

GESELLSCHAFT FÜR

MUKO POLY SACCHARIDOSEN

UND ÄHNLICHE ERKRANKUNGEN



*miteinander
perspektiven
schaffen*

TÄTIGKEITS-



BERICHT

2016



**Gesellschaft für
MukoPolySaccharidosen
und ähnliche Erkrankungen**



A - 4612 Finklham 90 | office@mps-austria.at | www.mps-austria.at
DVR: 10616741 | ZVR:423245305 | Registriernummer beim Finanzamt: SO 1461

**Spendenkonten: VKB IBAN AT07 1860 0000 1700 5000 | BIC VKBLAT2L
RAIBA IBAN AT61 3473 6000 0011 1211 | BIC RZOOAT2L736**



Titelbild: Teilnehmer der MPS-Jubiläumskonferenz 2016



Organigramm und Ziele	4
Grundsatzklärung	5
Was war los in diesem Jahr?	6
Tätigkeitsbericht Kurzfassung	8
Internationaler MPS-Kongress	10
MPS-Therapiewoche: Bilderbogen und mehr	12
Stand der Therapie 2016 / MPS-Spezialambulanz	17
MPS-Geschwisterkinderwoche	18
MPS-Erwachsenentreffen	19
Vergissmeinnicht.at	20
Internationaler MPS-Tag	21
Mirno More Projekt MPS-Schiff	22
Marsch der Seltenen Erkrankungen	23
Kalender, Billetts und mehr	24
Publikationen	26
Pressespiegel	27
Weihnachtsaktionen	28
Vienna City Marathon 2016	30
Spendenspiegel	31
Was ist MPS?	32

ORGANIGRAMM UND ZIELE

ORGANE UND FUNKTIONEN

WWW.MPS-AUSTRIA.AT

Generalversammlung

Vorstand



MICHAELA WEIGL
Vorsitzende | Geschäftsführerin



GOTTFRIED FELDBACHER
Kassier



DI MARTIN WEIGL
Stv. Vorsitzender



MICHAEL POLLY
Stv. Kassier



SASKIA ETIENNE
Schriftführerin



ULRIKE KASER
Stv. Schriftführerin
ulrike.kaser@mps-austria.at

Medizinischer Beirat



PROF. DR. DR.
SUSANNE KIRCHER



UNIV. PROF. DR.
EDUARD PASCHKE



UNIV. PROF. DR.
BARBARA PLECKO

Rechnungsprüfer



ING. FRIEDRICH
SCHWAIGER



ANGELO SALVARANI



WOLFGANG BÖCK

MPS-Botschafter

MPS- SERVICE - UND BERATUNGSSTELLE / FAMILIENBETREUUNG

Bürozeiten: Mo - Do 7:00 - 13:15 Uhr



CHRISTINE HAUSEDER
Büro



ANNA PRÄHOFER
Familienbetreuung

ZIELE

Unterstützung von Betroffenen

Wir informieren, beraten und begleiten MPS-Familien, stellen Kontakt mit Ärzten, Wissenschaftlern und Krankenhäusern her; wir organisieren Tagungen, Therapiewochen, Geschwisterkinderwochen und Erwachsenentreffen; wir unterstützen MPS-Familien in finanziellen Notlagen; wir produzieren Informationsmaterial.

Förderung von Forschungsprojekten

Trotz zahlreich laufender wissenschaftlicher Projekte besteht immer noch großer Forschungsbedarf. Wir unterstützen Forschungsprojekte zur Entwicklung von Diagnosemethoden und Therapie von MPS-Kindern.

Öffentlichkeitsarbeit

MPS ist immer noch viel zu wenig bekannt - auch bei Medizinern. Wir versuchen dies durch gezielte Informationen zu ändern.

GRUNDSATZERKLÄRUNG

Wir, die Gesellschaft für MukoPolySaccharidosen und ähnliche Erkrankungen, bedanken uns sehr herzlich für die wertvolle und großartige Unterstützung, die wir im Jahr 2016 erfahren durften.

MukoPolySaccharidosen sind eine Gruppe von Krankheiten, viel schrecklicher noch als ihr Name. 30 Jahre schon - seit 1985 - begleiten wir betroffene Familien.

Wir sind für sie da, und wir sind sehr dankbar, dass es Menschen gibt, denen MPS-Kinder, Kinder ohne Lobby, dafür mit einer grausamen Krankheit, am Herzen liegen. Nur wenn wir auf die großzügige finanzielle Unterstützung unserer Spender zählen können, sind wir in der Lage, betroffenen MPS-Familien effektiv zu helfen. Nur **M**iteinander können wir **P**erspektiven **S**chaffen – für Kinder mit MPS.

Spenden schenken uns Hoffnung und die nötige Zuversicht, dass wir unsere Projekte Jahr für Jahr verwirklichen können. Egal, ob es um die unmittelbare Hilfe für betroffene Familien, um die Förderung von Forschungsprojekten oder um den laufenden Betrieb unserer in Österreich einzigartigen MPS-Beratungsstelle geht - das alles kann nur gelingen, wenn treue Spender den Weg mit uns gemeinsam gehen.

Ich darf Ihnen an dieser Stelle versichern, dass jeder einzelne Euro, den Sie uns anvertrauen, entscheidende Veränderungen in der Lebensqualität betroffener Familien schaffen kann.

Um in der Mittelverwendung auch nach außen transparent zu sein, unterziehen wir uns seit dem Jahr 2006 freiwillig der strengen Kontrolle durch die Kammer der Wirtschaftstreuhandler und wurden mit dem „Österreichischen Spendengütesiegel“ ausgezeichnet. *)



Jeder Weg beginnt mit einem ersten Schritt. Seit 1985 sind wir viele Schritte gegangen - auch 2016, sodass wir wieder großartige Projekte verwirklichen und wichtige Teilziele erreichen konnten. Dennoch, es liegt noch ein großes, steiniges Stück Weg vor

uns. Bestimmt können wir unsere Vision „Leben mit MPS soll lebenswert sein“ immer wieder ein Stück weit verwirklichen. Das zeigen unsere Projekte wie die MPS-Therapiewoche, wo wir nachhaltig dafür sorgen, dass unsere Patienten eine bessere Lebensqualität erreichen.

Viel schwieriger ist es mit der Vision „MukoPolySaccharidosen müssen heilbar sein“. Doch selbst daran arbeiten wir, indem wir immer wieder - auch in Form von internationalen Kooperationen - ganz gezielt Forschungsprojekte mit dem Ziel einer Therapieentwicklung unterstützen.

So kämpfen wir weiter, Schritt für Schritt, immer mit der Hoffnung, dass unsere Spender treu an unserer Seite bleiben. Denn es sind unsere Spender, die uns Hoffnung und Zuversicht für die Zukunft schenken! Wir sind dankbar für jeden Schritt, den sie mit uns gemeinsam gehen. Gemeinsam können wir so Vieles schaffen!

Michaela Weigl

Vorsitzende der MPS-Gesellschaft und betroffene Mutter

*) Das Spendengütesiegel wird jährlich von der Kammer der Wirtschaftstreuhandler verliehen. Geprüft werden dabei die Ordnungsmäßigkeit der Rechnungslegung, das interne Kontrollsystem, die satzungsgemäße Mittelverwendung, Sparsamkeit und Wirtschaftlichkeit, die Finanzpolitik, das Personalwesen sowie die Lauterkeit der Werbung und die Ethik der Spendenwerbung.

UNSER MOTTO:

Miteinander Perspektiven Schaffen
- für Kinder mit MPS

UNSERE VISION:

Leben mit MPS soll lebenswert sein.
MukoPolySaccharidosen müssen
heilbar sein.

WAS WAR LOS IN DIESEM JAHR?

Jahresplanung

Am Anfang des Jahres stehen immer Rückschau auf das Vorjahr, Evaluation durchgeführter Projekte, Ein- und Ausgabenrechnung, Budgetplanung für das laufende Jahr, Definition von Projekten und natürlich auch der jährliche, aufwändige Versuch über Sponsoren finanzielle Unterstützung zu bekommen.

Nachdem es so gut wie keine öffentlichen Unterstützungen gibt, ist es eine unserer wesentlichen Aufgaben, die für unsere Arbeit notwendigen finanziellen Mittel über Spenden einzuwerben. Die Österreicher sind prinzipiell ein spendenfreudiges Volk, dennoch ist es äußerst mühsam an Spenden für MPS heranzukommen. Warum liegt auf der Hand: MukoPolySaccharidosen sind selten und wenig bekannt. Auch aus diesem Grund müssen wir unser Augenmerk auf **Awareness** legen, darauf, dass MPS in der Öffentlichkeit wahrgenommen wird und in das Bewusstsein der Menschen eindringt.

Je besser uns das gelingt, umso mehr Hilfe können wir erwarten und an unsere Familien in Form von verschiedenen Projekten weitergeben, umso eher können Kinder von frühen Diagnosen und der daraus resultierenden besseren Lebensqualität profitieren.

Wieviel Zeit und Geld wir jedoch in die Öffentlichkeitsarbeit und Werbung investieren können, hängt stark von unseren Ressourcen ab. Genaugenommen haben wir weder personell noch finanziell genug. Die Entscheidung, wichtige Projekte die den Familien zugute kommen dafür zurückzustellen, wollen wir nicht treffen. Es ist uns aber bewusst, dass es trotz allem eine unserer wichtigsten Aufgaben sein muss, das Bewusstsein für MPS in der Öffentlichkeit zu steigern. Wir werden auch weiterhin daran arbeiten so gut es uns möglich ist.

Wichtigste Veranstaltungen im Jahr

Ein mögliches Trittbrett im Sinne von Awareness haben wir im **Vienna City Marathon** gesehen. Wir hatten 2016 erstmals die Gelegenheit, dort als Charity gelistet zu werden und haben als einer der fünf Premium Charity Partner mitgemacht.

Damit hatten wir u.a. einen eigenen Messestand samt Bühnenauftritt auf der Vienna Sportsworld, Facebook Postings und Newsletterbeiträge direkt über den VCM und konnten auf der VCM-Seite ein Webbanner schalten.

Unser **Wintertreffen** fand schon vorher, nämlich Ende Februar anlässlich des Tages der seltenen Erkrankungen statt. Auch dieses Jahr waren wir „MPSler“ beim Marsch der Seltenen Erkrankungen in Wien die größte teilnehmende Gruppe. Darauf dürfen wir stolz sein!

Im Sommer begannen dann unsere Hauptveranstaltungen mit dem MPS-Weltkongress in Bonn im Juli, der MPS-Therapiewoche gleich anschließend in Wagrain, der Geschwisterkinderwoche im August im Burgenland, dem Mirno More Projekt im September in Kroatien und dem MPS-Erwachsenentreffen im Oktober in Bad Hofgastein.

Unsere **Therapiewoche** war eine Jubiläumswoche: Sie fand schon zum 15. Mal statt und war eine ganz wunderbare Veranstaltung. Cathrin und Roland Wiesbacher, die Besitzer des Hotels Alpina, sorgten dafür, dass sich alle rundum wohl fühlten, hatten Verständnis für alle unsere Bedürfnisse und ließen uns im Hotel schalten und walten wie wir es brauchten. Wir verwandelten den Billardraum in eine Tanz- und Trommelstube, die Lobby in eine Theaterbühne, das Stüberl in einen Kindergarten, verwendeten den Garten als Bastelwerkstatt und als Freiluftgymnastikraum, nutzten jeden Fleck im Haus. Das war auch nötig, denn unser Therapieprogramm war üppig wie noch nie. Insgesamt 17 verschiedene Angebote standen am Programm, angefangen von den Einzeltherapieeinheiten bis hin zu den unterschiedlichsten Bewegungs- oder Kreativgruppen.

Als nächstes waren die Geschwisterkinder an der Reihe. Für sie ging es im August zum Sterntalerhof, wo diesmal zehn Kinder ihre heißgeliebte **Geschwisterkinderwoche** genießen durften. Fazit aus der Woche war wie jedes Jahr, dass sie zu kurz ist, die Kinder bettelten wieder um eine zweite Woche. Es ist einfach eine Woche, die ihnen gut tut!

Erstmals machten wir beim Projekt Friedensflotte **Mirno More** mit und starteten mit einem eigenen MPS-Schiff. Acht Kinder, gesunde und kranke, durften auf dem MPS-Schiff mit der Startnummer 31 mitsegeln und erlebten eine großartige Zeit, in der sie die Sorgen des Alltags für eine Woche völlig zur Seite schieben konnten, ganz bestimmt das Highlight ihres Lebens.

Für unsere erwachsenen Patienten organisierten wir im Rahmen unseres **MPS-Erwachsenentreffens** eine Kennenlern-Einfahrt in den berühmten Gasteiner Heilstollen. Fazit aus dem Aufenthalt war, dass Gastein durchaus eine gute Möglichkeit für einen Kuraufenthalt sein könnte, besonders im Hinblick auf die entzündungsbedingten Schmerzen mit denen so viele unserer Patienten kämpfen.

MPS-Falter

Der MPS-Falter, unsere Vereinszeitung, entstand wie immer im Herbst, sodass er mit Ende November verschickt werden konnte. Es ist ein Werk von 120 Seiten und enthält nicht nur einen ausführlichen Überblick über das Jahr, sondern punktet auch mit mitreißenden, sehr persönlichen Geschichten aus den MPS-Familien.

Adventmärkte

Die stillste Zeit im Jahr war für uns arbeitsbedingt eine der intensivsten, da wir versucht haben, auf möglichst vielen Advent- und Weihnachtsmärkten auszustellen. Einerseits um zu informieren, andererseits natürlich um möglichst viel zu verkaufen und so wieder Geld für Projekte zu organisieren. Es braucht viel Zeit, nicht nur um auf den Märkten präsent zu sein, sondern vor allem auch in der Vorbereitung - Marmeladen, Säfte, Liköre, Badesalze, Dinkelspelzkissen, Gestecke, Nährarbeiten und vieles mehr produzierten wir in liebevoller Handarbeit.

MPS-Europe



Gründungssitzung MPS Europe

Noch im November fand unser erstes **MPS Europe-Treffen** statt. Wir starteten mit sieben Ländern und trafen uns im MPS House, der Niederlassung der englischen MPS-Gesellschaft in der Nähe von London. Das Treffen war fruchtbar: Wir beschlossen zukünftig noch intensiver zusammen zu arbeiten und definierten das erste gemeinsame Projekt, eine Studie betreffend MPS III. Damit soll ein wichtiger Datenschatz kreiert und das Krankheitswissen ganz speziell für diese MPS-Form erhöht werden.

Mit dem gesammelten Wissen können wir einen Unterschied bewirken und damit zumindest der zukünftigen Generation von noch undiagnostizierten MPS III-Babies Hoffnung schenken. In Österreich wird Anna Prähofer die Studie in Form von Familienbefragungen durchführen. Insgesamt hoffen wir auf etwa 200 Datensätze.

Was die Zukunft von MPS Europe betrifft, so planen wir drei Treffen im Jahr, sind offen für weitere Teilnehmer und sehen uns als zukünftiger direkter Ansprechpartner für Pharmafirmen. In naher Zukunft wollen wir diesen losen Zusammenschluss formalisieren - wie, das wird sich 2017 zeigen.

Neuregelung der EET-Kostenübernahme

Dieses heikle Thema konnte leider noch nicht erledigt werden, obwohl wir einen Vorstoß in Richtung Bundeszielsteuerungskommission gewagt haben. Unter Federführung der AG Schwerpunktsetzung von der Politischen Kindermedizin gemeinsam mit den Patientenanwälten, der Volksanwaltschaft und Pro Rare, hatten wir auch als MPS-Gesellschaft die Gelegenheit uns einzubringen. Unser Wunschziel wäre eine §15a-Vereinbarung gewesen, das ist uns nicht gelungen, weil sich einige Krankenkassen dagegen gewehrt haben. Wir hoffen aber immer noch, dass wir irgendwann eine gute Lösung im Sinne der Patienten haben werden. Im Moment sind wir einfach dankbar, dass alle unsere Patienten, für die es die Möglichkeit einer Enzyersatztherapie gibt, diese auch bekommen.

Michaela Weigl
und der gesamte Vorstand



Vorstand der MPS-Gesellschaft

TÄTIGKEITSBERICHT 2016 (KURZFASSUNG)

Teilnahmen an:

- MPS-Weltkongress in Bonn
- MPS-Konferenz Ungarn
- Expertentreffen MPS VI in England
- Kongress für SE in Igls
- Wiener Selbsthilfe Konferenz
- Pressekonferenz und Konferenz von OKIDS
- Workshops des Dachverbands für SHG OÖ
- BKMF-Treffen
- Messe Integra
- Marsch für SE Wien
- Diverse Benefizveranstaltungen

Sitzungen / Besprechungen

- Internationales MPS-Networkmeeting
- Europäisches MPS-Netzwerktreffen
- MPS-Vorstandsklausur und Vorstandssitzungen
- Vorstandssitzungen Pro Rare
- Mitarbeit im Beirat für SE am Gesundheitsministerium zur Umsetzung des NAPse
- Arbeitssitzungen der Arge Selbsthilfe Österreich
- Sitzungen Vergissmeinnicht.at
- Treffen mit Ärzten, Wissenschaftlern, Pharmafirmen, Prominenten und Serviceclubs

Betreuung von MPS-Familien:

- Telefonische Betreuung
- Persönliche Betreuung vor Ort
- Internationale MPS-Hilfe
- Bearbeitung und Abwicklung von Unterstützungsanträgen
- Recherchieren von Unterstützungsmöglichkeiten für Betroffene in besonderen Lebenslagen
- Betreuung von MPS-Familien während Krankenhausaufenthalten

Publikationen:

- MPS-Falter 2016
- Tätigkeitsbericht 2015
- Neuauflage der MPS-Flyer
- Aktualisierung der Homepage
- Aktualisierung Pressemappe



- Erstellung einer Foto-DVD
- Konzeption und Versand von Spendenmailings und Dankbriefen
- Erstellen von Präsentationen für Messen und Vorträge
- Begleitung von Projektarbeiten

Organisation / Durchführung:

- Kinderprogramm beim Marsch
- Aktionen zum int. MPS-Tag
- Orthopäd. MPS-Spezialambulanz
- MPS-Therapiewoche
 - Organisation von Therapeuten und Kinderbetreuern
 - Erstellen eines Therapieplanes
 - Planung Social Program
- MPS-Erwachsenentreffen
- MPS-Geschwisterkinderwoche
- MPS-Schiff Mirno More
- Europäisches MPS-Netzwerktreffen
- Therapieaufenthalte für MPS-Patienten
- Infoveranstaltungen zu Erbrecht und Testamentgestaltung
- Hotelsuche für Veranstaltungen
- Weihnachtsaktionen in Einkaufszentren

Forschungsprojekte:

- Unterstützung der Diagnosestelle am Institut für Med. Chemie Wien
- Projekt MPS IVB an der Med. Univ. Graz
- ISMRD – Mukopolidose Projekt

Öffentlichkeitsarbeit / Medien:

- Tag der SE - Marsch der SE
- Aktionen zum int. MPS-Tag
- Pflanzaktion Vergissmeinnicht.at
- Ausstellungen bei Messen, Tagungen, Selbsthilfetagen
- Messe Integra
- Radiosendung Radio OÖ
- Vienna City Marathon 2016 als Premium Charity
- Spendenmailings
- Presseaussendungen
- Verteilung von Infomaterial
- Verteilung von MPS-Artikeln
- Facebook Präsenz



Sonstiges:

- Entwurf eigener Billets/Block/Lesezeichen
- Entwurf und Produktion von MPS-Werbeartikeln
- Produktion von Verkaufsartikeln für Weihnachtsmärkte
- Ausschreibung, Bewerbung und Verkauf von Weihnachtsbillets
- Stellen von diversen Subventions- bzw. Spendenansuchen
- Spenderbetreuung
- Internationale Zusammenarbeit (MPS Network)
- Technischer Support
- IT-Support



Gemeinsam mit den von MukoPolySaccharidosen Betroffenen, unseren MPS-Kindern, MPS-Patienten, MPS-Familien, aber auch den Menschen, die in irgendeiner Form mit ihnen zu tun haben, blicke ich dankbar auf das Jahr 2016 zurück.

Wir konnten unseren Familien mit Vereinsveranstaltungen, wie unserer einzigartigen Therapiewoche, wirklich helfen. Es war uns möglich, Familien in Notsituationen sogar finanziell zu unterstützen, ihnen in diesem Punkt etliche Sorgen abnehmen. Durch unsere rege Informationstätigkeit waren wir immer wieder in der Öffentlichkeit präsent und konnten wertvolle Aufklärungsarbeit leisten. Und wir konnten alle unsere wichtigen Projekte verwirklichen, ganz besonders jene, von denen MPS-Patienten direkt und unmittelbar profitieren. Möglich war all das durch die wertvolle Hilfe unserer Spender und Wegbegleiter! Sie alle sind großartig und wir schätzen jeden einzelnen von Ihnen sehr.

Bitte nehmen Sie mein großes DANKESCHÖN ganz persönlich, denn es ist einfach wunderbar, dass Sie den schweren „MPS-Weg“ mit uns gemeinsam gehen!

Es ist schön, dass es Sie gibt!
Danke, dass Sie unser Motto „Miteinander Perspektiven Schaffen - für Kinder mit MPS“ mit uns leben.

Ihre

Michaela Weigl
Vorsitzende der Gesellschaft für MukoPolySaccharidosen
und betroffene Mutter

INTERNATIONALER MPS-KONGRESS



INSPIRED BY PATIENTS AND FAMILIES...





Es waren 1056 Teilnehmer aus 52 Ländern angereist, wobei Deutschland mit 311 Teilnehmern die größte Gruppe darstellte, gefolgt von den USA mit 129, England mit 90 und Spanien mit 73 Teilnehmern.

Aus Österreich kamen 23 Personen, von denen sich etliche mit Vorträgen und Vorsitzen oder aber im Kinderprogramm engagierten. Maria Prähofer, eine Patientin mit MPS IVA, war gleich für zwei Vorträge gebucht worden, welche sie bestens meisterte. Sie sprach im Familienprogramm und in einem Satellitensymposium vor über 300 Ärzten!

Prof. Dr. Dr. Susanne Kircher wurde im Rahmen des Kongresses mit dem MPS Scientific Award 2016 ausgezeichnet. Wir sind sehr stolz auf sie!

Schön ist bei diesen Kongressen neben der tollen Gemeinschaft mit zahllosen MPS-Familien immer der fruchtbare Austausch von Betroffenen, Familien, Industrie, Ärzten und Wissenschaftlern.



COMMITMENT as STRONG as MPS FAMILIES



THERAPIEWOCHE 2016

GRUPPENANGEBOTE, WORK-



HELMUT



MARTIN



WERNER



KONRAD



SASKIA

Auch 2016 standen neben den Einzeltherapieeinheiten jede Menge Gruppentherapien und Workshops auf dem Programm - für Patienten und für ihre Begleitpersonen:

- 👏 Trommeln (Conny Kirsch)
- 👏 Entspannung (Conny Kirsch)
- 👏 Boogie Woogie (Petra und Klaus Wirsing)
- 👏 Tapen (Christine Wurlitzer)
- 👏 Holzworkshop (Rudi Hammerl)
- 👏 Schilfworkshop (Familie Bandar)
- 👏 Ernährungsberatung (Konrad Friese)
- 👏 Smovey (Saskia Etienne)
- 👏 Nordic Walking (Saskia Etienne)
- 👏 Rückenschule (Ada Lange)
- 👏 Progressive Muskelentspannung (Ada Lange)
- 👏 Wassergymnastik (Ada Lange)
- 👏 Tennis (Helmut, Werner und Bruno)
- 👏 Mountain Bike (Martin Weigl)

Ein großes DANKE an alle Therapeuten und Workshopleiter für das großartige Angebot!



PETRA UND KLAUS



WAGRAIN, HOTEL ALPINA

SHOPS UND EINZELTHERAPIE



CONNY



TINA



HARALD



SUSANNE KIRCHER



ADA



HERMI



WURLI



HERBERT



PATRICIA



ULLI



ELISABETH

Wir bedanken uns bei den vielen wunderbaren Menschen, die unsere Therapiewoche 2016 möglich gemacht haben mit ein paar Bildern dieser Woche.

Ein besonderes DANKE an unsere

 **Kinderbetreuer**

- Anna Prähofer
- Iman Asueva
- Bianca Bauernberger
- Elita Borsaeva
- Jakob Feldbacher
- Kathi Hauseder
- Gerald Kerschberger
- Michael Messenböck
- Paul Prähofer
- Tamina Vender
- Luca Velich
- Michelle Wicke

 **Therapeuten**

- Herbert Battisti
- Konrad Friese
- Ulli Kaser
- Ada Lange
- Patricia Mauemböck
- Harald Meindl
- Elisabeth Oberbichler
- Hermine Reitböck
- Christine Wurlitzer
- Tina Zimmerberger

 **Medizinische Begleitung**

- Susanne Kircher

 **Gruppenleiter**

- Familie Bandar
- Saskia Etienne
- Rudi Hammer
- Conny Kirsch
- Martin Weigl
- Petra + Klaus Wirsing

 **Sanitäter**

- Rotes Kreuz St. Johann und Bischofhofen

 **Sponsoren**

 **Spender**

Organisation:

- Michaela Weigl
- Christine Hauseder
- Anna Prähofer



IMPRESSIONEN THERAPIEWOCHEN 2016



THERAPIEPLAN 2016

23. - 30. JULI 2016 IM HOTEL ALPINA WAGRAIN

Montag, 25.7.

Zeit	Physio Wuri	Physio Tina	Physio Ada	Gruppen Ada	Massage Harald	Massage Hermi	Cranio Ulli	Rolfing Herbert	Hund Faro Patricia	Gespräch S.Kircher	Ernähr Konrad / Bike Martin	Nordic Walking / Smovey Saskia	Tennis	Trommeln/ Entspann Conny	Vortrag / Workshop	Kreativ Rudi	Zeit
08:00																	08:00
08:15	Collin W	Zülfyiye A	Lukas M		Karli B	KS	Elias F	HE	Bálint V Bulcsu V		Konrad ab Mittwoch	Nordic Walking	Dejan, Paul, Luca, Johannes				08:15
08:30					SG	Asueva Z	Annalena B	Franziska H									
08:45	Maria P, Christoph R	Markus W	Martina E, Christa K														08:45
09:00			Lena M		MN	AZ	Wieger O	MB	Melvin V Collin W								09:00
09:15					SR	BA	AE	RE		Brigitte G		8:00 - 9:15	Fredi, Thomas, Dalila, Emily, Mariam, Michael R	09:30-10:30			09:15
09:30	Franziska H	Lisa L	Bálint V., Bulcsu		PA	VT	Natalja I	Melvin V	Csaba B	Jovan M							09:30
09:45																	09:45
10:00	Andela G	Magomed B															10:00
10:15																	10:15
10:30																	10:30
10:45																	10:45
11:00	Melvin V	Georg B	Wassergymnastik	Wassergymnastik	OW	Wmi	Markus W	Martina E	Christian B	Achmad A							11:00
11:15																	11:15
11:30	Katarina G	Fritzi K			KF	BB	Wmi	Christa K	Natalja und Visnja Ilic								11:30
11:45																	11:45
12:00	Jovan M	Brigitte G	Csaba B		Lukas M	VE	Maria P	Christoph R									12:00
12:15																	12:15
12:30	Natalja I	Achmad A	Christian B														12:30
12:45																	12:45
13:00	Emre A	Karli B	Emre A														13:00
13:15																	13:15
13:30																	13:30
14:00																	14:00
14:30																	14:30
15:00																	15:00
15:30																	15:30
16:00																	16:00
16:30	Tapen																16:30
17:00																	17:00
17:30																	17:30
18:00																	18:00
18:30																	18:30
19:00																	19:00
19:30																	19:30

Auszug aus dem Therapieplan 2016

- 17 verschiedene Therapieangebote täglich über 80 Einheiten
- 3 - 4 Einheiten / Patient und Tag
- 6 - 10 Einheiten für Begleitpersonen / Woche
- Outdoor-Programm
- Gruppentherapie für Begleitpersonen (Wassergymnastik, Rückenschule, Progressive Muskelentspannung, Smovey, Entspannung mit Musik, Nordic Walking, Trommeln, Boogie)

- Trommeln für Kinder und Erwachsene
- Kreativworkshop „Holzwerken mit Rudi“
- Kreativworkshop „Flechten mit Schilf“
- zwei Ausflüge (Burg Hohenwerfen mit Greifvogelshow und Ritteressen, Erlebnisberg Grafenberg)
- mind. 5 Stunden täglich professionelle Kinderbetreuung

MPS-GRUPPEN-THERAPIEPLAN 2016

Sonntag 24.7.		Montag 25.7.		Dienstag 26.7.		Mittwoch 27.7.		Donnerstag 28.7.		Freitag 29.7.	
Zeit		Zeit		Zeit		Zeit		Zeit		Zeit	
08:00		08:00	Nordic Walking	08:00		08:00		08:00		08:00	
08:15		08:15		08:15		08:15		08:15		08:15	
08:30	Rücken- schule 08:30-9:30	08:30		08:30		08:30		08:30		08:30	
08:45		08:45		08:45		08:45		08:45		08:45	
09:00		09:00		09:00		09:00		09:00		09:00	
09:15		09:15		09:15		09:15		09:15		09:15	
09:30		09:30		09:30		09:30		09:30		09:30	
09:45		09:45		09:45		09:45		09:45		09:45	
10:00		10:00		10:00		10:00		10:00		10:00	
10:15		10:15		10:15		10:15		10:15		10:15	
10:30		10:30		10:30		10:30		10:30		10:30	
10:45		10:45		10:45		10:45		10:45		10:45	
11:00		11:00		11:00		11:00		11:00		11:00	
11:15		11:15		11:15		11:15		11:15		11:15	
11:30		11:30		11:30		11:30		11:30		11:30	
11:45		11:45		11:45		11:45		11:45		11:45	
12:00		12:00		12:00		12:00		12:00		12:00	
12:15		12:15		12:15		12:15		12:15		12:15	
12:30		12:30		12:30		12:30		12:30		12:30	
12:45		12:45		12:45		12:45		12:45		12:45	
13:00		13:00		13:00		13:00		13:00		13:00	
14:00		14:00		14:00		14:00		14:00		14:00	
15:00		15:00		15:00		15:00		15:00		15:00	
16:00		16:00		16:00		16:00		16:00		16:00	
17:00		17:00		17:00		17:00		17:00		17:00	
17:30		17:30		17:30		17:30		17:30		17:30	
18:00		18:00		18:00		18:00		18:00		18:00	
18:30		18:30		18:30		18:30		18:30		18:30	
19:00		19:00		19:00		19:00		19:00		19:00	
19:30		19:30		19:30		19:30		19:30		19:30	
20:00		20:00		20:00		20:00		20:00		20:00	
20:30		20:30		20:30		20:30		20:30		20:30	
22:00		22:00		22:00		22:00		22:00		22:00	

AKTUELLER STAND DER THERAPIE

- ÖSTERREICHISCHE PATIENTEN (2016)

	MPS I	MPS II	MPS III	MPS IV	MPS VI	MPS VII
Therapie	EET	EET	EET / Genestein / Gentherapie	EET	EET / Gentherapie	EET
aktuell	seit 2003 in Europa zugelassen; Studie zur intrathekalen Applikation	seit 2007 in Europa zugelassen; Studie zur intrathekalen Applikation	Studie zur intrathekalen Applikation; Genestein- Studie Gentherapie- studien	seit 2014 in Europa zugelassen; Studie zum natürlichen Verlauf	seit 2006 in Europa zuge- lassen Gentherapie- studie	Klinische Studie (EET)
Patienten in Therapie bzw. Studie	3	11	0	7	3	0
Medikament	Aldurazyme	Elaprase		Vimizim	Naglazyme	
Firma	Genzyme/Bio- Marin	Shire	Shire Lysogene	BioMarin	BioMarin	Ultragenyx

MPS-SPEZIALAMBULANZ



Wir konnten die orthopädische Spezialambulanz im Spital Speising mit vier weiteren Terminen bis zum Juni 2016 erfolgreich weiterführen.

Bis dahin konnte ein Großteil unserer Patienten zumindest einen ersten Termin absolvieren, einige wurden daraufhin auch erfolgreich operiert.

Leider ergaben sich später schwere Diskrepanzen

an der Ambulanz, sodass wir nicht mehr sicherstellen konnten, dass unsere Patienten von den Ärzten gesehen wurden, die wir uns aufgrund ihrer hohen MPS-spezifischen Qualifikation wünschten. Wir haben uns deshalb entschlossen, die Ambulanz im Herbst auszusetzen und bei Fortbestehen der Problematik für 2017 ein neues Modell dafür zu entwickeln.



GESCHWISTERKINDERWOCHE

IM AUGUST 2016 | KITZLADEN

Sterntalerhof
... schenkt Kindern ein Heute,
deren Morgen in den Sternen steht.



Es ist uns ein großes Anliegen auch darauf zu achten, dass die gesunden Geschwister unserer MPS-Kinder einmal im Jahr eine besondere Zeit erleben dürfen. Sie sind „Schattenkinder“, stehen immer im Schatten der kranken Geschwister und müssen ihre eigenen Bedürfnisse zurückstellen.

Für die besonders gute, schöne und sehr fruchtbare Kooperation mit dem Sterntalerhof, wo diese Woche immer stattfindet, sind wir dankbar.

Die Pädagogen vom Sterntalerhof führen jedes Jahr ein Improvisationstheater als Kunstprojekt mit unseren Kinder durch. Sie lieben dieses Theaterspielen, konzentrieren sich, sind völlig authentisch und verpacken vieles aus ihrem Alltag in die Stücke, die sie entwickeln. Sie kreieren Kostüme, finden Requisiten, gestalten ihr persönliches

Bühnenoutfit und ihre Rolle, bringen eigene Ideen ein. Am Ende der Woche präsentieren die beiden Gruppen ihre selbstentwickelten Impro-Stücke einander.



„Erkenntnis und Gewinn in der künstlerischen Prozessbegleitung:

Diese Theatergruppe bietet den Kindern Sicherheit und Rückhalt, man ist nicht immer für alles verantwortlich man kann in der Gruppe untertauchen. Diese Art der Begegnung mit den zahlreichen Möglichkeiten sich selbst zu entdecken und im sicheren Rahmen spielerisch neue Verhaltensweisen zu erproben, macht Mut. Zwei wundervolle Bühnenstücke konnten entwickelt werden, im Kontakt mit dem ICH und dem DU, ist es gelungen sich auf das Improvisationstheater einzulassen und dafür einen persönlichen Ausdruck zu finden - ohne Druck mit viel Spaß – Pause im Kopf.“ Susanne Graf-Redl (Kunsttherapeutin am Sterntalerhof)



Jedes Jahr bereiten die Kinder mit echten Profiköchen vom Hotel Intercont wundervolle Gaumenfreuden zu.



Fotos: Susanne Graf-Redl / Johannes Weigl

4. MPS-ERWACHSENENTREFFEN

IM OKTOBER 2016 | BAD HOFGASTEIN

Das Erwachsenentreffen führte uns dieses Mal in den herrlichen Kurort Bad Hofgastein.

Unser Ziel war es, unsere erwachsenen Patienten für ein Wochenende aus ihrem Alltag herauszuholen, ihnen ein bisschen Wellness für den Körper und für die Seele zu bieten und ihnen damit möglichst viel neue Energie zu schenken.

Außerdem wollten wir ihnen zeigen, wie Kuraufenthalte in Gastein ablaufen, was man davon erwarten und was man sich davon versprechen darf. Der Gasteiner Heilstollen ist weit über unsere Landesgrenzen hinaus berühmt und bietet Patienten eine ganz einzigartige Möglichkeit der Schmerzlinderung. Wir wollten herausfinden, inwiefern sich diese Therapie auch für MPS-Patienten eignen könnte.

Fazit ist, dass erwachsene Patienten durchaus davon profitieren könnten, eine Einfahrt von Kindern in den Heilstollen können wir uns nur in sehr wenigen Einzelfällen vorstellen.

Großartig war, dass sich auch unsere liebe Frau Dr. Dr. Prof. Susanne Kircher auf den Weg nach Gastein gemacht hat, um unseren erwachsenen Patienten Rede und Antwort zu stehen - Fragen gibt es immer wieder mehr als genug!



« Zusammenfassend... »

- Die Radon-Behandlung in alpiner Höhenlage macht den Gasteiner Heilstollen zum intensivsten und effektivsten Heilmittel im Gasteinertal.
- Lang anhaltende Heil-Effekte sind wissenschaftlich nachgewiesen:
 1. Schmerzlinderung
 2. Medikamenteneinsparung
 3. Entzündungshemmung
 4. Immunstabilisierung



VERGISSMEINNICHT.AT



Vergissmeinnicht.at

Seit Jänner 2014 sind wir Teil von Vergissmeinnicht.at - der Initiative für das gute Testament.

Vergissmeinnicht.at ist eine österreichweite Initiative von gemeinnützigen Organisationen und dem Fundraising Verband Austria. Gemeinsam wollen wir Menschen zum Thema „gemeinnütziges Vermächtnis“ informieren: Denn immer mehr Menschen wollen wissen, wie sie in ihrem Testament neben ihren Angehörigen auch eine gemeinnützige Organisation berücksichtigen können.

In Partnerschaft mit der Österreichischen Notariatskammer ist es der Initiative möglich, Interessenten die dafür notwendige Rechtsinformation zur Verfügung zu stellen.

Gemeinsam mit Vergissmeinnicht.at möchten wir das öffentliche Bewusstsein von Menschen über die Möglichkeit des gemeinnützigen Vermachens stärken und sie motivieren, tatsächlich einen gemeinnützigen Zweck im Testament zu berücksichtigen.

Ein Legat zugunsten der MPS-Gesellschaft ist eine Investition, die sinnvoll und von bleibendem Wert ist. Denn damit ist es möglich, MPS-Kindern Perspektiven für eine bessere Zukunft zu schenken:

- die Chance auf eine rasche Diagnose
- die Chance auf eine wirkungsvolle Therapie
- die Chance auf bessere Lebensqualität
- die Chance, erwachsen zu werden

Als MPS-Gesellschaft nahmen wir mit Saskia Etienne an der jährlichen Vergissmeinnicht-Pflanzaktion im April teil. Auch während der Wochen des guten Testaments im Mai und im September waren

Partnerin der Initiative für das gute Testament

wir bei zwei Veranstaltungen mit von der Partie. Im Juni und im September luden wir gemeinsam mit vielen anderen Organisationen zu einer Gemeinschaftsveranstaltung in die Nationalbibliothek bzw. ins Museum in Wien ein. Dort hatten Spender während des Rahmenprogramms zum Beispiel die Gelegenheit eine interessante Führung zum Thema „Der ewige Kaiser“ (Franz Josef I., 1830-1916) mitzumachen und anschließend einen Vortrag zum Thema Erbrecht zu hören.

Als Vertreter der MPS-Gesellschaft standen Michaela Weigl und Paul Prähofer als Gesprächspartner für anwesende MPS-Spender zu Verfügung.



INTERNATIONALER MPS-TAG

AKTIONEN RUND UM DEN 15. MAI

INTERNATIONALER MPS-TAG 15. MAI



WIR KÄMPFEN FÜR DAS LEBEN!
miteinander perspektiven schaffen -
für Kinder mit MukoPolySaccharidosen

HEUTE, AM 15. MAI, DEM INTERNATIONALEN MPS-TAG DENKEN WIR GANZ BESONDERS AN

- ALLE KINDER, DIE AN MUKOPOLYSACCHARIDOSEN UND ÄHNLICHEN ERKRANKUNGEN LEIDEN
- ALLE KINDER, DIE WIR AN MPS VERLOREN HABEN
- ÄRZTE, DIE SICH FÜR MPS INTERESSIEREN UND UNSERE PATIENTEN BETREUEN
- MEDIZINER UND FORSCHER, DIE SICH DER SUCHE NACH EINER HEILUNG FÜR MPS WIDMEN
- UNSERE MPS-GEMEINSCHAFT, DIE SICH GEGENSEITIG STÄRKE UND UNTERSTÜTZUNG SCHENKT
- DIE MENSCHEN, DIE UNS UNTERSTÜTZEN UND UNS DAMIT HOFFNUNG GEBEN

Wie schon 2015 haben wir auch heuer wieder **eCards an alle unsere Kontakte verschickt** und diese gebeten, diese wiederum an ihre Kontakte weiterzuleiten. Zusätzlich haben wir sie auch auf unserer Facebook Seite gepostet. Alleine über Facebook gelang es uns um die 15.000 Menschen mit dieser Botschaft zu erreichen. Wir möchten, dass immer mehr Menschen davon erfahren, dass MPS eine Realität ist, dass es uns gibt, und dass wir Hilfe brauchen.

MPS-Kinder sind real, und sie brauchen Hilfe.

Wir sind sicher, dass wir diese Hilfe auch bekommen werden, weil wir sie verdienen. Dazu muss es uns einfach gelingen, möglichst viele Menschen zu informieren und das Bewusstsein der Öffentlichkeit in Bezug auf MPS zu schärfen.

Der Weg dorthin ist lang und mühselig, aber wir sind entschlossen, ihn weiter zu gehen. Und wir freuen uns über alle, die den Weg mit uns gemeinsam gehen!

Der internationale MPS-Tag am 15. Mai ist für uns immer ein wichtiger Anlass um unsere Öffentlichkeitsarbeit zu forcieren.

Seit vielen Jahren, so auch 2016, versuchen wir rund um diesen Tag Awareness an möglichst vielen Orten in Österreich zu betreiben. Dazu gehen wir „auf die Straße“, in Einkaufszentren oder in Krankenhäuser und machen Menschen auf MPS aufmerksam. Meistens verteilen wir dabei Rosen, kleine MPS-Artikel wie Grußkarten, Blocks oder Kugelschreiber und natürlich eine Menge Flyer an interessierte Vorbeikommende.



MIRNO MORE 2016



Jedes Jahr, in der dritten Woche im September, sticht Europas größtes sozialpädagogisches Segelprojekt, die „friedensflotte mirno more“, vor der kroatischen Küste in See.

Erstmalig haben wir 2016 als MPS Austria mit acht Kindern und Jugendlichen an diesem großartigen Projekt teilgenommen - eine einmalige Möglichkeit in einer großen Gemeinschaft das Leben am Schiff kennenzulernen und Freundschaften quer über ethnische und soziale Grenzen zu schließen, aber auch um einmal abzuschalten, denn:

Die Friedensflotte Mirno More ermöglicht Kindern und Jugendlichen während dieser Woche ihren schwierigen Alltag mit MPS zu vergessen. Das Leben mit MPS ist nicht leicht. Nicht für die Eltern, nicht

für die betroffenen Kinder und nicht für ihre gesunden Geschwister. Vor allem als Geschwisterkind muss man oft zurückstecken. Die Betreuung eines MPS Kindes ist sehr intensiv und fordert die ganze Familie. Die Angst und Sorge um die Schwester oder den Bruder ist im Leben eines Geschwisterkindes allgegenwärtig. Schuldgefühle gegenüber den Geschwistern, weil man selbst gesund ist, die Verantwortung die man sich selbst aufträgt, um sie zu schützen und die Hoffnung Geschwister nicht zu früh zu verlieren, prägen Geschwisterkinder für ihr ganzes Leben. Das Leben mit MPS bringt oft Trauer und Schmerz. Gefühle, mit denen Kinder ganz unterschiedlich umgehen. Gefühle, die ein so junges Leben noch nicht belasten sollten.

Anna Prähofer, selbst ein „Geschwisterkind“, hat als unsere „MPS-Familienbetreuerin“ eine Gruppe von Kindern zusammengefasst, die diese Zeit am meisten brauchten. Sie hat sie zur Mirno More eingeladen, damit sie ihre Sorgen für einen Moment vergessen und das Leben an Bord mit Gleichgesinnten genießen können. Mit der Startnummer 31 stach sie dann tatsächlich mit drei MPS-Kindern und fünf Geschwisterkindern mit der Becky Blu, die wir dafür gechartert hatten, in See. Die Kinder verbrachten eine völlig unbeschreibliche Woche. Eine Woche, die sie mit Sicherheit niemals vergessen und von der sie noch lange zehren werden.



MARSCH DER SELTENEN ERKRANKUNGEN



2016 stellten wir mit unseren MPS-Familien einmal mehr die größte teilnehmende Gruppe beim Marsch der seltenen Erkrankungen. Das zeigt, dass es unseren Familien wirklich wichtig ist, für die Anliegen der seltenen Erkrankungen insgesamt einzutreten und Teil der gemeinsamen Stimme zu sein.

Der Marsch soll auf die Problematik der seltenen Erkrankungen aufmerksam machen, ein sichtbares Zeichen dafür sein, dass es uns „Seltene“ - immerhin 400.000 Menschen in Österreich - gibt. Wir marschierten u.a. für die Anerkennung und Abbildung der seltenen Erkrankungen im Gesundheits- und Sozialsystem, die Verbesserung der Versorgung, der Diagnostik und der Therapie und die Förderung der Forschung in diesem Bereich.

Auch das Kinderprogramm während der anschließenden Informationsveranstaltung im Museumsquartier wurde von unserem MPS-Team organisiert.



BILLETTS UND MEHR...

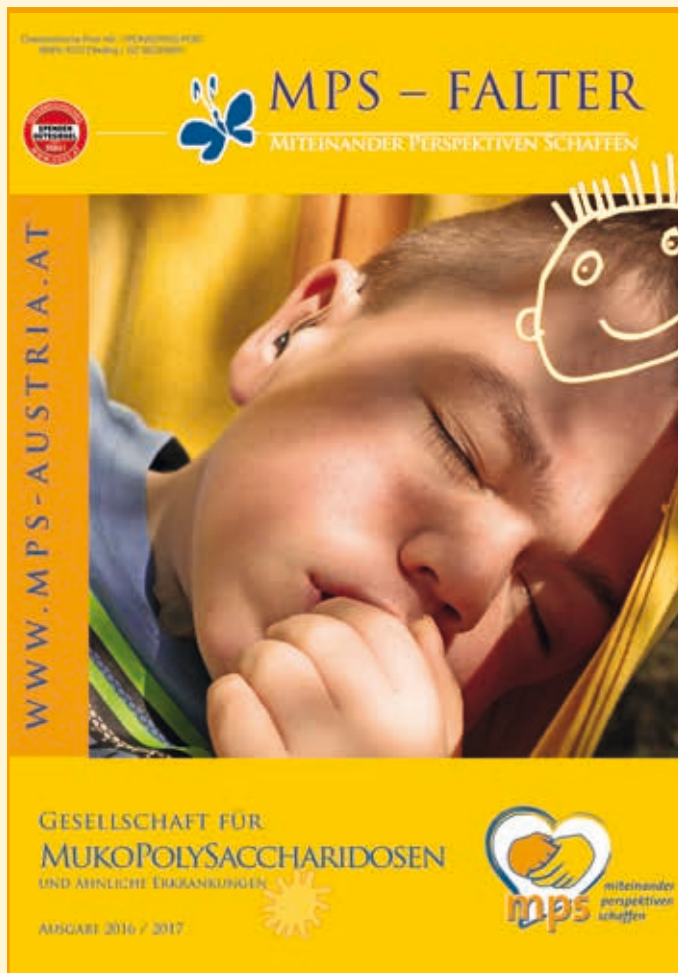
Die hier abgebildeten Eigenproduktionen entstanden im Laufe des Jahres: Glückwunschkillets, Weihnachtsbillets, Lesezeichen, Block, weihnachtliche Geschenkanhänger und ein Geschenkset.

Wir verwendeten diese als Incentives für unserer Spendenmailings, genauso wie als kleine Geschenke anlässlich unserer Awarenessaktionen, beispielsweise auf Messen, bei Veranstaltungen oder am internationalen MPS-Tag. Manches davon bieten wir auch über unsere Website für Schulen, Firmen und Privatpersonen zum Verkauf an.

Layouts: Michaela Weigl







Einmal im Jahr entsteht unser Rundbrief, der MPS-Falter. Diese Zeitung dient zur Information, zur Kommunikation und zum Erfahrungsaustausch für Betroffene - sowohl die Patienten selbst, als auch deren Eltern, Lehrer, Pflegepersonen und Ärzte - und soll mit einer Vielfalt an sachlichen, wissenschaftlichen und persönlichen Berichten eine Bereicherung für sie alle darstellen!

Zu unserem Empfängerkreis gehören neben unseren Mitgliedern öffentliche Stellen des Gesundheitsbereiches wie Krankenkassen, Bundessozialämter, Landesregierungen, Ärzte, Krankenhäuser, aber auch Firmen und Spender, die uns unterstützen.

2016 erschien der MPS-Falter in einer Auflage von 3500 Stück in einer Stärke von 120 Seiten. Finanzieren konnten wir ihn mit Hilfe von Inseraten und der großzügigen Unterstützung der Druckerei Jentzsch.

Während des Jahres produzieren wir regelmäßig Informationsflyer zu bestimmten Themen bzw. Projekten. Sie werden vor allem für Spendenmailings, aber auch für den MPS-Tag und bei Benefizveranstaltungen verwendet.



Mehr Hilfe für MPS-Patienten: Ärzte und Patienten tagen in Bonn

Von Anne Burghard

Mucopolysaccharidose, kurz MPS, ist eine schwere Stoffwechselerkrankung. Betroffene sind sehr klein, leiden unter fortschreitenden Lähmungen und sogar auf eine geistige Behinderung zu. Über erste Studien zu Forschungsergebnisse und Hilfsangebote sprechen von Donnerstag 900 Patienten, Angehörige und Ärzte aus aller Welt in Bonn.



Maria Prähofer: "Enzym-Ersatz-Therapie"

Maria Prähofer ist 23 Jahre alt. Sie ist in einem elektrischen Rollstuhl. Sie ist eine Wissenschaftlerin. Dazu ist sie eigens in Bonn. Die Wissenschaft wäre sie wahrscheinlich eine normale Stoffwechselerkrankung. Maria Prähofer: Doch sie musste mit der Enzym-Ersatz-Therapie. "Momentan ist es einfach der Verlauf der Krankheit zu finanzieren kriegt und..."

Hohe Auszeichnung für wissenschaftliche Leistung

Susanne Kircher hat die großartige Gabe, komplizierte Sachverhalte verständlich zu erklären. Sie setzt sich für Betroffene ein und leistet einen beachtlichen Teil zur Verbesserung der Situation.

Prof. Dr. Susanne Kircher wurde im Zuge des internationalen Symposiums der Gesellschaft für Mukopolysaccharidosen e. V. (MPS) in Bonn mit dem „MPS Scientific Award“ für ihr langjähriges Engagement ausgezeichnet. Die Auszeichnung wird von der internationalen MPS-Gemeinschaft vergeben und zeigt, dass Kircher sich überdurchschnittlich für die Betroffenen und für die Forschung einsetzt und damit einen beachtlichen Teil zur Verbesserung der Situation beiträgt – nicht nur in Österreich, sondern auch darüber hinaus!

Susanne Kircher ist aktuell als Außerordentliche Universitätsprofessorin am Institut für Med. Chemie und am Institut für Med. Genetik der Medizinischen Universität Wien tätig. Sie ist eine der führenden Expertinnen im Bereich der Mukopolysaccharidosen. Sie hat über 100 wissenschaftliche Publikationen veröffentlicht und ist Mitglied in mehreren internationalen Fachgesellschaften. Sie ist eine sehr aktive Wissenschaftlerin und engagiert sich für die Verbesserung der Situation der Betroffenen. Sie hat über 100 wissenschaftliche Publikationen veröffentlicht und ist Mitglied in mehreren internationalen Fachgesellschaften. Sie ist eine sehr aktive Wissenschaftlerin und engagiert sich für die Verbesserung der Situation der Betroffenen.

Schon damals, bei ihrem allerersten Kontakt mit MPS im Jahr 1984, erwarb sie sich als eine mitfühlende, engagierte und überaus kompetente Mitarbeiterin und ist das bis zum heutigen Tag geblieben. Ihr Hauptinteresse galt nach wie vor den Mukopolysaccharidosen und ähnlichen Erkrankungen. Sie ist es, die sich mit Patientinnen und Patienten sowie deren Familien intensiv beschäftigt; sie ist es, die auf zahlreiche Fragen zur Genetik, Diagnose, Therapie und selbst zur Bewältigung des Alltags Antworten hat.



Prof. Dr. Susanne Kircher



Benefiz-Brückenpunsch



OBERWALTERSDORF

Zu einer sehr liebevollen Voradventaktion ganz im Zeichen der innerörtlichen Brücke über die Triesting. Kurzerhand wurde die innerörtliche Brücke über die Triesting in Oberwaltersdorf unterstützt mit je Euro 100,-. Die Spendenbox mit Euro 1.020,87 um den MPS-Kindern (MPS) in der Situation der Kinder kommt es zu Ablagerungen von nicht-abgebauten Stoffwechselprodukten und in schweren Fällen – in den jeweils betroffenen Organen.

Spendenmöglichkeit: Gesellschaft für MukoPolySaccharidose

IBAN: AT07 1860 0000 1700 5000

Info: www.mps-austria.at

Im Bild einige Unterstützerinnen und Unterstützer beim Benefiz-Brückenpunsch.

„Weinachterln“ der Vinum Rosalia Winzer für guten Zweck



Bei der Spendenübergabe: Herbert Lassl, Toni Piribauer, Wolfgang Böck, Heinz Döller und Franz Steiger (Foto: Privat)

Spendengelder an den Botschafter der "Gesellschaft für MukoPolySaccharidose" Wolfgang Böck überreicht. BEZIRK MATTERSBURG. Bereits zum dritten Mal verewöhnt unter anderem die Vinum Rosalia-Winzer im Rahmen des legendären „Weinachterln“ beim Heuraut. Die Spenden für die „Gesellschaft für MukoPolySaccharidose“ wurden durch die Vinum Rosalia-Winzer im Rahmen des legendären „Weinachterln“ beim Heuraut gemacht.

Die Kraft der Gedanken



Die Kraft der Gedanken... Workshop für Betroffene... Die Kraft der Gedanken... Workshop für Betroffene... Die Kraft der Gedanken... Workshop für Betroffene...

Workshops für Betroffene



Workshops für Betroffene... Die Kraft der Gedanken... Workshop für Betroffene... Die Kraft der Gedanken... Workshop für Betroffene...



Foto: MPS Gesellschaft

Mitnehmen können wir uns alle nichts. Aber was tun mit der Hinterlassenschaft, wenn man z.B keine Erben hat? Nach dem Ableben noch wohltätig wirken zu können, ist für mich eine schöne Vorstellung und man bliebe so noch länger in der Erinnerung und irgendwie lebendig! Und da möchte ich Ihnen besonders die MPS-Gesellschaft ans Herz legen, deren Freund und Botschafter ich seit langem bin. Kinder mit MukoPolySaccharidose müssen ein viel zu hartes Schicksal tragen, sie brauchen Hilfe - meine und Ihre. Nur so wird MPS eines Tages heilbar sein.

Wolfgang Böck, Schauspieler und Theaterintendant

WEIHNACHTSAKTIONEN



VORBEREITUNGEN, LECKEREIEN, BASTELARBEITEN





Schulaussendung 2016



Teil der Firmenausendung 2016

Spätestens im Juni beginnen fleißige Hände im MPS-Büro und bei unseren liebevollen Helfern mit den Vorbereitungen auf Weihnachten. Wir bieten sowohl in Schulen als auch für Privatkunden und Firmen Weihnachtsbilletts (z.T. aus Eigenkreationen) an. Die ersten Aussendungen werden schon vor dem Sommer entworfen, ab September kann bestellt werden. Ebenfalls früh beginnt natürlich im Garten die Ernte für all die Köstlichkeiten, die wir auf verschiedenen Weihnachtsmärkten anbieten wollen. Und spätestens im Herbst geht es los mit der Produktion von kleinen Geschenken, die in liebevoller Klein- und natürlich Handarbeit hergestellt werden. Da werden Filzpatschen und Hauben gestrickt oder kleine Schweinchen, die als Glücksbringer auf Sektflaschen sitzen, Rosenblätter, Dörräpfel und Tees getrocknet, Liköre und Öle angesetzt, Marmeladen gekocht, Suppengemüse eingesalzen, Dinkespelzkissen und Taschen genäht, Backmischungen kreiert, Gestecke, Engel, Adventkalender, Billetts und Mitbringsel gebastelt, Ketten gefädelt, Porzellan bemalt, Badesalze gemischt...

2016 hatten wir ein eigenes Ständerl auf einem Adventmarkt in Wien. die Freude darüber war groß, aber: Es war nicht nur eine logistische Herausforderung, sondern auch eine personelle. Es war unmöglich den Stand in Wien besetzt zu halten, ohne dass jemand von uns aus Oberösterreich dorthin reisen musste. Daraus resultierten natürlich hohe Kosten, sodass sich der hohe Aufwand in Summe nicht gerechnet hat - zumal der Heurige, in dessen Garten wir den Stand unentgeltlich bekommen haben, sehr abgelegen war und sich kaum Besucher dorthin verirrt. Da nützte es nichts, dass wir ein tolles Angebot hatten...



VIENNA CITY MARATHON 2016

Unsere erste Teilnahme am VCM als Premium Charity Partner war nicht nur für unsere Läufer ein Erlebnis der Superklasse, sondern auch für uns als Verein eine große Herausforderung. Der Aufwand ist für ein so kleines Team wie wir es sind ganz schön groß... aber wir haben es geschafft und sind letztendlich erfolgreich ausgestiegen, sowohl mit einem finanziellen Plus, als auch mit motivierenden Erfahrungswerten für 2017.

Essentiell für das gute Gelingen ist die Werbung. Da haben wir nicht viele Ressourcen. Deshalb konzentrierten wir uns vor allem auf Social Media, produzierten Facebook-Postings, Newsletterbeiträge und ein Webbanner. Gedruckt haben wir nur Flyer, die wir auch während der Messe (Vienna Sportsworld) noch fleißig verteilten. Für unsere potentiellen MPS-Läufer designten wir ein spezielles Laufshirt, Trinkflaschen und Bandanas. Das waren die Dinge, die in unserem Läuferpackage ausgelobt wurden - neben einem ganz speziellen Incentive, nämlich einem persönlichen Treffen mit unserem MPS-Botschafter Wolfgang Böck. Er aß mit uns Kaiserschmarrn und stellte sich während der Carbo Loading Party im Rathaus für ein lustiges Fotoshooting zur Verfügung. Drei Staffeln und zwei Einzelläufer gingen letztendlich für MPS ins Rennen, außerdem zwei Kinder beim Kinderlauf am Vortag.

GESELLSCHAFT FÜR
MUKOPOLYSACCHARIDOSEN
UND ÄHNLICHE ERKRANKUNGEN



IHRE SPENDE IST
STEUERLICH
ABSETZBAR



LAUFEN FÜR THERAPIE.
LAUFEN FÜR LEBEN.
LAUFEN FÜR MPS!



Vienna City Marathon
23. April 2017
Run for Charity

Sie möchten für MPS-Kinder starten? Dann haben wir das passende Laufpackage für Sie!

Auf die Plätze – fertig – helfen: LAUFEN FÜR MPS. Laufen für Leben.
Bitte helfen auch Sie! Registrieren Sie sich als Charity-Läuferin für MPS-Kinder und starten Sie Ihre eigene Spendsenke! Als MPS-Läuferin erhalten Sie von uns als Dankeschön ein/e

- atmungsaktives Funktionsshirt
- multifunktionales Bandana
- Trinkflasche
- Einladung zur VCM-Party im Rathaus

Bitte sammeln Sie mit Ihren Freundinnen und Bekannten mind. 300,- EUR Spenden (als Marathon- oder Halbmarathon-Läuferin) bzw. mind. 500,- EUR Spenden (für Ihr Vierer-Staffellaufteam).

Auf die Plätze, fertig, helfen! DANKE.



SPENDENSPIEGEL 2016

**IHRE SPENDE IST
STEUERLICH
ABSETZBAR**
Reg. Nr. SO 1461

Mittelherkunft 2016		
I. Spenden	a) ungewidmete Spenden	€ 465 983,87
	b) gewidmete Spenden	€ 29 609,10
II. Mitgliedsbeiträge		€ 2 191,00
III. Betriebliche Einnahmen	a) betriebliche Einnahmen aus öffentlichen Mitteln	€ 0,00
	b) sonstige betriebliche Einnahmen	€ 25 716,40
IV. Subventionen und Zuschüsse der öffentlichen Hand		€ 200,00
V. Sonstige Einnahmen	a) Vermögensverwaltung	€ 119,18
	b) sonstige andere Einnahmen sofern nicht unter Punkt I bis IV festgehalten	€ 0,00
VI. Auflösung von Passivposten für noch nicht widmungsgemäß verwendete Spenden bzw. Subventionen		€ 0,00
VII. Auflösung von Rücklagen		€ 0,00
VIII. Jahresverlust		€ 0,00

Mittelverwendung 2016		
I.	Leistungen für die statutarisch festgelegten Zwecke	€ 353 099,17
II.	Spendenwerbung	€ 91 432,25
III.	Verwaltungsausgaben	€ 7 799,50
IV.	Sonstige Ausgaben, sofern nicht unter I. bis III. enthalten	€ 0,00
V.	Zuführung zu Passivposten für noch nicht widmungsgemäß verwendete Spenden bzw. Subventionen	€ 0,00
VI.	Zuführung zu Rücklagen	€ 71 488,63
VII.	Jahresüberschuss	€ 0,00

Verantwortlich für Spendenverwendung, Spendenwerbung sowie für den Datenschutz ist die Vorstandsvorsitzende Frau Michaela Weigl, gemeinsam mit den anderen Mitgliedern des Vereinsvorstands. (siehe dazu Organigramm auf Seite 4)



Der Finanzbericht 2016 zeigt deutlich, dass die Gesellschaft für MukoPolySaccharidosen im Jahr 2016 gut gewirtschaftet hat.

Wir freuen uns, dass wir aufgrund unserer Spendeneinnahmen unsere vorrangigen Vereinsziele erreichen konnten und ganz besonders darüber, dass es uns gelungen ist, den Betrieb der MPS-Beratungsstelle aufrecht zu erhalten. Nur so können wir unsere Familien in vielerlei Hinsicht professionell unterstützen.

Über sämtliche Spendeneinnahmen und deren Verwendung führen wir genauestens Buch. Unsere Eingaben-Ausgaben-Rechnung sowie die gesamte Buchhaltung und die zweckgerichtete Verwendung der Spendengelder wurde von den Rechnungsprüfern kontrolliert.

Die Prüfung zur Bestätigung des Vorliegens der Voraussetzungen für die Spendenabsetzbarkeit (ab 2006) und die Prüfung der Kriterien für die Vergabe des Spendengütesiegels durch die Kammer der Wirtschaftstreuhänder (ab 2008) wurden von der unabhängigen Wirtschaftsprüfungskanzlei Holzinger & Partner durchgeführt.

Die MPS-Gesellschaft verwendet die Spenden entsprechend der Zweckwidmung der/des Spenders; bei freier Zweckwidmung fließt der Betrag in eines unserer laufenden Spendenprojekte.

MUKOPOLYSACCHARIDOSE -

WAS IST DAS EIGENTLICH?



Unter den MukoPolySaccharidosen (kurz MPS) versteht man eine ganze Gruppe von Erkrankungen, welche alle im Stoffwechsel der MukoPolySaccharide eine Störung zeigen.

MukoPolySaccharide sind lange, auch verzweigte, Zuckerketten („Polysaccharide“), welche sich immer aus den gleichen Grundbausteinen ableiten lassen: es sind dies abgewandelte Formen einer Glukose und einer Galaktose. Diese Ketten findet man überall im Körper, wo sie für die Festigkeit der Gewebe, die Hülle oder Festigkeit von Organen, den Wassergehalt des Körpers, das Zusammenspiel der Zellen untereinander und vieles andere mehr verantwortlich sind. Ihr teilweise schleimiger Charakter und die Möglichkeit, sie mit spezifischen Färbungen für Schleimsubstanzen sichtbar zu machen, bedingt den Zusatznamen „Muco-“ für Mucor (= Schleim).

Bei allen Mukopolysaccharidosen ist der Aufbau dieser Zucker unbeeinträchtigt, der Abbau jedoch fehlerhaft. Für den Abbau müssen Kettenstücke in die Zellen transportiert werden, wo sie in den Lysosomen, kleinen Zellorganellen mit „Verdauungsfunktion“, mit Hilfe von Enzymen zerlegt und abgebaut werden. Nach heutigem Wissenstand sind dafür 11 Enzyme notwendig, welche jeweils nacheinander die Zuckerketten verkleinern, bis schließlich einfachste Bestandteile übrigbleiben, welche ausgeschieden werden, oder vom Körper wieder verwertet werden können. Bei allen MPS-Patienten fehlt nur eines dieser Enzyme, sodass der weitere Abbau blockiert ist und unverdaute Reste von Material in den Lysosomen solange angehäuft werden, bis die Zellen daran zu Grunde gehen und die Organe ihre Funktion einbüßen. Da MukoPolySaccharide überall im Körper vorkommen, sind die Folgen einer solchen Störung in allen Organen nachweisbar.

MukoPolySaccharidosen werden durch eine genetische Veränderung in den Chromosomen von gesunden Überträgern an die Kinder weitervererbt. Nur wenn beide Elternteile denselben Defekt für dasselbe Enzym haben und beide zur selben Zeit mit ihren Genen an ein Kind weitergeben, dann wird ein Kind an MPS erkranken. Nicht umsonst spricht man von einer „Laune der Natur“, die völlig überraschend großes Leid in eine Familie bringt.

Haben Eltern fehlerhafte Gene für unterschiedliche Enzyme oder wird nur ein krankes Gen weitergegeben, dann sind die Kinder ebenso gesund wie ihre Eltern auch. Es besteht jedoch ein gewisses Risiko, dass sie selbst einmal MPS-Kinder bekommen werden, wenn der Partner zufällig denselben Gendefekt hat.

Jeder Mensch ist Träger einer Zahl von Gendefekten, doch ist nicht vorhersehbar, welche das sind. Deshalb passiert es für Familien sehr oft völlig überraschend, dass ihr Kind an dieser Erkrankung leidet. Es muss jedoch

angemerkt werden, dass in einer Familie immer wieder auch mehrere Kinder mit MPS geboren werden, zumal die Diagnose beim ersten kranken Kind oft sehr spät gestellt wird und dadurch keine rechtzeitige genetische Beratung erfolgt.

Für die 11 bisher bekannten Enzyme gibt es 11 verschiedene Genorte, die dafür verantwortlich sind. Bei 10 MPS-Typen sind es immer beide Eltern, die die Krankheit weitergeben, nur bei der MPS Typ II, dem Morbus Hunter, sind es die Mütter, die den Defekt an ihre Söhne weitergeben können. Die Gendefekte können sich unterschiedlich stark auswirken, es gibt Patienten, die haben noch geringe Restfunktionen des jeweiligen Enzyms, sodass die Symptome etwas abgeschwächt auftreten können. Andere haben jedoch keinerlei Restaktivität des betreffenden Enzyms mehr, sodass Patienten schon sehr früh Symptome zeigen und bald versterben. Am ehesten werden jene Kinder diagnostiziert, die das Vollbild der Erkrankung zeigen, mildere Verlaufsformen werden kaum erkannt, es ist daher von einer höheren Zahl Erkrankter als den uns bekannten über 100 Patienten in Österreich auszugehen.

Da die Zuckerketten im Körper in den einzelnen Organen etwas unterschiedlich zusammengesetzt sind und sich die genetischen Defekte an den verschiedenen Enzymen im Abbau an jeweils anderen Stellen auswirken, sind die klinischen Symptome sehr vielfältig, was die Diagnose sehr schwierig macht.

Da sich die Kinder in den allerersten Lebensmonaten unauffällig entwickeln, bedarf es der Erfahrung eines besonders geschulten Arztes, um die frühen Symptome, wie großer Kopf bei verlangsamter Entwicklung, Leisten- und Nabelbrüche, häufige Infektionen der Atemwege oder Mittelohrentzündungen richtig zu deuten. Immer wieder dauert es Jahre, bis Patienten nach unzähligen Arztbesuchen die richtige Diagnose bekommen.

- Eine Gruppe der Patienten zeigt die typische Speicherung in allen Organen mit stark vergrößerter Leber und Milz, Herzwandverdickung und verdickter Haut und Schleimhaut.
- Eine zweite Gruppe fällt durch stark verformte Knochen, Kleinwuchs, schlaffe Sehnen und Bänder auf.
- Eine dritte Gruppe hingegen zeigt kaum äußere körperliche Veränderungen, doch ist das Verhalten typisch. Sie sind sehr unruhig, rastlos, fast aggressiv, können kaum sprechen und verlernen sukzessive alles an Fähigkeiten, welche sie bereits erworben hatten. Sie werden später zunehmend apathischer, bis sie schließlich vollkommen bewegungsunfähig sind. Die meisten Fehldiagnosen sind in dieser letzten Gruppe zu vermuten.

ao.Univ.Prof.Dr.Dr.Susanne Gerit Kircher, MBA
Institut für Medizinische Chemie Wien



MITEINANDER PERSPEKTIVEN SCHAFFEN