



VORWORT

Liebe Mitglieder,

nachdem der erste Newsletter richtig gut angekommen ist, freuen wir uns den Zweiten pünktlich präsentieren zu können! Die Rückmeldung zum letzten TOP-THEMA White-Matter-Lesion war wie erhofft: Ihr, als Patienten und Leser, konntet die Zusammenhänge verstehen. So haben wir uns jetzt ein weiteres, komplexes Thema ausgesucht. Prof. Kampmann erklärt uns die Zusammenhänge und Bedeutung eines hohen Troponinwertes aus dem Herzen im Blut.

Wie erwartet ist auch die Rubrik „Meine Fabry-Geschichte“ sehr gut angekommen. Es tut einfach richtig gut, zu lesen, dass auch andere einen langen Weg hinter sich haben. Dieses Mal berichtet Inge B. von Ihrer langen Suche, schwierigen Ärzten und überzeugt positiv mit wichtigen Hobbies.

INHALT

Vorwort

Top-Thema Troponin, der berühmte Herz-Wert

Meine Fabry-Geschichte Inge B., Auf einmal nach dem Joggen

MFSH-Projekt Frauen-Umfrage - Zwischenbilanz

Porträt Fabryzentren Helios Klinikum Schwerin

MFSH-Aktivitäten Stammtische

Studien

Hilferuf

und mehr ...

Bei der Zentrumsvorstellung hatten wir letztes Mal ein großes Zentrum aus Süddeutschland vorgestellt, dieses Mal ist es ein Zentrum mit nur wenigen Fabrys im Nordosten: Das Helium Klinikum in Schwerin.

Auch unsere Homepage wächst stetig weiter! Wir haben unter „Aktuelles“ jetzt nicht mehr nur drei Themen eingestellt, sondern konnten diese auf sechs verdoppeln. Das zeigt Euch, dass wir uns vielseitig und umfassend informieren. Alle Themen der Homepage werden von uns vorab recherchiert. Gerade haben wir zum Thema Anästhesie bei Fabry-Patienten und Vorgehensweise zur Beantragung eines Behinderungsgrades/ Ausweises gepostet.

Es haben auch schon einige Frauen bei der Frauen-Umfrage mitgemacht. Heute könnt ihr lesen, welche Tendenzen es doch bei einigen Fragen gibt.

Bisher haben wir noch keine Leserbriefe oder Themenanregungen von Euch erhalten. Es wäre sicher spannend, wenn wir demnächst ein „Wunsch-Thema“ recherchieren und präsentieren könnten.

Eine neue Rubrik ist auch dazugekommen. Auf der Rückseite findet ihr einen Hilferuf. Auf diese Weise hoffen wir durch die Verteilung des Newsletters einen Tipp für verzweifelte Patienten zu bekommen. Bitte macht Eure Ärzte darauf aufmerksam.

Viel Spaß beim Lesen

Euer

*Berthold +
Natascha*

TOP-THEMA

Troponin-Wert über 1.000

- Notaufnahme, Herzinfarkt—oder doch nicht!?

Ein Interview mit Prof. Christoph Kampmann, Kardiologe an der Unimedizin Mainz. Er gehört zu den weltweit führenden Fabry-Kardiologen und könnte von sich behaupten, mit die meisten Fabry-Herzen gesehen zu haben. Er behandelt seit 20 Jahren Fabry-Patienten, forscht und publiziert dazu von Anfang an.

Viele Fabry-Patienten landen immer wieder in Chest-Pain Units oder Notaufnahmen, durchlaufen das Prozedere und hatten dann doch keinen „richtigen“ Infarkt – Wie kommt das?

Hier spielen verschieden Laborparameter eine große Rolle. Die Creatin-Kinase CK und die CKMB (Muscle Brain, englisch für Muskel oder Gehirn), die vornehmlich aus dem Herzmuskel freigesetzt wird. Hier gibt es 5 verschiedene Isoformen und leider kann man nie sofort sagen, ob einer dieser Werte jetzt aus dem Herz kommt. Er könnte auch als Folge eines Schlaganfalls aus dem Gehirn kommen. Deswegen ist dieser Parameter zwar gut in der Verlaufskontrolle, aber unspezifisch für eine Veränderung des Herzmuskels.

Ich höre immer Troponin, was ist das?

Der Herzmuskel besteht aus ganz vielen unterschiedlichen Proteinen. Das sind die Eiweiße (Troponine), die letztendlich für die Muskelkontraktionen verantwortlich sind. Bestimmte Troponine findet man ausschließlich im Herzmuskel, nur von diesen sprechen wir hier. Ein Mensch, der kein Sport treibt o.ä., setzt auch keine Troponine frei. So ist die untere Nachweisgrenze 24 Nanogramm pro ml – also das sind Milliardstel! Ist hier nichts nachweisbar, funktioniert der Herzmuskel unter dem normalen Schlag und wird nicht geschädigt. Werden Herzmuskelzellen geschädigt, tritt Troponin ins Blut über, wo man es messen kann.

Das Auftreten von Troponinen im Blut zeigt also einen Herzinfarkt an?

Bei einem Herzinfarkt, also wenn ein Areal von Herzmuskelzellen akut untergeht, geht das Troponin hoch. Denn plötzlich gelangt dieses Eiweiß, was eigentlich für die Funktion des Muskels zuständig ist, in die Blutbahn. Wenn das jetzt zu typischen EKG Veränderung passt

oder gleichzeitig Herz- oder Strahlungsschmerzen in bestimmter Form vorliegen, ist das ein Parameter, der auf einen Herzinfarkt deutet.

Könnte man sagen, je höher dieser Wert ist, umso größer ist der Herzschaden?

Nein! Je höher der Wert ist, desto wahrscheinlicher ist ein größerer Herzschaden und gleichzeitig kann man nicht aus der Höhe des Wertes auf die Größe des Defektes schließen! Der Schaden bei einem Troponin von 1.000 ist nicht gleich 10 x größer als bei einem Wert von 100! Das erschwert die Handhabung dieses Wertes. Manche Arzt schließt aus einem Riesenwert einen Rieseninfarkt. Das ist ein Fehler.

Und beim Fabry-Patient?

Beim Fabry spielt noch mehr mit hinein: Mutation, Verlauf, Geschlecht und dass manche Menschen positiv auf das Troponin reagieren und andere nicht. Grundsätzlich ist Troponin hinweisend für eine kardiale Beteiligung. Wie groß das Ausmaß ist, steht damit noch nicht fest. Ist ein Infarkt überstanden, geht das Troponin normalerweise wieder runter.

Gibt es eine weitere Möglichkeit, die hilft eine Situation einzuschätzen?

Ja, den BNP-Wert, Brain natriuretic Peptide (englisch für natriuretisches Peptid Typ B). Er wird ebenfalls als diagnostischer Marker der Herzinsuffizienz (Herzmuskelschwäche) eingesetzt. Dieser Wert repräsentiert eine Fehlbelastung des Herzens, eine Druck- oder eine Volumenbelastung. Das bedeutet: Kommt ein Mensch in eine Herzinsuffizienz, d.h. die Herzleistung reicht nicht mehr für die Aufrechterhaltung des Körperkreislaufes aus, geht dieser BNP-Wert hoch.

Warum gibt es Fabry-Patienten, deren Troponinwert immer sehr hoch ist, sogar weit über 1.000?

Familien-Konferenz, ein Plan auf dünnem Eis

Im letzten Newsletter haben wir berichtet, dass wir ein Mitgliedertreffen in größerem Umfang mit verschiedenen Referenten planen. Unsere Mitgliederversammlung im Frühjahr sollte umgestaltet und ausgeweitet werden. Corona hat uns hier leider sehr ausgebremst. Planungen für 2021 sind schwierig, da keiner weiß, wie die Situation im kommenden Herbst und Winter werden wird. Wir möchten trotzdem diese neue Variante nicht aus den Augen verlieren und hoffen, dass wir einen Ort finden, an dem wir unter Berücksichtigung der Hygienekonzepte unsere Vorstellungen umsetzen können.

Wir würden uns freuen, wenn sich zur Planung noch jemand melden würde um dieses Projekt zu unterstützen. Bei Interesse bitte Natascha anrufen unter 0176—6097 3408

Abkürzungen und Erklärungen:

BNP-Wert = Brain Natriuretic Peptide (laienhaft: Abraumprodukte) BNP ist ein Hormon, das bei Dehnung der Herzkammern von den Herzmuskelzellen gebildet und abgesondert wird.

Danger Signaling Proteine, Gefahr vermittelnde Proteine. Sich selbst ernährende Entzündungsprozesse, Teufelskreise

EET = Enzymersatz-Therapie

F Fabry

FP Fabry Patient

Fibrose – versteifte Stelle

Herzinsuffizienz – Herzmuskelschwäche

heterozygot = mischerbig; in Bezug auf ein genetisches Merkmal unterschiedliche Anlagen besitzend, X-chromosomal rezessiver Erbgang, betroffene Frauen sind Überträgerinnen für das Merkmal und haben ein Risiko von 50 Prozent für betroffene Söhne und

Töchter, die wiederum Überträgerinnen sind.

Inflammation = Entzündung

Kardiomyopathie: Die dilatative Kardiomyopathie führt dazu, dass der Herzmuskel müde, dünn und weich wird und den Körper nicht mehr ausreichend mit Blut versorgen kann.

MF Morbus Fabry

MR Magnet Resonanz

PET Positronen-Emissions-Tomografie

T Troponin

TNF-Alpha = Tumor-Nekrose-Faktor-Alpha

Unspezifisch = nicht mit einem bestimmten Umstand verknüpft



Vor 2-3 Jahren hat man Patienten durch ein unglaublich langes Hybridverfahren geschickt. Hier werden zwei bildgebende Verfahren (MR + PET) miteinander verknüpft, um Inflammationen (Entzündungen) festzustellen. Auffällig war, dass es Patienten mit einer Fibrose im Herzmuskel gab und andere, mit gleicher Fibrose und einer hochaktiven Inflammation zusätzlich. Diesen Unterschied sah man auch im Troponin, bei den einen war der Wert normal und bei den anderen hoch. Das bedeutet, dass das Troponin in seinem normalen Verlauf, also bei Patienten, die einen Herzinfarkt überstanden haben, wieder normal ist. Das Herz hat dann praktisch eine Narbe, aber das Troponin ist wieder unten.

Hatten Fabry-Patienten mit hohem Troponin immer einen Infarkt?

Nein, offensichtlich gibt es Patienten, die eine chronische Inflammation haben. Wenn dieser Prozess aktiv ist, findet man diese hohen Troponinwerte. Sie variieren immer etwas, fallen jedoch nie richtig ab. Ich bin davon überzeugt, dass man hier weiterdenken und inflammatorisch weiterbehandeln muss. Der Körper reagiert so, weil er in einen sich selbst anheizenden Prozess geraten ist.

Wie eine Art Teufelskreis?

So in er Art - unsere Laborbefunde spiegeln praktisch Abraumprodukte, die der Körper produziert. Das bedeutet, dass ein biologischer Vorgang stattgefunden hat. Wir wissen inzwischen, dass diese Abraumprodukte selbst auch wieder einen Effekt haben können. Wir kennen das von unglaublich vielen Prozessen und nennen es „Danger signaling Proteine“, (Gefahr anzeigende Proteine). Einfach ausgedrückt, sind das sich selbst ernährende Entzündungsprozesse. Gerade beim Fabry lernen wir in den letzten Jahren, dass es hier viele solcher Prozesse oder Teufelskreise gibt, offensichtlich auch im Herzen. Ein Prozess, der sich selbst am Kochen hält.

Was können wir für den Fabry-Patienten festhalten?

Hat er ein erhöhtes Troponin, ist es sinnvoll sich dessen Verlauf anzuschauen und zu kontrollieren. Das heißt jedoch noch nicht, dass er eine koronare Herzerkrankung hat, schließt es aber auch nicht aus. Denn, ist der Fabry-Patient starker Raucher usw. kann das natürlich, wie beim Nicht-Fabry-Patient, auch der Fall sein. Wir haben unglaublich viele Fabry-Patienten die schon eine oder mehrere Herzkatheter-Untersuchung hatten, weil irgendwann zufällig ein hoher Troponinwert gesehen wurde. Obwohl sie dann keine weiteren, über ihre üblichen Beschwerden hinausgehenden, Schmerzen hatten, wurden diese Untersuchungen sicherheitshalber gemacht. In der Regel umsonst.

Ist das bei Männern und Frauen gleich?

Frauen reagieren auf viele Dingen anders als Männer, auch beim Herzen. So haben Frauen viel seltener Infarkte, jedoch sind die Signale bei ihnen viel undeutlicher und werden daher oft spät erkannt. Möglicherweise ist dies auch hormonell bedingt. Da gibt es offensichtlich Unterschiede und so ist das auch beim Troponinwert. Die Unterschiede liegen hier vermutlich in der Höhe des Wertes. Beim Fabry nochmal mehr. Dadurch, dass Frauen heterozygot (mischerbig, siehe Kasten) sind und in der Regel, bis auf wenige Ausnahmen, nicht so eine kardiale Beteiligung haben, sieht es nicht danach aus, dass Fabry-Frauen an einer Kardiomyopathie versterben.

Wie kann man bei einem FP mit erhöhtem Troponin herausfinden, ob er eine Herzinsuffizienz entwickelt oder bereits hat?

Die beste Untersuchung dazu ist die Belastungsuntersuchung, die Spiroergometrie. Dabei sieht man wie hoch die Sauerstoffaufnahme ist und wieviel Leistung kann

Weiter nächste Seite

der Patient pro Sauerstoffaufnahme generieren. Leider wird sie, trotz ganz standardisierter Methode, nicht gerne gemacht. Sie ist anstrengend für den Patienten, zeitaufwendig und schlecht vergütet.

Die zweitbeste Methode ist das Labor, die BNP Kontrolle. Der BNP repräsentiert den Ist-Zustand ganz gut. Bleibt er bei Erwachsenen Nicht-FP kleiner als 150, ist alles ok. Bei größer als 500 kann man davon ausgehen, dass der Patient eingeschränkt in der Herzleistung ist.

Und auch hier wieder beim Fabry-Patient?

Habe ich einen Patienten, der an sich völlig stabil ist, aber ich beobachte im Labor einen Anstieg von Troponin, muss man unterscheiden, ist der Anstieg akut oder handelt es sich um einen langsam ansteigenden chronischen Verlauf. Hat der Patient keine Symptomatik, ist es sinnvoll das BNP zu kontrollieren. Bleibt das BNP wiederum normal, ist es am ehesten, dass es sich um die Inflammation handelt, die da abläuft. Der Patient ist nicht herzinsuffizient. Die Fibrose und die Inflammation sind noch nicht die Einschränkung, sondern die Narbe, die dadurch entsteht, ist die Einschränkung. Am Ende der Inflammation bleibt eine Narbe. Je länger die Inflammation läuft, desto mehr Narbe wird entstehen. Zeitliche Zusammenhänge sind hier noch nicht klar. Aber man kann sagen, ist das Narbenvolumen in dem Herzmuskel unter 3 oder geht es hoch auf 5 oder gar 15 ml, macht

dies Unterschiede in der Belastbarkeit.

Die beste Untersuchungs-Kombination wäre nun?

Bei Fabrys sollte man idealerweise immer Troponin und BNP beobachten. Hieran sieht man, läuft eine Inflammation akut, wie lange läuft sie oder ist das chronisch. Geht dabei das BNP hoch, kann man davon ausgehen, dass es zu einer Einschränkung der körperlichen Belastbarkeit führt. Hat der Patient jedoch akute, typische Herzinfarktschmerzen, muss man trotzdem sofort hinschauen.

Glauben Sie, dass man diese Inflammationen im Herzen irgendwann gut behandeln kann?

Ja, leider ist das sehr schwierig. Da gibt es so viele Proteine, die eine Rolle spielen und man weiß noch lange nicht genau, welche davon die Schlüsselrolle haben. Wo steigt man da ein. Bei MPS weiß man zwischenzeitlich, dass man zu der EET den TNF-Alpha, eines der Danger signaling Proteine, blocken kann. Damit geht es dem Patienten dramatisch besser! Aber die TNF-Alpha Therapie ist noch teurer als die EET und da wird es bitter, denn hier ist man schnell bei 1,5 – 2 Mio. € pro Behandlungsjahr. Wo führt das hin, es ist unfassbar.

Ich bedanke mich für dieses sehr aufschlussreiche Interview!

Natascha Sippel

Frauenbefragung – Update – Zwischenbilanz

In unserem ersten Newsletter haben wir eine Frauen-Umfrage zum Thema Fabry und Gynäkologie gestartet. Auslöser waren persönliche Gespräche, in denen verschiedene Probleme geschildert wurden. Ich freue mich richtig, dass schon einige Frauen mitgemacht haben! Online, aber es gab auch einige Anfragen nach dem Papierformat. Das ist ein toller Erfolg und es zeigt, dass Beides funktioniert.

Die Teilnehmerinnen sind zwischen 10 – 70 Jahren. Die meisten haben ein oder mehr Kinder – 70 % davon hatten Probleme bei der Geburt! Auch die Anzahl von Zysten und Tumoren sind meiner Meinung nach auffällig. Ebenso fallen Schleimhautveränderungen und Wundheit deutlich auf. Dies scheint auch im Mund ein ernst zu nehmendes Problem zu sein!

Was werden wir mit diesen Ergebnissen anfangen?

Erstmal brauchen wir unbedingt so viele Teilnehmerinnen wie möglich! Wir möchten auf dieses Thema aufmerksam machen. Wir vermuten, dass dem Thema nie Beachtung geschenkt wurde, da es früher hieß, Fabry-Frauen seien nur Trägerin des Gendefektes, hätten aber keine Symptome. So können wir uns vorstellen, dass man früher bei der Ausarbeitung von Fragebögen gar nicht auf die Idee kam, dass Fabry auch gynäkologische Probleme bereiten könnte. Es scheint jedoch Zusammenhänge zu geben.

Alle Fabry-Frauen sollten unbedingt mitmachen! Nehmt Euch 10 Minuten für eine gute Sache. Wer online teilnehmen möchte, findet auf unserer

Homepage einen Link, unter dem Thema. Wer lieber schriftlich antwortet, ruft mich unter **0176 - 6097 3408** an und bekommt dann den Fragebogen per Post zugeschickt. Natürlich bleibt hier alles anonym!

Natascha Sippel



PORTRÄT FABRY-ZENTRUM

Wenige Fabrys, trotzdem Zentrum

- Das Helios Klinikum in Schwerin

Nachdem wir euch letztes Mal das Münchener Zentrum Rechts der Isar mit ca. 100 MF Patienten vorgestellt haben, berichten wir dieses Mal von einem Zentrum aus dem Norden, das Helios Klinikum Schwerin. Hier trifft man auf Prof. Peter Clemens, der sich schon seit 40 Jahren mit Seltenen Erkrankungen befasst. Nach seinem Studium und Abschluss als Pädiater wollte er nicht nur als Kinderarzt arbeiten. Er wollte immer mehr lernen, sich spezialisieren, war neugierig. So wurde ihm damals eine Stelle angeboten, die sich mit dem Neugeborenen-Screening beschäftigte. Die Paradekrankheit war damals die Phenylketonurie PKU. Eine angeborene Stoffwechselerkrankung, die unerkannt sehr schnell zu größten Hirnschäden führt. Dies war die erste Stoffwechsel- und Erbkrankheit, mit der er sich beschäftigte. Diese PKU brachte eine Menge Symptome mit sich, sodass mehr Wissen gefordert war. Er blieb nicht nur Pädiater, sondern die Weiterbildung zum Gastroenterologen und Neurologen kamen dazu. Er interessierte sich immer, bildete sich weiter und konnte somit nicht nur diese, sondern auch weitere Seltene Erkrankungen immer besser verstehen und mitbehandeln. Seit 30 Jahren ist er in Schwerin und baute dort das SPZ (Sozialpädiatrisches Zentrum) für Kinder und auch das MZEB (Medizinische Zentrum für Erwachsene mit Behinderung) auf. Aufgrund seines multidisziplinären Fachwissens erhielt er eine Sonder-

genehmigung für die Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Stoffwechselerkrankungen. Da im MZEB jedoch u.a. ein Behinderungsgrad von 70 Prozent gegeben sein muss, werden Fabry-Patienten in der Regel hier im Helios Klinikum behandelt.

Zu der Frage, wie viele Patienten er habe, erklärt der Professor: „Schwerin hat ein sehr großes Einzugsgebiet, ist ländlich und weitläufig. Trotzdem sind es nur 15 Fabry-

Patienten, die mein Team zurzeit betreut. Dazu kommen noch ein paar M. Gaucher und MPS Patienten. 70 PKU Patienten, 250 mit Zöliakie und weitere Stoffwechselerkrankungen. Aber nur angeborene Stoffwechsel-Erkrankungen, nicht Diabetes o.ä.“

Er wird von vier Schwestern unterstützt. „Die Check-Ups laufen bei minderjährigen Patienten alle in der

Weiter auf der nächsten Seite

Steckbrief Fabryzentrum

Klinik	Helios Kliniken Schwerin Wismarsche Str. 393—397 19055 Schwerin
Zentrum	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin (auch für Erwachsene!) 0385 / 5205960 oder 5207226
Homepage	www.helios-gesundheit.de
Leitung	Prof. Dr. Peter Clemens
Fabryzentrum seit	2010
Patientenanzahl	15 (+ andere SE)
Team vor Ort	Ein Arzt und vier Schwestern
Andere seltene Erkrankungen	Morbus Gaucher MPS, PKU und weitere
Studien im Zentrum	Nicht für Fabry
Forschung im Zentrum	Nicht für Fabry
Patiententreffen	Nicht für Fabry

PORTRÄT FABRY-ZENTRUM

Klinik. Meine Ermächtigung für die Erwachsenen reicht hier leider nicht aus. Daher müssen sie Befunde der Niedergelassenen mitbringen. Hier helfen bei der Koordination jedoch die Heimtherapie-Schwestern“, erklärt er. Er fände es richtig gut, dass sich alle seine Patienten in Heimtherapie befinden. Dies wäre für die Patienten eine enorme Erleichterung. Sie sparten sich enorme Fahrtwege und wären, seiner Meinung nach, wirklich bestens betreut. Er ist sich sicher, dass die Therapieschwestern sehr gut geschult seien und immer auf dem Laufenden gehalten würden, sodass es für ihn keinen Grund gäbe, Patienten länger als nötig ins Zentrum zu bestellen.

„Für die erwachsenen Patienten sind die Check-ups natürlich ambulant bei uns. Für die Kinder und Jugendlichen gefühlt auch ambulant (auch wenn sich das Krankenhausbürokratisch „tages-stationär“ nennt).

Änderungen in Corona-Zeit habe es natürlich am Anfang gegeben. „Weil alles stillstand, starteten wir sofort mit Telefonsprechstunden. Erstaunlicherweise gab es im Vergleich zum üblichen Alltag kaum

Anrufe“. Alle Patienten wüssten aber sowieso, dass er immer über Handy erreichbar sei. Am liebsten sei es ihm, dass man ihm schreibe, über WhatsApp oder besser sogar über Telegram (weil geschützt). „So kann ich mich zurückmelden, wenn es bei mir auch passt und alle sind zufrieden“. Ansonsten liefen jetzt alles wieder seinen geregelten Ablauf mit den üblichen Sicherheitsmaßnahmen und möglichst nur einer Begleitperson.

Studien laufen und auch Forschung würde bei Ihnen immer betrieben, jedoch nicht für Morbus Fabry. „Dafür ist die Patientenzahl zu gering. Aus gleichem Grund gibt es keine Patiententreffen. Selbst die Stammtische der anderen Erkrankungen sind aufgrund des großen geographischen Gebietes nur dünn besucht“, erklärt er.

Prof. Clemens empfindet seine Arbeit als „beglückend“, das hört man ihm auch an. Er freue sich darüber, wie vielen Menschen durch frühe Diagnostik großes Leid erspart werden kann.

Übrigens: Beim Neugeborenen-Screening, der kleine Fersenpieks direkt nach der Geburt, werden heute über 20 schwere und



Prof. Dr. Peter Clemens

schwerste Krankheiten abgefragt. Morbus Fabry gehört nicht dazu.

Zu der Frage, ob er der Meinung sei, dass MF in das Neugeborenen-Screening aufgenommen werden solle, ist seine Meinung zwiespaltig: „Da bin ich ganz unsicher. Denn einerseits weiß man dann schon früh über eine Krankheit, die man meist erst sehr viel später, bei Frauen teilweise sogar nie, behandeln wird, was u.U. seelisch sehr belastet. Andererseits aber erspart es man manchen Patienten eine diagnostische Odyssee.“

Achtung! Stammtischtreffen in Mainz und Gießen

Das letzte Treffen ist gut angekommen, aber schon fast ein Jahr her. Deshalb endlich ein neuer Termin: dieses Mal **am Sa., 26. September 2020 ab 15:00 Uhr im „Hof Ehrenfels“, Grebenstraße 5-7, 55116 Mainz**

Wir hoffen auf gutes Wetter, sodass wir noch draußen sitzen können. Zur besseren Planung wäre es gut, wenn ihr Euch kurz bei Natascha anmeldet,

n.sippel@fabry-shg.de oder 0176—6097 3408

In **Gießen** finden seit kurzem öfter kleine Treffen statt. Wer Interesse hat und dazukommen möchte, meldet sich auch bei Natascha. Übrigens: Stammtische sind immer privat, d.h. ohne Ärzte und Pharmavertreter

Meine Fabry-Geschichte

Auf einmal nach dem Joggen...

- Inge B.'s Erfahrungen mit schwierigen Ärzten und wichtigen Hobbies

Inge B. (Name geändert) ist 60 Jahre, verheiratet und hat einen Sohn. Sie wohnen zwischen Bremen und Oldenburg in einem idyllischen Ort. Früher war sie lange in der Behindertenhilfe. Sie arbeitete in einer Wohngruppe für mehrfach behinderte Erwachsene. In ihrer Arbeit ging sie voll auf und war für die Bewohner Familiensatz. Seit knappen acht Jahren ist sie selbst erwerbsunfähig. Sie malt und strickt nach wie vor sehr gerne, so kam es, dass sie Grundschulern Handarbeiten beibringt. Sie findet es wunderbar, sich noch nützlich zu machen und auch gebraucht zu werden.

Seit wieviel Jahren wissen Sie, dass Sie MF haben?

Seit sieben Jahren, 2013.

Waren Sie lange auf der Suche nach der richtigen Diagnose oder entstand diese eher zufällig?

Über 10 Jahre. Es fing nach dem Joggen an, mein linker Fuß schmerzte und brannte, sodass ich erstmal dachte, mich vertreten zu haben. Aber es wurde immer schlimmer. Genau diesen Schmerz habe ich dort bis heute. Es folgte Hausarzt, Orthopäde, Neurologe und Rheumatologe – nichts. So ließ ich mich 1,5 Jahre lang bei einer Internistin, die Akkupunktur anbot, auf eigene Kosten gegen die Schmerzen behandeln. Das half immer etwas. Nach einer Pause verweigerte sie die Weiterbehandlung, da mein Allgemeinzustand zwischenzeitlich dramatisch schlecht war. Ich kam drei Tage in eine neurologische Klinik. Sie stellten ein Small-Fibre-Syndrom fest, mehr nicht. Die einzige Hilfe ab da war das Schmerzmittel Pregabalin. Ich ging in Reha. Die Ärztin war sehr arrogant und stellte mich als Simulantin dar. Sie entließ mich nach 3 Wochen als vollkommen gesund und arbeitsfähig. Es war unfassbar, denn zwischenzeitlich saß ich schon überwiegend im Rollstuhl! Mein Chef, der mich ja schon 20 Jahre kannte, schickte mich zum Gutachter. Die Kasse entschied, dass ich wieder zu Hause bleiben sollte.

Wer kam darauf?

Ein Neurologe, da war plötzlich ein anderer in der Praxis. Ein Arzt aus Ungarn. Er stellte mir viele Fragen und ich ging wieder nach Hause. Beim nächsten Termin fragte er weiter, plötzlich sagte er aber, er glaube er wisse, was ich habe. Durch eine Studie in seiner Ausbildung kannte er die Krankheit. Ein Gentest bestätigte seine Morbus Fabry Vermutung.

Wenn Sie sich zurückerinnern, wie alt waren Sie, als Ihnen erstmals aufgefallen ist, dass da etwas anders ist als bei anderen?

Rückblickend denke ich, dass ich im Grundschulalter schon unter verschiedenen Symptomen litt. Ich hatte viele gastroenterologische Probleme und war ständig erschöpft. Aber richtig angefangen hat es mit ca. 35 Jahren.

Was löste die Bestätigung in Ihnen aus?

Erst war es ein Schock. Dann kam aber auch Erleichterung dazu. Meine Hausärztin überwies mich sofort nach Hannover ins Zentrum. Ich hoffte auf Besserung und war irgendwann froh, endlich eine Diagnose zu haben.

Hat die Diagnose Ihr Leben verändert?

Ja drastisch! Jetzt war es amtlich, ich konnte nicht mehr arbeiten. Ich musste mit der Familie sprechen. Wir mussten umziehen, ich habe einen Rollstuhl, ein E-Mobil, Schmerzkrisen und die Polyneuropathie zwischenzeitlich auch in den Händen; es wird einfach schwieriger – die Krankheit geht immer weiter, obwohl meine die Werte gut sind.

Wurden durch Sie weitere Familienmitglieder als MF Patienten erkannt?

Heute bin ich sicher, dass unsere Mutter Fabry hatte. Sie hatte immer Schmerzen, später war sie dement. Auch hier glaube ich, dass ihre ungewöhnliche Demenz eher Fabry war. Sie ist am Ende an multiples Organversagen verstorben. Wir waren sechs Mädels, davon ist außer mir eine betroffen. Aber praktisch symptomfrei. Meine Nichte wurde auch diagnostiziert, es geht ihr gut und beide machen regelmäßig ihre Check-Ups. In der weiteren Verwandtschaft wurden keine weiteren Fabrys diagnostiziert. Aber meine Oma hatte zwei Söhne früh verloren.

Wie hat Ihre Familie auf die Nachricht MF reagiert?

Als Überbringer der schlechten Nachricht war es sehr schwierig. Bei der Älteren Schwester kam zu der Zeit auch noch eine Brustkrebs-Diagnose. Meine kleine Schwester ist auch positiv. Da gab es Schuldgefühle, da sie es der Tochter vererbt hat. Wir waren heulend am Telefon, aber wir hatten trotzdem zusammen.

Bekommen Sie eine Therapie gegen MF?

Anfangs habe ich Fabrazyme-Infusionen bekommen, zwischenzeitlich bin ich auf die Tablette umgestellt. Außerdem nehme ich nach wie vor Pregabalin in der höchsten Dosis. Jetzt möchten wir die Dosis runtersetzen und dafür bekomme ich dann Cannabinoide. Mal sehen, wie gut ich damit zurechtkomme.

Für welche Therapie haben Sie sich entschieden?

Jetzt Galafold.

Sind Sie in Heimtherapie?

Ich war lange in einer Praxis, die auch Dialyse Patienten betreuen. Das war sehr gut, nett und richtig bequem. Aber ich habe sehr schlechte Venen, es war immer ein Akt. So kam es, dass ich von der Tablette las, in Hannover damals kein zuständiger Arzt war und mein Nephrologe mich nach Münster über-

wies. So war ich eine der ersten Patientinnen mit Galafold.

Ihr persönlich wichtigstes Hilfsmittel für Ihr Wohlbefinden? Ich bin jemand, der immer etwas machen muss, immer mit anpacken will. Meine Hobbys sind extrem wichtig, Socken stricken zeigt mir, dass ich doch noch etwas kann was gebraucht wird – auch in dieser Leistungsgesellschaft. Ich koche auch gerne! Ich bin nicht depressiv, sondern eher positiv. Um mich wohl zu fühlen muss ich etwas machen.

Hat MF auch etwas Positives in ihrem Leben bewegt?

Ja, ich renne nicht mehr blind durchs Leben, bin viel achtsamer geworden und sage viel häufiger Nein. Das fiel mir früher sehr schwer, ich konnte nie jemanden zurückweisen. Ich nehme mich einfach wichtiger.

Was würden Sie anderen Patienten empfehlen?

Die Schwierigkeit war immer, dass Ärzte nicht richtig zuhörten. Man muss lernen, dieses Zuhören von Ärzten einzufordern. So viele Ärzte waren einfach respektlos. Lieber mal den Arzt wechseln, wenn man das Gefühl hat, dass er nur Wissen vor-täuscht und einem nicht weiterhelfen kann. Hier lässt man viel zu oft experimentieren.

Diese Rubrik lebt von **Ihren** Geschichten! Wir möchten in jedem Newsletter eine andere Geschichte vorstellen. Wenn Sie bereit zu einem Interview wären, melden Sie sich bei uns (0176 - 6097 3408 oder n.sippel@fabry-shg.de).

Termin-Ankündigung



Fabry Frauen Workshop am 5. September im Internet

Chance für Frauen, die vieles nicht machen können!

Im letzten Jahr sind die Frauen-Workshops sehr gut angekommen. Wir Frauen haben nicht nur einiges dazugelernt, sondern konnten uns auch persönlich sehr gut austauschen. Dieses Jahr geht das wegen Corona nicht in gleicher Form. Alles wurde abgesagt. Die Enttäuschung war groß! Umso schöner ist es, dass ein Online-Workshop stattfindet. Und hier ist die Chance für alle, die an diesen Veranstaltungen normalerweise nicht teilnehmen können, sei es aus gesundheitlichen Gründen oder weil die Wege zu weit sind.

Seid mutig und reserviert euch den 05. September 2020, einen Samstag, und meldet Euch über unsere Homepage an! Ich bin dabei und freue mich darauf euch zu sehen. Hier gebe ich erste Ergebnisse der Frauen-Umfrage bekannt und werde darüber sprechen. Und wenn das alles gut gelaufen ist, werden wir in Kürze auch Online-Stammtische anbieten!

STUDIEN

MODIFY – Medikamentenstudie mit Substrat-Reduktions-Therapie (SRT)

Die sogenannte Substrat-Reduktions-Therapie (SRT) ist ein neuer Ansatz für die Behandlung von Morbus Fabry. Hierbei soll die Bildung von den Stoffen verhindert werden, die bei einer Fabry-Erkrankung nicht bzw. nicht vollständig abgebaut werden (z.B. GL-3 oder Lyso-Gb3). Damit sollen dann auch die Fabry-typischen Ablagerungen in den Lysosomen unterbunden werden. Bei anderen lysosomalen Speichererkrankungen, insbesondere Morbus Gaucher, wird SRT bereits eingesetzt und Wirkstoffe sind als Medikamente zugelassen. In der Grundlagenforschung konnte gezeigt werden, dass diese SRT-Wirkstoffe tief ins Gewebe eindringen können. Dies führte zur Idee, dass SRT bei Fabry-Schmerzen wirken könnte.

Die Firma Idorsia untersucht derzeit in einer Studie Wirksamkeit und Sicherheit ihres SRT-Wirkstoffes Lucerastat an 108 erwachsenen Pa-

tienten mit neuropathischen Schmerzen. Dabei erhält ein Drittel der Patienten ein Placebo für 8 Monate. Die Studie ist doppelt verblindet, d.h. weder die Patienten noch das Studienpersonal einschließlich der Ärzte wissen, ob man Lucerastat oder Placebo erhält. Welche Patienten Lucerastat und welche Placebo erhalten entscheidet der Zufall.

Weiterhin dürfen die teilnehmenden Patienten in der Zeit, in der sie an der Studie teilnehmen, keine Enzym-Ersatz-Therapie (EET) bzw. Chaperone-Therapie erhalten. Dies gilt auch für die Patienten, die der Placebo-Gruppe zugeordnet werden. Im Falle von wesentlichen Verschlechterungen der Fabry-Symptome kann mit der EET aber auch vor Beendigung der Studie wieder begonnen werden.

Unserer Meinung nach ist Patienten mit Organbeteiligung, insbesondere der Niere und des Herzens, nur ein-

geschränkt zu einer Teilnahme zu raten. Auf jeden Fall sollte vor einer möglichen Teilnahme ausführlich und Ergebnis offen mit dem verantwortlichen Prüfarzt gesprochen werden. Prüfarzte haben die Aufgabe offen über mögliche Risiken zu sprechen. Vor- und Nachteile sind abzuwägen. Auch der betreuende Nephrologe, Kardiologe etc. sollte zu Rate gezogen werden.

In Deutschland nehmen die Fabry-Zentren an der Charité in Berlin, in Würzburg und die Fachinternistische Gemeinschaftspraxis Markgräferland an der Studie teil. Außerdem beteiligt sich seit Kurzem das Forschungszentrum ShinCS GmbH in Hochheim, von dem wir in der letzten Ausgabe berichtet haben (siehe Ausgabe Juni 2020, Seite 3).

(Quellen: www.wikipedia.de; www.clinicaltrials.gov INCT03425539]; Stand: 21. August 2020)

Erklärung zu den Studienhinweisen

Eines der Zwecke der Morbus Fabry Selbsthilfegruppe (MFSH) e.V. ist die Förderung von wissenschaftlichen Arbeiten. Daher berichten wir an dieser Stelle sowie auf unserer Internetseite regelmäßig über neue Studien und stellen Studienergebnisse vor.

Bei den meisten dieser Studien handelt es sich um wissenschaftliche Projekte ein oder mehrerer Forschungsgruppen. Bei manchen handelt es sich um sogenannte

Klinische Prüfungen, die besonderen rechtlichen Vorschriften unterliegen. Meistens werden diese von einer Pharmafirma durchgeführt und gelten damit als kommerziell.

Wir behalten uns, vor alle Studien, insbesondere aber Klinische Prüfungen, zu bewerten. Dies geschieht nach besten Wissen und Gewissen auf Grundlage von Studiendokumenten wie z.B. dem Studienprotokoll, dem Votum der zuständigen Ethikkommission etc. .

Diese unterliegen oft der Geheimhaltung und sind daher nicht allen Mitglieder des Vorstands der MFSH Zugang zugänglich.

Die von uns veröffentlichten Informationen beruhen auf öffentlich zugänglichen Information, wie z.B. aus dem Studienregister ClinicalTrials.gov.

Ob ein Patient an einer Studie teilnimmt ist aber immer die freie Entscheidung des Patienten.

Gut zu wissen

Heimtherapie: Ein besonderer Luxus

Warum? Für wen? Wer macht das und wo sind die Unterschiede?

In „Meine Fabry-Geschichte“ ist Lesern das Wort **Heimtherapie** aufgefallen. Sie riefen uns an und fragten nach. Daher möchten wir einmal erklären, was Heimtherapie ist, wer sie bekommen kann und wer sie verabreicht.

Grundsätzliches:

Heimtherapie ist in Deutschland erstmal keine Kassenleistung. Andere Länder sind hier deutlich weiter; wieder andere haben die Corona-Pandemie genutzt, die Heimtherapie zur Patientensicherheit als Kassenleistung aufzunehmen. In Deutschland ist das ein Graubereich, der aber sehr hohe Standards hat und gut organisiert ist. Zwischenzeitlich gibt es ein paar Firmen, die Heimtherapie anbieten.

Warum?

Patienten mit seltenen Erkrankungen müssen oft weite Wege auf sich nehmen, um überhaupt zu einem Zentrum mit entsprechendem Facharzt zu kommen. Da sind die regelmäßigen Check-Ups für viele eine Herausforderung und bedürfen großer Anstrengung. Dann noch zusätzlich wöchentlich oder 14-tägig den Weg auf sich nehmen, um die Infusion zu erhalten ist für viele sehr schwierig. So entstand die Idee der Heimtherapie, ursprünglich in England.

Ablauf: Eine speziell geschulte Schwester/Pfleger kommt zum vereinbarten Termin, checkt immer Blutdruck und Temperatur, legt die Infusion an, hat den Patienten im Blick, notiert alles genau und verlässt danach wieder das Haus.

Der Vorteil: Keine weiten Wege mehr, kein Zeitverlust und Stress, keine Wartezeiten, einen weiteren persönlichen Ansprechpartner und eine sehr gute Betreuung.

Der Nachteil: Einige Patienten sind dankbar für ihre Sozialkontakte, die sie halten und die durch die Heimtherapie wegfallen würden. Sie sind froh, alle 14 Tage im Zentrum oder ihrer Praxis sein zu können. Man kommt vielleicht nicht mehr regelmäßig vor die Tür. Andere versuchen die Infusionen aus ihrem „Privatleben“ zu halten.

Wer bekommt sie?

Theoretisch könnten die meisten Fabry-Patienten in Heimtherapie gehen. Es gibt nur wenige Ausnahmen, die während der Infusion schwere Begleiterscheinungen haben und daher besser unter ärztlicher Beobachtung bleiben. In der Regel sind die Therapien gut verträglich, sodass eine Delegation ausgestellt werden kann, d.h. dass der Arzt den Heimtherapeuten beauftragt, die Infusionen zu geben.

Apotheken:

Wegen der hohen Medikamentenpreise schrecken übliche Apotheken zurück. Da es sich um Dauermedikationen handelt, Rezepte immer wieder neu ausgestellt werden müssen und gleichzeitig abhängig von Quartalsüberweisungen und somit nicht nur von den niedergelassenen Ärzten, sondern auch vom Patienten und seiner Versicherungskarte abhängig sind, kann es immer wieder Situationen geben, dass eines dieser Dinge nachgereicht werden muss. Gleichzeitig kann die nächste Infusion schon fällig sein. Evt. müsste eine Apotheke in diesem Fall in Vorlage treten. Dies kann nur geschehen, wenn alle Abläufe gesichert sind und entsprechendes Vertrauen besteht. Hier geht es schnell um 20.000 – 60.000 € pro Rezept, für die eine Apotheke am Ende in Vorlage tritt. Dies können (und dürfen) Apotheken nicht leisten. Dafür gibt es diese Spezial-Apotheken.

Welche Heimtherapie-Organisation?

Hier haben die Patienten die freie Auswahl. Die einzelnen Firmen unterscheiden sich in ihrer Größe und Vorgehensweise. Wir berichten allgemein von den Organisationen und empfehlen, sich die Homepages anzusehen.

Gut zu wissen

Die Unterschiede bei den vier bekannten Heimtherapie-Organisationen

Die Heimtherapie-Organisationen unterscheiden sich deutlich von den einfachen Pflegediensten. Es beginnt bei der Zeit, hier wird nicht unter Druck gearbeitet. Die Schwestern und Pfleger (Nurse) haben meist zahlreiche Fortbildungen und werden auch besonders für Notfälle trainiert. Diese kommen bei uns Fabry-Patienten glücklicherweise eigentlich nie vor.

Die Nurses sind mit unserer Erkrankung vertraut, werden auch hier oft auf dem neusten Stand gehalten. Sie stehen uns Patienten für Fragen zur Verfügung.

Alle Organisationen haben hohe Qualitätsstandards und Systeme der Selbstüberprüfung entwickelt. Zum Teil lassen sie sich sogar von außen überprüfen. Die Sicherheit des Patienten und auch des Medikamentes steht ganz oben.

Da unsere Medikamente temperaturempfindlich sind und gekühlt werden müssen, verfügen alle Firmen über ausgeklügelte Überwachungssysteme, um die Kühlkette sicherzustellen. Sie haben Temperatur-Logger in den Kühlboxen, mit denen die Medikamente von den Nurses zum Patienten gebracht werden. Sollte eine Kühlbox ausfallen, bekommen sie sofort einen Alarm auf ihr Handy. Teilweise wer-

den die Kühlketten sogar am PC der Firmenzentrale überwacht. Manche Firmen stellen den Patienten spezielle Kühlschränke zur Verfügung, um Medikamente zu Hause sicher lagern zu können.

Die einen Firmen bringen das Medikament in der Original-Ampulle mit und ziehen es vor den Augen der Patienten auf, andere arbeiten mit einer Apotheke zusammen, in der das Medikament im Reinraum computergesteuert in einen 3 Kammer-Beutel gefüllt wird und werden hier nicht nur mit einem minimalen Kontaminierungsrisiko, sondern einer exakten Dosierung passend zum Körpergewicht. Zum Teil werden beide Möglichkeiten angeboten. Es gibt auch Patienten, die sich ihr Medikament von ihrer Apotheke um die Ecke liefern lassen – es ist nahezu alles möglich.

Alle Firmen arbeiten zwischenzeitlich deutschlandweit. Teilweise werden Patienten sogar nicht nur im europäischen Ausland während des Urlaubes versorgt. Auch bei Reha- oder Klinikaufenthalten versuchen die Firmen, Ihre Therapie nicht ausfallen zu lassen. Große Unterschiede finden sich in der Größe der Firmen und der Anzahl der Mitarbeiter. Eine Firma bemüht sich verstärkt um die Kostenübernahme, eine andere Fir-

ma arbeitet mit vielen niedergelassenen Pflegediensten zusammen.

Manche Firmen veranstalten Patiententreffen, die sehr schön und gut besucht sind. Auch hier wurde in diesem Jahr leider alles wegen Corona abgesagt.

Was empfehlen wir? Als MFSH haben wir eigentlich nie Beschwerden über eine Firma bekommen. Alle Patienten fühlen sich wohl und sind dankbar, einen persönlichen Ansprechpartner zu haben.

Wir können Patienten nur darauf aufmerksam machen, was ihr Medikament kostet. Ist sich der Patient bewusst, zwischen Wurst und Käse 10.000€ und mehr liegen zu haben. Ist das Türfach im Kühlschrank im Sommer der richtige Ort? Wie häufig wird der eigene Kühlschrank geöffnet und wer haftet dafür, wenn es runterfällt?

Der Patient hat immer die Wahl, wen er beauftragen möchte und welches System er am besten findet. Hier sollten die Homepages der Firmen gelesen werden. Leider können manche Firmen nicht alle verfügbaren Medikamente anbieten.

Aus unserer Sicht ist Heimtherapie für die meisten Patienten ein Gewinn an Zeit und Lebensqualität!

Infusion@home
+49 (0) 2161 6398 271
infusionathome.de

Ligetis GmbH
+49 6174 9118-500
info@ligetis.de



MHS Medical Home Service
+49 (0)6133 – 5 79 87 77
medicalhomeservice.de

Healthcare Deutschland
+49 (0) 800 44 020 44
united-healthcare.eu

Hilferuf an alle Ärzte!

Hier beschreiben wir kurz Patienten, die verzweifelt einen Arzt suchen, der schon einmal von diesen Symptomen gehört hat und dazu eine Idee hat. Bitte melden bei info@fabry-selbsthilfegruppe.de

Wir suchen nach der Ursache für starke und stärkste Schmerzen am Kopf.

Patientin, 48 Jahre, Probleme seit Geburt, schon in der Kindheit durfte man ihren Kopf nicht berühren, seit vier Jahren über Nacht aufgetretenes, hörbares Knacken im Kopf; seither dauerhafte Schmerzen.

Schmerzbeschreibung: Ein Knacken und Reißen zwischen Kopfhaut und Schädeldecke (diese unterschiedlichen Geräusche sind ohne Hilfsmittel von außen hörbar!). Ein Gefühl, als sei zwischen Kopfhaut und Schädeldecke verklebt und würde sich durch Bewegung losreißen. Je nach Bewegung entsteht so anscheinend ein Riss, der wiederum verklebt und vernarbt. Dieses Reißen lösen kleinste Bewegungen wie Mimik, sprechen oder schlucken aus und ist mit starken und stärksten Schmerzen verbunden. Als sei etwas zu kurz oder zu hart, um sich der Bewegung anzupassen. Sprechen ist wie sägen an der Schädeldecke. Vergleichbar mit Knochenhautschmerz den sie als Kind im Schienbein hatte. Diese akuten Schmerzen lösen wiederum starkes Herzrasen und Ohnmachtsanfälle aus. Schwindelanfälle und Übelkeit.

Folge: Patientin kann nur noch unter größter Belastung in Begleitung das Haus verlassen und schon lange nicht mehr Autofahren. Wortfindungsstörungen, Verlust der Schreibfähigkeit (nur noch stichpunktartig) Lesen immer nur kurzzeitig möglich, da es zu anstrengend ist. Das Verrichten alltäglicher Dinge ist nahezu unmöglich.

Seit 2 Jahren Morbus Fabry diagnostiziert. Therapie mit Galafold (Migalastat), begleitend Hydromorphon.

Veränderung: das Gefühl, als würden sich diese Verklebungen lösen. Immer häufiger, teilweise, als wenn man einen Klettverschluss aufreißt. Immer verbunden mit Schmerz.

Vermutungen / Theorie: Veränderung der Galea aponeurotica biochemisch betrachtet, Sklerosierung, Konsistenz, Lipide, Neuropathien

Weitere Begleitscheinungen: Knubbelartige Verknöcherungen an den Händen, wandernde Schmerzen in den Armen, sehr geschwächter Allgemeinzustand

... schon Mitglied bei uns?

Wir bieten:

- regelmäßig Neuigkeiten auf der Homepage
- Links zu neuen Studien
- Hinweise auf Patiententreffen
- mindestens einmal jährlich das ein- bis zweitägige Mitgliedertreffen:
Hier haben Sie die Möglichkeit, andere Patienten und deren Familien kennenzulernen, sich auszutauschen und sich zu informieren; die Kosten werden größtenteils übernommen.
- neu: vierteljährlich einen Newsletter

Morbus Fabry Selbsthilfegruppe e.V.
Geschäftsstelle
Brunnenstraße 11
52152 Simmerath
Tel: 02473 9376 488
Email: info@fabry-selbsthilfegruppe.de

