

---

## HAUTKREBS bei SCHWER GENERALISIRTER EBS

### 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 **schwer 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, raue 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.**

### Schwer generalisierte EBS:

Wie bereits erwähnt ist das Risiko, dass sich ein „weißer Hautkrebs“ (= Basaliom) entwickelt, bei Menschen mit schwer generalisierter EBS etwas erhöht im Vergleich zur hautgesunden Bevölkerung. Basaliome treten vor allem im mittleren und höheren Erwachsenenalter auf, in Bereichen, die einer erhöhten Sonnenbestrahlung ausgesetzt sind, also im Kopf und Gesichtsbereich. Sollten Sie hier irgendwelche oberflächlichen, sichtbaren Hautveränderungen beobachten, die nicht zu den bei EB normalen Veränderungen passen, dann sollten Sie diese Stelle Ihrem Hautarzt bzw. Ihrer Hautärztin zeigen. Solche Veränderungen können rötliche, rauhe Hautstellen sein, 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.

Die Untersuchung erfolgt meist mit einer speziellen Lupenlampe, manchmal ist die Entnahme einer Hautprobe notwendig. Sollte es sich tatsächlich um ein Basaliom handeln, dann sollen Sie wissen, dass Basaliome im allgemeinen sehr gut behandelbar sind, wenn sie rechtzeitig erkannt werden. Sie siedeln sich äußerst selten in anderen Organen an, bilden also keine Tochtergeschwulste (Metastasen). Für die Therapie stehen neben der operativen Entfernung auch mehrere andere Methoden zur Verfügung. Welche nun die am besten geeignete ist muss im Einzelfall besprochen werden.

Für die anderen beschriebenen Arten von Hautkrebs konnte bei schwer generalisierter EBS bisher kein erhöhtes Risiko festgestellt werden. Das schließt natürlich nicht aus, dass es – wie bei hautgesunden Menschen – nicht doch einmal zur Entwicklung eines solchen Hautkrebses kommen kann. Hier gelten dieselben Vorsorgemaßnahmen, die für alle Menschen gültig sind und die bereits weiter vorne beschrieben wurden.