GGK MULLENLOWE

DEBRA - Rapporto annuale 2016

Così si sente un “Bambino Farfalla“

debra
Südtirol. Alto Adige.

© F. EGGER

Un grazie a tutti di cuore!

DEBRA Südtirol – Alto Adige si unisce ai “Bambini Farfalla” nel ringraziare tutti coloro che, attraverso il proprio impegno in prima persona e le generose donazioni, semplificano la vita delle persone affette da Epidermolisi bollosa (EB). La loro dedizione consente di garantire un’assistenza medica competente, di sviluppare approcci terapeutici e di assicurare un aiuto diretto alle famiglie colpite dall’EB.

Per una migliore leggibilità, si è omessa la differenziazione specifica dei sessi. I concetti corrispondenti, nel senso della parità di trattamento, valgono fondamentalmente per entrambi i sessi.

DEBRA - Rapporto annuale 2016

Così si sente un “Bambino Farfalla“

DEBRA Südtirol - Alto Adige

La primavera è appena iniziata e, mentalmente, passo in rassegna l'anno sociale 2016 di DEBRA, cosa che mi riempie di profonda riconoscenza e umiltà. Quante cose sono successe! Quanti progressi abbiamo fatto, grazie alle generose mani di molti che hanno preso a cuore i nostri "Bambini Farfalla". DEBRA Südtirol - Alto Adige è una piccola associazione di volontariato che si prefigge due obiettivi: sostegno all'auto-aiuto e miglioramento della qualità di vita per le persone affette da EB, in modo rapido, diretto e semplice. Gli stessi obiettivi di DEBRA International: „until there is a cure, there is DEBRA." DEBRA Südtirol - Alto Adige è un'associazione per le famiglie e gli amici di persone affette da EB. DEBRA vuole essere per loro una famiglia e un mediatore, non solo tra persone direttamente coinvolte, affinché possano scambiarsi ogni genere di esperienze e informazioni, ma anche tra medici e ricercatori, donatori e volontari, interessati e organizzatori di eventi per raccogliere fondi.
Il 9 aprile 2016, nell'ambito dell'assemblea generale, i membri in riunione plenaria hanno votato l'organo direttivo, confermando quello preesistente: Nadia Bonometti, Manuela Costantini, Anna Faccin, Guido Bocher, Luca Piol, Sandro Barbierato e Isolde Mayr Faccin. Un grazie di cuore da parte di tutti noi che rinnoviamo la promessa fatta a tutti i membri di continuare a impiegare il nostro tempo, le nostre risorse e tutte le nostre conoscenze a favore dei "Bambini Farfalla".

© FOTO RAPID
Isolde Mayr Faccin - DEBRA Südtirol Alto Adige

A questo proposito, desidero esprimere un grazie particolare alla nostra Ambasciatrice Arabella von Gelmini-Kreutzhof che ci sostiene da oltre 10 anni, sensibilizzando l'opinione pubblica a favore dei "Bambini Farfalla" sui media e alle manifestazioni. Con il suo grande impegno ha regalato alla nostra associazione numerosi risultati positivi e confidiamo di averla al nostro fianco anche in futuro. Insieme possiamo fare tanto.
Da qualche tempo sostiene la nostra associazione anche il soprano Eleonora Buratto di Mantova. In veste di testimonial musicale dei "Bambini Farfalla", non perde occasione per rendere nota l'EB anche in ambito musicale. Anche la ciclista Anna Mei di Milano, testimonial sportiva dell'EB continua a pedalare a favore dei "Bambini Farfalla" e a parlare in occasione degli eventi sportivi dell'EB e di DEBRA Südtirol - Alto Adige.
La nostra associazione è felice e onorata di avere al suo fianco tre donne così interessate alla nostra causa. Un grazie di cuore, dunque, per il loro impegno a favore dei "Bambini Farfalla". Dalla nostra fondazione nel 2004, agiamo in stretta collaborazione con l'Associazione DEBRA Austria. Abbiamo fatto tesoro dei preziosi consigli del Presidente Dott. Rainer Riedl e dei suoi collaboratori. La vicinanza geografica, inoltre, ben si presta all'avvio di progetti comuni transfrontalieri. Prosegue con successo anche la proficua collaborazione con il prof. dott. Michele De Luca, Direttore del Centro di Medicina Rigenerativa di Modena e con il prof. dott. Johann Bauer, responsabile dell'Unità di Ricerca di Casa-EB a Salisburgo, volta allo sviluppo di una terapia genica. Si prevede che le prossime fasi della ricerca consentano di entrare in terapia anche ai pazienti affetti da Epidermolisi Bollosa Distrofica Recessiva (REBD). La ricerca sta compiendo grandi passi avanti. Sono consapevole di ripetere questa frase ogni anno, ma credo nella sua veridicità e attualità. La terapia genica sta dando ottimi risultati, dimostrati da numerosi studi scientifici. Non manca ormai più molto al trattamento di pazienti individuali: serve solo pazienza e controlli che garantiscano la sicurezza degli studi.
A maggio 2016, i "Bambini Farfalla" hanno colto al volo il sessantesimo compleanno del prof. dott. Michele De Luca, ricercatore di fama mondiale, per ringraziare con lettere e disegni personali la loro più grande speranza.
La Dental School di Torino, il Centro di eccellenza per l'assistenza, la didattica e la ricerca in campo odontostomatologico contribuisce, nella persona del prof. dott. Ezio Sindici, al progressivo miglioramento della qualità di vita dei pazienti affetti da EB. Il centro non si occupa solo di "Bambini Farfalla", ma compie anche ricerche per semplificare il trattamento odontoiatrico in caso di mucose sensibili e per facilitare la cicatrizzazione delle ferite del cavo orale. Sostegno alle famiglie, continua formazione medica e ricerca: ecco le colonne portanti di DEBRA Südtirol - Alto Adige. La realizzazione dei progetti in tali ambiti dipende fortemente dall'aiuto di donatori e benefattori. Ogni centesimo arriva a destinazione. Ma non solo: anche ogni biglietto e ogni e-mail ci infonde coraggio e forza per andare avanti.
Tutte le manifestazioni, su larga scala o a livello famigliare, così come gli anniversari e le occasioni pubbliche che si pongono come obiettivo quello di parlare, informare, raccogliere fondi a favore dei "Bambini Farfalla" o promuovere la ricerca sull'EB, sono un'ondata di positività sia per i diretti interessati che per le loro famiglie. Tutti voi potete contribuire a fare in modo che l'EB sia sempre più conosciuta, che i "Bambini Farfalla" si sentano meno soli e anzi possano percepire che sempre più persone sperano insieme a loro che un giorno sia possibile una terapia e che si trasformi in realtà una vita senza bolle e ferite dolorose. Grazie per la vostra speranza. Grazie per la vostra forza. Grazie per il vostro sostegno..
Buona lettura, Isolde Mayr Faccin, presidentessa e madre di una "Bambina Farfalla"

DEBRA Austria

Con profonda riconoscenza volgo lo sguardo all'anno sociale 2016 di DEBRA, appena conclusosi. Il mio giudizio personale non può che essere positivo. Da 11 anni ormai, numerosi ricercatori e sostenitori portano avanti i progetti di Casa-EB e alcuni anni fa è stato possibile fondare EB-CLINET, una fonte di grande grande impulso, ormai di portata globale. Tutto questo non fa che donare alle persone affette da EB in Austria, Alto Adige e in molti altri Paesi nuova speranza e fiducia.

Questa clinica specializzata si contraddistingue per la grande esperienza nel settore e la particolare empatia dei medici e delle infermiere che vi operano. La consolidata competenza e il profondo impegno personale hanno portato un grandissimo risultato: poco prima della fine dell'anno, Casa-EB è stata ufficialmente designata il primo centro austriaco specializzato nel trattamento di genodermatosi e, in particolare, di epidermolisi bollosa. Tale riconoscimento ci ha fatto entrare di diritto nella rete di riferimento europea per le malattie rare e non diagnosticate della cute, la ERN-Skin. Perché è stato un passo fondamentale? Perché coloro che hanno avviato il progetto e hanno fatto sì che la clinica operasse tutti questi anni, otterranno un'importante conferma del loro impegno. Perché grazie al riconoscimento e alla rete su scala europea, tutti i pazienti affetti da EB guadagneranno un grande valore aggiunto: grazie al contributo internazionale, infatti, medicina e ricerca diventeranno ancora più forti e la strada verso il lenimento del dolore e la cura si accorcerà.

La speranza in una vita senza bolle, ferite e dolore è il nostro propulsore e spiega il grande interesse che rivolgiamo alla ricerca nazionale e internazionale sull'EB. Oltre ai grandi e piccoli progressi, c'è sicuramente in primo piano la gioia per la proficua collaborazione tra l'Unità di Ricerca in Casa-EB e il team del Centro di Medicina Rigenerativa di Modena, diretto dal prof. dott. Michele De Luca. Qui è in gioco lo sviluppo comune di una terapia genica/con cellule staminali volta a una "riparazione" locale della cute. Sino a poco tempo fa, il comune approccio terapeutico poteva essere proposto solo a pazienti affetti da EB giunzionale. Nel frattempo a Modena hanno sviluppato un ulteriore vettore per il collagene 7, affinché anche pazienti affetti da EB distrofica recessiva possano sperare di essere trattati con questo metodo in un futuro non troppo lontano.

A questo proposito desidero ardentemente ringraziare DEBRA Südtirol - Alto Adige che non solo ha sostenuto sin dall'inizio la fondazione di Casa-EB, ma ha anche contribuito finanziariamente a importanti progetti e iniziative di ricerca. Entrambe le associazioni sorelle, inoltre, collaborano con i pazienti al progetto transnazionale sopramenzionato sulla terapia genica/con cellule staminali, costituendo un esempio illuminante di cooperazione feconda.

Confido che questa collaborazione fondata sulla fiducia reciproca riservi ai "Bambini Farfalla" ancora numerosi successi e sarò felice di continuare questo viaggio insieme a voi. Un grazie speciale va ai molti generosi donatori e amici dei "Bambini Farfalla" in Alto Adige. Sono loro a far sì che vi siano assistenza medica, ricerca, collegamento in rete e aiuto diretto per chi ne ha bisogno. Continuate ad accompagnarci sulla strada per il lenimento del dolore e la guarigione.

Con affetto, Rainer Riedl, Presidente di DEBRA Austria

© N. BARGAD
Dr. Rainer Riedl - DEBRA Austria

Epidermolysis bullosa (EB) – La malattia

Bambini Farfalla" - Questa espressione, affermatasi in Austria e in tanti altri paesi, si riferisce a bambini nonché adulti affetti da Epidermolisi bollosa (EB) la cui pelle è tanto fragile quanto appunto le ali di una farfalla. Per quanto calzante, questa locuzione poco esprime la gravità di questa malattia. Il termine medico Epidermolisi bollosa potrebbe essere spiegato con termini più semplici: distacco dell'epidermide con formazione di bolle a carattere ereditario. Benché sia un po' forzata, questa parafrasi trasmette quantomeno un'idea approssimativa della natura di questa malattia.

L'Epidermolisi bollosa comprende un gruppo di patologie, clinicamente e geneticamente differenti, aventi come caratteristica comune la formazione di lesioni bollose sulla pelle e sulle mucose indotta da traumi meccanici. Per avere un'idea, basti pensare a una persona affetta dalla malattia che, ad esempio, cade o viene colpita da un pallone da calcio. Nelle forme più gravi di EB, però, già una salda stretta di mano è sufficiente a causare la comparsa di lesioni bollose. Tuttavia, tale azione meccanica è talvolta così minima che difficilmente viene percepita come tale. Nel caso ad esempio di un neonato, il solo fatto di stare sdraiato supino, muovendosi leggermente avanti e indietro, può determinare l'insorgenza di enormi bolle sulla schiena. Ne conseguono costantemente ferite aperte, punti infiammati, croste e, purtroppo, anche la comparsa di dolore a ciò associato.

L'EB, che si manifesta alla nascita e accompagna la persona che ne è colpita per tutta la vita, è causata da mutazioni genetiche a carico delle molecole proteiche responsabili dell'adesione dell'epidermide al derma sottostante. In assenza di tale molecola proteica o qualora questa non esplichi correttamente la propria funzione, l'ancoraggio non sarà completo e, in caso di azione meccanica, si assiste alla descritta insorgenza di lesioni bollose. Ogni forma di EB è causata da una determinata mutazione in un gene ben specifico. Ad oggi sono note mutazioni in 14 diversi geni, all'origine dei rispettivi tipi di EB. L'odierna classificazione comprende quattro forme principali con un totale di oltre trenta sottotipi, prognosi e decorso variando fortemente a seconda della sottotipologia. Lo spettro clinico dei differenti tipi di EB è particolarmente ampio: da un lato esistono forme gravi caratterizzate da un grado di fragilità della pelle estremamente elevato, una massiccia formazione di lesioni bollose e numerose ferite aperte; dall'altro vi sono forme più lievi contraddistinte da una comparsa di bolle solo localizzata e rara (ad esempio a causa di traumi meccanici più forti).

In alcune sottoforme, oltre all'insorgenza di lesioni bollose, si osservano anche altre manifestazioni secondarie: ad esempio, le dita delle mani o dei piedi possono concrescere, cicatrici e aderenze possono formarsi nell'area oculare (cornea, palpebre) così come mangiare e bere possono risultare difficoltosi a causa di malformazioni dentali e di stenosi a carico della cavità orale e dell'esofago. Sulla pelle possono inoltre comparire melanomi e, molto spesso, si riscontra anche un'anemia. Benché negli ultimi tempi siano stati compiuti progressi ragguardevoli nella ricerca sulle terapie geniche, non esiste ad oggi alcuna terapia causale dell'EB. Attualmente, l'unica possibilità e l'unico aiuto che possiamo offrire è una terapia sintomatica. Oltre alla prevenzione della comparsa di lesioni bollose (qualora attuabile nella normale vita di tutti i giorni), rivestono particolare importanza sia una cura delle ferite quanto più efficace possibile sia il trattamento delle infezioni. Anche un'alimentazione corretta e adeguata così come occasionali interventi chirurgici (ad esempio interventi di ricostruzione delle mani o di dilatazione esofagea) rientrano nel protocollo terapeutico dell'EB.

Ogni forma di EB presenta le proprie peculiarità e i propri problemi specifici. Ecco perché un'assistenza multidisciplinare risulta tassativamente necessaria. Oltre alla pelle, infatti, occorre esaminare anche tutti gli altri organi per verificare l'eventuale presenza di alterazioni. Soltanto se non ci focalizziamo soltanto sulla pelle ma consideriamo la persona nel suo complesso saremo in grado di offrire a ciascuno dei nostri pazienti il trattamento e la consulenza più adatti.
Dr. Anja Diem, Direttrice dell'Ambulatorio EB presso la Casa EB Austria

© DEBRA AUSTRIA (8)

DEBRA Südtirol – Alto Adige

Chi siamo:

La nostra missione è quella di migliorare la qualità di vita delle persone affette da Epidermolisi bollosa (EB), offrire un'assistenza medica competente e dare una speranza di guarigione attraverso il sostengo alla ricerca.
DEBRA Südtirol - Alto Adige è stata fondata nel 2004 come gruppo di autoaiuto da malati, famigliari, volontari e medici con l'intento di offrire assistenza e uno scambio di esperienze alle persone affette da EB. La nostra associazione benefica è iscritta nel registro provinciale delle organizzazioni di volontariato con la certificazione del marchio "Donazioni Sicure".

Obiettivi:

- consulenza, informazione e scambio di esperienze per pazienti e famigliari
- garanzia e ottimizzazione delle cure mediche
- sviluppo di terapie o di possibilità di alleviamento dei sintomi dell'EB
- collaborazione con altri centri-EB

Compiti:

Lo scopo dell'associazione consiste, da un lato, nel garantire le cure mediche alle persone affette da EB ,
meglio note come "Bambini Farfalla", e nel promuovere lo scambio di esperienze tra i vari pazienti.
Dall'altro definire e incentivare la ricerca tesa allo sviluppo di terapie sicure sia per l'alleviamento dei sintomi della malattia di base che dei relativi effetti collaterali.

FOTO STABINGER

Consiglio direttivo DEBRA Südtirol - Alto Adige

Consiglio direttivo DEBRA Südtirol - Alto Adige:

riconfermato 2016

Presidente: Isolde Mayr Faccin

Arabella von Gelmini Kreutzhof ambasciatrice

Vice Presidente: Dr. Guido Bocher

Segretaria: Manuela Costantini

Consiglieri:

Dr. Sandro Barbierato | Dr. Nadia Bonometti | Dr. Anna Faccin | Luca Piol

Commercialista: Dr. Corrado Picchetti

PRIVAT

Referenti per la Lombardia e Piemonte: Antonella Naccarato e Franco Esposti

Un grazie per l'eccellente collaborazione a tutto lo STAFF.

Assemblea generale DEBRA Südtirol – Alto Adige 2016:

Proprio incredibile…dal 2008 lavoro in Casa-EB, ma sino a quest'anno non ero mai andata a un incontro di DEBRA Südtirol – Alto Adige. Per un motivo o per l'altro non era mai stato possibile.
Quest'anno finalmente c'è stata l'occasione e, pregustandomi piacevolmente l'evento (poiché avevo spesso sentito dire che i meeting di DEBRA Südtirol – Alto Adige fossero "molto simpatici"), mi sono diretta a Dobbiaco, in compagnia della dott.ssa Pohla-Gubo.
Il meeting di DEBRA Südtirol – Alto Adige ha avuto luogo il sabato nell'Ostello della Gioventù di Dobbiaco, ospitato da un magnifico edificio (quello dell'ex Grand Hotel).
In molti hanno preso parte al programma molto ricco: persone affette da EB con le loro famiglie, collaboratori e sostenitori di DEBRA Südtirol - Alto Adige e di DEBRA Italia, medici, ricercatori, il sindaco, … la lista sarebbe lunga. Le presentazioni sono state molteplici e appassionanti e hanno toccato diversi temi, interessanti per tutti, pazienti, collaboratori di DEBRA o medici curanti. Tutti gli interventi sono stati, inoltre, perfettamente tradotti dall'italiano al tedesco e viceversa da Anna Faccin. Oltre agli interventi ho trovato molto proficue anche le pause, poiché concedevano alle varie figure presenti il tempo di scambiarsi esperienze, conoscersi e chiacchierare. Ho apprezzato molto il bilinguismo e mi sono sforzata di comunicare anche in italiano meglio che potevo.
La cena (con uno squisito buffet!) e la successiva piacevole riunione sono state ulteriori occasioni per avviare interessanti conversazioni. Il mio personale bilancio della giornata, pertanto, è: l'Assemblea Generale di DEBRA Südtirol – Alto Adige mi ha interessata, appassionata e arricchita. Tornerò di nuovo molto volentieri! Dott.ssa Katharina Ude Schoder

FOTO STABINGER

Incontro annuale 2016 con soci, famiglie e medici e ricercatori - Dott.ssa K atharina Ude-Schoder dalla Casa-EB Salisburgo - Chiacchierata fra le famiglie durante la cena - "Bambino Farfalla" Riccardo Visioli con Isolde Mayr Faccin - Assemblea annuale 2016 -Sostenitori e amici di DEBRA Südtirol - Alto Adige

Arabella von Gelmini Kreutzhof – l'ambasciatrice dei "Bambini Farfalla"

Il mio impegno per DEBRA Südtirol - Alto Adige e per i "Bambini Farfalla" nasce nel 2006, e se ora, mentre scrivo, penso a quanto siamo riusciti a costruire negli ultimi 10 anni passati assieme, il mio cuore si riempie di felicità.
È per me un grande onore e una grande gioia poter seguire e sostenere DEBRA Südtirol - Alto Adige come ambasciatrice dei "Bambini Farfalla."
Sento profonda ammirazione per la determinazione con la quale i piccoli e grandi pazienti coraggiosamente ogni giorno combattono con una malattia così terribilmente devastante come l'Epidermolisi bollosa.
Ritengo alquanto incredibile tutto quello che riescano a fare i genitori e i famigliari dei "Bambini Farfalla", a quanto riescano a donare, a trasmettere, a regalare e, perché non scriverlo, anche a sopportare.
Negli ultimi dieci anni ho vissuto dei momenti tanto incredibili quanto emozionanti, e per me sono proprio loro, i pazienti affetti di Epidermolisi bollosa e i loro famigliari, i veri eroi dei nostri tempi.
DEBRA Südtirol - Alto Adige nell'ormai lontano 2006 mi ha fatto conoscere l'Epidermolisi bollosa, una malattia che non conoscevo, ma che mi ha colpita in modo tale da sentire l´esigenza di dedicarvi il mio cuore e la mia attenzione. La malattia era praticamente sconosciuta sul territorio altoatesino, di conseguenza mi sembrava di un'importanza cruciale farla conoscere.
Nasce dunque la mia missione di far conoscere i „Bambini Farfalla" alla popolazione altoatesina.
Il mio compito da allora consiste tra l'altro nel sensibilizzare l'opinione pubblica per la malattia e nel far conoscere le esigenze dei pazienti. Il mio obiettivo da sempre è, che tutti siano pienamente informati sull'Epidermolisi bollosa, con lo scopo che possa essere garantita l'assistenza necessaria per le cure mediche specializzate.
Cara Isolde, brava Presidente di DEBRA Südtirol - Alto Adige, ci hai davvero fatto un bellissimo complimento tempo fa nel confermarmi che negli ultimi anni tantissime cose sono cambiate in meglio.
Siamo riusciti, e mi permetto di scriverlo con fierezza, a portare l'associazione DEBRA Südtirol – Alto Adige
e i "Bambini Farfalla" sotto la luce dei riflettori e nei cuori della gente. Detto questo, voglio ringraziare coloro che hanno sostenuto l'associazione e le nostre idee sin dall'inizio e che di conseguenza hanno notevolmente contribuito a questo magnifico sviluppo.
Il mio più sentito ringraziamento va al dott. Luis Durnwalder, eccellente presidente della Provincia autonoma di Bolzano dal 1989 fino al 2014 e presidente di turno della Regione Autonoma del Trentino Alto Adige. Il suo coinvolgimento con i "Bambini Farfalla" è stato determinante sin dalla nascita di DEBRA Südtirol - Alto Adige e da allora, come amico molto speciale, è sempre rimasto al nostro fianco.
Ringrazio tutti gli organi di stampa locale i quali hanno dato voce a DEBRA Südtirol - Alto Adige, diffondendo la giusta informazione al cittadino e contribuendo notevolmente a far conoscere i "Bambini Farfalla", i loro problemi e le loro esigenze. Un grazie di cuore a tutti gli editori, direttori, giornalisti e collaboratori che da dieci anni sostengono DEBRA Südtirol - Alto Adige con grande benevolenza.
Un ringraziamento va inoltre a tutte le persone che in questi ultimi anni hanno sostenuto i "Bambini Farfalla".
Senza la bonarietà e la dolcezza di tante persone coinvolte, questo magnifico sviluppo di DEBRA Südtirol - Alto Adige non sarebbe stato possibile.
Vorrei chiudere con un abbraccio a tutti i pazienti e ai loro famigliari, e a te cara Isolde, ringraziandoti per la tua amicizia.
Sono felice e onorata di essere l'ambasciatrice dei "Bambini Farfalla" in Alto Adige e sarà sempre una mia priorità impegnarmi per migliorare la condizione della loro vita.
Un abbraccio, Arabella von Gelmini Kreutzhof,
ambasciatrice dei "Bambini Farfalla" di DEBRA Südtirol - Alto Adige.

PRIVAT

Eleonora Buratto

Il mio impegno per i "Bambini Farfalla" e DEBRA Südtirol - Alto Adige

Cari bambini, famiglie e sostenitori della nostra comune causa: la lotta alla Epidermolisi bollosa!
È passato un altro anno in vostra compagnia e voglio farvi sapere che, pur portandomi la mia carriera di cantante lirica in giro per il mondo, vi ho sempre pensato e ho fatto tutto quanto possibile per far conoscere la nostra comune causa. Sono la vostra Testimonial musicale e sono sempre fiera di rappresentarvi presso il nostro pubblico e nel mondo dell'opera che è, vi posso assicurare, sempre sensibile verso questi temi.
Il mio "DEBRA 2016" per me è stato memorabile, vi spiego perché. Sono riuscita a coinvolgere nella raccolta fondi a vostro favore altri artisti prestigiosi e il Comune di Mantova! Come ricorderete, lo scorso 12 ottobre ho cantato nell'incantevole Teatro Bibiena della mia città, debuttando in Italia con il pianista di fama internazionale Nazzareno Carusi. Ebbene, in quell'occasione, ho chiesto ed ottenuto dall'amministrazione comunale di Mantova che l'incasso fosse destinato a DEBRA Südtirol - Alto Adige. Con mia grande soddisfazione, anche Nazzareno Carusi, da me sollecitato, ha rinunciato a percepire il compenso per il concerto. Lo scopo era quello di attirare altre simpatie e maggiore notorietà alla nostra associazione, oltre che di procurare altri fondi. L'abbiamo raggiunto, ed io sto già pensando ai prossimi concerti che terrò per i nostri Bambini. E credetemi se vi dico che, tra i ricordi più belli del mio intenso anno artistico, c'è quello che mi vede sul palco del Teatro Bibiena ricevere i fiori dalle Farfalle, emozionate e partecipi della festa fatta anche per loro.
Ma c'è un'altra attività che ho fatto con il massimo impegno e nella quale sono riuscita a coinvolgere il Mascoulisse Quartet, un quartetto eccezionale di giovani trombonisti italiani che si esibiscono in tutto il mondo e che con me hanno realizzato il videoclip "Fermarono i cieli". È stata un'operazione di grande successo, che continua ad essere promossa e che nel marzo 2017 presenteremo anche a Rai Community, la trasmissione che va in onda in America, Asia e Africa. Ho scelto personalmente una ninna nanna della tradizione italiana, con testo e musica di Sant'Alfonso de' Liguori, e l'ho dedicata ai nostri Bambini. Anche in questo caso, l'aiuto e la sponsorizzazione del Comune di Mantova, che ci ha fatto girare il videoclip nell'incantevole Palazzo Te, sono stati determinanti. La canzone è sempre disponibile su YouTube, corredata dai crediti dei tanti che ci hanno aiutato a realizzarla e dalla dedica alla nostra associazione.
Caricata da questi eventi, assumo ancora una volta l'impegno ad essere la vostra Testimonial musicale, di far conoscere sempre più capillarmente la nostra causa, di chiedere il sostegno finanziario per i nostri progetti e, soprattutto, di regalare alle famiglie e alle Farfalle la certezza che anche nel mondo della musica c'è voglia di affetto, di solidarietà, d'impegno e di condivisione. Eleonora Buratto, testimonial della musica di DEBRA Südtirol – Alto Adige

PRIVAT

"Bambini Farfalla" Anna Faccin e Riccardo Visioli con la testimonial della musica Eleonora Buratto

In memoria di Fulvia Visioli, mamma di un "Bambino Farfalla". DEBRA Südtirol - Alto Adige e tutte le famiglie EB

Anna Mei

Attività “Bambini Farfalla” nell’anno 2016

Anche l‘anno passato mi ha vista, con onore, proseguire in varie attività portando avanti la piccola grande voce dei “Bambini Farfalla”, sia in ambito sportivo, che scolastico.

Sportivamente ho sempre cercato di parlare e far conoscere la EB in ciascun luogo io mi fossi recata per fare la mia attività di ciclista, in particolare modo in Slovenia, in Francia e negli Stati Uniti.
Ormai noto a livello mondiale e ciclistico è il mio impegno volto a favore dei bimbi farfalla che con gioia porto con me e su di me, avendo delle farfalle sulla maglia che indosso in gara.
Sottolineo come io non possa avere riscontri in merito ad eventuali versamenti a favore della EB, ma so per certo che la sensibilizzazione è molto forte e spesso i medesimi organizzatori delle gare alle quali partecipo, provvedono poi ad un versamento in favore della causa.
Indipendentemente da tali risultati, vorrei condividere la grande e profonda solidarietà di tutte le persone che incontro, che chiedono maggiori informazioni, colpiti da tale patologia e che si sentono emotivamente molto coinvolte ed indirizzano preghiere e pensieri ad ogni farfalla nel mondo.
Sono sempre emozioni molto forti che vorrei condividere con voi... tutti, tutti, appena parlo della EB, in modo molto molto intenso mi fanno sentire la loro solidarietà, mi dicono che ora avranno i bambini EB nel loro cuore e le loro preghiere saranno rivolte in tal senso, mi esortano ad andare avanti in questo mio cammino di comunicazione, esattamente cosi come esortano le farfalle e non mollare.
Contemporaneamente, visto il mio lavoro nell‘ambito scolastico, ho coinvolto la mia scuola e portato avanti un progetto nel quale gli alunni venivano a conoscenza della EB, elaboravano un oggettino che poi, grazie alla sua vendita, ha permesso la raccolta fondi avvenuta durante la pedalata avvenuta a Lecco a fine maggio.

PRIVAT

Testimonial dello sport Anna Mei con la “Bambina Farfalla” Martina Trinca Rampelin

Anche in quel contesto grande è stato il coinvolgimento di tutti, alunni, genitori ed insegnanti, che al grido di “’Bambini Farfalla’ non siete soli“ passavano nelle strade delle città.
Nel mese di aprile è stata anche fatta una raccolta fondi durante una gara di mountain-bike, promossa da un ente locale, e che ha coinvolto circa 150 ciclisti. Anche in questo caso le farfalle sono state protagoniste e i soldi dell‘iscrizione alla gara medesima sono stati devoluti dal comitato organizzatore a DEBRA Südtirol – Alto Adige. Ricordo che durante tutto l‘anno, sulla piattaforma web rete del dono, è rimasto on line un progetto a nome Anna Mei e i “Bambini Farfalla”, patrocinato dalla ASD pedala col cuore cycling. Anche tale progetto ha portato un versamento finale a favore di DEBRA Südtirol – Alto Adige da parte della associazione di riferimento.

Come sempre ritorno alla frase di Madre Teresa, che identifica ognuno di noi in una piccola goccia, che unita a tante altre gocce crea un oceano.
Ebbene io mi sento tale piccola goccia e mi auguro che le emozioni, l‘energia e la forza che ricevo dalle persone vi possa arrivare in modo forte ed importante così come arriva a me. Le mie gambe e la mia tenacia possano dare alla EB un lume di gioia, piccolo che sia, ma sempre una luce di amore e speranza. Anna Mei, testimonial sportiva dei “Bambini Farfalla”

W.E.S.T. – Winter Extreme South Tyrol 2016

L’evento BBQ oiù estremo dell’anno lo abbiamo vissuto dal 15/01-17/01/2016: W.E.S.T. – Winter Extreme South Tyrol in Vall’Aurina. Il tempo quest’anno ha dato ancora più significato al nome. Era freddo, era buio, era estremo. Le 30 squadre hanno lottato e alla fine ha vinto Southern Dutch BBQ dall’Olanda. Per circa 2000 spettatori è stata una festa appassionante e spettacolare dal punto di vista gastronomico.
Un’ottima conclusione del W.E.S.T. è stata la consegna dell’assegno di 2.000 Euro a DEBRA Alto Adige. Grazie a tutte le squadre, i volontari i vigili del fuoco di Riva, l’associazione turistica di Campo Tures, gli sponsor e tutti i visitatori per aver reso possibile la raccolta per questa grande organizzazione.

PRIVAT

Gli organizzatori del W.E.S.T-Winter Extrem Myrko Leitner, Haymo Gutwenger, Michele Capano con la “Bambina Farfalla” Anna Faccini, la direttrice dell’azienda di soggiorno Katharina Willeit e il comandante dei pompieri Ernst Seeber

I ‘Bambini Farfalla’ al Beautiful Day di EKIS

Ekis è un’azienda che si occupa della formazione di tutte le persone che vogliono crescere personalmente e professionalmente. Da ormai 12 anni Milo Bazzocchi, assieme al suo staff, organizza e coordina il Beautiful Day, il quale ha lo scopo di raccogliere fondi per aiutare le associazioni che sostengono chi è meno fortunato, e il 7 febbraio 2016 il tema era “viaggiare leggeri”.
Il tema non poteva essere più coerente per chi, come i genitori dei nostri ragazzi e ragazze “EB”, tutti i giorni “caricano lo zaino della loro vita” per sostenere, aiutare, confortare ed alleviare le sofferenze ed assistere i loro figli.
Durante la giornata, vari ospiti si sono alternati sul palco per trasmettere il messaggio di “viaggiare leggeri” con lo scopo di rendere ancora più consapevoli le più di 1400 persone presenti in teatro.
In quell’occasione la DEBRA Südtirol - Alto Adige è stata invitata a portare a conoscenza di che cosa è l’Epidermolisi bollosa, sul palco erano presenti il presidente di Ekis Livio Sgarbi, il quale ha accolto la presidente Isolde Faccin di DEBRA Südtirol - Alto Adige, Riccardo Visioli, un ragazzo EB, e Franco Esposti in veste di volontario, che insieme a sua moglie Nicoletta, seguono e collaborano da ormai più di sei anni con DEBRA Südtirol - Alto Adige.
Insieme a noi erano presenti alcune mamme di ragazzi e ragazze “EB” e l’emozione è stata grande, e non vi nascondo che, quando sono salito sul palco assieme alle persone che erano con me, ho percepito una grande attenzione da parte di tutti, oltre ad una grandissima emozione per essere riuscito a “divulgare il verbo EB” di fronte ad un pubblico così vasto, Riccardo ha conquistato subito tutto il pubblico con la sua semplicità ed umiltà, ed ha reso ancora più “leggero” l’incontro.
Al termine della presentazione di cos’è l’Epidermolisi bollosa ed uno scambio cordiale e sereno con Livio, la Ekis ha consegnato un assegno di € 7.500,00 a titolo di donazione.
Insieme a Nicoletta, la presidente Isolde ed a tutti i genitori dei ragazzi e ragazze “EB” vogliamo ringraziare di cuore la società Ekis e tutto il suo staff per averci regalato una giornata ricca di emozioni ma soprattutto per avermi permesso di esaudire il mio più grande obiettivo da quando conosco DEBRA, portare a conoscenza questa malattia rara ad un pubblico sempre più ampio, e di questo io e Nicoletta saremo sempre riconoscenti a Livio Sgarbi ed a Milo Bazzocchi oltre che a tutto lo staff di Ekis. Franco Esposti, zio dei “Bambini Farfalla”

FOTO STABINGER

Donazione dal EKIS-Beautiful Day con Franco Esposti, Nicoletta Ratazzi, Isolde Mayr Faccin, Sandra Micich, Ricardo Visioli, Dott. Ezio Sindici, Antonella Naccarato, Alessandro Rizzato, Rosalba Loprevite, Fulvia Visioli

Teatro maturità al “Vinzentinum“

Shakespeare for the Butterflies

Per concludere l’anno della maturità in bellezza, gli scolari della quinta del liceo classico Vinzentinum di Bressanone hanno organizzato il tradizionale spettacolo scolastico: recitando pezzi reinventati di Shakespeare, hanno raccolto offerte per DEBRA e i “Bambini Farfalla”.

Margith Watschinger, “Bambina Farfalla”

Die Premiere des heurigen Maturatheaters war geprägt von Pannen und schlechtem Schauspiel. Mit Absicht, denn die Geschichte handelt von einer Schülergruppe, die – anlässlich seines 400. Todestages – Shakespeare auf die Bühne bringen möchte und dabei von einem Missgeschick ins nächste schlittert. Bis es dem Großmeister des englischen Dramas zu bunt wird und er höchstpersönlich die Regie übernimmt.

Startseite » Bezirksnachrichten » Eisacktal — Artikel vom Mittwoch, 25. Mai 2016

leser-reporter

Hilfe für die Schmetterlingskinder

Vinzentiner Maturanten unterstützen DEBRA Südtirol

s: Lisa Bernardi, Margith Watschinger Falabella, Michael Malsiner, DEBRA-Präsidentin

Im Rahmen des traditionellen Maturatheaters am Vinzentinum spenden die Schülerinnen und Schüler einen Teil ihres Erlöses für einen guten Zweck. Die heurige Oktava entschied sich für eine Aktion zugunsten des Vereins DEBRA Südtirol, der sich für Schmetterlingskinder einsetzt. Patienten, die an Epidermolysis bullosa leiden, haben eine extrem empfindliche Haut, die bei kleinsten Belastungen reißt.

Heilung gibt es bislang keine. Beim heurigen Maifest im Vinzentinum übergaben Lisa Bernardi und Michael Malsiner stellvertretend für die Maturaklasse 1000 Euro an Isolde Mayr Faccin und Margith Watschinger Falabella von DEBRA.

Maturatheater unter der Regie von William Shakespeare

Until there is a cure there is DEBRA

Epidermolysis bullosa (der Volksmund spricht von „Schmetterlingskindern“) ist eine seltene, bislang unheilbare, genetische Erkrankung. Bei den Betroffenen bilden sich bei geringster mechanischer Belastung schmerzhafte Blasen und Wunden auf Haut und Schleimhäuten, die mehrmals täglich versorgt werden müssen.

Anna Faccin aus Toblach leidet selbst an EB und ist Vorstandsmitglied im Verein DEBRA, dem die heurige Benefizaktion des Maturatheaters zugutekommt.

EB gehört zu den seltenen Krankheiten. Wie viele Menschen sind davon betroffen?

EB ist eine Erkrankung, die ein Baby zwischen 17.000 und 100.000 lebende Geburten betrifft. Es gibt vier Hauptformen und viele Unterformen mit unterschiedlichen Schweregraden, was eine Diagnostizierung oft erschwert. Statistisch gesehen leben in Europa 30.000 Schmetterlingskinder. Wir begleiten bei DEBRA Südtirol 23 EB-Familien.

Was sind die größten Herausforderungen eines Schmetterlingskindes im Alltag?

Mit jeder Bewegung und Berührung, ja sogar spontan verletzt sich Haut außen und Schleimhäute innen, es bilden sich große Blasen und offene Stellen. Schmetterlingskinder haben ständig Wunden und müssen aufpassen, sich nicht noch mehr zu verletzen. Täglich müssen unter Schmerzen die Blasen aufgestochen und die Wunden neu verbunden werden.

Gibt es Fortschritte in der medizinischen Forschung?

Die Forschung macht Fortschritte, aber noch sind wir weit von der klinischen Medizin direkt am Patienten entfernt. Große Hoffnung schenkt die Gentherapie von Prof. De Luca in Modena, der durch die Modifizierung patienteneigener Stammzellen und einer Hauttransplantation sehr gute Ergebnisse bei bereits zwei Erwachsenen mit EB erzielen konnte.

DEBRA Südtirol – www.debra.it
Hilfe für die Schmetterlingskinder
BIC: BPAAIT2B015
IBAN: IT56 P058 5658 3600 1557 1103 341

bitte E-Mail an presse@vinzentinum.it — **www.vinzentinum.it**

Theater verleiht Flügel

Vinzentiner Maturanten unterstützen die Schmetterlingskinder

Associazione Commercianti Centro Storico Merano

Dopo 35 anni l’associazione Commercianti del centro storico di Merano si è sciolta donando il restante capitale ad associazioni benefiche dell’Alto Adige. Anche a DEBRA Alto Adige sono stati donati 2.500 Euro. Manuel Costantini, membro del Consiglio di DEBRA Alto Adige

Auflösung der Meraner Altstadtvereinigung

Der Verein Meraner Altstadtvereinigung hat sich im Mai 2015 nach 35-jähriger Tätigkeit aufgelöst. Gemäß seiner Statuten verwendet er das verbleibende Vermögen für wohltätige Zwecke. Die Aufteilung der Beträge wurde wie folgt festgelegt:

Bäuerlicher Notstandfond	2.500,00 €
Schmetterlingskinder	2.500,00 €
Südtiroler Ärzte für die Welt	2.500,00 €
Familie aus Meran	2.500,00 €
Pfarrei St. Nikolaus	500,00 €
Caritas „Syrien“	2.000,00 €
Caritas „Südtirol“	2.000,00 €

Joachim Ellmenreich
für die Meraner Altstadt Vereinigung

Stehend v.l.n.r: Gundolf Wegleiter, Christian Daldossi, Andrea Maria Tratter, Thomas Strozzega, Peter Wenter, Reinhard Salcher, sitzend: Paul Helliweger, Gabi Pizzecco – Südtiroler Ärzte für die Welt, Joachim Ellmenreich, Karin Tolpeit – Caritas, Anna Faccin- Debra, Schmetterlingskinder.

PRIVAT

Alunne della scuola professionale Brunico con la responsabile del progetto Christine Amhof e la “Bambina Farfalla” Anna Faccin

Rendere felici persone speciali

Quattro studentesse della scuola professionale hanno svolto un progetto con il motto “Besondere Menschen glücklich machen“ – “rendere felici persone speciali”. Il loro obiettivo era produrre delle miscele di tè con gli anziani della casa di riposo di Villabassa. Durante la giornata delle porte aperte a scuola, hanno raccolto dei soldi per la produzione. Il ricavato è stato donato ad Anna Faccin per l‘organizzazione dei “Bambini Farfalla“ di DEBRA Südtirol - Alto Adige.

Molte grazie, Anna!

Un grande ringraziamento per il tuo aiuto, per la bella collaborazione e la tua disponibilità a parlare con noi così apertamente della tua malattia e delle sfide della vita quotidiana che ne conseguono!

Il 4 aprile 2016, noi allieve della seconda classe del “Maria-Hueber-Gymnasium” di Bolzano, abbiamo presentato al “Vinzenzhaus” la nostra pubblicazione che ha una lunga tradizione. Per tutto l‘anno scolastico ci siamo dedicate attivamente al libretto “Extrem”.

Abbiamo trattato una vasta gamma di contenuti, una parte dei quali riguardano le scienze, tra cui il tema dei „Bambini Farfalla“ che ci ha subito colpite. Abbiamo fatto ricerche e ci siamo imbattute nel sito web “DEBRA”, quindi ci siamo messe in contatto con Anna Faccin e l‘abbiamo incontrata per un’intervista.

Dopo l’incontro ci siamo dedicate alla scrittura del testo per la nostra pubblicazione: pensare, scrivere, raccontare, adattare, modificare, correggere. Anna ci ha supportato anche nella ricerca delle foto. Per noi è stata importante la presenza di Anna alla presentazione della pubblicazione quadrilingue a Bolzano. Siamo molto contente che abbia accettato il nostro invito e che sia venuta da Dobbiaco a Bolzano. Durante la nostra conversazione ci ha impressionato la chiarezza delle risposte e il coraggio dell’amabile Anna. Nel corso di questa conversazione toccante alcune di noi si sono commosse.

In aprile abbiamo raccolto un piccolo importo, che abbiamo offerto a “DEBRA Südtirol – Alto Adige”.

Alexandra Gostner e Sarah Maria Bonell,
allieve del Maria-Hueber-Gymnasium

PRIVAT

Incontro con Alexander Gostner, Sarah Bonell, Sabina Mair e la "Bambina Farfalla“ Anna Faccin

Pavia Teatro Fraschini spettacolo “Peintures D’Auteurs”

Grazie a MC 360, scuola di ballo di Caroline Haenel e Francesca Beltrami, e grazie anche a Manuela Barilati della palestra Olimpia Club 2000 di Pavia, il 04 e 05 Giugno siamo stati loro ospiti presso il teatro Fraschini di Pavia, dove in occasione dello spettacolo “Peintures D’Auteurs” abbiamo avuto l’opportunità di far conoscere a più di 1500 persone cosa è l’Epidermolisi Bollosa.

Ancora una volta grazie alla solidarietà di persone come Caroline, Francesca e Manuela, insieme a Franco, Nicoletta ed a tutti i genitori di ragazzi e ragazze EB abbiamo potuto divulgare il “verbo EB”.

A queste persone va tutta la nostra gratitudine e riconoscenza.

PRIVAT

4 Ride con Noi del gruppo “io pedalo con Lele”

Presso la Cascina Carlotta a Spino d’Adda (CR) il nostro amico Lele ci ha ospitato a giugno in occasione della 4 Ride con Noi, una manifestazione Indoor Cycling di beneficenza che Lele fa oramai da ben quattro anni. In questa occasione ben cento appassionati di spinning hanno pedalato per ben due ore per i nostri ragazzi e ragazze EB. La manifestazione ha accolto anche la nostra Anna Mei che ancora una volta ha presenziato per dare ancora più valore all’evento. Lele e tutto il suo staff si sono prodigati per, ancora una volta, mettere in risalto cos’è l’Epidermolisi Bollosa a chi non ne è a conoscenza. Un sincero e caloroso ringraziamento va a Lele ed a tutto il suo staff. Nicoletta Ratazzi, zia dei “Bambini Farfalla”

PRIVAT

Nicoletta Ratazzi e Franco Esposti

PRIVAT

Rappresentanti del Leo Club Dolomiti con gli atleti

MAMAZONE e DEBRA hanno da anni colto la bella opportunità che Gianni Poli con il suo staff, quali ideatori della ormai tradizionale Cortina Dobbiaco Run, ci hanno dato, organizzando in parallelo alla loro competizione la "passeggiata solidale". É stata per tanti anni una bella manifestazione, che ha visto la partecipazione e la solidarietà di tanti amici e sostenitori non solo di Dobbiaco ma provenienti sia dall'Italia che dall'estero. È stata soprattutto una feconda occasione per integrare con un accento di solidarietà la manifestazione sportiva. Manifestazione che è divenuta negli anni una delle più significative a livello nazionale ed oltre, che associa la valenza agonistica con le irripetibili bellezze dell'ambiente naturale: al centro delle Dolomiti, ai piedi delle Tre Cime… A conclusione di un'esperienza che, considerata ormai l'importanza raggiunta dalla Cortina Dobbiaco Run, richiede per noi, piccola associazione di volontariato, un impegno che oltrepassa le nostre capacità sia organizzative che di disponibilità di risorse umane vogliamo ringraziare i tanti che ci hanno sostenuto nell'organizzazione, nella programmazione e nella realizzazione dell'evento ed è stata un' esperienza che ci ha dato visibilità e la possibilità di aiutare i "Bambini Farfalla". In primis ovviamente un grazie di cuore a Gianni Poli, Dalila e tutto il loro team, a Freddi con il suo Athletic Club 2000, a Werner Oberhofer per la sua presenza sempre puntuale e generosa, a Luigi Spagnolli ottimo speaker, a Christian Tommasini, agli sponsor Melian, Loacker, Perpmer, Piol, Ristorante Seeschupfe e a tutti i volontari e partecipanti. Anna Faccin, "Bambini Farfalla"

Isolde Mayr & sindaco Dott. Guido Bocher

Isolde Mayr pres. DEBRA
Erika Laner pres. Mamazone

Amici dei "Bambini Farfalla"

Anna & Ilyas

Eleonora Righetti saggio di danza

Il 12 giugno 2016 la nostra amica di sempre Eleonora Righetti a Sanremo ha dedicato il saggio di fine anno alle nostre farfalle... Dai più piccini ai più grandi si sono cimentati in balli latini... e coreografie mozzafiato.
Un grande impegno che unisce come sempre, l'amore per il ballo alle nostre farfalle. Grazie ancora una volta Eleonora, fanciulla dal cuore d'oro. Rosalba Loprevite, Mamma del "Bambino Farfalla" Alessandro

PRIVAT

Torneo di calcetto Luislkeller

Il 2 luglio 2016 il campo sportivo di Ortisei in Val Gardena ha ospitato il torneo di calcetto per il 5° trofeo FC Luislkeller. Esortati da Miss Alto Adige 2015, Valentina Campanella, vi hanno partecipato numerosi sportivi, garantendo la buona riuscita dell'evento. Il ricavo della manifestazione è stato devoluto interamente all'Associazione DEBRA Südtirol - Alto Adige. Grazie infinite per il sostegno a tutti coloro che hanno contribuito alla realizzazione dell'evento.
Manuela Costantini, membro del Consiglio direttivo
di DEBRA Südtirol - Alto Adige

PRIVAT

Consegna assegno al VIP-Run assieme ad rappresentanti ed atleti

VIP-Run: 3 VIP di corsa per beneficenza

Anche nella quarta edizione della Mezza Maratona Alpe di Siusi si è svolta una corsa a staffetta VIP per un progetto di beneficenza che ha visto correre il discesista Peter Fill, l'asso dello slittino naturale Patrick Pigneter e la promessa dello slalom Verena Gasslitter: i tre atleti hanno corso 7 chilometri ognuno raccogliendo oltre 5.000 Euro devoluti a tre associazioni:

Patrick Pigneter per l'Alto Adige aiuta – Le donazioni andranno a persone che si trovano in gravi difficoltà.
Peter Fill per ADMO Alto Adige - Combattimento della leucemia e altre neoplasie del sangue attraverso la donazione e il trapianto di midollo osseo.
Verena Gasslitter per Debra Alto Adige – Le donazioni andranno ai "Bambini Farfalla".

Patrick Pigneter Verena Gasslitter Peter Fill

Quando uno zaino fa storia

Nell'estate 2016 qualcuno ha rubato lo zaino che era legato alla sedia a rotelle di mia sorella Anna. Che dire... come insegna lei, non bisogna mai perdere il buon umore. Alcune persone proprio non si fanno scrupoli ad arrecare danni ai disabili. È solo uno zaino, ma il fatto che fosse legato alla sedia a rotelle e qualcuno lo abbia staccato di proposito dallo schienale, mi dà da pensare. Per fortuna l'abbiamo presa tutti con spirito e il furto ha in definitiva portato a qualcosa di buono.
Mia sorella Anna, infatti, ha postato su facebook quanto segue:

Cara persona, che mi hai RUBATO lo zaino dalla sedia a rotelle davanti all'ufficio. Cavolo, ti sei proprio dato da fare visto che era legato. Lo zaino mi serve o mi serviva per portaci il carica batteria della sedia a rotelle elettrica, senza il quale sono spacciata. Per fortuna un po' di coscienza sembri averla avuta, visto che mi hai riportato, senza che me ne accorgessi il carica batteria in un sacchetto di plastica. Spero che lo zaino lo tratterai bene! Legato alla mia sedia ha già visto tanti posti insieme a me (e mai a nessuno è venuto in mente di rubare lo zaino su una carrozzina): Siamo stati a Londra, Malaga, Granada, Barcellona, Madrid, Porto, Monaco, Stoccarda, Vienna, in Svizzera, a Roma, Firenze, Milano, Bologna, Trento, Venezia, Verona, Rimini…! Abbiamo studiato insieme per sei anni a Innsbruck…. Tu e io mio caro zaino… Spero che il tuo nuovo proprietario ti tratti bene e ti faccia scoprire nuovi posti al mondo! Karma will always find its way... Namasté

Dopo aver letto il post, Albin Gross dei Kastelruther Spatzen si è messo in contatto con Anna, con il desiderio di trarre dall'accaduto un racconto di Natale. Naturalmente Anna ha acconsentito subito. La storia dello zaino rubato e della reazione positiva di mia sorella non ha commosso solo i Kastelruther Spatzen, ma anche il moderatore della serata, Eberhard Daum, e il grande pubblico. Abbiamo così potuto raccontare dei "Bambini Farfalla" ed è stato un momento molto commovente per tutti. I Kastelruther Spatzen hanno anche fatto una donazione all'Associazione DEBRA: grazie a tutti voi! Alice Faccin, sorella di una "Bambina Farfalla"

Eine wahre Weihnachtsgeschichte

Ohne Skrupel

*Das Schmetterlingskind **Anna Faccin** musste diese Woche feststellen, dass **Diebe** nicht einmal vor Menschen mit Beeinträchtigung zurückschrecken. Doch die lebensfrohe Toblacherin nimmt es mit Humor.*

Anna Faccin: Auf einen Rollstuhl angewiesen

(hsc) Anna Faccin ist ein sogenanntes Schmetterlingskind. Aufgrund der damit verbundenen Schmerzen ist sie auf einen Rollstuhl angewiesen. Aber trotz der seltenen Krankheit hat die junge Toblacherin kein bisschen Lebensfreude verloren. Als Vorstandsmitglied des Vereins DEBRA Südtirol setzt sich die frisch gebackene Master-Absolventin tatkräftig für die Anliegen der Schmetterlingskinder in Südtirol ein.
Nun musste Anna Faccin erfahren, dass Diebe auch vor Menschen mit Beeinträchtigung nicht zurückschrecken: Ein Unbekannter hat am Mittwoch ihren Rucksack vom Rollstuhl runtergebunden und mitgenommen. Passiert ist der Diebstahl vor ihrem Arbeitsplatz in Meran.
Doch Faccin hat ihren Humor nicht verloren – und am Donnerstag diesen netten Beitrag auf Facebook veröffentlicht:

„Hallo lieber Mensch, der meinen Rucksack vom Rollstuhl runtergebunden und gestohlen hat."
Aus dem Facebook-Beitrag

*„Hallo lieber Mensch, der meinen Rucksack vom Rollstuhl runtergebunden und GESTOHLEN hat. Du hast dir wirklich Mühe gegeben! Danke, dass du reingeschaut hast und mir das einzige und für mich notwendigen Ladegerät des E-Rollstuhls in einem zweiten unbeobachteten Moment zurückgebracht hast. Ohne Ladegerät, bin ich aufgeschmissen! Deshalb musste der ja im Rucksack immer mit. Mein Rucksack und ich haben schon viel gesehen: London, Malaga, Granada, Barcelona, Madrid, Porto, München, Stuttgart, Wien, die Schweiz, Rom, Florenz, Mailand, Bologna, Trento, Venezia, Verona, Rimini...! Wir haben sogar zusammen in Innsbruck studiert! Wow! Immer angebunden an meinem Rollstuhl...
Ich hoffe, dein neuer Besitzer zeigt dir noch mehr von der Welt!
Karma will always find its way... Namasté."*

Tageszeitung Sonntag, **10. Juli 2016** – Nr. 134

sonntag

> Redaktion Tageszeitung Sonntag: info@tageszeitung.it – www.tageszeitung.it

Frau Schmetterling

*Sie leidet an einer sehr seltenen Krankheit, Epidermolysis Bullosa, die ihre Haut so verletzlich macht wie die Flügel eines Schmetterlings. **Anna Faccin.***

Foto: Andreas Nestl

Kopf der Woche
von Arnold Tribus

Vor einigen Tagen habe ich in der Tageszeitung eine Nachricht über Anna Faccin gelesen, schwarze Chronik, denn, man stelle sich das vor: Südtirols bekanntestes Schmetterlingskind, aus dem eine fesche und selbstbewusste Frau geworden ist, wurde Opfer eines wirklich dreisten Diebstahles. Aufgrund ihrer Krankheit ist Frau Faccin auf einen Rollstuhl angewiesen, ein tolles, mechanisches Gerät, das ihr sehr viel Autonomie und Selbständigkeit gewährt. Der skrupellose Halunke hat den Rucksack, der hinten am Rollstuhl hängt, heruntergebunden und mitgenommen. Der Rucksack enthielt auch das Ladegerät, das sie zum Aufladen der Batterie des Rollstuhles braucht. Er hat ihr das Gerät dann zurückgebracht, vielleicht war er sich doch seiner Schandtat bewusst, auch Diebe haben ab und zu ein Gewissen. Aber wie tief muss man gesunken sein, um den Rucksack einer Rollstuhlfahrerin zu entwenden.
Ich habe Anna Faccin vor vielen Jahren kennengelernt, als sie noch ein Mädchen war und mit ihrer Mutter Isolde Mayr Faccin, der tüchtigen Präsidentin der Südtiroler Vereinigung der Schmetterlingskinder, DEBRA, die Veranstaltungen von Arabella von Gelmini Kreutzhof, der unermüdlichen Botschafterin der Schmetterlingskinder, besuchte. Arabella von Gelmini ist eine schöne Frau mit einem großen Herzen, sie widmet sich mit aller Hingabe diesen Schmetterlingskindern. Kindern, die an einer unheilbaren Hautkrankheit leiden, Epidermolysis bullosa genannt. Schmetterlingskinder haben eine Haut, die so verletzbar ist wie der Flügel eines Schmetterlings, und das verursacht bei der geringsten Belastung schmerzhafte Blasen und Wunden am ganzen Körper. Das bedeutet, dass sie sich täglich neu bandagieren müssen, damit sie überhaupt erst gehen und etwas tun können. Ich muss gestehen, dass ich von der Existenz dieser Krankheit gar nichts wusste, bevor ich der Adelsfrau von Gelmini Kreutzhof über den Weg gelaufen bin. Irgendwie hat mich das Los dieser Menschen erschüttert, ich habe aber gesehen, mit wie viel Kraft und Optimismus diese Menschen ihr Schicksal meistern: die eine hat an der Uni Innsbruck ihr Studium abgeschlossen, die andere ist Lehrerin. Der Begriff Schmetterlingskind ist einerseits so zart und auch schön, schön wie ein Schmetterling, sagt man ja, er wird der Schwere der Krankheit natürlich keineswegs gerecht.
Epidermolysis bullosa ist eine erblich bedingte, blasenartige Ablösung der Oberhaut. Wenn ein Betroffener beispielsweise stürzt oder von einem Ball getroffen wird, platz die Haut. Bei schwereren Formen von EB genügt aber auch ein fester Händedruck, um Blasen zu bekommen. EB beginnt mit der Geburt und begleitet die Betroffenen ihr ganzes Leben lang.
Und so habe ich den Werdegang dieses mutigen Mädchens Anna über die Jahre verfolgt und war immer erstaunt, mit wie viel Optimismus, mit wie viel Energie, mit wie viel Selbstbewusstsein und Lebensfreude sie durch ihr Leben ging. Mit ihrem starken Willen, viel Kraft, Energie und Mut hat sie gezeigt, wie man auch auf einem leidvollen und steinigen Weg gut weiterkommt. Die Schmerzen gehören zum Leben der Schmetterlingskinder, Schmerzen gehören zum Alltag, den es eben zu meistern gilt, mit oder ohne Medikament. Sie hat deshalb ihren Lebensmut nicht verloren, im Gegenteil, nur nicht unterkriegen lassen, war ihr Motto. Immer unter der liebevollen Obhut ihrer Frau Mutter und später einer Assistentin, die sie auf der Universität begleitete, widmet sich die junge Frau täglich oft stundenlang den langen Prozeduren des Bandagierens, der Körper will geschützt sein, vor allem im Winter ist die Haut besonders empfindlich und dünn. Sie rüstet sich für den Alltag, der so normal wie möglich sein soll. Sie will ein normales Leben führen, Anna. Sie will selbständig sein, was ihr auch ein großes Stück gelungen ist. Sie ist in einer Dorfgemeinschaft, in Toblach, (der Bürgermeister von Toblach, Guido Boccher ist auch Vize-Präsident von Debra Südtirol) ausgewachsen, wo man sie kennt, wo man ihr half, wenn sie Hilfe brauchte, und wo sie auch akzeptiert wurde, was nicht immer der Fall war. Wer von einer Krankheit gezeichnet ist, die die meisten nicht kennen, der wird oft Opfer von Diskriminierung und Ausgrenzung.
Anna Faccin ist aber immer mutig ihren Weg gegangen. Neugierig und optimistisch, wie junge Leute eben sind. Sie hat sich Tattoos stechen lassen, geht aus, hat ihre Perücke abgelegt und trägt nun ein pfiffiges Kopftuch, das sie hübsch macht. Und: Anna ist verliebt, sie hat einen Freund, der seine Anna über alles liebt, mit ihren Blasen und ihren krankheitsbedingten Einschränkungen. Liebe kennt keine Krankheit, Liebe kennt nur Liebe, Liebe setzt sich über alle Grenzen hinweg. Sie hat auch den Führerschein gemacht, der ihr eine große Freiheit und eine große Selbständigkeit gebracht hat. Mit ihrem Rollstuhl hat sie halb Europa bereist. Ein großer Höhepunkt im Leben der heute 26-jährigen Anna war zweifelsohne der Abschluss ihres Masterstudiums in Politikwissenschaften an der Universität Innsbruck. Ich stelle mir den Glanz der Augen und freudig bewegte rosige Miene vor. Sie arbeitet nun.
Die große Hoffnung bleibt freilich, dass es früher oder später eine Heilung dieser schrecklichen Krankheit gibt. Das Land Südtirol hat immer ein Forschungsprojekt der Universitätsklink Salzburg mit dem Krankenhaus Bozen unterstützt, damit durch eine Stammzellentherapie die Krankheit besiegt oder zumindest gelindert werden kann. Die coole Anna will das noch erleben. Wir sind zuversichtlich.

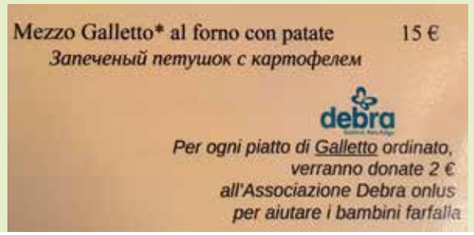
® © Alle Rechte vorbehalten/Riproduzione riservata – Die Neue Südtiroler Tageszeitung GmbH/Srl

Un grazie di cuore per l'articolo redazionale al Sig. Arnold Tribus della Süd. Tageszeitung, da molti anni amico dei "Bambini Farfalla"

Il ristorante Lo Tatà di La Thuile ed i “Bambini farfalla“

Cinzia Mazzurco, titolare del ristorante Lo Tatà di La Thuile, è una persona di cuore e molto sensibile, e per tutta la stagione invernale ha deciso di dedicare un piatto per i nostri ragazzi e ragazze E.B.
Ancora un volta la solidarietà e generosità di Cinzia insieme a tutto il suo staff ci permette di portare a conoscenza di cosa sia vivere con l’Epidermolisi Bollosa.
Un sincero ed affettuoso ringraziamento a tutto lo staff del ristorante Lo Tatà.
Frazione Petite Golette, 102, 11016 La Thuile AO
Telefono: 0165 884132 Nicoletta Ratazzi, zia dei “Bambini Farfalla“

PRIVAT



PRIVAT

Team ristorante con lo Chef Umberto Vezzoli

Restaurant T’Bistrot by Vezzoli

Milano 19 Luglio 2016 Ristorante T’Bistrot by Vezzoli.
Via Corridoni 10 Milano
Umberto Vezzoli
Nasce il 30 novembre del 1961 e, nel 1977, si diploma all’Ipas di Brescia. Inizia subito a lavorare come commis di cucina tra Brescia, Verona e Trento e, appena compiuti i 21 anni, si trasferisce a Berlino. Qualche anno più tardi, parte per il Giappone dove apre e gestisce, per la Tyk Corporation di Tokyo, tre ristoranti di cucina italiana sparsi su tutta l’isola nipponica. Torna in Italia come executive chef all’ Hotel Palace di Milano e gli arrivano i primi importanti riconoscimenti dal mondo gastronomico italiano e estero per l’ottima cucina, ma anche per le particolari sculture di ghiaccio cui si dedica.
Oggi è uno dei più importanti cuochi italiani, è membro del Grand Cordon d’Or de France, della Comunità Europea Cuochi e della Chaine des Rotisseur. Insegna all’Istituto Arti Culinarie Etoile di Venezia e collabora come autore a molte riviste e guide specializzate. La sua cucina è dinamica e creativa, il piatto deve prima di tutto stupire il suo creatore.
“Si cucina sempre pensando a qualcuno, altrimenti stai solo preparando da mangiare” sulle fila di questa splendida citazione dello Chef Umberto Vezzoli non potevamo assolutamente mancare alla presentazione del nuovo menù del T.Bistrot.
E’ stata una serata davvero entusiasmante, nel bel pieno della fashion week milanese, cucina con stile ha avuto l’onore, grazie al carisma e alla gentilezza dello Chef Umberto, di entrare direttamente nella sua cucina e preparare insieme a lui le nuove pietanze che comporranno il menù autunnale.
Abbiamo parlato di gentilezza non a caso, ma per segnalarvi una bella iniziativa benefica, che lo chef Vezzoli ha concordato con DEBRA Südtirol – Alto Adige, associazione che sostiene i ragazzi “Farfalla” , una quota derivante dalla vendita dei piatti indicati con la farfalla sul menù andrà a loro, per favorire la ricerca.
Ecco alcuni dei piatti che abbiamo preparato insieme allo chef:
• “2000” Uno sfiziosissimo club sandwich al granchio con avocado e bacon croccante e uovo al tartufo su crostone di pane casereccio
• Delizia d’uovo con patate e scorza nera al tartufo bianco
• “2010” Ravioli al cacao saltati con crema di ceci e pecorino
• “1998” Risotto alla milanese con tartare di tonno “il Mio Milano Tokyo ”
Il T Bistrot dal 19 Giugno si impegnerà a devolvere all’associazione Debra il ricavato di questi due piatti del menù a la carte
• Milano Tokyo
• Doppia tartare di tonno con avocado alla scorza nera
Franco Esposti, zio dei “Bambini Farfalla“

PRIVAT

Nicoletta Ratazzo, Carlo Pecoz, Franco Esposti, Dott. Ezio Sindici, Stefania Sindici

Stand addobbato DEBRA

Foire d’Eté Aosta 06 Agosto

La nostra carissima amica e volontaria Carla Peccoz, in occasione della Foire d’Eté ad Aosta, ha organizzato la nostra presenza.Si è prodigata, in collaborazione con la Signora Franca Borre, responsabile della logistica dei vigili urbani di Aosta, a pianificare tutta la logistica presso la Piazza Emilè Chanoux. Durante tutta la manifestazione, grazie anche alla collaborazione del Dr. Ezio Sindici, di sua moglie Stafania, Nicoletta, Franco e di tante altre persone amiche, abbiamo fatto conoscere cos’è l’Epidermolisi Bollosa.

A Carla, alla Signora Borre, Ezio, Stefania, Franco e Nicoletta va tutta la nostra sentita gratitudine e stima.

PRIVAT

La Scuola Provinciale Superiore di Sanità Claudiana fa una donazione per i “Bambini Farfalla”

Nell‘inverno 2016, gli studenti dei corsi medico-sanitari della Claudiana hanno organizzato una festa di beneficenza in onore dei “Bambini Farfalla”. Jana Unterhofer ha raccontato: “Desideravamo aiutare un‘associazione altoatesina che affrontasse un tema particolarmente vicino alla nostra realtà di studenti e futuri professionisti del settore medico-sanitario. Poiché offro assistenza come volontaria ai ragazzi presso la Croce Bianca di Renon e ho avuto modo di apprezzare la conferenza di DEBRA Südtirol - Alto Adige, trovando il tema molto attuale e interessante, l‘ho proposto agli altri studenti che alla fine si sono decisi a favore della vostra fantastica associazione.”

Non possiamo che dirvi GRAZIE!
Anna, membro del consiglio direttivo e “Bambina Farfalla”

Mercatino artigianale

Ogni anno a settembre, Vascon di Carbonera, un piccolo paesino della provincia trevigiana, si ferma per un evento dall‘atmosfera magica: „Co i Pie‘ Descalsi“.
Nella via centrale del paese, tra banchetti espositivi di prodotti artigianali, si aggirano maghi, acrobati e musicisti che con i loro spettacoli allietano sabato e domenica centinaia di visitatori. Anche quest‘anno, nei giorni 17 e 18 /09 ,ho avuto la possibilità di partecipare a questo evento esponendo i miei lavori in legno: miniature, giochi di logica e altri giochi con cui piccoli e grandi si possono sbizzarrire. Il ricavato ottenuto dalla vendita di alcuni oggetti e dalle offerte raccolte, è stato destinato ai “Bambino Farfalla”.

Per questo voglio ringraziare Arianna (una amica che mi aiuta sempre nelle esposizioni), i miei genitori, Elena, Maya, ed Elia, per il prezioso aiuto che mi hanno dato durante l‘esposizione.
Claudio Zanin, affetto da EB e padre di un “Bambino Farfalla”

PRIVAT

Arianna e Claudio

Compleanno dell‘ex presidente della Giunta provinciale Dott. Luis Durnwalder

Affettuosi auguri di buon compleanno al nostro ex presidente della Giunta provinciale, dott. Luis Durnwalder. Si è sempre schierato al fianco della nostra piccola associazione, sin dalla fondazione nel 2004. E anche adesso che è in “pensione“ non ci ha abbandonati. Per i suoi 75 anni non ha voluto regali, ma offerte per le associazioni Vinzenz e DEBRA. Un grazie di cuore per questo ammirevole gesto, a nome di tutti i “Bambini Farfalla”.
Isolde Mayr Faccin, presidentessa e madre di una “Bambina Farfalla”

2 x 4000 Euro

überreichte Altlandeshauptmann **Luis Durnwalder** (v.l.) der Botschafterin der Schmetterlingskinder **Arabella von Gelmini**, **Isolde Faccin** (Präsidentin der Schmetterlingskinder) und **Greti Demetz**, stellvertretende Vorsitzende des Vinzenzvereines. So viel war von den Freunden zu Durnwalders 75. Geburtstag gespendet worden.

PRIVAT

Eleonora Buratto - Testimonial per la Musica dei “Bambini Farfalla”

Nella splendida cornice del teatro Bibiena di Mantova, la sera del 12 ottobre 2016, Il soprano Eleonora Buratto, Testimonial per la Musica di DEBRA Südtirol - Alto Adige, ha cantato per i “Bambini Farfalla”.
Ad accompagnala al pianoforte il maestro Nazzareno Carusi. Entrambi gli artisti si sono esibiti gratuitamente e l’intero incasso della serata è stato devoluto a DEBRA Südtirol - Alto Adige. Eleonora ha cantato nella prima parte arie di Mozart, Rossini, Bellini, Verdi e Puccini, e nella seconda due cicli di romanze di Francesco Paolo Tosti su testi di d‘Annunzio (“Malinconia” e “Quattro canzoni d‘Amaranta”) e la romanza “Parlami, amor mio” di Franco Alfano su versi di Tagore.

Un evento unico e ricco di emozioni grazie alla straordinaria voce di Eleonora e le toccanti note del maestro Nazzareno. A fine concerto, prima dell’ultimo bis, Alessandro, Martina e Maya sono saliti sul palco per consegnare mazzi di fiori ai due artisti. Una sorpresa che ha commosso e lasciato senza parole Eleonora. Il maestro Nazzareno ha parlato per lei, raccontando di come ha conosciuto i “Bambini Farfalla” e di come gli sono entrati nel cuore.
Elena Bocchi, mamma di un “Bambino Farfalla“

PRIVAT

Ferrari Day

Nell'ottobre 2016, io, mia sorella e mia madre siamo stati invitati ad una specie di gita in cui si raggruppavano delle Ferrari mozzafiato con i loro piloti tanto gentili da farci fare un tour del paese nelle storiche auto da corsa. In tutta onestà non riesco a trovare le parole per descrivere quel momento in cui ti rendi conto che tutta quella gente che è venuta al raduno delle Ferrari, è lì per incoraggiare la tua sorellina a vivere la sua vita, costituita per lo più da molte difficoltà ed ostacoli da superare, serenamente e nel modo più felice possibile.

E' da dei momenti come questi che impari delle grandi lezioni dalla vita, l'unico grande difetto di queste lezioni è che sono impossibili da raccontare. Per capire il loro significato appieno, devi viverle sulla tua pelle, altrimenti non riuscirai a comprenderle. Elia Bottura, fratello di una "Bambina Farfalla" affetta da EB

>>Wenn Berührung weh tut...

Epidermolysis bullosa

petra eder | sb 3b bozen

V.l.n.r.: Christine Dissertori; Anna Faccin; Rebecca Kafmann; Isolde Faccin

Das Interesse der angehenden Pflegekräfte sowie der Lehrpersonen am Gastvortrag über die **Schmetterlingskinder** schien groß. Denn in der Aula Magna der LFS „Hannah Arendt" herrschte am ***25. Oktober*** rege Bewegung, als die zahlreichen Gäste auf die Referentinnen Anna und Isolde Faccin warteten. Dann Stille, als Anna, Betroffene der Krankheit, im Rollstuhl sitzend mit ihrer Mutter die Aula betrat.

Die beiden Studierenden **Rebecca Kafmann** und **Christine Dissertori** der Klasse **BFS 4** organisierten den Vortrag zum Thema *„Epidermolysis bullosa"*. Die Veranstaltung war weit mehr als nur informativ. Anna und Isolde Faccin, Mitglieder der Organisation **DEBRA** Südtirol, erläuterten das Krankheitsbild EB, erklärten dabei die pflegerische Maßnahmen und den Alltag aus der Sicht der Betroffenen sowie ihrer Mutter.

Anna Faccin erzählte selbstbewusst und offen, wie sie mit der Krankheit umgeht, wie es ihr in dem letzten Jahren ergangen ist und was sie in Zukunft noch erreichen will.

Es war ein spannender und ehrlicher Vortrag über Leid und Leben, Träume, Einschränkungen und Mut zur Selbstverwirklichung.

Scuola provinciale per le professioni sociali Hanna Arendt e i "Bambini Farfalla"

È stato un bellissimo incontro quello tenutosi a ottobre 2016 con gli studenti della Scuola provinciale per le professioni sociali Hanna Arendt. Nel quadro di un progetto scolastico, due studentesse hanno scelto di fare un'esposizione sull'EB. Poiché il progetto ha coinvolto emotivamente molti compagni, le studentesse hanno organizzato una conferenza, alla quale siamo state invitate a partecipare io e la mia "Bambina Farfalla". Il pubblico ha dimostrato grande interesse e, ponendo numerose domande ha reso vivo l'evento, una conversazione interattiva. Anna ha raccontato della sua convivenza con l'EB, delle sfide, della quotidianità, delle cure mediche e della speranza nella ricerca. È sempre straordinario vedere come i ragazzi si rapportino bene, dimostrando grande comprensione, con malattie rare come l'EB. Grazie per il tempo che ci avete dedicato, perché adesso l'EB è un pochino meno sconosciuta.. Isolde Mayr Faccin, presidentessa e mamma di una "Bambina Farfalla"

L'organizzatore Moreno Stefanini, con i "Bambini Farfalla" Alessandro Rizzato e Martina Trinca Rampelin, gli artisti e Rosalba Loprevite, mamma di un "Bambino Farfalla"

Cantiamo per i "Bambini Farfalla" – Moreno a Torino

Lo spettacolo di Moreno e i suoi amici a Torino come tutti gli anni è stato meraviglioso. Moreno e Marisa hanno una nipote in Spagna – Nina, affetta da Epidermolisi bollosa distrofica. Sono anni che dedicano i loro spettacoli ai "Bambini Farfalla". Ogni anno ci mettono cuore, anima e voce perché tutto sia strepitoso: un grazie di cuore. Perché con il Vostro aiuto continuano a parlare di noi...e ad aiutarci ad aiutare... Grazie Moreno.... Rosalba Loprevite, mamma del "Bambino Farfalla" Alessandro

Gruppo giovani Croce Bianca di Renon

La "Bambina Farfalla" Anna Faccin è venuta a trovarci per la seconda volta. Sono stati proprio i giovani del gruppo a desiderare di incontrarla ancora una volta. Di buon umore e con un bel sorriso stampato sul viso, Anna ha raccontato della "difficile" convivenza con la malattia. I dolori costanti, l'infanzia difficile e le molte amare esperienze che hanno caratterizzato la sua vita e la hanno resa diversa dagli altri! Si può solo provare ammirazione per lei. Ciò che ha affascinato maggiormente i ragazzi della Croce Bianca, tuttavia, è stato lo spirito con cui Anna affronta la vita: prova sempre cose nuove (anche proibite), mette alla prova i suoi limiti e non si abbatte in caso di sconfitta. Da poco tempo è andata a convivere con il suo ragazzo, un altro passo che nasconde numerose insidie. "Non potrei e non vorrei vivere come Anna. Ma se fossi obbligato, allora Anna vive davvero la vita nel modo giusto". Con queste parole i ragazzi hanno riassunto la visita di Anna. Anna, grazie infinite per esserti presa di nuovo il tempo di venire a trovarci e per averci raccontato con grande sincerità com'è la tua vita. Maria Kerschbaumer, responsabile WKJ

PRIVAT

Gruppo giovani Croce Bianca Renon con "Bambina Farfalla" Anna Faccin

Vera musica folk per una buona causa:

i Teldra Tanzlmusig suonano per i “Bambini Farfalla”

A novembre 2016, si è svolta la 6ª edizione dell‘incontro di cantanti e musicisti folk, organizzata dai Teldra Tanzlmusig in Valle Aurina.
“L‘annuale incontro di musicisti e cantanti è già una tradizione”, dice il leader dei Tanzlmusig, Eduard Untergasser. “Il motivo è che desideriamo portare tra la gente la musica folk locale. La manifestazione ha suscitato sin dall‘inizio una grande risonanza e, quindi, ne abbiamo approfittato per sostenere una buona causa. Tutti i gruppi salgono sul palco rinunciando al loro compenso, Markus Weger mette a disposizione il salone dell‘Hotel Steinpent

PRIVAT

Gli organizzatori della serata musica folk con Isolde Mayr Faccin

e le offerte libere sono devolute interamente a un‘associazione benefica.” Quest‘anno, tutto il ricavato pari a 1.450 € è andato a sostegno dell‘Associazione DEBRA Südtirol – Alto Adige e dei suoi “Bambini Farfalla”

PRIVAT

Mercatino di Natale con il gruppo giovanile AVS Val Aurina

I ragazzi dell‘AVS Valle Aurina

Nell‘autunno 2016, Teresa Hofer mi ha raccontato della manifestazione di beneficenza organizzata dal settore giovanile del Club Alpino Altoatesino (Alpenverein Südtirol). Il 4 dicembre 2016 abbiamo organizzato una messa insieme ai ragazzi dell‘AVS Valle Aurina. Nei giorni precedenti abbiamo lavorato tutti alacremente, poiché dopo la funzione religiosa, sul piazzale della chiesa, sono stati proposti ai presenti, in cambio di un‘offerta libera, diverse pomate per le labbra, sfere con sali da bagno, peluche e molto altro ancora. Anche il parroco ha partecipato alla manifestazione arrotondando il ricavato. Un grazie di cuore ai ragazzi del Club Alpino della Valle Aurina per il grande sostegno che hanno offerto alla nostra associazione con questa iniziativa. Isolde Mayr, presidentessa e madre di una “Bambina Farfalla”

Cucine Tschimben

A Natale pensiamo ai “Bambini Farfalla”.

Nel quadro delle iniziative di Natale a Caldaro, tutti e 4 i weekend dell‘Avvento, Tschimben Arredamenti&Cucine ha aperto le sue porte e ha ospitato una piccola pasticceria natalizia. Con impasti pronti, i bambini potevano sbizzarrirsi a cuocere biscotti e panpepato nei forni delle cucine esposte. Naturalmente, il ricavato dei dolci è stato interamente devoluto all‘Associazione DEBRA Südtirol – Alto Adige che aiuta i “Bambini Farfalla”. Poiché affetti da una malattia rara, sono ancora in pochi a conoscere il destino di questi bambini. Ecco perché desideravamo dedicare loro queste giornate.
Complessivamente, in questi 4 weekend hanno partecipato all‘evento 77 bambini che si sono dedicati con zelo alla preparazione dei biscotti, modellandoli, ritagliandoli, decorandoli

PRIVAT

Arredamenti cucine di Elisabeth e Herbert Tschimben con “Bambina Farfalla“ Anna Faccin

e cuocendoli. Al termine dell‘iniziativa, i proprietari del mobilificio Elisabeth e Herbert Tschimben hanno donato 360 € ad Anna Faccin di DEBRA Südtirol – Alto Adige.

Liberamente teatro edizione 2016

Sono passati quasi due anni da quando la “famiglia” di LiberaMente Teatro ha adottato i “Bambini Farfalla”; una famiglia che, nel frattempo, si è allargata e ha accolto sempre più persone e realtà del territorio mantovano (e non solo) desiderose di conoscere meglio questi bimbi speciali e di donare il loro contributo e il loro affetto attraverso la collaborazione con DEBRA Südtirol - Alto Adige.
LiberaMente Teatro è una rassegna di beneficenza che nasce nel 2014 su iniziativa della storica fiera di Gonzaga (in provincia di Mantova), la Fiera Millenaria, insieme ad Arci Laghi Margonara e raccogliendo il supporto di tante aziende, singoli cittadini ed enti locali, canalizzandolo per progetti di beneficenza. Inizialmente l’intenzione era di dedicare, anno dopo anno, ogni edizione ad una causa diversa. Ma già al secondo anno l’incontro con i “Bambini Farfalla” ha cambiato le cose. L’esperienza di Davide Gibertoni, rappresentante di DEBRA Südtirol - Alto Adige nel Mantovano, e le storie dei piccoli Giovanni e Maya hanno aperto il cuore di un’intera comunità che, generosamente, ha raccolto 11.000 Euro da devolvere a DEBRA per l’assistenza di piccoli e famiglie.

Tante sono state le emozioni e le soddisfazioni che questo percorso insieme ci ha regalato, che LiberaMente Teatro ha deciso di continuare a tenere per mano i “Bambini Farfalla” anche nell’edizione numero tre che, partita a novembre 2016, si è conclusa a fine gennaio con sette eventi in cartellone e un successo eccezionale, che ha portato a teatro oltre 1.000 spettatori.
Sono stati raccolti 15.000 Euro che saranno destinati per metà ai “Bambini Farfalla” e per l’altra parte a progetti a sostegno di altri piccoli particolarmente fragili, i bambini con autismo.
Con i fondi raccolti LiberaMente Teatro è orgogliosa di sostenere, sempre attraverso la collaborazione con DEBRA Südtirol, gli studi del Prof. Michele De Luca, ordinario dell’Università di Modena e Reggio Emilia e direttore del Centro di Medicina Rigenerativa “Stefano Ferrari” di Modena. La sua ricerca innovativa, riconosciuta anche dall’Unione Europea, sta sviluppando una cura per l’epidermolisi bollosa.

Il Prof. De Luca è stato ospite di una delle serate di LiberaMente Teatro in quello che rimane uno dei momenti più emozionanti di questo percorso. Insieme a lui, infatti, c’erano Isolde Mayr Faccin di DEBRA Südtirol - Alto Adige e alcuni “Bambini Farfalla” che, saliti sul palcoscenico, hanno riempito di gioia il cuore del pubblico con i loro meravigliosi sorrisi. In questi due anni LiberaMente Teatro ha raccolto molti contributi per migliorare la vita delle nostre piccole farfalle e per offrire loro una possibilità di futuro. Ma il risultato più importante, forse, è l’essere riusciti a diffondere la conoscenza di questa malattia. Grazie agli eventi, alle testimonianze delle famiglie dei bimbi e alla risonanza che l’iniziativa ha avuto sulla stampa locale, ora i “Bambini Farfalla” sono nel cuore di moltissimi mantovani. Ufficio stampa Liberamente teatro

PRIVAT

Davide, papà del “Bambino Farfalla” Giovanni, Elisa Bringhenti, i “Bambini Farfalla” Giovanni Fanton e Maya Bottura, Isolde Mayr Faccin, il Prof. Michele De Luca del CMR di Modena e il presidente della Fiera Millenara Giovanni Sala

Vacanza EB in collaborazione con “Liberamente teatro“

Quest’estate sono stata a Dobbiaco, il mio posto preferito per andare in vacanza. Insieme alla mia famiglia c’erano Mattia con Antonella e Giovanni con Lucia. Mi sono piaciuto molto i posti che abbiamo visitato, soprattutto le Tre Cime e la miniera.
Il mio passatempo preferito in questa vacanza è stato quando andavo nel giardino dell’hotel a fare i salti sul trampolino con Giovanni. Passare una vacanza con “Bambini Farfalla” come me mi fa sentire più a mio agio perché mi sento più sicura. Infatti loro, come me, non possono correre o fare movimenti bruschi che mi possono ferire.
Maya, “Bambina Farfalla”

Quest‘estate la DEBRA Südtirol-Alto Adige ha dato la possibilità a me e a altre famiglie di passare 2 settimane in vacanza a Dobbiaco in provincia di Bolzano.Ho alloggiato in un appartamento assieme ad altre 2 famiglie che avevano l‘Epidermolisi Bollosa con forma distrofica. In quelle 2 settimane mi sono divertito davvero tanto, e la cosa che ho fatto con maggior divertimento è stata andare in bicicletta cosa che faccio molto spesso anche quando sono a casa. Abbiamo visitato paesi come Brunico, San Candido e Cortina d‘Ampezzo. Un‘altra attività molto divertente è stata lo ‚sci-bob“ che iniziava dall‘alto della montagna e ti portava fino a giù in velocità. Questa vacanza è stata un‘esperienza fantastica non solo perchè amo la montagna ma anche perché mi ha dato la possibilità di relazionarmi con altri ragazzi della mia età con cui posso confrontarmi. Spero ci sia un‘altra occasione cosi! Mattia, “Bambino Farfalla”

**„Bambino Farfalla“ Giovanni Giberoni con la sua nuova bici
Impressioni dal mare grazie al progetto „Liberamente Teatro“
Davide Giberoni e la sua famiglia al mare**

PRIVAT

Il progetto”Liberamente Teatro“ ci ha regalato giorni speciali nelle montagne

Antonella, Isolde e Elena, mamme EB con ”Bambina Farfalla“ Maya alle tre cime di Lavaredo - Elia, Maya, Elena, Antonella, Giovanni e Lucia al parco “Kneip” di Villabassa - Mattia e Elia alla passeggiata alle Tre Cime di Lavaredo - Mattia, Lucia, Maya, Elia e Giovanni

Rapporto 2016 del servizio ambulanza di Casa-EB

Alla responsabilità principale dei collaboratori del servizio ambulanza, cioè quella di garantire ai pazienti affetti da EB la migliore assistenza e consulenza possibile, si aggiungono altri svariati compiti: collaborazione a studi, raccolta e trasmissione di informazioni su nuovi prodotti, interventi durante le manifestazioni, scambio di informazioni con professionisti specializzati in EB provenienti da altri Paesi, partecipazione a corsi di formazione, assistenza alla rete di terapeuti, etc.

In ambulanza sorgono numerose domande, preoccupazioni e timori che è necessario approfondire. Anche in questo caso i collaboratori di Casa-EB offrono ai pazienti e alle loro famiglie informazioni e consigli, cercando insieme a loro strade possibili.

Da un paio di anni collaboriamo in maniera molto proficua con DEBRA Südtirol – Alto Adige, scambiandoci esperienze, offrendo consulenza e implementando comuni progetti di ricerca.

Per il futuro ci siamo prefissi, insieme ai nostri partner internazionali e al team di ricerca, di individuare una terapia, ma altresì di migliorare il trattamento dei sintomi, ad esempio il prurito.

A seguito di un regolare processo di candidatura, a dicembre 2016 siamo stati ufficialmente nominati Centro di Eccellenza a livello europeo e ammessi nella rete di riferimento europea “ERN-Skin”. È stata soprattutto l‘intensa cooperazione con il gruppo di auto-aiuto DEBRA per i pazienti affetti da EB e la nascita di Casa-EB a far pendere l‘ago della bilancia in nostro favore.

Grazie alla strutturata collaborazione con il gruppo del servizio ambulanza e grazie al prezioso sostegno dei nostri promotori e sponsor, affrontiamo il futuro con fiducia e positività.

Affettuosi saluti dalla squadra del servizio ambulanza EB!

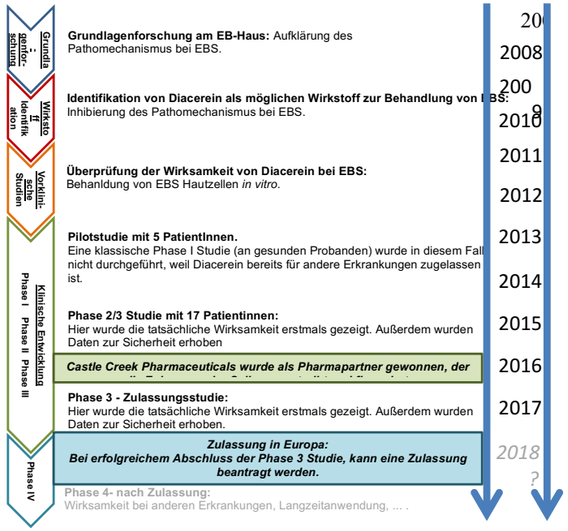
da sinistra: K.Ude-Schoder, M. Langthaler, L. Stremnitzer, M. Krammer, S. Frank, B. Sailer, A. Diem) (Foto: R. Hametner)

Meno bolle grazie alla Diacereina ricavata dalla radice del rabarbaro Il mercato è quasi maturo

Obiettivo di questo progetto di ricerca era quello di sviluppare una terapia per pazienti affetti dalla forma “simplex” di EB (EBS), quella causata cioè da modificazioni dei geni che codificano la cheratina 5 o 14. La caratteristica speciale dell‘EBS è che entrambi i geni, nonostante la modificazione, continuano a essere tradotti in proteine all‘interno delle cellule della pelle. Queste proteine, tuttavia, non sono in grado di svolgere la loro funzione, quella cioè di stabilizzare la cellula, poiché si appiccicano l‘una all‘altra formando dei grumi. Questo fatto scatena una reazione infiammatoria che rende la pelle dei pazienti ancora più sensibile e soggetta alla formazione di bolle. Questo progetto, realizzato con il sostegno del Fondo austriaco per la promozione della ricerca scientifica (FWF), è riuscito ad estrarre la piccola molecola di Diacerieina dalle radici del rabarbaro e a testarla nell‘ambito di uno studio clinico su 17 pazienti di età compresa tra i 4 e i 18 anni. Il trattamento ha ridotto in media dell‘87% la superficie cutanea coperta di bolle.

Stato clinico prima e dopo il trattamento sperimentale © Casa-EB

Per essere certi che il miglioramento fosse davvero imputabile alla Diacereina, i pazienti sono stati divisi in due gruppi, uno effettivamente trattato con una pomata contente la sostanza attiva, l‘altro con una pomata che ne era priva. Dopo una prima serie di trattamenti i gruppi sono stati invertiti. Il confronto tra i due gruppi ha effettivamente dimostrato una diversa quantità di bolle. Non si sono evidenziati effetti collaterali riconducibili all‘uso di tale pomata. Entrambi i gruppi target sono stati, infine, sottoposti a esami del sangue e delle urine per accertare che la quantità di sostanza assorbita dalla pelle fosse irrilevante.
Gli ottimi risultati di questo studio hanno fatto sì che l‘industria farmaceutica Castle Creek si interessasse al progetto e decidesse di immettere il prodotto sul mercato non appena possibile.



Panoramica dello sviluppo di un medicinale, ad esempio la Diacereina, dalla ricerca di base alla sperimentazione in clinica:
in Europa lo sviluppo di sostanze medicinali è severamente controllato e suddiviso in diverse fasi che ne testano l‘efficacia e ne garantiscono la sicurezza per i pazienti. Le fasi comprendono sia gli studi preclinici, quindi in provetta, sia la sperimentazione su esseri umani, prima su piccoli gruppi di pazienti o di volontari sani (fase I e II) e poi su gruppi più ampi (fase III). Solo quando tutte le fasi si sono concluse con risultati positivi e senza dubbi sulla sicurezza, allora è possibile presentare una domanda di autorizzazione all‘immissione in commercio del farmaco.
La pomata a base di Diacereina, efficace contro l‘EBS, ha attraversato con successo tutte queste fasi (ad eccezione della fase I, poiché la Diacereina esiste già sul mercato sotto forma di compresse).
© V. Wally

Studio clinico: pomata con vitamina D per cicatrizzare meglio le ferite in caso di EB distrofica

Nell‘autunno 2016, in Casa-EB, ha preso il via un nuovo studio clinico volto a dimostrare l‘azione positiva di una pomata a base di vitamina D per cicatrizzare le ferite di pazienti affetti da epidermolisi bollosa distrofica (DEB). I risultati della ricerca svoltasi in Casa-EB offrono le fondamenta di tale studio. Già da qualche tempo, gli scienziati, coordinati dalla dott.ssa Gruber e dal dott. Piñón-Hofbauer, analizzano l‘effetto della vitamina D sulle cellule della pelle. In condizioni normali la quantità necessaria di vitamina D viene creata direttamente dal corpo con l‘aiuto della luce solare e contribuisce a una cicatrizzazione rapida ed efficace delle ferite.

In laboratorio è stato possibile dimostrare a priori che, trattando le cellule della pelle ammalate di DEB con la vitamina D, queste rafforzano le proprie difese contro i microbi e accelerano la capacità di cicatrizzazione delle ferite. Alla luce di questi dati è stata sviluppata una pomata a base di Calcipotriolo, una sostanza attiva analoga alla vitamina D, già utilizzata in diversa concentrazione per il trattamento di pazienti ricoverati in clinica per psoriasi. Affinché manifesti le proprietà curative, la pomata deve essere applicata direttamente sulla ferita aperta e cronica.
Dott.ssa Christina Gruber – Ricercatrice EB

Ricerca di base: le piccole molecole di RNA influenzano il decorso dell‘EB distrofica recessiva?

A giugno 2016, il Fondo austriaco per la promozione della ricerca scientifica (FWF) ha acconsentito a finanziare un progetto volto a indagare l‘influenza delle piccole molecole di RNA sul decorso dell‘EB distrofica recessiva. Le differenze di RNA tra pazienti e tipi di cellule della pelle possono, tra l‘altro, fornire utili indicazioni sulle cause, sinora sconosciute, di tumori della pelle molto aggressivi. Inoltre, non solo il “normale” RNA funge da progetto per la costruzione di proteine, ma anche le “micro molecole di RNA” dei “Bambini Farfalla”, ancora poco analizzate, assumono una funzione regolatrice all‘interno delle cellule. È già stata comprovata la grande importanza di questo fatto anche in relazione con altre malattie e, nel nostro progetto, sarà analizzato per la prima volta come possibile fattore che influenza il decorso della RDEB.
Dott.ssa Verena Wally – Ricercatrice EB

Ricerca di base: colla molecolare per pelle affetta da RDEB, come nuovo approccio terapeutico
Nel 2016 siamo riusciti a ottenere un finanziamento dalla Paracelsus Medizinische Privatuniversität di Salisburgo utile per avviare un nuovo progetto di ricerca austriaco. Questo ci consente finalmente di sviluppare un approccio terapeutico con il quale speriamo di ridurre la formazione di bolle in pazienti affetti da RDEB o, eventualmente, perfino migliorare la situazione fino a donare loro una vita priva di disturbi.
La pelle umana è formata da diversi strati collegati tra loro tramite proteine. Ai pazienti affetti da RDEB manca una di queste proteine, il che comporta la lacerazione degli strati di pelle alla minima pressione o sfregamento e la conseguente formazione di bolle.
Nell‘ambito di questo nuovo progetto, diretto dal dott. Thomas Lettner, è stata sviluppata una molecola terapeutica, chiamata “aptamero”, che funge da sostituto della proteina mancante e ricostruisce l‘unione tra i diversi strati di pelle. Proprio riferendoci alla sua funzione, abbiamo chiamato questa molecola “colla mollecolare”. Dr. Thomas Lettner – EB-Ricerca

Accademia-EB: sensibilizzazione e lavoro di rete a livello internazionale

L'idea originale dell'Accademia interna a Casa-EB era quella di promuovere e curare la formazione e l'aggiornamento di pazienti, personale medico specializzato e scienziati su questa malattia rara. Negli ultimi anni, le attività hanno preso una piega sempre più internazionale e il lavoro di rete è posto sempre più in primo piano: il team dell'Accademia promuove, nel quadro della rete clinica EB-CLINET, un intenso scambio di informazioni tra medici e terapeuti che si occupano di EB, o quanto meno se ne interessano.
Anche la raccolta di fondi e la sensibilizzazione dell'opinione pubblica rientrano tra le attività dell'Accademia EB. Anche se i compiti sono così numerosi e diversificati, l'informazione rimane sempre il punto nevralgico. La diffusione del sapere sull'EB è il presupposto fondamentale per tutto il resto e, al contempo, la base fondamentale per il nostro lavoro a sostegno dei "Bambini Farfalla".

Offerta alla Casa-EB di Salisburgo: Lavoro di rete e scambio di informazioni con una delegazione della Polonia

Riguardo per i donatori e gli interessati

In Casa-EB, abbiamo molto a cuore il mantenimento di contatti personali con i fedeli donatori. Le nostre porte sono sempre aperte per tutti gli interessati e i sostenitori. Molti di loro ritengono estremamente importante vedere dove finiscono i loro soldi e per cosa vengono impiegati. Così oltre 100 visitatori, talvolta provenienti da molto lontano, si mettono in viaggio per consegnarci di persona oggetti o denaro oppure semplicemente per informarsi sul lavoro in Casa-EB e sui "Bambini Farfalla" e la loro malattia. Alcuni donatori provengono dalle città austriache di Guntramsdorf, Bad Goisern, Stetteldorf, Nettingsdorf, Kaprun, ma anche da Freilassing in Germania. Gli ospiti si commuovono davanti al destino dei "Bambini Farfalla" e si sorprendono del nostro operato. Azioni di comunicazione vengono, tuttavia, intraprese anche al di fuori di Casa-EB: numerose scuole invitano i rappresentanti dell'Accademia per raccontare della clinica specializzata e la loro presenza è richiesta anche in numerose iniziative a scopo benefico o consegne di assegni.

EB-CLINET: 5° anniversario

EB-CLINET è una rete clinica di centri ed esperti di EB creata nel 2011 dall'Accademia-EB. La presenza di un elevato numero di pazienti di provenienza internazionale in Casa-EB che, quindi, per poter usufruire di un'assistenza medica di qualità dovevano spesso intraprendere viaggi lunghi e stancanti verso Salisburgo, ha ispirato questo progetto. L'idea di fondo, infatti, era che viaggiassero i professionisti, non i pazienti.
Nel 2016, EB-CLINET ha compiuto i suoi primi 5 anni, durante i quali si è affermata come stimata rete attiva a livello internazionale e continuamente in crescita. Il bilancio di questi 5 anni è molto positivo: dall'esordio, sono diventati partner 83 esperti di EB provenienti da 56 Paesi (dato aggiornato a dicembre 2016). Tre conferenze EB-CLINET si sono svolte a Salisburgo e a Londra e dall'inaugurazione di "EB-CLINET News" a settembre 2014, agli oltre 450 contatti della comunità EB-CLINET, sono state già inviate 25 newsletter contenenti informazioni attuali sull'EB. Numerose richieste inviate da pazienti internazionali a EB-CLINET e a Casa-EB Austria sono state trasmesse a nostri partner in loco, così da offrire loro aiuto nelle immediate vicinanze e nella loro lingua madre.

Collegamento in rete e scambio di informazioni

Una particolarità delle malattie rare è quella che i medici e i terapeuti vengono in contatto prevalentemente con pochi pazienti e quindi la costruzione di un sapere è spesso soggetta a limitazioni. Ecco perché è di fondamentale importanza che i colleghi si scambino più informazioni possibile.
A seguito del collegamento in rete della comunità EB, i rappresentanti dell'Accademia EB hanno partecipato a numerosi congressi e corsi di formazione internazionali per trasmettere le loro conoscenze e trarre vantaggio dalle esperienze di altri esperti. La dott.ssa Gabriela Pohla-Gubo, ad esempio, ha tenuto un corso di aggiornamento sulla diagnostica di laboratorio dell'EB in Ucraina e ha partecipato a un workshop in materia di "Redazione di un Registro Internazionale dell'EB" in Irlanda. Insieme al prof. dott. Bauer si è inoltre documentata sulla rete EB-CLINET a conferenze in Croazia, a Londra e in Cile.

Casa-EB dà il benvenuto anche a numerosi medici internazionali e personale specializzato che in patria si occupa di pazienti affetti da EB e desidera, pertanto, aggiornarsi per poter svolgere il proprio lavoro quotidiano. Negli ultimi anni, Casa-EB è stata frequentata, ad esempio, da una dentista serba, alcune infermiere e collaboratrici DEBRA della Nuova Zelanda e Australia, un dermatologo del Brasile, nonché un chirurgo e due infermiere della Polonia. Collaboratrici di tutte e tre le unità di Casa-EB hanno informato gli ospiti internazionali del lavoro svolto in loco e ne è derivato un vivace scambio di sapere.

Registro dell'EB

Il 2016 è stato caratterizzato da un lavoro intenso sul tema Registro dell'EB. Ricercatori in Casa-EB e altri in tutto il mondo hanno sviluppato negli ultimi anni diversi nuovi approcci terapeutici per pazienti affetti da EB. Prima di ammetterli negli studi clinici, è necessario testarne l'efficacia, la tollerabilità e la sicurezza, coinvolgendo i pazienti nel progetto di sperimentazione. A causa della rarità della malattia e delle diverse forme che può assumere, tuttavia, spesso solo pochi soggetti hanno i requisiti giusti per rientrare in uno studio clinico. Per il reclutamento dei partecipanti agli studi, diventa pertanto indispensabile un registro che organizzi tutti i pazienti affetti da EB secondo la diagnosi.
Il registro di Casa-EB Austria è stato convertito in un nuovo software che semplifica la gestione dei dati, nel pieno rispetto della normativa concernente la protezione dei dati. In seguito a tale conversione, i dati sino allora memorizzati sono stati verificati e attualizzati con estrema precisione.

A giugno 2016, i rappresentanti internazionali dei Centri-EB e gli sviluppatori di software si sono incontrati a Dublino con l'intento di creare il Registro dell'EB. In tale occasione, l'Accademia-EB ha potuto mettere il suo sapere e la sua esperienza al servizio dei lavori per un registro funzionante dei pazienti, come ad esempio la serie di dati standardizzati (Minimum Data Set) sviluppata per il proprio registro.

Ampliamento delle mappe interattive

Le mappe interattive sulla homepage di EB-CLINET mostrano i partner della rete in tutto il mondo. In questo modo risulta più semplice l'individuazione di medici e terapeuti che si occupano di EB nel proprio Paese o nelle vicinanze. Basta un click per visualizzare tutte le informazioni e i dati di contatto dei diversi esperti di EB, nonché i servizi sanitari e i trattamenti offerti. Nel 2016 è stata introdotta una novità: una mappa interattiva dei laboratori di tutto il mondo che offrono diversi servizi diagnostici sempre in materia di EB. Prossimamente la mappa dovrebbe essere integrata con l'ubicazione di banche dati con materiale biologico (biobanche), poiché tali informazioni sono fondamentali per la conduzione di studi clinici.

Dott. phil. Gabriela Pohla-Gubo
Direzione EB-Accademia
Tel.: +43 (0) 5 7255-24638
E-Mail: g.pohla-gubo(at)salk.at

Modena - Salisburgo: novità sulla terapia genica per l'EB

Dopo il primo trattamento al mondo eseguito nel 2005 a Modena su un paziente italiano, nel 2014 la stessa terapia genica "ex vivo" è stata eseguita con successo su un secondo paziente affetto da Epidermolisi Bollosa Giunzionale (JEB) all'Ospedale Universitario Dermatologico di Salisburgo in Austria. Ed un terzo paziente JEB, con lo stesso tipo di difetto genetico, è stato trattato in Germania nel 2015 su una vasta aera del corpo.

Questa terapia combinata, cellulare e genica, è il risultato di molti anni di proficua collaborazione tra ricercatori e clinici dell'EB-Haus di Salisburgo, sotto la direzione del Prof. Johann Bauer, e del Centro di Medicina Rigenerativa "Stefano Ferrari" dell'Università di Modena e Reggio Emilia, diretto dal Prof. Michele De Luca.

In seno a questa collaborazione, il processo inizia con una piccola biopsia del paziente, che viene prelevata a Salisburgo e inviata a Modena per isolare le cellule staminali, coltivarle e correggerle geneticamente attraverso un vettore che porta nelle cellule una copia corretta del gene che nel pazi-

ente è mutato. I lembi di epidermide (cioè lo strato più superficiale della pelle) corretta vengono poi inviati a Salisburgo e trapiantati su ferite aperte del paziente per ottenere in quelle aree la rigenerazione permanente di una normale epidermide. Sulla base del lungo follow-up sul primo paziente e sui molti dati di sicurezza ed efficacia ottenuti da tutti i pazienti trattati, sono in programma per il prossimo futuro sperimentazioni cliniche molto simili per altre forme di EB.

Fino ad ora la terapia genica era possibile solo per i pazienti con la forma giunzionale dipendente da una mutazione a carico della Laminina 5, poiché solo il vettore che corregge il gene LAMB3 era stato autorizzato dalle autorità regolatorie per uso clinico. Ma in questi anni è stato sviluppato nello stesso modo a Modena anche un vettore per il Collagene 7 per trattare le forme recessive dell'Epidermolisi Bollosa Distrofica (RDEB). Dopo i necessari test di laboratorio sulle colture cellulari trattate con tale vettore, a Salisburgo sono stati preparati tutti i documenti necessari per richiedere una sperimentazione clinica in Austria e sottoposti alle autorità competenti e al comitato etico. Dopo un dettagliato esame della documentazione presentata, nell'estate del 2016 è stata concessa l'autorizzazione per trattare a Salisburgo fino a 12 pazienti con RDEB.

Questo clinical trial, che è iniziato nel 2017, sarà condotto in collaborazione da Salisburgo e Modena. L'uso di tale terapia genica è unico in Europa ed è stato reso possibile solo dalla stretta cooperazione tra partner con competenze diverse che si integrano perfettamente: un centro di ricerca con un ruolo pionieristico nel campo della biologia delle cellule staminali come il Centro di Medicina Rigenerativa "Stefano Ferrari" (CMR), un centro clinico con una vasta esperienza nel campo dell'EB come l'EB-Haus e un partner industriale specializzato nello sviluppo di terapie avanzate come lo spin-off universitario Holostem Terapie Avanzate, che ha sede nel CMR.

Il prossimo obiettivo della collaborazione tra Modena e Salisburgo sarà l'implementazione di studi clinici per altre forme di EB, come la Giunzionale dipendente da disfunzioni legate al Collagene 17.

Dr.ssa Eva Murauer e Dr.ssa Elisabeth Mayr (EB-Haus) e Prof. Michele De Luca (CMR e Holostem Terapie Avanzate)

FOTO STABINGER

"Bambini Farfalla" Jessica, Martina, Maya, Anna, Prof. Michele De Luca (Modena), "Bambino Farfalla" Riccardo e Prof. Johann Bauer (Salisburgo)

Hologene 7 come modello di sviluppo di una terapia avanzata a base di cellule staminali geneticamente corrette: verso la creazione di un centro di riferimento per l'EB a Modena

Dopo la ripresa, in collaborazione con lo spin-off universitario Holostem Terapie Avanzate, della applicazione di lembi di epidermide geneticamente corretta per la terapia genica dell'Epidermolisi Bollosa e dopo aver ottenuto nel 2015 per tale terapia dall'Agenzia Europea del Farmaco (EMA) la designazione di "Farmaco Orfano", grazie alla collaborazione con Chiesi Farmaceutici S.p.A. (socio di maggioranza di Holostem, di cui il prof. Michele De Luca è direttore scientifico e la prof.ssa Graziella Pellegrini direttore della Ricerca e Sviluppo), nel 2016 le attività di ricerca del Centro di Medicina Rigenerativa "Stefano Ferrari" dell'Università di Modena e Reggio Emilia nel campo dell'EB. Grazie anche alla collaborazione con Debra Alto-Adige e con i pazienti che hanno fornito campioni biologici per la ricerca, le attività si sono concentrate in tre grandi tipologie:

1. studio dei meccanismi molecolari che regolano l'auto-rinnovamento, la proliferazione ed il differenziamento delle cellule staminali di pazienti affetti da diverse forme di EB, sviluppo di metodologie di correzione genica di cellule staminali epidermiche con vettori retrovirali (anche di nuova generazione) e con metodologie di gene editing, caratterizzazione delle cellule staminali geneticamente corrette e prove di sicurezza ed efficacia;

2. implementazione, in collaborazione con l'EB-Haus di Salisburgo, di sperimentazioni cliniche della terapia genica ex vivo (già testata con successo su alcuni pazienti con la forma Giunzionale dovuta ad un difetto della Laminina) anche ad altre forme recessive di EB, come la Distrofica e la Giunzionale dovuta ad un difetto nella produzione di Collagene 17 (cfr. articolo sulla terapia genica a pag. 34).

3. In particolare, le attività di ricerca e lo sviluppo della terapia per la forma distrofica sono state supportate anche dal progetto "Hologene 7 come modello di sviluppo di una terapia avanzata a base di cellule staminali geneticamente corrette", finanziato con circa un 1 milione di euro dalla Regione Emilia-Romagna. All'interno di tale progetto, oltre alle succitate ricerche legate allo sviluppo della terapia genica (in collaborazione con i partner industriali Holostem Terapie Avanzate, Chiesi Farmaceutici e JSB Solutions), l'equipe del Prof. Michele De Luca, coordinatore del progetto, ha lavorato per avviare a Modena una serie di servizi per le famiglie EB, nell'ottica di fare di Modena un punto di riferimento anche clinico per i pazienti, in grado di prenderli in carico dalla diagnosi alla cura.

In particolare, oltre alla messa a punto, in collaborazione con il prof. Enrico Tagliafico del Centro di Ricerche Genomiche dell'Università di Modena e Reggio Emilia, del sistema di diagnosi rapida ed efficace tramite il sistema di Next Generaton Sequencing, si è lavorato per creare un database dei dati genetici dei pazienti e per avviare un servizio di consulenza genetica per le famiglie presso il Policlinico Universitario di Modena, anch'esso partner del progetto. Nella clinica dermatologica del medesimo ospedale, diretta dal Prof. Giovanni Pellacani, si sta procedendo per avviare un ambulatorio per la presa in carico dei pazienti che lavorerà in stretto contatto con la Casa EB di Salisburgo e che dovrebbe essere operativo nei prossimi mesi. Prof. Michele De Luca

Dental School Torino

Presso Il centro di eccellenza per l‘assistenza, la didattica e la ricerca in campo odontostomatologico Dental School di Torino, diretto dal Prof. Stefano Carossa, è operativo da anni un reparto dedicato ai trattamenti di patologie odontostomatologiche in pazienti portatori di disabilità e malattie rare, in particolare EB. Tale reparto è attualmente considerato centro di riferimento non solo a livello Regionale ma anche Nazionale.
Grazie al sostegno e al supporto dell‘associazione DEBRA Sudtirol-Alto Adige, che ha elargito due borse di studio, assegnate alle dottoresse Mlekuz e Astesano, attualmente l‘ambulatorio diversamente abili della Dental School è attivo tutte le mattine, dal lunedì al venerdì.
Presso il reparto è molto attiva la ricerca clinica, orientata in particolare, dal 2012 , verso il trattamento di pazienti portatori di EB. Di rilievo, come riportato in un recente lavoro pubblicato su “Acta Dermato-Venereologica” nel 2016 (Treatment of Oral Lesions in Dystrophic Epidermolysis Bullosa: A Case Series of Cord Blood Platelet Gel and Low-level Laser Therapy) si sono ottenuti significativi ed incoraggianti risultati nella guarigione delle lesioni bollose intraorali utilizzando fattori piastrinici attivati con il laser .
Inoltre, grazie al prezioso lavoro del Dr. Arduino, per quanto concerne la patologia orale, e dei Dr. Sindici e Pecorari sono stati inseriti con successo impianti in pazienti affetti da EB allo scopo di ripristinare in maniera confortevole una buona funzione masticatoria.
Un importante obiettivo futuro è quello di incrementare il personale medico mediante l‘inserimento di un igienista dentale (figura fondamentale per l‘istruzione ed il mantenimento di una buona igiene orale) che sia specializzato nell‘ambito della applicazione delle linee guida riferite ai “ragazzi farfalla”.
Dato il continuo aumento del bacino di utenza, lo scopo è potenziare tale servizio e consolidarlo come punto di riferimento nazionale per questa tipologia di pazienti. Team Dott. Ezio Sindici

PRIVAT

Nella foto il personale del reparto: Prof. Carossa, Dr. Sindici, Dr. Arduino, Dr. Pecorari, Dr.ssa Mlekuz, Dr.ssa Astesano, Dr.ssa Cammisuli, Dr.ssa Giraudo; i tesisti Giuliano, Fontanarosa, Baloiu e Garino con le infermiere Salva e Floriana, Dott. Ezio Sindici

Frigobar e frullatore per i “Bambini Farfalla” alla Clinica De Marchi a Milano

Nel periodo in cui Maya è stata ricoverata per l’operazione alle stenosi esofagee, non riusciva a mangiare quasi nulla di ciò che veniva proposto dal menù dell’ospedale. Anche se si trattava di cibi molto morbidi per lei non lo erano abbastanza. Dopo questa esperienza e confrontandomi con altre mamme, il 26 settembre 2016 DEBRA Alto Adige ha consegnato alla clinica De Marchi un piccolo frigorifero ed un frullatore per tutti i „Bambini Farfalla“ che saranno ricoverati presso questa clinica. Molto spesso i „Bambini Farfalla“, a causa delle lesioni o delle stenosi che si formano nell‘esofago, hanno grandi difficoltà nel nutrirsi. Speriamo che questi due semplici elettrodomestici aiutino a rendere più confortevole un ricovero in ospedale.
Un ringraziamento particolare va alla disponibilità e cortesia della Dott.ssa Sophie Guez ed alla Prof.ssa Susanna Esposito che hanno aderito con entusiasmo a questa nostra iniziativa. Elena Bocchi, Mamma della “Bambina Farfalla” Maya

PRIVAT

Nella foto: Simona Villani infermiera, Santa di Stefano psicologa, Giulietta Scuvera genetista, Sophie Guez e Francesca Grassi pediatre

Donazioni di giocattoli per i “Bambini Farfalla“ nella clinica De Marchi Milano

Il 18 aprile, grazie alla generosa collaborazione del mio carissimo amico Massimo Contatto, insieme a Nicoletta ed Antonella, abbiamo portato alla clinica De Marchi, un “carico” eccezionale di giochi da poter donare ai “Bambini Farfalla“ che si recano presso la clinica per le cure e gli esami.
Tutto questo permette di regalare un sorriso a questi bambini che devono affrontare la loro vita piena di sofferenza e dolore.
Un grandissimo ringraziamento a Massimo che grazie alla sua generosità riesce a donare un sorriso ai “Bambini Farfalla“.
Nicoletta Ratazzi, zia dei “Bambini Farfalla”

PRIVAT

Ajsa, mamma della “Bambina Farfalla” Sara

“Bambino Farfalla” Cristiano con l’infermiera Simona Villani

“Bambino Farfalla” Bianca con la sua mamma

“Bambino Farfalla” Cristiano con la sua mamma

Dermatologia Merano

Per una persona affetta da EB, come probabilmente per tutti i pazienti che soffrono di una malattia cronica rara, fare un trasloco necessita di molta organizzazione. Non solo devono ricrearsi i riferimenti sociali e medici per la cura, ma anche semplicemente per l'aiuto al paziente. Una legge provinciale e l'articolo 38/2010 della legge italiana per le terapie palliative, garantiscono a noi "Bambini Farfalla" e alle nostre famiglie cure, sostegno psicologico e sociale.
Nella primavera del 2016 mi sono trasferita da Dobbiaco in Val Pusteria a Merano. Nonostante la tutela giuridica, inizialmente ero molto ansiosa al pensiero di dovermi rivolgere ad un ospedale per me nuovo. Come reagiranno medici e paramedici alla mia prima visita? Anche se l'Alto Adige è una piccola provincia ci sono comunque differenze tra le varie Asl e i distretti sanitari.

Ma tutte le preoccupazioni sono state spazzate via quando ho avuto il primo colloquio con la dermatologa nonché dottoressa in medicina complementare Judith Ladurner: sono stata considerata in modo serio come paziente, la mia competenza sulla malattia accettata e rispettate le mie procedure di cura.
Mi sono state poste domande e ne ho potute fare io. Siamo state subito d'accordo che la terapia non doveva necessariamente essere di medicina tradizionale, ma si poteva tentare anche con cure alternative.

Abbiamo così iniziato la terapia della luce con un laser che tre volte la settimana irradiava una ferita, aiutando così la guarigione.
Oltre alla cura della pelle e visto che non lavoravo a tempo pieno ho avuto il tempo ed il piacere di parlare e confrontarmi con le infermiere del reparto raccontando di EB e di come eseguo le medicazioni.

Il pensiero che in caso di emergenza nel reparto sappiano chi sono mi tranquillizza immensamente. Sono stata accolta a braccia aperte ed in breve tempo facevo parte degli "ospiti abituali" che entrano ed escono dal reparto.

Dopo la riforma medica e i tagli al welfare, prendersi il tempo necessario per ogni paziente e' diventato molto difficile. Sono rimasta molto colpita ed entusiasta per il tempo, l'interesse e tutti gli sforzi fatti per me nel reparto di dermatologia.
Un grazie di cuore a tutti voi! Sono contenta di sapervi vicini e di poter contare sul vostro sostegno.

Continuate così, siete grandi! Grazie a Giannina, Claudia scura e Claudia chiara, Helga, Sabrina Irene, dottoressa Judith Ladurner ed il primario dottor Pierfrancesco Zampieri e le signore dell'accettazione. Anna Faccin, "Bambina Farfalla" e membro del Consiglio di DEBRA Südtirol - Alto Adige

Terapia della luce
"Bambina Farfalla" Anna Faccin e infermiera Claudia
Sabrina, Claudia (chiara), Anna, Irene e Claudia (scura)

Informazioni generali - Contatti

DEBRA Südtirol – Alto Adige
Via Rienza 12/d, 39034 Dobbiaco
Tel: +39 335 1030235
info@debra.it - www.debra.it

Casa EB Austria
Clinica universitaria di dermatologia
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

Ospedale Bolzano
Reparto dermatologia
Edificio W, 3° piano
Primario DDr. Klaus Eisendle
Tel: 0471 909 901
E-Mail: dermat.bz@sabes.it

Centro di Medicina Rigenerativa „Stefano Ferrari"
Università degli Studi di Modena e
Reggio Emilia via Glauco Gottardi, 100 - 41125 Modena
Tel.: +39 059 2058070
cmr@unimore.it - www.cmr.unimore.it

Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale
Maggiore Policlinico di Milano
Via Commenda 9
20122 Milano
E-mail: maria.favero@policlinico.mi.it
Tel. +39 02 55032450

C.I.R. Dental School
Univeritá degli Studi di Torino
Via Nizza nr. 230
10126 Torino
Tel. +39-0116708366
Fax +39-011-2366504

DEBRA Südtirol – Alto Adige
Donazioni: Südtiroler Volksbank, Filiale di Dobbiaco
IBAN: IT56 P058 5658 3600 1557 1103 341
BIC: BPAAIT2B015

Dona il 5 per mille!
Codice Fiscale: 92025410215
www.debra.it

Impressum:
Responsabile: Debra Südtirol - Alto Adige
Immagine cover: © GGK MULLENLOWE
Stampa: Dipdruck Bruneck
Grafica: Pinkhand Dobbiaco

debra
Südtirol. Alto Adige.