INTERMEDIÄRE EPIDERMOLYSIS BULLOSA SIMPLEX





Inhaltsverzeichnis:

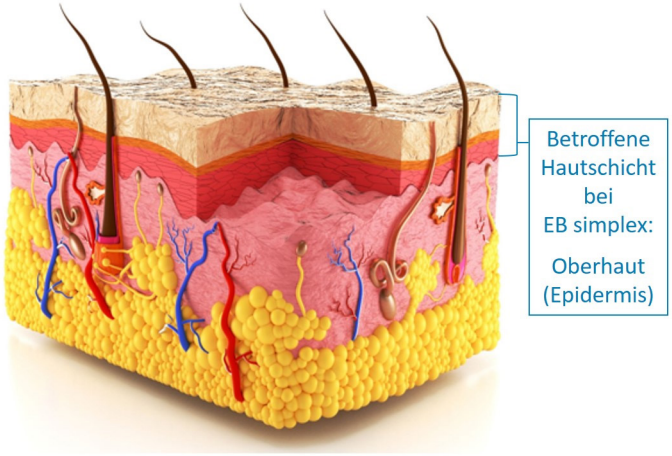
1. Allgemeines zu Epidermolysis bullosa simplex
2. Intermediäre Epidermolysis bullosa simplex
   - 2.1. Blasenbildung
   - 2.2. Begleitsymptome
   - 2.3. Prognose



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

1. Allgemeines zu Epidermolysis bullosa simplex

Epidermolysis bullosa simplex (EBS) ist der Überbegriff für alle EB-Formen, bei denen die Blasen innerhalb der obersten Hautschicht, der Epidermis, gebildet werden. Die Bezeichnung „simplex“ verleitet zu der Annahme, dass



(c) Anton Nalivayko on shutterstock

es sich dabei um leichte Formen von EB handelt. Das ist nicht ganz richtig. Es stimmt zwar, dass einige Formen von EB im Vergleich milder wirken als andere, aber auch EB simplex bedeutet ein Leben mit Einschränkungen, die sehr belastend sein können. Außerdem gibt es einige seltene EBS-Formen mit schwerwiegenden Auswirkungen, die durchaus zu den schweren Formen von EB zu zählen sind. Es ist daher auch bei Verdacht auf EBS sehr wichtig, die exakte Diagnose zu kennen, um sich auf den weiteren Verlauf der Erkrankung einstellen zu können.

2. Intermediäre Epidermolysis bullosa simplex

Intermediäre EBS wird durch Veränderungen in den Genen für das Eiweiß Keratin 5 oder Keratin 14 verursacht. Der Erbgang kann dominant oder rezessiv sein. Näheres dazu finden Sie im Bereich VERERBUNG.

2.1. Blasenbildung

Die Blasenbildung beginnt bereits bei der Geburt oder in den ersten Lebenswochen. Verursacht werden die Blasen vor allem durch mechanische Einwirkung an stärker beanspruchten Körperstellen. Grundsätzlich können jedoch am ganzen Körper Blasen entstehen.

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. Übermäßiges Schwitzen der Füße und Verhornungsstörungen an Handinnenflächen und Fußsohlen können ebenfalls auftreten.

Das Wichtigste in Kürze

Die Blasen werden in der oberen Hautschicht gebildet
Veränderungen der Finger- und Zehennägel sind häufig
Die Erkrankung verbessert sich häufig mit der Pubertät

Bei einigen Betroffenen werden außerdem Hautverfärbungen beobachtet. Diese entstehen vermutlich durch Pigmentverschiebungen, die durch die Blasenbildung verursacht werden. Diese Pigmentveränderungen sind an sich harmlos, werden aber von den Betroffenen oft als störend empfunden, da die Haut dadurch fleckig wirkt. Immer wieder treten auch dunklere, muttermalähnliche Flecken (Nävi) auf. Diese sollten regelmäßig hautärztlich kontrolliert werden, um sicherzustellen, dass keine bösartige Veränderung vorliegt.

2.2. Begleitsymptome

Im weiteren Verlauf kommt es bei intermediärer EBS häufig zu Veränderungen der Finger- und Zehennägel. Auch eine Beteiligung der Mund- und Nasenschleimhaut ist typisch.







2.3. Prognose

Die Prognose ist bei intermediärer EBS im Allgemeinen gut. Betroffene haben meist eine normale Lebenserwartung, da keine schwerwiegenden Begleitsymptome auftreten. 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.

Häufig verbessert sich der Hautzustand während der Pubertät. Die Ursache hierfür ist bisher unbekannt und diese Verbesserung tritt nicht bei allen Betroffenen auf. Leider lässt sich im Einzelfall nicht vorhersagen, ob sich eine Verbesserung einstellen wird. Grundsätzlich bleibt jedoch auch eine intermediäre EBS lebenslang bestehen.

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/