück gehabt habe, dass es in meinem Dorf ein Fitnesscenter gibt, das mich mit offenen Armen empfangen hat, mit sehr professionellen Mitarbeitern und Trainern, die immer da sind, um mir zu helfen - das ist sehr wichtig. Wir haben miteinander viele Lösungen gefunden, damit ich die Übungen machen konnte - nicht immer auf konventionelle Art, aber so, dass sie auf mich zugeschnitten sind. Sie haben auch Maschinen so angepasst, dass ich sie verwenden kann. Und eines Tages hat mein Trainer eine großartige Idee gehabt: „Weißt du eigentlich, dass du Menschen, die in deiner Situation sind, helfen könntest? Das Trainieren gefällt dir ja, und du hast gesehen, wie viel es dir geben kann: Warum machst du nicht eine Ausbildung, oder sogar ein Studium?“ Dieser Vorschlag ging mir nicht mehr aus dem Kopf - eigentlich hatte er Recht. Ich hatte vom Trainieren wirklich sehr profitiert und konnte anderen helfen, die mein Schicksal teilten.

Also beschloss ich im Oktober 2018, mich an die Universität einzuschreiben, Fakultät für Bewegungswissenschaften, damit ich eines Tages, wenn ich mein Studium abgeschlossen habe, wirklich allen, die in meiner Situation sind, helfen kann, indem ich ihnen Übungen und Trainingseinheiten zeige, die sie ohne Probleme durchführen können. So werde ich endlich konkret helfen können. Es wird sicher kein kurzer Weg sein, aber ich bin fest entschlossen, mein Ziel zu erreichen und anderen zu helfen. So wie die Forschung beständig arbeitet, um eine Behandlung für uns EB-Patienten zu finden, so arbeite auch ich weiter darauf hin, dass es mir „gut geht“. Aktuell arbeite ich an verschiedenen persönlichen Projekten und an einigen Kooperationen mit Ärzten. Viele sagen: „Du bleibst nie stehen und bist immer für andere da, wo nimmst du denn die Kraft her?“ Ich muss zugeben, dass es stimmt, aber ich kann nicht anders, ich muss Menschen beistehen, die Hilfe benötigen, so wie mir früher geholfen wurde. Ich bin so und mein Motto ist „Wer rastet, der rostet“.

Alessandro Barneschi 🍀 „Schmetterlingskind“



Ein selbstständiges Leben – selbstbestimmt im Alltag dank persönlicher Assistenz

Der Begriff „Schmetterlingskinder“ passt nicht immer zu uns allen. Denn wir Kinder von damals sind langsam zu Jugendlichen herangewachsen und sind heute Frauen und Männer.

Medizinisch betrachtet, bleibt dieser Begriff aufrecht, denn er wurde damals von DEBRA UK vor allem als ein Symbolbild ausgesucht, um auf unsere so empfindliche Haut aufmerksam zu machen.

Dank meiner Eltern und ihrer offenen und ehrlichen Art und Weise, mit meiner Erkrankung umzugehen, war mir schon als kleines Mädchen bewusst, dass ich körperliche Grenzen in meiner Bewegungsmöglichkeit habe und dass ich nicht alles wie andere Kinder machen konnte. Doch ich durfte! Aber ich schaffte es rein physisch nicht. Klettern, herumtoben und laufen, meine Eltern haben mir das sicher nie verboten, aber es war mir aufgrund der Schmerzen einfach nicht möglich.

Auch im Alltag erkannte ich schnell, dass ich im Vergleich zu anderen oft eine Hilfestellung benötigte, ob es nun beim Schuhebinden war oder beim Öffnen von Trinkflaschen, dem Aufsperrn von Türen, dem An- und Abschnallen im

Auto... Es hat mich aber nie sonderlich gestört, nach Hilfe zu fragen und Hilfe anzunehmen. Das volle Ausmaß an benötigten Hilfestellungen wurde mir erst nach der Matura klar. Endlich fühlte ich mich erwachsen. Ich wollte die Welt entdecken, ganz weit wegziehen, Leute kennen lernen und einfach Neues sehen. Die Welt wartete auf mich.

Doch dann wurde mir bewusst, dass ich immer einen blinden Passagier in meinem Leben mitführe, ob ich will oder nicht: EB ist da, will mit, bei allem und in jeder Situation, und an schlechten Tagen gibt EB sogar den Ton an!

Das war ein harter Schlag ins Gesicht: verstehen, dass meine EB so sehr über mein Leben und meine Wünsche entscheiden konnte! Ich wollte Medizin studieren, aber es wäre unmöglich gewesen, mit EB und den vielen infizierten Wunden jemals als Ärztin praktizieren zu können. Traum geplatzt. Ich wollte in eine Riesenmetropole, weit, weit weg ziehen, aber auch das schien im ersten Moment einfach unmöglich: wer würde mir mit dem Handrollstuhl helfen, wer würde mir die Haustür aufsperrn, wer über Treppen begleiten, wer würde mir beim Verbinden assistieren, den Verband vorbereiten, mir Essen zubereiten und

Medikamente ans Bett bringen, wenn ein „schwarzer Tag“ kommt?

Mit dieser Traurigkeit einher kam auch eine unglaubliche Dankbarkeit zum Vorschein! Dankbarkeit meinen Eltern und meiner Schwester gegenüber, die mich knapp 20 Jahre lang neben ihnen leben lassen, ohne mir bewusst zu machen, wie viel Hilfe ich brauche. Sie haben mir immer wie selbstverständlich geholfen und es war nie ein Thema, dass ich mehr Hilfe brauche als andere Jugendliche. Ich dachte mir, ich bin schlicht noch im „Hotel Mama“, dieses behütete Örtchen, an dem sich wohl die meisten Jugendlichen pudelwohl fühlen. Der Unterschied zwischen mir und ihnen war, dass sie rein körperlich und mit ein bisschen Übung den Haushalt und Alltag auch ohne Mama einigermaßen hinkriegen hätten können, ich hingegen an meinen motorischen Schwierigkeiten daran gescheitert wäre.

Meine Eltern wären aber nicht meine Eltern, wenn sie mich nicht motiviert hätten, das Beste aus der Situation zu machen und mit Köpfchen eine Lösung zu suchen, um diese physischen Einschränkungen zu überwinden. Es gibt wirklich Dinge, die kann man nicht ändern. Ich kann die EB nicht weg machen, auch wenn ich noch so traurig darüber nachgrübele. Umgekehrt kann ich sehr wohl an meinem Zustand etwas ändern. Ich habe mein Leben in der Hand und ich gestalte meinen Alltag.

Es redet sich leicht, wenn man diesen Schritt bereits überwunden hat. Das ist mir klar. Aber ich garantiere euch, euch allen, es gibt keine körperliche Einschränkung bei EB, die nicht mit entsprechendem Willen und cleveren Ideen überwunden werden kann! Du willst ein Ziel erreichen? Finde DEINEN Weg dorthin. Der Weg wird dich glücklich machen, noch mehr, als das Erreichen des Zieles selbst. Denn du wirst erkennen, wie weit du kommst, wenn du willst. Glück passiert nicht. Wir sind mit EB nicht weniger glücklich als andere. Glück will gesucht und weiterentwickelt und entdeckt und festgehalten werden. Es klopft nicht an deiner Tür und sagt: „Hallo, da bin ich. Komm, wir verwirklichen deine Lebensvorstellungen!“ Glück ist die Verwirklichung deiner Lebensvorstellung selbst und du kannst es dir bauen. Als mir das bewusst geworden ist, hat mein Leben eine Wende genommen. Ich habe Schritt für Schritt meinen Weg beschrritten und eigentlich alles erreicht, was ich wollte. Man sollte dabei auch realistisch bleiben und sich nicht ärgern und wundern, wenn Unrealistisches nicht geht. Ich werde bestimmt keine Marathonläuferin oder Kellnerin und auch

nicht Ärztin. Aber ich habe studiert, ich habe weit, weit, weg gelebt und ich bin gereist. Heute habe ich einen Job, der mich beruflich herausfordert, mir Verantwortung und Entscheidungsmacht gibt und in dem ich aufgehe. Meine körperlichen Einschränkungen sind da Randerscheinungen. Seit einem halben Jahr bin ich Mutter eines wunderbaren Sohnes geworden, ich habe einen Partner an meiner Seite, der mich liebt und den ich liebe, wir haben eine schöne Schwangerschaft erlebt und sogar die Zeit der Mutterschaft meistern wir zusammen.

Das alles ist möglich, weil ich persönliche Assistenz hatte und nun wieder habe. Stellt euch das bitte nicht so vor, wie es vorurteilhaft oft dargestellt wird: eine ältere Krankenschwester, die mir händchenhaltend durch den Alltag hilft, mir sagt, wann zu essen ist und wann zu verbinden und mich wahrscheinlich auch noch ins Bett bringt! Nein! Persönliche Assistenz ist für mich der Innbegriff von Selbstbestimmung und von Entscheidungswillen in der eigenen Lebensführung.

Meine Assistentinnen waren immer schon „nur“ meine Hände. Goldene Hände, die für mich den Wert der Freiheit haben!

Unabhängig von der finanziellen Machbarkeit gelingt dieses Bild der Assistenz dann, wenn man sich als Betroffener klare Ideen über den Alltag macht, Struktur reinbringt und selbst vorausblickend organisiert. Morgens ist mir schon klar, was ich abends essen möchte, welches Gemüse dafür von der Assistentin gewaschen, geschnitten und vorbereitet werden soll, welche Töpfe ich dafür brauche und in welchem Teller ich es geben möchte. Meine Assistentin kann nach meinen Vorstellungen alles so vorbereiten, dass ich dann „nur“ noch wie eine Chefköchin aus dem Fernsehen alles in den Topf oder in die Küchenmaschine gebe, ein bisschen warte und tadaaa: Essen ist fertig. An schlechten Tagen ist es meine Aufgabe und nicht ihre (!), daran zu denken, dass ich das Essen püriert haben muss. Also wird sie die gesamte Mahlzeit vorbereiten, passieren und mir kredenzen.

Beim Verbinden gilt das Gleiche: abends oder morgens mache ich mir ein gedankliches Bild, wie meine Wunden am vorherigen Tag ausgesehen haben, fühle nach, ob ich neue Blasen spüre oder besondere Schmerzen und Signale am Körper wahrnehme. So kann ich meiner Assistentin genau erklären, wie viel Verband ich brauche, welchen sie vorbereiten muss, wann ich baden möchte oder an welchen

Stellen sie mir beim Verbinden helfen muss. Ich habe die Situation im Griff, nicht meine persönliche Assistentin und noch weniger meine EB.

Eine chronische Erkrankung zu haben ist sehr anstrengend und energieraubend. Die Schmerzen, das Verbinden, das bewusste Machen ist sehr anstrengend. Ich esse nicht einfach, ich denke dabei nach, ob dieser Happen vielleicht gerade blöd an einer wunden Stelle im Mund angegangen ist, ob beim Schlucken sich was verletzt, ob das Verdauen heute gut klappt. Ich gehe nicht einfach, ich setze bewusst aber routiniert jeden Schritt, kalkuliere innerlich wie ich das Gewicht verlagern muss, um die Wunden an den Füßen zu entlasten und passe dabei auf, nicht zu stürzen, stolpern oder hinzufallen.

Das alles passiert bei uns Menschen mit EB andauernd und unbewusst. Wir denken unbewusst über so vieles nach, um Verletzungen und weitere Schmerzen zu meiden.

Persönliche Assistenz nach meiner Vorstellung kann auch sehr anstrengend sein, vor allem bis sich eine Routine zwischen Assistierte und Assistenten eingespielt hat. Der Assistierte hat viel Kopfarbeit zu leisten und wenn er was vergisst, bedeutet das, dass sein Wille wahrscheinlich Abstriche machen muss. Will ich eine bestimmte Marmelade essen, habe aber vergessen, die Assistentin zu fragen, dieses Glas aufzumachen, werde ich meinen Willen nur mit großer körperlicher Anstrengung – wenn überhaupt – erreichen. Selbstbestimmt Leben heißt Vorausdenken. Und Spontaneität hat durchaus noch seinen Platz! Es ist alles nur eine Frage der Übung, der Organisation und des Willens, Hilfe zu organisieren.

Und wer sich fragt, warum ich nicht will, dass mein Partner mir Assistenz gibt, dem antworte ich auch gerne: auch wenn die Liebe immens ist, ist meine Liebe zur Freiheit ebenso groß! Ich will mit meinem Partner Zeit verbringen, weil ich mit ihm Zeit verbringen möchte, nicht weil er mir das und das und das organisieren und tun muss. Natürlich ist es so, dass ich auch von ihm viel Hilfe brauche und annehmen muss. Aber diese sollte sich in dem Rahmen bewegen, dass es sich noch um „normale“ partnerschaftliche Hilfe und nicht um eine Abhängigkeitsbeziehung handelt.

Der Weg hierher war ein weiter, und als Mutter schaue ich oft zurück, was alles überwunden wurde, damit ich heute hier stehen kann, wo ich bin, mit Partner, Sohn, Job und

Freiheit. Es ist ein Weg des Glücks, den ich wollte, und den ich mit der Hilfe vieler für mich realisieren konnte.

Ich wünsche euch und uns allen immer wieder den Mut, trotz aller Schwierigkeiten, die das Leben uns stellt, die Kraft zu finden, die gewohnte comfort zone zu verlassen, und mit Willen und Selbstvertrauen nach dem eigenen Glück zu suchen.

Anna Faccin, 🌸 „Schmetterlingskind“ und Vorstandsmitglied von DEBRA Südtirol – Alto Adige





2019 war ein schwieriges Jahr

Unzählig oft habe ich wegen meiner Gesundheit in der Schule gefehlt. Schon von klein auf habe ich mich auf die Schule konzentriert, denn, auch wenn mein Körper von einer Krankheit verwüstet wird, betrifft das nicht meinen Kopf. Die Jahre waren von Lernen und Bemühungen gekennzeichnet, aber auch von Erfolgen. Trotzdem hätte ich nie gedacht, dass ich so weit komme. Im Februar habe ich psychologische Unterstützung in Anspruch genommen, weil ich mich vor der Matura mir ihren Unbekannten fürchtete. Ich habe oft geweint, weil ich Angst hatte, es nicht zu schaffen und mich selbst zu enttäuschen.

Bei der schriftlichen Prüfung war dann plötzlich alles anders: Obwohl die Probeprüfungen so-so gegangen waren empfand ich, auf diesem Stuhl, in der Junihitze, eine große Ruhe und auch eine große innere Kraft, von der ich nicht wusste, dass ich sie besitze. Glück?? Ja, der Aufsatz über Bartali, den berühmten Radfahrer, der mir erlaubte, mich auf MEINE Lieblingsradfahrerin zu beziehen, Anna Mei, die mir mit ihren

Rekorden vorgelebt hat, dass man nie aufgeben darf, auch wenn man fix und fertig ist, auch wenn man einfach nur AUS sagen möchte.

Die mündliche Prüfung war wahrscheinlich die am längsten empfundene Stunde meines Lebens, aber auch die glücklichste. Ich musste zur Beantwortung der Fragen das Gelernte aus meiner gesamten Schullaufbahn abrufen und dabei wurde mir bewusst, dass ich trotz der vielen Abwesenheiten doch über weitgreifende und tiefe Kenntnisse verfüge.

Endlich war die Prüfung beendet, die Tür ging auf und... ANNA MEI stand plötzlich da, mit ihrem Rad, direkt aus Ravenna, nur wegen mir! Ich war gerührt, ich weinte all die Tränen, die ich vielleicht schon seit Jahren hinuntergeschluckt hatte.

Ihre schönste Aussage: Helden hängen ihre Medaillen an die Seele. Ich fühle mich nicht wie ein Held, aber ich habe mir selber und den Menschen, die mich lieben, gezeigt, dass der „Schmetterling“ in mir hoch fliegen kann, auch wenn ich mit Wunden übersät bin.

Ich habe eine wunderbare 100 nach Hause gebracht, und alle waren gerührt: meine Familie, meine Lehrpersonen, meine Mama 2 Antonella, mein großer Bruder und, vor allem, Anna Mei.

Verliere nie die Hoffnung und den Mut! Obwohl ich eine verschlossene Person bin, introvertiert und oftmals verärgert, möchte ich allen, Patienten und Eltern, Folgendes sagen: Wir sind einzigartig und wir fliegen hoch, sehr hoch!

Alessandro Rizzato, 🌱 EB Patient

EB-Opa

Eltern werden ist immer etwas Schönes. Als wir, nach unserer ersten Tochter Alice, Anna erwarteten, waren wir auf EB nicht vorbereitet. EB reißt uns Eltern aus unserer wundervollen Welt heraus und stürzt uns in die härteste Realität. Wenn ich, in den ersten Tagen, Anna ansah, konnte ich mir keineswegs vorstellen, dass man mit dieser Krankheit mit dem unaussprechbaren Namen leben und überleben konnte. Doch mit der Liebe und der Kraft, vor allem meiner Frau Isolde, und mit der Hilfe von vielen lieben Freunden und Verwandten, ist Anna gewachsen. Sie und wir haben gelernt, mit EB zu leben, ja sogar die Krankheit als unwillkommenen aber tolerierten Gast zu akzeptieren.

Durch EB haben wir als Familie eine Welt kennen gelernt, die uns sonst verborgen geliebt wäre. Wir haben wunderbare Menschen getroffen, Freundschaften geschlossen, sind zu denen geworden, die wir heute sind.

Der größte Stolz für einen Vater ist es, zu sehen, wie seine Kinder ihr Lebensziel erreichen. Meine Töchter - beide - haben ihren Weg gefunden, ihre Entscheidungen getroffen und sind glücklich: Und dies erfüllt mich mit Stolz und Zufriedenheit. Sicher, für EB-Eltern ist es besonders schwer, wenn ihre "Küken", die so sehr von ihrer Pflege, ihren Wundbehandlungen, ihrer täglichen Hilfe "abhängen", erwachsen und selbstständig werden. Isolde und ich waren immer der Meinung, dass Anna, so wie alle, trotz ihrer Behinderung ihre Erfahrungen sammeln sollte, glückliche und weniger glückliche. Fallen, nicht nur im metaphorischen Sinn, gehört zum Leben. Anna hat es immer geschafft, wieder aufzustehen und hat uns bei Bedarf um Hilfe gebeten - wir waren da, und werden es immer sein. Heute ist unser "Schmetterlingskind" eine Frau. Sie hat einen Beruf, lebt mit ihrem Verlobten zusammen und ist Mutter geworden. Zusammen mit Alices Kinder haben wir jetzt drei Enkel, alles Buben, alle gesund, glücklich, lebhaft. Isolde, meine Isa, ist eine fantastische Mutter und jetzt Oma. Sie war immer eine liebevolle Mama, sie hat unsere Töchter gelehrt, starke Frauen zu sein. Ich bin froh, dass ich sie und unsere Töchter habe. Auf diese Generation starker Frauen folgen nun die drei Musketiere. Wer hätte das vor 30 Jahren gedacht?

Liebe EB-Familien, ich wünsche euch viel Kraft und Mut. Beste Grüße, Maurizio Faccin, 🌱 Vater eines EB Mädchens



Der Vorstand gratuliert:

Am 9. August haben wir eine wunderbare Nachricht erhalten!

Eine Nachricht, die - wie ein Sonnenstrahl - den ganzen Tag erwärmt und einem beweist, dass es auf der Welt so viel Schönes gibt!

Es war am frühen Morgen, die Sonne war gerade aufgegangen und ließ die Stadt an der Passer in hellem Licht erscheinen, als Nils Arthur, der Sohn von Dominique und unserer Anna, die Augen auf sein neues Leben öffnete.

Für uns DEBRA-Mitglieder und für alle, die DEBRA unterstützen, ist diese gute Nachricht Grund zur Freude, Freude, die wir mit den Eltern Anna und Dominique teilen!

Liebe Anna, lieber Dominique, wir wünschen euch nur das Allerbeste und das Allerschönste, und dies aus ganzem Herzen!

Der Vorstand von DEBRA Südtirol 🌱
Manuela, Nadia, Isolde, Luca, Sandro und Guido

Le Ali di Camilla

Letztes Jahr haben wir in Toblach den Anwesenden angekündigt, dass wir beabsichtigen, in Modena einen neuen Verein zu gründen.

Am 22. Juli 2019 wurde der Verein LE ALI DI CAMILLA ins Leben gerufen, zu Ehren von zwei kleinen Patientinnen, die beide im Dezember 2017 auf die Welt gekommen, beide in Modena behandelt worden und beide 2018 zu den Sternen geflogen sind, so wie auch unser Riccardo Visioli.

Zwei unterschiedliche Geschichten, und doch irgendwie so ähnlich - zwei kleine Camilla, die beide seit der Geburt in Modena behandelt wurden. Diese Tatsache schien uns kein Zufall zu sein, und so hat der Verein seinen Namen bekommen. Das Logo - ein Schmetterling, dessen Flügel ein Herz darstellen - weist darauf hin, dass sie in unseren Herzen weiterleben, so wie auch Riccardo und alle anderen Patienten, die leider nicht mehr unter uns verweilen, die aber immer bei uns sind und uns auf unserem Weg begleiten. Die Farben sind jene der Universität Modena und Reggio Emilia, zu denen die Zentren gehören, mit denen wir am meisten zusammenarbeiten: das Zentrum für regenerative Medizin „Stefano Ferrari“ für die Forschung, das Zentrum für Genomforschung für die Diagnose und das Universitätsklinikum Modena als Klinik.

Wer von euch schon in Modena war, weiß, dass wir schon seit einiger Zeit eine Kooperation mit der "Casa di Fausta" erreicht haben, wo Patienten übernachten können, wenn sie für die Untersuchungen von außerhalb anreisen. Die Fahrt- und Übernachtungskosten werden von DEBRA Südtirol getragen, indem sie den Verein ASEOP unterstützen, der die "Casa di Fausta" verwaltet. In den letzten zwei Jahren hat DEBRA Südtirol außerdem beschlossen, die Einkünfte aus den 5 Promille diesem Projekt zu spenden, um uns zu helfen, die Bedürfnisse der Patienten zu decken.

Bald wird die "Casa di Fausta" nicht mehr ausreichen, um die Patienten kontinuierlich und langfristig unterzubringen. Es wird notwendig werden, eine zweite Unterkunft zu finden, die wir "La casa di Camilla" nennen möchten. Diese soll immer zur Verfügung stehen, auch in Notfällen, und an die Bedürfnisse unserer "Schmetterlingskinder" angepasst sein - ein richtiges Zuhause für unsere EB-Familie. Auf unsere

"Schmetterlingskinder" zugeschnitten wird auch das EB Hub sein, das klinische Zentrum, das bei der Poliklinik Modena entstehen soll und über das wir im nächsten Artikel berichten. Eine weitere Anforderung, die in den letzten Jahren entstanden ist, ist der Umgang mit ausländischen Patienten, die aus aller Welt kommen und die, aufgrund ihrer Herkunft, Sprache und Kultur, sehr unterschiedliche Bedürfnisse haben.

Dazu kommen andere Patienten, nicht EB, die in Zukunft mit Zell- und Gentherapien behandelt werden könnten, welche im Zentrum für regenerative Medizin „Stefano Ferrari“ an der Universität Modena und Reggio Emilia und in seinem Spin-Off Holostem Therapie Avanzate entwickelt werden. Wir werden auch mit ihnen und mit ihren Vereinen (soweit vorhanden) zusammenarbeiten müssen, so wie es wir mit DEBRA Südtirol seit Jahren machen.

Le ali di Camilla ist entstanden, um all diesen Anforderungen gerecht zu werden, aber auch, um mit dem lokalen Gemeinwesen (Gemeinde Modena, Region Emilia-Romagna, Stiftungen, Unternehmen, Vereine und Bürger) zusammenzuarbeiten und um die Mittel aufzubringen, die für unsere Projekte notwendig sind.

Aus diesem Grund haben wir, in Vertretung der vielen Patienten, denen wir uns verbunden fühlen, die Eltern der zwei kleinen Camilla (Giulia und Christian Riccioni und Barbara und Cesare Ferrari) und Riccardos Vater (Giuliano Visioli) gebeten, dem Team der Gründungsmitglieder beizutreten.

Dasselbe haben wir auch Francesco Calabrese angeboten: Er ist der erste Patient in Europa der, vor über 30 Jahren, wegen einer sehr schweren Verbrennung als Folge eines Arbeitsunfalls von Prof. Michele De Luca mit Stammzellenkulturen behandelt wurde. Heute lebt er in Genua und ist begeisterter Fotograf. Im Verein vertritt er die Nicht-EB-Patienten.

Zusätzlich zu den Patienten war es uns wichtig, dass auch Forscher vertreten sind, die ihr Wissen dem Verein zur Verfügung stellen. Aus diesem Grund haben wir nicht nur Prof. Michele de Luca - den ihr alle kennt - miteinbezogen, sondern auch Prof. Giovanni Pellacani, einen international anerkannten Dermatologen, der die Komplexe Struktur Dermatologie an der Universitätsklinik Modena leitet und Präsident der Medizinischen und Chirurgischen Fakultät der Universität Modena und Reggio Emilia ist. In seiner Abteilung arbeiten Frau Dr. Chiara Fiorentini und die Krankenschwester Teresa Veltri, die die multidisziplinäre Ambulanz für Epidermolysis bullosa

an der Poliklinik koordinieren. Weitere Gründungsmitglieder sind der Steuerberater Luca Altomonte, der sich um die finanziellen und steuerlichen Belange des Vereins kümmert und den Sitz beherbergt, sowie die Rechtsanwältin Francesca Guazzi, die sich um die Rechtsberatung und die Verarbeitung personenbezogener Daten kümmert.

Dann bin noch ich dabei: Ich habe das Team koordiniert und habe die Ehre, die erste Präsidentin des Vereins zu sein.

An unserer Seite steht natürlich Isolde, die zwar kein Gründungsmitglied ist, jedoch von Anfang an dabei war - mit endlosen Telefonaten und langen Autofahrten, um in den wichtigsten Momenten stets bei uns zu sein. Wie immer. Mit der Eröffnung des neuen Zentrums wird die Rolle des neuen Vereins verständlicher werden: Er wird die Patienten unterstützen, die nach Modena kommen - sowohl in ihren täglichen Bedürfnissen als auch im klinischen Bereich. Le ali di Camilla wird sich im Gebiet von Modena für die Bedürfnisse der Familien, aber auch für die Bedürfnisse im EB-Hub einsetzen.

Aktuell steckt der Verein noch in den Kinderschuhen. In den ersten Monaten haben wir Spendensammlungen organisiert, um regional anerkannt zu werden. Durch die Unterstützung vieler Volontariatsvereine aus der Gegend von Reggio Emilia und Modena und dank DEBRA Südtirol scheint unser Ziel erreicht zu sein. Wir hoffen, dass wir bald auch weitere Projekte durchführen können.

Stefania Bettinelli,  Präsidentin von „Le ali di Camilla“

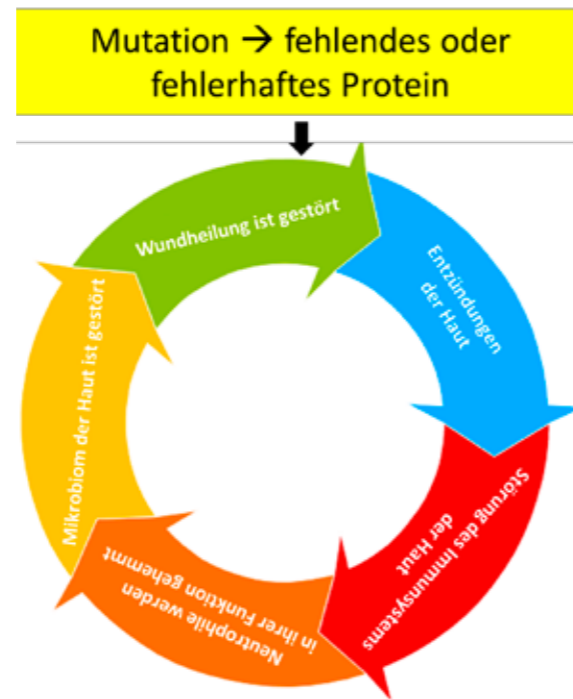


Forschung und Medizin

EB2020 World Congress in London Information – Austausch – Vernetzung

Vom 20. bis 24. Jänner 2020 fand in London der EB World Congress statt. Er brachte Wissenschaftler, Ärzte, Pfleger, Betroffene und deren Familien und DEBRA Vertreter zusammen. Die ersten beiden Tage waren vor allem für Updates von Forschungsprojekten reserviert. Am dritten Tag wurden vor allem neue Erkenntnisse aus der Klinik und klinische Studien vorgestellt sowie Behandlungsmöglichkeiten von vielen EB-Begleiterscheinungen diskutiert. Der letzte Tag widmete sich, nach einer Zusammenfassung der wichtigsten Inhalte der ersten drei Tage, ganz der Sicht der Betroffenen und deren Angehörigen.

Im Folgenden möchte ich drei Projekte vorstellen, im Rahmen welcher über interessante Entwicklungen berichtet wurde. Förderung der Wundheilung durch die richtigen Bakterien
Dr. Josefine Hirschfeld von der Universität Birmingham, Vereinigtes Königreich, berichtet über ihre Forschung am Mikrobiom der Haut. Der Begriff Mikrobiom (griechisch mikros = klein; griechisch bios = Leben) der Haut bezeichnet die Gesamtheit aller Bakterien auf der Haut. Die meisten davon sind für die normale Funktion der Haut wichtig. Wie auch bereits Untersuchungen von Dr. Christine Gruber und Dr. Josephina Pinon-Hofbauer aus dem EB-Haus in Salzburg gezeigt haben und nun von Dr. Hirschfelds Gruppe bestätigt wurden, ist die Zusammensetzung der verschiedenen Bakterienstämme in Wunden von EB Patienten verändert. Laut neuesten Erkenntnissen könnte dies darauf zurückzuführen sein, dass gewisse Immunzellen in der Haut, sogenannte Neutrophile, ihre Funktion nicht richtig ausüben können. Diese sind normalerweise dafür zuständig, dass feindliche/nicht vorteilhafte Bakterien bekämpft werden (vorteilhafte dabei aber nicht angegriffen werden). Können diese aber nicht mehr bekämpft werden, breiten sie sich aus und verdrängen nützlich Bakterien. Dadurch wird wiederum die Wundheilung gestört und stößt damit einen Kreislauf an, welcher dazu führen kann, dass Wunden über lange Zeit nicht heilen. Diese Forschungsergebnisse zeigen, wie wichtig die Erhaltung hilfreicher und Verhinderung feindlicher Bakterien

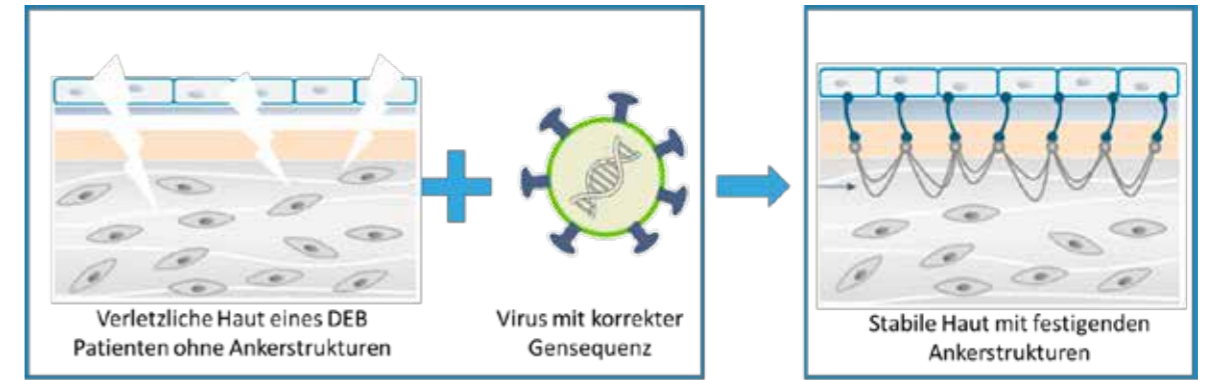


für die Hautgesundheit ist. Sowohl die Regulierung von Neutrophilen als auch die Herstellung der Balance der richtigen Bakterien auf der Haut sind vielversprechende Ansätze, um Wundheilung zu verbessern. Welcher Ansatz weiter erforscht wird und hoffentlich auch in naher Zukunft in der Klinik Anwendung findet, müssen wir noch abwarten.

Hot Topic: Gentherapie

Eines der derzeit am meisten diskutierten Themen ist die Gentherapie. Kliniker, Forscher und auch Patienten sehen darin eine vielversprechende Behandlungsmöglichkeit für schwere Formen von DEB und JEB. Auch in London wurde über einige Projekte zur Gentherapie berichtet. Viele Ansätze entnehmen den Patienten dabei körpereigene Zellen, verändern/korrigieren diese im Labor und geben sie dann auf verschiedene Weise (Transplantation, Spray, Injektion) wieder dem Patienten zurück. Die dafür verwendeten Zellen werden aus einer Hautbiopsie gewonnen.

Die derzeit getestete Therapie von ©Krystal Biotech, Inc. kommt jedoch gänzlich ohne Zellentnahme aus. Das Unternehmen entwickelte eine Salbe (KB103), welche eine korrekte Gensequenz in die Zellen der Haut einbringen kann.



Die Salbe enthält einen Herpes-Virus, welcher eine korrekte Kollagen 7 Gensequenz enthält. Herpes-Viren sind von Natur aus darauf ausgerichtet, Hautzellen zu infizieren. Daher sind sie ein gutes Mittel für den Transport von gewünschten Therapiemolekülen. Viren haben die Fähigkeit, Gensequenzen in Zellen einzuschleusen. Sie nutzen dies normalerweise, um Krankheiten auszulösen. Der hier verwendete Virus wurde aber so verändert, dass er nicht seine eigenen Gene, sondern nur das Kollagen 7 Gen in die Hautzellen einschleusen kann. Er löst daher keine Krankheit aus!


Die Sicherheit wurde zunächst im Labor genauestens überprüft. Nach positiven Ergebnissen wurde durch die Behörden in Amerika die Zustimmung zu einer klinischen Studie erteilt. In einer ersten Studie wurden Wunden von zwei Patienten mit der Salbe oder mit einem Placebo (Salbe ohne Virus) behandelt. Beide Patienten haben die Anwendung gut vertragen und keine Nebenwirkungen gezeigt. Daher wurde eine weitere Studie mit vier Patienten (zwei Erwachsene, 2 Jugendliche) genehmigt. Jeder Patient behandelte drei Wunden (eine davon mit Placebo). Es wurde die Zeit bis zum Schließen der Wunden gemessen. Es zeigte sich, dass alle wiederkehrenden Wunden durchschnittlich nach 19 Tagen verheilt waren und die Haut bis zu zwölf Wochen lang stabil ist. Daten zu längerer Wirksamkeit sind bisher noch nicht verfügbar. Bei chronischen Wunden dauert die Wundheilung länger, beziehungsweise kann die Wunde mit der Behandlung nicht vollständig geschlossen werden (eine Verkleinerung der Wundfläche wurde aber bei allen chronischen Wunden beobachtet). Diese vielversprechenden Ergebnisse haben ©Krystal Biotech, Inc. dazu veranlasst, auf den Weg zu einer Zulassung dieser Therapie schnell den nächsten Schritt zu setzen. Eine weitere Studie mit mehr Patienten soll die Wirksamkeit und Sicherheit nochmals genau überprüfen.

Bisher ist diese experimentelle Therapie nur in Amerika verfügbar. Das Unternehmen ist jedoch bereits mit europäischen Behörden in Kontakt, es ist also zu hoffen, dass auch hierzulande bald Patienten von diesem neuen Ansatz profitieren können.

Für JEB Patienten mit fehlendem/fehlerhaftem Laminin-332 wird ebenfalls an einer derartigen Anwendung gearbeitet (KB107).

Von Salzburg in die Welt: Diacerein für EBS

Forschungen unter der Leitung von Dr. Wally im EB-Haus Austria haben Diacerein als Behandlungsmöglichkeit bei EBS Wunden (EBS schwer generalisiert; ausgelöst durch Mutationen im Keratin 14 Gen) identifiziert. Vielversprechende Ergebnisse von Studien im EB Haus haben einen guten Nutzen für Patienten gezeigt, Blasen heilten schneller und die Haut war insgesamt stabiler. Um die Entwicklung voranzutreiben, wurde die Abwicklung einer weltweiten klinischen Studie an ©Castle Creek Pharma übergeben. Die ersten Ergebnisse zur Wirksamkeit waren nicht eindeutig, daher wurde die Studie abgebrochen. Doch trotz des Abbruchs konnten wertvolle Informationen gesammelt werden. Es wird derzeit an einer Verbesserung der Salbe und des Studiendesigns gearbeitet. Eine neue Studie soll noch dieses Jahr starten.

Dr. Sophie Kitzmüller,  Leitung EB-Akademie und EB-CLINET/ Studienkoordinatorin im EB-Haus

Dental School Turin

Jedes Jahr geht es uns gleich: Wenn wir gebeten werden, einen kurzen Bericht für DEBRA zu schreiben, sind wir ein bisschen gerührt.

Gerührt, weil es für uns eine Gelegenheit ist, über das vergangene Jahr Bilanz zu ziehen und zukünftige Projekte nieder zu schreiben.

Gerührt, weil wir innehalten, den Lärm und das Lachen, die täglich unsere Arbeit in den zwei Räumen der Dental School Turin begleiten, ausblenden und die unvergesslichen Momente, die wir in diesen Jahren mit den "Schmetterlingskindern" und ihren Familien erleben durften, wieder aufkommen.

Wir haben zugesehen, wie sie gewachsen sind, wie jüngere Brüder und Schwestern nachgekommen sind, sie haben uns über Ärger in der Schule erzählt, über Erfolge und Niederlagen ihrer Lieblingsmannschaft, über die vielen Untersuchungen, die Hoffnungen bei neuen Therapien, die unzähligen praktischen Schwierigkeiten, die diese wundervollen Familien jeden Tag bewältigen müssen.

Aber auch sie haben uns wachsen gesehen: Seit dem Zeitpunkt, an dem Dr. Sindici begann, sich mit dieser eigenartigen Pathologie auseinander zu setzen, die kein Zahnarzt zu kennen schien, hat sich vieles geändert.

Klinische Dissertationen sind geschrieben worden, mit denen viele junge Ärztinnen einen Abschluss in Zahnheilkunde und Mundhygiene gemacht haben. Es sind von DEBRA finanzierte Stipendien gekommen, eine wichtige Unterstützung für unsere Tätigkeit, die es uns ermöglicht hat, an 5 Tagen die Woche zu arbeiten. Und es sind viele Freundschaften und besondere Bekanntschaften entstanden.

Ihr habt die Familie des Dr. Sindici kennen gelernt - seine Frau, seine Enkel (der jüngste ist erst im Sommer 2019 auf die Welt gekommen), ihr habt unsere Eile mitbekommen, damit wir die Zeitvorgaben des Krankenhauses und der Uni einhalten konnten, ihr habt unsere Telefonate empfangen, damit wir mit den Forschungsprotokollen loslegen konnten, ihr habt unsere Nachrichten beantwortet, als wir schauen mussten, wie wir die Termine vereinbaren können, ihr wart bei

uns, als wir nach der Uni die ersten Schritte in der Arbeitswelt außerhalb der Klinik gewagt haben, und habt uns dabei Mut gemacht.

In der Zahnmedizin wird heute viel über EB gesprochen, nicht nur in den Universitäten, sondern auch bei nationalen Kongressen, an denen wir teilnehmen, um unsere Erfahrungen zu teilen (letztlich Ende November in Turin). Und immer mehr Zahnärzte suchen den Kontakt zu Dr. Sindici, um zu erfahren, wie man Patienten mit EB am besten behandelt.

Die letzten Jahre waren geprägt von Reisen und Treffen mit euch in ganz Italien, von Zugfahrten, Flügen, Wartezeiten, Verspätungen.

Sie waren geprägt von Laser, Thrombozytenkonzentraten und Füllungen, von Spaß und Witzen, die der Doktor immer gerne erzählt (ein echter Spaßvogel, wie ihr wisst), vom effizienten Management unserer Floriana (ohne sie hätten wir keine Chance), vom Lächeln, dem Entgegenkommen und der Kompetenz der Ärztinnen Paola Mlekuz, Simona Astesano, Sara Cammisuli und Beatrice Giuliano.

Heuer sind wieder neue, spannende Kapitel zu unserer Geschichte dazugekommen.

Im April waren wir in Neapel, beim Kollegium der Zahnmedizinozenten, wo wir mit der Vorstellung eines Posters über unsere Tätigkeit eine besondere Erwähnung verdient haben.

Im Juli hat "unsere" Lucia ihren Abschluss mit summa cum laude und Druckerlaubnis gemacht und ist offiziell zur Frau Dr. Lucia Basiglio geworden. In der Dissertation hat sie Ergebnisse präsentiert, in die viele von euch involviert sind.

Schwerpunkt ihrer Forschungsarbeit war die Experimentierung einer neuen Art von Laser zur Reduktion der Symptome von Verletzungen der Mundschleimhäute bei EB-Patienten.

Im Protokoll waren 3 Biostimulations Sitzungen an drei aufeinanderfolgenden Tagen vorgesehen, und zwar mit einem Laser mit geringer Wellenlänge, einem kleineren und handlicheren Stift und einer punktuellen Anwendung. Dadurch wird die Behandlung einfacher, schneller und für den

Patienten weniger unangenehm als früher. Die betroffenen Stellen der Mundschleimhaut sind über eine Zeit von 6 Monaten beobachtet worden, wobei die Verringerung der Symptome und eventuelle Rückfälle geprüft wurden.

Die behandelten Verletzungen im Mund sind geheilt oder bedeutend gelindert worden.

Es wurden keinerlei Nebenwirkungen oder nachteilige Reaktionen festgestellt.

Wie bereits in vorherigen Studien an unserer Universität bewiesen, erhält man die besten Ergebnisse, indem Laser und Thrombozytenkonzentrate kombiniert werden, anstatt nur die Thrombozytenkonzentrate zu verwenden, was weniger wirksam und komplexer ist.

Schon seit Jahren wenden sich Patienten aus ganz Italien an unsere Abteilung, doch 2019 haben wir unseren ersten ausländischen EB-Patienten empfangen: einen kroatischen Jungen mit seiner Familie, da sie in ihrer Heimat niemanden finden konnten, der ihren Fall behandelt. Nachdem sie im Internet über uns gelesen hatten, sind sie nach Turin gekommen und haben so die Wirkung der Lasertherapie, unsere atraumatischen zahnärztlichen Behandlungen und unsere individuelle Beratung zum Thema Mundhygiene ausprobieren können.

Die Wirkung hat sich schon nach wenigen Tagen eingestellt (vor allem eine leichtere Öffnung des Mundes) und so ist durch unsere Erfahrung ein kleiner Funke Hoffnung nach Kroatien geflogen, wo wir hoffen, dass unsere Kenntnisse wachsen und gedeihen mögen.

Wie bereits erwähnt ist im November beim nationalen SIOH-Kongress unserer Arbeit mit EB-Patienten viel Zeit gewidmet worden. Der Vortrag von Dr. Sindici ist sehr gut angekommen und hat großes Interesse erweckt.


Seit Jänner hat Frau Dr. Basiglio auf der Station den Platz von Frau Dr. Paola Mlekuz eingenommen. Diese war einer der ersten, die an die Potentialität der Laserbehandlung bei EB-Patienten geglaubt hat, so sehr, dass sie das Thema in einer Dissertation behandelt hat.

Paola war bei zahlreichen Projekten von Anfang an dabei und hat uns jahrelang geholfen - sie wird nicht leicht zu ersetzen

sein. Sie selbst gibt zu, dass sie unvergessliche Erinnerungen und äußerst wichtige Erfahrungen aus menschlicher Sicht mitnimmt. Und dennoch, Lucias Lächeln ist allen bereits ans Herz gewachsen.

Eine weitere Neuheit 2020 wird die Studie von Francesca Cataldi sein, die in den nächsten Monaten startet. Neben dem bereits bewährten Standardprotokoll wird sie auch Gewebe analysieren, das mit einem Scanner der letzten Generation behandelt wurde, und somit unsere Ergebnisse mit einer wissenschaftlichen Grundlage unterstützen.

Jedes Jahr werden wir gebeten, einen kurzen Bericht über die Tätigkeit unseres Teams zu schreiben, aber in Wahrheit seid auch ihr Teil dieses Teams und somit geht es in diesem Bericht auch um euch.

Das Team der Dental School Turin 





EB Ambulanz im EB Haus Teambesprechung in der EB Ambulanz

In der EB-Haus Ambulanz werden EB-Betroffene und deren Angehörigen oft ein Leben lang medizinisch betreut. Dabei nehmen wir uns viel Zeit für unsere Patienten und für allfällige Fragen im Zusammenhang mit dieser komplexen Erkrankung. Auch mit behandelnden Ärzten und Therapeuten am Heimatort der Patienten sind wir in vielen Fällen in Kontakt. Zusätzlich werden in der EB-Ambulanz verschiedene Projekte durchgeführt, die die Lebensqualität von EB-Patienten verbessern sollen. 2019 konnten zum Beispiel von unseren EB-Patienten in Kooperation mit der Firma Lenzing Kleidungsstücke und Bettwäsche aus Tencel Faser getestet werden. Stoffe aus Tencel Faser sind besonders leicht und weich und regulieren die Feuchtigkeitsabsorption. Dadurch verringern sie das Schwitzen und das Bakterienwachstum. Das bisherige Feedback unserer Patienten hat ergeben, dass Bettüberzüge aus Tencel Faser die Körpertemperatur regulieren und den Juckreiz vermindern. Durch den verminderten Juckreiz wird nachts weniger gekratzt und es entstehen weniger neue Blasen; auch die Schlafqualität verbessert sich. Inzwischen wird auch Kinderbettwäsche aus Tencel Fasern von EB-Patienten getestet; wir erhoffen uns auch davon gute Ergebnisse für unsere kleinen Patienten. 2019 wurden insgesamt 351 Patienten persönlich von uns betreut. Davon waren 221 Patienten in ambulanter Behandlung in der EB-Ambulanz, 27 waren Erstbesuche. 130 EB-Patienten wurden interdisziplinär in verschiedenen Abteilungen der Salzburger Landeskliniken behandelt, davon waren 35 Patienten für insgesamt 113 Tage stationär und 6 Patienten tagesklinisch in Behandlung. Auffällig war in diesem Jahr die eher geringe Zahl von nur 13 Studienbesuchen, da viele Studien, die im EB-Haus durchgeführt wurden mit

Ende 2018 bzw. Anfang 2019 ausgelaufen sind. Mit 2020 werden jedoch wieder mehrere Studien anlaufen, sodass wieder mit einem Anstieg der Anzahl an Studienbesuchen zu rechnen ist.

Das EB-Ambulanzteam durfte im Jahr 2019 gleich zwei neue Mitarbeiter begrüßen. Im April 2019 konnten wir unser Pflegeteam mit DGKP Mario Weißbacher und im Juli 2019 unser Ärzteteam mit Dr. Tobias Welponer erweitern und so die Karenzzeiten von zwei Teammitgliedern (DGKS Maria Krammer und Dr. Christine Prodingner) ausgleichen. Wir freuen uns, in den beiden eine so große Bereicherung für unser Team gefunden zu haben, und hoffen auf eine lange, erfolgreiche Zusammenarbeit.




Mario Weißbacher



Tobias Welponer

Weitere Infos zur EB-Ambulanz und unseren Tätigkeiten, sowie unsere Kontaktdaten finden Sie auch auf unserer Homepage www.eb-haus.org.

Mit herzlichen Grüßen,
Dr. Anja Diem,  EB-Ärztin im EB-Haus Austria

EB Akademie im EB Haus Ein spannendes Jahr für die EB- Akademie im EB-Haus Austria

Liebe DEBRA Mitglieder,

Wie viele von euch sicher wissen, hat Gabi Pohla-Gubo letztes Jahr ihren wohlverdienten Ruhestand angetreten. Mir wurde die Ehre zuteil, die Leitung der EB-Akademie und EB-CLINET zu übernehmen.

Ein herzliches „Hallo“

Es freut mich, dass ich mich im Rahmen des Jahresrückblickes bei euch vorstellen darf. Bereits während meines Genetik-Studiums an der Universität in Salzburg wurde ich auf die „Schmetterlingskinder“ aufmerksam. Damals hielt Prof. Dr. Hintner einen mitreißenden Vortrag über dieses Thema als Teil einer Vorlesung. Beflügelt von dem Gedanken, mit meinem Forscherdrang einen Teil zur Linderung beitragen zu können, habe ich mich nach meinem Masterabschluss 2011 um eine Stelle im Forschungsteam des EB-Hauses beworben. Drei Jahre lang widmete ich mich dem Thema, wie sich das Immunsystem von Patienten ohne Restprotein bestmöglich auf eine Gentherapie vorbereiten lässt. Damit soll der Erfolg der Therapie möglich gemacht werden. Der Fortschritt des Projektes führte meinen Weg als Doktoratsstudentin wieder zurück an die Universität. Zunächst war ich skeptisch, ob die Rückkehr zum Studentenleben wirklich das Richtige für mich sein sollte. Ich entschied mich letztlich doch dafür und vertiefte das Thema in der Arbeitsgruppe für „Immunregulation in Geweben“ von Dr. Gratz. Durch exzellentes wissenschaftliches und persönliches Mentoring durch Iris Gratz konnte ich neue Erkenntnisse im Bereich immunologischer Prozesse bei EB-Patienten erringen und meine Dissertation abschließen. Ist man einmal Teil einer solch mitreißenden Gemeinschaft wie der der DEBRA-Familie, möchte man weiterhin Energie und Wissen für diese Sache zur Verfügung stellen. Ich wollte nach meiner Promotion den klinischen und organisatorischen Aspekt meiner Arbeit vertiefen. Daher habe ich bei meiner Rückkehr ins EB-Haus 2017 die Stelle als Koordinatorin für klinische Studien angenommen. Seither kümmere ich mich um viele „sichtbare“ und „unsichtbare“ Aspekte bei der Erprobung neuer Therapieansätze



(Patientenkontakte; rechtliche, organisatorische und budgetäre Abwicklungen; Teamkoordination; uvm). Mein Ziel ist es, den Ablauf einer Studie für das Team und vor allem die Patienten so reibungslos und angenehm zu gestalten, wie es im Rahmen der Vorgaben möglich ist. Seit April 2019 habe ich nun auch die Leitung der EB-Akademie übernommen. Ich freue mich, auch in diesem neuen Aufgabenbereich mit Energie und Freude für die „Schmetterlingskinder“ arbeiten zu dürfen. Mit einem hochmotivierten Team sind wir weiterhin für die Spenderbetreuung, Aus- und Weiterbildung von Fachpersonal und Betroffenen, Vernetzung klinischer Experten und Kommunikation für das EB-Haus im Einsatz.


Neue Homepage

Wir haben unserer Homepage ein neues Design verpasst. Das Projekt hat viel Zeit und Arbeit in Anspruch genommen, ist aber mit großem Erfolg belohnt worden. Mit unserem neuen Online-Auftritt sind Informationen immer auf dem neuesten Stand und leichter zu finden. Außerdem ist das EB-Handbuch (derzeit in vier Sprachen) nun direkt integriert. Auch der Newsletter für das weltweite EB-CLINET Netzwerk wurde erneuert.

EB-Seminar

Im vergangenen Jahr wurde am 09. März wieder ein Seminar für Betroffene abgehalten. Dies war bereits der fünfte Workshop in dieser Reihe und hatte das Thema „Resilienz“. Der Alltag mit EB ist auf vielen Ebenen belastend. Die persönliche

Leistungskraft zu erhalten und auf persönliche und soziale Ressourcen zurückgreifen zu können ist daher sehr wichtig. Um das zu erleichtern, gaben die Resilienztrainerinnen Dr. Gabriele Pohla-Gubo und Mag. Michaela Mandl hilfreiche Check-Listen und Strategien, verschiedene Übungen und auch praktische Tipps für den Alltag. Es wurde unter anderem die Verwendung eines Glücksplanners besprochen, um aktiv glückliche Momente ins tägliche Leben einzubauen. Oder das Schreiben eines Glückstagebuchs zur bewussten Erinnerung von Glücksmomenten an schwierigen Tagen. Um das Erlernte später nochmal nachlesen zu können, erhielten alle Teilnehmer eine Zusammenfassung der Inhalte für zuhause.

Dr. Sophie Kitzmüller,  Leitung EB-Akademie und EB-CLINET

Auch Modena bekommt ihr EB-Haus namens EB-Hub

Der Name kommt vom Modell „Hub & Spoke“, der im Umgang mit seltenen Krankheiten Anwendung findet: Ein Hauptreferenzzentrum (Hub) vernetzt sich mit vielen anderen Zentren (Spoke), um den Patienten die notwendige Unterstützung anzubieten.

Das EB-Hub, das bis Ende 2020 eröffnet werden soll, beruht auf einer Vereinbarung zwischen dem Universitätsklinikum Modena und Holostem Therapie Avanzate, ein Biotechnologie-Unternehmen mit Sitz im Zentrum für regenerative Medizin „Stefano Ferrari“, das ca. eine Million Euro investieren wird, um im Erdgeschoss des Poliklinikums einen neuen Dermatologiebereich mit Schwerpunkt „Schmetterlingskinder“, fortgeschrittene Krankheitserkennung und Hauttumore zu schaffen.

Das EB-Hub wird international einzigartig sein wenn es darum geht, Patienten rundum, also von der Diagnose bis zur Genterapie, zu betreuen, und zwar dank der Zusammenführung höchster Kompetenz in drei Bereichen: klinische Behandlung, Forschung und wissenschaftliche Innovation. Durch das Ansiedeln der EB-Ambulanzen, der Mittel zur nicht invasiven Diagnostik (ein Bereich, in dem Modena führend ist) und der dermatologischen Onkologie in einem Zentrum, können EB-Patienten rationeller und effizienter betreut werden.

Im neuen Bereich ist eine Tagesklinik vorgesehen, die auf die Bedürfnisse der Patienten zugeschnitten ist und in der die besten Technologien zur Verfügung stehen. Da EB eine komplexe systemische Pathologie ist, werden die Patienten von einem multidisziplinären Team betreut, der folgende Bereiche umfasst: Dermatologie, Neonatologie, Pädiatrie, medizinische Genetik, Handchirurgie, Orthopädie, Physiatrie, Diagnostik, Augenheilkunde usw. Durch die Lage im Herzen des Poliklinikums, braucht sich der Patient nicht fortzubewegen: Die Organisation kreist um ihn herum.

Bis heute sind ca. 80 Patienten aus ganz Italien in der Ambulanz für schwer heilende Wunden der Dermatologie im Poliklinikum untersucht worden. Dies verdanken wir zwei regionalen Forschungsprojekten für EB im Wert von fast zwei Millionen Euro, mit denen private und öffentliche Einrichtungen vernetzt wurden, wie das abteilungsübergreifende Zentrum für Stammzellen und Regenerative Medizin und das Zentrum

für Genomforschung von Unimore, das AOU in Modena, Holostem, Chiesi und andere Unternehmen aus der Region Emilia.


Die Region Emilia Romagna hat eine grundlegende Rolle gespielt, indem sie das Projekt unterstützt hat und dies weiterhin tun wird, wodurch auch das notwendige Fachpersonal (Ärzte und Krankenpfleger) für das EB-Hub beschaffen werden kann.

Das Zentrum wird auch für die Forschung von entscheidender Bedeutung sein: Durch die Möglichkeit, im Poliklinikum vor Ort zu recherchieren, können die verschiedenen Aspekte der Krankheit besser untersucht werden und somit auch die innovativen Therapien optimal angewandt werden, die das Team des Prof. De Luca in Zusammenarbeit mit Holostem erarbeitet, um Patienten mit den verschiedenen Formen von Epidermolysis bullosa und, in Zukunft, auch mit anderen Genodermatosen zu helfen. Außerdem wird es auch möglich sein, in der Nähe des Zentrums für regenerative Medizin klinische Studien über Genterapie durchzuführen, was bisher nur im Ausland möglich war, und, eines Tages, die Therapien allen italienischen Patienten in einer vertrauten Umgebung anzubieten.

Dank Holostem konnte 2015 der kleine Hassan, ein „Schmetterlingskind“, das von Syrien zum Fachzentrum Bochum in Deutschland gereist war, um mit der Ex-vivo-Genterapie behandelt zu werden. Dadurch erhielten die Forscher aus Modena zahlreiche internationale Auszeichnungen wie den renommierten ISSCR Innovator Award, den Black Pearl Award von Eurordis, den Preis Lombardia è ricerca und den Innovators in Science Award der New York Academy of Sciences.

„Unsere Teilnahme an diesem Projekt und an dessen Verwirklichung beweist den Willen, nach vielen anderen in den letzten Jahren eine weitere bedeutende Investition zu tätigen, mit dem Ziel, für die Betroffenen und deren Familien eine Behandlung zu suchen und ihnen Nahe zu stehen“, hat Andrea Chiesi, Präsident von Holostem, erklärt, als die Vereinbarung für die Realisierung der Einrichtung unterschrieben wurde. „Denn solche Krankheiten werden wir nur so bewältigen können: miteinander, Seite an Seite mit den Patienten, indem wir sie und ihre Bedürfnisse in den Mittelpunkt stellen und versuchen, ihnen konkrete und umfassende Lösungen zu bieten. Es ist ein Ansatz, der sich nach den Menschen richtet, nicht nur nach den Therapien. Darum ist der heutige Tag für die „Schmetterlingskinder“ ein wichtiger Tag, den es zu feiern gilt!“ „Das EB-Hub wird unerlässlich sein, um das in Modena

entwickelte klinische Modell nach Europa und in die ganze Welt zu exportieren und um die Therapien des Forschungslabors zu allen „Schmetterlingskindern“ zu bringen“, fügte Marco Dieci, Geschäftsführer von Holostem, hinzu. Mit dem Bau wird ein regionales Unternehmen beauftragt: die Ing. Ferrari S.p.A. aus Modena.

Stefania Bettinelli,  Verantwortliche für Kommunikation und Öffentlichkeitsarbeit CRM/Holostem



Giovanni Pellacani (Direktor Dermatologie AOU Modena)

Gian Carlo Muzzarelli (Bürgermeister von Modena)

Ivan Trenti (Generaldirektor AOU Modena)

Andrea Chiesi (Präsident Holostem)

Michele De Luca (Wissenschaftlicher Direktor Holostem)

Allgemeine Informationen - Kontakt



DEBRA Südtirol – Alto Adige

Rienzweg 12/d, 39034 Toblach
Tel: +39 335 1030235
info@debra.it - www.debra.it



Casa EB Austria

Universitätsklinik Dermatologie
Landeskrankenhaus Salzburg (SALK)
Paracelsus Medizinische Privatuniversität (PMU)
Müllner Hauptstraße 48, 5020 Salzburg
Tel: +43 (0) 57255 82400
info@eb-haus.org - www.eb-haus.org



DEBRA Südtirol – Alto Adige

Donazioni: Südtiroler Volksbank, Filiale di Dobbiaco
IBAN: IT56 P058 5658 3600 1557 1103 341
BIC: BPAAIT2B015

Impressum:

Verantwortlicher: DEBRA Südtirol - Alto Adige
Coverfoto: © GGK MULLENLOWE
Druck: Baur & Steinwandter
Grafik: Pinkhand
Übersetzung: CBL Translations

Krankenhaus Bozen

Dermatologische Abteilung
Gebäude W, 3. Stock
Primar DDr. Klaus Eisendle
Dr. Nadia Bonometti
Tel: 0471 909 901
E-Mail: dermat.bz@sabes.it
E-Mail: NADIA.BONOMETTI@sabes.it

Ambulatorio EB Policlinico di Modena

Direttore: Prof. Giovanni Pellacani
Via del Pozzo 71 - 41125 Modena (Ingresso 103)
Tel. +39 059 4222463 (solo la mattina)

Centro di Medicina Rigenerativa "Stefano Ferrari"

Direttore Prof. Michele De Luca
Via Glauco Gottardi 100 - 41125 Modena
Tel. +39 345 2601842
E-mail cmr@unimore.it

Le ali di Camilla

Via Francesco Selmi 80 41121 Modena
Tel. +39 345 2601842
E-mail info@lealidicamilla.org

C.I.R. Dental School

Università degli Studi di Torino
Via Nizza nr. 230
10126 Torino
Tel. +39-0116708366
Fax +39-011-2366504
E-Mail: ezio.sindici@hotmail.it
E-Mail: segr_cirdental@unito.it

Spende den 5 per mille!

Steuernummer: 92025410215

www.debra.it