

---

# 上海德博蝴蝶宝贝关爱中心第二届理事会工作总结

上海德博蝴蝶宝贝关爱中心第二届理事会任期为 2018 年 9 月 21 日到 2022 年 10 月 16 日，期间中心的主任为杨梦竹，财务为王文军和王顺云。

回顾中心的工作，发现 2014-2018，2019-2022 年两个阶段有很明显的差别。2018 年中心的年度收入 35 万元，2019 年跳升到 91 万元，此后历年都超过 100 万元。第一阶段对患者的敷料支持靠优秀格捐赠，第二阶段靠足球赛项目和月捐等项目筹资。

## 1. 中心的工作成果

### 1.1. 患者帮助

这些年我们持续在几个方面直接为患者提供帮助

#### 1.1.1. 护理培训班

护理教育需要当面进行，特别是很多家属没有伤口护理方面的背景。

2019 年到 2021 年一直坚持每年办两次护理培训班，效果非常好。特别是 2021 年 5 月陈劫老师联系的护理培训班，影响最大。

2022 年受疫情管控影响，至今没有举办。希望以后能继续。

#### 1.1.2. 基因检测

2019 年借助足球赛的捐款，开始为 EB 患者提供免费基因检测。19 年和 20 年各检测了 50 户家庭。

2020 年与中吉智药生物技术有限公司达成了捐赠协议，改为每户收取 1000 元（贫困家庭 300 元）费用。至今检测了 80 多户家庭，同时有 60 多户在排队。排队的原因主要是抽血和医生评估不方便，如果能结合在当地举办护理培训班，应该能迅速增加人数。

#### 1.1.3. 敷料捐赠

每年的足球赛项目净收入都使用 50% 的资金购买敷料，免费发放给 EB 患者。

同时，2020 年开始“一平方厘米的关爱”月捐项目每年大约有 7 万元的捐款同样购买了敷料发放给 EB 患者。

今年还有金斯瑞公司的直接捐赠和专设的一个筹款项目，总共 20 万元可支持患者敷料。

2019 年与美宝公司合作 EB 患者调查，此后 2020 年开始美宝公司自己运营的《徐荣祥再生生命公益基金》开始为 EB 患者报销敷料、药物、手术费用。

2021 年 EB 患者开始申请病痛挑战基金会管理的《罕见病医疗援助工程》，同样为 EB 患者报销敷料、药物、手术费用。

各个项目叠加，估计 2021 年 EB 患者总计获得各项资助超过 70 万元。2022 年的总资助额应该会更高。

#### 1.1.4. 上门护理指导

2022 年开始试行。EB 的家庭护理很多时候有些家属自己认识不到的错误，不知道应该改变。感

觉有很多人不爱学习，不爱交流。

比如很多患者家庭不敢给孩子洗澡，有些洗了，但不敢用沐浴露，洗不干净。还碰到包扎的时候让孩子手撑着俯身在床上（没有稳定的支撑，坚持不了太久），洗完澡给孩子披用过的毛巾（沾着以前的痂）。

了解比较完整的生活状态，能发现奇怪的错误。

### 1.1.5. EB 护理视频

一直想拍摄。2021 年拿了杜尔公司的资助，委托一位在视频拍摄和编辑，及患者照顾方面都有经验的病友妈妈负责，结果只完成很小一部分。现在计划拉长时间，从医院护理和家庭护理两个角度慢慢拍。

### 1.1.6. 患者大会

2021 年放在了年度预算里，也联系了会务公司。一直延期到现在也没有完成，挺遗憾的。非常希望在理事会任期最后一年能有一次患者大会。

## 1.2. 医疗和研究

### 1.2.1. 手术

经李明理事在新华医院的持续努力，这四年来上海交通大学医学院附属新华医院可以为 EB 患者做**牙齿护理及种牙，分指手术，食道扩张手术**。已基本解决患者的并发症手术问题。

眼睛问题还没有解决办法。

### 1.2.2. 研究进展

支持陈付英的 EB 患者镶嵌研究，发现无家族史显性遗传患者的父母镶嵌比例非常高，使遗传咨询和产前诊断更准确。

支持了南京皮研所的 EB 临床试验，但结果不成功。

中吉智药有望明年开始研究者发起的临床试验。

### 1.2.3. 患者登记

2022 年 10 月初登记患者 1224 人。因各种原因删除的患者信息 311 人。

2018 年年底登记患者 605 人。4 年来人数翻倍。

近期登记的患者都单独联系过，通知对方中心的各项服务。近期联系过的患者标注位置信息。



#### 1.2.4. EB 突变数据库

<https://www.debra.org.cn/medical/genotype/>。已登记 364 名患者的基因突变信息。

上海大学的廖新化老师，根据数据库中的基因突变信息和腺相关病毒 AAV 的特点，选择了 LAMB3 和 LAMC2 作为研究方向。

0126	JEB Intermediate	LAMA3	c.6305+1G>A	LAMA3	c.6667G>T
0041	JEB Intermediate	LAMB3	c.1172_1179delins TGTGTGTGCAAGGAG	LAMB3	c.1172_1179delins TGTGTGTGCAAGGAG
0242	JEB Intermediate	LAMB3	c.1172_1179delins TGTGTGTGCAAGGAG	LAMB3	c.1172_1179delins TGTGTGTGCAAGGAG
0234	JEB Intermediate	LAMB3	c.1172_1179delinsTG TGTGTGCAAGGAG	LAMB3	c.3119G>A
0114	JEB Intermediate	LAMB3	c.124C>T	LAMB3	c.3512G>A
0262	JEB Intermediate	LAMB3	c.1390C>T	LAMB3	c.1178_1179del ACinsGTGCAAGGAG
0095	JEB Intermediate	LAMB3	c.2346delC	LAMB3	c.755G>A
0163	JEB Intermediate	LAMB3	c.2346delC	LAMB3	c.2346delC
0176	JEB Intermediate	LAMB3	c.629-12T>A	LAMB3	c.1903C>T
0376	JEB Intermediate	LAMB3	c.761G>A	LAMB3	c.124C>T
0016	JEB Intermediate	LAMB3	c.C1507T	LAMB3	c.G3512A
0364	JEB Intermediate	LAMC2	c.191_192dup	LAMC2	c.212_214delinsCC
0244	JEB Intermediate	LAMC2	c.2755-2A>G	LAMC2	c.3242C>T
0311	JEB Intermediate	LAMC2	c.806T>C	LAMC2	c.2904delA
0076	JEB Intermediate	LAMC2	c.C764T	LAMC2	c.C1882T
0020	JEB Intermediate	LAMC2	c.G1468T	LAMC2	c.G2341T

## 1.3. 公众宣传

以往我们一直想做些宣传，但自己没有思路。都是等罕见病日等机会，靠记者主动联系我们，或一些基金会介绍的宣传机会。

今年我们投资拍摄了短纪录片，计划10月下旬通过多个渠道投放。这是第一次我们根据自己的需求和计划做宣传。一方面有了专业人士的帮忙，同时杨梦竹也理解应该怎样做宣传工作了。

关键的收获是宣传工作需要适当地投资，不能总是依靠免费资源。

## 1.4. 政策

医保对EB仍然没有任何专项扶助。同时官方的罕见病相关政策，EB患者都享受不到。

# 2. 中心自身发展

## 2.1. 组织建设

这些年来中心的工作主要靠杨梦竹。至今情况并没有明显的好转。尽管杨梦竹的能力越来越强，同时志愿者也越来越多，并且志愿者的工作也更加稳定。但这些都无法取代更多专职工作人员能发挥的作用。

今年组织了EB病友代表委员会，中心资助项目的受益人由委员会提名，收集信息和反馈，征集作品等工作已经委托委员会执行。

## 2.2. 财务状况

资 产 负 债 表							
							会民非01表
2022年9月							
编制单位：上海德博蝴蝶宝贝关爱中心							单位：元
资 产	行次	年初数	期末数	负债和净资产	行次	年初数	期末数
流动资产：				流动负债：			
货币资金	1	1,501,258.57	1,960,536.86	短期借款	61	0.00	0.00
短期投资	2	0.00	0.00	应付款项	62	14,322.58	18,650.09
应收款项	3	298.00	298.00	应付工资	63	0.00	0.00
预付账款	4	0.00	30,360.00	应交税金	65	66.73	650.22
存 货	5	36,400.00	43,750.00	预收账款	66	0.00	0.00
待摊费用	15	0.00	0.00	预提费用	71	0.00	0.00
一年内到期的长期债权投资	18			预计负债	72		
其他流动资产	20			一年内到期的长期负债	74		
流动资产合计		1,537,956.57	2,034,944.86	其他流动负债	78		
				流动负债合计	80	14,389.31	19,300.31
长期投资：							
长期股权投资	21	0.00	0.00	长期负债：			
长期债权投资	24	0.00	0.00	长期借款	81	0.00	0.00
长期投资合计	30	0.00	0.00	长期应付款	84	0.00	0.00
				其他长期负债	88	0.00	0.00
固定资产：				长期负债合计	90	0.00	0.00
固定资产原价	31	0.00	0.00				
减：累计折旧	32	0.00	0.00	受托代理负债：			
固定资产净值	33	0.00	0.00	受托代理负债	91	0.00	0.00
在建工程	34	0.00	0.00				
文物文化资产	35	0.00	0.00	负债合计	100	14,389.31	19,300.31
固定资产清理	38	0.00	0.00				
固定资产合计	40	0.00	0.00				
无形资产：							
无形资产	41	0.00	0.00	净资产：			
				非限定性净资产	101	387,996.78	155,788.30
受托代理资产：				限定性净资产	105	1,135,570.48	1,859,856.25
受托代理资产	51	0.00	0.00	净资产合计	110	1,523,567.26	2,015,644.55
资产总计	60	1,537,956.57	2,034,944.86	负债和净资产总计	120	1,537,956.57	2,034,944.86

今年的患者敷料资助项目还没有支出。同时今年没有举办护理培训班。患者大会延期，护理视频拍摄延期。全算上大约有60-80万的延后支出。同时金斯瑞的公募项目还没有收到资金(10万元)。

### 业务活动表

编制单位：上海德博蝴蝶宝贝关爱中心

2022年9月

项 目	行次	本年累计		
		非限定性	限定性	合计
一、收 入				
其中：捐赠收入	1	52,063.30	1,618,639.00	1,670,702.30
会费收入	2	0.00	0.00	0.00
提供服务收入	3	0.00	0.00	0.00
商品销售收入	4	0.00	0.00	0.00
政府补助收入	5	0.00	0.00	0.00
投资收益	6	0.00	0.00	0.00
其他收入	9	0.00	0.00	0.00
收入合计	10	52,063.30	1,618,639.00	1,670,702.30
二、费 用		0.00	0.00	0.00
（一）业务活动成本	11	0.00	0.00	0.00
其中：免费基因检测项目	12	0.00	0.00	0.00
住院慰问基金	13	0.00	0.00	0.00
护理培训班	14	0.00	261.00	261.00
蝴蝶宝贝足球赛	15	0.00	7,632.00	7,632.00
新生儿能量包	16	0.00	0.00	0.00
月捐项目（一平方厘米的爱）	17	0.00	87,200.00	87,200.00
免费基因检测项目（江苏基金会）	18	0.00	0.00	0.00
免费基因检测项目（蝴蝶宝贝足球赛）	19	0.00	14,400.00	14,400.00
免费敷料（足球赛）	20	0.00	28,238.40	28,238.40
患者大会	21	0.00	0.00	0.00
EB镶嵌现象研究项目	22	0.00	15,000.00	15,000.00
EB患者故事	23	0.00	799.00	799.00
患者视频拍摄	24	0.00	1,928.52	1,928.52
腾讯“蝴蝶翅膀修复大行动”项目		0.00	3,200.00	3,200.00
金斯瑞项目		0.00	735,694.31	735,694.31
业务活动成本小计		0.00	894,353.23	894,353.23
（二）管理费用	25	286,424.81	0.00	286,424.81
（三）筹资费用	26	0.00	0.00	0.00
（四）其他费用	27	-2,153.03	0.00	-2,153.03
费用合计	28	284,271.78	894,353.23	1,178,625.01
三、限定性净资产转为非限定性净资产	29	0.00	0.00	0.00
四、净资产变动额（若为净资产减少额，以“-”号填列）	30	-232,208.48	724,285.77	492,077.29

金斯瑞项目中总收入96万，其中73万已转给分包商或作为项目成本支付给患者，其中18万元支出是我们本来就计划做的事情。另有10万元为患者支持，将在今年支出。如金斯瑞项目减记55万，则今年的收入相比去年是减少。

### 3. 理事和监事发挥的作用

第二届理事和监事们对中心的工作发挥了重要作用。举几个例子：

理事李明搭起了新华医院的多学科 EB 诊疗服务的框架。

理事曹克龙给中心提供了免费办公和注册场地，并联系基金会的资助。

理事陈劭组织并参与 EB 护理培训班。

理事黎小锋介绍了短纪录片拍摄团队。

监事长张娜为中心联系了资金捐赠。