
HAUTKREBS bei dystropher EB (DEB)

1. Einleitung

Bei einigen Formen von EB besteht als besonders schwerwiegende Komplikation die Möglichkeit der Entwicklung einer bestimmten Form von Hautkrebs. Die Ursachen dafür sind noch lange nicht restlos geklärt, aber die Auswirkungen sind für die Betroffenen oft dramatisch. **Je früher Anzeichen für Krebs erkennbar werden, umso größer ist die Chance auf Heilung!** Dies gilt auch für den bei EB so gefürchteten Hautkrebs. Hier ist besondere Aufmerksamkeit und Vorsorge notwendig, daher machen wir Sie in diesem Kapitel mit den Warnzeichen vertraut, auf die Sie achten müssen. Wir geben Ihnen außerdem eine kurze Übersicht über die Therapiemöglichkeiten.

Wir raten Ihnen besonders bei diesem Kapitel, nur bei der Form nachzulesen, mit der Sie oder Ihr Angehöriger leben. Nur dieser Teil ist für Sie auch wirklich relevant.



Das Wichtigste in Kürze

- **Risiko für Hautkrebs**
 - > **bei dystropher EB stark erhöht**
 - > **bei junktionaler EB erhöht**
 - > **bei schwer generalisierter EBS gering erhöht**
 - > **bei allen anderen nicht höher als bei hautgesunder Bevölkerung**
- **Früherkennung ist (über-)lebenswichtig!**
- **Vorsorge: Regelmäßige Untersuchungen der gesamten Hautoberfläche alle 6 Monate**
- **Warnzeichen:**
Wunden
 - > **deren Abheilung besonders langwierig ist**
 - > **die irgendwie „anders“ sind**
 - > **die besonders schmerzhaft sind**
- **Therapiemöglichkeiten: vor allem operative Entfernung**

2. Allgemeiner Teil

Krebs – allein das Wort lässt die meisten Menschen erschauern. Warum es bei einigen – längst nicht bei allen!! – Formen von EB zur Entstehung von Hautkrebs kommt, ist noch nicht völlig erklärbar. Bis heute ist nur sehr wenig über die genauen zellulären und molekularen Mechanismen bekannt, die letztendlich zur Tumorentstehung führen. Man kann sich aber vorstellen, dass bei EB die Reparaturmechanismen der Hautzellen ein ganzes Leben lang besonders beansprucht sind. Es scheint nun so zu sein, dass diese Reparaturmechanismen mit zunehmendem Lebensalter in ihrer Funktion eingeschränkt sein können. Dadurch kann es passieren, dass irgendwann Hautkrebszellen entstehen. Ein wesentliches Merkmal einer Krebszelle ist ihr ungebremstes Wachstum. Wenn eine solche Zelle sich vermehrt, kann der Körper dies also nicht mehr verhindern. Nach einigen Wochen sind bereits so viele Hautkrebszellen vorhanden, dass die Stelle sichtbar wird. **Je früher diese Stelle bemerkt wird, desto besser sind die Chancen für eine erfolgreiche Therapie!** Es hilft nichts, die Gefahr einfach zu ignorieren. Viel besser ist es, sich bewusst mit dieser Gefahr auseinanderzusetzen, um im Fall des Falles **schnell reagieren** zu können und **wertvolle Zeit** zu **nutzen**.

Wir müssen bei EB **verschiedene Arten von Hautkrebs** unterscheiden. In den **meisten** Fällen entsteht ein sogenanntes **Plattenepithelkarzinom**, das sich aus den **Zellen** der **oberen Hautschichten** bildet. Diese Art von Hautkrebs ist die am meisten gefürchtete. Er ist ein **bösartiger** Tumor, der von einer Stelle ausgehend in das umliegende Gewebe hinein zerstörend und rasch wächst, und nach einiger Zeit auch häufig metastasiert, also Tochtergeschwülste bildet.

Am häufigsten tritt diese Form von Krebs bei Menschen mit **schwer generalisierter dystropher EB** auf. Aber auch bei **anderen dystrophen EB-Formen** sowie **gelegentlich bei junktionaler EB** kann sie vorkommen. Mit zunehmendem Alter steigt auch das Risiko, daher werden **Vorsorgeuntersuchungen**, bei denen die **gesamte Haut** begutachtet wird, immer wichtiger. Bereits bei Jugendlichen wurde leider in Einzelfällen schon Hautkrebs festgestellt, daher sollten zumindest halbjährliche Untersuchungen zur Regel werden. Wenn bereits einmal ein Hautkrebs festgestellt wurde, müssen die Untersuchungen häufiger durchgeführt werden, ungefähr alle zwei oder drei Monate.

In **selteneren** Fällen kann es auch zur Bildung **anderer Hautkrebsarten** kommen. Man unterscheidet hier vor allem das **Basalzellkarzinom**, das im Volksmund „weißer

Hautkrebs genannt wird und das [Melanom](#), das „schwarzer Hautkrebs“ genannt wird. Hier gibt es aber, soweit derzeit bekannt ist, keinen direkten Zusammenhang mit EB. Es gibt derzeit auch keinen Hinweis, dass das Auftreten dieser Krebsarten bei Menschen mit EB erhöht wäre im Vergleich zu Hautgesunden. Die einzige Ausnahme ist die schwere generalisierte EBS, bei der das Risiko des weißen Hautkrebses etwas höher zu sein scheint.

Es besteht aber natürlich bei allen Menschen die Möglichkeit, dass sich im Laufe des Lebens irgendeine Form von Hautkrebs entwickelt, so natürlich auch bei Menschen mit EB. Insgesamt nimmt die Häufigkeit auf der ganzen Welt zu, und jeder sollte sich mit den Früherkennungszeichen für den „schwarzen Hautkrebs“ (= Melanom) und dem „weißen Hautkrebs“ (=Basaliom) vertraut machen. Ganz kurz zusammengefasst: bei dunkel pigmentierten Muttermalen, die sich verändern, unsymmetrisch sind, die mehr als einen Brauntön besitzen, oder die zu bluten beginnen, ist Vorsicht angesagt. Dasselbe gilt für rötliche, rauhe Hautstellen im Kopf- und Gesichtsbereich, oder auch schlecht heilende Stellen, an denen sich immer wieder Krusten bilden. Manchmal bilden sich auch kleine Knoten an der Haut, die langsam größer werden. Sollten Sie eines dieser [Früherkennungszeichen](#) bemerken, sollten Sie sich [ärztlich untersuchen](#) lassen.

Auch für Menschen mit EB gelten im Übrigen dieselben [Vorsorgemaßnahmen](#), die für [alle Menschen](#) gültig sind: Zu starke Sonnenbestrahlung – vor allem Sonnenbrände – vermeiden, bei Sonnenbestrahlung einen guten UV-Schutz auftragen und regelmäßige Muttermalkontrollen durchführen lassen.

An dieser Stelle sollten auch die sogenannten „[EB-Nävi](#)“ erwähnt werden. Das sind sozusagen [EB-typische Pigmentveränderungen](#), die vom Aussehen her am ehesten mit Muttermalen verglichen werden können. Sie entstehen häufig im Bereich von Blasen, können recht groß werden und sind veränderlich in Form und Größe. Manchmal bilden sie sich auch wieder ganz zurück und verschwinden wieder. Diese EB-Nävi sollten bei Hautkontrollen immer mit untersucht werden. Bisher wurde noch kein Fall beschrieben, bei dem sich ein solches Pigmentmal bösartig entwickelt hat, aber da diese Male manchmal den Frühstadien eines schwarzen Hautkrebses ähnlich sehen, sollten sie doch mit untersucht werden. Damit geht man auf Nummer sicher, dass sich nicht doch einmal ein bösartiger Hautkrebs darunter verbirgt.

[Für alle diese Krebsformen gilt: regelmäßige Hautuntersuchungen können zwar nicht das Auftreten verhindern, aber bei einer frühen Erkennung ist eine Therapie in vielen Fällen erfolgreich.](#)

DEB:

Bei dystrophen Formen von EB besteht nun leider das höchste Risiko des Auftretens, des für EB typischen Hautkrebses, dem Plattenepithelkarzinom. Eine signifikante Anzahl von Patienten mit dieser EB-Form entwickelt im Laufe ihres Lebens ein Plattenepithelkarzinom als Folge der Grundkrankheit. Plattenepithelkarzinome entwickeln sich über Monate bis Jahre und befallen bzw. zerstören bei langen Krankheitsverläufen auch tiefe Gewebestrukturen. Bis heute ist nur sehr wenig über die zellulären und molekularen Mechanismen bekannt, welche zu dieser Tumorentstehung führen. Besonders Menschen mit der schwer generalisierten Form sind davon betroffen, aber auch bei den sogenannten milderen Formen von dystropher EB kann dieser vorkommen. In Einzelfällen wurde bereits bei Jugendlichen diese schwerwiegende Diagnose gestellt, im Allgemeinen steigt die Häufigkeit des Auftretens von Hautkrebs dann mit zunehmendem Lebensalter. Daher ist es bei dieser Form von EB besonders wichtig, aufmerksam zu sein.

Es ist nicht ganz einfach, gefährliche Hautstellen von anderen schwierigen Wundarealen zu unterscheiden. Aber es gibt Warnhinweise, auf die Sie selbst achten können. Sehr viele Stellen, an denen sich Hautkrebs gebildet hat, werden von den Betroffenen selbst zuerst entdeckt! Sie kennen Ihre Haut und den „normalen“ Ablauf ihrer Wundheilung sehr gut, und wenn etwas anders abläuft, dann merken sie es zuerst.

Und dies ist auch schon der erste und wichtigste Warnhinweis: Wenn sich eine Wunde irgendwie anders verhält als die anderen, dann sollten Sie sie in den folgenden Tagen genau beobachten. Das kann nun heißen, dass die Wundheilung an einer Stelle stark verzögert ist. Stark verzögert bedeutet, dass nach ungefähr der doppelten, normalen Abheilungszeit Ihrer anderen Wunden immer noch keine Abheilung erfolgt ist. Oder dass die Wunde ungewöhnlich stark schmerzt, oder auf ungewohnte Weise schmerzt. Die Entstehung einer hartnäckigen Kruste, die sich nicht mit den gewöhnlichen Methoden ablösen lässt, ist ebenfalls ein solcher Hinweis. Auch wenn der Wundboden sich verändert, oder irgendwelche Gewebswucherungen auftreten, sollte man aufmerksam sein.

Das bedeutet nun aber nicht, dass das Auftreten eines solchen Warnhinweises nun in jedem Fall Hautkrebs bedeutet! In den allermeisten Fällen sind es glücklicherweise harmlosere Ursachen, die zu solchen Veränderungen führen. Es ist aber oft schwierig, mit freiem Auge genau zu erkennen, ob es sich um eine harmlose oder um eine bösartige Veränderung handelt. Aus diesem Grund sollten

Sie möglichst rasch Ihre Ärztin oder Ihren [Arzt](#) aufsuchen, um die Stelle [untersuchen](#) zu lassen. Er oder sie muss dann entscheiden, ob noch gewartet und [beobachtet](#) werden kann, oder ob bereits eine [Probeentnahme](#) für eine [feingewebliche Untersuchung](#) notwendig ist. Im Zweifelsfall gilt hier: lieber einmal zu oft eine Probe entnehmen als einmal zu wenig!

[Wie wird nun eine solche Probeentnahme durchgeführt?](#)

Im Allgemeinen reicht dazu eine [lokale Betäubung](#) aus. Dabei wird durch eine (sehr kleine und feine!) Spritze ein Betäubungsmittel an einer oder mehreren Stellen unter die Haut gespritzt, an denen die Proben entnommen werden sollen. Das kann ein wenig brennen, aber nur kurz, denn das Mittel wirkt sehr rasch. Nach wenigen Minuten können nun ca. 4-6mm große Proben aus den verdächtigen Stelle herausgestanzt oder -geschnitten werden. Bei besonders ausgedehnten Wundarealen müssen oft mehrere Proben entnommen werden, denn manchmal ist nur ein kleiner Teil einer solchen Stelle bereits bösartig verändert, und man muss sichergehen, dass man diese auch tatsächlich findet. Nach der Probeentnahme werden eventuell auftretende kleine Blutungen gestillt, manchmal ist eine Naht notwendig. Meistens genügt aber das Anlegen eines Verbandes.

Manchmal ist eine Probeentnahme unter lokaler Betäubung nicht möglich. Zum Beispiel wenn die verdächtige Stelle zu groß ist, oder wenn sie an einer besonders schwierigen oder empfindlichen Körperstelle liegt. Dann kann es notwendig sein, die Probeentnahme in [Narkose](#) durchzuführen. Da dies aber für den Körper eine zusätzliche Belastung ist, versuchen wir das nach Möglichkeit zu vermeiden.

Die entnommene Probe wird dann sofort in ein Labor geschickt, in dem die feingewebliche Untersuchung unter dem Mikroskop durchgeführt werden kann. Es ist sehr wichtig, dass derjenige, der die Untersuchung durchführt, bereits [Erfahrung](#) mit der [Diagnostik von Hautkrebs bei EB](#) hat, da dieser unter dem Mikroskop Eigenheiten aufweist, die man kennen muss!

Die Untersuchung dauert einige Tage, sobald das Ergebnis vorliegt, kann weiter geplant werden. Wenn alles in Ordnung ist, wird die Wunde weiter behandelt, vielleicht ist eine Veränderung beim Wundmanagement notwendig. Falls [Krebszellen](#) entdeckt werden, sollten [rasch die nächsten Schritte geplant](#) werden. Dies muss dann in jedem Fall intensiv mit dem Betreffenden besprochen werden. Eine [operative Entfernung](#) ist sehr oft möglich, aber bei großen Arealen muss man hier sehr genau planen. Manchmal genügen kleinere Eingriffe, manchmal entstehen in der Folge größere Wunden, und je nach Lokalisation kann die Operation einfacher oder schwieriger sein.

Ehrlicherweise muss man hier auch anführen, dass manchmal sogar über eine **Amputation** am Arm oder am Bein nachgedacht werden muss. Die ist dann in Betracht zu ziehen, wenn bereits an mehreren Stellen Krebs entstanden ist, oder eine Stelle sich bereits auf einer größeren Fläche ausbreiten konnte. Unser gemeinsames Ziel ist es natürlich, solche schwerwiegenden Eingriffe nach Möglichkeit zu vermeiden, darum müssen wir alle die **Vorsorgeuntersuchungen** und **Warnhinweise** sehr ernst nehmen!

Zusätzlich zur Operation wurden bei EB inzwischen auch **andere Methoden** eingesetzt, wie zum Beispiel Bestrahlungen, medikamentöse Krebstherapie (=Chemotherapie) oder **Nachbehandlungen** mit bestimmten Salben. Sowohl bei der Radiotherapie (Strahlentherapie) als auch bei der Chemotherapie haben die Versuche bisher wenig Erfolge gezeigt.

Für die **palliative Behandlung** und/oder zur **Reduktion von Schmerzen** können diese Therapieformen aber durchaus eine Rolle spielen. Hier ist in jedem Fall eine enge Zusammenarbeit zwischen Hautärzten, Chirurgen, Onkologen und Schmerztherapeuten notwendig.

Besonders hingewiesen sei auch darauf, dass die Einbindung von erfahrenen **Psychologen** in die Therapie sehr hilfreich und empfehlenswert ist. Um sich den Herausforderungen einer Krebstherapie besser stellen zu können, brauchen Betroffene und Angehörige jede mögliche begleitende Unterstützung.

Trotz Vorsorgeuntersuchungen und Operationsmöglichkeiten kann der Tag kommen, an dem feststeht, dass eine weitere Operation nicht mehr in Frage kommt und auch alle anderen Therapiemöglichkeiten erschöpft sind. **Wenn** das Fortschreiten der **Krebserkrankung nicht mehr gestoppt**, sondern höchstens verlangsamt werden kann, ist es Zeit, **palliativmedizinische Maßnahmen** zu ergreifen. Das heißt, dass nicht mehr mit dem Ziel einer Heilung gehandelt wird, sondern mit dem Ziel einer **Begleitung bis zum Lebensende**. Zu dieser Begleitung gehört eine ausreichende Schmerztherapie, eine Symptombehandlung (z.B. gegen Medikamentennebenwirkungen, Geruchsbildung etc.) sowie das Angebot von psychologischer und seelsorgerlicher Begleitung. Sollten Sie sich damit auseinandersetzen müssen, dann versuchen Sie nicht, das irgendwie allein zu meistern, sondern suchen Sie sich kompetente Hilfe in Ihrer Nähe. Im Idealfall geschieht dies durch ein **Palliativteam** oder ein **Hospizteam**. Sehr oft wird diese Begleitung auch durch **Hausärzte** und **Hauskrankenpflege** übernommen.

Niemand kann vorhersagen, wie lange (Wochen? Monate? Jahre?) dieser Prozess dauern wird, daher wird Zeit jetzt zu einem besonders kostbaren Gut. Das können wir alle von den Menschen lernen, die wissen, dass ihre Zeit begrenzt ist. Aber letztendlich weiß kein Mensch auf dieser Erde, wieviel Zeit ihm tatsächlich noch bleibt. Nützen Sie also Ihre Zeit, unabhängig davon, ob Sie völlig gesund sind, mit EB leben oder an Krebs erkrankt sind. Denken Sie immer wieder darüber nach, was Ihnen im Leben wichtig ist. Vielleicht ist es möglich, doch den einen oder anderen Traum in die Wirklichkeit umzusetzen. Nehmen Sie sich Zeit für Familie und Freunde, genießen Sie jeden guten Tag. Die Palliativmedizin spricht davon, dass es nicht so wichtig ist, dem Leben mehr Jahre zu geben, aber es ist entscheidend, den Jahren mehr Leben zu geben!

In den letzten Jahren wird verstärkt nach den Ursachen und den Therapiemöglichkeiten von Hautkrebs bei EB geforscht. Manche Ideen erschienen vielversprechend, andere haben sich nicht so sehr bewährt. Hier wird sich in den nächsten Jahren hoffentlich noch einiges tun. Wenn es eines Tages notwendig sein sollte, dass Sie sich ernsthaft mit diesem Thema auseinandersetzen müssen, dann gibt es hier vielleicht schon neue Erkenntnisse, die dann sicher in die Behandlung einfließen werden. Aber es wird auch in Zukunft das Wichtigste bleiben, dass Krebszellen bereits zu einem frühen Zeitpunkt entdeckt werden. Regelmäßige Hautuntersuchungen und im Zweifelsfalle eine Biopsie durchführen zu lassen sollte für Sie zur Regel werden. Dazu braucht es natürlich den Mut, sich diesem Thema zu stellen. Seien Sie aufmerksam, anstatt aus Angst die Augen zu verschließen, dann werden Sie erkennen, wann es Zeit ist zu handeln und dadurch wertvolle Zeit zu gewinnen!