

Epidermolysis Bullosa – EB-Insel

Multidisziplinäre Sprechstunde am Universitätsspital Bern

Carolina Gouveia

8. Internationaler Tag der seltener Krankheiten in der Schweiz
Samstag, 3. März 2018



Epidermolysis Bullosa



- × Eine Gruppe von angeborenen Erkrankungen:
 - × genetisch bedingt = vererbbar
 - × erhöhte mechanische Verletzbarkeit der Haut
 - × Blasen und Erosionen (nach geringsten mechanischen Traumen)

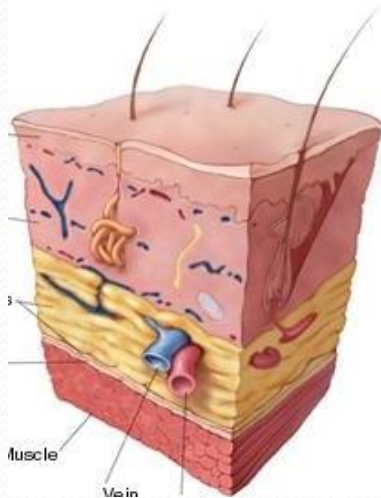
- × Es werden heute 4 Untergruppen unterschieden:
 - × EB simplex, EB junctionalis, EB dystrophica, Kindler-Syndrom
 - × je nach Ort der Blasenbildung innerhalb der Haut

- × Bis heute noch keine Heilung möglich

Hautaufbau

Die beiden Hautschichten EPIDERMIS und DERMIS sind durch die BASALMEMBRAN voneinander getrennt.

Die Schichten werden zusammengehalten durch PROTEINE, welche wie ein Anker wirken.



Epidermis

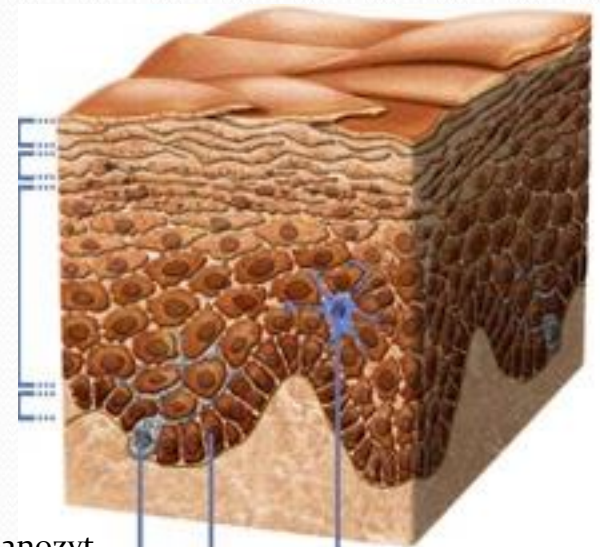
Basalmembran

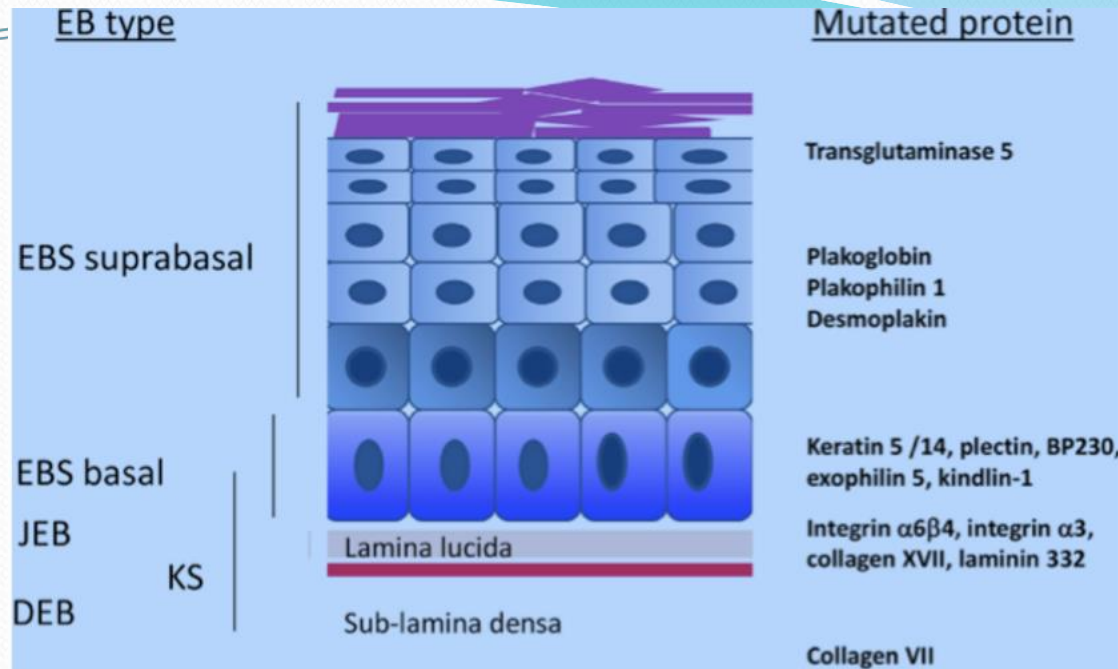
Dermis

Melanozyt

Keratinozyt

Langerhans-Zelle



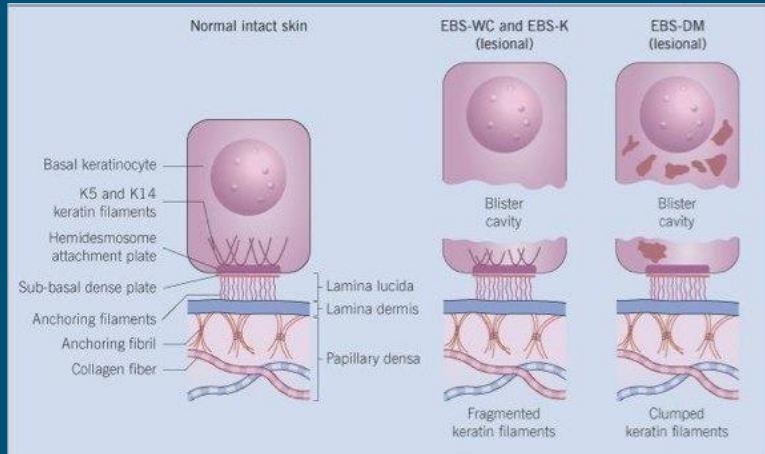


In EB ein genetischen Irrtum führt dazu, das ein «Anker» Protein fehlt oder ungenügend wirkt.

Wenn nun die Haut verletzt oder auch nur gerieben wird, so «bricht» die Haut dort, wo das Protein nicht richtig wirkt oder fehlt.

Je tiefer in der Hautschicht die Verletzung ist, desto schwerwiegender ist die Wunde.

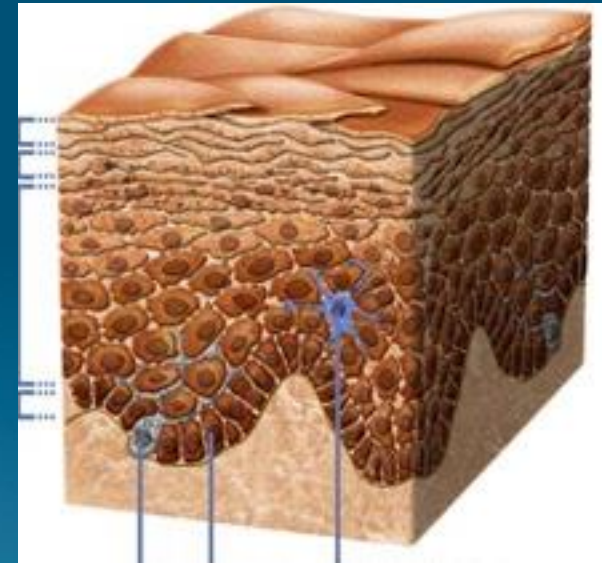
EB SIMPLEX



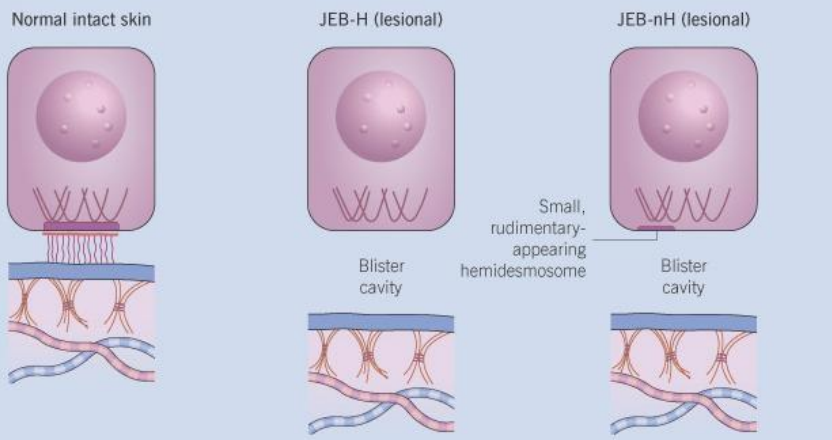
Epidermis

Basalmembran

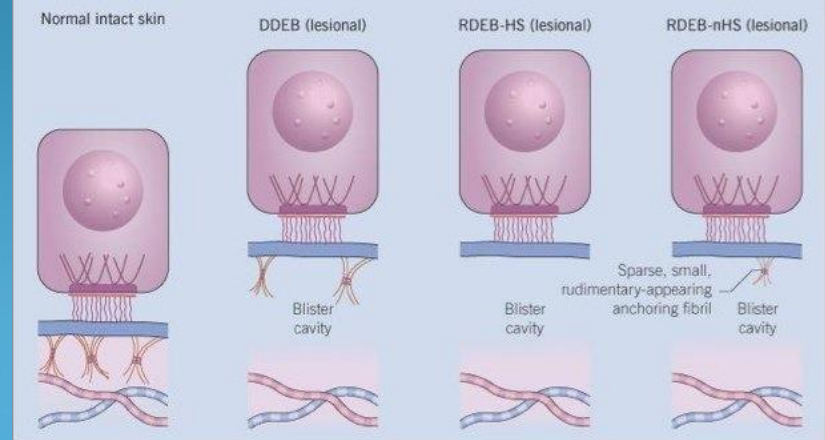
Dermis



JUNCTIONAL EB



DYSTROPHIC EB



Epidemiologie

	USA (Fine 2002)	Italien (Tadini 2005)
Inzidenz	19,57:1 000 000	20,1:1 000 000
Prävalenz	11,1:1 000 000	10,1:1 000 000
Simplex (%)	54%	28%
Junctional (%)	4,5%	10%
Dystrophic (%)	29,7%	62%

1 von 50.000 geborenen Babys sind von EB betroffen

Fine. Epidemiology of Inherited Epidermolysis Bullosa Based on Incidence and Prevalence Estimates From the National Epidermolysis Bullosa Registry *JAMA Dermatol.* 2016;152(11):1231-1238.

Tadini G et al. The Italian registry of hereditary epidermolysis bullosa. G Ital Dermatol Venereol. 2005;140:359-372.

EB SIMPLEX...nicht so einfach



- Verschiedene Formen mit unterschiedlichen Schweregraden
- In den meisten Fällen ist die Lebensdauer normal

JEB, JUNCTIONALE EB

... verschiedenen Formen...



Hohe Sterblichkeit in den ersten 3-4 Lebensjahren...
bis
milde Krankheit mit Normale Lebenserwartung

Dystrophic EB

- × Dominant (Vererbte) Dystrophic EB
- × Rezessive dystrophic EB

DEB subtype	Level of blister formation	Protein affect and pattern of IF staining	Mutated gene(s)
DDEB (all subtypes except bullous dermolysis of the newborn)	Dermal (sublamina densa)	Collagen VII: normal or reduced	<i>COL7A1</i>
DDEB and RDEB, bullous dermolysis of the newborn	Dermal (sublamina densa)	Collagen VII: granular staining within basal keratinocytes and reduced/absent staining along the DEJ during active disease; normal DEJ staining when older and if becomes clinically inactive	<i>COL7A1</i>
RDEB, generalized severe	Dermal (sublamina densa)	Collagen VII: absent or markedly reduced	<i>COL7A1</i>
RDEB, generalized intermediate	Dermal (sublamina densa)	Collagen VII: reduced	<i>COL7A1</i>
RDEB, localized	Dermal (sublamina densa)	Collagen VII: reduced or normal	<i>COL7A1</i>
RDEB, all other subtypes	Dermal (sublamina densa)	Collagen VII: reduced	<i>COL7A1</i>

DDEB – dominant (vererbte) dystrophie EB

- × Wunden in der Regel weniger ausgedehnt
- × Blasenbildung vor allem in mechanisch exponierten Hautarealen
- × Rasche Abheilung der Wunden
- × Hinterlassung von atrophen Narben und Milien
- × < Tendenz für Blasenbildung im Laufe des Lebens
- × Nageldeformitäten
- × Milde enorale und oesophageale Erosionen



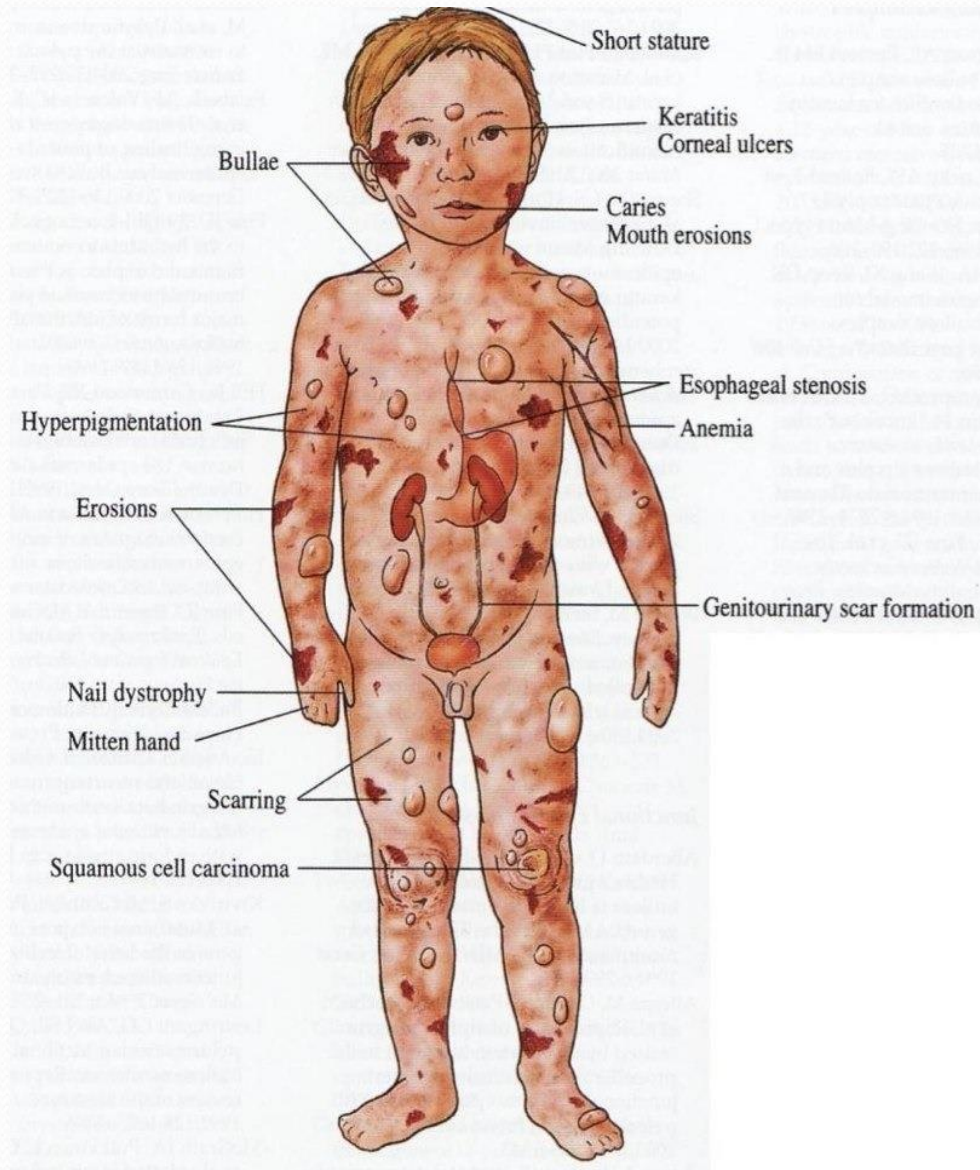
RDEB, rezessive EB generalisiert-schwer

× Extra-kutane Mitbeteiligung

× Komplexe Erkrankung mit
hoher Morbidität
(Krankhaftigkeit)

× Mortalität

- × In der Neonatalzeit: Sepsis
("Blutvergiftung")
- × Später im Leben:
Infektionen,
Mangelernährung, Anämie,
Spinaliome



RDEB, vom Typ generalisiert-schwer = RDEB gen sev

× Neonatale periode



× Generalisierte, ausgedehnte Blasen und Erosionen; atrophe Narbenbildung; Milien; Hyper- und Hypopigmentationen

× Kinder



× Erwachsene



RDEB gen sev

- × **Pseudosyndactyly**: wiederholte Narbenbildung an den Händen und Füßen mit Zusammenwachsen der interdigitalen Haut

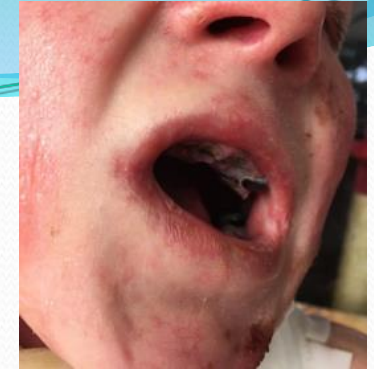
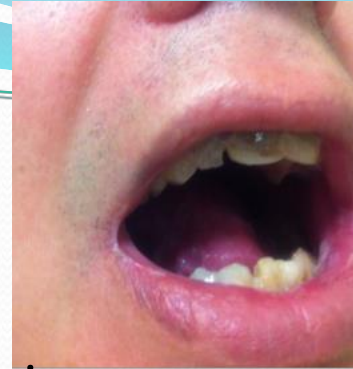


RDEB gen sev

- × Atrophisch Narbenbildung => Gelenkskontrakturen: Ellbogen, Hand-und Fussgelenken und Knie
- × Gelenkskontrakturen und Pseudosyndactylie-Bildung können bereits in den ersten Lebenswochen auftreten!



RDEB gen sev



× Zahnschmelz-Hypoplasie, Karies, Mikrostomie, Zungen nicht ausstreckbar

× Schwere Nageldystrophie => Verlust sämtlicher Nägel



× Schleimhäute: Erosionen im Magen-Darm-Trakt, in den Atemwegen, Augen, Harnwegen, sowie genital

× Anämie (multifaktoriell)



× Herzmuskel-Erweiterung

× Glomerulonephritis, Nieren-Amyloidose, IgA-Nephropathy, chronisches Nierenversagen



× Oesophagus – Blasenbildung un Strikturen

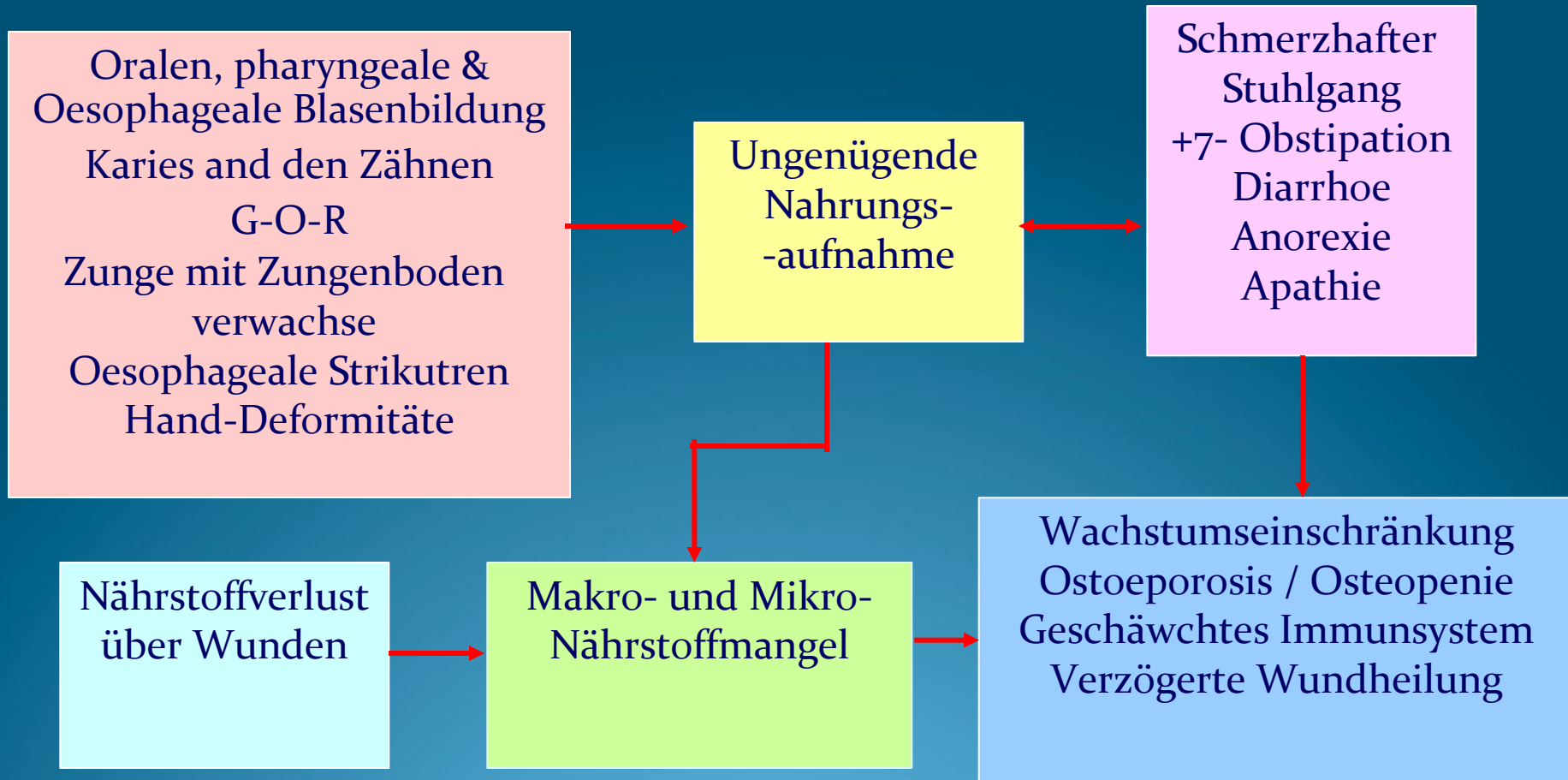


Erbrochene "Blasendeckel aus der Speiseröhre"



× Mangelernährung, ungenügendes Gedeihen, verspätete Pubertätsentwicklung, Osteoporose

Ursachen und Folgen von Ernährungsproblemen bei Menschen mit ausgedehnter EB



RDEB gen-sev: Spinaliome

- Haupt-Komplikation
- Mehrere primäre Tumore
- Sie wachsen lokal aggressiv, die Grenzen des Tumors sind von Auge oft schlecht zu erkennen. Sie haben eine Grosse Neigung Fernmetastasen auszubilden
- Können bereits im Jugendlichen-Alter auftreten
- Das Überleben nach dem Auftreten des ersten Tumors dauert im Durchschnitt 5 Jahre – das kann im Einzelfall natürlich auch länger sein.

...mit Verschiedenen Gesichtern.

Langanhaltende Läsionen, die nicht wie gewohnt abheilen



Läsionen die wie Granulations-Gewebe aussehen...



Hyperkeratotische Hautveränderungen

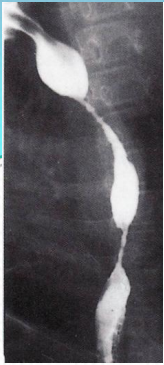
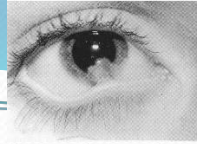


BEHANDLUNG

× Multidisziplinären Team:

- × Dermatologie
- × Neonatologie/Pädiatrie
- × Spezialisierte Pflegefachpersonen
- × Humangenetiker
- × Ergotherapie/Physiotherapie
- × Ernährungsberatung
- × Anästhesie/Schmerzbehandlung
- × Zahnärzte, Dentalhygiene, Zahnchirurgie
- × Speiseröhre-Magen-Darm
- × Allgemeine und plastische Chirurgie, Orthopädie
- × Ophthalmologie (Augen)
- × Hals-Nasen-Ohren-Ärzte
- × Endokrinologie (Stoffwechselspezialisten)
- × Psychologie/Psychiatrie
- × Sozialdienst, Onkologie, Palliative Care...





EB-Experts

Ophthalmologie

Zahnmedizin

Ernährungsberatung

Handchirurgie

Gastroenterologie

Chirurgie

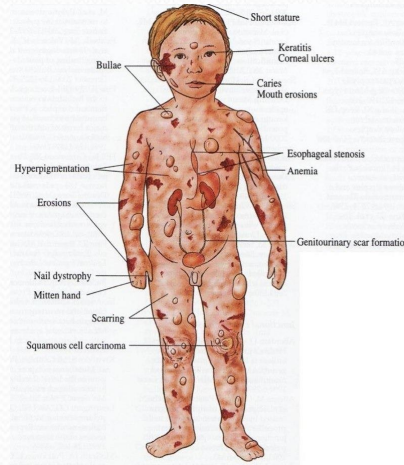


Schmerztherapie

Kinderorthopädie

Anästhesie

Onkologie



Ergo/
Physiotherapie

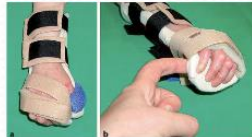
Psychologie

Sozialpädiatrie

Dermatologie

Pädiatrie

wundmanagement



Behandlung

Wundberatung / Wundbehandlungs- Management



ARTICLE IN PRESS

ORIGINAL ARTICLE

A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa

Elena Pope, MD, MSc,^a Irene Lara-Corrales, MD, MSc,^a Jemima Mellerio, MD,^c Anna Martinez, MD,^c Gregory Schultz, MD, PhD,^d Robert Burrell, PhD,^e Laurie Goodman, BSc, MN,^f Patricia Coutts, BSc,^f John Wagner, MD,^g Upton Allen, MD,^h and Gary Sibbald, MD, MSc^b

Toronto, Ontario, and Edmonton, Alberta, Canada; London, United Kingdom; Gainesville, Florida; and Minneapolis, Minnesota

Background: Wound care is the cornerstone of treatment for patients with epidermolysis bullosa (EB); however, there are currently no guidelines to help practitioners care for these patients.

Objectives: The objective of this study was to generate a list of recommendations that will enable practitioners to better care for patients with EB.

Methods: An expert panel generated a list of recommendations based on the best evidence available. The recommendations were translated into a survey, and sent to other EB experts to generate consensus using an online-based modified Delphi method. The list was refined and grouped into themes and specific recommendations.

Results: There were 15 respondents (45% response rate), with significant experience in the EB field (>10 years [67%]). Respondents included physicians (67%), nurses (17%), and allied health professionals (7%). There was more than 85% agreement for all the proposed items. These were further refined and grouped into 5 main themes (assessment and management of factors that impair healing, patient-centered concerns, local wound care, development of an individualized care plan, and organizational support) and 17 specific recommendations.

Limitations: There is a paucity of scientific evidence with most recommendations based on expert opinion.

Conclusions: These recommendations will provide practitioners with a framework for caring for these patients. Additional scientific research including effectiveness studies for everyday practice and expert consensus, may further refine these recommendations. (J Am Acad Dermatol 10.1016/j.jaad.2012.01.016.)

Key words: consensus; epidermolysis bullosa; guidelines; wound care.

Epidermolysis bullosa (EB) is a group of inherited diseases characterized by mechanical fragility of the skin and mucous membranes. There are 4 subtypes of EB resulting from structural protein gene mutations at the cutaneous basement membrane zone or the relatively rare, suprabasal cell-cell adhesion desmosomal proteins.¹ The severity of mucocutaneous and other organ disease varies considerably between EB types, and is largely

Abbreviations used

DEB:	dystrophic epidermolysis bullosa
DEBRA:	Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association
EB:	epidermolysis bullosa
EBS:	epidermolysis bullosa simplex
RDEB:	recessive dystrophic epidermolysis bullosa
SCC:	squamous cell carcinoma

From the Section of Dermatology^a and Division of Infectious Diseases,^b Department of Pediatrics, Hospital for Sick Children and University of Toronto; St Thomas Hospital and Great Ormond Street Hospital for Children, London^c; Department of Obstetrics and Gynecology, Institute of Wound Research, University of Florida, Gainesville^d; Biomedical Engineering, University of Alberta, Edmonton^e; private practice, Toronto^f; Clinical Research of the Blood and Marrow Transplantation Program and Stem Cell Institute, University of Minnesota, Minneapolis^g; and Women's College Hospital and University of Toronto.^h

Supported in part by an unrestricted educational grant from Molnlycke Health Care.

Conflicts of interest: None declared.

Accepted for publication January 16, 2012.

Reprint requests: Elena Pope, MD, MSc, Hospital for Sick Children, 555 University Ave, Toronto, Ontario M5G1X8 Canada. E-mail: Elena.pope@sickkids.ca.

Published online March 1, 2012.

0190-9622/\$36.00

© 2012 by the American Academy of Dermatology, Inc.

doi:10.1016/j.jaad.2012.01.016

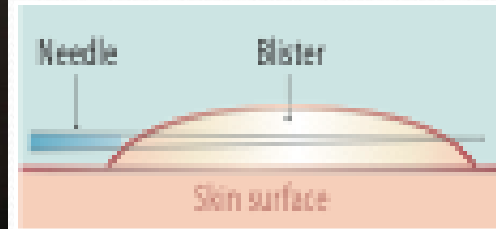


Figure 2. Recommended method of blister lancing. Permission from Birmingham Children's Hospital

Gute Hygiene

Gute Technik für das aufstechen der Blasen...

EB

Behandlung

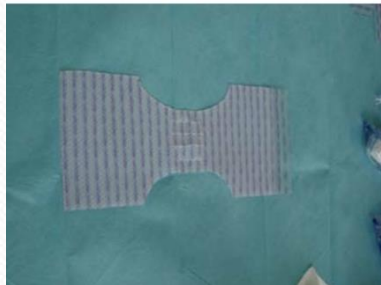


Gute, sehr individuelle, Verbandstechnik

EB

BEHANDLUNG

- **Management von Hautläsionen**
 - Prävention von Infektionen, weiteren Blasen, Kontrakturen und von Pseudosyndaktylien
 - Förderung der Wundheilung: Re-Epithelialisierung – nicht-klebende Verbände



Epidermolysis Bullosa

BEHANDLUNG



Epidermolysis Bullosa

BEHANDLUNG



Täglicher Zeitaufwand für
Hygiene und Wundverband
– 4-6 Stunden!

Rehabilitation und Ergotherapie



Occupational Therapy in Epidermolysis Bullosa

A Holistic Concept for Intervention from Infancy to Adult



Springer

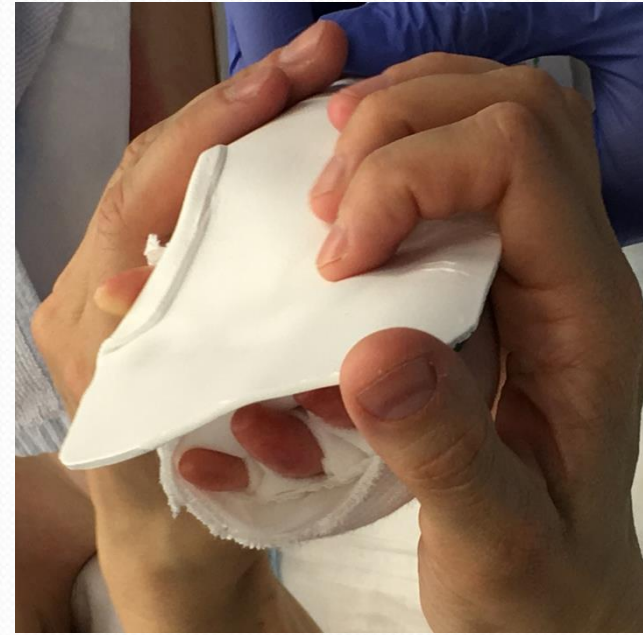
Ziele:

- Selbständigkeit im Alltag erhalten und fördern
- Prävention von Blasenbildung, von Kontrakturen und von Pseudosyndaktylie-Bildung
- Rehabilitationsmassnahmen für Hände und Füße
- Rehabilitation nach Hand-Chirurgie





An die Ergotherapie



Handschiene nach Handchirurgie



Handschiene für den Alltag



Kinderstuhl als Toilettenstuhl
umgebaut



PLASTISCHE CHIRURGIE

- × Handchirurgie
- × Chirurgische Exzision vom Spinaliom weit im Gesunden
- × Transplantation zur Wunddeckung
- × Korrigierende Operationen bei Mikrostomie ...



Rechten Knie mit Spinaliom
m (13.2016)



Nach dem 2. chirurgie
(6.2016)



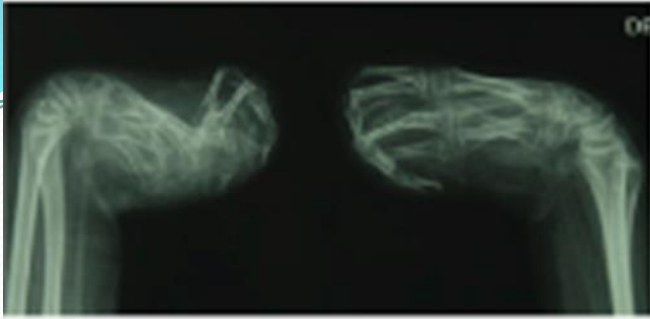
Abdeckung mit Apligraf
(10.2016)



Fast abgeheilt
(1.2017)

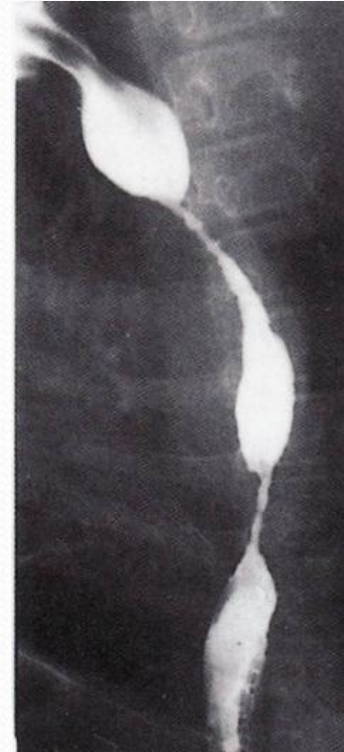


Abgeheilt
(3.2017)



Gastroenterologie (Speiseröhre-Magen-Darm)

- × Prävention und chirurgische Korrektur der Speiseröhre Strikturen;
- × Oesophageale Dilation (bougierung)
- × Einlage einer Gastrostomie (PEG-Sonde)



Ernährungsergänzung



- × Angepasste Einnahme von Kalorien und Proteinen
 - × Energiebedarf: 100 bis 150x von normalen Werten
 - × Proteinbedarf: 115 a 200% von normalen Werten
- Korrektur von Mangelernährung und von spezifischen Mangelsituationen (zB: Eisen, Zink, Biotin, Selen, Vitamin D ...)
- Therapie bei Osteoporosis
- Therapie bei Obstipation



Zahnbehandlung/ Mundpflege

Was sind die Hauptprobleme?

- ✕ Hygiene
- ✕ Meherere, wiederholende Trauma
- ✕ Karies



Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa - Best Clinical Practice Guidelines

Susanne M. Krämer^{1,2,3}, María Concepción Serrano⁴, Gisela Zillmann^{1,3}, Pablo Gálvez³, Ignacio Araya⁵, Nicolás Yanine⁶, Alonso Carrasco-Labra⁵, Patricio Oliva⁷, Romina Brignardello-Petersen⁵ & Julio Villanueva⁸

¹Department of Paediatric Dentistry, Facultad de Odontología, Universidad de Chile, Chile. ²Unit of Oral Medicine and Special Care Dentistry, UCL Eastman Dental Institute, London, UK. ³DEBRA Chile. ⁴Private practice, Valencia, Spain. ⁵Evidence based Dentistry Unit, Facultad de Odontología, Universidad de Chile, Chile and ⁶PhD candidate in Public Health and Biomedical Research Methods, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, Spain

International Journal of Paediatric Dentistry 2012; 22 (Suppl. 1): 1–35

Objective. To provide the users with information on the current best practices for managing the oral health care of people living with EB.

Methods. A systematic literature search, in which the main topic is dental care in patients with Epidermolysis Bullosa, was performed. Consulted sources, ranging from 1970 to 2010, included MEDLINE, EMBASE, CINAHL, The Cochrane Library, DARE, and the Cochrane controlled trials register (CENTRAL). In order to formulate the recommendations of the selected studies the SIGN system was used. The first draft was analysed and discussed by clinical experts, methodologists and patients representatives on a two days consensus

meeting. The resulting document went through an external review process by a panel of experts, other health care professionals, patient representatives and lay reviewers. The final document was piloted in three different centres in United Kingdom, Czech Republic and Argentina.

Results. The guideline is composed of 93 recommendations divided into 3 main areas: 1) Oral Care - access issues, early referral, preventative strategies, management of microstomia, prescriptions and review appointments-. 2) Dental treatment: general treatment modifications, radiographs, restorations, endodontics, oral rehabilitation, periodontal treatment, oral surgery and orthodontics-, and 3) Anaesthetic management of dental treatment.

Conclusions. A preventive protocol is today's dental management approach of choice.

INTRODUCTION

DEBRA International is a worldwide network of national groups working on behalf of those affected by the genetic skin blistering condition, epidermolysis bullosa (EB).

Epidermolysis bullosa is a rare disease with multiple oral manifestations, which requires a special approach from the dental point of view. Because of its low prevalence, many dentists have limited knowledge of the disease. The scientific literature regarding oral health care of people living with EB is relatively scarce. This makes it difficult for dentists with no experience in treating people with EB to know how

to approach them in a safe manner given all the special care these patients might need.

As part of their vision for working to ensure access to the best quality support and medical care for people living with EB, DEBRA International entrusted the development of Clinical Guidelines to health care professionals with significant experience in EB around the world.

It became necessary to gather experts from different centres around the world to discuss the different treatment alternatives and to work towards establishing the best clinical practice guidelines. These guidelines contain the appropriate precautions that people with EB might require to receive optimal oral health care.

The present guidelines on dental care for people living with EB have been developed by an international team of dentists, using a standard methodology based on a systematic review of the currently available scientific evidence.

Correspondence to:
Susanne Marie Krämer, Department of Paediatric Dentistry, Facultad de Odontología, Universidad de Chile, Sergio
* Svingstone 943, Independencia, Santiago, Chile. Email:
kramer@ua.uchile.cl

© 2012 The Authors
International Journal of Paediatric Dentistry © 2012 BSPD, IAPD and Blackwell Publishing Ltd

Spinaliome - Therapie

- × **Prävention**
 - × Genaue Überwachung ab der Pubertät
- × **Chirurgie:** lokale Exzision, sicher im Gesunden (Therapie der 1. Wahl)
- × Radiotherapie
- × Systemische Chemotherapie: Cisplatin/
Cisplatin + 5-FU; Cetuximab
- × Elektrochemotherapie
- × Immunotherapie – anti-PD₁ - ?



EB-Insel

- × Multidisziplinäres, integratives EB-Zentrum mit hoher Expertise, basiert auf einem einzigartigen patientenzentrierten Konzept
- × Kinder, Jugendliche und Erwachsene
 - × Kinderklinik
 - × Dermatologie Klinik
- × Schnittstelle Spital / Familie / Pflegebehandlungen zu Hause: die «EB-Expertin»



Patienten (43)

×EBS

- × Lokalisierte Formen: 15
- × Generalisierte-schwere Formen: 2
- × AR: 2

×EBJ: 5

×EBD

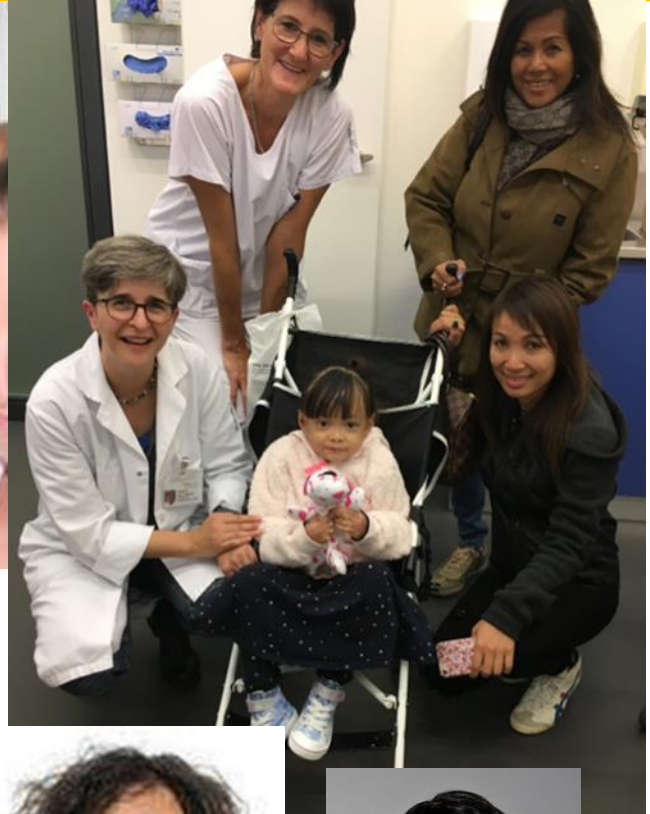
- × Dominant: 1
- × Rezessive: 13

× Undiagnostiziert: 4

Total Patienten: 79

- 8 verstorben
- 43 regelmässig Betreuung
- 28: «melden sich bei Bedarf»

Die Multidisziplinäre Epidermolysis Bullosa Team



EB-Insel Team

Dermatologie -Koordination

- Carolina Gouveia
- (S. Häfliger, C. Bürgler)

EB Expertin - Brückenbildung Spital – Daheim – Spitex

- Rosaria De Lorenzo

Spezialisierte Pflegefachpersonen

KINDER

- Ketsia Schwab
- Rosaria De Lorenzo
- Regula Brassel
- Franziska Zwahlen

ERWACHSENE

- Rosaria De Lorenzo

EB-Insel Team

Pädiatrie

- Dr. Florence Corminbeauf
- Dr. Andrea Dupenthaler

Handchirurgie

- Prof. Esther Vögelin
- Franziska Zwahlen-Müller (Wundexpertin)

Humangenetik

- Dr. Claudine Rieubland
- Dr. Deborah Bartholdi

Ernährungsberaterin

- Theres Zürcher

Zahnbehandlung/Oralmedizin

- PD Dr. med dent. Klaus Neuhaus
- Zahnarztassistentin: Monika Zahn
- Dentalhygienikerin: Heidi Bechler

Gastroenterologie (Speiseröhre-Magen-Darm)

- Dr. Susanne Schibli
- Dr. Christiane Sokolik
- Dr. Johannes Spalinger
- Prof. Radu Tutuian (Erwachsene)

Sozialdienst

- Gisela Steinmann

Psychologie

- Sara Roloff

EB-Insel Team

Palliative Care

- Monica Fliedner
- Dr. Steffen Eychmüller

Kinderchirurgie

- Prof. Steffen Berger
- Dr. Andreas Barthenstein

Ergotherapie

- Petra Folly
- Stefanie Hüsser
- Miriam von Gunten

Physiotherapie

- Markus Wettstein



Foto: Tunneliert venöser Zentralkatheter

Kinderanästhesie

- Dr. Franziska Stucki
- Dr. Stefan Seiler
- **Schmerztherapie:** Dr. Ilca Wilhelm

Schlucktraining

- Alexander Zimmermann

Phoniatrie

- Prof. Eberhard Seifert

Sekretariat – Koordinatorin

- Michelle Schneider

gemeinsam SCHMETTERLINGE fliegen

Kassen wir

Inselspital Dermatologie, Freiburgstrasse 34, 3010 Bern, Eingang 14A, Raum A30 (Parterre)

02.12.2017

14.00-15.00 Uhr Kreativer Teil (für alle Kinder)

15.00-16.00 Uhr gemeinsames Zyleri

Liebe Alle

Gerne laden wir euch zu einem kreativen Nachmittag im Inselspital ein. Wir haben die Möglichkeit mit dem Künstler Rainer Schoch Schmetterlinge aus Holz zu bemalen und ein leckeres Zyleri zu geniessen.





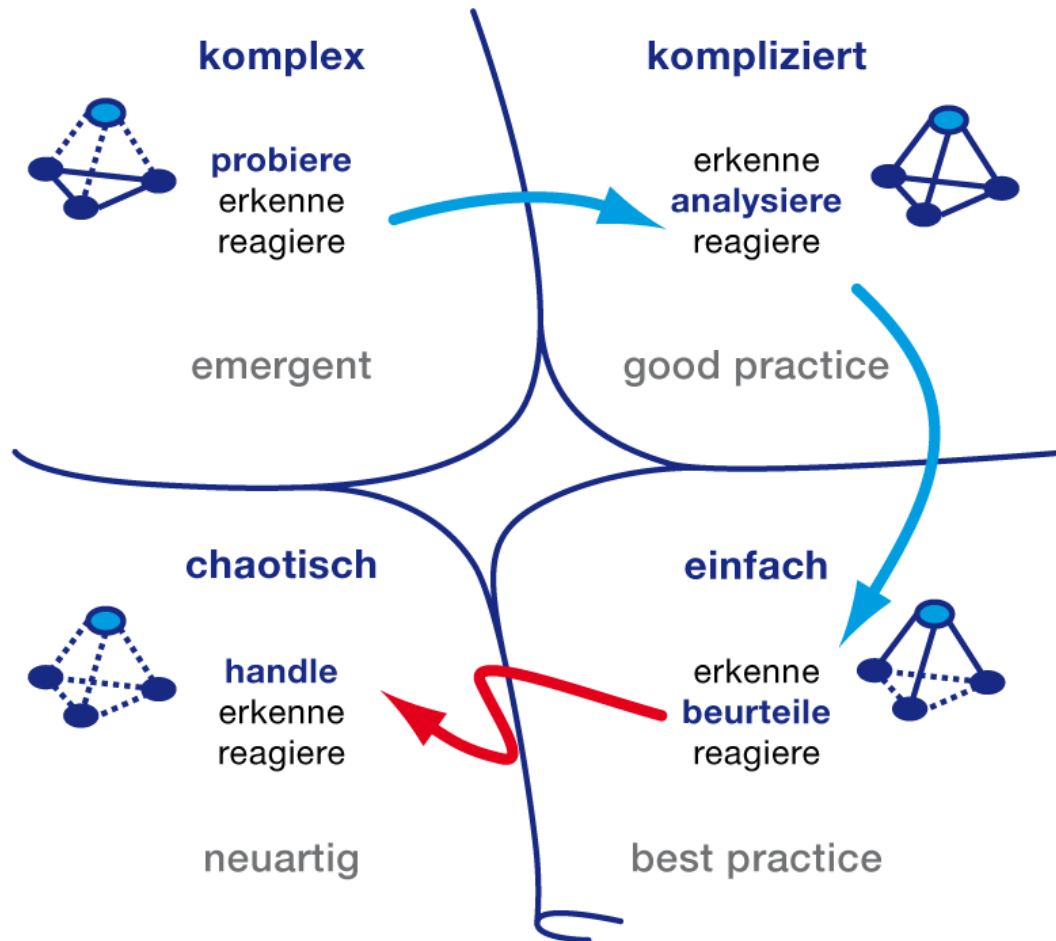


Epidermolysis bullosa Multidisziplinäre Sprechstunde am Universitätsspital Bern Teil 2

8. Internationaler Tag der seltenen Krankheiten in der Schweiz
Samstag, 3. März 2018

Rosaria De Lorenzo
Pflegeexpertin für Epidermolysis bullosa
Inselspital Bern, Dermatologie

EB ist eine komplexe palliative Situation



Komplexe Probleme erfordern komplexe Lösungen

(Katharine Heimerl 2008)

Herausforderung annehmen



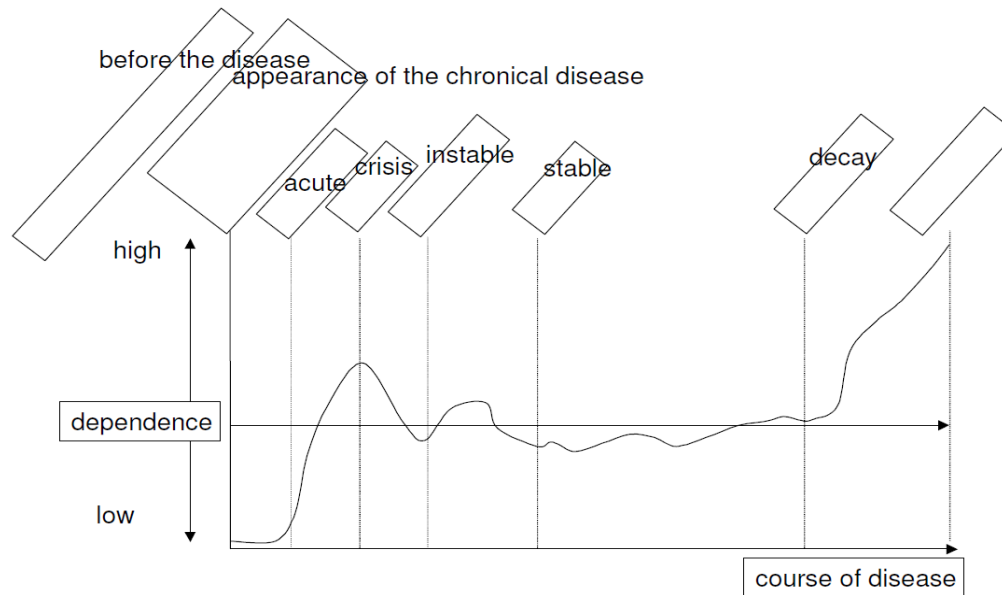
Hausbesuch

Eine Definition könnte lauten:

Der Hausbesuch ist ein mit den Betroffenen, ihren pflegenden Angehörigen sowie der professionellen Pflegeperson vereinbarter Besuch, um durch Beobachten, Besprechen, Überprüfen und evtl. korrigieren die Gesamtpflegesituation und ihre Randbedingungen positiv zu beeinflussen.

in Anlehnung, Martina Hasseler, Martha Meyer 2006; Prävention und Gesundheitsförderung – Neue Aufgaben für die Pflege

Pflegerische Interventionen Modell Trajekt



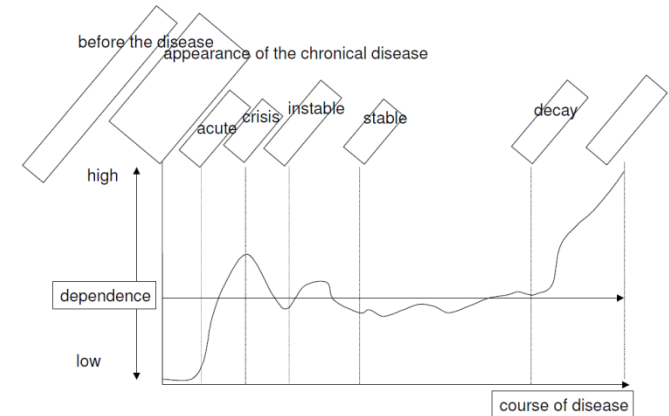
Pflege- und Krankheitsverlaufskurve. Quelle: eigene Erstellung in Anlehnung an die Darstellung von Holswitz A. und Loch M.(2005)

Pflegerische Interventionen

Modell Trajekt

Phaseneinteilung

- Assessment des Patienten in seiner Familie
- Einschätzung von Bedingungen, welche die Behandlung beeinflussen
- Definition des Interventionsschwerpunktes
- Pflegeintervention
- Evaluation der Effektivität von Pflegeinterventionen



Pflegerische Interventionen

Angehörigenarbeit

Bedeutung für die Pflege:

- Pflegende Angehörige wertzuschätzen
- Sie als Partner im Pflegegeschehen zu begreifen
- Ihre eigenen Wünsche und Bedürfnisse zu erfassen und sie mit in den Pflegeprozess zu integrieren
- Sie als Experten ihrer Lebenssituation zu akzeptieren und respektieren

Preusser-Bleuer (2010)

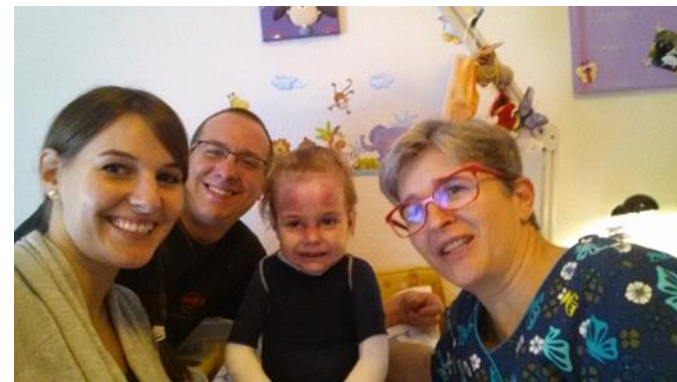
Pflegerische Interventionen

Angehörigenarbeit

Unterstützung der Pflegenden:

- Entlastung und Erholung
- Information, Beratung und Training pflegerische Fertigkeiten
- Möglichkeit der Aussprache

Christa Büker (2009)



Danke für die
Aufmerksamkeit