

LOKALISIERTE DOMINANT DYSTROPHE EPIDERMOLYSIS BULLOSA



Inhaltsverzeichnis:

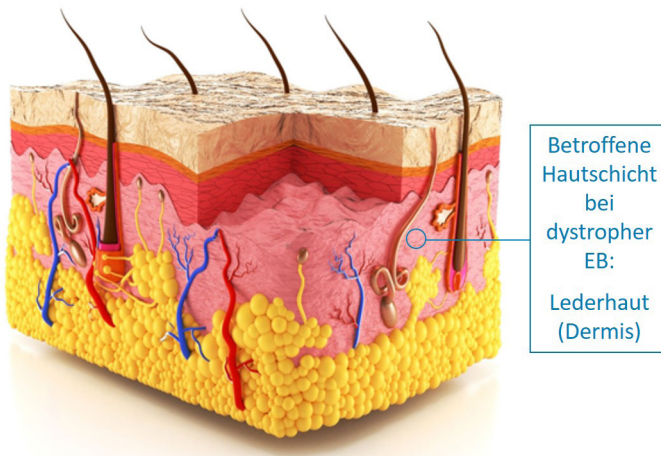
1. Allgemeines zu dystropher Epidermolysis bullosa
2. Lokalisierte dominant dystrophe Epidermolysis bullosa
 - 2.1. Blasenbildung
 - 2.2. Begleitsymptome
 - 2.3. Prognose



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

1. Allgemeines zu dystropher Epidermolysis bullosa

Dystrophe Epidermolysis bullosa (DEB) ist der Überbegriff für alle EB-Formen, bei denen die Blasen innerhalb der unteren Hautschicht, der Lederhaut, gebildet werden. „Dystroph“ kommt von den altgriechischen Silben „dys-“



(c) Anton Nalivayko on shutterstock

für „schlecht“ und „trophein“ für „ernähren“ oder „wachsen“. Bei manchen dystrophen Formen sind Ernährungsschwierigkeiten und Unterernährung besonders häufig. Obwohl bei allen Formen von DEB das gleiche Gen betroffen ist unterscheiden sich die unterschiedlichen Formen doch stark. Neben der Blasenbildung an der Haut, können weitere Begleitsymptome auftreten.

2. Lokalisierte dominant dystrophe Epidermolysis bullosa

Alle Formen von dystropher EB werden durch Veränderungen im Gen für das Eiweiß Kollagen 7 verursacht. Die einzelnen Formen von DEB unterscheiden sich darin, wieviel funktionsfähiges Kollagen 7 gebildet wird. Bei dominant dystropher Epidermolysis bullosa (DDEB) ist der Erbgang dominant. Näheres dazu finden Sie im Bereich [VERERBUNG](#).

2.1. Blasenbildung

Bei lokalisierter DDEB beginnt die Blasenbildung meist bereits bei der Geburt, kann jedoch auch erst etwas verspätet auftreten. Die Blasen treten üblicherweise lokalisiert, also nur an manchen Körperstellen auf. Welche Körperstellen betroffen sind ist unterschiedlich. Bei manchen PatientInnen treten Blasen hauptsächlich an den äußeren Enden des Körpers (den Akren), also an Händen und Füßen auf, bei anderen sind ausschließlich die Schienbeine betroffen. Wärme und Schwitzen fördern die Blasenbildung, daher kommt es in der warmen Jahreszeit häufiger als sonst zur Bildung von Blasen, und damit auch offenen Wunden und Krusten.

Das Wichtigste in Kürze

Die Blasen werden in der unteren Hautschicht gebildet
Die Blasen treten nur an manchen Körperstellen auf
Veränderungen der Finger- und Zehennägel können vorkommen

2.2. Begleitsymptome

Im weiteren Verlauf kann es zu Veränderungen oder Verlust der Finger- und Zehennägel kommen. Bei manchen Betroffenen mit lokalisierter DDEB treten hauptsächlich diese Nagelveränderungen und kaum Blasenbildung auf.



2.3. Prognose

Die Prognose ist bei lokalisierter DDEB im Allgemeinen gut. Betroffene haben meist eine normale Lebenserwartung, da keine schwerwiegenden Begleitsymptome auftreten. Grundsätzlich bleibt jedoch auch eine lokalisierte DDEB lebenslang bestehen. Sobald die Betroffenen und ihre Angehörigen im Umgang mit dieser Erkrankung geübt sind, benötigen sie selten medizinische Betreuung. Dennoch müssen auch für diese PatientInnen ausreichend Materialien für die Haut- und Wundpflege und eine bedarfsgerechte medizinische Versorgung sichergestellt sein.



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/>