

So fühlt sich die Welt für ein Schmetterlingskind an.

Nichts ist so verletzlich wie die Haut von Schmetterlingskindern. Die Ursache dafür ist Epidermolysis bullosa, eine unheilbare, schmerzvolle Hautkrankheit mit zum Teil tödlichem Verlauf. Mit Ihrer Spende unterstützen Sie den Bau eines Forschungs- und Behandlungszentrums. PSK 90.000.096 oder www.schmetterlingskinder.at



Tätigkeitsbericht Rumpffjahr 2006

debra-austria

Interessengemeinschaft Epidermolysis bullosa
Verein zur Förderung der eb-Forschung

Inhalt

1	Brief des Obmanns.....	3
2	Was ist Epidermolysis bullosa (eb)?.....	5
3	Wer ist debra-austria?.....	6
3.1	Über debra-austria	6
3.2	Organisation der debra-austria.....	6
3.3	Aufgabenstellung und Ziel.....	6
3.4	Das eb-haus Austria nimmt den Betrieb auf und feiert den 1. Geburtstag.....	7
4	Patientenversorgung 2006	8
5	Aktivitäten der eb-Akademie 2006.....	9
6	Forschung 2006	10
7	Finanzen	11
7.1	Gewinn und Verlustrechnungen 2006	11
7.2	Haushaltspläne 2007.....	12



1 Brief des Obmanns

Seit dreizehn Jahren lebt meine Familie mit Epidermolysis bullosa. Meine 13-jährige Tochter Lena ist ein „Schmetterlingskind“ und leidet seit ihrer Geburt an dieser folgenschweren, schmerzhaften und leider noch nicht heilbaren Hauterkrankung. Epidermolysis bullosa hat mir und meiner Familie viele Irrwege, unbeantwortete Fragen, Leid und Schmerz beschert. Vor allem in den ersten Lebensjahren meiner Tochter standen wir oft „mit dem Rücken zur Wand“: unzureichende medizinischen Versorgung und inkompetente Beratung – wie übrigens viele andere Eltern und selbst Betroffene. Aus dieser Notsituation hat sich vor etwas mehr als 11 Jahren eine kleine Gruppe von Menschen zu einer Selbsthilfegruppe zusammengeschlossen – die Selbsthilfegruppe *debra-austria* war gegründet.

Trotz der Tatsache, dass sich die Betreuung, die wir von Anfang an durch Prof. Hintner und sein besonders engagiertes Team an der Dermatologie der Salzburger Landeskliniken genossen, von Jahr zu Jahr besser wurde, war sie immer noch nicht so, wie man sie in einem der reichsten Länder der Welt erwarten muss. Wer selber Kinder hat, weiß was es bedeutet, wenn man zwar freundliche und hilfsbereite aber dennoch lange Blicke statt kompetenter Schritte zu Heilung oder Linderung erhält.

Aus diesem „Mangel“ entstand in meinem Kopf das Projekt *eb-haus*. Dieses Haus sollte eine kleine Klinik, eine Anlaufstelle für alle von Epidermolysis bullosa betroffenen Menschen werden und alle wesentlichen Aspekte umfassen, nämlich medizinische Versorgung durch (wenige) erfahrene SpezialistInnen, Forschung auf dem Weg zu einer Heilungsmethode und Ausbildung für Betroffene, Ärzte und Forscher. Und es sollte mehr sein, als einfach ein Spital. Diese Vision gab mir über gute fünf Jahre unglaubliche Energien, so dass ich Menschen, um mich versammeln konnte, die bereit waren, mit Ihren Ideen, ihrer Mitarbeit oder durch Geld- und Sachspenden zu helfen.

Im Herbst 2005 konnten wir dieses *eb-haus Austria* – die weltweit erste derartige Einrichtung – eröffnen und es ist gelungen auch einen „Routinebetrieb“ zu beginnen. Was aus heutiger Sicht realistisch und machbar aussieht, war am Beginn ein ziemliches Wagnis. Nun liegt der erste große Schritt hinter mir, hinter uns. Ich aber stehe nun wieder am Fuße eines hohen Berges. Am Gipfel dieses 8000ers winkt vielleicht Heilung für eine besonders schwere Erkrankung. Ich mache mich jedenfalls auf den Weg und hoffe auch diesmal, dass wieder viele Menschen diesen weiteren Anstieg – zugunsten der „Schmetterlingskinder“ – unterstützen werden.

Mit ganz besonders herzlichem Dank an alle Förderer, Spender und Sponsoren für die bisherige, großartige Unterstützung. Bitte bleiben Sie den „Schmetterlingskindern“ auch in Zukunft gewogen – sie brauchen Ihre Hilfe!

Ihr

A handwritten signature in blue ink, appearing to read 'R. Riedl'.

Rainer Riedl
Obmann *debra-austria*, betroffener Vater

PS: Mit diesem Tätigkeitsbericht über das „Rumpffjahr“ 2006 (September bis Dezember) beginnen wir eine neue „Ära“. Ab nun deckt sich auch für *debra-austria* das Geschäftsjahr mit dem Kalenderjahr.

Verletzlich wie ein Schmetterling

Gen-Defekt. Ihre Haut ist dünn wie Papier, das durch die kleinste Berührung reißen kann. Lenas Leben als Schmetterlingskind.

Lena ist 13 Jahre alt. Wie ihre Altersgenossen besucht sie die Schule. Doch der tägliche Gang ins Gymnasium Albertgasse ist für den Wiener Teenager keine Selbstverständlichkeit. Denn Lena Riedl ist ein „Schmetterlingskind“, „Schmetterlingskinder“ leiden an der Krankheit Epidermolysis bullosa, einem Gen-Defekt, der bewirkt, dass die Haut Betroffener extrem leicht verletzlich ist. Verletzlich, wie der Flügel eines Schmetterlings. Schon kleinste Reizstoffe können schlimme Wunden herbeiführen. Die Krankheit ist nicht heilbar, derzeit können nur die Symptome gelindert und Verletzungen verzögert werden. Seit Lenas Geburt sind Schmerzen, Wut und Tränen ihre ständigen Begleiter. „Ich habe gelernt damit zu leben. Ich kenne ja nichts anderes“, meint Lena. Der großgewachsene 13-Jährigen, mit den wunderschönen braunen Reliquien, sieht man die lebenslange Erkrankung auf den ersten Blick nicht an. Erst ihre geschundenen Hände – inzwischen hat

das Mädchen sogar sämtliche Fingerringel eingebüßt – offenbart Lenas Leidensweg. **Schock.** Am zweiten Tag nach ihrer Geburt“, erinnert sich Lenas Vater, Dr. Rainer Riedl (44), „war



HILFE. 1995 wurde „deبرا-austria“ zur Unterstützung Betroffener gegründet.



deبرا-austria Obmann Dr. Rainer Riedl ausgezeichnet „Österreicher des Jahres“

SALZBURG – Dr. Rainer Riedl, Obmann der deبرا-austria seit 1997, wurde im Oktober im Rahmen einer Veranstaltung der Zeitung „Die Presse“ in Kooperation mit dem ORF zum Österreicher des Jahres in der Kategorie „Humanitäres Engagement“ gewählt. Der 43-Jährige ist Vater von zwei Töchtern. Eine davon, die 14-jährige Lena, leidet an EB.

MT: Was hat Sie bewogen, eine Selbsthilfegruppe zu gründen?

Dr. Riedl: Nach der Geburt von Lena war die Selbsthilfegruppe eine Möglichkeit, Erfahrungen auszutauschen und Hilfe zu finden. Mit der Zeit entwickelten sich immer mehr Dinge, um auch etwas gegen die Krankheit tun zu können.

MT: Was waren die größten Herausforderungen?

Dr. Riedl: Zunächst war es das Projekt, ohne eine starke Lobby ein Spital zu bauen. Ich habe immer daran geglaubt, dass es in einem reichen Land möglich sein muss, Spender und Sponsoren dafür zu finden. Jetzt, wo wir unser EB-Haus fertiggestellt haben, ist es schwieriger, unsere Ziele zu vermitteln. Nun hat die Forschung einen neuen Stellenwert bekommen.

In einigen Jahren, damit rechnen wir, wird für viele Patienten zumindest eine Linderung der Krankheit möglich sein.

MT: Woher nehmen Sie ihre Kraft?

Dr. Riedl: Aus der Überzeugung etwas Sinnvolles zu tun, da kann ich meine Energien bündeln. Es passierten so viele Anknüpfungspunkte, aus denen sich gute Dinge entwickelten. Und es sind die lieben Menschen, mit denen ich gerne zusammenarbeite. Dank unserer Spender haben wir das Glück, in unserer Arbeit den Einzelnen zu betrachten und nicht in statistischen Kriterien denken zu müssen.



2 Was ist Epidermolysis bullosa (eb)?

Epidermolysis bullosa (kurz: eb) ist eine folgenschwere, erblich bedingte und derzeit noch nicht heilbare Hauterkrankung. Bei eb kommt es bereits nach geringsten Belastungen der Haut zu Blasen- und Wundbildung am ganzen Körper. Diese charakteristischen Krankheitsmerkmale der eb sind aber nicht nur auf die äußere Haut beschränkt. Blasen, Wunden und Narben treten auch an den Schleimhäuten der Augen, im Mund, in der Speiseröhre, im Magen-Darmtrakt, Urogenitaltrakt, in den Atemwegen oder der Lunge auf.

eb umfasst eine Gruppe klinisch und genetisch unterschiedlicher Erkrankungen und bedeutet je nach Typ und Verlauf eine mehr oder weniger schwere Beeinträchtigung des täglichen Lebens. Zu den Begleitumständen der eb zählen tägliche Schmerzen durch offene Wunden, quälender Juckreiz, Narbenbildung, Verwachsungen der Finger und Zehen, schwere Karies mit häufigem Zahnverlust, Ernährungs- und Verdauungsprobleme sowie fallweise aggressive Hauttumoren.



Abb. 1: Das Krankheitsbild der Epidermolysis bullosa hereditaria

Das Leben der Betroffenen, die mittlerweile unter dem Begriff „Schmetterlingskinder“ bekannt geworden sind, ist oft schmerzvoll und mühsam, bei manchen Formen der eb ist auch die Lebenserwartung erheblich verkürzt.

In Österreich leiden etwa 500 Menschen an eb, in Europa sind ungefähr 30.000 Personen von der Erkrankung betroffen. Die medizinische Versorgung für PatientInnen mit eb erfordert multidisziplinäre Netzwerke, die vielfach nicht gegeben sind. Die Aussicht auf Heilung ist momentan noch gering. Allerdings stimmen die vorliegenden, internationalen Forschungsergebnisse optimistisch. Ausreichende Geldmittel vorausgesetzt, darf mit der allgemeinen Verfügbarkeit einer Heilungsmethode innerhalb der nächsten Jahre gerechnet werden. Auch in Österreich konnten, dank der finanziellen Förderung durch die Selbsthilfeorganisation *debra-austria*, viel versprechende Forschungsprojekte gestartet und erste interessante Ergebnisse erzielt werden.

3 Wer ist debra-austria?

3.1 Über debra-austria

debra-austria, Interessengemeinschaft Epidermolysis bullosa wurde 1995 als Selbsthilfegruppe von Betroffenen, Eltern von betroffenen Kindern und Ärzten mit dem Ziel gegründet Erfahrungsaustausch und Hilfe für Betroffene zu organisieren. *debra-austria, Verein zur Förderung der Epidermolysis bullosa-Forschung* wurde 1997 gegründet, um die Forschung auf der Suche nach Heilungsmethoden für eb voranzutreiben. Den Betroffenen zeitgemäße medizinische Versorgung zu ermöglichen und Hoffnung auf Heilung oder zumindest wesentliche Linderung zu bringen, ist die gemeinsame Mission.

3.2 Organisation der debra-austria

Beide Vereine *debra-austria* sind gemeinnützig tätig. Derzeit agieren Vorstand, Beiräte und Kassenprüfer für beide Vereine in Personalunion.

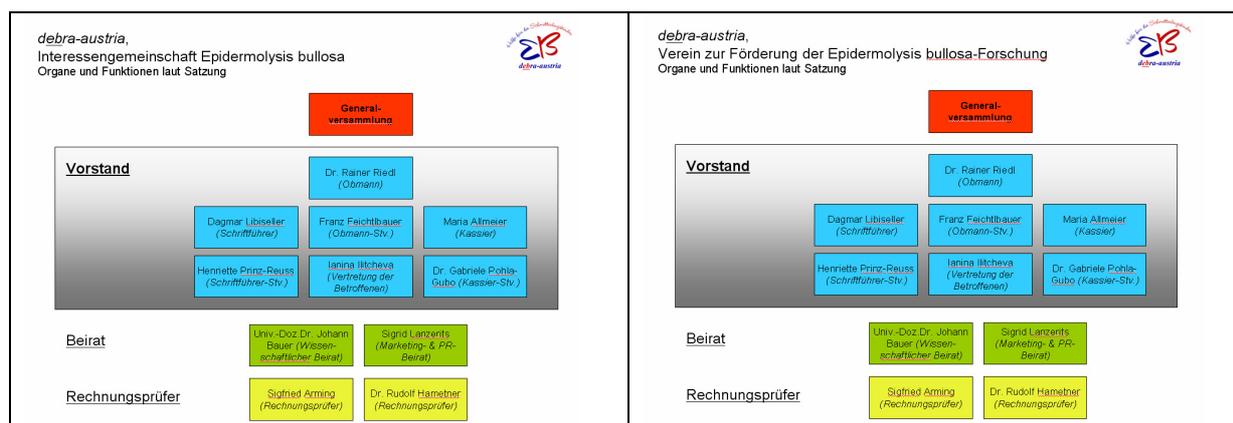


Abb. 2: Organigramme der beiden Vereine

Neben den „offiziellen“ Funktionen laut Satzung werden folgende Aufgaben wahrgenommen: Geschäftsführung der beiden Vereine: Dr. Rainer Riedl; Marketing und Öffentlichkeitsarbeit: Sigrid Lanzerits; Event-Organisation: Henriette Reuss; Mitgliederbetreuung, Vereinszeitung und Homepage-Wartung: Dagmar Libiseller. In der abgelaufenen Periode war in der täglichen Arbeit die Errichtung und Fertigstellung des *eb-hauses Austria* oberste Priorität. Kommunikation, Events und Spendenwerbung galten dem Ziel, dieses Projekt zu ermöglichen und zu einem erfolgreichen Abschluss zu bringen.

3.3 Aufgabenstellung und Ziel

Ziel der Vereine *debra-austria, Interessengemeinschaft Epidermolysis bullosa* und *debra-austria, Verein zur Förderung der Epidermolysis bullosa-Forschung* ist es einerseits die Versorgung der

Betroffenen, der so genannten „Schmetterlingskinder“ zu ermöglichen, zu verbessern und sicherzustellen und – darüber hinaus – den Erfahrungsaustausch unter den Betroffenen zu fördern. Andererseits soll die Forschung zur Entwicklung einer Heilungsmethode für Epidermolysis bullosa bzw. zur Linderung der Erkrankung und ihrer teilweise sehr folgenschweren Nebenwirkungen etabliert und gefördert werden.

3.4 Das eb-haus Austria nimmt den Betrieb auf und feiert den 1. Geburtstag

In den Berichtszeitraum fällt der erste Geburtstag des *eb-haus Austria*. Dieses „Jubiläum“ zeigt, dass es nicht nur gelungen ist, das Haus zu errichten, sondern dass es auch belebt und genutzt wird. Dies ist für alle Betroffenen, die in den letzten Monaten Rat und Hilfe gesucht haben, deutlich zu spüren.



Ärztin Anja Diem nimmt sich Zeit für ihre kleinen Patienten. Bild: SN/HAMETNER

Schmetterlingskinder

SALZBURG (SN-gudo). „Wenn sich Schmetterlingskinder beim Schlafen nur umdrehen, reißt ihre Haut am Ellenbogen auf“, erzählt Rainer Riedl, Obmann von *debra-austria*, und Vater von Lena, einem an Epidermolysis bullosa erkrankten Mädchens. „Lena will auf Skikurs fahren. Damit nicht genug: Sie will Snowboarden lernen. Das darf man ihr nicht verbieten. Sie soll leben können.“

Eine Stunde für Verbände

Rainer Riedl hat in Salzburg vor elf Jahren eine Selbsthilfegruppe für Schmetterlingskinder und deren Angehörige gegründet. Seit einem Jahr ist aus dieser Initiative weltweit die erste Spezialklinik für Schmetterlingskinder entstanden. „Es dauert schon eine Stunde, einem Kind alle Verbände abzunehmen. Die Eltern möchten erfahren, wie sie Situationen im Alltag besser meistern können. Das

braucht Zeit und Raum. All das haben wir jetzt“, beschreibt Ärztin Anja Diem die Vorzüge der Spezialklinik im St.-Johanns-Spital. 267 Patienten zum Großteil aus Österreich, aber auch aus Deutschland oder Italien wurden im *eb-Haus* bisher behandelt.

Heilung mit Genterapie

Die Forscher, die im *eb-Haus* der direkte Kontakt mit den Schmetterlingskindern vorantreibt, warten mit Neuigkeiten auf: Im nächsten Jahr soll ein Schmetterlingskind mit einer entwickelten Genterapie behandelt werden. Die Ärzte erhoffen sich dadurch nicht nur die Schmerzlinderung für die kleinen Patienten, sondern auch die lang ersehnte Heilung der seltenen Krankheit. „Ein Weg durch alle Instanzen steht bevor“, erklärt der Dermatologe Helmut Hintner. „Aber das ist auch gut so. Viele ethische Fragen sind zu berücksichtigen.“

Abb. 3: Pressemeldungen anlässlich des ersten Geburtstages des *eb-hauses*

Die primären Ziele der Tätigkeiten im *eb-haus* waren und bleiben auch weiterhin:

- Zukunftsorientierte medizinische Versorgung und Verbesserung der Lebensqualität eb-Betroffener in der **eb-Ambulanz** (Leitung Dr. Anja Diem)
- Forschung zur erfolgreichen Behandlung der eb durch Gentherapie im **eb-Labor** (Leitung Univ.-Doz. Dr. Johann Bauer)
- Zukunftsorientierte Aus- und Weiterbildung all jener, die sich mit der Problematik der eb und anderer Genodermatosen (angeborener Hauterkrankungen) beschäftigen (Betroffene und deren Angehörige, Ärzte, Therapeuten, Pflegepersonal, Wissenschaftler) in der **eb-Akademie** (Leitung Dr. Gabriela Pohla-Gubo)

4 Patientenversorgung 2006

Die Arbeit in der eb-Ambulanz lief auch in den restlichen Monaten des Jahres 2006 gut. Mehr und mehr Betroffene nehmen das Angebot eigener Behandlungs- und Beratungstermin an und verzichten auf die Teilnahme an den „Generalambulanzen“. DGKS Manuela Langthaler, die im Berichtszeitraum eine Ausbildung zur zertifizierten Wundmanagerin abschließen konnte, kann dieses Spezialwissen nun in die tagtägliche Wundversorgung einbringen.

Nach wie vor war und ist der Anteil an indirekter Beratung – per Telefon und E-Mail sehr hoch. Das ist durchaus wünschenswert, um die „Reisetätigkeit“ der Betroffenen möglichst gering zu halten.



Abb. 4: Frau Dr. Diem untersucht die wunden Füßchen eines „Schmetterlingskindes“

5 Aktivitäten der eb-Akademie 2006

Ziele der eb-Akademie waren und sind – wie auch im Berichtszeitraum 2005/2006 – zukunftsorientierte Ausbildung zu den Themen: Epidermolysis bullosa (eb), angeborene Hauterkrankungen (Genodermatosen) und seltene Erkrankungen. Die primären Zielgruppen für Aus- und Weiterbildungsinitiativen sind PatientInnen und deren Angehörige, Ärzte, Therapeuten, Pflegepersonal, Sozialarbeiter und Wissenschaftler. Daraus ergeben sich die wichtigsten Aufgaben: Erstellung und Organisation eines jährlichen Fortbildungsprogramms und die Organisation der Kommunikation intern und extern über: Tätigkeiten im *eb-haus Austria*, Veranstaltungen des *eb-haus Austria*, nationale Ansprechpartner, internationale Netzwerke, *eb-register austria* und EU-Programme.

Die primären Kommunikationsmittel dafür sind die Zeitschrift *eb-haus aktuell*, in der Artikel über die medizinische Versorgung, die Forschung und die Akademie publiziert wurden. Daneben wurden die verschiedenen Websites (www.schmetterlingskinder.at, www.eb-haus.at, www.eb-haus.eu) betreut, die Telemedizin (www.telederm.org) weiterverfolgt und die Veröffentlichung von wissenschaftlichen Publikationen bzw. Artikeln in der Laienpresse unterstützt.

Herausragendes Ereignis für die Aktivitäten der eb-Akademie war sicher der mit der Geschäftsstelle der *debra-austria* gemeinsam organisierte *debra*-Weltkongress. An diesem nahmen über 200 Teilnehmer aus fast 30 Ländern teil.



Abb. 5: Vorträge beim 15. *debra*-Weltkongress in St.Virgil / Salzburg, organisiert von *debra-austria*

6 Forschung 2006

Die im Berichtszeitraum 2005/2006 begonnenen Projekte wurden auch 2006 fortgesetzt. Die große Hoffnung für die Zukunft liegt in der Gentherapie. Das haben jüngste, internationale Forschungsergebnisse gezeigt: Prof. Michele DeLuca aus Modena stellte im Rahmen einer internationalen eb-Forscherkonferenz in Dublin eine neue Methode zur Heilung von eb-Haut vor. Diese Technik gilt nun als so genannter „proof of principle“, d.h. als Beweis, dass Gentherapie bei eb prinzipiell funktioniert. Die Vorarbeiten dafür, diese Methode im Jahr 2007 oder 2008 auch an PatientInnen aus Österreich anzuwenden, wurden im eb-Forschungslabor unmittelbar begonnen.



Abb. 6: Die Gentherapie ist auf dem Weg zum Patienten, allerdings ist es noch...



Abb.7: ...ein langer Weg bis dorthin - Doz. Bauer und sein Team gehen ihn

7 Finanzen

7.1 Gewinn und Verlustrechnungen 2006

Gewinn- und Verlustrechnung vom 1.9.2006 bis 31.12.2006

debra-austria, Interessengemeinschaft Epidermolysis bullosa

Mitgliedsbeiträge	374
Zahlscheinaktion SAZ (sald.)	366.422
Spenden	218.831
Eigenveranstaltungen (sald.)	189.950
Erlöse	775.577
Personalaufwand debra	53.708
Fremdleistungen	1.020
EB-Haus Personalkosten	29.453
EB-Haus Sachkosten	1.147
Pojektkosten eb-Haus	27.162
Büroaufwand	4.839
Öffentlichkeitsarbeit	5.521
Tagungs- u.Reisekosten	646
Mitgliederaufwand	33.211
Zahlungsverkehr	12.547
AFA	3.397
GWG	360
Sonstiges	1.681
Aufwendungen	174.692
Betriebsergebnis	600.885
Finanzergebnis	16.833
EGT/Jahresüberschuss	617.718

Gewinn- und Verlustrechnung vom 1.9.2006 bis 31.12.2006

debra-austria, Verein zur Förderung der Epidermolysis bullosa-Forschung

Mitgliedsbeiträge	171
Spenden	264.316
Eigenveranstaltungen (sald.)	7.120
Sonstige u.Aufl.v.Rückstellungen	33.665
Erlöse	305.272
EB-Haus Personalkosten	2.500
EB-Haus Sachkosten	25.151
Mietaufwand	4.697
Zahlungsverkehr	321
Sonstiges	683

Aufwendungen	33.352
Betriebsergebnis	271.920
Finanzergebnis	3.740
EGT/Jahresüberschuss	275.660

7.2 Haushaltspläne 2007

Gewinn- und Verlustrechnung - Plan vom 1.1.2007 bis 31.12.2007

	debra-austria, IEB	debra-austria, VFEBF	Gesamt
Mitgliedsbeiträge	4.000	600	4.600
Zahlscheinaktion SAZ (sald.)	600.000		600.000
Spenden	450.000	156.000	606.000
Eigenveranstaltungen (sald.)	200.000	39.400	239.400
Erlöse	1.254.000	196.000	1.450.000
			0
Personalaufwand debra	140.000		140.000
Fremdleistungen	3.000		3.000
EB-Haus Personalkosten	80.000	120.000	200.000
EB-Haus Sachkosten	10.000	75.000	85.000
Büromiete	6.000		
Büroaufwand	15.000		15.000
Porto Kontaktstelle	7.000		7.000
Öffentlichkeitsarbeit	26.000		26.000
Tagungs- u.Reisekosten	5.000		5.000
Mitgliederaufwand	8.000		8.000
Zahlungsverkehr	22.000	800	22.800
AFA und GWG	3.000		3.000
Sonstiges	3.000	200	3.200
Aufwendungen	328.000	196.000	524.000
			0
Betriebsergebnis	926.000	0	926.000
			0
Finanzergebnis	30.000	7.000	37.000
			0
EGT	956.000	7.000	963.000
			0
Spende an SALK für Einr.			0
			0
Jahresüberschuss	956.000	7.000	963.000

R. Riedl

Dr. Rainer Riedl
(Obmann)
debra-austria
Trazerberggasse 76
1130 Wien

rainer.riedl@debra-austria.org
www.schmetterlingskinder.at

