Zeitschrift der *debra-austria*
Periodico della *debra austria* e della *debra südtirol-alto adige*
Heft Jänner 2009 / Gennaio 2009

debra aktuell

LOWE GGK

debra-austria

debra südtirol - alto adige

Vorwort

Liebe Freunde der *debra-austria*,
liebe *debra*-Familie,

ich hoffe, dass alle Mitglieder der *debra*-Familie und alle Freunde der *debra-austria* frohe Weihnachtsfeiertage verlebt und auch den Rutsch ins neue Jahr gut überstanden haben. Bevor ein neues Jahr beginnt, ist es üblich zurückzuschauen und zu überlegen, was gut und was vielleicht weniger gut gelaufen ist. Und natürlich stehen am Anfang eines Jahres Hoffnungen, Wünsche und Pläne für die Zukunft.

Wenn ich auf das abgelaufene Jahr zurückblicke, so tue ich das mit großer Dankbarkeit. Trotz Teuerung, Finanzkrise und sich abzeichnender Wirtschaftsrezession können wir mit der Unterstützung, die uns 2008 zuteil wurde, sehr zufrieden sein. Denn erst Spenden ermöglichen uns den Betrieb des *eb-hauses*, die unmittelbare Hilfe für Betroffene der Epidermolysis bullosa (EB) und die Finanzierung von Forschungsprojekten, die Linderung und Heilung versprechen. Deswegen sage ich hier: Herzlichen Dank an all unsere großzügigen Spender, Förderer und Sponsoren!

Wie sieht es nun in der näheren und ferneren Zukunft aus? Für mich persönlich beginnt mit dem neuen Jahr die „Phase 3" unseres Vorhabens. Was ich damit meine? Den Weg zum *eb-haus* möchte ich mit „Phase 1" bezeichnen. Hier ging es darum, die Grundlage für eine kompetente und nachhaltige medizinische Versorgung von Menschen mit EB zu schaffen. Das ist vor gut drei Jahren in vorzeigbarer Weise gelungen. Daran schloss sich „Phase 2", in der es galt, den Betrieb des *eb-hauses* über einen längeren Zeitraum sicher zu stellen. Damit meine ich, die Sicherheit zu haben, dass wir unsere *eb*-Ärztinnen, unsere speziell ausgebildeten Krankenschwestern und unser Forschungsteam längerfristig behalten können – auch wenn dieser „Betrieb" ausschließlich spendenfinanziert ist. Es darf einfach nicht sein, dass aufgrund eines Spendeneinbruches die Versorgung und/oder die Forschung ins Stocken geraten oder ganz stillgelegt werden müssen. Auf diese Nachhaltigkeit ist natürlich auch weiterhin zu achten. Ja und mit „Phase 3" möchte ich alle zukünftigen Schritte und Projekte mit dem Ziel der Linderung und Heilung von EB und seinen Folgewirkungen bezeichnen. Für mich persönlich ist 2009 das Jahr der Forschung.

Vieles haben wir ja bereits begonnen: Prof. Johann Bauer leitet ein sehr engagiertes und erfolgreiches Team, das im vergangenen Jahr einige bemerkenswerte Erfolge erzielen konnte. Internationale Kontakte wurden geknüpft und Forschungsvorhaben – hier ist vor allem das gemeinsame Projekt mit Prof. Michele De Luca zu nennen – in die Wege geleitet. Auch Prof. Barbara Krammer, von der Universität Salzburg, konnte im Rahmen ihres Projekts zur Frühdiagnose von Plattenepithelkarzinomen erste viel versprechende Ergebnisse vorlegen.

Zunächst gilt es diese bereits laufenden Vorhaben im *eb-haus* und an der Universität Salzburg weiterzuführen, stellenweise auch zu erweitern. Darüber hinaus möchten wir aber weitere, entschlossene Schritte gehen. Ein Vorhaben, das wir in einer Reihe von Gesprächen im vergangenen Jahr vorbereitet haben, ist die Kooperation mit dem Institut für Molekulare Biotechnologie (kurz IMBA), dem mittlerweile größten Tochterinstitut der Österreichischen Akademie der Wissenschaften in Wien. Sein Leiter, Prof. Josef Penninger, ist ein international anerkannter Genforscher und hat mit dem erst vor wenigen Jahren gegründeten IMBA ein Forschungsinstitut von Weltruf aufgebaut. Gemeinsam mit Prof. Markus Hengstschläger hat sich Prof. Josef Penninger nun ein Jahr als wissenschaftlicher Beirat der *debra-austria* zur Verfügung gestellt. Mit der sich nun abzeichnenden Kooperation im Bereich Mausmodelle für EB und Hautstammzellforschung ist er mit Ende 2008 als Beiratsmitglied zurückgetreten.

Neben dieser Kooperation ist auch daran gedacht, die internationale EB-Forschung weiter zu treiben.

Foto: C. Fabry

So wird es im kommenden Frühjahr einen von *debra-austria* initiierten so genannten Call geben. Das ist ein internationaler Aufruf an die Forschungsgemeinschaft, Projekte einzureichen und sich damit an der EB-Forschung zu beteiligen. Die eingereichten Projekte werden dann im Juni 2009 von einer international besetzten Expertenjury – unter dem Vorsitz von Prof. Jo-David Fine und unter Mitarbeit von Prof. Helmut Hintner – beurteilt und im Fall geeigneter Qualität zur Finanzierung durch *debra-austria* bzw. *debra-international* vorgeschlagen.

Übrigens: *debra-international* wurde vergangenen Mai als Dachorganisation aller weltweiten *debra*-Vereine gegründet und beim letzten internationalen *debra*-Treffen in Belgien offiziell aus der Taufe gehoben. *debra-international* ist ein gemeinnütziger Verein mit Sitz in Wien. Alle offiziell registrierten *debra*-Gruppen – weltweit derzeit rund 40 – sind nun Mitglied dieser Organisation. Um ein einheitliches Erscheinungsbild nach außen zu tragen, haben wir für *debra-international* ein neues Logo kreieren lassen (siehe Artikel Seite 3). Nach und nach werden alle *debra*-Vereine ihre bestehenden Logos durch diese neue „Visitenkarte" ersetzen. Auch *debra-austria* wird dies voraussichtlich im kommenden Halbjahr tun.

Mit diesem Ausblick möchte ich noch ein gutes neues Jahr und viel Freude mit dem neuen *debra-aktuell* wünschen.

Dr. Rainer Riedl
Obmann *debra-austria*

***debra-austria* bedankt sich herzlich bei allen Menschen und Organisationen, die durch persönliches Engagement und großzügige Spenden die medizinische Versorgung von Betroffenen ermöglichen und die Entwicklung einer Heilungsmethode unterstützen.**

debra-austria

Interessengemeinschaft
Epidermolysis bullosa
Spenden: PSK 90.000.096 (BLZ 60.000)

debra-austria

Verein zur Förderung der Epidermolysis bullosa-Forschung
Spenden: PSK 90.033.300 (BLZ 60.000)
(Spenden für diesen Verein sind steuerlich absetzbar)

Hilfe für die Schmetterlingskinder
debra-austria

Aus der Geschäftsstelle: Neue Plakatsujets und neues Logo für *debra-austria*

Im Zuge der Neugründung des internationalen Dachvereins *debra-international* wurde ein neues Logo auch für die einzelnen Länderorganisationen entwickelt und die allgemein bekannte Werbekampagne „So fühlt sich das Leben für ein Schmetterlingskind an" weiterentwickelt. Nun können *debra*-Hilfsorganisationen auf der ganzen Welt mit einem einheitlichen Erscheinungsbild – auch Corporate Identity genannt – ihr gemeinsames Engagement für Menschen mit Epidermolysis bullosa unterstreichen. In Österreich wird das neue Logo voraussichtlich im Laufe des ersten Halbjahres 2009 zum Einsatz kommen. Die neuesten Werbe-Sujets der Lowe GGK-Kampagne gab es ja bereits im November und Dezember 2008 im Internet und – als Inserat – in manchen Zeitungen zu sehen. Der Name *Debra* steht im Mittelpunkt des neuen Logos, denn diesen Namen trug jenes Mädchen, dessen Mutter, Phylis Hilton, vor ziemlich genau 30 Jahren in Großbritannien die erste EB-Selbsthilfegruppe gegründet hat. Damit ist *Debra* nicht – wie bisher – als Abkürzung von „Dystrophic Epidermolysis bullosa Research Association" zu lesen, sondern steht für die Gründungsgeschichte.

Im so genannten Claim oder Untertitel unseres neuen Logos, bitten wir auch in Zukunft um „Hilfe für die Schmetterlingskinder". Die neuen Sujets erklären nun auch online, wie sich das Leben für ein „Schmetterlingskind" anfühlt. Bei den Entwürfen haben wir gemeinsam mit unserer Agentur Lowe GGK wieder versucht, Situationen und Bereiche zu zeigen, die im Leben von Kindern wie auch Erwachsenen unumgänglich sind. Die für „Schmetterlingskinder" oft mühsamen, schmerzlichen Erfahrungen mit Gegenständen des täglichen Gebrauchs rücken besonders bei den Sujets Kindersitz, Schnuller und Haarbürste wieder in den Blickpunkt des Betrachters. Die erstklassige, professionelle Arbeit stellen uns verschiedene Agenturpartner nach wie vor kostenlos zur Verfügung. Mittlerweile sind die vielseitigen Leistungen von Lowe GGK, draftfcbi sowie der Mediaagentur Mindshare, die das kostenfreie Erscheinen der großartigen Bilder ermöglichen, unverzichtbarer Bestandteil unserer Öffentlichkeitsarbeit. *debra-austria* bedankt sich im Namen aller „Schmetterlingskinder" ganz herzlich für diese kompetente und nachhaltige Unterstützung!

Sigrid Greutter-Kuhn
Marketing & Kommunikation

debra
Hilfe für die Schmetterlingskinder

Hilfe für die Schmetterlingskinder
debra-austria

Hilfe auf höchster Ebene – das Kuratorium *debra-austria*

Im Jahr 2005 begründeten wir auf Empfehlung von Wolfgang Slupetzky, dem damaligen Geschäftsführer von Ogily & Mather und – mittlerweile leider verstorbenen – „Sir" der österreichischen Werbeszene sowie engagierten Förderer von *debra-austria*, ein Kuratorium. Die Idee war es, eine Gruppe prominenter, einflussreicher Persönlichkeiten aus Wirtschaft, Medien und Öffentlichkeit für eine langfristige Unterstützung unserer Anliegen zu gewinnen. Nun besteht dieses Kuratorium bereits drei Jahre und hat sich in dieser Zeit zu einer für uns aus strategischer Sicht wichtigen Gruppierung entwickelt. Als Vorsitzende steht uns seit der Gründung des Kuratoriums Vita Liebscher zur Seite. Besonderer Dank gebührt ihrer stetigen Aufmerksamkeit und ihrem vielseitigen Einsatz für die „Schmetterlingskinder" im In- und Ausland. Ebenfalls seit über drei Jahren Mitglied des Kuratoriums ist Mag. Eva-Maria Höfer, Schirmherrin unserer jährlichen Golf-Charity und Chefin des exklusiven Colony Club Gutenhof in Himberg bei Wien. Weitere Förderer der „Schmetterlingskinder" im Kuratorium sind unser langjähriger Freund und Förderer Ernst Stromberger, Maria Rauch-Kallat, ehemalige Bundesministerin für Gesundheit und Frauen, Sissy Mayerhoffer, die kaufmännische Direktorin des ORF, und als jüngstes Mitglied Peter Ulm, Chef einer Investmentfirma (Peter Ulm Investment).

Im kommenden Jahr möchten wir gemeinsam mit dem Kuratorium *debra-austria* eine weitere, größere Netzwerk-Plattform ins Leben rufen. Ein „Club der Freunde und Förderer der EB-Forschung" (Arbeitstitel) soll vor allem dabei helfen, die Stammzell- und Genforschung weiterzubringen und nachhaltig zu ermöglichen. Linderung für die „Schmetterlingskinder" scheint ja – nicht zuletzt aufgrund der Arbeiten von Prof. Dr. Johann Bauer mit seinem Team im *eb-haus Austria* – in greifbare Nähe zu rücken. Trotzdem muss uns bewusst sein, dass bis zur Heilung noch große Aufgaben vor uns liegen. Und hier möchten wir die Wirtschaft, die Politik, kurz die österreichische Öffentlichkeit verstärkt einbinden. Ich glaube, wir haben bereits einen guten Weg eingeschlagen. Unser Kuratorium und die Plattform werden uns dabei unterstützen einen nachhaltigen Beitrag zur Entwicklung der Medizin von morgen zu leisten.

Sigrid Greutter-Kuhn
Marketing & Kommunikation

Hinweis:

Netzwerktreffen „*debra-austria* – Club der Freunde und Förderer der EB-Forschung"
Termin (voraussichtlich):
28. April 2009, 18:00 Uhr in Wien mit Beiträgen namhafter österreichischer und internationaler Wissenschafter (Univ.-Prof. Dr. Josef Penninger, Prof. John McGrath, Univ.-Prof. Dr. Helmut Hintner, u.a.m.)

Stachelige Blumengrüße von *debra-austria* und Woman

Eine gelungene Aktion konnten wir Dank der kreativen Idee unserer Werbeagentur Lowe GGK im Oktober 2008 starten – mit dem Ziel, eine österreichweite Werbe- und Aufklärungskampagne für die „Schmetterlingskinder" zu ermöglichen. Die Idee besticht: ein stacheliger Gruß aus schönen aber umso dornigeren Blumen soll erklären, wie verletzlich die Haut der „Schmetterlingskinder" sein kann. So sensibel ist diese Haut, dass auch scheinbar alltägliche und optisch schöne Dinge Wunden und Blasen verursachen können. Basierend auf dieser Idee beschlossen wir, im Herbst stachelige Blumengrüße an bekannte Unternehmerinnen und Top-Managerinnen der heimischen Wirtschaftsszene zu versenden. An rund 50 Damen versandten wir die Grüße mit einem Kärtchen, das das Ziel unserer Aktion erläuterte und verständlich machen sollte, warum das Leben für ein „Schmetterlingskind" oft schmerzhaft ist. Wir haben eine Reihe von positiven Rückmeldungen erhalten. Allerdings werden wir erst in den ersten Wochen des neuen Jahres entscheiden können, ob genug finanzielle Unterstützung für eine Werbekampagne vorhanden sein wird.

Stacheliger Blumenstrauß Foto: G. Jochinger

Die bekannte Zeitschrift Woman hilft – mit mehreren Berichten – tatkräftig bei dieser Aktion. Chefredakteurin Euke Frank setzte Name und Unterschrift auf jedes Kärtchen und unterstützte uns mit drei umfassenden, sehr schön aufbereiteten Beiträgen und Fotos in verschiedenen Ausgaben der Zeitschrift.

Gemeinsam möchten wir die Aktion im Jahr 2009 weiterführen in der Hoffnung damit eine landesweite Plakatkampagne finanzieren zu können. Wir alle brauchen diese Unterstützung auch 2009, den „Schmetterlingskindern" gibt sie Hoffnung auf Heilung.

Sigrid Greutter-Kuhn
Marketing & Kommunikation

Golf-Charity 2008 – über 40.000,- Euro für die Forschung „ergolft“

Volker Piesczek und Rainer Riedl sprechen über die „Schmetterlingskinder“

Bereits zum fünften Mal fand heuer die „Schmetterlingskinder Golf-Charity“ im Colony Club Gutenhof in Himberg bei Wien statt. Bei der schwungvollen Veranstaltung am 20. September 2008 trotzten über 250 Golfer Regen und Kälte um ihr Handicap zu verbessern und den „Schmetterlingskindern“ zu helfen.

Auch der Spaß kam für die gute Sache nicht zu kurz – über 100 der Spieler bevorzugten das gemeinschaftliche Vergnügen beim Texas Scramble, dem Jux-Turnier. Den krönenden Abschluss der sportlichen Herausforderungen bildete wieder die Abendveranstaltung. Schon eine Tradition ist mittlerweile das Motto „Oktoberfest in Himberg“. In Dirndl und Lederhosen genossen unsere Gäste bei bester Stimmung kulinarische Schmankerln im Stil des bekannten Kirtags, der taggleich am 20. September in München eröffnet wurde. Nach dem stilgerechten Anzapfen des Bierfasses durch den Hausherrn Christian Höfer konnten wir gemeinsam einen abwechslungsreichen Abend im wunderschön dekorierten Oktoberfest-Zelt verbringen.

Patricia Santo-Passo, Rainer Riedl, Ulla Epler, Sigrid Greutter-Kuhn beim Empfang

Ein Highlight des Festes war die stilgerechte Showeinlage der Mortantscher Plattler – einer Showtanzgruppe, die extra aus der Steiermark in Lederhosen zu unserem Fest gekommen war. Auch an Prominenz mangelte es nicht:
Namhafte Gäste, wie Anton und Barbara Heldwein, Serge Falck, Reinhard Nowak, Rainer Pariasek, Bundesministerin a.D. Maria Rauch-Kallat sowie Sissy Mayerhoffer unterstützten die „Schmetterlingskinder“.

Clubchefin Mag. Eva-Maria Höfer freut sich über die schöne Veranstaltung

Die Moderation übernahm bereits zum zweiten Mal der beliebte TV-Moderator Volker Piesczek.

Eine „Schmetterlingskinder Golf-Charity“ ohne die tatkräftige, ehrenamtliche Unterstützung der *debra*-Familie ist mittlerweile nicht mehr vorstellbar! Über zehn Damen, Herren und Kinder organisierten tagsüber insgesamt vier Labestationen – die Sportler wurden mit stets fröhlichem Lachen, warmem Tee, deftigen Broten sowie Weißwürsten und Bier versorgt.
Damit nicht genug, unsere Helfer waren auch am Abend dabei. Egal ob beim Glückslosverkauf und

Gut gelaunte Golfer trotzen Wind und Wetter.

Danke - an alle Helferinnen, Förderer und Sponsoren!

der anschließenden Gewinnausgabe, ob beim Verteilen der Lebkuchenherzen oder beim Ausgeben der Lospreise. Ein besonderes Dankeschön an die Familien Illsinger und Blaim sowie an alle Kinder, Freunde und Helfer vor Ort!

Über 40.000,- Euro wurden bei der „Schmetterlingskinder Golf-Charity" in diesem Jahr eingespielt. Den großartigen Reinerlös haben nicht nur die Spieler sondern auch viele großzügige Sponsoren ermöglicht, die sowohl die Veranstaltung an sich unterstützten als auch wertvolle Preise für die Glückslos-Tombola zur Verfügung stellten. Der

Im Oktoberfest-Zelt wird gefeiert!

O' zapft is!

beachtliche Spendenerlös soll dazu beitragen, in den kommenden Jahren die EB-Forschung kräftig weiter zu treiben und zukunftsorientierte Projekte zur Erforschung einer Heilungsmethode für Epidermolysis bullosa zu ermöglichen.

Nach den bemerkenswerten Ergebnissen der letzten Zeit wollen wir damit unserem großen Ziel – Heilung und Linderung – so rasch wie möglich näher kommen!

Sigrid Greutter-Kuhn
Marketing & Kommunikation

13. Jahrestreffen der *debra-austria*, St. Virgil, Salzburg, 3.-5. Oktober 2008

Wie jedes Jahr fand auch heuer wieder das Treffen der *debra-austria* in Salzburg statt, heuer bereits zum 13ten Mal. Für mich persönlich war es ein etwas stressiges, aber sehr schönes Treffen. Sollte ich unserer Organisatorin, Dagmar Libiseller, ursprünglich nur assistieren, erbte ich am Freitagvormittag – auf Grund des überraschenden krankheitsbedingten Ausfalles meiner Kollegin – die gesamte organisatorische Verantwortung vor Ort. Gott sei Dank hat Dagmar alles perfekt vorbereitet, so dass der Ablauf fast reibungslos verlief.

Begonnen hat das Treffen, eigentlich wie immer, am Freitag mit der Generalambulanz im *eb-haus*. Wie jedes Jahr war die Ambulanz wieder sehr gut besucht. Am Abend gab es dann in St. Virgil den traditionellen Clubabend, wo nach dem Abendessen so richtig getratscht und Erfahrungen ausgetauscht werden konnten. Außerdem wurde den Betroffenen die Möglichkeit geboten eine so genannte Klangliege auszuprobieren. Dieses Angebot wurde sowohl an diesem als auch am nächsten Abend sehr intensiv genutzt.

Am Samstagvormittag fand dann die Generalversammlung statt. Anschließend gab es kurze Berichte über das *eb-haus*, einen ganz hervorragenden Vortrag von Prof. Michele De Luca über seine Forschungen im Bereich der EB und einen Vortrag über gesunde Ernährung von Frau Dr. Ude-Schoder. Nach dem Mittagessen stand ein Familienausflug auf das Gut Aiderbichl auf dem Programm. Leider waren die Witterungsverhältnisse alles andere als einladend. Es regnete in Strömen und war bitterkalt. Trotzdem wurde das gesamte Programm inklusive Rundgang in den Stallungen und eine Fahrt mit der Bummelbahn von fast allen Teilnehmern absolviert. Anschließend gab es zum Aufwärmen eine Kaffeejause und jeder durfte ein kleines Sackerl mit Aiderbichl-Häferl und Schokolade mit nach Hause nehmen. Nach dem Abendessen erwartete uns dann im Clubraum eine von Maria Allmeier und Familie Egger organisierte Überraschung. Egon, Alois und Angelika Egger unterhielten uns mit typisch tirolerischer Hausmusik auf Zither, Hackbrett und Gitarre. Für unser leibliches Wohl sorgten Maria und Paul mit einer zünftigen Speckjause und Tiroler Bier.

Am Sonntagvormittag standen ein Workshop zum Thema Stressmanagement für Angehörige von EB-Betroffenen, eine Gebetsrunde und eine Gesprächsrunde für Betroffene auf dem Programm. Auch für die Unterhaltung der Kinder und Jugendlichen wurde an diesem Wochenende bestens gesorgt. Von einem Film- bzw. Karaoke-Abend über einen Ausflug in die Glasbläserei Riedl bis hin zur Disco und einem Hip-Hop-Workshop für Jugendliche. Auch Patricia Kaiser war wieder unter den Gästen, um die sich vor allem die Jugend riss. Nach einem gemeinsamen Mittagessen hieß es dann wieder voneinander Abschied nehmen.

Sabine Vranckx

Mein heuriges Jahrestreffen

Es ist Freitag später Nachmittag und wir, Lena, Emmy, Helena, Elena und ich, sitzen endlich im Zug nach Salzburg. Wir sind unterwegs zum Jahrestreffen von *debra-austria*, das in bewährter Weise im Bildungshaus St. Virgil stattfindet. Die Mädls sind schon voller Erwartung und Vorfreude. Und auch ich freue mich, die versammelte „*debra*-Familie" wiederzusehen. Vor allem genieße ich es, dass Lena und Emmy schon so groß sind und sich um das meiste nun schon selbständig kümmern. Denn das heißt mehr Zeit für mich zum Tratschen, Fragen stellen, Zuhören und Mitmachen. Schön!

Gleich nach der Ankunft – wir sind spät dran, das Abendessen haben wir schon versäumt – geht es zum abendlichen Treffen in den Clubraum. Es ist schön zu sehen, wer aller da ist und: es wird spät, wie üblich. Überall wird begrüßt, geredet, gelacht, erzählt.

Der Samstag beginnt mit einem ausgiebigen Frühstück. Nach der Generalversammlung sind verschiedene Vorträgen vorgesehen und interessante Ausflüge: in die Glasbläserei Riedl (nein hat nichts mit uns Riedls zu tun) und auf das Gut Aiderbichl.

Traditionellerweise ist bei den Mädls der Samstagnachmittag fürs Shoppen in der Salzburger Innenstadt reserviert. Heuer entführen sie dazu auch noch Fee, die Schwester von Valentin G. - geballte

Ein Teil des Vorstandes bei der Generalversammlung

Foto: R. Hametner

Betroffene und Angehörige hören aufmerksam zu Foto: R. Hametner

In der Glasbläserei Riedl Foto: M. Schober

Mädchenpower also. Diesmal gut gewählt, da es regnerisch und kalt ist und die armen Ausflügler auf Gut Aiderbichl sehr frieren.

Nach einem guten Abendessen versammeln sich Erwachsene und Kinder im Clubraum, die Jugendlichen tummeln sich in der Disco. Hier ist der Eintritt für Wesen über 17 verboten.
Die Hauptattraktion des Abends aber ist ein Tiroler Abend mit Überraschungsgästen: Familie Egger spielt wunderbare Hausmusik – Angelika gekonnt auf der Gitarre, Egon virtuos auf der Harfe und Alois beeindruckt auf dem Hackbrett! Dazu haben Paul Egger und Maria Allmeier Tiroler Köstlichkeiten, wie Bier, Fladenbrot und Speck besorgt. So lasse ich mir einen „Heimatabend" gefallen. Wir waren sehr beeindruckt und überrascht. Es wurde ein rundum gelungener Abend. An dieser Stelle ein herzliches Dankeschön an alle Musiker, die uns wiederholt bei den Jahrestreffen erfreut haben – Valentin Mimra, Franz Zauchner und jetzt auch die Familie Egger. Viel zu schnell verging auch dieser Abend und wie immer zu kurz erschien die Zeit des Zusammenseins. Ich war schon ganz heiser vom vielen Reden, aber die Zeit musste genutzt werden. Der Alltag lässt oft zu wenig Spielraum für Gespräche.

Dr. Katharina Ude-Schoder bei ihrem Vortrag Foto: R. Hametner

Familie Egger begeistert mit Hausmusik Foto: R. Riedl

Der Sonntag kam und auch die Vormittagsangebote waren spannend und wohltuend. Vielen Dank – ihr ahnt es schon – an das Organisationsteam des Jahrestreffens, an alle Vortragenden (unser Spitzenteam aus dem *eb-haus* und den Gästen!) und an die LeiterInnen der Workshops. Ich schätze es sehr, dass

für alles so gut gesorgt ist und ich mich auf die Vorträge, Angebote und Gespräche bestens konzentrieren kann. Ein großes Dankeschön geht auch an die engagierten Kinder- und Jugendbetreuer, die ihre Sache wirklich toll machten. Wir wollen euch wieder Marlene, Andrea und Jakob auch dich, Patricia (Kaiser)! Es war toll in St. Virgil!

Sylvia Riedl-Czinglar

Termine der nächsten Jahrestreffen von *debra-austria* in St. Virgil, Salzburg:

09. – 11. Oktober 2009

15. – 17. Oktober 2010

14. – 16. Oktober 2011

v.l.n.r: Prof. M. De Luca, Prof. J. Bauer, Dr. G. Pohla-Gubo, Prof. H. Hintner, I. Faccin, R. Riedl
Foto: R. Hametner

v.l.n.r: Dr. Gabriela Pohla-Gubo, Rainer Riedl, Josef Traxler, Henriette Reuss Foto: R. Hametner

Auch die kulinarische Überraschung kommt gut an Foto: G. Pohla-Gubo

Im Clubraum beim Tiroler Abend Foto: G. Pohla-Gubo

Unsere Jugendlichen mit Patricia Kaiser Foto: P. Kaiser

„Cocktail mischen" für die Jugendlichen Foto: G. Pohla-Gubo

Hilfe für die Schmetterlingskinder
debra-austria

Blockflöten für gehandicapte Hände – Firma Mollenhauer aus Fulda bietet individuelle Anfertigungen

Der Blockflötenhersteller Mollenhauer aus Fulda bietet die Möglichkeit, Blockflöten mittels Klappen und Hebeln für gehandicapte Hände anzupassen. Wir haben seit kurzem eine solche Flöte mit sehr gutem Erfolg für Clara im Einsatz. Nachdem unsere Tochter Clara immer wieder auf einer normalen Blockflöte gespielt hat, diese aber nie wirklich bedienen konnte, haben wir uns einmal im Internet informiert. Blockflötenbauer gibt es viele. Aber keiner konnte uns eine Flöte für durch EB gehandicapte Hände bieten. Ausschließlich die Firma Mollenhauer aus Fulda konnte uns weiterhelfen.

Denn dieses Unternehmen bietet auch den Einsatz von Klappen und Hebeln zum Spielen der Blockflöte an. Unser erster Versuch, mit dem Verschicken von Bildern und Zeichnungen von Claras Händen eine Lösung herbeizuführen, war gescheitert. Schließlich haben wir einen Termin bei Mollenhauer vereinbart und sind hingefahren. Wir wurden toll betreut. Sogar der Geschäftsführer, Herr Kömpel, war einige Zeit dabei. Nach wenigen Wochen erhielten wir die noch rohe Ausführung per Post zum Test. Nach noch zweimaligem Hin- und Hersenden zur Anpassung und Fertigstellung, haben wir nun eine tolle Flöte zuhause, genau angepasst auf Claras Bedürfnisse. Neben schönen Blockflötenklängen im Haus, haben wir für Clara ein zusätzliches, effektives Werkzeug für das Training der Beweglichkeit der Finger. Und Clara hat Spaß an diesen Übungen. Da es sich bei der Blockflöte um eine rein handwerkliche Anfertigung handelt, war das Instrument nicht ganz billig. Der Preis richtet sich aber sehr danach, wie viele Klappen und Hebel benötigt werden und wie diese angebracht sind. Deshalb können wir hier keine Preisangabe machen. Wir können jedoch sagen, dass wir nach unserem Besuch vorab einen Kostenvoranschlag erhalten haben, der fast auf den Cent eingehalten wurde. Da der Beratungs- und Montageaufwand für die Firma Mollenhauer aus unserer Sicht sehr hoch war, sind wir uns auch sicher, dass wir ein Produkt für ein faires Preis-/Leistungsverhältnis bekommen haben.

Kontakt:
Conrad Mollenhauer GmbH, Weichselstraße 27, 36043 Fulda, Tel.: +49(0)661/9467-0
Fax: +49(0)661/94 67-36, www.mollenhauer.com
(Menüpunkt „Instrumente und mehr“, Untermenüpunkt „Klappen und andere Helfer“)

Clara, Christina und Ralph Ziegler
Dinkelsbühl, Deutschland

Spezialflöte der Firma Mollenhauer Foto: R. Ziegler

„Charity Herbst“ in Graz zu Gunsten der „Schmetterlingskinder“

Mein Mann Christian und ich wurden zu der Veranstaltung „Charity Herbst“ ins Restaurant Carl in Graz eingeladen. Zuerst wollte ich nicht mitkommen, weil ich nicht wusste was auf uns zukommt, aber Christian hat mir versprochen, dass er die Ansprache für unseren Verein übernehmen wird. Wir sind dann am Freitagabend, dem 9. Oktober 2008, zum „Charity Herbst” gefahren und wurden vom Veranstalter, dem Eventmanager Christoph Hausegger, sehr herzlich empfangen. Herr Hausegger hat mit uns den Ablauf des Abends besprochen, in der Zwischenzeit sind auch schon die Gäste eingetroffen. Für die Moderation konnte Herr Hausegger die bekannten Sportmoderatoren Adi Niederkorn und Edi Finger jun. gewinnen, die auch im Laufe des Abends über so manche verbalen Hoppalas von Sportsprechern und Sportlern berichteten. Zu Beginn der Begrüßung wurde unser Film über die „Schmetterlingskinder“ im *eb-haus* gezeigt und Herr Hausegger erzählte über die Entstehung seiner Idee zu seiner ersten selbstorganisierten Veranstaltung. Als Student der Fachhochschule Joanneum hat er sich anstatt eines Praktikums für sein Studium als Eventmanager gleich selbstständig gemacht und eine Eventagentur gegründet. Seine erste Veranstaltung sollte auch für einen guten Zweck sein und dabei hatte er an uns „Schmetterlingskinder“ gedacht. Den Reinerlös dieser Veranstaltung – es sind 1.500,- Euro geworden – hat Christian für uns in Form eines Schecks übernommen. Wir möchten uns im Namen der „Schmetterlingskinder“ bei allen Beteiligten recht herzlich bedanken. Besonders natürlich bei Herrn Hausegger, bei seinem Moderatoren-Duo Adi und Edi, seinen Sponsoren, Gönnern und den vielen anwesenden Gästen. Es war für mich die erste Veranstaltung, bei der ich mich besonders wohl gefühlt habe. Danke für einen wunderschönen Abend!

Ingrid Blaim

Edi Finger jun., Christoph Hausegger, Christian Blaim, Adi Niederkorn Foto: Journal Graz

Eine Therapiereitwoche für Violetta und Martin

Fam. Pfeifer und Fam. Höhn mit Nicole Haderer und ihrem Team Foto: privat

Martin und Violetta fühlten sich bei den Pferden sehr wohl Foto: privat

Mit großer Freude durften Violetta und Martin vom 28. Juli bis 1. August 2008 an der von Nicole Haderer geleiteten Therapiereitwoche im Salzburger Ort Weitwörth teilnehmen. Die Freude mit den Pferden war groß. Das Programm, besonders der Ausritt zum See wo einige Kinder und die Pferde baden durften, war abwechslungsreich und spannend. Die Kinder lernten, sich ohne Scheu den Pferden zu nähern. Sie durften beim Füttern und Putzen der Tiere mithelfen und konnten Verhaltensweisen der Pferde kennen lernen. Sie durften reiten, sich an die Pferde schmiegen und diese streicheln. Die Ruhe, die von diesen Tieren ausging, übertrug sich auch auf die Kinder. Obwohl die Sommerhitze und das Programm doch auch anstrengend waren und sichtbare Spuren an der Haut hinterließen, überwogen die Liebe zu den Pferden und die Freude an der Reitwoche. Dies ließ Schmerzen vergessen. Wir danken der Religionsgruppe Klasse 1 DK der HAK I, der Vienna Business School in Wien und der Firma Quality Austria GmbH für die Finanzierung der gelungenen Reitwoche.

Ebenso bedanken wir uns ganz herzlich bei *debra-austria* für die Organisation und die Finanzierung unseres Aufenthaltes im Hotel Ammerhauser in Anthering. In diesem schönen Hotel wurden wir sehr liebevoll empfangen und hervorragend versorgt.

Wir wussten die Kinder in guten Händen und so konnten auch wir Mütter uns erholen, Gespräche führen, Erfahrungen austauschen und uns so besser kennen lernen.

Wir hatten eine schöne Woche. Allen, die uns dies ermöglicht haben, gilt unser ganz besonderer Dank!

Martin und Zita Pfeifer,
Violetta, Isabella und Petra Höhn

Urlaub in Jesolo

Gleich nach dem Zeugnis packten wir unsere Sachen in einen Koffer, so dass wir am Samstag in aller Früh nach Jesolo aufbrechen konnten. Sunny, mein Partnerhund, machte es sich gleich im Auto gemütlich. Ich glaube, er wusste schon, dass das eine längere Fahrt werden würde. Nach fünf Stunden kamen wir in unserem Hotel an. Es war wunderschön.

Alois fühlt sich sichtlich wohl ... Foto: A. Egger

Gleich ging ich ins warme Meer schwimmen und danach in den warmen Pool beim Hotel.

Ich war immer sehr lange im Wasser. Es war einfach wunderbar. Wir fuhren auch mit dem Linienschiff nach Venedig. Lustig, da gibt es statt den Bussen einfach Schiffe. Sunny, mein Hund, musste auf diesen Schiffen einen leichten Maulkorb anziehen (er wunderte sich darüber), aber das war für ihn kein Problem.

Wir hatten eine feine und warme Woche. Das Wetter war auch wunderbar, aber zweimal am Abend blitzte und donnerte es. Der Sand und das Meer waren für meine Haut – wie immer – sehr gut. Der dichte Pinienwald beim Hotel, brachte Sunny und mir sehr viel Schatten. Manchmal fielen ein paar Pinienzapfen von den Bäumen, da musste man aufpassen wo man die Liege hinstellt. Nach einer Woche fuhren wir braun gebrannt heim. Zu Hause angekommen, waren wir richtig erschöpft. Danke für die großartige, anonyme Unterstützung!

Alois mit Sunny und Familie

... auch im Meer! Foto: A. Egger

Weihnachtsempfang bei Bundespräsident Dr. Heinz Fischer

Ingrid u. Christian Blaim, Dr. Heinz Fischer, Lilo Hanakampf, Ilse Reif Foto: Präsidentschaftskanzlei

Am 12. Dezember 2008 hatte ich die Ehre gemeinsam mit Ingrid und Christian Blaim sowie Lilo Hanakampf im Namen der *debra-austria* an der Weihnachtsfeier des Bundespräsidenten in den Räumlichkeiten der Wiener Hofburg teilzunehmen. Wir trafen uns im Foyer eines Wiener Hotels am Neuen Markt und spazierten dann gemeinsam durch die vorweihnachtlich schön geschmückte Wiener Innenstadt, vorbei an der Michaelerkirche zur Präsidentschaftskanzlei. Sehr freundlich wurden wir empfangen, gingen durch einige prunkvoll ausgestattete Räume bis wir im festlich geschmückten Zeremoniensaal anlangten. Um 17 Uhr erschien unser Herr Bundespräsident mit seiner Gattin und einigen Regierungsmitgliedern. Nach seiner Ansprache vor einem herrlich geschmückten großen Christbaum sang der Wiener Mozartchor verschiedene Weihnachtslieder, es spielte ein Bläser-Ensemble und der Direktor des Theaters in der Josefstadt Herbert Föttinger las eine Weihnachtsgeschichte von Peter Turrini. Während einer weihnachtlichen Jause nahm sich der Bundespräsident Zeit mit vielen der Anwesenden ein kurzes Gespräch zu führen. Er nahm auch an unserem Tisch Platz und so konnten wir einige persönliche Worte mit ihm wechseln. Viel zu schnell vergingen die zwei besinnlichen Stunden im weihnachtlichen Rahmen. Versehen mit den besten Wünschen für ein besinnliches Weihnachtsfest verließen wir den Zeremoniensaal der Wiener Hofburg.

Ilse Reif

Texte von Ianina Ilitcheva (25 Jahre, Studentin, von EB betroffen)

ich wachte auf und fand meinen haarreifen nicht mehr. er war wie vom erdboden verschluckt. ich schüttelte die decke auf, sah unters sofa. nichts. als hätte ich ihn im schlaf gegessen.

ich wachte auf und meine kleidung hing in fetzen. an einigen stellen war sie feucht, schleimig, fast aufgeweicht. ich stand auf und sah mich um, aber es hatte nicht geregnet. als wäre ich von etwas angekaut und ausgespuckt worden.

wir wurden unsanft geweckt und mussten auch noch mit schrecken feststellen, dass wir nackt waren. was habt ihr getan? wir standen verschämt auf und suchten hastig unsere sachen, aber sie waren verschwunden. wir versuchten uns an gestern zu erinnern, nicht leicht unter all den vorwurfsvollen blicken. hatten wir solchen hunger, dass wir in der nacht unsere kleidung gegessen hatten?
ein pulli aus mohnnudeln, eine hose aus noriblättern.
eine weste aus getrocknetem fisch, hartkäseschuhe.
unterwäsche aus marzipan. ein hut aus zuckerguss.

ich wünschte – ich könnte deinen schmerz auf meine schultern laden, damit du nicht so schwer zu tragen hast. ich kann vorausgehen mit der last durch den dichten nebel und du stapfst mir hinterher. ich wünschte, ich könnte dir ein großes, verlässliches leittier sein. an meinem zotteligen fell kannst du dich festhalten, wenn das gelände rutschig wird vom regen, und du kannst ruhen in meinem windschatten, wenn deine beine zu schwach sind um weiterzulaufen.

in früher morgenstunde werde ich dich mit meiner warmen schnauze stupsend wecken. und vielleicht sieht man dann schon vorn am hohen horizont einen streifen, der das ende dieses tals bedeutet.

Jubiläumsveranstaltungen „60 Jahre Landesmusikschule Raab/OÖ“ zu Gunsten der „Schmetterlingskinder“

„Musik begegnet Wissenschaft“

Unter diesem Namen präsentierte die Landesmusikschule Raab eine neue Veranstaltungsserie. Den Beginn machte am 8. November 2008 Univ.-Prof. Dr. Josef Penninger. Die Landesmusikschule Raab ist die älteste Musikschule der Region, das Jubiläum „60 Jahre Musikschule Raab“ wird im Jubiläumsjahr 2008/2009 mit vielen besonderen Veranstaltungen gefeiert werden. Leiterin Dir. Silvia Humer will unter dem Titel „Musik begegnet Wissenschaft“ namhafte Wissenschafter zu Vorträgen mit aktuellen Themen einladen, die von jungen MusikerInnen musikalisch umrahmt werden. Zum Start konnte durch Vermittlung von Franz Feichtlbauer, stellvertretender Obmann von *debra-austria* und in Raab wohnhaft, mit Univ.-Prof. Dr. Josef Penninger, ein weltweit anerkannter Genforscher mit Innviertler Wurzeln, als Vortragender gewonnen werden.

Prof. Penninger wurde am 1964 in Gurten (OÖ) geboren. Er besuchte das humanistische Gymnasium in Ried im Innkreis und studierte später Medizin an der Universität Innsbruck, sowie Kunstgeschichte und Spanisch. Seine Doktorarbeit schrieb Josef Penninger beim Innsbrucker Pathologen und Alternsforscher Georg Wick. Er war unter anderem am Ontario Cancer Institute, beim US-Gentechnikkonzern AMGEN und an der University of Toronto tätig. Seit 2003 ist er wissenschaftlicher Direktor am Institut für Molekulare Biotechnologie (IMBA). Für seine wissenschaftlichen Arbeiten erhielt er zahlreiche renommierte Preise und Auszeichnungen. In Kürze möchte er mit Unterstützung der Hilfsorganisation *debra-austria* ein mehrjähriges Forschungsprojekt starten, um die Suche nach Heilungsmöglichkeiten für Epidermolysis bullosa voran zu treiben. Prof. Penninger widmete den Abend in Raab daher den „Schmetterlingskindern“.

vorne: Nina Feichtlbauer, Tochter v. J. Penninger, v.l.n.r.: Hilde u. Franz Feichtlbauer, Prof. Josef Penninger, Rainer Riedl, Stefan Feichtlbauer Foto: privat

Rund 300 Besucher waren nach Raab in die festlich geschmückte Aula der Hauptschule gekommen um Univ.-Prof. Dr. Josef Penninger, ganz nah zu erleben und die „Schmetterlingskinder“ durch ihre Spende zu unterstützen. Die hohen Erwartungen des Publikums konnte Prof. Penninger mit seinem Vortrag „Den genetischen Ursachen von Krankheiten auf der Spur – Genforschung als Schlüssel im Kampf gegen Krebs und andere lebensbedrohende Erkrankungen“ voll gerecht werden. Der Vortragende begeisterte durch seine natürliche und unkomplizierte Art. Er verstand es, ein an sich sehr komplexes Thema den Zuhörern sehr einfach und verständlich zu erklären. Auch bei der anschließenden Weinverkostung, gesponsert von der Firma Lenz Moser, war Prof. Penninger noch ein gefragter Gesprächspartner. Der Abend wurde durch die Ensembles Flutino und Esprit, die sich aus Schülern der Musikschule Raab zusammensetzen, festlich umrahmt. Auch von ihren Darbietungen waren die Besucher begeistert.

Alle Gäste dieses Abends waren sich einig: „Eine Veranstaltung dieser Art, mit einem Vortragenden von Weltformat und mit einem sehr stimmigen, festlichen Rahmen, erlebt man selten“.

Durch einen Bericht in der ORF-Sendung „Oberösterreich Heute“ und im Regional-TV „Innsat“ war Raab auch prominent im Fernsehen vertreten.

Ein herzliches Danke an die Landesmusikschule Andorf/Raab sowie an die Marktgemeinde Raab für die organisatorische und an die Generali-Versicherung für die finanzielle Unterstützung.

Orchesterkonzert mit dem Kammerorchester Schärding und dem Schulorchester der Landesmusikschule Andorf/Raab

Als zweite Veranstaltung im Jubiläumsjahr „60 Jahre Musikschule Raab“ gab es am Samstag, dem 22. November 2008 in der Aula der Hauptschule Raab ein besonders Orchesterkonzert zu hören:

Das Kammerorchester Schärding nahm erstmals SchülerInnen des Schulorchesters der Landesmusikschule Andorf/Raab unter seine Fittiche und ließ sie – sozusagen Seite an Seite mit arrivierten Musikern – große „Konzertluft“ schnuppern.

Die Solisten des Konzerts kamen ebenfalls alle aus der Landesmusikschule Andorf/Raab: die beiden zwölfjährigen Bundessieger beim Wettbewerb „Prima la Musica“ David Hager und Valentin Reiter (sie spielten auf der Marimba) sowie Simone Baumgartner und Magdalena Glechner (Querflöte). Die Sensation des gelungenen Abends war aber das Solo des Hornisten Manuel Huber, der aus dem Nachbarort St. Willibald stammt und mit knapp 20 Jahren schon Mitglied der Wiener Philharmoniker ist. Er gab das 4. Hornkonzert von W.A. Mozart zum Besten. Unter der Leitung von Prof. Gunter Waldek erlebten die rund 200 Besucher ein großartiges Konzert, dessen Reinerlös ebenfalls den „Schmetterlingskindern“ gewidmet wurde.

Franz Feichtlbauer bedankte sich im Namen der „Schmetterlingskinder“ bei der Leiterin der Landesmusikschule Andorf/Raab Silvia Humer und beim Obmann des Kammerorchesters Schärding, Prim. Dr. Thomas Puchner, für die großartige Spende von 6.000,- Euro, die aus diesen beiden Veranstaltungen an *debra-austria* übergeben wurden.

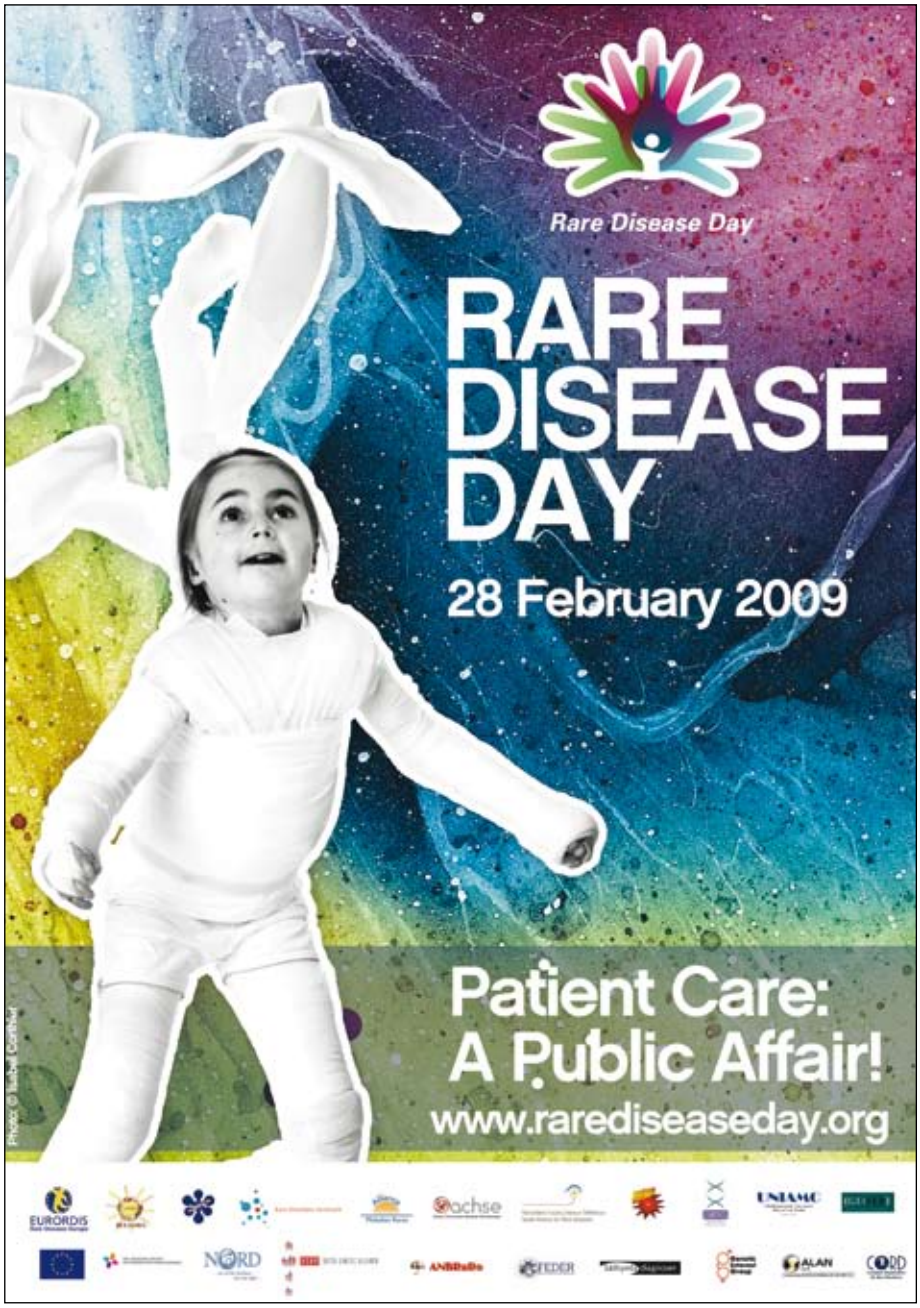
Franz Feichtlbauer

28.2.2009 – 2. europaweiter Informationstag: bitte um rege Teilnahme am „Ersten Marsch der seltenen Erkrankungen“!

Der EU-weite 1. Tag der seltenen Erkrankungen, der von Orphanet am 29.2.2008 organisiert wurde, hat bereits Früchte getragen: Eine spezielle Unterkommission für diese Initiative wurde im Obersten Sanitätsrat eingerichtet, die Teilnehmer wurden nach Rücksprache mit dem Ministerium festgelegt und der erste Arbeitsauftrag wurde definiert.
Es soll ein Vorschlag für einen nationalen Aktionsplan für seltene Erkrankungen in Österreich ausgearbeitet werden. Über die Inhalte haben wir bereits im letzten *debra-aktuell* berichtet.

Im heurigen Jahr ist am 2. Tag der seltenen Erkrankungen, der wieder EU-weit ausgeschrieben ist, eine Erweiterung der Aktivitäten geplant. Damit die speziellen Anliegen von Menschen mit einer seltenen Erkrankung gehört werden, wollen wir heuer sehr aktiv teilnehmen und rufen alle Mitglieder von *debra-austria* dazu auf, am 28.2.2009 in Wien dabei zu sein. Wir brauchen Eure rege Teilnahme und Unterstützung!

Rainer Riedl



Derzeit ist geplant:

Veranstaltung am Samstag, dem 28.02.2009, dem Tag der seltenen Erkrankungen; Treffpunkt 10:00 Uhr am Wiener Rathausplatz: Begrüßung und Verteilung der Schilder an die teilnehmenden Gruppen; Marsch zum Ballhausplatz; Abschluss mit kurzen Ansprachen und Übergabe der Petition an den neuen Gesundheitsminister; Dauer bis ca. 12:00 Uhr.

Der Veranstalter des Marsches schreibt uns dazu:
Wir werden wieder unser Bestes geben, Medien und Persönlichkeiten des öffentlichen Lebens einzuladen. Unser Ziel ist es, die Öffentlichkeit für die Probleme der Betroffenen von seltenen Erkrankungen wach zu rütteln, um mehr Verständnis und Hilfe zu bekommen. Je mehr Menschen mit uns diesen Tag gemeinsam begehen, desto mehr können wir verdeutlichen, dass es sich bei Betroffenen von seltenen Erkrankungen um viele Österreicher handelt, die Unterstützung brauchen. Das Orphanet Team Österreich möchte Ihnen allen und Ihren Familien ein gesundes, erfolgreiches und glückliches Neues Jahr wünschen.

Mit freundlichen Grüßen,
Dr. Till Voigtländer (Projektleiter Orphanet Austria)
Christine Schragel (Orphanet-Mitarbeiterin)
Dr. Ursula Unterberger

Spendenaktionen für die „Schmetterlingskinder" – *debra-austria* sagt herzlichen Dank!

Um die medizinische Versorgung sicherstellen und die Entwicklung von Heilungs- und Linderungsmöglichkeiten voranzutreiben zu können, ist *debra-austria* auf Spenden angewiesen.
Daher ist es besonders erfreulich, dass so viele Menschen in Österreich unseren Hilferuf gehört haben und sich engagiert einsetzen, sei es mit einmaligen Spenden, Benefizveranstaltungen oder umfangreichen Spendenaktionen.
Aus Platz- und Ressourcengründen können wir hier – stellvertretend – nur einige wenige dieser schönen Veranstaltungen anführen.

Unser Dank gilt allen Personen und Organisationen, die ganz Außergewöhnliches auf die Beine stellen. Besonders herzlich möchten wir uns auch bei den Menschen und Organisationen bedanken, die hier nicht separat angeführt werden konnten.
Denn auch sie tragen ganz wesentlich dazu bei, das *eb-haus Austria* zu betreiben und Menschen mit Epidermolysis bullosa zu helfen – Herzlichen Dank!

Benefizkonzert der Vokalsommerakademie im Schloss Esterhazy, Eisenstadt

An einem heißen Juli-Wochenende ließen 120 Sänger und Sängerinnen den Haydnsaal im Schloss Esterhazy in Eisenstadt erbeben. Unter der Leitung von Mag. Johann Pinter wurden die Welthits von Robbie Williams und Billy Joel in bisher nie gehörten Arrangements präsentiert. An die 650 Zuhörer brachten bei „Let me entertain you" echte Rock-Festival-Stimmung in den altehrwürdigen Saal. Die gute Stimmung drückte sich auch in einem bemerkenswerten Spendenergebnis von 2.205,80 Euro aus. Wir danken den SängerInnen, der Organisation des „s(w)ingin' rockin' summer" und dem Publikum für diesen großartigen Einsatz für die „Schmetterlingskinder".

Ulla Epler, Mag. Johann Pinter, Patricia Santo-Passo — Foto: privat

Karlheinz Kutil und der Verein „Sport Social Sponsoring" liefen für die „Schmetterlingskinder"

Herr Karlheinz Kutil mit seinem Verein „Sport Social Sponsoring" hat sich schon 2007 dafür entschieden, die Sponsorengelder seiner Laufveranstaltungen zu 100 Prozent den „Schmetterlingskindern" zu widmen. Am 30. Dezember 2008 konnte die Scheckübergabe im *eb-haus* erfolgen. Hier die Eindrücke von Herrn Kutil:
„Nachdem wir im Vorjahr bereits 1.000,- Euro an die „Schmetterlingskinder" überwiesen haben, folgte nun spät aber doch am 30. Dezember die offizielle Scheckübergabe in Salzburg. Im so genannten *eb-haus Austria* in Salzburg überbrachte ich gemeinsam mit Michaela Mayr der Leiterin der *eb-Akademie*, Dr. Gabriela Pohla-Gubo, den symbolischen Scheck. Mag. Alfred Klausegger führte uns anschließend durch das *eb-haus* und berichtete über Methodik und Ergebnisse ihrer Forschungstätigkeiten. Neben der ambulanten Behandlung von EB-betroffenen Kindern ist die Genforschung bzw. Gentherapie ein Schwerpunkt des *eb-hauses* und gilt als einziger Lösungsansatz für der „Heilung" des Gendefekts. Wir waren einerseits beeindruckt vom Optimismus und der Willenskraft des gesamten Teams dieses weltweit einzigartigen Vorzeigeprojektes, andererseits aber auch bedrückt von der unglaublichen Pein dieser Kinder, welche unter der derzeit noch nicht heilbaren, folgenschweren Hauterkrankung Epidermolysis bullosa (kurz: EB) leiden."

v.l.n.r: Karlheinz Kutil, Mag. Alfred Klausegger, Dr. Gabriela Pohla-Gubo, Michaela Mayr — Foto: privat

debra-austria dankt für diese wertvolle Spende und wünscht für weitere sportliche Aktivitäten alles Gute!

90 Jahre Polizei-Sportvereinigung Wien

Anlässlich der Jubiläumsveranstaltung der Polizei-Sportvereinigung Wien mit einem großen Kegelturnier und einer Charity-Tombola konnten 4.202,- Euro zugunsten der „Schmetterlingskinder" übergeben werden. Frau Szolga schreibt: „Für mich waren die Ereignisse (Sachspenden sammeln, Werbung für *debra-austria* machen) eine besondere Erfahrung, die ich keineswegs mehr missen möchte. Auch kann ich immer wieder betonen, dass der Vortrag bzw. der Film einzigartig und vor allem unvergesslich waren. Auch heute noch sind die »Schmetterlingskinder« im Gespräch und werden immer mit unserem Jubiläumsturnier verbunden sein."
Wir danken vor allem der Familie Szolga und der Familie Hauer für ihren persönlichen Einsatz und allen SportkeglerInnen, die zu diesem Erfolg beigetragen haben.

Thomas Szolga (Obmann Sektion Sportkegeln), Sigrid Greutter-Kuhn, GR Nurten Yilmaz, Polizeipräsident Dr. Gerhard Pürstl, Gen.Maj. Karl Mahrer
Foto: PSV Wien

Benefiz-Gala des InvestorsCircle der Bank Austria im Theater in der Josefstadt

Frau Mag. Gabriela Rosensteiner (BA InvestorsCircle), Dir. Walter Schlögl (BA), Rainer Riedl
Foto: Bank Austria

Der InvestorsCircle der Bank Austria Creditanstalt, ein Club gehobener Privatkunden, veranstaltet jedes Jahr einen Charity-Event. Im Jahr 2008 wurde der Erlös den „Schmetterlingskindern" gewidmet. Am 19. September fand im Theater in der Josefstadt eine Exklusivaufführung für die Mitglieder des InvestorsCircle mit anschließendem Dinner statt. Der symbolische Eintrittspreis wurde zur Gänze gespendet. Frau Gabriela Rosensteiner, Leiterin des InvestorsCircle und Organisatorin der Benefiz-Gala, konnte nach der Aufführung auf der Bühne die wertvolle Spende von 11.500,- Euro an Dr. Rainer Riedl übergeben. Mit den direkten Spenden der Gäste am Abend selbst brachte der Abend gesamt 11.985,- Euro.
Wir danken Frau Rosensteiner für den gelungenen Abend und den Mitgliedern des InvestorsCircle für ihre großzügigen Spenden.

Beachvolleyball-Turnier in Gnigl

Maria Matzinger hat das EB-Team in Salzburg während der Sommerferien 2008 tatkräftig und mit großer Freundlichkeit unterstützt. Durch ihre Arbeit im *eb-haus* reifte in ihr die Idee, ein Benefiz-Beachvolleyballturnier zu organisieren.
Am 31. August 2008 war es so weit: Elf 2er-Mixed-Teams stellten sich der sportlichen Herausforderung und lieferten sich bei wunderschönem Sommerwetter spannende Matches. Durch das Startgeld der SpielerInnen, Verkauf von Kaffee, Kuchen und Getränken sowie durch die Unterstützung verschiedener Sponsoren kam die beachtliche Summe von 1.189,55 Euro zusammen.
Wir danken für so viel Engagement und wünschen Maria alles Gute für die Zukunft!

Die Teilnehmer des Turniers
Foto: privat

BOSCH-Sinfonieorchester Salzburg

Das BOSCH-Sinfonieorchester, ein ca. 80-köpfiger Klangkörper, besteht überwiegend aus Mitarbeitern der BOSCH-Standorte im Großraum Stuttgart. Das Orchester probt regelmäßig unter professioneller Leitung und präsentiert sich in drei bis fünf Konzerten einer breiten Öffentlichkeit. Das Orchester versteht sich als kultureller Botschafter und Sympathieträger des Unternehmens. Die Erlöse aus den Konzerten kommen stets einem lokalen sozialen Zweck zugute. So wurde das am 31. Oktober 2008 im Mozarteum in Salzburg stattgefundene Konzert dem *eb-haus Austria* gewidmet. Nicht nur die Zuhörer wurden bei diesem Konzert zu Begeisterungsstürmen hingerissen, auch Frau Dr. Gabriela Pohla-Gubo übernahm freudestrahlend eine Spendensumme von 12.500,- Euro für die weitere Forschungsarbeit im *eb-haus Austria*.

Dkfm. Ernest Fiedler (Bosch), Dr. Gabriela Pohla-Gubo, Solistin Rebekka Hartmann, Dirigent Ulrich Walddörfer Foto: Bosch

Golfclub 80 – Benefizgolfturnier in der Steiermark

Wie schon im Jahr 2007 haben die Herren des „Golfclub 80" auch 2008 wieder ein Golfturnier zu Gunsten der „Schmetterlingskinder" organisiert. Die Nachfrage bei ihren Partnern und Geschäftsfreunden für das heurige Turnier war noch größer und so konnte der vorjährige Erfolg sogar übertroffen werden. Wir danken Herrn Sadjak und Herrn Hercog für ihren großartigen, persönlichen Einsatz und die Spendensumme von 20.523,11 Euro für die „Schmetterlingskinder".
Besonders haben wir uns über die Teilnahme der vier Herren bei unserem eigenen Golfturnier in Himberg gefreut.

Ing. Christian Sadjak, Prokurist Claus-Karl Hercog, Rainer Riedl, Manfred Zangl, Friedrich Kletzenbauer Foto: U. Epler

Bürgermeister kickten für die „Schmetterlingskinder"

Für die „Schmetterlingskinder" schlüpften Bürgermeister aus ganz Österreich bei einem Benefizspiel in Friedburg in die Fußballschuhe. 200 Zuschauer konnten sich darüber freuen, dass der Initiator dieser Veranstaltung, der Bürgermeister von Lengau Erich Rippl das 1:0 Siegestor erzielte. Die „Schmetterlingskinder" jubelten über eine Spende von insgesamt 6.151,30 Euro. Alle Mitspieler waren sich nach diesem schönen Erfolg einig: „In Zukunft sollen mehrmals im Jahr Benefizspiele der österreichischen Bürgermeister stattfinden". Wir danken recht herzlich und wünschen viele Tore für die gute Sache!

Mannschaft „Österreichs Bürgermeister" mit Dr. Gabriela Pohla-Gubo Foto: E. Rippl

Farbreigen auf Schloss Seyring, Gerasdorf

Unsere langjährige, treue Freundin Susanne Steinbauer widmete auch im Advent 2008 ihren traditionellen Adventmarkt den „Schmetterlingskindern". Mit „Kunst und Kultur im Advent" sorgten sie und ihre MitstreiterInnen für vorweihnachtliche Stimmung. Weihnachtliche Dekorationen, gemalte Impressionen und schwungvolle Klavierstücke von Christian Brandauer rundeten einen gelungenen Abend ab. Erstmalig trat auch die „Chaperfield's Line Dance Group" auf, bei der Frau Steinbauer und ihre Tochter selbst mittanzten. Der „Farbreigen" Ende November ist mittlerweile ein unverzichtbarer Bestandteil in unserem *debra*-Eventkalender geworden. 2008 freuten wir uns über 860,- Euro für unsere Projekte.

Susanne Steinbauer (dritte v.r.), die Initiatorin des Benefizgedankens beim Farbreigen Foto: Ulla Epler

Punschstand für die „Schmetterlingskinder"

Von 21. bis 23. November 2008 wurde am Salzburger Christkindlmarkt von Mitarbeitern des *eb-hauses* ehrenamtlich Glühwein und Punsch für den guten Zweck ausgeschenkt. DGKS Alexandra Waldhör bewies bei der Planung organisatorisches Talent und behielt stets den Überblick. Bei der praktischen Umsetzung war Teamgeist gefragt und somit packten Mitarbeiter aus Ambulanz und Forschung zusammen an. Obwohl sich das Wetter erst am Samstag des 1. Adventwochenendes so richtig winterlich zeigte, wurde der Punschstand von vielen Leuten besucht. Durch diese Aktion konnten wir wieder intensiv auf unser Anliegen aufmerksam machen. Der Reinerlös, inklusive Spenden von Sponsoren, betrug 2.681,31 Euro und kommt zur Gänze *debra-austria* und den „Schmetterlingskindern" zu Gute.

Unser *eb-haus*-Team Foto: *eb-haus*

Besonders hervorheben möchten wir auch den Beitrag der katholischen Mädchenverbindung KSMMV Erentrudis, die an unserem Stand selbstgebackene Kekse verkauften und damit zusätzlich eine Gesamtspende von 305,- Euro übergeben konnten. Besonderer Dank gilt unseren Sponsoren, die uns Köstlichkeiten zum Verkauf zur Verfügung stellten und uns auch finanziell unterstützten. Alles in allem war der Punschstand des *eb-haus*-Teams ein voller Erfolg, da er einerseits der guten Sache diente und uns andererseits als Team zusammenschweißte.

Mag. Elisabeth Mayr, Mag. Christina Gruber

Adventkonzerte 2008 des Stöttenchors

Der „Stöttenchor" aus Gampern in Oberösterreich ist seit einigen Jahren ein großer Förderer der „Schmetterlingskinder". Eine beträchtliche Spendensumme wurde bereits in den Vorjahren durch Benefizkonzerte im Haus der Familie Sieberer in Stötten und in Bad Schallerbach aufgebracht. Am 29. November 2008 fand in Stötten wieder ein Adventmarkt und am Abend ein Adventsingen sowie am 8. Dezember ein Chorkonzert im Atrium in Bad Schallerbach statt. Aus diesen beiden Veranstaltungen konnte Franz Feichtlbauer von *debra-austria* einen Scheck in Höhe von 7.000,- Euro in Empfang nehmen.
Vielen Dank an den Stöttenchor für diese großartige Unterstützung!

Der Stöttenchor mit Franz Feichtlbauer Foto: Stöttenchor

Die Ströck-Weihnachtsbim fuhr 2008 für die „Schmetterlingskinder“

„Die Weihnachtsbim ist ein sehr erfolgreiches Kooperationsprojekt der Wiener Linien mit der Bäckerei Ströck. Jedes Jahr sind tausende Fahrgäste an den Adventwochenenden mit dem weihnachtlich dekorierten Oldtimer aus dem Wiener Straßenbahnmuseum unterwegs. 2008 fuhr dieser bereits zum vierten Mal am Ring. „Besonders freut es mich, dass wir wie jedes Jahr den Ticketerlös gemeinsam mit der Bäckerei Ströck einem guten Zweck spenden. Diesmal können sich die „Schmetterlingskinder“ über die Ticketeinnahmen freuen“, so der Wiener Linien-Geschäftsführer Dr. Michael Lichtenegger.

„Neben der finanziellen Hilfe wollen wir auch Bewusstsein schaffen. Entsprechend suchen wir immer wieder Initiativen, die sonst wenig Aufmerksamkeit haben. Wer sich nur ein wenig mit dem Schicksal der „Schmetterlingskinder“ beschäftigt, der kann sich nicht umdrehen und einfach weitermachen”, erklärt Irene Ströck das Engagement seitens des Wiener Traditionsunternehmens. Wir von *debra-austria* sind sehr dankbar für diese Initiative. Mit der Weihnachtsbim sind sicher zwei Dinge gelungen: einerseits wurden die Anliegen der „Schmetterlingskinder“ einer breiten Öffentlichkeit bekannt gemacht, andererseits wurden wesentliche finanzielle Mittel für unsere Projekte aufgebracht.

Weihnachtsengerl, Irene Ströck, Rainer Riedl, Dr. Michael Lichtenegger, Weihnachtsmann Foto: Ströck

Auch das Stadtgartenamt Wien unterstützt *debra-austria*

Am 16. Dezember 2008 waren Ianina Ilitcheva und Dagmar Libiseller von *debra-austria* zu einer sehr schönen Scheckübergabe in die Reservegärten Hirschstetten in Wien geladen. Zum ersten Mal hatte das Wiener Stadtgartenamt (MA 42) unter der Leitung von Herrn Ing. Rainer Weisgram seine Mitarbeiter und Auftragnehmer zur vorweihnachtlichen Spendenaktion zugunsten der „Schmetterlingskinder“ aufgerufen und so insgesamt unglaubliche 11.200,- Euro gesammelt. Wir danken sehr herzlich!

Dagmar Libiseller, Ianina Ilitcheva, Ing. Rainer Weisgram Foto: Stadtgartenamt

Nochmals sehr herzlichen Dank an alle, die uns unterstützen! Speziell auch an jene Spender, Initiativen und Aktionen, die wir hier – aus Platzgründen – nicht separat anführen konnten. Wir freuen uns auf ein gemeinsames Jahr 2009 im Dienste der Menschen mit Epidermolysis bullosa!

Pressespiegel

Zum Abschluss eine Auswahl von Zeitungsartikeln, die in den letzten Monaten über die „Schmetterlingskinder" und *debra-austria* erschienen sind.

GESUNDHEIT · REPORTAGE

Zart wie ein Schmetterling kommt sie herein. Zart wie die Haut eines Schmetterlings ist auch ihre Haut. Ingrid Blaim ist eine der rund 500 Patienten in Österreich, die unter der so genannten „Schmetterlingskrankheit" leiden. In Graz sind überhaupt zwei Betroffene mit schweren Formen bekannt, es gibt noch ein paar mit einer milden Form, eine gewisse Dunkelziffer ist nicht auszuschließen. „Ich rede auch nicht gern darüber. Nur wenn mich jemand fragt, erkläre ich, welche Krankheit ich habe", erzählt die schüchterne 44-Jährige von ihrem Leidensweg.

Scheckübergabe für den Verein „debra-austria": Edi Finger jun., Christoph Hauseggei, Christian Blaim und Adi Niederkorn

Die Schmetterlingsfrau

Als Kind - so erinnert sie sich - war die Krankheit nicht so schlimm. Blaue Flecken bekam sie zwar öfters, aber das tatsächliche Ausmaß der Erkrankung ließ sich nicht einmal im Ansatz erahnen. Erst rund um den Schuleintritt bekam sie die Diagnose gestellt. Dennoch war ihr Leben damals noch viel einfacher. Sogar Urlaub fahren konnte sie. Heute ein Ding der Unmöglichkeit. Das lange Sitzen im Auto schmerzt und die Sonne in den Urlaubsgebieten wäre für Ingrid Blaim fatal. Auch ein Schiurlaub ist seit vielen Jahren nicht mehr machbar.

Was so wohlklingend „Schmetterlingskrankheit" genannt wird, ist eine sehr ernste Erkrankung, die Betroffene in ihrem täglichen Leben stark einschränkt. „Epidermolysis bullosa (EB)" so lautet der lateinische Fachbegriff (siehe Kasten unten) - kann in unterschiedlichen Formen verlaufen; im schlimmsten Fall mit tödlichem Ausgang. Die Ursache der EB liegt in einer erblich bedingten Störung der Bildung oder Funktion von Eiweißmolekülen der Haut, die die Oberhaut mit der Lederhaut verbinden. Ingrid Blaim ist derzeit mittelstark betroffen. Obwohl es sich um eine Erbkrankheit handelt, hatten ihre Eltern keine Ahnung davon. Erst Untersuchungen ergaben, dass beide Elternteile dieses Gen in sich tragen. Untersuchungen, die nach und nach angestellt wurden, als die EB immer bekannter wurde. Viele Eltern wurden noch vor wenigen Jahren als „hysterisch" beschimpft, wenn sie im Spital beim Anbringen von „Klebe-Elektroden" für ein EKG, auf die Risiken, für ihre Kinder aufmerksam machten. Erst als sich beim Abnehmen der Elektroden große Hautstücke ablösten, wurden sie ernst genommen.

Eine dünne Haut hatte Ingrid Blaim seit eh und je. Kleinste Verletzungen hatten immer größere Auswirkungen. „Man kann es sich so vorstellen", erklärt Ehemann Christian Blaim, „dass die Oberhaut und die Unterhaut zum Teil keinen Kontakt miteinander haben." Bei der kleinsten Verletzung dringt Flüssigkeit ein und es bilden sich Blasen, die zu offenen Wunden werden. Eincremen der betroffenen Körperteile und Bandagieren der Füße gehören im Hause Blaim zu den alltäglichen Tätigkeiten. Eine Kur vor drei Jahren in Bad Goisern hat gut getan, ein Kuraufenthalt am Mittelmeer oder an der Ostsee wäre günstig und könnte Erleichterung bringen, wird jedoch nicht von der Krankenkasse bezahlt. Wenn der Körper nicht gesund ist, schlägt sich das auf die Psyche. „Voriges Jahr war es besonders schlimm, weil auch die Nieren Probleme machten". Mit der Ponticelli-Therapie und einem ganz speziellen Brennnesselsaft konnte Ingrid Blaim ihren Gesamtzustand verbessern, erzählt sie. Dennoch hat Frau Blaim schon sehr gut gelernt, mit der Schmetterlingskrankheit umzugehen. Das geht am besten, indem sie versucht möglichst normal zu leben. Ihre Kinder sind ein wichtiger Teil dieses Lebens. Beide Töchter sind von den Symptomen gänzlich verschont geblieben. „Fahren Sie mit dem Finger über die Tischplatte passiert nichts. Fährt ein Kind mit mittelschwerer EB mit dem Finger über die Tischplatte, dann kann es sofort zur Bildung von Blasen und Wunden kommen", erklärt Sigrid Greutter-Kuhn, Vorstandsmitglied des Selbsthilfe-Vereins Debra. Sie erzählt auch von Kindern, deren Schleimhäute in der Speiseröhre oder sogar im Magen-Darm-Trakt betroffen sind. Für viele von ihnen ist jede Mahlzeit mit unerträglichen Schmerzen verbunden. Einige müssen sogar sondiert werden. Doch selbst das funktioniert nicht immer. Bei manchen Patienten wachsen Finger zusammen, für viele ist simples Zähneputzen eine Qual. Was genau auf ein Schmetterlingskind zukommt, ist also schwer vorherzusagen.

Lediglich einer von 17.000 Menschen hat weltweit diese Erkrankung. Speziell leichte Betroffene sind vielfach nicht erfasst. „EB zählt somit zu den seltenen Erkrankungen. Und das System hat nicht genügend Mittel, um alle zu betreuen", zeigt Greutter-Kuhn Verständnis dafür, dass es selbst für das 2005 eröffnete „eb-haus Austria" in Salzburg nur knapp vor der Eröffnung eine Einmalzahlung vom Bund gab. Was den Fortbestand betrifft, so ist man auf Spendengelder angewiesen. Selbst für die Pharmaindustrie sind die Schmetterlingskinder viel zu uninteressant, als dass große Labors entsprechend forschen würden. Somit obliegt es weiterhin dem eb-haus, nicht nur erste Anlaufstelle für EB-Patienten zu sein, sondern auch die Voraussetzung für gezielte Forschung zu bieten.

Dass die Krankenkassen immer weniger Kosten für Behandlungen übernehmen, macht ihr das Leben jedoch zusätzlich schwer. Verschiedene Therapiegeräte hätte sie sich ohne die Hilfe verschiedener Sponsoren überhaupt nicht leisten können. Ihren Beruf übt Ingrid Blaim gern aus, aber sie ist froh darüber, im Haushalt von Mutter und Ehemann tatkräftig unterstützt zu werden. Lange in der Küche zu stehen oder auf Leitern zu steigen - was für andere Frauen ganz normal ist -, wird hier zum echten Problem. Was dann doch manchmal auf's Gemüt drückt. „Dann hat sie halt ihre Launen. Es gibt schon immer wieder Zeiten, wo sie aufgebaut werden muss", übernimmt Christian Blaim diese Aufgabe gern. Gemeinsam hat man gelernt mit der Schmetterlingskrankheit umzugehen. Eine Heilung ist derzeit noch nicht möglich. Aber man sieht in Filmen oder bei den Treffen des Vereins „debra austria", dass es viele Menschen gibt, denen es mit dieser Krankheit sehr viel schlechter geht. Da ist man dann fast schon wieder dankbar.

Hinter dem Namen „Schmetterlingskrankheit" verbirgt sich die Epidermolysis bullosa (EB), eine sehr schwere Erkrankung der trockenen Haut. Die Bezeichnung kommt von der Haut der „Schmetterlingskinder", die ebenso verletzbar ist, wie der Flügel eines Schmetterlings. Bei der kleinsten mechanischen Belastung treten auf der Haut Bläschen auf. Immer wieder reißt sie ein. Betroffen kann von diesen Beschwerden der ganze Körper sein. Auch innerlich - Mund, Speiseröhre, Magen-Darmtrakt. Die Betroffenen sind so gut wie immer in Behandlung. Die Blasen müssen aufgestochen und desinfiziert, Wunden gesäubert und die Haut sorgfältig eingecremt werden. Klebende Pflaster sind völlig ungeeignet, da sich beim Abziehen die Haut ebenfalls loslösen würde. Auch beim Anlegen eines Verbandes ist zu berücksichtigen, dass der Druck selbst kleiner Falten schmerzhaft ist. Systemische Therapien helfen dabei, den Juckreiz zu stillen, und so ein Aufkratzen der Wunden weitgehend zu verhindern. Bei vielen Betroffenen gehen mit dieser Krankheit neben den Schmerzen Haar- und Zahnausfall, aber auch Ernährungs- und Verdauungsprobleme und gelegentlich ein Zusammenwachsen von Fingern einher. Bei allen Personen mit Schmetterlingskrankheit, vor allem jedoch bei Kindern, ist es wichtig, dass sie ein weitgehend normales Leben führen können. Heilung gibt es derzeit noch keine, die internationale Forschung sowie Forscher im eb-haus Austria (**www.eb-haus.at**) arbeiten jedoch intensiv daran.

Info: www.schmetterlingskinder.at

AKTUELL WOMAN-AKTION

DIE WOMAN HILFSAKTION

Meine **Haut** ist **verletzlich!**

»Wenn die Wunden sehr schlimm sind, kann ich oft nicht einmal in die Schule gehen!«

LENA RIEDL, 15, GYMNASIASTIN

EMPFINDLICHES LEBEN. Wie fühlt sich die Welt für ein Schmetterlingskind an? In WOMAN erzählen zwei Betroffene von ihrem Schicksal ...

Papa, kann das Christkind auch eine festere Haut bringen?", fragte die damals fünfjährige Lena ihren Vater Rainer Riedl, Obmann des Vereins debra-austria (www.schmetterlingskinder.at), kurz vor Weihnachten. Eine Frage, die ihm sehr zu Herzen ging und bis heute in Erinnerung geblieben ist: „Auch wenn Lena immer ein fröhliches Kind gewesen ist – die Krankheit ist trotzdem da, und in solchen Momenten merkt man das besonders."

Jedes Hinfallen eine Blase ... Lena, 15, ist ein „Schmetterlingskind". Sie leidet an einer seltenen genetischen Hautkrankheit, im Fachjargon Epidermolysis bullosa, kurz „eb", genannt. Die Haut der Betroffenen ist so dünn wie der Flügel eines Schmetterlings, so verletzlich wie Seidenpapier. Schon geringe Reibungen oder leichter Druck führen zu Blasen und offenen Wunden. Das beginnt bereits in den ersten Lebenstagen: Die kleinen Händchen reiben an der Nase, schon kommt es an den benutzten Stellen zur Blasenbildung. Später, beim Laufenlernen, sind Wunden alltäglich: „Beim Krabbeln bilden sich riesengroße Blasen an den Knien. Ein ‚normales' Kind stolpert hundertmal, wenn es gehen lernt, und es passiert nichts. Bei Lena war jeder Sturz ein kleiner Unfall", erzählt Rainer Riedl.

Wie geht man damit um, wenn sein Kind ständig unter Schmerzen leidet und beinahe täglich Verletzungen davonträgt? Das kann Gabriele Göllritzer, die Mama des fünfjährigen Valentin, aus eigener Erfahrung beantworten: „Ich leide mit! Besonders wenn Valentin große Wunden hat." So wie gerade eben: Aus Versehen ist ihm sein älterer Bruder auf den Fuß gestiegen. Seitdem ist sein großer Zeh so stark verletzt, dass er einige Tage gar nicht gehen konnte und jetzt Schuhe tragen muss, die eine Nummer größer sind.

Gefahr lauert überall. Für Schmetterlingskinder werden aber auch alltägliche Dinge zum Hindernis: „Beim Duschen muss ich den Strahl immer auf die leichteste Stufe stellen, sonst schmerzt es zu sehr auf der Haut", sagt Lena. Für Valentin ist sogar das Essen schwierig. „Mein Sohn darf keine scharfkantigen oder knusprigen Lebensmittel kauen, weil das seine Zähne angreifen und die Mundschleimhaut beschädigen würde", so die Mama, „also gibt es für ihn Püriertes, Brei oder Suppe."

Vorsicht ist ein ständiger Begleiter von Schmetterlingskindern. Genauso wie Verletzungen, die nicht nur Schmerzen verursachen, sondern auch viel Zeit in Anspruch nehmen. Rainer Riedl erinnert sich an frühere Zeiten: „Als Lena noch klein war, war es eine Tortur, sie zum Waschen zu überreden. Ihre Beine sind von den Knien abwärts einbandagiert ... Bis wir die Wunden versorgt hatten, ist oft ein halber Tag vergangen." Lena: „Heute verbinde ich mir selbst meine Verletzungen."

„Warum ich?" Wann sie zum ersten Mal begriffen hat, dass sie an „eb" leidet? Daran kann sich die Schülerin gar nicht mehr erinnern: „Ich bin damit aufgewachsen. Für mich war das immer ganz normal." Ihr Vater hingegen hat noch andere Worte seiner Tochter im Kopf: „Einmal hat mich Lena aus voller Kehle angebrüllt: Ich will sterben!? Das hat mich zutiefst getroffen. Es ist eine Seite, zu sehen, wie sich dein Kind verletzt, aber eine andere, den psychischen Schmerz zu spüren." Auch Valentin bemerkt langsam, dass seine Kindergartenfreunde nicht die gleichen Hautprobleme haben, er sagt dann immer: „Ich bin ein Schmetterlingskind und habe eine empfindliche Haut. Wir können normal miteinander spielen, aber man muss eben aufpassen!" Und das funktioniert sehr gut. „Dann", so Valentins Mama. „Kinder haben keine Berührungsängste, Erwachsene hingegen nehmen Abstand und haben Angst, ihn anzugreifen."

Sanfte Berührungen. Diese Unsicherheit hat viel mit Unwissen zu tun. Mit Unwissen darüber, wann Berührungen schmerzen. Man zögert vielleicht damit, einem Schmetterlingskind die Hand zu geben, ihm über den Kopf zu streicheln ... „Dabei kann ein Berühren der Haut, außer in schweren Formen, in keiner Weise zu Verletzungen führen", bestätigt Rainer Riedl. Bedenken. „Kleine Kinder leben ja davon, dass man sie liebkost. Es wäre schrecklich, wenn man sie nicht knuddeln könnte ..."

Viele können sogar ein relativ normales Leben führen und eine Familie gründen. Denn der Gendefekt tritt unterschiedlich stark ausgeprägt auf. Im schlimmsten Fall treten Blasen schneller und stärker, manchmal sogar in den Augen auf. Auch Hautkrebs kann eine Folgeerscheinung sein – mitunter mit tödlichem Ausgang. Besonders tragisch an der Krankheit: Bis heute gibt es keine Heilungschance! Der Verein debra-austria unterstützt Betroffene, will aber auch die Forschung vorantreiben – damit vielleicht doch noch eine Möglichkeit zur Genesung gefunden wird. Dazu ist er auf Geldspenden angewiesen. (PSK 90.000.096).

CHARITY-AKTION. Mit Spenden von Businessladys soll die neue Werbekampagne finanziert werden.

Woman hilft Um mehr potenzielle Spender zu erreichen, startete WOMAN gemeinsam mit debra-austria und Love OCK eine Aktion: Dieser Tage erhielten führende Managerinnen einen stachligen Blumenstrauß mit den Worten „So fühlt sich ein Blumengruß für ein Schmetterlingskind an". Anbei: die Bitte um Unterstützung. Der Förderbeitrag der Business Ladys soll eine landesweite Imagekampagne ermöglichen, die Bewusstsein weckt und zu Spenden aufruft. Damit für die Betroffenen in ganz Österreich optimale Betreuung eine Selbstverständlichkeit wird.

MELANIE ZINGL

»Wenn ich mit anderen spiele, müssen sie einfach besser aufpassen!«

VALENTIN GÖLLRITZER, 5, KINDERGARTENKIND

84 WOMAN

Hilfe für die Schmetterlingskinder
debra-austria

Pressespiegel

Eine Aufgabe, kein Schicksal

Alles, was Alois angreift, hinterlässt Wunden. Der Zwölfjährige ist ein Schmetterlingskind. Für die Familie eine Aufgabe, die zusammen gemeistert wird.

ANJA KRÖLL

IMST (SN). Klettern ist Alois' große Leidenschaft. Wie der Zwölfjährige die Wand bezwingt, kann sich kaum jemand erklären. Denn Alois' Hände sind voll von eitrigen Blasen. Die Fingernägel sind stark verhornt. Die Füße schmerzen so sehr, dass der Bub nicht gehen kann. Alois ist ein Schmetterlingskind. Einer von rund 500 in Österreich. Seit seiner Geburt leidet er unter der Krankheit Epidermolysis bullosa (kurz: EB). Die Folgen: Auf jede kleinste Belastung reagiert seine Haut mit Wunden, Blasen, Schmerzen.

FAMILIEN IN ÖSTERREICH

„Die Diagnose hat uns zu Beginn gar nicht so sehr schockiert, weil wir nicht wussten, was sie bedeutet", erinnert sich Angelika Egger, Alois' Mutter. Die unbeschreiblichen Schmerzen, die sich hinter der Hautkrankheit verbergen, werden erst mit der Zeit erkennbar. Immer wieder müssen Alois' Verbände gewechselt werden, immer wieder löst sich dabei die Haut mit ab. Und immer wieder müssen seine Blasen aufgeschnitten werden. „Als Baby wollte er sich einmal beim Krabbeln nach vorn ziehen und hat sich dabei die Haut vom Gesicht abgezogen", sagt Frau Egger.

Trotz dieser Erlebnisse: Aufgeben kommt für Familie Egger nie in Frage. Auch nicht, als Alois zwei Mal am Herzen operiert werden muss und einen Katheter erhält. Vielmehr beginnen die Eggers zu kämpfen. Auf ihre eigene Weise: Als bei der Aktion „Tirol hilft Alois" im Jahr 2002 180.000 Schilling für den Buben gesammelt werden, gibt die Familie das Geld weiter – für den Bau eines Krankenhauses zur Behandlung von Schmetterlingskindern. „Viele haben geglaubt, wir haben einen Vogel. Unser eigenes Haus war mitten im Rohbau und wir hatten zwei kleine Kinder. Aber wir wollten nichts unversucht lassen, um Alois zu helfen", sagt Paul Egger, Alois' Vater. „Als Eltern ist man verpflichtet seinem Kind zu helfen. Wenn man selbst nichts mehr tun kann, dann sollte man alles unternehmen, damit andere es für einen tun können."

Trotz des starken Familienzusammenhalts bleiben negative Reaktionen auf Alois' Krankheit nicht aus. „Die Leute schauen mich halt komisch an, so als ob sie Angst vor mir hätten", erzählt der Bub. Sonst spricht er wenig über seine Krankheit. Lieber darüber, dass er einmal Computerexperte, Polizist, Rettungsfahrer oder Hundeführer werden möchte. Sein Zwillingsbruder Egon schmunzelt da nur. Was er zu der Krankheit seines Bruders sagt? „Der Alois ist ganz normal, nur wenn wir raufen, darf ich ihn nie so fest zurückschlagen. Das ist das Einzige, was ihn unterscheidet."

Bei so viel Lebensmut und Zuversicht scheint es beinahe selbstverständlich, dass sich die Tiroler Familie eine Frage noch nie gestellt hat: Warum gerade wir? „Es ist kein Schicksal, das uns ereilt hat, sondern eine Aufgabe, die wir nun erfüllen." Und was wünschen sie sich für die Zukunft? „Wir haben gelernt, nicht zu weit nach vorn zu schauen. Wir sind glücklich und das ist alles, was zählt."

Familie Egger: Vater Paul, die Zwillingsbrüder Egon und Alois, Mama Angelika und Partnerhund Sunny (von der Stiftung „Kindertraum"). Sunny soll Alois im Alltag helfen: Er öffnet Türen oder hebt auf Befehl Gegenstände vom Boden auf.

Seite 30 | SALZBURG | Sonntag, 7. Dezember 20[illegible]

Für die Patienten des EB-Hauses in Salzburg ist ihr „guter Geist" Tausende Kilometer unermüdlich auf Achse

Bei den ÖBB war er Fahrdienstleiter – seit 13 Monaten hat er seine privaten fahrenden Einsätze ganz in den Dienst der Wohltätigkeit gestellt: Matthias Haas aus Pfarrwerfen gondelt unermüdlich durch Salzburg und das grenznahe Bayern, um Spendengelder für die Schmetterlingskinder und deren EB-Haus in Salzburg aufzutreiben. Und dazwischen stellt er sich auch mit einer Geburtstagstorte ein.

Die Geburtstagstorte und ihr Überbringer: Haas mit Sabine Unger, Leiterin Dr. Diem und EB-Pionierin Dr. Gabriele Pohla-Gubo (re.).

Spenden-Marathon für „Schmetterlinge"

„So an die fünfzig Tankfüllungen habe ich sicher schon verfahren", sagt der 71-Jährige zu seinem Spendenmarathon für die Schmetterlingskinder. Begonnen hat er damit anlässlich seines 70. Geburtstags. „Ich wollte dafür danken, dass es mir und meiner Familie doch recht gut geht. Und so bin ich auf die Idee gekommen, für das EB-Haus zu sammeln." Landauf, landab grast der frühere Fahrdienstleiter nun alle möglichen Stellen und Ereignisse ab – vom Preisschießen in Stegenwald bis zum Golliger Hallenbad –, um für das Budget des EB-Hauses beizutragen.

Dessen Leiterin Dr. Anja Diem, die über einen Jahresetat von 500.000 € an Spenden verfügen kann: „Für die Behandlung der Patienten kommen schon die Krankenkassen auf – aber fürs Personal nicht."

Und so ist es für sie mehr als eine nette Aufmerksamkeit, wenn sich der gelernte Zimmermann aus dem Pongau mit einer Geburtstagstorte einfindet, die in Form des EB-Hauses von Konditor Hasslwandter aus Pfarrwerfen stammt. Dr. Diem: „Wir hatten gar keine Zeit, an unseren 3. Jahrestag zu denken." Noch größer wird die Freude sein, wenn sich Haas kurz vor Weihnachten mit einem dicken Scheck aus seinen „karitativen Betriebstouren" einfindet. „Über 20.000 Euro werden es sicher sein." Für Diem „die Jahres-Finanzierung einer Halbtagskraft".

> Wir sind dem Herrn Haas für seine steten Bemühungen wirklich sehr dankbar
>
> Dr. Anja Diem, EB-Haus

Rund 300 Patienten aus der ganzen Welt, zum Großteil aber schon aus Österreich, werden derzeit im zur Hautklinik von Prof. Helmut Hintner gehörenden Institut betreut. „Von Babys bis zum meiner Ältesten, einer 78-jährigen Patientin, die aber eine milde Form von EB hat." Auf der anderen Seite gibt es sehr aggressive Formen der Erbkrankheit. „Wenn die Lunge befallen wird, sterben die Betroffenen schon im Säuglingsalter." Im Schnitt werden die bedauernswerten „Schmetterlinge" rund 40 Jahre alt, und die Perspektiven verbessern sich stets: „Vor allem durch neue Errungenschaften in der Zelltherapie, die doch auch für gedämpften Optimismus sorgen. Unser Ziel ist irgendwann die Heilbarkeit."

ROLAND RUESS

Auszüge aus einem respektablen Spendenordner daheim in Pfarrwerfen: EB-Helfer Matthias Haas mit Tochter Jutta Oschwendtner & Enkerl Florian.

Daten & Fakten

TALK OF THE TOWN | PROMOTION

S6

GOLF CHARITY HILFT SCHMETTERLINGSKINDERN

SCHÖNER ERFOLG. AM 20. SEPTEMBER 2008 SCHLUGEN IM COLONY CLUB GUTENHOF IN HIMBERG BEI WIEN ÜBER 250 GOLFER ZUGUNSTEN DER SCHMETTERLINGSKINDER AB. ETWA 40.000 EURO KONNTEN BEIM BENEFIZTURNIER FÜR DEN GUTEN ZWECK ERSPIELT WERDEN.

Foto Siegerehrung (von Links): Ulla Epler, Volker Piesczek, Reinhard Nowak, Feliciias Witt-Dörring, Christian Höfer

von links: Alfred Ruhm, Volker Piesczek, Christian Höfer

GUTER ZWECK

>>> ERFOLG NR. 2. PROMIS LEGTEN SICH ZUGUNSTEN DER VIENNA CAPITALS CHARITY VOLL INS ZEUG –

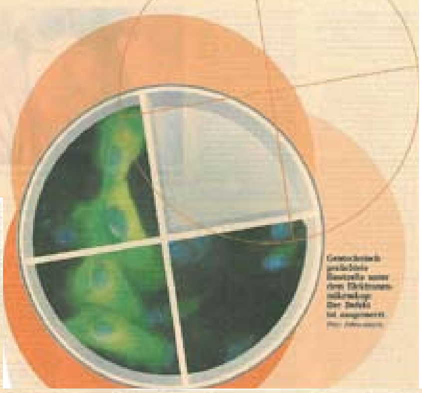
dabei auch ÖFB-Teamchef-Assistent Andreas Herzog, Ex-Skistar Christian Mayer, Co-Callboy Gernot Kulis, Steffi Graf (LA) u.v.m. ‹‹‹

Pressespiegel

20 MEDSTANDARD Montag, 8. September 200

Ohne schützende Hülle

Es gibt Menschen, die mit einer Haut, so empfindlich und verletzlich wie Schmetterlingsflügel, geboren werden. Sie leiden an Epidermolysis bullosa, einer seltenen Erbkrankheit. In Salzburg werden gerade spezifische Gentherapien entwickelt.



WISSEN

Schmetterlingskinder

„Keine Blasen mehr auf der Haut“

Wie können genetische Schäden repariert werden? Carola Hanisch sprach mit Johann Bauer, einem Experten für Epidermolysis bullosa, über den Status quo der Forschung, innovative Therapie-Ansätze und Finanzierungshürden.

Kranke Hautzellen werden repariert

Erste Erfolge mit neuer Therapie für die „Schmetterlingskinder“

Sie müssen ständig aufpassen, sich nicht zu verletzen, bei geringster Belastung treten Blasen und Wunden am ganzen Körper auf. Die Rede ist von den „Schmetterlingskindern“. Ihre Haut ist so empfindlich wie die Flügel eines Schmetterlings. Mit einer neuen Therapie werden kranke Hautzellen repariert.

Epidermolysis bullosa (eb) heißt dieses genetisch bedingte Hautleiden, das in unterschiedlich schweren Formen auftritt. „In Österreich sind etwa 500 Menschen betroffen“, so Dr. Rainer Riedl, Vater einer an eb erkrankten Tochter und Obmann der Selbsthilfegruppe debra Austria. „Schuld an der Erkrankung ist ein Gendefekt. Es wird ein Eiweißstoff, der dafür zuständig ist, dass die Hautschichten zusammenhaften, zu wenig oder gar nicht gebildet“, erklärt Univ.-Prof. Dr. Johann Bauer Forschungsleiter am eb-haus Austria in Salzburg, einer spendenfinanzierten Klinik.

MEDIZIN aktuell

Eva Rohrer

Mit Hilfe einer Gentherapie gibt es jetzt erste Erfolge: Kranke Hautzellen werden entnommen und der Fehler im Erbmaterial in einem Speziallabor in Italien korrigiert. Das defekte Gen wird durch ein intaktes Gen ersetzt und damit gesunde Haut gezüchtet. Dieses Hautstück transplantiert man dem Patienten dann wieder in der Salzburger Klinik. Das Gewebe ist an dieser Stelle geheilt.

Info: www.eb-haus.at oder debra-austria: ☎ 01/876 4030 www.schmetterlingskinder.at E-Mail: rainer.riedl@debra-austria.org Spendenkonto für die Unterstützung der Forschungsarbeit: PSK 90.000.096 ZVR 412404499

Hilfe für die Schmetterlingskinder debra-austria

Pressespiegel

OÖNachrichten Land&Leute

Genforscher macht Schmetterlingskind neue Hoffnung

RAAB. Josef Penninger ist einer der ganz Großen im kleinen Kreis der Genforscher und ein entsprechend vielbeschäftigter Mann. Für die Schmetterlingskinder und die Landesmusikschule Raab nimmt sich der Universitätsprofessor mit Innviertler Wurzeln trotzdem Zeit.

Auf die Brust heften darf sich das Silvia Humer, die Leiterin der Landesmusikschule Raab. Sie hat anlässlich des 60-Jahr-Jubiläums ihres Hauses eine ungewöhnliche Veranstaltungsreihe initiiert.

Unter dem Titel „Musik begegnet Wissenschaft" halten künftig renommierte Wissenschafter Vorträge zu aktuellen Themen, die jeweils von Musikerinnen und Musikern klangvoll umrahmt werden.

Den Anfang macht Josef Penninger (44). Der international anerkannte Genforscher kommt morgen, Samstag, 8. November, um 20 Uhr in die Aula der Hauptschule Raab und hält ein Referat mit dem Titel „Den genetischen Ursachen von Krankheiten auf der Spur – Genforschung als Schlüssel im Kampf gegen Krebs und andere lebensbedrohliche Krankheiten".

Der Eintritt ist frei, um Spenden wird gebeten. Der Reingewinn der Veranstaltungen wird jeweils einer dem Vortragenden nahestehenden Einrichtung weitergegeben. Josef Penninger widmet den Abend den Schmetterlingskindern.

Der gebürtige Gurtner, der in Ried das Gymnasium absolviert und in Innsbruck Medizin sowie Kunstgeschichte und Spanisch studiert hat, wird demnächst mit Unterstützung der Hilfsorganisation „debra austria" ein Forschungsprojekt starten, um die Suche nach Heilungsmöglichkeiten für Epidermolysis bullosa – die Krankheit der „Schmetterlingskinder" – voranzutreiben.

Wie schwer das Leben der „Schmetterlingskinder" ist, weiß eine Raaber Familie aus täglicher Erfahrung. Franz Feichtlbauer, Obmann-Stellvertreter von „debra austria", ist Vater einer Tochter, die an der genetisch bedingten Hauterkrankung leidet.

„Betroffene haben eine Haut, die so empfindlich wie die Flügel eines Schmetterlings sind. Meine Tochter kämpft ständig mit Blasen, sehr langsam heilenden Wunden und heftigen Schmerzen. Eine große Belastung für Betroffene und Angehörige", so der Raaber. (ho)

Startet großes Projekt Foto: Weihbold

Gentherapie für Schmetterlingskinder

Eine ursächliche Behandlung der Epidermolysis bullosa ist keine Utopie mehr: Nach einem ersten Erfolg in Italien soll bald auch in Österreich die Gentherapie für bestimmte Formen dieser quälenden Erkrankung anlaufen.

Von Mag. Christine Lindengrün

Bereits vor drei Jahren wurde in Italien eine Ex-vivo-Gentherapie an einem Patienten mit Epidermolysis bullosa (EB) dystrophica erfolgreich durchgeführt. Aus der Haut des betroffenen Patienten wurden Stammzellen isoliert und der defekte Genabschnitt ausgetauscht. Diese transfektierten Stammzellen wurden in Zellkultur vermehrt und anschließend auf defekte Hautstellen des Patienten zurücktransplantiert. In Österreich ist nun ein weiterer Fortschritt in Richtung einer ursächlichen Heilung dieses seltenen Leidens erzielt worden.

Jedes Lebensalter betroffen

Zur Zeit ist bei EB nur eine symptomatische Therapie möglich: „Ziel der Behandlung ist es, die Wundheilung zu beschleunigen und vor allem auch Verwachsungen zu vermeiden", erzählt Dr. Rainer Riedl, Obmann der Selbsthilfegruppe debra-austria und Vater eines Schmetterlingskindes.

Die Bandbreite der EB ist sehr groß. Sie reicht von der leichtesten Form, der EB simplex, bis zur EB junctionalis Typ Herlitz mit einer maximalen Lebenserwartung von zwei Jahren. Betroffen sind aber nicht nur Kinder. „Der Begriff ‚Schmetterlingskind' wird gern verwendet, weil er sehr einprägsam ist", so Riedl. „Wir kennen aber Patienten aller Altersstufen."

Prävalenzen können nur geschätzt werden. Über Selbsthilfegruppen und Register sind etwa 250 österreichische Patienten bekannt. Die Dunkelziffer ist sicher wesentlich höher. „Es gibt, wie ich weiß, viele Menschen mit Simplex-Formen, die keine Selbsthilfegruppen besuchen", meint Riedl. „Sie können mit ihren Symptomen allein umgehen, vor allem, wenn die Erkrankung in der Familie schon bekannt ist."

Gendefekt korrigiert

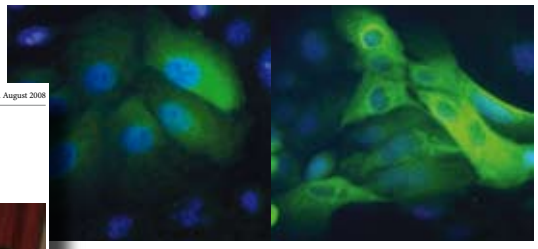
Für schwerere Formen der EB wird an der Realisierung einer Gentherapie gearbeitet. Das von Prof. Dr. Michele de Luca, Institut für regenerative Medizin, Modena, entwickelte System soll in naher Zukunft auch in Österreich angewandt werden. Die technischen Voraussetzungen dafür wurden im eb-haus Austria in Salzburg geschaffen (www.eb-haus.at). „Wir haben eine Methode entwickelt, sowohl defekte Plectin- als auch Kollagen-Gene zu reparieren", berichtet der Leiter des Forschungslabors, Univ.-Doz. Dr. Johann Bauer, Universitätsklinik für Dermatologie, Salzburg. Bisher war aufgrund der Größe dieser Gene eine Korrektur nicht möglich. Das Forschungsteam um Bauer hat einen Reparaturbaustein konstruiert, mit dem ein Austausch des defekten Gens möglich ist. „Wir haben an Patientenhaut eine Reparatur durchgeführt und mittels Fluoreszenzfärbung nachgewiesen, dass das Protein produziert wird." Somit ist für das Team der Beweis erbracht, dass das Prinzip der „Genschere" funktioniert. „Wir können nun für zwei schwere Formen der EB den Weg der Ex-vivo-Gentherapie beschreiten." Für Patienten, die an EB simplex mit Muskeldystrophie oder EB dystrophica leiden, besteht somit berechtigte Hoffnung auf eine wirkliche Heilung.

Bauer: „Wenn alles gut vorbereitet wird, sind keine Abstoßungsreaktionen zu erwarten."

Internationale Kooperation

Für die Behandlung österreichischer Patienten ist die Zusammenarbeit mit dem Forschungszentrum für regenerative Medizin in Modena erforderlich. „Die Kooperation ist deshalb wichtig, weil Prof. Luca sogenannte GMP-Labors hat", berichtet Bauer. „‚Good manufacturing practice' ist für solche Transplantationen notwendig, um sie sicher und effektiv durchführen zu können." In Salzburg soll den Patienten Haut entnommen werden, in Italien werden die Sicherheitstests durchgeführt. Die Transplantation wird wieder in Österreich erfolgen. „Wir gewinnen jetzt schon Stammzellen unserer Patienten und bewahren sie für eine eventuelle Gentherapie auf", erzählt Bauer. „Sobald die nötigen Zertifizierungen und Genehmigungen vorhanden sind, kann das Programm anlaufen." Bauer hofft, dass dies schon gegen Ende des Jahres der Fall sein wird.

In weiterer Zukunft soll das Prinzip der Genschere auch für andere EB-verursachende Gendefekte angewendet werden. Theoretisch möglich ist dies bei allen Formen der EB, bei denen noch Restprotein vorhanden ist. In diesen Fällen ist auch nicht mit Komplikationen zu rechnen. „Wenn alles gut vorbereitet wird, sind keine Abstoßungsreaktionen zu erwarten", so Bauer. „Der erste Patient lebt seit drei Jahren mit den Hauttransplantaten."



Nach Reparatur des betroffenen Genabschnitts können die Hautzellen des Patienten wieder Kollagen (grün) bilden.

clinicum

Errungenschaft in der Forschung zu Epidermolysis bullosa

Wie man mit Scheren und Schiffen Kinder heilt

WIEN – Eine der wenigen Forschergruppen, die in Österreich mit Gentherapie arbeiten, widmet sich der Suche einer Heilungsmethode für Schmetterlingskinder. Nun ist ihnen ein Durchbruch in der Therapie gelungen.

Als Schmetterlingskinder sind jene Betroffenen bekannt, die unter Epidermolysis bullosa (EB) leiden. Bei der seltenen Krankheit fehlen auf Grund von Genmutationen Strukturproteine der Basalmembran. In der Folge kommt es bei geringsten mechanischen Belastungen zu Blasen- und Wundbildung an Haut und Schleimhäuten. Diese Fragilität ihrer Haut hat den kleinen Patienten den Namen Schmetterlingskinder eingebracht.

Die Behandlungsmöglichkeiten beschränken sich aber auf die Versorgung der Wunden. Komplikationen erschweren den Patienten das Leben: Infektionen, Vernarbungen, Verwachsungen der Finger und Zehen, Ernährungs- und Verdauungsprobleme durch Wundbildung im Mund und Magen-Darm-Trakt sowie schwere Karies. Die Diagnose wird unmittelbar nach der Geburt gestellt – schon im Mutterbauch sind die Blasen vorhanden – und mittels Schnelltest innerhalb weniger Tage eingegrenzt. Die Kinder entwickeln sich motorisch und psychisch völlig normal und haben in den meisten Fällen eine annähernd normale Lebenserwartung.

Dr. Rainer Riedl, Geschäftsführer und Gründer von debra-austria (siehe Kasten), dessen Tochter an EB leidet, erklärt: „Es gibt eine hohe Bandbreite an Symptomen. Sie beginnt mit Blasenbildung und geht bis zum Tod nach wenigen Monaten, wie das bei der Herlitz-Unterform der EB junctionalis der Fall ist."

Heilungserfolg durch Gentherapie

In der Forschung hat sich nun ein Meilenstein in Richtung Heilung ergeben. Bei zwei Formen der EB verschafft ein wissenschaftlicher Durchbruch Linderung der Erkrankung. Mittels Gentherapie konnten fehlerhafte Strukturen in den Genen korrigiert werden, und zwar für Epidermolysis bullosa dystrophicans, einer besonders schweren Form von EB, bei der das Kollagen-Gen betroffen ist, und für Epidermolysis bullosa simplex mit Muskelschwäche, bei der das Plektin-Gen betroffen ist.

Bisher war bei diesen Formen auf Grund der Größe des Gens eine Korrektur in Laborversuchen nicht machbar. Bei der sogenannten Ex-vivo-Gentherapie wird eine Hautprobe des Patienten im Labor kultiviert und Stammzellen entnommen. Mittels Genschere (Spliceosome-Mediated RNA Transplicing, SMaRT-Technik) kann gezielt der fehlerhafte Abschnitt des defekten Gens ausgetauscht und reparierte Zellen als Transplantat auf den Patienten rücktransferiert werden. Im Lauf von Monaten wächst die Haut wieder an und zeigt dann erhaft keine Blasenbildung mehr an der Stelle des Transplantates.

Um das intakte Gen an seinen Bestimmungsort im Transplantat zu schaffen, wird ein „Genschiff" benutzt. Dabei handelt es sich meist um abgeänderte RNA-Viren, da sie zu einem hohen Prozentsatz ihr Ziel erreichen. Der zu ersetzende, intakte Genabschnitt (Vektor) wird in die Master-Cell-Bank eingebracht. Sie ist ein Zellkonglomerat, das die Virusvektoren produziert. Diese werden dann in die Hautzellen des Patienten eingebracht, wo die Viren sich in das Genom der Patienten integrieren. Der Leiter der Forschungsabteilung des eb-Hauses, Univ.-Doz. Dr. Johann Bauer, erklärt die entscheidende Entdeckung: „Das Problem bei den dystrophen Formen war, dass das einzuschleusende Kollagen-Gen für das Genschiff zu groß war. Erst durch die Entdeckung der Genschere war es möglich, das Kollagen-Gen in mehreren Teilen in das Genschiff zu packen und so in die Hautzellen einzuschleusen."

Dr. Rainer Riedl

Auch wenn die Methode nur ein Schritt in Richtung einer kompletten Heilung ist, schmälert das nicht die Freude über den Erfolg: „Obwohl sich nur kleine Stellen transplantieren lassen, eine Transplantation für den Patienten belastend ist und Schleimhäute davon ausgenommen sind, stellt die Methode für Patienten einen großen Fortschritt dar", weiß Doz. Bauer aus der Studie an einem Patienten mit EB. „Das Transplantat war normal belastbar und zeigte keine Blasenbildung. Der Patient war begeistert."

Univ.-Doz. Dr. Johann Bauer

In Österreich ist das eb-Haus die einzige Einrichtung, die zu EB forscht. Das aktuelle Projekt wird in Kooperation mit Univ.-Prof. Dr. Michele Dr. Luca von der Universität Modena in Italien durchgeführt, der seit 25 Jahren über Stammzellen der Haut forscht.

Mitterweile ist die Technologie etabliert. Was noch fehlt, sind Genehmigungen von Seiten des Ministeriums und Sicherheitstestungen. Denn wegen der Gefahr maligner Entartung ist Gentherapie immer auch eine Frage der Sicherheit. Der Vorteil an der Haut ist aber die Einsehbarkeit. „Wir schätzen, dass in den nächsten drei Jahren die Therapie als Standard angeboten werden kann", vermutet Doz. Bauer.

Mit dieser Entdeckung ist man dem langfristigen Ziel ein Stück näher gerückt – der In-vivo-Gentherapie: Eine Creme oder ein Bad, über das sich die Gentherapie applizieren ließe, wäre die ideale Form einer Heilung. „Doch davon sind wir noch weit entfernt", weiß Doz. Bauer. Mögen ihnen zwei wesentliche Voraussetzungen erhalten bleiben, die dieses Ziel realisierbar werden lassen könnten: die dankenswerte Unterstützung der Spender und das unermüdliche Engagement der Mitarbeiter. *JoB*

Das Verbinden offener Hautareale gehört für Schmetterlingskinder zum Alltag (hier an der Ambulanz mit Dr. Anja Diem und DGKS Manuela Langthaler). Neue Forschungsergebnisse rücken nun Hauttransplantationen in greifbare Nähe.

debra-austria – Hilfe für Schmetterlingskinder

Interessengemeinschaft Epidermolysis bullosa und Verein zur Förderung der Epidermolysis bullosa-Forschung.
debra-austria dient dem Erfahrungsaustausch unter Betroffenen einer seltenen Krankheit, stellt die Versorgung sicher und betreibt Forschung im eigens gegründeten EB-Haus in Salzburg. Der Bau wurde aus Spendengeldern und einer einmaligen staatlichen Zuwendung finanziert und 2005 eröffnet. Seitdem erhält sich der Betrieb durch private Spenden und beschäftigt drei Ärzte und drei Krankenschwestern, die an der Versorgung Betroffener arbeiten und an neuen Heilmethoden forschen.
Wenn Sie die Arbeit zu Gunsten der Schmetterlingskinder unterstützen wollen, können Sie das mit einer Spende tun – jeder Betrag hilft.
Spendenkonto: PSK 90 000 096
Spender-Hotline: 01/252 17 17

Kontakt debra-austria:
office@debra-austria.org
www.schmetterlingskinder.at
Tel.: 01/876 40 30

Epidermolysis bullosa hereditaria

- **Definition:** Gruppe von genetischen Hautkrankheiten mit Mutationen in Genen für Strukturproteine der dermo-epidermalen Basalmembranzone. Bisher Defekte in zehn Genen bei den EB-Formen bekannt. Die Inzidenz bei allen Epidermolysis-bullosa-Formen wird auf 1 pro 50.000 bis 1 pro 100.000 Geburten geschätzt.
- **Klinik:** Minimale Traumata führen zu Blasenbildung an Haut und hautnahen Schleimhäuten, Narbenbildung, Verwachsungen, Gedeihstörungen, Karies.
- **Einteilung in drei Hauptformen nach Spaltbildungsebene in der Haut:**
  1. EB simplex (EBS) mit Spaltbildung in den basalen Keratinozyten.
  2. EB junctionalis (EBJ) mit Spaltbildung entlang der Basalmembran.
  3. EB dystrophica (EBD) mit Spaltbildung unterhalb der Basalmembran. Die Haupttypen werden in Subtypen mit unterschiedlichem Erbgang, Prädilektionsstellen und Begleitsymptomen unterteilt.
  4. Kindler-Syndrom (Sonderform)

Metabolisches Syndrom bei älteren Leuten

Erhöht Rentnerbauch das Risiko fürs Herz?

GLASGOW – Ein Metabolisches Syndrom bei älteren Menschen geht mit erhöhtem Diabetesrisiko für die Betroffenen einher. Eine rote Fahne in Sachen Herz- und Hirninfarkt ist es aber nicht. Das ergab die PROSPER*-Studie, in die mehr als 4800 Personen im Alter zwischen 70 und 82 Jahren aufgenommen wurden. Innerhalb von 3,2 Jahren hat man im Studienkollektiv 772 kardiovaskuläre Erkrankungen und 287 Fälle von Diabetes mellitus neu entdeckt. Die fehlende Assoziation zwischen metabolischem Syndrom sowie Herz- und Kreislauferkrankungen ließ sich auch in einer weiteren Untersuchung, der BRHS**, bestätigen. Auch bei der Auswertung der Daten von fast 3000 Patienten ergab sich lediglich für den Diabetes – nicht aber für kardiovaskuläre Krankheiten – ein Zusammenhang mit einem dicken Bauch oder über der Norm gemessenen Blutfetten oder Nüchternzucker. *SK*

*Prospective Study of Pravastatin in the Elderly at Risk

**British Regional Heart Study

Nanoud Sattar et al., Lancet 2008; 371: 1927–1935

EU-Referenzzentrum für Schmetterlingskinder

SALZBURG – Nach einem Treffen von Landeshauptfrau Gabi Burgstaller mit EU-Gesundheitskommissarin Androulla Vassiliou am Rande der Salzburger Festspiele wird ein EU-Koordinator sich davon überzeugen, das Haus für Schmetterlingskinder in Salzburg als Europäisches Referenzzentrum anzuerkennen. „Das Ziel der Europäischen Union, solche Zentren in mehreren Mitgliedsstaaten im Bereich seltener Krankheiten zu etablieren ist auch eines der Hauptziele des Bundeslandes Salzburg", betont Burgstaller nach dem Gespräch und sagt weiters: „Damit ist ein wichtiger Meilenstein für die Behandlung der Kinder gesetzt, der innerhalb der EU Salzburg in den Mittelpunkt rückt."

Impressum:

Herausgeber: *debra-austria*
Am Heumarkt 27/3, 1030 Wien
Redaktion: Dagmar Libiseller
www.schmetterlingskinder.at
Layout und Druck: DIE DRUCKEREI EGGER GmbH, Imst

Hilfe für die Schmetterlingskinder
debra-austria

Editorial Editorial

Foto: Isolde Mayr Faccin

Liebe *debra*-Freunde,

auch während des zweiten Halbjahres 2008 wurden wir von vielen Freunden und Helfern unterstützt. Wir waren bei einer Reihe von Veranstaltungen anwesend. Die Solidarität, die uns entgegengebracht wurde, war großartig. Details könnt ihr in den folgenden Berichten nachlesen. Wir hatten auch die Möglichkeit, uns mit Betroffenen und deren Familien zu treffen. Der intensive Kontakt und Meinungsaustausch mit unseren Mitgliedern ist uns sehr wichtig, da wir daraus neue Kraft schöpfen, um unsere Ziele zu verfolgen. Im August organisierte Zita Pfeifer eine fröhliche Bergwanderung und im November trafen wir uns alle zu einem „Törggelen" in Toblach. Aus dem gemütlichen Beisammensein ergaben sich viele neue Ideen für das Jahr 2009.

Weiters führten wir in den letzten Monaten verschiedene Gespräche mit den Verantwortlichen des Interreg-Projektes aus Salzburg und Bozen. Es ist ein sehr wichtiges und umfangreiches Projekt, das vielen Betroffenen neue Hoffnungen gibt. Wir werden daher in den nächsten Ausgaben von *debra-aktuell* ausführlicher darüber berichten. Wesentliche Forschungsaktivitäten werden in dem am 21. Oktober 2008 eröffneten medizinischen Universitätszentrum CReM (Zentrum für regenerative Medizin) der Universität Modena und Reggio Emilia unter der Leitung von Prof. Michele De Luca und seinem Team stattfinden. Die Eröffnung dieses Zentrums ist ein Meilenstein der internationalen Genforschung für seltene Krankheiten. Wir werden in naher Zukunft mit Ärzten und Patienten eine Fahrt nach Modena organisieren, um das Zentrum zu besichtigen.

Zum Jahrestag des *eb-hauses* gratulieren wir von Herzen dem Obmann der *debra-austria*, Dr. Rainer Riedl, dem Mentor des *eb-hauses*, Univ.-Prof. Dr. Helmut Hintner, weiters Prof. Dr. Johann Bauer und seinen Mitarbeitern sowie dem besonders engagierten *eb-haus-Team*, Dr. Gabriela Pohla-Gubo, Dr. Anja Diem, Dr. Katharina Ude-Schoder sowie Dr. Elisabeth Pointner, Dr. Verena Bürkle, Dr. Nicola Meißner. Besonders hervorheben möchte ich unsere Spezialkrankenschwestern Manuela und Alexandra, die uns immer mit neuen Verbandsmaterialien und Medikamente versorgen sowie Sabine Unger, die uns im *eb-haus* bei allen bürokratischen Schwierigkeiten hilft. Der Glückwunsch zum Jahrestag ist mit der großen Hoffnung auf Heilung von EB verbunden. Mittlerweile sind es viele Menschen, die in diesem Haus für die „Schmetterlingskinder" arbeiten und ihre Hilfe und ihr Wissen besonders engagiert anbieten. Wir alle, so denke ich, können froh sein, so eine Einrichtung zu haben, wo wir jederzeit Hilfe, Auskunft und Solidarität erfahren dürfen.

Auch für die Zukunft wünsche ich allen Mitarbeitern in diesem, unserem Haus viel Erfolg, Freude und Ausdauer, um in absehbarer Zeit konkrete Schritte in Richtung Heilung von EB zu erreichen.

Bei allen Freunden und Helfern bedanke ich mich sehr für ihre große Unterstützung und schließe die Bitte an, auch weiterhin für die „Schmetterlingskinder" da zu sein. Herzlichen Dank!

Für das Jahr 2009 wünsche ich allen eine friedliche Zeit, viel Gesundheit und Erfolg.

Isolde Mayr Faccin
Obfrau *debra-südtirol - alto adige*

Eröffnung des Universitätszentrums CReM in Modena Inaugurazione del CReM di Modena

Am 27. Oktober 2008 wurde das CReM (Zentrum für regenerative Medizin) der Universität Modena und Reggio Emilia unter der Führung von Prof. Michele De Luca offiziell eröffnet. Für die „Schmetterlingskinder" und deren Familien ist in naher Zukunft ein „Tag der offenen Tür" in Zusammenarbeit mit dem Verein *debra-italia* geplant.

Prof. Michele De Luca Foto: R. Hametner

Wenn Kinder für Kinder Kuchen backen …
I bambini fanno dolci …

Diese Kuchenaktion ist mittlerweile ein fixer Bestandteil im Jahresprogramm des Pustra Jungscharleitergremiums. Insgesamt 16 Jungschar- bzw. Ministrantengruppen aus den Dekanaten Bruneck, Hochpustertal, Taufers und Gadertal versuchten in den letzten Monaten mit selbst gemachtem Kuchen so viel Geld wie möglich zu sammeln. Dies ist ihnen auch 2008 wieder gelungen: die Jungschargruppen aus St. Lorenzen, Bruneck, Pfalzen, Antholz Mittertal, Toblach, Geiselsberg, Oberolang, Enneberg, Stern, St. Kassian, Welsberg und Niederdorf sowie die Ministranten von Antholz Mittertal, Geiselsberg, Toblach und Luttach haben die beträchtliche Summe von 5.700,- Euro zusammen bekommen und wollten damit wieder Gutes tun. So entschloss sich das Pustra Jungscharleitergremium aufgrund einer Anfrage vom Hochpustertal, einen Teil des Geldes für den Flug einiger Tschernobyl-Kinder nach Südtirol zu geben. Ein weiterer Teil wird den „Schmetterlingskindern" zu Gute kommen. Die Vorsitzende des PJSLG, Anna Mittich, und ihr Stellvertreter, Daniel Kohlgruber, sind sehr stolz, dass wieder soviel gesammelt werden konnte und freuen sich über den großen Einsatz der Jungschar- und Ministrantengruppen.

v.l.n.r.: Obfrau *debra-südtirol - alto adige* Isolde Mayr Faccin, Vorsitzende des PJSLG Anna Mittich und ihr Stellvertreter Daniel Kohlgruber, eine Vertreterin der Jungschargruppe Niederdorf sowie die Verantwortliche der Tschernobyl-Kinder Dr. Maria Cristina Vittone Olivotto.
Foto: privat

Südtiroler Wandertag 2008 · Giornata in Montagna 2008

Am letzten Augustsonntag trafen sich die Familien Faccin, Egger, Pfeifer und weitere Freunde zu einer Wanderung im oberen Vinschgautal.
Während Zita und Martin Pfeifer, Alois Egger und Anna Faccin mit dem Auto zur Stilfser Alm fuhren, führte Daniel Pfeifer den Rest der Gruppe über einen schönen dreistündigen Wanderweg von der Prader zur Stilfser Alm. Der Himmel war ziemlich bewölkt, sodass der Ausblick auf das Ortlermassiv leider nur teilweise möglich war.
Unterwegs zeigte Daniel den Wanderern die Unterstände und Schützengräben, die noch vom 1. Weltkrieg stammen.
Hier verlief einst die so genannte Ortlerfront. Nach rund drei Stunden trafen die Wanderer bei der Stilfser Alm ein, wo Anna, Alois, Martin und Zita bereits auf sie warteten. Gemeinsam wurde gut gegessen und viel geplaudert.
Dies war für alle ein ausgefüllter Sonntag und es wurde beschlossen im nächsten Jahr wieder einen solchen Wandertag zu organisieren.

Gruppenfoto Foto: I. Faccin

Beim Mittagessen Foto: I. Faccin

Fleißige Schülerinnen der Volksschule Sexten helfen den "Schmetterlings-kindern"
Studenti della scuola elementare di Sesto Val Pusteria aiutano i "bambini farfalla"

Im Rahmen dieser Aktion wurden zwei Holzschatullen von den Schülern und Schülerinnen bemalt und nach Sesto Fiorentino – Florenz zur XII. Ausgabe „Die Schatulle in der Welt – die Welt in der Schatulle“ geschickt. Das heurige Thema lautet „Entlang des Flusses“. Der Reinerlös kommt, wie schon in den letzten Jahren, unserem Verein *debra-südtirol - alto adige* zugute. Einen großen Dank an die Fachlehrerin, welche die Schülerinnen unterstützt hat.

30 Sextner Kinder Jugend Familie

Empfindsam wie ein Schmetterling!!!!

Die Mädchen der 5. Klasse sammeln für die Schmetterlingskinder von Südtirol.

Anna Faccin absolvierte ihr Praktikum bei unserer Mitschülerin Lisa. Als wir Annas Blasen im Gesicht und ihre verbundenen Hände sahen, fragten wir uns, was das für eine Hautkrankheit sei und fragten bei den Lehrerinnen nach. Sie erklärten uns: „Anna ist ein Schmetterlingskind und hat eine sehr empfindliche Haut!“ Doch wir wollten noch mehr wissen. Unsere Klasse schrieb Fragen auf Zettelchen, die wir Lehrerin Anke gaben.
Diese gab sie weiter an Anna, die unsere Fragen schriftlich beantwortete.
Die Lehrerinnen erzählten uns auch, dass das Verbandsmaterial für Menschen mit dieser Hautkrankheit sehr teuer ist. Es kam uns die Idee, eine Spendenaktion zu starten. Also taten wir Mädchen uns zusammen. In zwei Gruppen bastelten wir viele Sachen. Die meisten davon waren Schmetterlinge oder mit Schmetterlingen geschmückt.
Da der Katholische Familienverband jedes Jahr eine Muttertagsfeier veranstaltet, wollten wir diese Gelegenheit nutzen und baten die Verantwortlichen, dort unsere Bastelarbeiten anbieten zu dürfen. Am Freitag, den 9. Mai, war es soweit. Wir trafen uns alle im Haus Sexten und verkauften unsere Basteleien. Mit großem Erfolg: wir brachten eine schöne Summe zusammen. Am Freitag, den 23. Mai, kam Anna Faccin mit ihrer Mutter, der Vorsitzenden der Debra-Südtirol, zu uns in die Schule, und wir durften ihnen im Rahmen einer kleinen Feier den wertvollen Scheck in Höhe von 619 Euro persönlich überreichen.
Wir danken nochmals den Spenderinnen und Spendern für ihre gute Tat und dem Katholischen Familienverband für sein Entgegenkommen.

Lea, Maria, Vera, Anna, Sabrina, Karin und Lisa

Die Mädchen der 5. Klasse beim Verkauf während der Muttertagsfeier

3. Benefizspaziergang für die „Schmetterlingskinder“ im Rahmen des Cortina-Dobbiaco-Run
3° Passeggiata di solidarietá per i “bambini farfalla” alla Cortina-Dobbiaco-Run

Unser Verein *debra-südtirol - alto adige* bedankt sich herzlich bei den Veranstaltern für die Organisation und bei allen Teilnehmern des Benefizspaziergangs für die „Schmetterlingskinder“ im Rahmen des Marathon Cortina-Dobbiaco 2008.

Open Air in Gufidaun
Concerto di Beneficenza a Gudon Provincia di Bolzano

3800 Euro hat die Jugendgruppe Gufidaun dem Verein „Depra“ gespendet.
Foto: „D“/wd

GUFIDAUN / Soziales

Jugendliche helfen

Erlös aus Konzert für Schmetterlingskinder

Gufidaun (wd) – Die Jugendgruppe Guifidaun hat den gesamten Erlös ihres Benefizkonzertes (3.800 Euro) dem Verein Debra zur Verfügung gestellt.

Der 2004 gegründete Verein setzt sich für die „Schmetterlingskinder“ ein, die unter einer angeborenen Hautkrankheit leiden. Diese ruft bei geringster mechanischer Belastung Wunden hervor. Die Idee diesen Kindern zu helfen, hatten einige Mitglieder der Jugendgruppe Gufidaun. Monatelang hatten sie das Open Air Konzert mit Hilfe des Klausner Jugenddienstes vorbereitet. Es wurde ein voller Erfolg. „Der Einsatz für eine gute Sache ist lobenswert. Das Durchhaltevermögen der Jugendlichen war bemerkenswert“, sagen Magdalena Mayr und Philipp Kostner, die zwei Referenten des Jugenddienstes Klausen.

Men in the Alps 2009 – Charity-Kalender · Calendario-Charity

Bereits zum dritten Mal wird der Charity-Kalender „Men in the Alps“ zugunsten von Pro Positiv und *debra-südtirol - alto adige* herausgegeben. Der Kalender kostet 15,- Euro (zuzüglich Versandkosten) und ist unter: www.men-in-the-alps.com erhältlich.

Einen schönen guten Tag aus Südtirol!

Wir möchten wir Dich auf unseren neuen Kalender **MEN IN THE ALPS 2009** aufmerksam machen.

Der Verkaufserlös aus diesem Charity-Projekt geht in diesem Jahr an **Pro Positiv** (AIDS-Hilfe Südtirol) und **Debra** ("Schmetterlingskinder"). Wir würden uns freuen, wenn Du uns wieder mit dem Kauf eines Kalenders unterstützt.

Eine Übersicht über alle Kalenderblätter sowie das Bestellformular findest du unter **www.men-in-the-alps.com**.

Wir sind sicher, dass Du auch dieses Jahr viel Freude mit unserem Kalender haben wirst.

Ein herzliches Dankeschön im Voraus vom gesamten MEN IN THE ALPS-Team und im Namen der beiden Spendenempfänger

Buon giorno dall'Alto Adige!

Vorremo ricordarTi la prossima uscita del nostro nuovo calendario **MEN IN THE ALPS 2009**.

Quest'anno il ricavato della vendita di questo progetto caritatevole sarà devoluto a **Pro Positiv** (AIDS-Aiuto Alto Adige) e **Debra** ("Bambini farfalla"). Saremo felici se ci sostenessi nuovamente con l'acquisto del calendario.

Una prima visione del calendario ed il formulario d'ordine lo trovi nel sito **www.men-in-the-alps.com**. Siamo certi che anche quest'anno Ti farà piacere avere il nostro calendario.

Tutto il Team di MEN IN THE ALPS Ti ringrazia di cuore, anche a nome dei beneficiari dei ricavi.

Hello from South Tyrol!

We are proud to present the new edition **2009** of the charity men's erotica calendar **MEN IN THE ALPS**.

This year, all the net proceeds are donated to the charitable institutions **Pro Positiv** (AIDS-Help South Tyrol) and **Debra** (who cares for and supports the so-called "butterfly children"). We would be very thankful if You support our project again with buying a calendar.

An overview over all calendar sheets as well as the order form You will find visiting our website **www.men-in-the-alps.com**. We are sure, You will again enjoy our calendar with all its gorgeous landscape impressions and men.

Warm thanks in foreward from the team of MEN IN THE ALPS and in the name of the two charity organisations

pro positiv Südtiroler AIDS-HILFE

debra südtirol - alto adige

Der Charity-Kalender aus Südtirol · Il calendario a scopo benefico dall'Alto Adige · The Charity Calendar from South Tyrol

debra südtirol - alto adige

Vorweihnachtsessen in Toblach
Cena natalizia a Dobbiaco

Ein gemeinsamer Abend mit „Schmetterlingskindern" aus Südtirol, Tirol und Kärnten in Toblach
Una serata con "bambini farfalla" dell'Alto Adige, del Tirolo e della Carinzia a Dobbiaco

An diesem Treffen am 14. November 2008 nahmen die Familie Egger aus Imst, Maria Allmeier mit ihrer Tochter Petra und deren Mann aus Kärnten, die Familie Pfeifer aus Stilfs, Margith Watschinger aus Brixen mit ihrer Schwester, Franz Joseph und seine Mutter Anna aus Deutschnofen, Frau Dr. Gabriela Pohla-Gubo aus dem *eb-haus Austria* sowie einige Ausschussmitglieder von *debra-südtirol - alto adige* teil.

Margith Watschinger, Anna Faccin Foto: I. Faccin

Maria Allmeier aus Tirol mit Franz Joseph und seiner Mutter Anna aus Südtirol. Foto: G. Pohla-Gubo

Zita und Daniel Pfeifer Foto: I. Faccin

Margith Watschinger hat uns nach diesem Abend folgendes Gedicht geschrieben:

Gedicht für einen lieben Freund, der mich in meiner Krankheit stets begleitet. Von dir zu mir!

als ich dich kennen lernte, war ich noch sehr klein
und ich hatte große angst, vor dem leben und dem anderssein.
du aber brachtest große freude in mein leben und bei dir konnte ich stets geborgen sein.
das leben brachte mir nicht immer nur sonnenschein,
doch dies stärkte umso mehr mein selbstbewusstsein.
mit der zeit trennten sich unsere lebenswege,
doch in gedanken ich oft zu dir schwebe.
die zeit mit dir in fröhlichen runden
hat bei mir so einigen schmerz überwunden.
du hattest für mich stets ein offenes ohr
und ich stand nie vor einem verschlossenen tor.
mit diesem kleinen gedicht ich mich möchte bedanken bei dir
und in meinem herzen bist du stets bei mir.

Liebe Grüße an alle die mich kennen,
Margith Watschinger Falabella

Schriftführerin Manuela Costantini und Isolde Faccin Foto: G. Pohla-Gubo

Alois Egger lässt sich die Suppe und das Tirtl schmecken. Foto: G. Pohla-Gubo

Beim Törggelen Foto: G. Pohla-Gubo

Margith Watschinger mit ihrer Schwester Foto: G. Pohla-Gubo

Vizepräsident Guido Bocher mit Maurizio Faccin Foto: G. Pohla-Gubo

Daniel und Petra Guggenberger aus Kärnten Foto: G. Pohla-Gubo

Angelika und Paul Egger im Gespräch mit Dr. Gabriela Pohla-Gubo Foto: I. Faccin

4. Vinschgauer Volksmusik- und Schlagerabend
4ª Edizione della Musica folcloristica della Val Venosta

Im Bild von links Gerhard Malloth (Ferienregion Obervinschgau), Marcel Riedl (Firma MEM), Paul Gelmini (Verein „debra") und Karlinde Tarneller (Ferienregion Obervinschgau). Foto: „D"ino

MALS / Veranstaltung

Für Schmetterlingskinder

Teilerlös von Musikabend für soziale Zwecke

Mals (no) – Auch die vierte Auflage des „Vinschger Volksmusik- und Schlagerabends" in Mals wird mit einem sozialen Projekt verbunden. Wurde im vergangenen Jahr ein Teil des Erlöses der Südtiroler Krebshilfe zur Verfügung gestellt, so sind heuer die „Schmetterlingskinder" die Nutznießer.

Paul Gelmini, der dem Vorstand des Vereines „debra Südtirol" angehört, zeigte sich bei der Vorstellung des „Vinschger Volksmusik- und Schlagerabends" erfreut über das soziale Engagement der Organisatoren.

Er erläuterte die Auswirkungen der Hauterkrankung „Epydermolysis bulosa". Die Haut der Schmetterlingskinder sei so verletzlich wie die Flügel eines Schmetterlings. Jede noch so geringe Belastung führe zu schmerzhaften Blasen und Wunden am ganzen Körper.

Für die Südtiroler Patienten sei das Zentrum „Center of excellence" an der Salzburger Landesklinik die Anlaufstelle. Die Gelder würden für die Erforschung dieser genetisch bedingten Hauterkrankung verwendet. „Es gibt ein spezielles Südtiroler Forschungsprojekt, das nur mit Geldern aus Südtirol finanziert wird", berichtete Gelmini.

Die Spende zugunsten der Schmetterlingskinder wollen die Organisatoren des vierten „Vinschger Volksmusik- und Schlagerabends" am 4. Oktober bei der Veranstaltung an den Verein „debra" übergeben.

Der Abend in der Malser Tennishalle wird von der Ferienregion Obervinschgau, dem ASV Mals und der Firma MEM organisiert. Als Interpreten konnten „die Vinschger", die „Jungen Zillertaler", Sigrid und Marina, „die 3 'Zwidern", Bernhard Brink und die „Alpenrebellen" gewonnen werden.

Der Hockey-Club Pustertal hilft den „Schmetterlingskindern“
L’Hockey-Club Pusteria aiuta i “bambini farfalla”

Der Hockey-Club Pustertal Junior (U13-Team) und seine Betreuer erstellten einen Kalender für das Jahr 2009 und gaben diesen gegen eine freiwillige Spende an Verwandte und Bekannte weiter. Der gesamte Reinerlös von 690,- Euro kam *debra-südtirol - alto adige* zugute. Ein herzliches Dankeschön an alle Spender!

Herz für die Schmetterlingskinder

Bruneck – Dass sie nicht nur Sportsgeist besitzen, sondern auch eine ausgeprägte soziale Ader, zeigten die Mitglieder der Eishockeymannschaft H. C. Pustertal Junior U-13 und ihre Betreuer. Gemeinsam haben sie für 2009 einen Kalender erstellt, diesen gegen eine freiwillige Spende an Verwandte und Bekannte abgegeben und dabei einen Reinerlös von 690 Euro erzielt. Diesen haben sie für die Selbsthilfegruppe der Schmetterlingskinder „Debra Südtirol“ bestimmt und den Scheck jüngst Obfrau Isolde Mayr Faccin überreicht. Im Bild, die Spieler der U-13 des HC Pustertal Junior mit Isolde Mayr Faccin (rechts) und Tochter Anna (links). Foto: HC

Anna und das U13-Team vom Hockey-Club Pustertal mit Betreuer Sandro Foto: privat

Spende aus Steinhaus für die „Schmetterlingskinder”
Offerta per i “bambini farfalla”

„Steinhaus spielt Theater“ – unter diesem Motto haben sich Theaterspieler der Heimat- und Jungbühne Steinhaus am 15., 16. und 23. November 2008 auf die Bühne gewagt, um erstmals gemeinsam vor Publikum zu spielen. Aufgeführt wurden verschiedene Einakter, bei denen vom Kindergartenkind bis hin zu den älteren Spielern alle ihr Bestes gaben. Der jedes Mal bis auf den letzten Platz ausverkaufte Saal beweist, dass unser Streifzug durch Generationen ein voller Erfolg war und dass jung und alt öfters gemeinsame Produktionen machen sollten. Durch das Internet wurden wir auf den Südtiroler Verein *debra-südtirol - alto adige* aufmerksam, der die „Schmetterlingskinder” unterstützt. Mit den Einnahmen aus den Aufführungen möchten wir den Betroffenen helfen und ihnen ein kleines Weihnachtsgeschenk bereiten.
Wir hoffen, mit unserer Spende wird es einigen Menschen ermöglicht, mit ihrer Krankheit schmerzfreier zu leben und auf Fortschritte in der Medizin zu hoffen.

Mit freundlichen Grüßen,
die Jung- und Heimatbühne Steinhaus,
sowie das Jugend- und Kulturzentrum alte Volksschule Aggregat

Die Botschafterin der „Schmetterlingskinder" Arabella von Gelmini Kreutzhof Arabella Gelmini Kreutzhof è l'ambasciatrice per i "bambini farfalla"

Unser Verein *debra-südtirol - alto adige* kann sich glücklich schätzen eine so großartige Botschafterin zu haben. Arabella von Gelmini Kreutzhof steht uns bei Bedarf immer mit Rat und Tat zur Seite. Sie hat schon mehrere Veranstaltungen zusammen mit ihrem Mann Paul organisiert und auch das Kinderbuch „Flügelherz auf Traumreise" geschrieben, dessen Reinerlös des Autorengehalts an die „Schmetterlingskinder" gespendet wurde. Durch ihre Unterstützung haben wir immer wieder die Möglichkeit, mit unseren Informationen und auch Problemen an die Öffentlichkeit zu treten.

Wir wünschen Arabella, dass ihre Ziele und Wünsche in Erfüllung gehen und danken der gesamten Familie Gelmini Kreutzhof für die großzügige Begleitung auf unserem Weg mit den "Schmetterlingskindern".

Isolde Mayr-Faccin

LEUTE HEUTE
franz.sinn@athesia.it

Freitag, 12. Dezember 2008 15

Glühwein-Stunde

Bozen – Hoffen, helfen, heilen. Landeshauptmann **Luis Durnwalder** (r.) und Landesrat **Thomas Widmann** (l.) haben sich gestern in den Dienst einer guten Sache gestellt: Die Polit-Promis „kellnerten" am Almhitt-Stand von **Benno Micheler** (Zweiter von rechts) auf dem Bozner Christkindlmarkt. Durnwalder und Widmann servierten dampfend heißen Glühwein. Zu der geselligen Glühwein-Stunde (inklusive Promi-Bedienung) hatten **Paul** und **Arabella von Gelmini Kreutzhof** (Zweite von links), engagierte Botschafter der „Schmetterlingskinder", geladen. Für jede Tasse heißes Getränk bat sie um eine freiwillige Spende. Außerdem verschenkte sie unter den Besuchern Exemplare ihres Buches „Flügelherz auf Traumreise". Für ein stilvolle musikalische Umrahmung sorgte der Profimusiker **Robert Hager von Strobele**.

„Schmetterlingskinder" leiden an der Hautkrankheit Epydermolysis bullosa. Ihre Haut ist so verletzbar wie die eines Schmetterlings. Die sehr schmerzhafte Krankheit ist genetisch bedingt und bis heute unheilbar; allein in Südtirol leben mehrere Dutzend Kinder mit dieser schweren Krankheit. Ziel ist es, durch finanzielle Unterstützung medizinische Versorgung zu ermöglichen und die Chance auf Heilung durch Forschung zu erhöhen. Foto: sh

Arabella v. Gelmini Kreutzhof, LH Dr. Luis Durnwalder Foto: privat

Christkindlmarkt/Bozen

Für Schmetterlingskinder

Unter dem Motto „Hoffen – Helfen – Heilen" werden Landeshauptmann Luis Durnwalder und Landesrat Thomas Widmann am heutigen Donnerstag, dem 11. Dezember, um 18.00 Uhr am Christkindlmarkt auf dem Waltherplatz in Bozen beim „Almhitt"-Stand gegenüber der Sparkasse zugunsten der Schmetterlingskinder und gegen eine freiwillige Spende Glühwein aufschenken. Robert Hager von Strobele wird Musik beisteuern.

LR Dr. Thomas Widmann, LH Dr. Luis Durnwalder, Paul v. Gelmini Kreutzhof Foto: privat

Arnold Tribus, Dr. Johannes Weger, LR Dr. Thomas Widmann, Arabella v. Gelmini Kreutzhof, LH Dr. Luis Durnwalder Foto: privat

Auch *debra-südtirol - alto-adige* möchte das in diesem Plakat abgebildete neue *debra*-Logo einsetzen, allerdings textlich leicht verändert.

Impressum:

debra-südtirol - alto adige
I-39034 Toblach - Rienzweg 12/d - BZ
Redaktion: Isolde Mayr Faccin, info@debra.it
www.debra.it
Spendennummer:
IT56 P058 5658 3600 1557 1103 341
Volksbank Fil. Toblach BZ

Er ist mein Partner.
Nicht meine Vorsorge.

Die Versicherung einer neuen Generation

UNIQA

FlexSolution
Die flexibelste Vorsorge Österreichs.
Jetzt mit Jahresvignette 2009.*

www.uniqa.at

*Aktion unterliegt besonderen Bedingungen.

Accor hilft Schmetterlingskindern

Bereits seit einigen Jahren hilft ACCOR HOSPITALITY Österreich mit finanziellen Zuwendungen, den Betrieb des eb-hauses sicherzustellen.

Gallery

Eine mehr als aussergwöhnliche Kollektion von Hotels für den Reisenden, der die Einzigartigkeit und die besondere Qualität zu schätzen weiß.

An out-of-the ordinary collection of hotel experiences for those travellers fond of quality and uniqueness.

NOVOTEL HOTELS

Über 400 Hotels und Resorts weltweit ermöglichen es den modernen Nomaden sich auf natürliche Weise wohl zu fühlen.

More than 400 hotels and resorts designed for travelling people to feel naturally good.

Mercure

Die Hoteliers wissen, wie Sie Ihren Aufenthalt in einem der 762 Hotels in 52 Länder zu einem persönlichen Erlebnis machen.

The hotelier's know-how serving a personalised stay. 762 hotels in 52 countries.

Suite HOTEL

Ein neuer Weg der Hotelübernachtung.

A new way of hotel living.

ibis HOTEL

800 Hotels weltweit bieten qualitative Unterbringung und 24h service pro Tag zu einem sehr guten Preis.

800 hotels all over the world offering a quality accommodation and services 24h a day at a competitive price.

Etap HOTEL

Kluges und komfortables Konzept zu günstigem Preis.

Clever and comfortable concept at eco prices.

Information und Reservierung: 01 360 27 72 000
Buchung mit Best-Preis-Garantie auf: accorhotels.com