HAUTKREBS BEI SCHWERER EPIDERMOLYSIS BULLOSA SIMPLEX

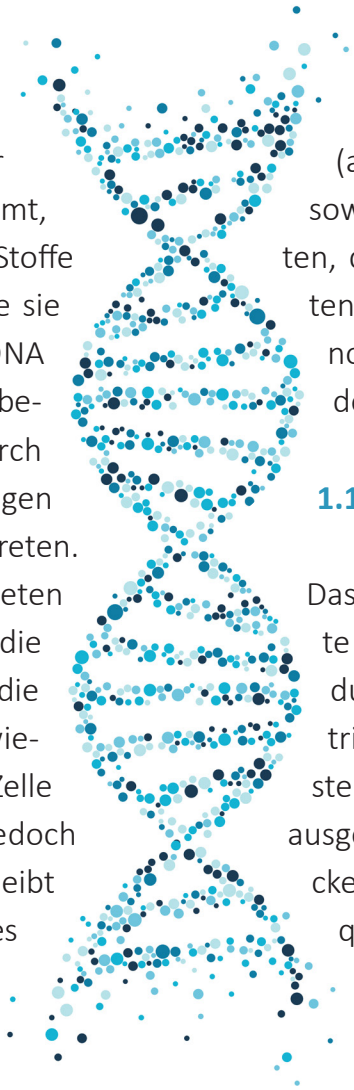
Inhaltsverzeichnis:

1. Hautkrebsarten
   - 1.1. Basalzellkarzinom
   - 1.2. Melanom
   - 1.3. Plattenepithelkarzinom
2. Hautkrebs bei schwerer Epidermolysis bullosa simplex
3. Früherkennung
   - 3.1. Hautbiopsie
4. Behandlung
   - 4.1. Operative Entfernung
5. Forschung

Diese Informationen ersetzen nicht eine Behandlung durch Ärztinnen/Ärzte und anderes medizinisches Personal!

1. Hautkrebsarten

Jede Hautzelle enthält die DNA eines Menschen. Diese DNA ist der Bauplan der Hautzelle und bestimmt, wie sich die Zelle verhält, welche Stoffe sie produziert, wie sie sich teilt, wie sie wächst und wann sie abstirbt. Die DNA in den Hautzellen kann jedoch auch beschädigt werden, zum Beispiel durch UV-Strahlung oder durch Verletzungen der Haut, wie sie bei EB häufig auftreten. Wenn die DNA beschädigt wird, treten Reparaturmechanismen in Kraft, die den Schaden wieder beheben. Ist die Reparatur erfolgreich, ist die DNA wieder intakt, und die Funktion der Zelle bleibt unverändert. Kann die DNA jedoch nicht erfolgreich repariert werden, bleibt die Zelle dauerhaft verändert, und es kann sich eine Krebszelle entwickeln. Krebszellen zeichnen sich unter anderem dadurch aus, dass sie sich unkontrolliert vermehren und nicht absterben. So entstehen aus einzelnen veränderten Zellen immer mehr Krebszellen, und es bildet sich ein Tumor.



(c) art-skvortsova on iStock

Es gibt verschiedene Arten von Hautkrebs, die sich in mehreren Aspekten unterscheiden: in ihren Ursachen, ihrem Aussehen, ihrem Verhalten, der Art der Zellen, aus denen sie entstehen und ihrer Wahrscheinlichkeit, Metastasen zu bilden. Wenn Krebs Metastasen bildet, lösen sich Krebszellen von ihrem Ursprungsort und verbreiten sich über den Blut- oder Lymphkreislauf an andere Stellen des Körpers. Dadurch können Tumore auch an anderen Körperstellen entstehen. Die weltweit am häufigsten auftretenden Hautkrebsarten sind das Melanom (auch schwarzer Hautkrebs genannt) sowie die beiden weißen Hautkrebsarten, das Basalzellkarzinom und das Plattenepithelkarzinom. Daneben gibt es noch andere Hautkrebsarten, die jedoch deutlich seltener auftreten.

1.1. Basalzellkarzinom

Das Basalzellkarzinom ist die häufigste Form von Hautkrebs. Es wird meist durch UV-Strahlung verursacht und tritt daher am häufigsten an Körperstellen auf, die der Sonne am stärksten ausgesetzt sind, wie im Gesicht, am Nacken oder auf der Kopfhaut. Ein konsequenter Sonnenschutz ist die wichtigste Maßnahme, um das Risiko für die Entstehung eines Basalzellkarzinoms zu verringern. Ein Basalzellkarzinom zeigt sich häufig als kleine, glänzende Beule auf der Haut oder auch als kleine Wunde oder Kruste,

Das Wichtigste in Kürze

Das Hautkrebsrisiko ist leicht erhöht
Frühzeitige Erkennung und operative Entfernung sind die effektivsten Maßnahmen

die nicht heilt. Es wächst langsam und metastasiert üblicherweise nicht. Nachdem ein Basalzellkarzinom entfernt wurde, ist in der Regel keine weitere Behandlung erforderlich, und der Hautkrebs gilt als geheilt.

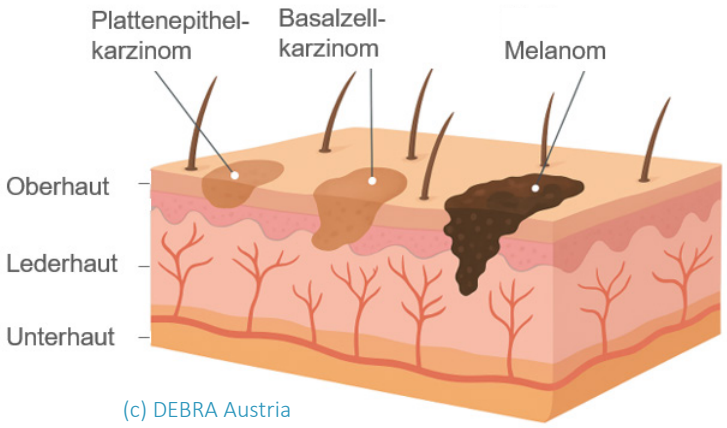
1.2. Melanom

Das Melanom ist eine aggressive Form von Hautkrebs, die in den pigmentbildenden Zellen entsteht. Melanome zeigen sich daher oft als dunkle Flecken und entstehen häufig aus bereits bestehenden Muttermalen. Aus diesem Grund sollten Muttermale regelmäßig dermatologisch kontrolliert werden. Besondere Warnzeichen sind, wenn Muttermale asymmetrisch sind, aussehen, als würden sie auslaufen, an den Rändern unscharf begrenzt sind, mehrere Farben aufweisen oder sich im Laufe der Zeit verändern. Auch Melanome können durch UV-Strahlung verursacht werden, insbesondere Sonnenbrände in der Kindheit erhöhen das Risiko. Sie können jedoch auch ohne ersichtliche Ursache und an Stellen, die kaum Sonneneinstrahlung ausgesetzt sind, entstehen. Wenn Melanome nicht frühzeitig behandelt werden, können sie metastasieren. Es ist daher besonders wichtig, sie früh zu erkennen und zu behandeln.

Melanome können EB-Nävi sehr ähnlich sehen. EB-Nävi sind Pigmentveränderungen, die bei einigen Formen von Epidermolysis bullosa (EB) auftreten. Sie entstehen häufig an Stellen, an denen Blasen abgeheilt sind, ähneln Muttermalen und können sich in Größe und Form verändern. EB-Nävi sind an sich ungefährlich. Da sie jedoch Melanomen ähnlich sehen können, sollten sie regelmäßig kontrolliert werden, um sicherzustellen, dass es sich tatsächlich um Nävi und nicht um ein Melanom handelt.

1.3. Plattenepithelkarzinom

Das Plattenepithelkarzinom ist eine Form von



(c) DEBRA Austria

Hautkrebs, die in den Zellen der obersten Hautschicht entsteht. Wie das Basalzellkarzinom wird auch das Plattenepithelkarzinom häufig durch UV-Strahlung verursacht und tritt daher besonders an Körperstellen auf, die viel Sonnenlicht ausgesetzt sind. Wenn Plattenepithelkarzinome jedoch bei EB auftreten, sind meist andere Faktoren verantwortlich, und UV-Strahlung spielt nur eine untergeordnete Rolle. Plattenepithelkarzinome zeigen sich häufig als raue, schuppige Stellen, Krusten oder Wunden. Treten sie an bereits bestehenden Wunden auf, können sie von normalen Wunden oder Krusten schwer zu unterscheiden sein. Plattenepithelkarzinome können sich rasch in tiefere Hautschichten und das umliegende Gewebe ausbreiten. In einigen Fällen können sie auch metastasieren. Daher ist eine frühzeitige

Erkennung und Behandlung entscheidend.

Prinzipiell kann bei allen Formen von EB, genauso wie bei hautgesunden Personen, Hautkrebs auftreten. Bei einigen EB-Formen ist das Hautkrebsrisiko nicht höher als in der Allgemeinbevölkerung. Auch bei diesen Formen sollte, wie bei hautgesunden Personen, auf konsequenten Sonnenschutz und regelmäßige Hautkontrollen geachtet werden, um das Risiko zu reduzieren und Hautkrebs frühzeitig zu erkennen. Bei manchen Formen von EB ist das Hautkrebsrisiko erhöht. Einige EB-Formen gehen mit einem moderat bis stark erhöhten Risiko eines Plattenepithelkarzinoms einher, andere mit einem geringfügig erhöhten Risiko eines Basalzellkarzinoms oder eines Melanoms. Da sich das Hautkrebsrisiko je nach EB-Form deutlich unterscheidet, sollten Sie in diesem Kapitel besonders darauf achten, ausschließlich die Informationen zu der EB-Form zu lesen, die für Sie relevant ist.

2. Hautkrebs bei schwerer Epidermolysis bullosa simplex

Bei schwerer EB simplex (EBS) ist das Risiko, ein Basalzellkarzinom zu entwickeln, leicht erhöht. Daher sollten unbedingt regelmäßige Vorsorgeuntersuchungen durchgeführt werden. Da das Hautkrebsrisiko jedoch nur gering erhöht ist, wird es bei den meisten Betroffenen im Laufe ihres Lebens nicht zum Auftreten von Hautkrebs kommen.

Die genauen zellulären und molekularen Mechanismen, die zur Erhöhung des Hautkrebsrisikos bei schwerer EBS führen, sind noch nicht vollständig geklärt. Eine mögliche Erklärung könnte sein, dass das Fehlen des Proteins Keratin 5 oder 14 in der Zellumgebung die Reparaturmechanismen negativ beeinflusst. Ein weiterer potenzieller Einflussfaktor ist das ständige Vorhandensein großer Wundareale, die immer wieder Schäden an der DNA der Hautzellen verursachen. Dies führt zu einer dauerhaften Überlastung der Reparaturmechanismen, wodurch sich mit der Zeit Fehler anhäufen können. Auch wiederkehrende Entzündungsprozesse machen die Reparaturmechanismen fehleranfälliger, was die Entstehung von Tumorzellen begünstigt. Die medizinische Forschung beschäftigt sich seit vielen Jahren intensiv damit, die Ursachen des erhöhten Hautkrebsrisikos bei EB zu verstehen.

3. Früherkennung

Die wichtigste Maßnahme zur Vermeidung von Hautkrebs ist eine möglichst frühe Erkennung und Behandlung. Regelmäßige Hautkontrollen sind daher für Betroffene mit schwerer EBS unbedingt erforderlich. Ab dem Jugendalter empfehlen wir mindestens jährliche Kontrollen der gesamten Haut durchzuführen. Mit zunehmendem Alter oder wenn in der Vergangenheit bereits Hautkrebs diagnostiziert wurde, sollten Kontrolluntersuchungen noch häufiger, zum Beispiel alle sechs Monate, erfolgen.

Es gibt einige Warnzeichen, die auf Hautkrebs hindeuten können und daher unbedingt beachtet werden müssen. Abweichungen vom gewohnten Wundverhalten sollten stets genau beobachtet werden. Sie kennen Ihre eigene Wundheilung und können daher gut abschät-

zen, was für Ihren Körper normal ist und was nicht. Besonders, wenn eine Wunde anders aussieht, sich anders anfühlt oder sich anders verhält als üblich, sollten Sie ein Auge darauf haben. In vielen Fällen sind es die Betroffenen selbst, die die ersten Anzeichen von Hautkrebs bemerken. Achten Sie besonders auf diese Warnzeichen:

- Eine Wunde schmerzt verstärkt oder auf ungewohnte Weise.
- Eine Wunde heilt ungewöhnlich langsam; selbst nach mehr als der doppelten üblichen Heilungsdauer ist sie noch nicht abgeheilt.
- Eine Kruste ist besonders hartnäckig und lässt sich nicht mit den üblichen Methoden ablösen.
- Das Wundbett verändert sich auffällig oder es tritt eine Gewebewucherung auf.

All diese Warnzeichen können auch andere, meist harmlose Ursachen haben. Dennoch sollten Sie, um Hautkrebs auszuschließen, möglichst schnell eine Hautkontrolle durchführen lassen. Ihr Arzt oder Ihre Ärztin wird entscheiden, ob die Stelle weiter beobachtet werden muss oder ob die Entnahme einer Gewebeprobe für eine feingewebliche Untersuchung notwendig ist.



3.1. Hautbiopsie

Ob eine Hautstelle von Hautkrebs betroffen ist, lässt sich mit bloßem Auge meist nicht eindeutig feststellen. Daher muss zur Hautkrebsdiagnose im Zuge einer Biopsie etwas Gewebe entnommen und unter dem Mikroskop untersucht werden. Eine solche Biopsie erfolgt meist in lokaler Betäubung. Dabei wird an der betroffenen Stelle ein Betäubungsmittel unter die Haut gespritzt. Das Mittel wirkt sehr schnell, sodass nach wenigen Minuten mit der Probenentnahme begonnen werden kann. Eine Hautprobe für die feingewebliche Untersuchung ist meist 4 bis 6 mm groß und wird mit einer Stanze oder einem Skalpell entnommen. Aufgrund der lokalen Betäubung ist die Entnahme schmerzfrei. Wenn das verdächtige Wundareal besonders groß ist, müssen möglicherweise mehrere Biopsien entnommen werden, da häufig nur ein Teil eines Wundareals von Hautkrebs betroffen ist. Nach der Probenentnahme reicht es in der Regel aus, einen Verband anzulegen. In manchen Fällen wird die Biopsiewunde durch eine Naht verschlossen.

Die entnommene Probe wird sofort an ein Labor geschickt, wo eine feingewebliche Untersuchung unter dem Mikroskop erfolgt. Das Untersuchungsergebnis liegt in der Regel nach einigen Tagen vor. Wenn keine Krebszellen gefunden werden, wird die Wunde weiterbehandelt und die Versorgung gegebenenfalls angepasst. Werden Krebszellen gefunden, muss nun die Behandlung des Hautkrebses geplant werden.

4. Behandlung

4.1. Operative Entfernung

In den meisten Fällen ist eine operative Entfernung der von Hautkrebs betroffenen Stelle die effektivste Behandlungsmethode. Dabei wird die betroffene Hautstelle mit einem Sicherheitsrand entfernt. Dies passiert in der Regel unter Vollnarkose, ist in manchen Fällen jedoch auch unter lokaler Betäubung möglich. Die entnommene Hautstelle wird anschließend, ähnlich wie bei einer Biopsie, ins Labor geschickt, wo genau untersucht wird, ob alle Krebszellen vollständig entfernt wurden. Sind nur im mittleren Bereich der entnommenen Hautstelle Krebszellen zu finden, an den Rändern jedoch ausschließlich gesunde Zellen, kann davon ausgegangen werden, dass der Tumor vollständig entfernt wurde. Wenn jedoch bis an den Rand der Hautstelle Krebszellen gefunden werden, besteht die Möglichkeit, dass auch außerhalb der entfernten Stelle noch Krebszellen vorhanden sind. In diesem Fall gilt der Tumor als nicht vollständig entfernt, und es muss möglicherweise noch etwas mehr Gewebe entfernt oder zumindest die Stelle in kürzeren Abständen beobachtet werden. Auch nach der vollständigen Entfernung eines Tumors sind weiterhin regelmäßige Hautkontrollen notwendig.
Bei EB tritt Hautkrebs häufig wiederholt auf, weshalb eine kontinuierliche Überwachung wichtig bleibt.



5. Forschung

Seit vielen Jahren wird intensiv daran gearbeitet, die Therapiemöglichkeiten für Hautkrebs bei EB zu verbessern – sowohl in der EB-Forschung als auch in der dermatologischen Forschung. Es wird sowohl an einer besseren Früherkennung als auch an neuen Therapieansätzen geforscht, wodurch sich die Hautkrebsbehandlung stetig weiterentwickelt. Möglicherweise entspricht dieses Handbuch deshalb nicht mehr dem aktuellen Forschungsstand. Fragen Sie daher unbedingt Ihr Behandlungsteam nach den aktuellen Therapieoptionen.

OÄ Dr. A. Diem, OÄ Dr. K. Ude-Schoder, B. Sailer, J. Martetschläger
EB-Haus Austria, Universitätsklinik für Dermatologie und Allergologie
Salzburger Landeskliniken (SALK)
Paracelsus Medizinische Privatuniversität Salzburg (PMU)
Salzburg 2025, 2. Auflage
https://www.eb-haus.org/eb-handbuch/