

KINDLER EPIDERMOLYSIS BULLOSA



Inhaltsverzeichnis:

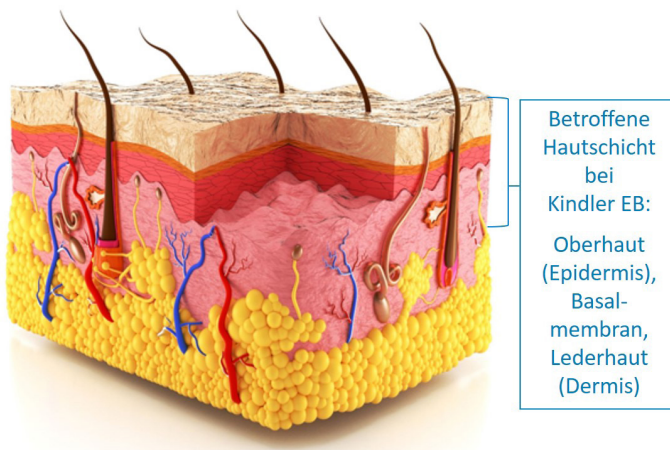
1. Kindler Epidermolysis bullosa
 - 1.1. Blasenbildung
 - 1.2. Begleitsymptome
 - 1.3. Prognose



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

1. Kindler Epidermolysis bullosa

Kindler Epidermolysis bullosa (KEB) ist die einzige EB-Form, bei der die Blasen nicht ausschließlich innerhalb einer bestimmten Hautschicht, sondern in allen Hautschichten gebildet werden können. Benannt ist die Kindler EB nach der Ärztin Theresa Kindler,



(c) Anton Nalivayko on shutterstock

die die Erkrankung 1954 erstmals beschrieb. Neben der Blasenbildung an der Haut, können weitere Begleitsymptome auftreten.

Kindler EB wird durch Veränderungen im Gen für das Eiweiß Kindlin verursacht. Der Erbgang ist rezessiv. Näheres dazu finden Sie im Bereich [VERERBUNG](#).

1.1. Blasenbildung

Kindler EB macht sich meist bereits kurz nach der Geburt bemerkbar. Die Blasenbildung tritt zunächst hauptsächlich an den äußeren Enden des Körpers (den Akren), also an Händen, Füßen, Nase, Kinn und Ohren auf. Im Laufe des Lebens nimmt die Blasenbildung häufig ab.

Typisch für Kindler EB sind Hautverfärbungen. Diese entstehen vermutlich durch Pigmentverschiebungen, die durch die Blasenbildung verursacht werden. Diese Pigmentveränderungen sind an sich harmlos, sind bei Kindler EB aber besonders ausgeprägt und werden 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.

Das Wichtigste in Kürze

Blasen können in allen Hautschichten entstehen
Die Blasenbildung nimmt im Laufe des Lebens häufig ab
Lichtempfindlichkeit, Schluckbeschwerden und starke Hautverfärbungen sind häufig

1.2. Begleitsymptome

Mit zunehmendem Alter können Hauttrockenheit und -schuppung und Haarausfall auftreten. Teilweise entsteht auch ein leichter Gewebeschwund (Atrophie) der Haut. Weitere Symptome sind Lichtempfindlichkeit und eine Mitbeteiligung der Schleimhäute von Mund, Speiseröhre und Darmausgang, die zu Zahnfleischentzündungen, Schluckbeschwerden und Schmerzen beim Stuhlgang führen können. In den ersten Lebensmonaten kann es außerdem zu Entzündungen der Darmschleimhaut kommen. Weiters können starke Vernarbungen auftreten, die zu Krümmungen der Finger und Problemen im Genitalbereich führen können.

1.3. Prognose

Die Prognose ist bei Kindler EB im Allgemeinen gut. Betroffene können, je nach Schwere der Begleitsymptome, eine normale oder leicht verkürzte Lebenserwartung haben. Grundsätzlich bleibt auch eine Kindler EB lebenslang bestehen. Betroffene mit Kindler EB haben ein erhöhtes Hautkrebsrisiko, weshalb regelmäßige Vorsorgeuntersuchungen durchgeführt werden sollten.



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/>