



NA News Ausgabe 33 - 17. Dezember 2019 Neuroakanthozytose Information und Forschung

Die Referenten für das 10. NA-Symposium stehen fest

Wir freuen uns immer mehr auf das zehnte Neuroakanthozytose-Symposium vom 25. bis 27. März 2020 in Barcelona. Erneut werden Wissenschaftler und Patienten zusammenkommen, um neue Erkenntnisse seit dem letzten Treffen 2018 in Dresden auszutauschen. Wir hoffen sowohl auf bisherige als auch auf neue Teilnehmer.

Adrian Danek und Ruth Walker möchten einen Überblick präsentieren sowie medizinische Fragen beantworten; Gabriel Miltenberger (PT), C. Paisan-Ruiz (USA) und B. Vande Warrenburg (NL) sprechen über VPS13-Gene bei Bewegungsstörungen; E. Conibear (CA), P. DeCamilli (USA), R. Jahn (DE), Ody Sibon (NL), Ricardo Escalante (ES) und Robert Fuller (USA) sprechen über VSP13-Proteine in Zellvorgängen; Giel Bosman (NL), Lucia De Franceschi (IT), F. Lang (DE), Manuel Jose Rodriguez (ES), L Duplomb (FR) und Teresa Zoladek (PL) betrachten die VSP13-Proteine im Hinblick auf Gesundheit und Krankheit.

Patienten und Betreuer bekommen Informationen vom Symposium-Organisator Jordi Alberch, von JL Lopez-Sendon (ES), Andreas Hermann (DE) und Anderen. Für Betroffene und Betreuer gibt es darüber hinaus gesonderte Sitzungen mit für sie relevanten Themen. Mehr Information finden Sie hier: <http://www.neuroacanthocytosis2020.com/> sowie <https://www.facebook.com/Neuroacanthocytosis/>

Weitere Nachrichten teils gekürzt bzw. zusammengefasst aus der engl. Ausgabe von NA News 33

Frohe Weihnachten und vielen Dank von der NA Advocacy

Die Advocacy dankt herzlich für alle erhalten Spenden der vergangenen Jahre. Diese Zuwendungen helfen uns, die Krankheit Neuroakanthozytose bekannter zu machen, die Forschung voran zu bringen und die Nachhaltigkeit der gemeinnützigen Organisation sicherstellen.

2019 war für die Advocacy ein besonderes Jahr. Dank Ihrer Unterstützung und der Spende von Carl und Betty Pforzheimer können wir die erste Gewinnerin des Glenn Irvine Prize bekanntgeben. Ferner gab es Unterstützung für die Forschung an VPS13A-Genmutationen, den Chorein-Westernblot-Test und auch die NA-Datenbank.

Die Forschung zu Neuroakanthozytose sehen wir als unabdingbar zur Verbesserung der Situation von NA-Patienten; deshalb wollen wir weiterhin Geld dafür bereitstellen können. Trotz der Großzügigkeit unserer bisherigen Unterstützer bleibt dies allerdings eine Herausforderung. Bitte überlegen Sie, ob Sie helfen können; hierfür seien ein paar Beispiele genannt, wie dies geschehen kann:

- Eine Spende zum Fest oder an einem beliebigen Tag im Jahr 2020! Sie können über den "**Donate Now**" Link auf der Advocacy Homepage spenden.
- Kaffee und Kuchen im Bekanntenkreis mit einer Gelegenheit zu spenden, anlässlich Rare Disease Day 2020 (29 Februar). annette@naadvocacy.org berät hierzu gerne.
- Eine NA-Spendenveranstaltung z.B. an der Schule oder in der Kirche. Wir beraten Sie gerne.
- Ein "Challenge Event" (z.B. Lauf, Radtour, ...) zugunsten der Advocacy.

Nochmals sagen wir aufrichtigen Dank im Namen aller Betroffenen. Die besten Wünsche für die Feiertage!

Dr. Jae-Sook Park bekommt den ersten Glenn Irvine Prize

Der Beirat der Advocacy for Neuroacanthocytosis Patients freut sich, die erste Preisträgerin des Glenn Irvine Prize bekanntzugeben: Dr. Jae-Sook Park, die am Labor Dr. Aaron Neiman in Stony Brook, Long Island, NY, USA arbeitet.

Nach Erhalt ihres Ph.D. an der University of Calgary schloss sich Dr. Park dem Labor von Dr. Neiman an und ist jetzt Senior Research Scientist. Alle Veröffentlichungen diesen Labors über VPS13 stammen von Dr. Park. Sie erhielt auch eine Unterstützung von der Advocacy.

Dr. Neiman nominierte sie für den Preis und beschrieb ausführlich ihren bisherigen und anhaltenden Einsatz für ein besseres Verständnis von VPS13-Proteinen und ihrer Funktion, die sie in Zukunft weiter studieren möchte.

Dr. Park wird im März am Symposium in Barcelona ihren Preis erhalten und wird dann auch über ihre Arbeit berichten.

Die Vorbereitungen für den Tag der seltenen Erkrankungen (Rare Disease Day) 2020 laufen

EURORDIS stellt ihre Kampagne dieses Jahr unter dem Motto 'Reframe Rare' vor – um das Verständnis von 'Seltenheit' neu zu überdenken. Informationen befinden sich hier: <https://www.rarediseaseday.org/page/news/reframe-rare-for-rare-disease-day-2020> (die Sprache ist oben rechts an der Seite wählbar).

Wer anlässlich dieses Tages etwas zugunsten der NA-Forschung veranstalten möchte, den bitten wir, Ginger darüber zu informieren. Es muss nicht zwingend am 29. Februar 2020, sollte jedoch im Namen des Rare Disease Day stattfinden.

Die Homepage <https://www.rarediseaseday.org/> enthält weitere Informationen über Aktivitäten in vielen Ländern. Herzlichen Dank für Ihre Teilnahme am Rare Disease Day und Ihre Solidarität mit Betroffenen von seltenen Krankheiten.

Neuroakanthozytose Advocacy nun auch in den USA

Wir freuen uns über die Gründung von Neuroacanthocytosis Advocacy USA, Inc., einer neuen gemeinnützigen Organisation zur Unterstützung von NA-Patienten - und deren Angehörigen sowie Betreuern.

Die Organisation erstrebt auch ein höheres Bewusstsein für diese sehr seltenen Krankheiten und wird die Forschung fördern. Dies ist die erste NA-Patienten-Organisation in den USA und befindet sich in Florida. Sie wird Stipendien vor Ort in den USA suchen.

Die Gründungsmitglieder der Organisation sind ein Patient, Familienangehörige von Betroffenen sowie eine Forscherin, die auch als Fachärztin tätig ist.

Diese sind Susan Wagner aus South Carolina, Bob Metzger aus Minnesota, Dr. Ruth Walker aus New York und Joy Willard-Williford aus Florida.

Darüber hinaus gehört Ginger Irvine dem Vorstand an, womit die Verbindung zur NA-Advocacy in London gesichert wird. Beide Organisationen wollen eng zusammen arbeiten.

Die Organisation muss sich noch entwickeln. Dies beinhaltet eine Beantragung des 501 (c) (3) - Statuses beim Internal Revenue Service, damit Spenden an die Organisation steuerfrei werden können.

Hirngewebespende nach dem Tod: Dr. Ruth Walker erläutert diese Möglichkeit, einen unbezahlbaren Beitrag zur NA-Forschung zu leisten

Das Wissen um Hirnkrankheiten wurde durch Untersuchungen am Gehirn der Betroffenen erheblich voran gebracht. Bildgebende Verfahren, u.a. die Kernspintomographie, können beim lebenden

Patienten Auskunft geben. Nach dem Tod können Untersuchungen des Hirngewebes unter dem Mikroskop zu weiteren, sehr wichtigen Kenntnissen führen. Wir können insbesondere untersuchen, wie veränderte Proteine - wie Chorein bei Chorea-Akanthozytose (ChAc) und XK bei McLeod-Syndrom - die Hirnzellen beeinflussen, welche Teile vom Gehirn und welche Zellen am meisten betroffen werden und welche biochemischen Veränderungen stattfinden. Hirnkrankheiten wie die Parkinson- und Alzheimer-Krankheiten versteht man dank solcher Untersuchungen nun deutlich besser und für NA sind sie genauso wichtig. SIE könnten deshalb durch eine Spende nach dem Tod NA-Kranken helfen.

Eine solche Entscheidung ist sehr persönlich zu treffen und ist kein einfaches Thema, weder für sich selbst noch für die nächsten Angehörigen. Manche Menschen tröstet jedoch das Wissen, dass ihre Entscheidung zugunsten einer Hirnspende den Kampf gegen NA deutlich voran bringt.

Glenn Irvine, Mitbegründer der Advocacy for Neuroacanthocytosis Patients, hat 2015 sein Gehirn gespendet. In ihm war eine Kopie des defekten Gens für Chorein, welche ihn zu Lebzeiten nicht neurologisch beeinträchtigte. Die Untersuchungen werden zeigen, ob die Mutation sein Gehirn irgendwie verändert hat.

Praktischer Ablauf

Falls Sie sich dazu entscheiden, sollten alle Sie betreuenden Personen davon unterrichtet werden, insbesondere Ihre nächsten Angehörigen sowie Ihr Arzt. Wenn Ihr Arzt auch den Verlauf Ihrer Krankheit und Ihren körperlichen Zustand in Abständen festhält, ergänzen solche Berichte die Erkenntnisse, die am Gehirn nach dem Tod feststellbar sind.

Am Standort Mount Sinai in New York untersuchen Neuropathologen, angeführt durch Dr. John Crary, das Hirngewebe von NA-Betroffenen und von Genträgern. Unabhängig von Ihrem Wohnort werden wir mit Ihren Ärzten vor Ort kooperieren, falls Sie Ihr Gehirn spenden möchten. Es ist zwingend ratsam, das Vorhaben im Voraus zu planen, da das Gewebe Minuten nach dem Tod anfängt, sich zu verändern. Sie können Ihre Wünsche deutlich schriftlich festhalten, sowie das Einverständnis des nächsten Angehörigen, und diese der Hirnbank zuschicken (E-Mailadresse unten), damit einige notwendige Formalitäten bereits erfüllt sind. Die Advocacy for NA Patients hilft bei Bedarf bei den Transportkosten.

Häufig gestellte Fragen

Wer kommt als Spender in Frage?

Jede Person, denn die Wissenschaft benötigt auch Kontrollgruppen. Wir stehen Ihnen bei Fragen gerne zur Verfügung.

Welche Kosten entstehen?

Ihnen entstehen für die Teilnahme keine Kosten. Die Beisetzung muss gesondert organisiert werden und der Bestatter wird den Leichnam abholen müssen.

Hat es Auswirkungen auf meine medizinische Betreuung?

Nein. Als künftige/r Spender werden Sie genauso weiter therapiert wie bisher und wissen, dass Sie nach Ihrem Tod zum Fortschritt im Kampf gegen NA beitragen.

Entstehen Entstellungen am Körper?

Nein. Die Trauerfeier und Beisetzung verlaufen für einen Spender genauso ab wie für alle anderen Verstorbenen. Es entsteht keine zeitliche Verzögerung und sie kann mit offenem oder geschlossenem Sarg, als Einäscherung oder Erdbestattung stattfinden.

Kann ich die Spende einschränken?

Ja. NA hat zwar Einfluss auf Muskeln, periphere Nerven und andere Gewebesorten, aber das Gehirn ist für uns am aufschlussreichsten und man kann seine Spende auf das Gehirn beschränken. Ihre Entscheidung ist freiwillig und kann jederzeit widerrufen werden. Wir besprechen Ihre Wünsche mit Ihnen und Ihrer Familie und halten sie schriftlich fest, damit alles wie vereinbart durchgeführt wird.

Ist eine Spende mit meinem Glauben vereinbar?

Die meisten großen Religionen bewerten Organspenden zugunsten der Mitmenschen als wohlütiges

Engagement. Sie können sich von jemandem aus Ihrer religiösen Gemeinde beraten lassen.

Erhält meine Familie Auskunft?

Ja. Die Angehörigen erhalten einen schriftlichen Bericht. Dieser beinhaltet detaillierte Angaben zu den bei der Autopsie vorgefundenen Krankheiten sowie zur Todesursache.

Wie gehe ich vor?

Falls Sie sich zu einer Spende entscheiden, teilen Sie Ihre Wünsche bitte Ihren Angehörigen mit. Setzen Sie sich zeitnah mit Ruth Walker und dem Neuropathology Brain Bank Team (Mount Sinai in New York) für weitere Informationen und um etwaige Pläne durchzuführen in Verbindung: brainbank@mountsinai.org. Wichtige Formulare hierzu tragen die Bezeichnungen "anatomical gift" und "autopsy permission" ("**anatomical gift**" und "**autopsy permission**").

NA Treuhänder-Beirat begrüßt neue Mitglieder

Wir freuen uns sehr, Dr Peter Mills und Millie Leigh-Wood begrüßen zu dürfen.

Peter stammt aus Schottland, ist Kardiologe und Autor von 95 wissenschaftlichen Artikeln. Seit 2014 ist er nach mehrjähriger Erfahrung im Ruhestand. Durch seine beruflichen Begegnungen mit Patienten und deren Behinderungen hat er Verständnis für die von ihnen erlebten, enormen Herausforderungen gewonnen und dies hat zu einer Empathie mit den Patienten geführt.

Millie Leigh-Wood wuchs in London und Norfolk auf, ist unter anderem ausgebildete Krankenschwester und hatte diverse Arbeitsstellen und Beratertätigkeiten, immer mit Blick auf das Wohl der Patienten.

Beiden ist eine optimale Patientenfürsorge extrem wichtig.
Wir sind Ihnen sehr dankbar und heißen sie herzlich willkommen.

FORSCHUNG - Adrian Danek und Gabriel Miltenberger-Miltenyi

Das Team um Adrian Danek und Gabriel Miltenberger-Miltenyi in München hat zahlreiche neue Erkenntnisse für eine bessere Betreuung von ChAc-Patienten gewonnen. Demnächst kann der Chorein Blot Test wieder angeboten werden, unabhängig vom Wohnsitz der Patienten. Außerdem werden in Zusammenarbeit mit Antonio Velayos-Baeza VPS13A-Genmutationen in einer Datenbank festgehalten, die sowohl in der Leiden Open Variation als auch der NIH-unterstützten ClinVar/ClinGen mutation Datenbanken abrufbar sein werden. Eine großzügige Spende im ehrenvollen Gedenken an Glenn Irvine durch Betty und Carl Pforzheimer hat Ihre Arbeit unterstützt. Ein ChAc-Zebrafisch-Modell, eine Studie zu Mikroglia-Aktivierung bei MLS und ChAc sowie die Untersuchung von roten Blutzellen einiger ChAc-Proben sind weitere Projekte, mit denen sich diese Forscher beschäftigen, oft als Kooperationspartner mit anderen Wissenschaftlern.

Einige ihrer Arbeitsergebnisse werden vom 25.-27. März 2020 beim 10. NA-Symposium in Barcelona vorgestellt.

Neuroakanthozytose-Webinar jetzt abrufbar

Am 3. Dezember wurde als Bestandteil des Bildungsprogramms des Europäischen Referenznetzwerks für seltene neurologische Erkrankungen (ERN-RND) ein Webinar über die Neuroakanthozytose-Syndrome durchgeführt. Adrian Danek von der Ludwig-Maximilians-Universität in München gab den Teilnehmern einen Überblick, vorwiegend zu Chorea-Akanthozytose und dem McLeod-Syndrom. Seine Präsentation befindet sich hier: <https://www.youtube.com/watch?v=zbAIPsFhjms>
Folien: http://www.ern-rnd.eu/wp-content/uploads/2019/12/Webinar__Neuroacanthocytosis-syndromes__Adrian-Danek.pdf

Die Tiefe Hirnstimulation (DBS): Ruth Walker erklärt Vor- und Nachteile

Diese Ausgabe von NA News enthält einen Bericht von Patient Drew Smith über seine erfreulichen Erlebnisse nach einem solchen Eingriff. **Videoaufnahmen** seiner sportlichen Fähigkeiten sind beeindruckend! Richard et al schreiben diesbezüglich in einer akademischen Studie: *Efficacy of Deep Brain Stimulation in a Patient with Genetically Confirmed Chorea-Acanthocytosis*, in der Fachzeitschrift *Case Reports in Neurology* 2019 May-Aug; 11(2): 199–204. Der Bericht befindet sich hier: <https://www.karger.com/Article/FullText/500951>

Andere NA-Patienten sollten allerdings berücksichtigen, dass nicht jede/r Patient/in von einem solchen Eingriff ähnlich profitieren würde, denn viele Faktoren können dabei eine Rolle spielen.

DBS wird in einem aufwendigen Verfahren in mehreren Eingriffen vorgenommen. Elektroden werden durch Bohrlöcher im Schädel ins Gehirn eingesetzt, wo sie auch bleiben. Eine Batterie wird unter die Haut, zumeist im oberen Brustkorbbereich, eingesetzt und mit den Elektroden verkabelt und das System wird dann individuell eingestellt. Da sich alle Fremtteile unter der Haut befinden, ist der Patient anschließend nicht beim Duschen, Schwimmen usw. beeinträchtigt.

DBS wurde zwar bereits bei verschiedenen neurologisch bedingten Bewegungsstörungen, und seit den 1990er Jahren gegen die Parkinson-Krankheit vorgenommen, aber das Verfahren bleibt etwas experimentell und die Krankheiten und deren Symptome unterscheiden sich sehr.

DBS kann lediglich einige Symptome von NA bekämpfen, jedoch vermutlich nicht die Abläufe im Gehirn. Reduziert die Therapie wie gehofft unerwünschte Bewegungen, kommt man ggfs. mit weniger Medikation aus.

Die DBS ist - für einen Eingriff am Gehirn - verhältnismäßig risikoarm. Dennoch ist es wichtig, die Grenzen und auch die Gefahren des Verfahrens zu verstehen. Bei bereits bestehenden kognitiven Problemen, Gedächtnis- oder Orientierungsschwierigkeiten wäre das Verfahren nicht empfehlenswert. Neuropsychologische Tests sollten vorab durchgeführt werden.

Die Symptome von NA können sich mit der Zeit von alleine verändern – manchmal werden die unkontrollierbaren Bewegungen weniger. Die Wirkung von DBS sollte demnach immer wieder neu eingeschätzt werden; wir wissen noch nicht, wie lange die Therapie für NA-Patienten hilfreich ist.

Herzlichen Dank an Drew, der uns hoffentlich weiterhin über seine Situation auf dem Laufenden hält. Falls für Sie die DBS in Betracht kommt, lassen Sie sich von einer neurologischen Fachkraft mit entsprechender langjähriger Erfahrung beraten und ggfs. behandeln und erwarten Sie nicht, dass der Eingriff die Krankheit insgesamt heilt.

Neue Website für Patienten Spezialsprechstunde für NA und NBIA in Rostock

Bitte informieren Sie sich hier:

<https://albrecht-kossel-institut.med.uni-rostock.de/patienten/erkrankungen-1-2-1>

SPENDEN - Gill und Gordon Parry

Gill und Gordon Parry aus Wales haben erneut Spenden für die Advocacy gesammelt. Gill schreibt über den erfolgreichen Verkauf von Kunsthandwerk, £1.119 ist die erzielte Summe. Erneut danken wir Gill und Gordon von Herzen!

Konzert und Benefiz-Verlosung zugunsten der NA-Forschung

Am 13. Juli 2019 veranstaltete Tracy Ghoris aus Ohio ein Benefizkonzert mit einer Verlosung am Mount de Chantal Conservatory of Music, Wheeling University, West Virginia. Es kamen bei dem fröhlichen Event \$1.043,00 für die NA-Forschung zusammen.

Der talentierte Pianist und Sänger Bill Forrest aus Colorado hat Musik diverser Stilrichtungen zur großen Freude der Zuhörer dargeboten und für das leibliche Wohl wurde auch gesorgt.

Dank zahlreicher Sachspenden (besonderen Dank geht hier an Susie Rataiczak, Winnie Hurd und Tracys Vater sowie die beteiligten Geschäfte bzw. Gaststätten) war die Verlosung ein voller Erfolg.

Tracys Mutter kümmerte sich um die finanzielle Abwicklung und Jane Keyser half bei der Veranstaltung und deren Vorbereitung. Dank auch an alle anderen Helfer und Unterstützer.

PATIENTEN - Drew Smith ; Nidia Santiago

Drew Smith, USA

Drew Smith hat uns über seine Erfahrung mit der tiefen Hirnstimulation berichtet. Dieser Eingriff hat ihm deutlich geholfen. Er genießt viel Sport und kann jetzt wieder ruhig sitzen, ohne ungewollte Bewegungen. Eine Rückkehr ins Berufsleben (als Lehrer) ist allerdings nicht möglich. Obwohl er essen und trinken kann, hilft zusätzliche Ernährung mittels einer Ernährungssonde, um den Gewichtsverlust zu vermindern und bei Kräften zu bleiben.

Siehe auch den Kommentar von Ruth Walker zum Thema DBS in diesen NA News.

Nidia Santiago, Puerto Rico

Nidia, ihr Mann und ihre drei Töchter (14, 20 und 21 Jahre alt) bemühen sich um ein erfülltes Familienleben trotz der Krankheit und Einschränkungen, getragen von ihrem gemeinsamen Glauben.

Die Herausforderungen sind groß, unter anderem bei der Nahrungsaufnahme, aber Nidia hat jetzt eine PEG-Sonde.

Die Familie dankt der NA Advocacy für alle Mühen für Betroffene und den hilfreichen Austausch mit anderen Patientenfamilien. Solche Kommunikationen helfen, die Krankheit besser auszuhalten und voneinander zu lernen und zu profitieren.

In Memoriam: Heidi Nicole DiMarzio

Wir sind traurig über den Tod der NA-Patientin Heidi Nicole DiMarzio.

Heidi wurde am 14. November 1978 geboren; ihre Eltern sind Vince und Candi DiMarzio. Sie studierte an der Shenandoah University, James Madison University, und am Northern Virginia Community College; dort machte sie ein Praktikum am United States Capitol beim West Virginia Congressman Alan Mollohan. An der JMU war sie in der katholischen Kirche und bei den JMU College Democrats aktiv. Ihr Bachelor of Science in Politikwissenschaft wurde ihr 2002 verliehen.

2004 lernte sie ihren späteren Mann Kevin kennen und es folgte am 28. Oktober 2006 die Trauung. Nach einem morgendlichen Herbstnebel erschien ein wunderschöner Regenbogen just in dem Moment, als sie sich das Ja-Wort gaben.

Heidi liebte die Musik und das Kochen und sie und Kevin unternahmen sehr gerne Reisen. Jedes Wochenende hatte ein Highlight, sei es ein Museum in Washington, DC oder ein paar Stunden entfernt ein Besichtigungsausflug in Virginia. Vor der Heirat waren sie in Europa, die Flitterwochen verbrachten sie auf Hawaii und Weihnachten 2014 waren sie in London. Im darauffolgenden Jahr reisten sie nach Australien, wo sie Sylvester gefeiert haben. Bald nach der endgültigen Diagnose ihrer Krankheit waren sie für zwei Wochen in Griechenland. Ihre letzte große Reise war nach Südafrika. Die fröhlichen Bilder werden immer tröstend wirken und wir sind froh, dass sie soviel von der Welt sehen durfte.

Heidi war die geliebte Tante ihrer Neffen Jayden und Alexander, verwöhnte sie und spielte in ihrem Leben eine wichtige Rolle. Nur Tage vor ihrem Tod besuchte sie Jaydens hochkarätig besetztes Fußballturnier. Sie war sehr stolz auf ihn und Jayden war hochofren, Tante Heidi und Onkel Kevin dabei zu haben. Tante Heidi werden sie in den Erinnerungen und Fotos immer bei sich tragen.

Zum Schluss wurde das Leben für Heidi schwierig aber sie ertrug es selbstbestimmt und mit Würde. Selten ließ sie sich im Rollstuhl sitzend fotografieren, sondern stützte sich beispielsweise gegen feststehende Objekte. Es war ihr überhaupt nicht peinlich, im Rollstuhl zu sitzen, und außerdem war ihr die Meinung von Fremden unwichtig. Allerdings, wie auch in diesem Lebensbericht, wollte sie nicht, dass ihre Person auf körperliche Einschränkungen reduziert wird. Sie entschied sich gegen eine Nahrungssonde (wie sie viele NA-Patienten gebrauchen). Sie wusste um das Risiko zu sterben, zog es aber vor, ungehindert das von ihr gewünschte Leben zu führen.

Ihre Trauerfeier hat sie geplant, einschließlich der Rede und ihres Lieblingslieds. Viel zu früh ist sie von uns gegangen. Allerdings hat sie uns während ihrer 40 Jahre auf dieser Erde Mut, Kraft, Humor und den Wunsch, sie selbst - also einfach Heidi - zu sein, vorgelebt.