



# Debrabladet



Nr 2 ♦ 2017



- Första EB loppet genomfört • Dags för läger!
- Spännande forskningsnyheter



## Redaktörens rader



I det här numret kan du läsa om Gaston som tidigare i år fick operera in en knapp i magen för att få i sig tillräckligt med näring. Kampen att få i sig mat och våndan över det svåra beslutet att sätta in en sond är något som många av oss med EB känner igen. Själv kämpade jag länge på med min trånga hals men till slut gick det inte längre utan jag tvingades att sätta in en sond för att överhuvudtaget överleva. Som tur var fungerade allt bra för både mig och Gaston och livet har på många sätt blivit mycket enklare när man slipper att ständigt oroa sig över om man har fått i sig tillräckligt för att klara av dagen. Har du någon berättelse som du vill dela med dig av här i Debrabladet - hör gärna av dig till mig!

I samband med EB loppet i Partille i september träffades hela styrelsen och började planera för 2018. Ett läger är på gång och nu hoppas vi verkligen att många tar chansen att delta. Att få träffas i verkliga livet ger så mycket mer än att bara maila eller träffas via olika sociala medier. Att vara med på ett läger ger minnen för livet och man

kommer varandra nära när man lever ihop några dagar. Speciellt är det viktigt för barn och ungdomar som nu får se att de inte är ensamma om omläggningar och annat som hör till vardagen när man har EB. För att så många som möjligt ska kunna delta har vi förlagt lägret till Kristihimmelsfärds helgen 10 – 13 maj och vi hoppas på stor uppslutning. Var ska vi då vara? Ja, det kan **DU** nu vara med och påverka! Vi har tagit fram två alternativ och hör gärna av dig så snart som möjligt till Jennifer - [jennifer.rehnstedt@gmail.com](mailto:jennifer.rehnstedt@gmail.com) med vart som du helst vill åka. Läs mer om alternativen på sidan 7.

Precis innan tryckningen av detta nummer fick vi även spännande nyheter från forskningsvärlden - läs mer på sidan 14-15 och på vår hemsida.  
Trevlig läsning!

/Malin Ekunger  
[m\\_ekunger@hotmail.com](mailto:m_ekunger@hotmail.com)



# Global skin - konferens

---

I september var jag på en konferens med Global skin genom DEBRA International. Detta är en nystartad internationell organisation vars syfte är att föra fram ALLA hudsjukdomars problematik. Vi diskuterade bland annat hur olika syn det är på hudsjukdomar runt i världen samt vad en organisation som global skin kan vara behjälplig med att förändra det rådande stigma som hudsjukdomar har. Att gå utanför sin egen sfär och få en inblick i hur andra med hudsjukdomar har det i alldagliga livet var oerhört lärorikt för mig personligen.

Hur kan jag då använda de erfarenheter jag fick på konferensen i mitt arbete inom Debra? Jo att knyta kontakter med andra föreningar samt att delge min egen erfarenhet till andra. Kontakter inom läkemedelsföretag innebär inte bara inblick i deras forskning och produkter utan det skapas även ett intresse för EB från mig till dem.

LEO läkemedel var huvudsponsorn för konferensen och jag fick tillfälle att prata en stund med

dem om EB. Representanterna var från Danmark, vilket gjorde det betydligt lättare att föra en diskussion med tanke på språket och den liknande kulturen till Sverige.

Då det var tänkt att en annan representant från DI egentligen skulle åka på Global skin, men oturligt nog blev sjuk, så blev jag inkastad i detta med två veckors förvarning. Jag kom till konferensen som ett blankt papper men åkte därifrån stärkt då det visade sig att jämfört med andra organisationer är DEBRA en bra och strukturerad organisation och som har ett högt anseende i ”hudsjukdomsvärlden”!

För mer information om Global skin se <https://globalskin.org/>

/Mia Werkentoft





# Gaston får en knapp

---

Det här beslutet med att operera in en knapp, gastrostomi var inte lätta att ta men blev tillslut nödvändig.

Sen Gaston var ca 5 år hade vi sett att viktkurvan inte riktigt gått upp som den skulle och vi har kört med näringsdrycker och pratat med dietist många gånger.

Gaston hade vid flera tillfällen provat igenom hela sortimentet med näringsdrycker och puddingar men han gillade inget! Så att få i så näringsrik mat har vart en kamp.

Dietisten nämnde knapp första gången när Gaston var 6 år men vi kände att vi kämpar på med maten ett tag till då Gaston hade så mycket sår på just magen så kändes detta ingrepp väldigt skrämmande.

När vi sedan hade team möte när Gaston var 8 år såg vi att han inte riktigt verkande hänga med i längd kurvan heller och vi gick med att ha ett möte med "knapp sköterska" och en kirurg.

Sommaren gick och det här med maten blev ett mycket större problem ganska snabbt, Gaston var aldrig sugen på någon mat, han åt väldigt små mängder och gillade bara mat som inte innehöll speciellt mycket näring.

På hösten hade vi ett möte med

kirurgen och det kändes bra att han opererat EB-patienter förut och han kändes insatt i sjukdomen. Vi berättade om Gaston och han tittade på magen och såg att detta var verkligen ett problem att det var så väldigt sårigt just där de ville sätta knappen. Man har ju inte så stor yta att välja på då knappen måste sitta rakt in i magsäcken. "Knapp" sköterskan visade Gaston och oss hur en knapp ser ut, hur den är placerad och hur den fungerar när man ger "mat" i knappen. Hon visade med hjälp av en docka så man verkligen ser hur den sitter.

Sen gick vi hem och bestämde att vi skulle ses igen och att inför själva ingreppet måste vi samråda med hudläkare hur vi skulle få det att läka precis där knappen skulle sitta inför operationen.

Hösten gick och detta med maten blev ett mycket större problem, Gaston blev blekare och åt allt sämre och att gå i skolan kändes allt jobbigare då energin inte fanns där. Gaston ville aldrig sitta med vid bordet när vi skulle äta hemma och detta med maten blev ett väldigt stress moment för hela vår familj. Vi pratade mycket med Gaston om varför han behövde opereras och han tyckte att de kändes ok då han också tyckte att detta med allt vårt tjat om mat var väldigt jobbigt och även om vi försökte att inte tjata och bli stressade över



detta med maten så blev vi ju det.

I januari fick vi en tid då operationen skulle ske och vi hade ett möte till där kirurgen visade exakt var de tänkte sätta knappen och vi började optimera huden just där med krämer. Vi försökt allt vi kunde så att han inte skulle klia sönder sin mage så mycket just där.

3 dagar innan operationen sågs vi igen och de bedömde att de skulle gå att sätta knappen om de inte gick upp mera sår innan operationsdagen.

Det var oerhört jobbigt att veta att snart var det dags men ändå skönt då detta kändes ohållbart. Vi hade på dessa möten pratat om vad som kunde hända om det "inte gick bra" det var ju då att det inte alls läker och att han skulle få väldiga problem där knappen skulle sitta och ev infektioner mm.

Jag hade även innan operationen tagit kontakt med andra personer med EB som har knapp och frågat om deras upplevelser av att operera in knapp och även att ha det. Detta var jättebra information för mig då jag kunde vara lite mera förberedd.

2 dagar innan operationsdagen ringer de mig på eftermiddagen och berättar att det tyvärr har inkommit en massa akuta operationer den dagen då Gaston är tänkt att han ska opereras. Men de vet att det är helt beroende på hur sårstatusen på Gastons mage

ser ut som bestämmer om det kan ens bli en operation för honom och de vill att vi kommer redan morgonen därpå för att "hinna" operera honom nu när de ändå såg ok ut.

Så dagen efter blev det operation! Det var oerhört nervöst och vi hade försökt hålla oss helt lugna för Gaston och vi pratade även om att han kommer ha ont men att han ska få hjälp med smärtlindring mm. Vi ville ju inte göra honom rädd men inte ljugna då vi visste att detta kommer göra ont efter.

Gaston förbereddes med infart och fick lugnade innan, vi överinformerade ALLA om att ingen tejp fick användas och att han hade känslig hud.

Gaston pappa följde med in där Gaston sövdes och de pratade igen om att ingen tejp får användas och förbanden som skulle användas efter operationen hade vi med oss så de inte skulle ta något annat.

Sen fick vi föräldrar gå därifrån och komma tillbaka ca 1- 1,5 timme senare. När vi kom tillbaka fick vi sitta inne hos Gaston på uppvaket. Operationen hade gått bra även om de sa att de hade vart svårt att få ihop "ingångshålet". De gjorde titthåls operation och gick in via naveln. Men genom att Gaston hade så stramt/ ärrad hud där de gått in så hade de gjort så gott de kunde med att limma ihop sårkanterna då det nästan inte fanns någon hud att sy i.



När Gaston vaknade hade han väldigt ont men han fick ju såklart smärtlindring. Sen vi fick vi ha vaken jour i 4 dygn då vi var så rädda att han skulle klia sig på magen när han sov.

Efter 4 dygn gick vi hem och de klart att Gaston hade väldigt ont efter men efter en tid gick detta över och allt har gått över förväntan! Själva knappen/där knappen sitter är det minsta problemet då han inte alls har haft speciellt mycket problem där med huden. Detta kan såklart ändras men än så länge går det jättebra.

Idag äter Gaston så mycket han kan/vill via munnen sen komplerar via knappen med sondmat vilket är en otrolig lättnad. Speciellt när Gaston varit sjuk och även när han behöver olika mediciner så kan vi ge dem via knappen.

Sen såklart är det mycket "jobb" med knappen också, det ska tvättas runt den varje dag och var 3 månad ska den bytas ut, detta har vi hittills gjort 2 gånger och det har gått jättebra. Sondmat ska blandas och ges via sprutor eller med pump. Gaston mår ibland väldigt illa av sondmaten och allt är ju inte lätt men det känns skönt att ha den nu då han kan "vila" munnen och halsen när det är sårigt

Jag frågade Gaston vad han har att säga om att ha knapp.

- Först gjorde det jätte jätteont, jag kunde knappt gå när jag var på sjukhuset. Sen blev det bättre och bättre. Nu kan jag göra allt som jag kunde göra innan och är piggare, jag tycker det blev jättebra fast först tänkte jag att det aldrig skulle bli bra, med det blev det!

/Iwona Höglund







# LÄGER 2018!

Planeringen inför nästa års läger är i full gång. Vi hoppas kunna bjuda på många skratt och minnen från några dagar med aktivitet för hela familjen.

Lägret kommer hållas mellan 10-13 Maj och förhoppningsvis kan så många som möjligt delta.

Nu är vi nyfikna på att veta om ni skulle vara mest intresserade av ett läger på Kolmården eller Liseberg?

Hör av er till  
[jennifer.rehnstedt@gmail.com](mailto:jennifer.rehnstedt@gmail.com)





# EB shoppen

För att beställa maila till: [ebfjarilar@gmail.com](mailto:ebfjarilar@gmail.com)



Fjärilskasse 50 kr



Armband 50 kr



Nyckelring 20 kr



Fjärilspin 30 kr

Passa på att  
köp nu till jul och ge  
bort i julklapp!







## EB loppet 2017

---



Alla foton från EB loppet: Christian Granqvist

Sjöar, tjärn och stigar. Backe upp och backe ner. Blommor, buskar och skog i vackra färger. Pulsen går upp och ner. Kropp och huvud får sitt. Många timmar och framförallt många tankar i Partilles härliga natur.

Jag har länge funderat på att göra något för att uppmärksamma EB och efter att ha funderat till och från i ett år så landade tankarna i en löpartävling. Jag frågade min

bror om han var intresserad av att hjälpa mig och han inte mer än avsluta meningen förrän han sa ”ja det gör vi”.

Ett välgörenhetslopp. Hur gör man? Vad krävs? Skulle någon komma? Det saknas ju inte direkt löptävlingar.

Tänk om det hade stannat där... För ofta gör det ju det när man ska ge sig i färd med något nytt och okänt. Tanken finns men man kommer



aldrig till skott och så blir det bara inte av.

Ideérna sprutade fram.

Bansträckning, sociala medier, sponsorer, t-shirts, tidtagning. Tillslut kom vi fram till ett skelett.

- Ingen tidtagning.
- Ett familjeevenemang.
- Två sträckor.
- Enklast möjliga banor, men i naturen.

Med huvuddelen spikad handlade det sedan mycket om att fånga sponsorer och deltagare. Vi hoppades mycket på vänner och bekanta i första hand. Skulle vi kunna bli 50 st? eller skulle vi kunna nå vår drömgräns 100st? Men sakta tickade det på och jag är övertygad att framförallt Facebook hade en viktig roll. Loppets existens

spreds och jag tror att vår tanke om att göra loppet till ett kravlöst familjeevenemang var nyckeln och att det är ett välgörenhetslopp. Folk som vill springa och tävla har en uppsjö med alternativ. Det hade varit svårt att få dem på kroken. Familjer däremot där det inte alltid är självklart att springa en mil skulle kanske tycka att det var skönt med en utflykt utan krav och prestationer. När det dessutom handlar om att göra gott blir det en trevlig kombination.

Och folk har hjärtan. Stora hjärtan! Många anmälde sig trots att de visste att de inte skulle springa. Många hjälpte oss mycket med att sprida information om loppet.

Välgörenhet!





Och vad är det om inte välgörenhet när företag är villiga att ge oss pengar utan tanke på egen vinning? De betalade och erbjöds lite uppmärksamhet på nätet och ett tryck på t-shirten. En t-shirt till hur många då?

Det känns därför extra roligt att det blev så många som anmälde sig. 437 stycken! Som att vi kan ge tillbaka något som ingen rimligtvis kunde förvänta sig.

Tur med tillfälligheter och massor med tid och engagemang gjorde att det blev himla bra. Vem kunde ana att min brors äventyrlöpning i våras skulle till en ny bekantskap i Magnus Carlsson som händelsevis jobbar för GP och som sedan skrev en väldigt bra och för oss viktig artikel. Regnet hade vräkt ner under veckan och även under den tidiga tävlingsmorgonen, vi var väldigt oroliga att många skulle stanna hemma och inte dyka upp. Min bror skrev på kvällen innan en status på facebook ”Tänk att du imorgon kommer att få förmånen att få gegga ner dig riktigt rejält. Minns fornstora dar när du inte brydde dig om att hela du var nersölad. Mor och far med panik i blicken, du med ett leende på läpparna. I stort ser banan fin ut

men på sina håll kommer det ett och annat gyttjigare parti. Visst går det med balans och vuxen noggrannhet att ta sig förbi någorlunda torrskodd. Men varför det? När du istället kan böka ner dig som i fornstora dar. Spångarna är hala och Kåsjön är härligt blött och uppfriskande. Glöm inte handduken! Väl mött imorgon, det blir en grym dag med massor av leenden och ett pris utlovas till den som kommer skitigast in i mål.”





Kiosken kunde ha öppet och vädergudarna förbarmade sig över oss med sol under de timmar vi var igång och det blev en helt fantastisk dag med mycket skratt och glädje.

Att arrangera loppet har varit väldigt utvecklande och roligt. Jag känner också en glädje i att vi har gjort det här tillsammans. Ett gemensamt projekt med framförallt bror men även med våra familjer. Klart att det betyder något. Och vad är det vi har gjort? Tack vare oss har EB-föreningen

fått in nästan 95 090 kr som är öronmärkta till EB-forskning.

Det känns väldigt, väldigt bra och vi ser fram emot arbetet med nästa års EB-lopp för ett nytt EB-lopp kommer det bli!

/Daniel Pintaric & Darko Tilldal







## Ordförande har ordet



Hösten är här, vilket för vissa av oss med EB innebär färre blåsor i takt med att temperaturen sjunker. Alltid något att glädjas åt när mörkret sänker sig!

Hösten har också inneburit första svenska EB-loppet, som blev en stor succé och inbringade en rejäl summa till EB-forskningen. Stort tack till initiativtagarna Darko och Daniel och alla deras medhjälpare!

När ni läser detta har vi även klarat av årets EB Awareness Week, som för vår del främst sker via sociala medier med syfte att öka kunskapen och medvetenheten om vår sällsynta diagnos.

Året går nu mot sitt slut och jag vill passa på att påminna om våra fina fjärilsprodukter, som säkert kan bli fina julklappar till släkt och vänner.

Nästa år är det dags för EB-läger och vi har i dagsläget två olika alternativ vi jobbar vidare med. Årsmötet sker i samband med detta, så vi hoppas på stor uppslutning under Kristi himmelsfärdshelgen!

Sist, men inte minst, vill jag önska er alla en riktigt GOD JUL och ett GOTT NYTT ÅR!

Malin Netz



*I samband med EB-loppet samlades hela styrelsen för att genomföra årets live-möte. Stående från vänster: Ulrika Kallin, Martina Melin, Annika Håkansson, Jennifer Rehnstedt, Malin Netz, Mia Werkentoft, Malin Ekunger, Iwona Höglund. Sittande: Ruth Winblad, Akvile Drungaite*



## Forskningsnytt

---

Ett internationellt team av forskare har brutit ny mark med en banbrytande hudtransplantation där de rekonstruerat yttre hud på en sjuårig pojke med EB. Forskare Michele De Luca med kollegor rekonstruerade hud som täcker cirka 80% av den totala kroppsytan för barnet som lider av Junctional EB, Junctional EB är orsakad av mutationer i den genetiska koden som skapar protein laminin-332, som binder skikten av huden tillsammans. Detta är första gången ympning av ett så stort område av fullt fungerande hud på en person som lider av EB har testats.

Forskarna odlade celler från pojken, där de med hjälp av genterapi förde in friska gener med stamceller, som kunde bilda nya friska hudceller. Den genförändrade nya överhuden kunde läggas på 80 procent av pojkens kropp, främst ben, armar och rygg. Fyra månader efter operationen kunde pojken gå i skolan.

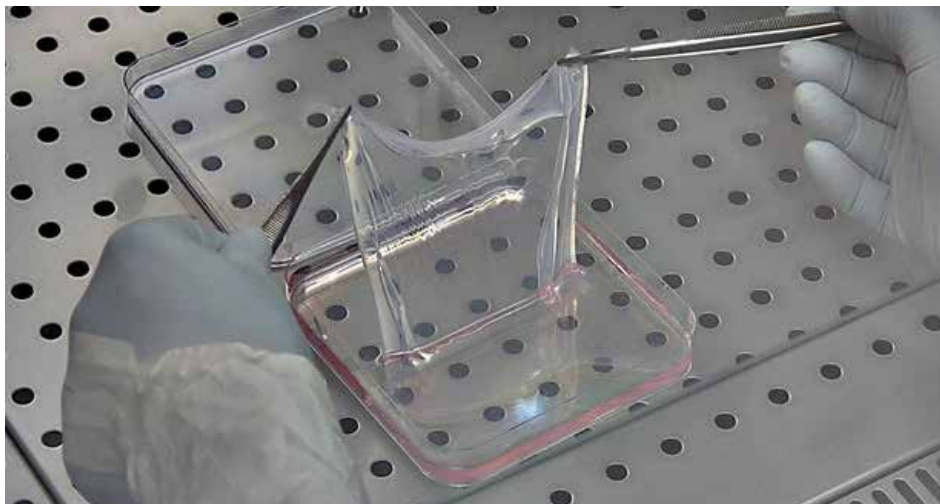
Ett problem med genterapi är att verktygen, virusvektorerna som

för in de nya generna i cellerna, i värsta fall kan skapa cancer. Men nu när den vetenskapliga artikeln publiceras i Nature två år efter operationen, har ingen cancer ännu utvecklats.

Hur påverkar detta mig?  
Det aktuella försöket gällde Junctional EB men forskare hoppas att lärande erfarenheter gör det möjligt för forskargrupper runt om i världen att replikera detta på alla typer av EB. Men det kan vara en komplicerad process och det behövs mer forskning för att avgöra om och hur det skulle översättas till andra typer av EB. Det här är inte ett botemedel, men är ett bra steg framåt för detta barnet och hans familj, såväl som de för den vetenskap och kunskap vi har om att behandla EB.

Vad händer nu?  
Alla dessa försök skapar inlärningsmöjligheter och går framåt. Vi hoppas att erfarenheter som härrör från detta försök och liknande arbete kommer att möjliggöra ytterligare studier och forskning med fokus på hudtransplantation,





*Odlad hud*

cellbehandlingar och användning av genredigering.

Kliniska tester kostar vanligtvis över 1 miljon dollar - detta försök beräknas kosta flera miljoner euro. Det här var ett samarbete som involverade forskare och läkare från hela Europa. Kliniska prövningar måste fortsätta för att säkerställa att denna behandling, och andra är säkra och fungerar så arbetet fortsätter.

Läs mer om genomförda och pågående forskningsprojekt på Debra Internationals hemsida under rubriken "Research" och därefter "Funded research projects" där man kan söka på en mängd olika forskningsprojekt som pågår runt om i världen. (OBS endast på engelska.)

[www.debra-international.org](http://www.debra-international.org)

På hemsidan [www.ebforeningen.se](http://www.ebforeningen.se) finns ytterligare information under rubriken "Nyheter".

Har du ny adress?

Glöm inte att meddela din nya adress till vår medlemsansvarige:

Annika Håkansson tel: 076-2247246 mail: annikaonkan@hotmail.com



**Bidrag mottages tacksamt på  
pg 417 60 55 - 4**

**Eller skänk pengar  
via sms-gåva!**

**Skicka nedan text till 72672,  
siffrorna anger beloppet du skänker**

**debra 50  
debra 100  
debra 300**

**TACK!**



Gilla oss på Facebook!

Sök på EB föreningen för att hitta oss.

Debrabladet ges ut av  
svenska Debra-föreningen. [www.ebforeningen.se](http://www.ebforeningen.se)