

LOKALISIERTE EPIDERMOLYSIS BULLOSA SIMPLEX



Inhaltsverzeichnis:

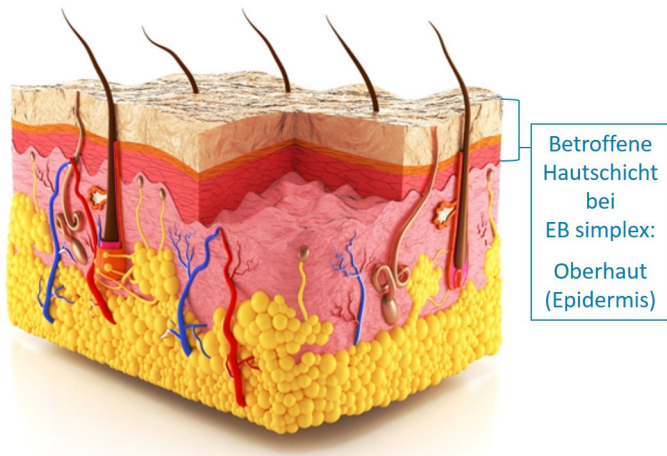
1. Allgemeines zu Epidermolysis bullosa simplex
2. Lokalisierte Epidermolysis bullosa simplex
 - 2.1. Blasenbildung
 - 2.2. Begleitsymptome
 - 2.3. Prognose



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. Lokalisierte Epidermolysis bullosa simplex

Lokalisierte 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 meist bereits bei der Geburt oder in den ersten Lebensmonaten, in seltenen Fällen kann sich die Erkrankung auch erst verspätet in der Kindheit oder Jugend bemerkbar machen.

Verursacht werden die Blasen durch mechanische Einwirkung an stärker beanspruchten Körperstellen. Es treten daher vor allem an den Handflächen und Fußsohlen Blasen auf, seltener auch an anderen Körperstellen. Grundsätzlich können jedoch auch bei lokalisierter EBS am ganzen Körper Blasen entstehen. Ursache ist dann meist eine starke mechanische Einwirkung wie zum Beispiel ein Sturz oder Unfall.

Das Wichtigste in Kürze

Die Blasen werden in der oberen Hautschicht gebildet

Die Blasen treten nur an manchen Körperstellen auf

Die Erkrankung verbessert sich häufig mit der Pubertät

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 milde Verhornungsstörungen an Handinnenflächen und Fußsohlen können ebenfalls auftreten.

2.2. Begleitsymptome

Bei lokalisierter EBS treten üblicherweise neben der Blasenbildung keine Begleitsymptome auf.



2.3. Prognose

Die Prognose ist bei lokalisierter 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 lokalisierte 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/>