SCHWERE EPIDERMOLYSIS BULLOSA SIMPLEX





Inhaltsverzeichnis:

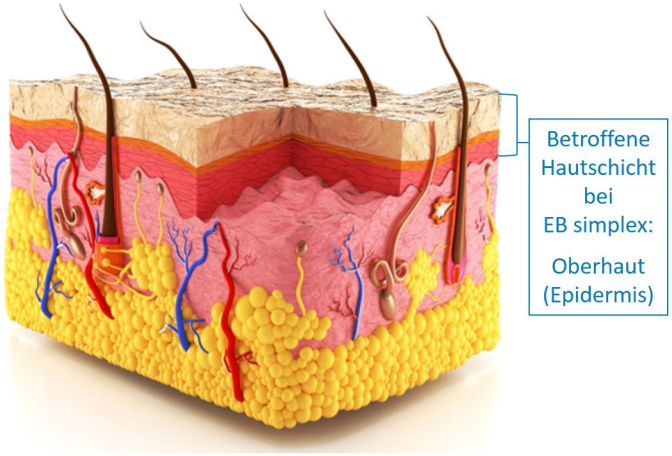
1. Allgemeines zu Epidermolysis bullosa simplex
2. Schwere Epidermolysis bullosa simplex
   - 2.1. Blasenbildung
   - 2.2. Begleitsymptome
   - 2.3. Prognose



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. Schwere Epidermolysis bullosa simplex

Schwere 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 Lebenswochen. Die Blasen entstehen am ganzen Körper, am häufigsten zunächst an mechanisch beanspruchten Körperstellen. Sehr typisch für diese Form sind kleinere Bläschen, die in Gruppen auftreten. Manchmal sind sie wie aufgereiht oder kreisförmig angeordnet. In Einzelfällen kann es im Babyalter zu schwierigen Wundsituationen oder Ernährungsproblemen kommen, weshalb ein Baby mit schwerer EBS besonders aufmerksam beobachtet werden sollte.
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 oberen Hautschicht gebildet
Starker Juckreiz ist häufig
Viele Betroffene verzichten auf Verbände
Die Erkrankung verbessert sich häufig mit der Pubertät

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

In einigen Fällen tritt ein starker Juckreiz auf. Dies ist eine besonders unangenehme Begleiterscheinung, die auch bei anderen EB-Formen auftreten kann, jedoch für schwere EBS besonders typisch ist. Im weiteren Verlauf kommt es häufig zu Veränderungen der Finger- und Zehennägel. Auch eine Beteiligung der Mund- und Nasenschleimhaut ist typisch.
Eine weitere Besonderheit bei schwerer EBS ist, dass die meisten Betroffenen trotz vieler Blasen lieber auf Verbände verzichten. Vermehrtes Schwitzen unter den Verbänden führt zu erneuter Blasenbildung und auch an den Rändern von Verbänden entstehen häufig neue Bläschen. Dies ist bei der Wundversorgung unbedingt zu beachten!

2.3. Prognose

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

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 schwere 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/