DEBRA Austria – Das Jahr 2017

Weil sich das Leben für ein Schmetterlingskind so anfühlt.

debra
Hilfe für die Schmetterlingskinder.

© E. EGGER

Herzlichen Dank!

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

Besonders wichtig sind langjährige Partner: Sehr dankbar sind wir für die projektbezogene Unterstützung durch die C&A Foundation, die UniCredit Foundation und die Aktion Licht ins Dunkel sowie Interspar und die Österreichischen Lotterien. Dazu kommen großartige private Initiativen, wie Andreas Engelhardts Biking4Butterfly Children, Peter Fischers Casino Wien Punschstand, die Golfturniere des Clubs 80 und des Diners Clubs, die Konzertreihe des Stöttenchores sowie die Aktionen der Lichtblicke Kitzbühel. Ein herzliches Dankeschön sagen wir auch für die engagierte Hilfe regionaler Serviceclubs von Round Table (gemeinsam mit Burger King Salzburg), Kiwanis, Lions und Rotary.

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

DEBRA Austria – Hilfe für die Schmetterlingskinder 4

Epidermolysis bullosa (EB) – Die Erkrankung 6

2017 – Es hat sich viel getan 10

Spendenaktionen und Kooperationen 12

Mitgliederhilfe – Auffangnetz für Betroffene 16

EB-Haus Austria – Die Spezialklinik 18

EB-Ambulanz: Kompetente und einfühlsame Versorgung 20

EB-Akademie: Erfahrungen teilen – Partnerschaften stärken 22

EB-Forschungseinheit: Engagiert für die Heilung 24

Internationale EB-Forschung – Eine weltweite Mission 26

Ausgewählte Presseartikel 29

Kontakte und Spenderinformation 33

DEBRA Austria – Hilfe für die Schmetterlingskinder

Über uns

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

DEBRA Austria, Hilfe bei Epidermolysis bullosa, wurde 1995 als Selbsthilfegruppe von Betroffenen, Angehörigen und Ärzten mit dem Ziel gegründet, Erfahrungsaustausch und Hilfe für Menschen mit EB anzubieten. Im Sinne unserer Vision „Heilung für EB ist möglich!“ wurde sehr bald begonnen, EB-Forschung zu fördern, um Linderungs- und Heilungsmöglichkeiten zu entwickeln. Im Jahr 2005 konnte DEBRA Austria die weltweit erste Spezialklinik für EB eröffnen, das EB-Haus Austria am Universitätsklinikum Salzburg.

Dr. Rainer Riedl, Obmann und Vater einer EB-betroffenen Tochter

© N. BARGAD

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

Organisation

DEBRA Austria, Hilfe bei Epidermolysis bullosa
Organe und Funktionen laut Statuten

Generalversammlung

Vorstand		**Dr. Rainer Riedl** (Obmann)	
	Dr. Gabriela Pohla-Gubo (Schriftführer)	**Franz Feichtlbauer** (Obmann-Stv., Kassier)	**Maria Allmeier** (Kassier-Stv.)
	Mag. Gabriele Gößnitzer-Gharabaghi (Schriftführer-Stv.)	**Lena Riedl** (Vertretung der Betroffenen)	**Isolde Mayr Faccin** (Vertretung DEBRA-Südtirol)
Beirat	**Univ.-Prof. Dr. Alexander von Gabain** (Wiss. Beirat)	**Univ.-Prof. Dr. Markus Hengstschläger** (Wiss. Beirat)	**Univ.-Prof. Dr. Renée Schröder** (Wiss. Beirat)
Rechnungsprüfer	**Dr. Gerhard Brandstätter** (Rechnungsprüfer)	**Dr. Rudolf Hametner** (Rechnungsprüfer)	

Vorstand

Der Vereinsvorstand von DEBRA Austria setzt sich aus EB-Betroffenen bzw. deren Angehörigen zusammen. Er stellt sicher, dass die Aktivitäten des Vereins immer im Einklang mit den Statuten, und damit auch den Bedürfnissen der Patienten, stehen. Das langjährige Engagement der Vorstandsmitglieder – die meisten sind seit der Gründung im Jahr 1995 dabei – ist Grundlage für die nachhaltige Vereinsarbeit und Voraussetzung für das Erreichen unserer Ziele.

Vorstand (v.l.n.r.): Franz Feichtlbauer, Isolde Mayr Faccin, Maria Allmeier, Lena Riedl, Dr. Gabriela Pohla-Gubo, Dr. Rainer Riedl. Nicht im Bild: Mag. Gabriele Größnitzer-Gharabaghi

© E. EGGER

Team

Um die hochgesteckten Ziele von DEBRA Austria zu erreichen, braucht es ein kompetentes und motiviertes Team. „Hilfe für die Schmetterlingskinder" bedeutet konkret: Betrieb des EB-Hauses Austria, Förderung der EB-Forschung und unmittelbare Hilfe für betroffene Familien in Notsituationen. Da wir keinerlei Förderungen der öffentlichen Hand erhalten, sind hierzu vielfältige Maßnahmen erforderlich: Informations- und Öffentlichkeitsarbeit, Benefizveranstaltungen und Spendenwerbung, aber auch Betreuung unserer EB-Familien und Management der von uns initiierten Forschungsprojekte. Der Großteil unseres Teams arbeitet Teilzeit: Dr. Rainer Riedl (Geschäftsführung und Datenschutzbeauftragter), Sabine Schmid (Strategie, Kommunikation & Fundraising), Mag. Britta Schwarz (Spendenaktionen & Online-Kommunikation), MMag. Kathrin Siegl (Firmenkooperationen & Werbung), Eva-Maria Halmer und Mag. Katrin Randysek (Office Management & Spenderbetreuung), Dagmar Libiseller, Carina Tanczos, Lena Riedl (Assistenz im Bereich Office & Spendenkommunikation), DSA Sabine Wittmann (Mitgliederbetreuung & Sozialberatung), Dr. Cornelia Schrauf und Dr. Gaston Sendin (Forschungsmanagement), Mag. Gabriele Größnitzer-Gharabaghi (psychologische Unterstützung). Bis 02/2017 Dr. Gabriele-Aisha Bichler (Spendenaktionen & Öffentlichkeitsarbeit) und seit 03/2017 in Karenz Mag. (FH) Pia Makarius (Firmenkooperationen & Werbung).

Aufgaben und Ziele

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

Vereinsziele von DEBRA Austria

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

Spenden für DEBRA Austria sind nötig für

- den Betrieb des EB-Hauses
  - kompetente Ärztinnen und Krankenschwestern
  - ein engagiertes Forscherteam
  - Ausbildung und Vernetzung von Experten und Betroffenen
- die Forschung auf dem Weg zur Heilung von EB
- die unmittelbare Hilfe für betroffene Familien in Notsituationen

Epidermolysis bullosa (EB) – Die Erkrankung

Schmetterlingskinder – diese Bezeichnung hat sich in Österreich und in vielen anderen Ländern für Kinder und auch Erwachsene mit Epidermolysis bullosa (EB) durchgesetzt, weil ihre Haut so verletzlich ist wie die Flügel eines Schmetterlings. Der Begriff ist einerseits zutreffend, andererseits wird er der Schwere der Erkrankung kaum gerecht. Der Fachbegriff Epidermolysis bullosa hat bislang keine deutsche Entsprechung; am ehesten könnte man vielleicht sagen: erblich bedingte, blasenartige Ablösung der Oberhaut. Das klingt etwas holprig, aber damit bekommt man zumindest einen ungefähren Begriff davon, worum es bei dieser Erkrankung geht.

Epidermolysis bullosa umfasst eine Gruppe klinisch und genetisch unterschiedlicher Krankheiten, deren gemeinsames Merkmal die Bildung von Blasen an der Haut und an den Schleimhäuten nach mechanischer Belastung ist. Das ist gut vorstellbar, wenn ein Betroffener beispielsweise stürzt oder von einem Fußball getroffen wird. Bei schwereren Formen von EB genügt aber auch ein fester Händedruck, um Blasen zu bekommen. Manchmal ist diese mechanische Einwirkung so gering, dass sie kaum als solche wahrgenommen wird. Wenn etwa ein Neugeborenes auf dem Rücken liegt und sich ein wenig hin und her bewegt, kann das allein schon dazu führen, dass am Rücken des Kindes riesige Blasen entstehen. In der Folge kommt es zu ständiger Bildung von offenen Wunden, entzündlichen Stellen, Krusten und leider auch zu damit verbundenen Schmerzen.

EB beginnt mit der Geburt und begleitet die Betroffenen ihr ganzes Leben lang. Die Ursache sind genetische Veränderungen in den Eiweißmolekülen, die für die Verbindung zwischen der Oberhaut und der darunter liegenden Lederhaut verantwortlich sind. Fehlt ein solches Eiweißmolekül oder funktioniert es nicht richtig, dann ist die Verankerung nicht vollständig und es kommt bei mechanischer Einwirkung zur beschriebenen Blasenbildung. Für jede Form von EB ist eine andere Ver-

© DEBRA AUSTRIA (8)

änderung in einem ganz bestimmten Gen verantwortlich. Inzwischen sind Veränderungen in 18 verschiedenen Genen bekannt, welche die jeweiligen EB-Typen verursachen. Die aktuelle Klassifikation umfasst vier Hauptformen mit insgesamt mehr als dreißig Subtypen, wobei Prognose und Verlauf je nach Subtyp höchst unterschiedlich sind.

Das klinische Spektrum der unterschiedlichen Typen ist sehr breit. Am einen Ende stehen schwere Formen mit ganz extremer Verletzlichkeit der Haut, massiver Blasenbildung und vielen offenen Wunden; am anderen Ende mildere Ausprägungen mit nur lokalisierter und seltener Blasenbildung (z. B. bei größerer mechanischer Belastung). Bei einigen Unterformen kommt es neben der Bildung von Blasen auch zu anderen Folgeerscheinungen. So können beispielsweise Finger und Zehen zusammenwachsen, Narben und Verwachsungen im Bereich der Augen (Hornhaut, Augenlider) entstehen sowie Essen und Trinken durch Zahnfehlbildungen und Verengungen von Mundhöhle und Speiseröhre erschwert sein. An der Haut kann es zur Bildung von Hautkrebs kommen, und sehr häufig entsteht auch eine Blutarmut.

Obwohl in letzter Zeit beachtliche Fortschritte in der gentherapeutischen Forschung gemacht wurden, ist eine ursächliche Behandlung von EB bis heute noch nicht verfügbar. Derzeit ist eine Therapie der Symptome die einzige Möglichkeit und Hilfe, die wir anbieten können. Neben der Vorbeugung der Blasenbildung (soweit im normalen Alltagsleben überhaupt machbar) ist eine möglichst gute Wundversorgung und die Behandlung von Infektionen besonders wichtig. Aber auch ausreichende und richtige Ernährung sowie gelegentliche chirurgische Eingriffe (z. B. Handoperationen, Dehnung der Speiseröhre) gehören zur Therapie von EB.

Jede Form von EB hat ihre eigene Ausprägung und ihre speziellen Probleme. Aus diesem Grund ist eine interdisziplinäre Versorgung dringend erforderlich. Neben der Haut müssen auch alle anderen Organe beobachtet und auf Veränderungen untersucht werden. Nur wenn wir neben der Haut auch auf den ganzen Menschen schauen, können wir jedem einzelnen unserer Betroffenen die für ihn bestmögliche, individuelle Behandlung und Beratung anbieten.

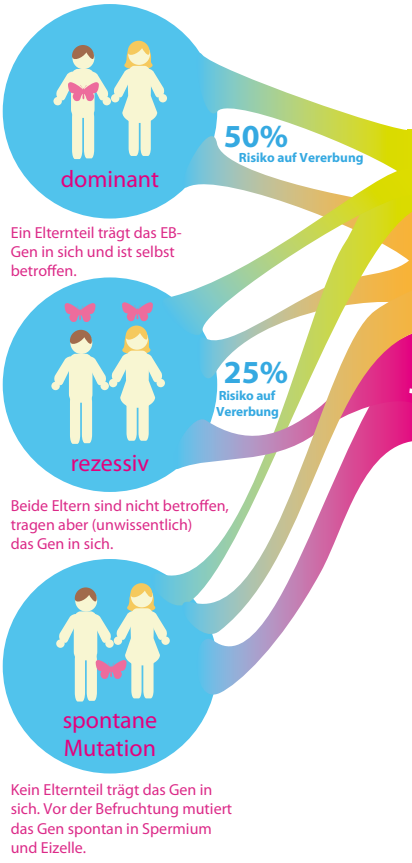
Dr. Anja Diem, leitende Ärztin EB-Ambulanz im EB-Haus Austria

Was ist EB?

EINE ERKRANKUNG, DIE HAUT VERLETZLICH MACHT.

Leichte Berührungen verursachen Blasen, Wunden und Schmerzen.

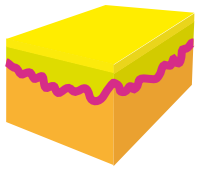
Wie wird vererbt?



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

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

Kein Elternteil trägt das Gen in sich. Vor der Befruchtung mutiert das Gen spontan in Spermium und Eizelle.



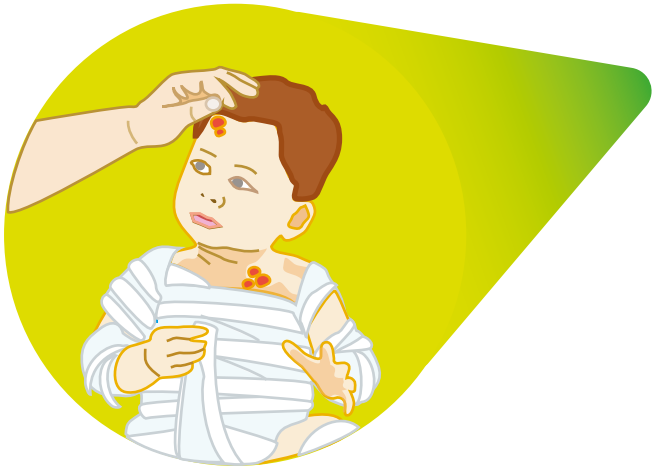
Warum?

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

3 HAUPTTYPEN	SYMPTOME
SIMPLEX (EBS)	Blasenbildung an Händen und Füßen Blasenbildung am ganzen Körper
DYSTROPH (EBD)	Versteifung der Gelenke Zusammenwachsen von Fingern und Zehen Zusammenziehen der Mundschleimhäute Verengung der Speiseröhre Blasenbildung in den Augen
JUNKTIONAL (EBJ)	Sichtbare Schäden der Gesichtshaut Blasenbildung in der Mundhöhle Umfangreiche Blasenbildung am ganzen Körper Blasenbildung an Membranen der inneren Organe Schwere Komplikationen verlaufen oft tödlich

Große Bandbreite zwischen den

Wie kann ich helfen?



Haut Ablösung blasenförmig

Epidermolysis bullosa

SELTEN

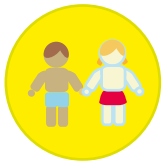
1:17.000

Eines von 17.000 Neugeborenen ist betroffen.

GENETISCH

Vererbbar, aber Eltern wissen möglicherweise nicht, dass sie EB-Träger sind.

JEDER



Gleichmäßige Verteilung zwischen Geschlechtern und ethnischen Gruppen.

NICHT ANSTECKEND

Genetische Erkrankungen sind nicht ansteckend.

NOCH UNHEILBAR

Noch nicht heilbar, aber Forschung macht Hoffnung. Derzeit nur Wund- und Schmerzmanagement möglich.

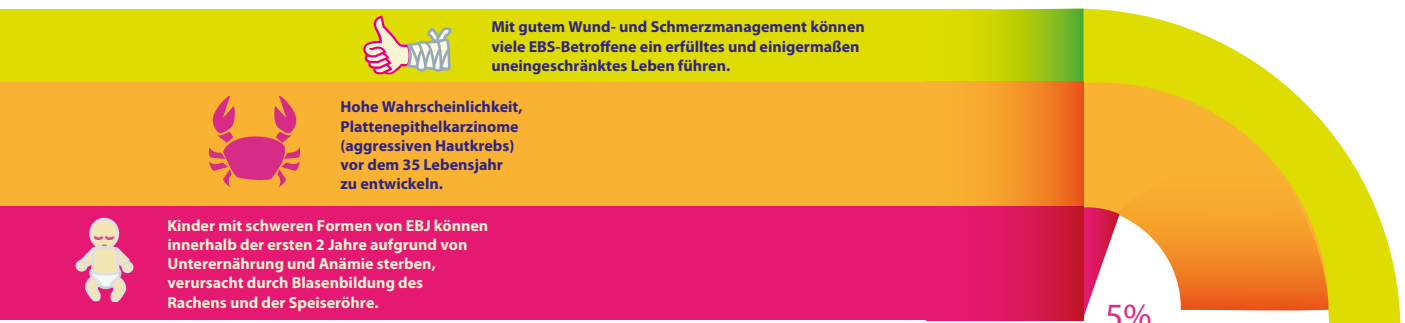
Diagnose

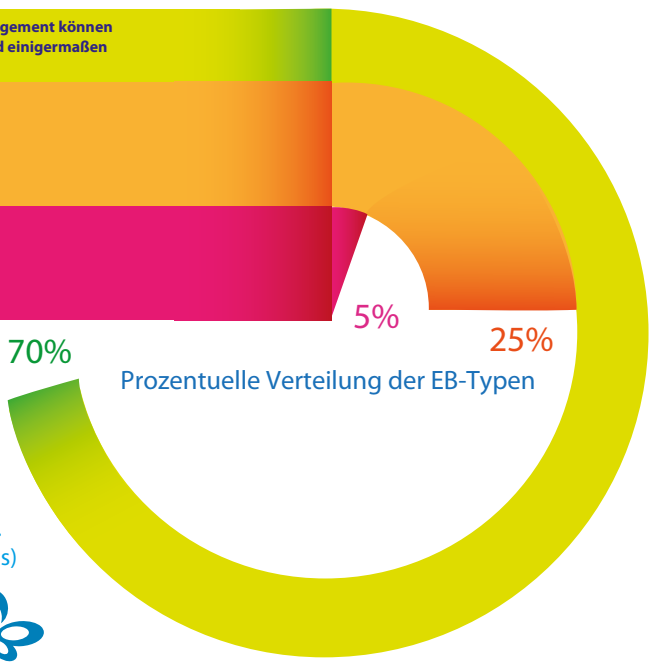
Biopsie (Untersuchung einer kleinen Hautprobe unter dem Mikroskop): Der Hautarzt identifiziert den EB-Typ anhand der Blasenbildungsschicht.

Behandlung

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

verschiedenen EB-Typen. Mehr als 30 Subtypen sind bekannt.





Sorgen und Anliegen bekannt machen

FORSCHUNG UNTERSTÜTZEN

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

debra
Hilfe für die Schmetterlingskinder.

www.schmetterlingskinder.at

Das ist eine Übersicht über EB, ersetzt aber keine Diagnose. Schweregrade und Behandlungsmöglichkeiten sind von Fall zu Fall unterschiedlich. Kontaktieren Sie das EB-Haus in Salzburg, wenn Sie vermuten, dass Ihr Kind EB hat: www.eb-haus.org
Designed by FIENDISH.com für DEBRA Austria.

Licensed under creative commons 2013.
Free to print, distribute and display.
FIENDISH.COM
© FIENDISH.COM

2017 – Es hat sich viel getan

© DEBRA AUSTRIA

Beim Mütter- und Vätertreffen tanken Eltern Kraft.

Mütter- und Vätertreffen. Die Müttertreffen im Mai und die Vätertreffen im Juni sind für viele Eltern der Höhepunkt im DEBRA-Jahr. Hier tanken sie Kraft für den herausfordernden Alltag, tauschen Erfahrungen mit Gleichgesinnten aus, nehmen Rat und Hilfe von geschulten Psychologen in Anspruch und vor allem: Spannen einmal ohne „Schmetterlingskind" aus. Es treffen ganz unterschiedliche Persönlichkeiten aufeinander, trotzdem entsteht sofort ein vertrauensvolles Verständnis füreinander. Die Gemeinsamkeit von ähnlichen Erfahrungen verbindet und gibt Kraft. Tiefsinnige Gespräche, vielfältige psychologische Angebote und nicht zuletzt Bewegung und Spaß machen dieses Treffen zu einem Fixpunkt unserer Vereinsarbeit.

© R. HAMETNER

Seit 2017 ist das EB-Haus Austria Österreichs erstes Expertisezentrum für seltene Hauterkrankungen.

EB-Haus Austria ist erstes Expertisezentrum für seltene Hauterkrankungen. Die herausragenden Leistungen des EB-Hauses Austria in der Behandlung von „Schmetterlingskindern" haben 2017 österreichweit Anerkennung gefunden. Die Einrichtung wurde zum ersten Expertisezentrum für seltene Hauterkrankungen ernannt. Im Designationsverfahren musste sich das EB-Haus einer umfangreichen Prüfung von spezifischen Qualitäts- und Leistungskriterien unterziehen – und hat erfolgreich bestanden. Künftig wird mit solchen Expertisezentren ein internationales Netzwerk zur Versorgung von Menschen mit seltenen Erkrankungen aufgebaut.

© R. HAMETNER

Erfahrungsaustausch auf höchster Ebene bei der weltweit ersten EB-Doppelkonferenz.

Erste EB-Doppelkonferenz in Salzburg. Von 24. bis 27. September 2017 fand in Salzburg weltweit zum ersten Mal eine internationale Doppelkonferenz für Forscher und Therapeuten zum Thema Epidermolysis bullosa statt. Unter dem Motto „from bench to bedside" (vom Labor zum Krankenbett) wurde Experten eine gemeinsame Plattform zum Erfahrungsaustausch auf höchster Ebene geboten. Die enge Zusammenarbeit wird das Spektrum der Behandlungsmöglichkeiten für EB-Betroffene noch rascher vorantreiben, denn erste Erfolge geben schon Hoffnung ...

© R. HAMETNER

Dr. Martin Laimer leitet die neue Organisationseinheit Klinische Studien.

Klinische Studien. Bevor neue Therapieansätze den „Schmetterlingskindern" zugutekommen, müssen sie entsprechend getestet werden. Dies erfolgt im Rahmen klinischer Studien, deren Ziel es ist, bestimmte Behandlungsformen, Medikamente oder Medizinprodukte auf Wirksamkeit und Sicherheit zu überprüfen, um dann die behördliche Arzneimittelzulassung zu beantragen. Die rasante Entwicklung in der EB-Forschung und die daraus resultierende Anzahl an klinischen Studien erforderten nun auch im EB-Haus eine eigene Organisationseinheit, die vom erfahrenen Dermatologen Assoc.-Prof. Dr. Martin Laimer geleitet wird.

© R. HAMETNER

Die EB-Haus-Forschung wird extern evaluiert.

Evaluierung EB-Forschung. Dem Forschungsteam im EB-Haus gelingen laufend Erfolge. Sie stehen mit allen wesentlichen Experten in regelmäßigem Kontakt und arbeiten in internationalen Forschungskooperationen, die gerade bei der Entwicklung von Therapieansätzen für eine seltene Erkrankung unerlässlich sind. Trotzdem ist es von Zeit zu Zeit angebracht, die eigenen Leistungen einem Review, also einer externer Überprüfung, zu unterziehen. Diese fand im Laufe des zweiten Halbjahrs 2017 statt und brachte ein erfreuliches Ergebnis: Das Team leistet beeindruckende Arbeit, der Kurs Richtung Linderung und Heilung stimmt.

© DR. F. FEURSTEIN GMBH

Weltrekord: 21.564 Schmetterlinge wurden gefaltet.

Ein Weltrekord für DEBRA Austria. Unglaubliche 21.564 Papierschmetterlinge wurden für die „Schmetterlingskinder“ gefaltet! Damit war nicht nur der Guiness Weltrekord gesichert, sondern auch eine großartige Spende für DEBRA Austria erreicht: Für jeden auf seiner Jubiläumsfeier gefalteten Schmetterling spendete der Spezialpapierhersteller delfort einen Euro. Dieser großartige Erfolg war nur durch den Einsatz und das Engagement der Mitarbeiter und Gäste von delfort möglich. 6.000 Menschen haben sich an diesem Tag für die „Schmetterlingskinder“ stark gemacht. Diese großartige Kooperation wurde vom Fundraising Verband Austria als Partnerschaft des Jahres ausgezeichnet.

© GGK MULLENLOWE

Das Sujet Dusche begleitete durch das Werbejahr.

Werbung. Auch 2017 durften wir auf die probono-Unterstützung unserer Partner GGK Mullenlowe als Kreativ- und Mindshare als Media-Agentur zählen. Kommunikativ konnten wir mit den Sujets Dusche und Sporttasche im Herbst durch das Werbejahr gehen. Mit diesen ist es wieder gelungen, die Anliegen der „Schmetterlingskinder“ in berührende und starke Bilder zu übersetzen und DEBRA Austria zu einem beeindruckenden Bekanntheitsgrad in der Bevölkerung zu verhelfen. Diese Leistung wurde 2017 mit gleich zwei Werbepreisen ausgezeichnet: Mit einem Silber-EFFIE in der Kategorie Soziales und dem VAMP Award in Gold für die effizienteste Kampagne. Herzlichen Dank an GGK Mullenlowe und Mindshare für dieses großartige – und kostenfreie – Engagement!

© ÖSTERREICHISCHE POST AG

Erfreulich: 3. Platz beim Spendenbrief-Award.

Auszeichnungen für unsere Spendenbriefe. Für unsere Briefsendungen an Unterstützer der „Schmetterlingskinder“ durften wir uns 2017 über drei Auszeichnungen freuen: Die beiden 1. Plätze für den besten Spendenbrief sowie die beste Partnerschaft des Jahres, verliehen vom Fundraising Verband Austria, den 3. Platz für den besten Spendenbrief der Post. Mehr als 18.000 Österreicher folgten dem Aufruf der Post und wählten ihren Lieblingsbrief. DEBRA Austria war zum vierten Mal in Serie unter den Finalisten dieses Preises. Wir freuen uns ganz besonders über diese nachhaltige Bestätigung unserer Informationsarbeit!

Spendenaktionen und Kooperationen

Auch 2017 konnten wir gemeinsam mit unseren Spendern und Unterstützern – sei es durch einmalige oder regelmäßige Spenden, kreative Aktionen oder öffentlichkeitswirksame Veranstaltungen – viel für die „Schmetterlingskinder“ erreichen. Wir bedanken uns sehr herzlich bei allen, die dazu mit großem Engagement beigetragen haben!

© siehe Seite 33

Briefe unserer Spender. Wir bedanken uns für die vielen berührenden Rückmeldungen!

Auszug:

12. April 2017

Sehr geehrter Herr Doktor Rainer Riedl!

Vielen Dank für Ihren sehr schönen Brief vom 7.4.2017. Das Schicksal der Schmetterlingskinder hat mich sehr berührt. Ich wünsche Ihnen frohe Ostern und erholsame

mit lieben Grüßen
Margarete H.

Liebes DEBRA-Team!

Von Herzen wünsche ich Ihnen allen Kraft und Liebe für die wunderbare Arbeit, die Sie leisten. Jeder betroffene Kind umarme ich im Gedanken.

ALLES GUTE! VIEL ERFOLG!
Gudrun S.

Hr.
Dr. Rainer Riedl

ein Danke! An

Schmetterlingskinder

für alle ihre Aufkleber, Blocks, Kalender Urkunde u.s.w. möchte ich Ihnen danken und gleichzeitig bekanntgeben, dass es mir mit meinen 88 Jahren nicht mehr möglich ist zu spenden, daher möchte ich Sie ersuchen mir keine Zahlscheine u. versch. Aufkleber zu senden.

Möchte Ihnen aber schon erzählen, dass ich bei versch. Versuchen den anderen Organisationen zu spenden, sagte ich mit Stolz:

Ich bin Spender bei den Schmetterlingskindern

also ist mir der Entschluß auch nicht leicht gefallen.

Mit freundl. Grüße
Kristian D.

15.01.17.

An die „Schmetterlingskinder"
z. Hd. Dr. Rainer Riedl
Admont + betroffene Eltern!

Vorerst ein ganz herzliches Dankeschön für Ihre sehr schöne Karte (Hasenbild mit Danke-!)

Das Schicksal schlägt manchmal hart zu. Ist nicht selbst verständlich gesunde Kinder zu haben.

Habe 2 erwachs., große Kinder, die Gott lob, gesund sind. Sohn 42, Tochter 40 J., Enkelin 17 Jahre und auch gesund.

Möchte sie bitten, mir 2-3 Erlagscheine zu schicken, damit ich Ihr großes Leid von diesen „Schmetterlingskindern" unterstützen kann.

Wünsche der ganzen Familie DEBRA viel Kraft u. Liebe, sind Grüße Ihre Frau Maria K.

Frohe Ostern!

Kostbarst
Christine L.

Sehr geehrter Herr Dr. Riedl!

Es freut mich, auch mit kleinen Beiträgen einen Beitrag zum Wohlergehen Ihrer Schützlinge leisten zu können. Für das kommende Osterfest wünsche ich Ihnen, Ihrem Team und allen Schmetterlingskindern, daß sich Eure Wünsche erfüllen mögen und Ihr ein paar sonnige, schmerzfreie und frohe Tage verbringen könnt!!

Vielen vielen Dank für den wunderschönen Kalender! Eine echte Freude für ein ganzes Jahr!

Mit lieben Grüßen und guten Wünschen
Ihre
Dorothea F.

vitatherm
Österreichs beliebtestes Heizöl

7 JAHRE WÄRME
FÜR SCHMETTERLINGSKINDER.

Wir freuen uns sehr, DEBRA Austria seit mittlerweile 7 Jahren bei der Hilfe für die Schmetterlingskinder unterstützen zu dürfen.

TÜV AUSTRIA
TESTERGEBNISSE GEPRÜFT
TÜV AUSTRIA SERVICES GMBH

OMV Vitatherm:
Mit TÜV AUSTRIA
geprüften Testergebnissen

www.mein-vitatherm.at

OMV

Mitgliederhilfe – Auffangnetz für Betroffene

Die Betreuung der von EB betroffenen Familien ist neben einer umfassenden medizinischen Versorgung und Forschung auf der Suche nach Heilungsmöglichkeiten eine zentrale Aufgabe von DEBRA Austria. Die Familien stehen in engem Kontakt mit DEBRA und werden durch eine engagierte Sozialarbeiterin bestmöglich betreut und in Krisen aufgefangen. Bei Bedarf wird auch kompetente psychologische Unterstützung organisiert. Dazu kommt die unmittelbare Hilfe für Betroffene und Angehörige in Notfällen oder wenn sie durch das Sozialsystem nicht ausreichend unterstützt werden.

Ein weiterer wichtiger Baustein der Mitgliederbetreuung ist die Förderung des regelmäßigen Erfahrungsaustausches. Hier bieten wir z. B. Mütter-, Väter- und Familienwochenenden bzw. Jahrestreffen an. Durch den intensiven Austausch haben sich innerhalb der DEBRA-Familie große Wertschätzung und ein freundschaftliches Klima entwickelt – wohl das beste Auffangnetz, das sich Menschen mit oder ohne Erkrankung wünschen können.

Mehr als nur ein Jahrestreffen. Um EB-betroffene Familien zusammenzubringen, findet einmal im Jahr das DEBRA-Jahrestreffen statt. Veranstaltungsort ist das Seminarhotel St. Virgil in Salzburg. Bei schönstem Herbstwetter trafen 2017 von Freitag, 13. bis Sonntag, 15. Oktober rund 120 Betroffene, deren Angehörige sowie DEBRA- und EB-Haus-Mitarbeiter zusammen.

Den Rahmen bildete dabei das Angebot einer Generalam-

Ausflug der Kleinen zum Bauernhof.

Die Jugendlichen besuchten ein Tonstudio.

© E. EGGER (3)

Neues Angebot: Workshops. DEBRA Austria und das EB-Haus Austria bieten EB-Betroffenen bestmögliche medizinische Versorgung, Informationen über neueste Forschungsergebnisse sowie ein soziales, klinisches und wissenschaftliches Netzwerk für den Austausch von Familien, Therapeuten und Wissenschaftern. EB-Betroffene und ihre Angehörigen sind somit insgesamt sehr gut beraten und betreut. Im Trubel des Alltags bleiben jedoch manche Themen und Fragen offen bzw. können nicht in ausreichender Tiefe erörtert oder beantwortet werden. Daher wurde 2017 in Zusammenarbeit von DEBRA Austria und der EB-Akademie des EB-Hauses ein eigenes Bildungsprojekt ins Leben gerufen. Ziel ist es, vertiefende Einblicke zu den wichtigsten Themen und Fragen im Umgang mit der Erkrankung bzw. der Alltagsbewältigung zu bieten. Im Rahmen des Bildungsprojektes werden pro Jahr zwei Workshops für EB-Betroffene und ihre Angehörigen zu praktisch relevanten Themen wie etwa Schmerzbewältigung, Wundmanagement, Ernährung oder Burnout-Prophylaxe angeboten. Die Themen der Workshops richten sich nach den Wünschen und Bedürfnissen der EB-Familien.
Da neben Alltagsaktivitäten sowie diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen der regelmäßig durchzuführende und oftmals schmerzhafte Verbandswechsel eine große Belastung für die ganze Familie darstellen kann, lag 2017 der Schwerpunkt beider, sehr gut besuchter Workshops auf der Schmerzreduktion beim Verbandswechsel bei Kindern mit EB. Mit der Workshop-Leiterin Dipl.-Psychologin Andrea Beissenhirtz von der Kinder- und Jugendklinik Datteln konnte eine ausgewiesene Expertin für Kinderschmerz gewonnen

bulanz in der Spezialklinik für „Schmetterlingskinder“, dem EB-Haus Austria, sowie ein vielseitiges Programm mit Vorträgen, Workshops, Kinderunterhaltung und Ausflügen. Da das Jahrestreffen für viele die einzige Möglichkeit darstellt, andere Betroffene zu treffen, war die Wiedersehensfreude groß. Während die Erwachsenen den Abend zum gemütlichen Beisammensein nutzten, hatten die Kinder und Jugendlichen beim Karaoke singen und Steckerlbrot grillen besonders viel Spaß.

Nach der alljährlichen Generalversammlung am Samstagvormittag, fand am Nachmittag der Workshop zum Thema „Stark sein mit EB“ großen Anklang. In Kleingruppen gab es Raum für moderierten Erfahrungsaustausch und gegenseitige Inspiration. Währenddessen machten die Kinder einen Ausflug zum erlebnispädagogischen Bauernhof „Neubauers Stadtstall“ und kamen mit strahlenden Gesichtern und vielen Eindrücken zurück. Die Jugendlichen besuchten ein Tonstudio. Dabei wurde die Idee geboren, im nächsten Jahr eventuell sogar selbst eine CD aufzunehmen.

Workshop „Humor als Lebenskraft!“

Ein ganz besonderes Highlight war wieder der Musik- und Tanzabend am Samstag, welcher dankenswerter Weise schon seit einigen Jahren ehrenamtlich von DJ Martin beschallt wird. Da es für die wenigsten Betroffenen und deren Angehörige im Alltag möglich ist eine Disco zu besuchen, wurde diese Gelegenheit voll ausgekostet.

Nach dem Frühstück am Sonntagvormittag gestaltete Andrea Latritsch-Karlbauer – sie ist Schauspielerin, Trainerin für Haltung, Humor und authentische Kommunikation – einen interaktiven Workshop. Mit vielen Körperübungen, schauspielerischen Einlagen und sehr viel Feingefühl zeigte die Trainerin auf, wie hilfreich Humor und das Bewusstmachen unserer eigenen Körperhaltung in einem oft herausfordernden Alltag sein kann. Mit ihrer authentischen, herzlichen Art motivierte Andrea Latritsch-Karlbauer alle Teilnehmer zum Mitmachen und gab viele Tipps und Anregungen für ein ressourcenorientiertes, humorvolles und entspannteres Leben. Wie jedes Jahr endete das Jahrestreffen viel zu schnell nach dem gemeinsamen Mittagessen am Sonntag. Trotz Wehmut überwogen bei der Verabschiedung die positive Energie, der Zusammenhalt, das gegenseitige Bestärken sowie die Vorfreude auf das nächste Jahrestreffen. Und die Mitgliederbetreuung von DEBRA Austria beginnt bereits jetzt wieder freudig mit den Vorbereitungen für nächstes Jahr. **DSA Sabine Wittmann,** Mitgliederbetreuung und Sozialberatung

werden. Um das Schmerzerleben beim Verbandswechsel positiv verändern und für alle stressärmer gestalten zu können, wurde in den Workshops über negative und positive Einflussfaktoren auf den Schmerz informiert. Besonders hingewiesen wurde auf die Wichtigkeit der guten Vorbereitung des Verbandswechsels sowie der Ablenkung und emotionalen Unterstützung. Auch empfiehlt es sich, Kinder möglichst früh aktiv in den Verbandswechsel mit einzubeziehen. Aber auch die Bedürfnisse der Eltern und pflegenden Personen wurden thematisiert. So konnten Entspannungsübungen aktiv eingeübt werden. Dabei zeigte sich wieder, wie wichtig der Austausch untereinander ist – so manche originelle und kreative Idee wurde vorgestellt und ausgiebig diskutiert. Gestärkt mit vielen Ideen und Tipps, und der Möglichkeit die eigene Situation zu reflektieren, verabschiedeten sich die Teilnehmer. Aufgrund des großen Anklangs sind bereits weitere Workshops für 2018 geplant. **Dr. Gabriela Pohla-Gubo,** Leitung EB-Akademie, **DSA Sabine Wittmann,** Mitgliederbetreuung und Sozialberatung

Der interaktive Workshop „Schmerzreduktion beim Verbandswechsel“ fand großen Zuspruch.

© DEBRA AUSTRIA

EB-Haus Austria – Die Spezialklinik

Aufgaben und Ziele

Helfen – Heilen – Lernen: das sind unsere Ziele und erläutern gleichzeitig die vier Säulen des EB-Hauses Austria – EB-Ambulanz, EB-Forschungseinheit, EB-Akademie und Klinische Studien. Seit 2005 gibt es die Spezialklinik für „Schmetterlingskinder“ am Salzburger Universitätsklinikum. Das EB-Haus Austria wurde mittlerweile als erste Einrichtung in Österreich offiziell zu einem Expertisezentrum für seltene Erkrankungen designiert. Für den Umgang mit einer Multisystemerkrankung wie EB sind spezielles Wissen, langjährige Erfahrung und viel Einfühlungsvermögen erforderlich. All das finden EB-Betroffene in dem von der Patientenorganisation DEBRA Austria initiierten und mittels Spenden finanzierten EB-Haus.

Prim. Prof. Dr. Johann Bauer, medizinischer Geschäftsführer

© R. HAMETNER

Unter der Leitung von Dr. Anja Diem sorgen Ärzte, Therapeuten und Krankenschwestern der **EB-Ambulanz** für die medizinische Versorgung der „Schmetterlingskinder“. Die Schwerpunkte liegen hier auf den Bereichen Wundmanagement, Schmerztherapie, Ernährungsberatung, Vor- und Nachsorge sowie der multidisziplinären Versorgung der großen und kleinen Patienten. Die Notwendigkeit für eine interdisziplinäre Zusammenarbeit mit anderen Abteilungen des Salzburger Universitätsklinikums hat das EB-Therapienetzwerk auf etwa 30 engagierte Mediziner, Therapeuten und Berater anwachsen lassen.

Das Team der **EB-Forschungseinheit** hat sich der Linderung und Heilung von EB verschrieben. Neueste wissenschaftliche Erkenntnisse aus den Bereichen Gen- und Zelltherapie, kleine molekulare Wirkstoffe (Small Molecules) oder Hautkrebsforschung geben den „Schmetterlingskindern“ Hoffnung auf ein Leben ohne Blasen, Wunden und Schmerzen.

v.l.n.r.: Rezeption, Eingang, Spielecke; Teams und Räumlichkeiten von EB-Ambulanz, EB-Forschungseinheit sowie EB-Akademie

© R. HAMETNER (8), UWE BRANDL, WERBEAGENTUR/PRESSEFOTOGRAF

Die große Mission von Dr. Julia Reichelt und ihrem Team ist eine ursächliche Heilung der Erkrankung: In enger Zusammenarbeit mit anderen internationalen Forschungsgruppen ist das langfristige Ziel, eine sichere und effiziente Gentherapie für die Betroffenen zu entwickeln.
Eine immer größere Bedeutung kommt der Einheit **Klinische Studien** zu, die von Assoc.-Prof. Dr. Martin Laimer geleitet wird. Die verschiedenen Therapieansätze aus der Grundlagenforschung aber auch Wirkstoffe, die ursprünglich für andere Erkrankungen entwickelt wurden, müssen entsprechend getestet werden. Erst dann kann man die behördliche Zulassung beantragen.
Daneben müssen wir aber auch den dringenden Bedürfnissen der Patienten gerecht werden, die heute mit belastenden und einschränkenden Komplikationen leben. Deshalb arbeiten die Forscher im EB-Haus intensiv an Therapieansätzen, die kurz- und mittelfristig die Symptome der Erkrankung lindern und so das Leben der Betroffenen im Hier und Jetzt erleichtern sollen.
Über die Jahre haben die Experten im EB-Haus viele wertvolle Erfahrungen gesammelt. Dieses Wissen weiterzugeben, ist Ziel der **EB-Akademie**. Unter der Leitung von Dr. Gabriela Pohla-Gubo wird für die Aus- und Weiterbildung von Betroffenen und medizinischem Personal gesorgt. Zudem ist die EB-Akademie für die nationale und internationale Vernetzung im Zuge der Initiative „EB-CLINET – Klinisches Netzwerk von EB-Zentren und Experten“ verantwortlich, um einen Austausch von Fachkenntnis und Praxis zu ermöglichen. Auch Öffentlichkeitsarbeit, Fundraising und ein intensiver Kontakt mit Spendern gehören zum breitgefächerten Aufgabenbereich des Akademieteams und sollen sicherstellen, dass das EB-Haus auch in Zukunft betrieben werden kann.

Organisation

Das EB-Haus Austria – die Spezialklinik für „Schmetterlingskinder“ – wurde im Jahr 2005 vom Verein DEBRA Austria ins Leben gerufen, der es bis heute ausschließlich durch Spenden finanziert. Es ist organisatorisch und strukturell in die Universitätsklinik für Dermatologie des Landeskrankenhauses Salzburg eingebettet.

Die Geschäftsführung des EB-Hauses teilen sich daher der Vorstand der Hautklinik, Prim. Prof. Dr. Johann Bauer, und der Obmann von DEBRA Austria, Dr. Rainer Riedl.

EB-Ambulanz: Kompetente und einfühlsame Versorgung

Die Ambulanz im EB-Haus Austria bietet Menschen mit Epidermolysis bullosa (EB) medizinische Versorgung und Beratung auf höchstem Niveau. Die besonderen Herausforderungen dieser Erkrankungsgruppe machen ein umfassendes therapeutisches Vorgehen notwendig, das sich gleichzeitig durch medizinische und pflegerische Kompetenz auszeichnet, sowie einfühlsam und verständnisvoll sein muss.

- *Die **medizinische und pflegerische Betreuung und Beratung** der EB-Betroffenen und Angehörigen ist unser Hauptaufgabengebiet. Das EB-Haus bietet ein umfangreiches Beratungsspektrum an, von Diagnostik und Vorsorge-/Kontrolluntersuchungen über Wundversorgungstechniken, Ernährungsberatung, Schmerztherapie bis hin zu genetischen Beratungen.*

- *Die **interdisziplinäre Zusammenarbeit** ist auf Grund der Komplexität dieser Erkrankung ein integraler Bestandteil der Arbeit im EB-Haus. Durch die Kooperation mit den Spezialisten anderer Abteilungen des Salzburger Universitätsklinikums und niedergelassenen Ärzten können neben den Untersuchungen in der EB-Ambulanz auch weitere Untersuchungen und Therapien für EB-Betroffene organisiert werden, z. B. Handoperationen, Physio-/Ergotherapie, Zahnsanierungen und Ernährungsberatung.*

- *Auch die **psychologische Betreuung** sowie die **Sozialberatung** sind ein integraler Bestandteil der ambulanten Betreuung. Beides wird in enger Zusammenarbeit mit der Selbsthilfegruppe DEBRA Austria durchgeführt.*

Rückblick. Im Jahr 2017 wurden in der EB-Ambulanz 218 ambulante Untersuchungen durchgeführt, um 40 % mehr als im Vorjahr. Davon wurden 14 Studienpatienten zu je sechs Visiten betreut und 39 interdisziplinäre Untersuchungen an anderen Abteilungen des Salzburger Universitätsklinikums in die Wege geleitet. Es erfolgten 26 Erstberatungen und 21 stationäre Aufnahmen für insgesamt 141 Tage. Außerdem wurden an der Dermatologie 67 Bettbesuche und acht Konsiliaruntersuchungen von Ärztinnen und Krankenschwestern der EB-Ambulanz durchgeführt.

© R. HAMETNER (3)

Heute und morgen. Die EB-Ambulanz zeichnet sich durch ihre individuelle Patientenorientierung sowie eine intensive Einbindung in regionale, nationale und internationale Netzwerke aus. Dies bewirkt einerseits eine hochwertige Versorgung und erfordert andererseits einen hohen Aufwand an Kommunikationsarbeit. Das EB-Haus-Sekretariat ist hier sowohl für unsere Patienten als auch für Therapeuten Kommunikationsdrehscheibe. In einer Zeit schwindender Personalressourcen im Gesundheitsbereich ist diese Funktion ein wichtigter Faktor für eine individuelle und zufriedenstellende Patientenbetreuung.

Neben der Hauptverantwortung – eine bestmögliche Versorgung und Beratung von EB-Betroffenen zu gewährleisten – erfüllten die Mitarbeiter der EB-Ambulanz vielfältige Aufgaben: Mitarbeit an Studien, Einholung und Vermittlung von Informationen zu neuen Produkten, Vorträge bei Veranstaltungen, Austausch mit EB-Fachleuten aus anderen Ländern, Teilnahme an Fortbildungen, Betreuung des Therapeuten-Netzwerks etc. Um allen Aufgaben gerecht zu werden und weiterhin mit Empathie und Freude diese oft herausfordernde Arbeit tun zu können, ist ein starkes Team notwendig. Das Kernteam der Ambulanz bestand im Jahr 2017 aus zwei Ärztinnen, drei Krankenschwestern, einer Sekretärin, einer Projektmitarbeiterin und einem administrativen Mitarbeiter, alle Teilzeit arbeitend. Da die psychische Belastung der Arbeit sehr hoch ist, können Mitarbeiter regelmäßig Supervisionen in Anspruch nehmen. Mit den vielversprechenden Fortschritten in der Forschung kommen auch neue und arbeitsintensive Herausforderungen auf das Ambulanz-Team zu. Einige der therapeutischen Methoden und Möglichkeiten, die durch die Forschung im EB-Haus und auch weltweit entwickelt wurden, sind nun so weit fortgeschritten, dass sie im Rahmen streng kontrollierter klinischer Studien an Patienten angewendet werden können. Dabei sind klar strukturierte Protokolle bei jeder Untersuchung einzuhalten, was die Ambulanzbesuche deutlich verlängert. Außerdem müssen die ambulanten Untersuchungen häufig und in kurzen Zeitabständen erfolgen. Dadurch werden Anzahl und Dauer der Untersuchungen deutlich erhöht, was das Team im Jahr 2017 zunehmend an die Grenzen der Kapazität brachte. Im Jahr 2018 ist es daher Ziel, das Ambulanz-Team zu erweitern, damit dieses auch in Zukunft mit Freude und Engagement für unsere großen und kleinen EB-Patienten da sein kann. **Dr. Anja Diem,** Leitung EB-Ambulanz

© R. HAMETNER (3)

ERN-Skin und Expertisezentrum. Die Arbeit im EB-Haus Austria hat bereits internationale Anerkennung gefunden. Seit Dezember 2016 ist die erste und bislang einzige Spezialklinik für „Schmetterlingskinder“ als EU-Kompetenzzentrum des Europäischen Referenznetzwerkes ERN-SKIN anerkannt. Nun erreichte die Einrichtung auch die nationale Anerkennung und erhielt im Mai 2017 die Designation als erstes Expertisezentrum für seltene Erkrankungen in Österreich. Im Designationsverfahren musste sich das EB-Haus Austria einer umfangreichen Prüfung von spezifischen Qualitäts- und Leistungskriterien unterziehen – und bestand mit Bravour.

Europäisches Referenznetzwerk für seltene Hauterkrankungen

EB-Akademie: Erfahrungen teilen – Partnerschaften stärken

Zu den Kernaufgaben der EB-Akademie gehören die Aus- und Weiterbildung von EB-Betroffenen, Angehörigen, Ärzten und anderen medizinischen Spezialisten sowie – insbesondere über das Projekt EB-CLINET – die nationale und internationale Vernetzung all jener, die sich mit der Thematik EB befassen. Des Weiteren unterstützt die EB-Akademie DEBRA Austria bei der Presse- und Öffentlichkeitsarbeit, der Betreuung von Interessenten, Förderern und Spendern sowie der Pflege der Websites des EB-Hauses.

EB-CLINET. Im Jahr 2011 wurde von der EB-Akademie die Initiative EB-CLINET – Klinisches Netzwerk von EB-Zentren und Experten – ins Leben gerufen. Eine seltene Krankheit erfordert die Bündelung aller bisher gemachten Erfahrungen in Klinik und Wissenschaft. Aus diesem Grund zielt EB-CLINET darauf ab, weltweit alle EB-Spezialisten aus den verschiedenen Bereichen zusammen zu führen. Somit wird der Austausch von Fachkenntnis ermöglicht und es kommen neue Erfahrungen in der medizinischen Behandlung der EB rasch allen – primär auch österreichischen – Patienten zugute.

In den letzten Jahren wurden auf Basis neuer Forschungsergebnisse immer mehr Therapieoptionen entwickelt, die für die Anwendbarkeit am Patienten in klinischen Studien getestet werden müssen. Gerade für diesen Bereich ist eine intensive Zusammenarbeit von Klinikern und Wissenschaftern essentiell. EB-CLINET steht hier unterstützend zur Seite, als Informationsplattform und stetig wachsendes Netzwerk.

Die Website mit den interaktiven Karten der klinischen Zentren mitsamt deren Angeboten im Bereich der medizinischen Versorgung sowie der Newsletter sind zwei wichtige Werkzeuge für die Vernetzungsarbeit von EB-CLINET. Auch der persönliche Austausch, zum Beispiel bei Konferenzen, ist ein wesentlicher Faktor für gelungene Kooperationen.

Internationale EB-Doppelkonferenz in Salzburg. Das Jahr 2017 war geprägt von der Organisation und Durchführung der 4. EB-CLINET-Konferenz, welche zum ersten Mal in Kombination mit der 5. EB-Forschungskonferenz stattfand. Oberstes Ziel war es, ganz im Sinne von EB-CLINET, die Zusammenarbeit von Klinikern und Wissenschaftern in Hinblick auf Linderungs- und Heilungsmöglichkeiten für EB zu fördern.

Über 300 Teilnehmer aus 36 Ländern nutzten von 24. bis 27. September die Gelegenheit, ihre wissenschaftlichen oder klinischen Arbeiten zu präsentieren, sich über neu-

EB-CLINET ist ein globales Netzwerk von EB-Zentren, hier: Screen-Shots von interaktiven Karten.

© EB-AKADEMIE

este Entwicklungen zu informieren und für den unerlässlichen informellen, internationalen Erfahrungsaustausch zu sorgen. Erstmals waren auch zahlreiche Vertreter von Biotech- und Pharmaunternehmen vor Ort, da manche bereits in laufende klinische Studien eingebunden sind. In 12 Sessions und einer Vielzahl von parallelen Arbeitstreffen wurden insgesamt über 60 Präsentationen mit anschließenden Diskussionen abgehalten. Die Doppelkonferenz erstreckte sich über vier Tage, wobei jeder Tag einen anderen inhaltlichen Schwerpunkt hatte: An den ersten beiden Tagen wurde über relevante Erkenntnisse in der Grundlagenforschung und vorklinische Therapieansätze berichtet. Der Fokus des dritten Tages lag auf Erfahrungen aus den laufenden klinischen Studien. Thematisiert wurden unter anderem die Bereiche Gentherapie, Zelltherapie, Knochenmarkstransplantationen sowie die Behandlung sekundärer Symptome und Komplikationen. Am letzten Tag standen praktische Erfahrungen in der medizinischen Versorgung – beispielsweise zu den Themen Osteoporose, Nervenschmerz oder Anämie – im Vordergrund. In den parallel zum Hauptprogramm abgehaltenen Workshops wurde unter anderem an international gültigen Behandlungsleitlinien sowie den nächsten Schritten für den Aufbau eines internationalen EB-Registers weitergearbeitet. Viele positive Rückmeldungen haben uns eine sehr gelungene Veranstaltung bestätigt. Dies motiviert uns, die nächste EB-CLINET-Konferenz wieder gemeinsam mit der EB-Forschungskonferenz abzuhalten und so dazu beizutragen, dass neue Therapieansätze rasch bei den Patienten ankommen. **Dr. Gabriela Pohla-Gubo,** Leitung EB-Akademie

© R. HAMETNER

EB-Doppelkonferenz in Salzburg

300 Teilnehmer aus 36 Ländern besuchten die erste EB-Doppelkonferenz in Salzburg.

Engagierte Spenderbetreuung im EB-Haus. Zahlreiche Spendenübergaben inklusive Vorträgen und Hausführungen fanden 2017 im EB-Haus Austria statt. Zu den Interessenten und Förderern zählten unter anderem Schulklassen, Privatpersonen und viele Vereine. Aus einer Spendenaktion des Welios Science Center in Wels ergab sich eine neue Kooperation. Im Zuge einer Ausstellung wurden mehrere Stationen des Programms „Forschung zum (Be)Greifen“ als Teil des Semesterferienprogramms angeboten. Kinder und Jugendliche konnten sich im Welios Science Center an zwei Tagen über die Arbeit des Forschungsteams im EB-Haus informieren. Neben der Möglichkeit, das Prinzip der Gentherapie am „Gummibärchen-Modell“ zu verstehen, konnten die Besucher unter Anleitung selbstständig DNA aus einer Banane extrahieren. Weiters wurden die Reaktionen des Immunsystems der EB-Haut sowie – anhand eines Hautmodells – die Besonderheiten der Haut von Menschen mit EB erklärt.

© WELIOS SCIENCE CENTER

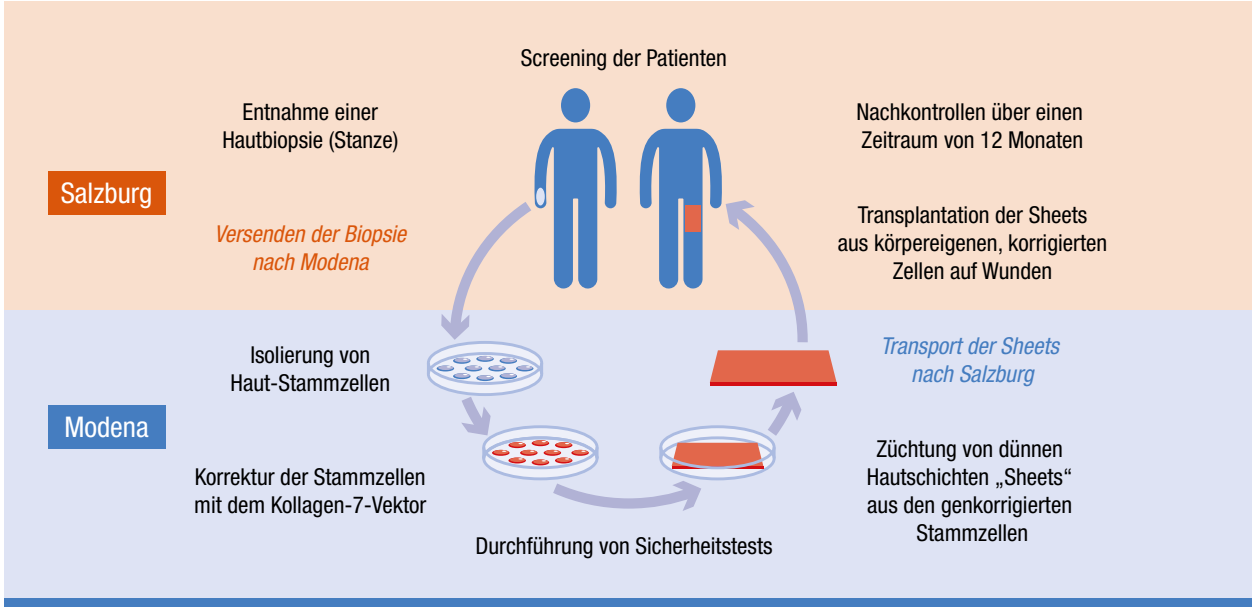
Forschung zum (Be-)Greifen

EB-Forschungseinheit: Engagiert für die Heilung

Trotz intensiver Forschung gibt es weltweit noch keine klinisch zugelassene Therapie für Epidermolysis bullosa (EB). Daher hat sich das Team der EB-Forschungseinheit zum Ziel gesetzt, Heilungs- und Linderungsansätze für EB zu entwickeln. Die Erfolge der letzten Jahre zeigen, dass die engagierten Wissenschafter am richtigen Weg sind. Folgende Forschungsschwerpunkte werden im EB-Haus verfolgt:

- ***Gentherapie:*** *Behebung der Ursache der Erkrankung. Die Veränderungen im Erbmaterial sollen korrigiert werden, damit die Haut stabil und gesund wird.*
- ***Immunologie:*** *Entwicklung einer essentiellen Begleittherapie für die Gentherapie. Das Immunsystem muss auf das neue, ihm unbekannte – weil zuvor fehlende – Protein vorbereitet werden, um eine Abstoßung der korrigierten Haut zu verhindern.*
- ***Krebs und Wundheilung:*** *Beschäftigung mit Ursachen der verzögerten Wundheilung und einer besonders aggressiven Hautkrebsform, die für EB typisch ist, sowie mit Therapiemöglichkeiten.*
- ***Kleine Wirkstoffe:*** *Diese können zwar nicht die Ursachen heilen, aber das Krankheitsbild von EB verbessern. Häufig sind sie für andere Erkrankungen bereits behördlich zugelassen und können dann auch bei EB eingesetzt werden.*

Lebensrettende Gentherapie für ein Kind mit junktionaler EB (JEB). Als Ergebnis der langjährigen Zusammenarbeit zwischen Forschern in Modena (Italien) und Salzburg (EB-Haus Austria) wurde 2015 in einer deutschen Klinik einem Buben mit junktionaler EB genkorrigierte Haut auf seine erkrankten Körperstellen transplantiert. Nachdem im Frühsommer 2015 eine schwere bakterielle Entzündung der Haut außer Kontrolle geriet, schwebte der Bub in Lebensgefahr. Seine behandelnden Ärzte setzen sich mit Prof. Michele De Luca (Modena, Italien) in Verbindung, dessen Team bereits 2006 die weltweit erste Gentherapie für JEB durchgeführt hatte. Die Unterlagen aus Salzburg, die zur österreichischen Genehmigung eines individuellen Heilversuchs geführt hatten, wurden den Behörden in Deutschland vorgelegt, die daraufhin im Eilverfahren der Behandlung des Patienten zustimmten. Im Laufe von drei Operationen konnten etwa 80 % der Haut des damals 7-jährigen durch gesunde Haut ersetzt werden, die zuvor im Labor aus Zellen einer Hautbiopsie gezüchtet worden war. Wie 2017 medial bekannt wurde, geht es dem Buben heute wieder gut. Für den kleinen Patienten war die Hauttransplantation lebensrettend, für alle „Schmet-



Schematischer Ablauf der ex vivo Gentherapie, wie sie im EB-Haus durchgeführt wird.

© EB-HAUS AUSTRIA

terlingskinder“ ist sie ein wichtiger Meilenstein. Noch ist diese Art der Therapie nur für einige wenige EB-Betroffene anwendbar. Deshalb liegt der Fokus in der Forschung vor allem darauf, diese Technologie auch für andere EB-Formen anwendbar zu machen. **Dr. Julia Reichelt**

Das Immunsystem der Haut regelt die Wundheilung. Die Haut ist ein überaus wichtiges Körperorgan, denn sie ist jene Schicht, die uns von der Außenwelt trennt. Ihre immunologische Zusammensetzung ist einzigartig, einige hochspezialisierte Immunzellen sind nur in der Haut zu finden. Deren exakte Rolle ist allerdings noch immer ungeklärt. Es wird aber immer klarer, dass die Zellen der Haut mit dem Immunsystem kommunizieren. Um dieser Wechselwirkung auf den Grund zu gehen, hat das Team um Dr. Iris Gratz gemeinsam mit ihrem amerikanischen Forschungspartner, Dr. Daniel Campbell aus Seattle, ein neues Forschungsprojekt gestartet. In den nächsten fünf Jahren soll die Wirkung von speziellen Immunzellen (Helferzellen) der Haut auf die Wundheilung erforscht werden. Das Forschungsprojekt wird aus den USA finanziert und ist auf fünf Jahre mit 2,5 Mio. US-Dollar dotiert, rund ein Drittel davon geht nach Salzburg. **Dr. Iris Gratz**

Dr. Iris Gratz forscht an der Rolle der T-Helferzellen in der Haut.

© A. KOLARIK

CRISPR/Cas9 – ein vielversprechendes Werkzeug. Die Entdeckung von Enzymen, die DNA-Sequenzen gezielt ansteuern und schneiden können, bildete den Grundstein zur Entwicklung von Technologien um heute Erbschäden korrigieren zu können. Die Liste der genetischen Erkrankungen, für die gezielt Gentherapie-Werkzeuge hergestellt werden, wächst stetig. Unser Ziel ist die Entwicklung von Gentherapien (CRISPR/Cas9) für dystrophe EB und EB simplex. Für ihre Vorarbeiten auf diesem Gebiet wurden die Wissenschafter Dr. Stefan Hainzl und Dr. Patricia Peking von der Österreichischen Gesellschaft für Dermatologie und Venerologie (ÖGDV) mit dem Wissenschaftspreis 2017 und Dr. Thomas Kocher mit dem UNILEVER Preis 2017 ausgezeichnet. **Dr. Ulrich Koller**

EB-Haus Forscher wurden für ihre besonderen Leistungen ausgezeichnet.

© VIENNAMOTION

Vitamin-D-Salbe zur Verbesserung der Wundheilung bei dystropher EB. Im Zuge einer klinischen Studie wird die Wirkung von Vitamin D auf die Wundheilung bei Patienten mit dystropher EB untersucht. Bisher konnten 10 Patienten gewonnen werden, die eine niedrig dosierte Vitamin-D-Salbe bei der täglichen Wundversorgung testen. Darüber hinaus wird analysiert, wie die Verabreichung von Vitamin D das Wundmilieu verändert. Der Studienabschluss ist für Ende 2018 geplant. Parallel dazu wird im Labor an den Wirkungsmechanismen von Vitamin D geforscht. Es ist bekannt, dass Vitamin D antifibrotische Eigenschaften aufweist. Fibrose ist ein Prozess, der durch übermäßige Wundheilung entsteht und das Gewebe verhärtet. Es wird vermutet, dass Fibrose bei Patienten mit dystropher EB auch zur Entstehung von Fingerverwachsungen und der Ausbreitung von Tumorzellen beiträgt. Deshalb ist es wichtig, diesen Prozess genauer zu studieren um den Komplikationen der Erkrankung entgegensteuern zu können. **Dr. Christina Guttmann-Gruber**

Diacerein. Weniger Blasen durch die Rhabarber-Salbe. Forscher rund um Dr. Verena Wally und Prim. Dr. Johann Bauer haben die selbst entwickelte Diacereinsalbe, mit dem Wirkstoff aus der Rhabarberwurzel, erfolgreich an Patienten mit Epidermolysis bullosa simplex (EBS) getestet. In dieser Pilotstudie konnte gezeigt werden, dass die Salbe bei EBS-Betroffenen zu einer besseren Stabilität der Haut führt und die Bildung von Blasen reduziert. Aufgrund dieses Erfolgs konnte die Salbe durch die europäische Arzneimittelagentur (EMA) als neues Medikament geschützt und eine größere Phase-2-Studie durchgeführt werden. Auch diese Untersuchung zeigte, dass durch die Behandlung die Blasen um durchschnittlich 87 % weniger wurden. Dies veranlasste nun ein Pharmaunternehmen die Salbe zur Marktreife zu bringen. Dafür wurde 2017 eine weltweite Phase-3-Studie gestartet, deren Ziel die Marktzulassung in 2019 ist. **Dr. Verena Wally**

Internationale EB-Forschung – Eine weltweite Mission

Warum fördern wir internationale Forschung und welche Rolle spielt DEBRA International dabei? DEBRA Austria ist in der glücklichen Lage, EB-Forschung fördern zu können. Die besten Forschungsgruppen sind aber nicht nur in Österreich sondern weltweit zu finden. Unter dem Dach von DEBRA International organisieren wir Ausschreibungen und wissenschaftliche Expertensitzungen, bei denen die besten internationalen Forschungsprojekte ausgewählt werden (siehe nächster Beitrag). Um Ressourcen bestmöglich zu bündeln und Kosten zu sparen, finanzieren DEBRA Austria und DEBRA UK gemeinsam eine Forschungsmanagerin, Dr. Clare Robinson, die diese Aktivitäten koordiniert. Das Schöne daran ist, dass wir mit unserem Dachverband DEBRA International eine Marke geschaffen haben, die in der wissenschaftlichen Gemeinschaft für die Förderung erstklassiger EB-Forschung steht. So verfolgen wir gemeinsam ein Ziel: International die Besten zu finden und zu unterstützen, die im Bereich Epidermolysis bullosa forschen. Mittlerweile kommen auch weitere DEBRA Gruppen ins Boot, die kleinere aber ebenso wertvolle Beiträge zu vielversprechenden Forschungsprojekten leisten möchten.

Wie finden wir die besten Projekte? Hochwertige Forschung wird weltweit in der gleichen Art beurteilt: In einem sogenannten Peer-Review-Verfahren – ein wichtiges Instrument zur Qualitätssicherung in der Forschung. Peer-Review bedeutet wörtlich, dass Experten mit ähnlichen Kompetenzen („Peers“) die Anträge ihrer Fachkollegen kritisch begutachten. Sie geben dabei oft auch wertvolle Anregungen, die nicht selten in die Forschungsprojekte einfließen. Die Erfahrung hat gezeigt, dass man so die besten Projekte aus den eingereichten Anträgen herausfiltert.

- **Ausschreibung:** DEBRA International schreibt öffentlich aus, welche Art von Projekten gefördert werden soll (Forschungsbereiche, Anzahl der Projektpartner, Laufzeit der Projekte, Förderhöhe).
- **Einreichungen:** Interessierte Antragsteller reichen ihre Projektanträge ein.
- **Begutachtung – Phase 1:** Externe Experten beurteilen die Projekte zunächst schriftlich nach folgenden Kriterien:
  1) Wissenschaftliche Qualität und Originalität
  2) Machbarkeit bezüglich Zeitrahmen und Projektressourcen
  3) Relevanz für EB (Potenzial für Diagnose oder Therapie)
- **Begutachtung – Phase 2:** Danach berät das MSAP (Medical and Scientific Advisory Panel) im Rahmen von Jurysitzungen und kommt zu einer Endauswahl von Projekten, die zur Förderung empfohlen werden (siehe Beitrag auf der nächsten Seite).
- **Förderzusage:** Die erfolgreichen Antragsteller erhalten, entsprechend der verfügbaren Mittel im Fördertopf, ein Förderangebot. Die Förderzusage kann auch Bedingungen enthalten (z. B. den Fokus auf ein bestimmtes Projektziel oder die Kürzung der beantragten Kosten).

Wer berät uns in Forschungsfragen? DEBRA International – und damit auch DEBRA Austria als eine der aktivsten forschungsfördernden Landesgruppen – wird von einem Expertengremium aus erfahrenen EB-Wissenschaftern und -Kli-

© DEBRA INTERNATIONAL

Hochkarätige Forscher beraten DEBRA bei der Auswahl von exzellenten Forschungsprojekten.

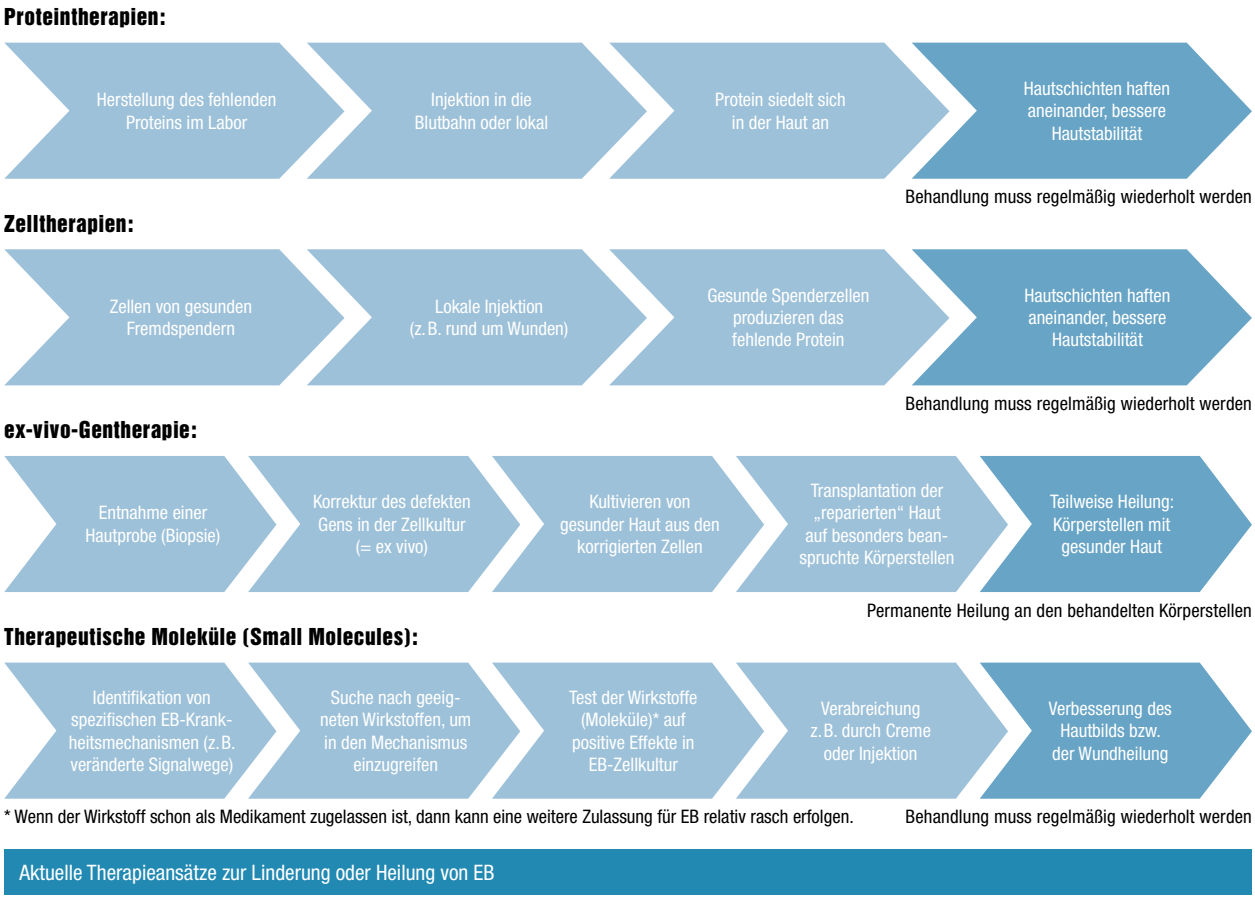
Mitglieder des MSAP

nikern beraten. Das Medical and Scientific Advisory Panel (MSAP) tritt üblicherweise zwei Mal jährlich zusammen, um eingereichte Forschungsanträge zu begutachten. Bei diesen Jurysitzungen werden die schriftlichen Einzelbewertungen von externen Experten zusammengeführt und diskutiert. So stellen wir sicher, dass nicht die Meinung einzelner, sondern der Austausch von Experten zu einer Entscheidung führt.

Mitglieder des MSAP 2017:

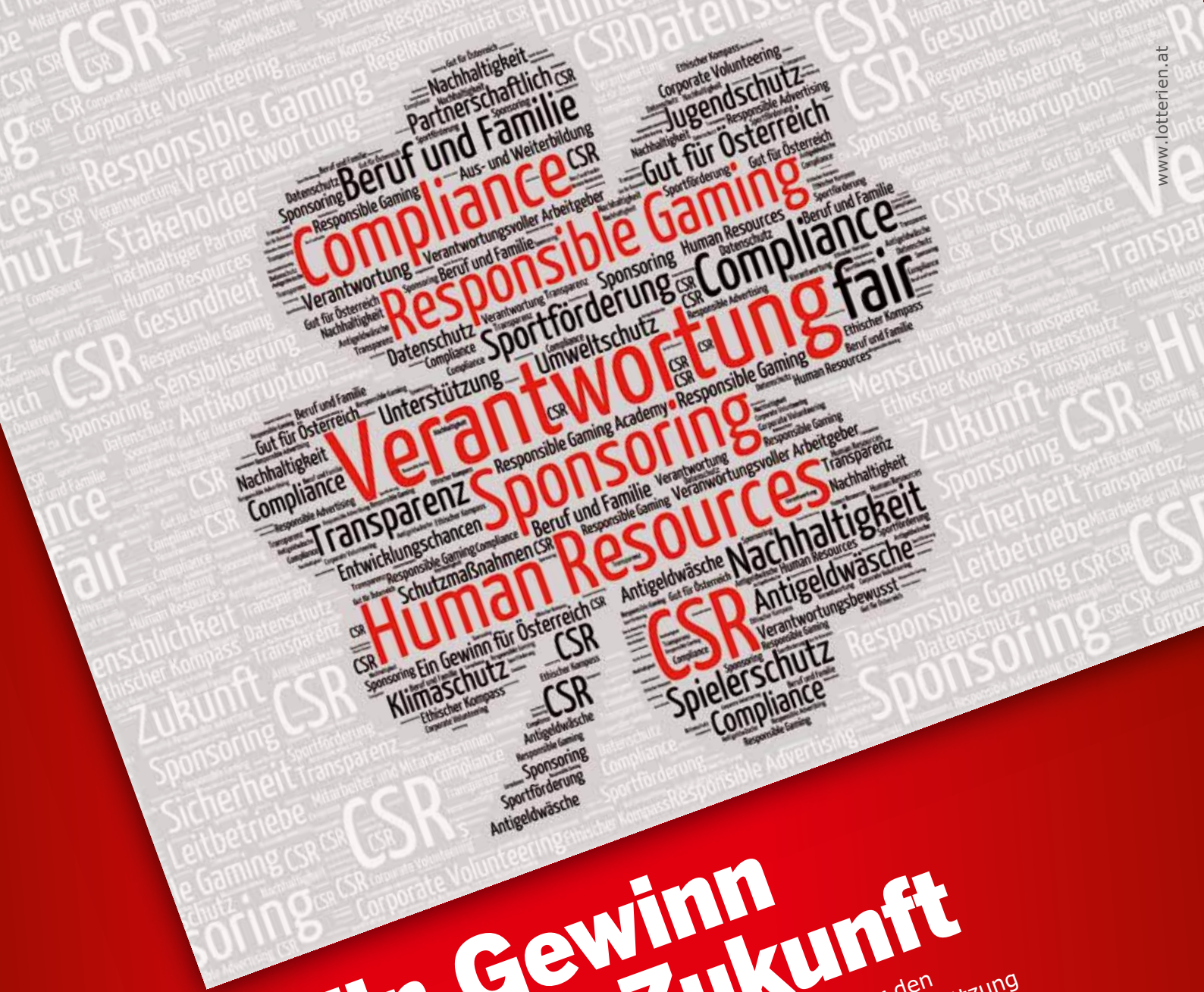
Dr. Adrian Heagerty (UK), Vorsitzender
Prof. Thomas Magin (D), stellvertretender Vorsitzender
Prof. Jo-David Fine (USA)
Prof. Cristina Has (D)
Prof. Veli-Matti Kähäri (FIN)
Prof. Fernando Larcher (E)
Prof. John Marshall (UK)
Prof. Fulvio Mavilio (F)
Prof. Jemma Mellerio (UK)
Prof. Guerrino Meneguzzi (F)
Prof. Carien Niessen (D)
Prof. Lydia Sorokin (D)
Prof. Eli Sprecher (IL)
Prof. Jouni Uitto (USA)
Prof. Fiona Watt (UK)
Prof. Giovanna Zambruno (I)
Dr. Rainer Riedl, Patientenvertreter (A)

Welche Ansätze gibt es, EB zu lindern oder zu heilen? Weltweit haben sich einige Therapieansätze herauskristallisiert, die auf die eine oder andere Weise Linderung bzw. Heilung für EB versprechen. Grundsätzlich unterscheidet man zwischen systemischen und lokalen Therapien. Bei systemischen Therapien wird der ganze Organismus behandelt, beispielsweise durch Injektion eines Wirkstoffs in die Blutbahn. Lokale Therapien sind auf den Ort der Erkrankung (Haut bzw. einzelne Hautareale, Schleimhäute) beschränkt. Das können zum Beispiel Injektionen rund um Wunden sein oder Hauttransplantationen an besonders beanspruchten Körperstellen.



Aktuelle Therapieansätze zur Linderung oder Heilung von EB

© DEBRA AUSTRIA



Ein Gewinn für die Zukunft

Gelebte Verantwortung. Vom Spielerschutz über den schonenden Umgang mit Ressourcen bis hin zur Unterstützung zahlreicher Organisationen und Projekte im Sozialen, der Kultur und im Sport. Die Österreichischen Lotterien engagieren sich seit über 30 Jahren im Interesse der Gesellschaft.

österreichische
LOTTERIEN

www.lotterien.at

Ausgewählte Presseartikel

Wir danken den Verlagen herzlich für die Abdruckgenehmigungen und unentgeltliche Nutzungserlaubnis der Presseclippings.

ÖSTERREICH, WIEN, 15.1.2017

SCHICKSAL
AM SONNTAG

Joel (5 Monate):
Verletzlich wie ein Schmetterling

500 Schmetterlingskinder in Österreich
Leben mit der Diagnose: Eine junge Mutter erzählt

Hansi Hinterseer unterstützt Schmetterlingskinder
»Diesen Kindern zu helfen, ist für mich eine Herzensangelegenheit«

SALZBURGER NACHRICHTEN, SALZBURG, 30.8.2017

Spezialzellen helfen, Hautwunden zu heilen

In der menschlichen Haut gibt es ganz besondere Hilfskräfte. Salzburger Immunologen untersuchen, wie diese funktionieren.

SALZBURG. In Österreich leben rund 250.000 Menschen mit schlecht oder gar nicht verheilenden Wunden, was die Lebensqualität sehr beeinträchtigt. Salzburger Immunologen haben nun entdeckt, dass in der Haut eine spezielle T-Helferzelle vermehrt vorkommt, die beim Heilungsprozess eine Rolle spielen dürfte. Diese Art von Immunzellen im menschlichen Blut hatten Forscher des Benaroya Research Institute in Seattle (USA) vor Kurzem identifiziert, doch die Salzburger Kollegen haben den Zusammenhang mit der Haut entdeckt.

Die Wissenschafter wollen nun herausfinden, wie diese T-Helferzelle genau funktioniert und welche Funktion sie bei der Wundheilung ausübt. Denn erst wenn Hautzellen SOS-Signale senden, werden Immunzellen aktiviert und die T-Helferzelle beginnt zu arbeiten.

Iris Gratz ist Leiterin des Fachbereichs Molekularer Biologie der Universität Salzburg und erklärt, worum ihr Team genau forscht: „Wir wollen diesen Kommunikations- und Signalwegen nachgehen. Denn die T-Helferzelle sendet Signale und Botenstoffe an das Hautgewebe zurück, während sie gleichzeitig erste Schritte zur Wundheilung einleitet." An die Forschungsergebnisse knüpfen sich Hoffnungen, vor allem für die Schmetterlingskinder: Epidermolysis bullosa (EB) ist eine seltene, angeborene und derzeit noch nicht heilbare Hauterkrankung. Die Haut dieser Menschen bildet leicht Blasen, Wunden verheilen sehr schlecht, das Leben damit ist eingeschränkt und schmerzvoll. In Salzburg wird unter der Federführung von Johann Bauer, Vorstand der Universitätsklinik für Dermatologie der SALK/Paracelsus Medizinische Privatuniversität, an einer Gentherapie gearbeitet, die erste Erfolge zeigt. Chronische Wunden sind aber auch Folgen von Durchblutungsstörungen und Stoffwechselerkrankungen wie Diabetes. Die T-Helferzellen könnten Teil einer neuen Therapie werden.

u.k.

GESUND

Patienten berichten
Epidermolysis bullosa

VERLETZLICH WIE EIN SCHMETTERLING ...

... ist die Haut der 23-jährigen Lena Riedl, die an einer seltenen, angeborenen Erkrankung leidet

Von Mag. Monika Kolasek-Rissel

KRONEN ZEITUNG, 16.3.2017

Schmetterlingskind erhielt Haut aus dem Labor

Modena/Salzburg – Ärzte haben einem siebenjährigen „Schmetterlingskind" im Labor gezüchtete Haut auf 80 Prozent seiner Körperoberfläche transplantiert. Das Forscherteam mit Salzburger Beteiligung berichtete im Fachblatt *Nature*, dass man dem Buben erfolgreich gesunde Haut entnahm, gespendete Stammzellen mit dem intakten Gen einfügte, die Haut wachsen ließ und dem Patienten wieder einpflanzte. (krop)

DER STANDARD, WIEN, 9.11.2017

ÄRZTE WOCHE, WIEN, 29.6.2017

Es tut beim Zusehen weh

Im Salzburger EB-Haus werden Kinder, deren Haut schon bei leichten Berührungen Blasen wirft und sich ablöst, so umsorgt, wie man es sich auch für andere Patienten mit Orphan Diseases wünschen würde. Möglich machen das private Spender.

Lesen Sie weiter auf Seite 4

Im Innersten der Haut

Epidermolysis bullosa. Es gibt 6.000 bis 8.000 sogenannte „seltene Erkrankungen", aber einzig die Schmetterlingskinder haben ein eigenes Haus auf dem Gelände des Uniklinikums Salzburg, das ab sofort auch ein Expertisezentrum für seltene Hautkrankheiten ist. Überhaupt ist das EB-Haus eine Einrichtung, die für viele Selbsthilfegruppen und andere Krankheiten ein Vorbild sein kann.

Von Michael Hudelist

© Marion Kusdat / photokusdat

Wenn wir ehrlich sind, für die EB-Patienten hat sich noch nicht viel geändert, es gibt keine Medikation.

Rainer Riedl
Selbsthilfegruppenleitung DEBRA Austria

Kompetenzzentrum von internationalem Ruf. „Wir sind in der Wundversorgung besser geworden, aber es gibt noch keine wirklich heilende Salbe." Das sagt Anja Diem, Leiterin der Ambulanz im EB-Haus in Salzburg. © kk

Info

Fakten. 27 bis 36 Millionen Menschen in der EU sind von einer „orphan disease" betroffen, rund 400.000 Menschen sind es in Österreich. „Als „orphan disease" wird eine Erkrankung eingestuft, wenn weniger als eine Person unter 2.000 Einwohnern davon betroffen ist. Dach es sind 6.000 bis 8.000 solcher seltenen Erkrankungen bekannt. Damit leidet rund 6 bis 8 Prozent der Bevölkerung an einer „orphan disease".

Drei Schmetterlingskinder, die im EB-Haus in Salzburg betreut werden. © kk

SCHMETTERLINGSKIND

Haut zu 80 Prozent ersetzt: Gentherapie rettet Buben

Durchbruch. Salzburger Mediziner beteiligt

Es war vor zwei Jahren ein letzter Versuch, das Leben des damals sieben Jahre alten Hassan im Brandverletzungszentrum der Ruhr-Universität Bochum zu retten: Das „Schmetterlingskind" konnte mit einer Gentherapie geheilt werden, berichten die Ärzte im Fachjournal *Nature*. Salzburger Mediziner waren beteiligt.

Hassan ist nicht nur an einer schweren Form der angeborenen Hautkrankheit *Epidermolysis bullosa*. Dabei ist die obere Hautschicht (Epidermis) nur unzureichend in der darunterliegenden Lederhaut (Dermis) verankert. Nach einer bakteriellen Infektion verlor er auch noch 60 Prozent seiner Oberhaut. Durch die chronischen Wunden und die Infektion war sein Leben bedroht.

Erfahrung in Salzburg

Die deutschen Experten wandten sich u. a. an Univ.-Prof. Kurt Bauer von der Uniklinik für Dermatologie in Salzburg und an das Zentrum für regenerative Medizin in Modena. In Salzburg wurde 2014 die weltweit erst zweite Transplantation kleiner Stücke „genkorrigierter" Haut durchgeführt. Die damals angewandte Technik kam auch bei Hassan zum Einsatz: „Wir haben den deutschen Kollegen in Windeseile unsere Technologie zur Verfügung gestellt", sagt Bauer zum KURIER. „Es ist ein Durchbruch und ein großer Fortschritt."

Hassan fehlt aufgrund eines schadhaften Gens ein Protein (Laminin beta 3), das die Hautschichten zusammenhält. Die deutschen Mediziner schickten Hautzellen des Buben nach Modena. Dort wurden Stammzellen (Vorläuferzellen) isoliert. Mit Hilfe eines Virus als „Gen-Transporter" brachten die Spezialisten das gesunde Gen in die Stammzellen ein und vermehrten diese.

Das gesunde Gen produzierte das fehlende Protein. Binnen sechs Wochen wuchs aus den Stammzellen mehr als ein Quadratmeter Oberhaut. „Bisher war ja unklar, wie viel Haut man überhaupt transplantieren kann", erklärt Bauer.

Noch keine Routine

In drei Operationen transplantierten die Ärzte dem Buben dann 0,85 Quadratmeter der geschädigten gesunden Haut– rund 80 Prozent der Körperoberfläche. Knapp zwei Jahre danach ist die Haut des Buben stabil, Verletzungen heilen bei ihm ganz normal.

Noch ist diese Therapie keine Routinebehandlung: Denn mit der derzeitigen Technologie besteht ein Risiko, dass sich das Gen an einer Stelle im Erbgut integriert, die z.B. mit der Krebsentstehung in Verbindung steht. Hassan aber hat nie das Leben gemieden, Hinweise auf Tumore gibt es bis jetzt keine.

In Österreich gibt es 500 „Schmetterlingskinder" (Kinder und Erwachsene). In Salzburg wird bis Ende 2018 eine Studie mit zwölf Patienten durchgeführt, die ebenfalls Hautareale transplantiert bekommen, sagt Bauer: Ohne die Unterstützung durch die Selbsthilfeorganisation „Debra Austria" wären diese Erfolge nicht möglich. Ein wesentlicher Meilenstein war die Eröffnung des EB-Hauses Austria an den Salzburger Landeskliniken 2005. Diese Spezialklinik ist europaweit anerkannt. – E. MAURITZ

Hassans Haut ist heute stabil – seine Haut heilt ganz normal

KURIER, WIEN, 9.11.2017

Hilfe für die Schmetterlingskinder

EB-Haus Austria wird erstes Expertisezentrum für seltene Hauterkrankungen in Österreich.

Das von DEBRA Austria initiierte und der Salzburger Universitätsklinik für Dermatologie betriebene EB-Haus Austria wurde nun zum ersten Expertisezentrum für seltene Erkrankungen in Österreich ernannt. Gleichzeitig ist es als eines von zwei Zentren österreichweit nun im „European Reference Network" vertreten.

In Österreich leiden etwa 500 Personen an der seltenen, derzeit noch unheilbaren und folgenschweren Hauterkrankung Epidermolysis bullosa (EB). Wegen eines Gendefekts bildet die Haut bei geringsten mechanischen Belastungen Blasen oder reißt ein. Erkrankte nennt man auch „Schmetterlingskinder", weil ihre Haut so verletzlich ist wie die Flügel eines Schmetterlings.

Die EB-Ambulanz ist heute die erste Anlaufstelle für Betroffene. Dabei liegen die Schwerpunkte auf den Bereichen Wundmanagement, Schmerztherapie, Ernährungsberatung, Vor- und Nachsorge sowie der multidisziplinären Versorgung der großen und kleinen PatientInnen.

Die Hoffnung auf ein Leben ohne Schmerz

Neueste Erkenntnisse aus den Bereichen Gen- und Zelltherapie, Molekularbiologie oder Hautkrebsforschung geben den „Schmetterlingskindern" Hoffnung auf ein Leben ohne Blasen, Wunden und Schmerzen. Auch das Forschungsteam im Haus hat sich der Linderung und Heilung von EB verschrieben.

Ärzte wie Dr. Anja Diem (Bild) und Therapeuten der EB-Ambulanz sorgen für die medizinische Betreuung der „Schmetterlingskinder". Dabei geht es vor allem um eine ordentliche Versorgung der Wunden, aber auch um die Behandlung von Schmerzen, richtige Ernährung sowie die notwendigen Vorsorgeuntersuchungen.

Gerade bei seltenen Krankheiten ist es für die Betroffenen hilfreich, wenn sich die Expertinnen und Experten national und international vernetzen. So kann man unnötig lange Anreisen umgehen und die Forschung nach neuen Medikamenten und Therapien stimulieren.

Salzburg spielt in diesem Prozess eine zentrale Rolle. Schon im September treffen sich hier beim Weltkongress für EB-Forschung und -Therapie rund 200 internationale Wissenschafter. Beim anschließenden Dermatologen-Kongress werden 1000 Teilnehmer erwartet.

SALZBURGER WOCHE, 06/2017

Die Krankheit ist ein ständiger Lernprozess

Valentin leidet an einer schwereren Form von Epidermolysis bullosa – der Schmetterlingskrankheit. Im Interview erzählt seine Mutter Gabriele, was das für die Familie bedeutet und wie die beiden Geschwister Valentins mit der Krankheit umgehen.

KURIER MAGAZIN, WIEN, 27.6.2017

„Ich tue mir leicht weh"

Valentin, 14, über sein Leben mit der Krankheit

Was machst du in deiner Freizeit?
Valentin Göllnitzer: Es kommt darauf an, Fußballspielen geht zum Beispiel eher nicht. Ich schwimme aber zum Beispiel sehr gerne. Ansonsten treffe ich mich mit meinen Freunden und interessiere mich sehr für Autos – speziell Sportwagen und Elektroautos haben es mir angetan.

Wie gehst du mit der Krankheit um?
Ich glaube sehr gut. Ich gehe ins Gymnasium und bin sehr selbstständig geworden. Wie soll ich sagen, ich kenne es ja auch gar nicht anders.

Schmerzen die Wunden jeden Tag?
Ja, schon. Wobei es von Tag zu Tag sehr unterschiedlich ist. An manchen Tagen plagt es mich mehr, an anderen weniger.

Redest du mit anderen Kindern darüber?
Viele sind neugierig und fragen natürlich. Dann erkläre ich beispielsweise, dass es sich um eine angeborene Krankheit handelt und dass ich mir aufgrund einer fehlenden Hautschicht leicht weh tue. Die meisten sind ich sehr verständnisvoll. Es kommt aber immer mal wieder vor, dass Leute leider denken, die Krankheit wäre ansteckend oder sogar gefährlich.

Hast du Kontakt zu anderen Schmetterlingskindern?
Da es nur sehr wenige von uns gibt und wir über ganz Österreich verstreut sind, habe ich kaum Kontakt zu anderen. Es findet aber jedes Jahr ein Mitgliedertreffen der DEBRA Austria statt.

Wie oft müssen die Wunden versorgt werden?
Heute sind es ein bis zweieinhalb Stunden täglich, die wir für die Wundversorgung aufwenden. Es ist nicht so, dass alle Wunden täglich gepflegt werden müssen, sondern je nach Heilungsstadium neue Verbände angelegt werden. Dazu kommt ein einmal wöchentliches Bad, bei dem wir uns Zeit nehmen und alle Wunden reinigen.

Heute lebt Valentin so gut es geht das ganz normale Leben eines 14-Jährigen

„Man kann ein Kind nicht in Watte packen, aber natürlich ist man ständig auf der Hut. Als Valentin klein war, hatte er immer ein Schaffell dabei, auf dem er sitzen konnte."
Gabriele Göllnitzer-Gharabaghi

Wie schwer ist die Erkrankung?
Valentin leidet an der dystrophen Form, also einer der schweren Form, und davon glücklicherweise nur an einer milden Ausprägung. Das heißt, er sitzt nicht im Rollstuhl und kann seine Finger noch wie vor voll bewegen.
Als kleines Kind hatte er aber häufig Probleme mit den Augen und konnte tagelang nichts sehen. Weil sein Zahnschmelz so verletzlich war, mussten wir alle Milchzähne ziehen lassen. Und auch die Speiseröhre wurde operativ schon einmal gedehnt.

Mussten Sie und Ihr Mann rückblickend besonders auf Valentin aufpassen?
Man kann ein Kind nicht in Watte packen. Aber natürlich ist man ständig auf der Hut, das gebe ich nicht anders. Als er klein war, hatte er immer ein Schaffell dabei, auf dem er sitzen konnte. Wir mussten auch auf Details wie Knöpfe oder Reißverschlüsse an der Kleidung achten, um Valentin nicht unnötig zu verletzen. Mittlerweile ist er aber alt genug und passt sehr gut auf sich selber auf.

Hat sich die Krankheit mit dem Älterwerden verändert?
Da es sich um eine genetische Erkrankung handelt, haben sich die Beschwerden nicht grundlegend geändert. Es ist allerdings so, dass ein Neugeborenes ja ganz andere Bewegungsabläufe hat als ein Kind mit sieben, zwei Jahren. Die Krankheit ist somit ein steter Lernprozess, für alle beteiligten Familienmitglieder.

Hat Valentin Geschwister?
Ja, er hat zwei Geschwister, die mit der Krankheit groß geworden sind. Sie haben also von Anfang an gelernt, wie wichtig es ist, und auf Valentin aufzupassen. Dadurch sind sie auch anderen Menschen gegenüber sehr sozial und rücksichtsvoll. Ich würde sogar sagen, dass die Krankheit eine gewisse Botschaft mitbringt – nämlich in einer Zeit, in der sehr viel Ellbogentechnik herrscht, mehr Rücksicht für andere zu entwickeln.

Wie reagieren andere Menschen auf die Krankheit?
Es passiert jeden Tag, dass jemand starrt. Es kommt auch vor, dass hinter Valentins Rücken getuschelt wird oder die Leute gut gemeinte Tipps geben, weil sie denken, es handelt sich um eine Neurodermitis. Insgesamt wird sehr viel Mitleid ausgekippt und das ist mir inzwischen zu viel geworden.

Wie psychologische Betreuung je ein Thema?
Nein, eigentlich nicht. Wir kommen mittlerweile sehr gut mit der Krankheit zurecht. Die meiste Unterstützung haben wir eigentlich durch die DEBRA Austria und den Familien, die schon ihre Schmetterlingskinder haben, erfahren. Es ist eine große Hilfe, wenn man sich an Menschen wenden kann, die dasselbe Schicksal teilen.
– THERESA GIBARDI

Die tägliche Versorgung der Wunden dauert zwischen einer und zwei Stunden

„Valentins Geschwister sind durch die Krankheit auch anderen Menschen gegenüber rücksichtsvoll."
Gabriele Göllnitzer-Gharabaghi

Hilfe für die Schmetterlingskinder

Forschung über T-Helferzellen könnte Therapiemöglichkeiten bringen

SALZBURG (sts). Amerikanische Forscher haben vor Kurzem eine spezielle Immunzell-Art im menschlichen Blut identifiziert. Unter der Leitung der Biologin Iris Gratz erforscht nun ein Immunologen-Team an der Uni Salzburg diese speziellen Helfer-T-Zell-Population in der Haut. Die Ergebnisse könnten neue Therapiemöglichkeiten für von der seltenen, aber schweren Hauterkrankung Epidermolysis bullosa (EB) Betroffene bringen. Diese haben eine so verletzliche Haut wie die Flügel eines Schmetterlings, daher spricht man von ihnen als „Schmetterlingskinder". In Österreich leben rund 250.000 Menschen mit schlecht heilenden Wunden.

Iris Gratz ist Biologin an der Uni Salzburg. Foto: Uni Sbg/Andreas Kolarik

BEZIRKSBLÄTTER SALZBURG, SALZBURG, 20.9.2017

Im Sommer leiden EB-Betroffene besonders, während andere Kinder schwimmen. Da ihre Haut so verletzlich ist wie ein Flügel eines Falters, werden sie „Schmetterlingskinder" genannt.

Neuartige Operation in Salzburg erstmals in Europa

Haut-Transplantion: Hilfe für Schmetterlingskinder

Neue Hoffnung für Schmetterlingskinder: Im Zuge einer Studie wird in einer Spezialklinik für Betroffene in Salzburg an einer „Hautkorrektur" durch Transplantation an Patienten mit dystropher EB geforscht – erstmals in Europa! EB ist eine angeborene, derzeit noch unheilbare Hauterkrankung. Je nach Typ entstehen schon bei leichter Berührung Blasen und Wunden, Narben sind keine Seltenheit. Die Haut spannt, reißt und schmerzt. Rund um die Uhr. Auch Juckreiz ist ein ständiger Begleiter. Im Sommer wird durch die Hitze die Blasenbildung noch verstärkt. Ein Leben mit EB ist eine große Belastung für Patienten und Angehörige. Bei den schweren Formen ist die Lebenserwartung verkürzt. In Österreich sind rund 500 Menschen von EB betroffen, in Europa 30.000. Info: www.debra-austria.org

Florian Hitz

KRONEN ZEITUNG, WIEN, 20.7.2017

Schmerzhafte Blasen und Wunden bei Epidermolysis bullosa

GENTHERAPIE

NEUE HAUT FÜR SCHMETTERLINGSKIND

STAMMZELLENTHERAPIE FÜR DIE BEHANDLUNG VON EPIDERMOLYSIS BULLOSA.

EPIDERMOLYSIS BULLOSA, auch bekannt als „Schmetterlingskrankheit", umfasst eine Gruppe von erblichen Erkrankungen der Haut, die mit mechanisch induzierter Blasenbildung, vermehrter Fragilität der Haut und chronischen Wunden einhergehen. Bei den verschiedenen Formen der Epidermolysis bullosa sind die Symptome unterschiedlich stark ausgeprägt, je nachdem welche genetische Ursache die Form hat. Heute sind Mutationen in 19 verschiedenen Genen als Ursache bekannt.

BISHER konnte die Erkrankung nur symptomatisch behandelt werden. Nun aber haben Mediziner aus Modena, Salzburg und Bochum eine Stammzellentherapie an einem siebenjährigen „Schmetterlingskind" in lebensbedrohlichem Zustand erfolgreich angewandt. Ihm wurden Hautzellen entnommen, die außerhalb des Körpers genetisch modifiziert wurden, um den ursächlichen Gendefekt der Krankheit zu korrigieren. Aus den gentechnisch veränderten Zellen konnten die Forscher im Labor Hautstücke züchten, die dem Patienten anschließend auf 80 Prozent der Körperoberfläche transplantiert wurden. Die insgesamt drei Eingriffe fanden vor knapp zwei Jahren statt, mittlerweile hält die Haut Belastungen aus und heilt normal.

DAS KIND aus Deutschland litt unter einer schweren Form von Epidermolysis bullosa. Ihm fehlt aufgrund eines schadhaften Gens das Protein LAMB3 (Laminin beta 3). Üblicherweise sorgt dieses Eiweiß für den Zusammenhalt der Hautschichten zwischen der Epidermis und Dermis. Fehlt es, entstehen schmerzhafte Blasen und selbst bei minimaler mechanischer Belastung Wunden.

Zusätzlich zu dieser genetischen Erkrankung zog sich der Bub eine bakterielle Hautentzündung zu. In der Folge verlor das Kind 60 Prozent seiner Oberhaut, schildert der Vorstand der Salzburger Universitätsklinik für Dermatologie, Univ.-Prof. Dr. Johann Bauer, der auch am Salzburger EB-Haus, einem Expertisezentrum für Epidermolysis bullosa tätig ist.

AM ZENTRUM für Regenerative Medizin in Modena (Italien) wurde mit Hilfe eines Retrovirus ein intaktes LAMB3-Gen in die Stammzellen einer Hautprobe eingeschleust. „Das Gen integriert sich, sitzt stabil in der Erbsubstanz und produziert dieses Protein, das der Patient benötigt", erläutert Bauer. Binnen vier bis sechs Wochen wuchs aus diesen Stammzellen mehr als ein Quadratmeter Oberhaut. 21 Monate später funktioniert die Haut offensichtlich regulär. „Selbst wenn er sich irgendwo anhaut, was Buben in diesem Alter gerne tun, bekommt er keine Blasen mehr", sagt Bauer.

DIE ARBEIT bedeutet auch einen entscheidenden Fortschritt in der Stammzellbiologie der Haut. Neu ist der Nachweis der sogenannten Holoklon-Stammzellen als dauerhafte Quelle für Zellerneuerung in der Oberhaut. Die Forscher beschreiben, wie Holoklon-Stammzellen identifiziert und angereichert werden können sowie die entsprechenden notwendigen Qualitätskontrollen. „Die Ergebnisse dieser Studie können prinzipiell auf einige andere Hautkrankheiten übertragen werden", ist die nicht an der Studie beteiligte Ärztliche Direktorin der Klinik für Dermatologie und Venerologie am Universitätsklinikum Freiburg, Prof. Dr. Leena Bruckner-Tuderman, überzeugt. Die Kombination der Genkorrektur und der Keratinozyten-Transplantate aus Holoklon-Stammzellen bedinge aber, dass der Gendefekt in den Zellen der Oberhaut aktiv ist, was nur bei einem Teil der bekannten Erkrankungen der Fall ist. Bei Defekten in tieferen Hautabschnitten und anderen Zellarten müssten andere Therapiestrategien eingesetzt werden. „Eine Kombination der Genkorrektur und der Stammzelltherapie hängt immer von der individuellen Konstellation des Patienten, seiner Erkrankung und seiner Stammzellqualität ab", betont die deutsche Dermatologin.

(doi: 10.1038/nature24457)

Foto: Riccardo Cavazzoni S.r.l.-Zeitschrift

ÄRZTEMAGAZIN, WIEN, 17.11.2017

Eine Heilung wie ein Wunder

Frauen sich mit dem gesamten EB-Team: Katharina Lide-Schober und Johann Bauer

Erstmals wurde ein Kind, das an der qualvollen Schmetterlingskrankheit litt, geheilt. Forscher aus Salzburg spielten bei dieser Großtat eine entscheidende Rolle. Wie die Gentherapie entwickelt wurde und warum das Salzburger Netzwerk noch immer von Spenden lebt.

Seiten 2, 12, 13

GEMEINWOHL
HERMANN FRÖSCHL

Jeder gespendete Euro war für diesen Salzburger Triumph wichtig

Immer dann, wenn wir hautnah miterleben, wie schnell jemand unverschuldet in eine persönliche Krise stürzen kann, wird es einem schlagartig bewusst: Wie gut es uns eigentlich geht, trotz hektischen Alltags, trotz steigenden Drucks. Und wie selbstverständlich viele Probleme sind, mit denen wir uns herumschlagen.

Leider machen wir uns das viel zu selten bewusst. Und kennen das Glücksgefühl auch nicht auszureichend aus, wenn etwas Schönes und Wunderbares passiert – ob in der Familie, im Freundeskreis oder auch im öffentlichen Leben.

Vermutlich ging auch deshalb in der Vorwoche eine Meldung um die Welt, die an Ihrem Ursprungsort eigentlich viel zu wenig gewürdigt und beachtet wurde. Eine in Salzburg entwickelte Heilmethode hat erstmals dazu geführt, dass ein an der Schmetterlingskrankheit leidendes Kind geheilt wurde. Sie wissen: Schmetterlingskinder durchleiden ein wahres Martyrium, selbst ärztliche Betätigung verursacht ihnen Höllenschmerzen. Internationale Experten nennen die Heilung deshalb „ein Wunder und einen Segen". Ein Wunder, das in Salzburg seinen Ausgang nahm. Weil hier seit Jahren akribisch und professionell daran geforscht wird. Weil Landeskliniken, Forscher, Mediziner und ein Verein beispielhaft zusammenarbeiten und viele mithelfen. Denn die Arbeit im EB-Haus in der SALK wäre undenkbar, wenn nicht so viele Salzburgerinnen und Salzburger dafür spenden würden. Selber die zwei Ärzteinnen im EB-Haus sind menschlich mit Spenden finanziert. Jeder Cent aus der Bevölkerung machte das medizinische Wunder also ein klein wenig möglich – was die Heilung fast noch wundervoller macht.

Plötzlich wird auch sichtbar: Salzburgs medizinische Forschung kann sich absolut sehen lassen. Neben dem EB-Haus in den Landeskliniken sorgt auch die Wiege für Life-Stiftung regelmäßig für internationale Furore. Die Stiftung, die Red-Bull-Gründer Dietrich Mateschitz gegründet hat, kommt ihrem eingegrenzten Ziel, die Überschuldungsspirale zu stoppen, in kleinen Schritten näher.

Solche Erfolge sind für ein kleines Land wie Salzburg großartig. Auch weil sie aus einem Bereich kommen, in dem Salzburg nicht traditionell zu den internationalen Größen gehört. Wie beim Skifahren. Oder im Tourismus.

Der Durchbruch bei der Schmetterlingskrankheit zeigt: Wird ein guter Umfeld geschaffen und sind die richtigen Leute am Werk, ist unglaublich viel möglich. Auch in Salzburg. In allen Bereichen. Es braucht – wie so oft im Leben – die richtige Grundhaltung: Blinde aufgeschlossenen Geist, den Glauben an die eigenen Stärke, Teamgeist und die Überzeugung, eingelegte Ziele schaffen zu können. Und diese werden Dinge weiter, die man ergreifen für unmöglich hielt.

Solche Zuversicht, solchen Mut – das braucht Salzburg mehr als alles andere.

SALZBURGER FENSTER, SALZBURG, 14.11.2017

Kontakte und Spenderinformation

Kontakt

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

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

Spendenkonten und -absetzbarkeit

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

Nähere Informationen:
www.osgs.at
www.bmf.gv.at/spenden

Spendenverwendung

DEBRA Austria bedankt sich sehr herzlich für die großzügige Unterstützung, die den „Schmetterlingskindern" zuteil wird. Der Betrieb des EB-Hauses Austria, die Förderung der Forschung auf dem Weg zur Heilung und unmittelbare Hilfe für betroffene Familien in Notsituationen sind nur mit Spenden – mit Ihren Spenden – möglich. Für uns ist es oberstes Gebot, diese Spenden nicht nur nach den Grundsätzen der Rechtmäßigkeit, Wirtschaftlichkeit, Zweckmäßigkeit, Sparsamkeit und Transparenz zu verwenden, sondern auch dafür zu sorgen, dass die uns überlassenen finanziellen Mittel ausschließlich im Sinne der Statuten und der Vereinsziele eingesetzt werden. In unserer Kommunikation, speziell auch in unseren Spendenaufrufen, legen wir großen Wert darauf, ein wahrheitsgetreues Bild der Anliegen und Bedürfnisse der „Schmetterlingskinder" zu zeichnen und ihr Schicksal ohne Übertreibung darzustellen. Trotz vielfältiger Einschränkungen und Schwierigkeiten, die ein Leben mit EB mit sich bringt, ist es uns deshalb wichtig, EB-Betroffene nicht nur als krank, traurig, unberührbar und schmerzverzehrt darzustellen, sondern zu zeigen, dass sie froh und optimistisch das Beste aus ihrem Schicksal machen können. Um Ihnen die Sicherheit zu geben, dass Ihre finanziellen Zuwendungen nach diesen Grundsätzen verwendet werden, unterzieht sich DEBRA Austria jedes Jahr freiwillig der strengen Kontrolle durch die unabhängige Kammer der Wirtschaftstreuhänder und trägt seit dem Jahr 2004 das Österreichische Spendengütesiegel. Das Spendengütesiegel wird jährlich von der Kammer der Wirtschaftstreuhänder verliehen. Geprüft werden dabei die Ordnungsmäßigkeit der Rechnungslegung, das interne Kontrollsystem, die satzungs- und widmungsgemäße Mittelverwendung, Sparsamkeit und Wirtschaftlichkeit, die Finanzpolitik, das Personalwesen sowie die Lauterkeit der Werbung und die Ethik der Spendenwerbung. Somit können Sie sicher sein, dass Ihre Hilfe ankommt! **Dr. Rainer Riedl,** Obmann DEBRA Austria

Impressum

Für den Inhalt verantwortlich: DEBRA Austria, Hilfe bei Epidermolysis bullosa, Am Heumarkt 27/1, 1030 Wien, +43 (0)1 876 40 30, www.schmetterlingskinder.at
Datenschutzbeauftragter: Dr. Rainer Riedl **Redaktion:** Dr. Rainer Riedl (Leitung), Dagmar Libiseller, Sabine Schmid **Autoren:** Iris Bregulla MSc, Dr. Anja Diem, Dr. Christina Guttmann-Gruber, Dr. Iris Gratz, Dr. Ulrich Koller, Dr. Elisabeth Mayr, Dr. Gabriela Pohla-Gubo, Dipl.-BW (FH) Julia Rebhan, Dr. Julia Reichelt, MMag. Kathrin Siegl, DSA Sabine Wittmann
Fotocredits in alphabetischer Reihenfolge: AHS Contiweg, Nadine Bargad, Bayer Austria/APA-Fotoservice/Hörmandinger, Uwe Brandl/Werbeagentur/Pressefotograf, Charityverein Altenmarkt, Club Lucifer Innsbruck, Coface Österreich, Colin Cyruz, DEBRA Austria, Dell EMC, dm/Neumayr, Domisol GmbH, Egon Egger, Dr. Franz Feurstein GmbH, Facilitycomfort, Fiendish.com, Foto Lui/Oberbank, GGK Mullenlowe, G&G Verlag, Joachim Gamsjäger, Gemeinde Günselsdorf, Dr. Rudolf Hametner, Ingo Breitfuss, Kerstin Joensson, Andreas Kolarik, Kiwanis Division 150, Franz Neumayr, Österreichische Post AG, Raiffeisenbank Schilcherland, Katharina Fröschl-Roßboth, Salzburger Kinderkrebshilfe, Silver Duck, Stöttenchor, Gerhard Veidinger, viennamotion, Margret Weiglmeier, Welios Science Center Wels, WU Center of Excellence Gruppe 46, Hans Ziller – Herzlichen Dank für die Fotos!
Layout: Peter Fleischhacker, Josef-Frank-Gasse 4/22, 1220 Wien. Herzlichen Dank für die grafische Umsetzung zum Sozialtarif!
Druck: Paul Gerin GmbH & Co KG, Wienerfeldstraße 9, 2120 Wolkersdorf. Herzlichen Dank für das finanzielle Entgegenkommen bei der Produktion!

HIER ARBEITET DER VOLLSTE GESCHMACK.

Kommen Sie in die INTERSPAR-Backstube und finden Sie heraus, wie gut Brot schmecken kann.

INTERSPAR
Backstube
Das Mehr an Geschmack.

interspar.at/backstube

Exklusiv bei IN INTERSPAR

ACCOR HOTELS

Feel Welcome

Ein Herz für Schmetterlingskinder

SEIT 2005 UNTERSTÜTZT ACCORHOTELS ÖSTERREICH DAS EB-HAUS.

Als weltweit führende Reise- und Lifestylegruppe hat AccorHotels eine große gesellschaftliche Verantwortung. In Österreich ist es uns seit Jahren eine Herzensangelegenheit, den Verein DEBRA Austria und die „Schmetterlingskinder" zu unterstützen. Mehr über das Engagement von AccorHotels:
www.accorhotels-group.com

AccorHotels ist in Österreich mit 35 Hotels präsent. Vom Economy bis zum Luxushotel findet so jeder ein passendes Angebot. Weltweit bietet AccorHotels in 100 Ländern einzigartige Erlebnisse in mehr als 4.300 Hotels, Resorts und Residences sowie in über 10.000 exklusiven Privatwohnungen.
Für Informationen und Reservierungen: **www.accorhotels.com**

RAFFLES · ORIENT EXPRESS · BANYAN TREE · LEGEND · Fairmont · SO/ SOFITEL · SOFITEL · onefinestay · RIXOS · GALLERY · pullman · swissôtel · ANGSANA · 25h twenty five hours hotels · GRAND MERCURE · THE SEBEL · NOVOTEL · Mercure · adagio · MAMA SHELTER · ibis · ibis STYLES · ibis budget · JO&JOE · hotelF1

T · ·

DAS VERBINDET UNS.

Fair zu allen.

NACHHALTIG T · · FAIR UMWELTBEWUSST FAIR

Lernen Sie das nachhaltigste Smartphone der Welt kennen. Exklusiv bei T-Mobile: Das Fairphone 2