

## KINDLER-SYNDROM

### 1. Einleitung

Das Kindler Syndrom (KS) passt auf Grund bestimmter Merkmale nicht in eine der drei Hauptgruppen von Epidermolysis bullosa, daher wird es als eigenständige Erkrankung neben die anderen Formen von EB gestellt, es bildet sozusagen alleine die vierte Hauptgruppe. Den Namen bekam diese Erkrankung von Theresa Kindler, die diese Erkrankung erstmals beschrieben hat.

Es unterscheidet sich von den anderen EB-Formen dadurch, dass die **Blasen** nicht innerhalb einer bestimmten Hautschicht, sondern **in unterschiedlichen Schichten** gebildet werden können. Die Blasen entstehen aber ebenfalls durch mechanische Einwirkung. Darüber hinaus gibt es weitere Merkmale, wie Pigmentveränderungen und Lichtempfindlichkeit.



### Das Wichtigste in Kürze

- **Blasen können in unterschiedlichen Hautschichten entstehen.**
- **Die wichtigsten Merkmale sind Blasenbildung an Händen und Füßen, Pigmentveränderungen an der Haut sowie eine ausgeprägte Lichtempfindlichkeit.**
- **Die Schleimhäute sind häufig mitbeteiligt.**

---

## 2. KINDLER-SYNDROM

Die **Ursache** für das Kindler Syndrom wurde in **Veränderungen** im **Gen für Kindlin** gefunden. Der Erbgang ist **autosomal rezessiv**, nähere Erklärungen dazu finden Sie im Kapitel  „Genetik“.

Die **Blasenbildung** beginnt gleich nach der Geburt, vor allem im Bereich der **Akren**. Als **Akren** werden die **äußersten Enden des Organismus** bezeichnet, also zum Beispiel die **Hände** und **Füße**, aber auch **Nase**, **Kinn** und **Ohr**. Zunächst steht die Blasenbildung im Vordergrund, sie geht dann mit den Jahren zurück.

Nach und nach entwickelt sich eine ausgeprägte **Poikilodermie**, was übersetzt in etwa „bunte Haut“ bedeutet. Sie entsteht durch **Pigmentveränderungen**, die die **Haut fleckig** erscheinen lassen. Mit zunehmendem Alter können **Hauttrockenheit**, **leichte Schuppung**, und auch **Haarausfall** auftreten. Außerdem kommt es typischerweise vor allem im Bereich der Hände und Füße zu einem **Gewebeschwund der Haut** (Hautatrophie), die Haut erscheint dadurch dünner.

Zusätzlich leiden die Betroffenen an eine **Lichtempfindlichkeit**, die sehr ausgeprägt, aber auch sehr mild sein kann.

Häufig ist auch eine Mitbeteiligung der **Schleimhäute**. Das bedeutet für die Betroffenen, dass im Bereich von **Mund** und **Speiseröhre**, aber auch in der Region im und um den **Darmausgang** Probleme entstehen können. Im Mund kommen zum Beispiel schwerwiegende Zahnfleischentzündungen vor, in der Speiseröhre und im Darmbereich kann es zur Bildung von Engstellen (= Stenosen) kommen. **Schluckbeschwerden** und **Beschwerden beim Stuhlgang** können die Folge sein. Bei einem Teil der Betroffenen wurden **Entzündungen der Darmschleimhaut** in den ersten Lebensmonaten beschrieben, diese können sehr behandlungsbedürftig sein.

Es kann beim Kindler Syndrom darüber hinaus zu **Verwachsungen** von **weichen Hautarealen** kommen, zum Beispiel im Bereich der Finger, manchmal auch in Bereichen der äußeren Geschlechtsmerkmale. Ob diese Verwachsungen auftreten und wie ausgeprägt diese sind, unterscheidet sich im Einzelfall sehr, und kann nicht vorausgesagt werden.

Die Prognose ist trotz all dieser Probleme gut, die Lebenserwartung ist nicht grundsätzlich beeinträchtigt. Im Erwachsenenalter sollten allerdings neben den notwendigen Behandlungen auch **regelmäßige Vorsorgeuntersuchungen** mit

Hautkontrollen durchgeführt werden, denn es besteht eine erhöhte Gefahr für die Entwicklung von **Hautkrebs**. Hier spielt die **Früherkennung** eine besondere Rolle, damit bereits Vorstufen von Hautkrebs entdeckt und rasch entfernt werden können. Besondere Aufmerksamkeit gilt dabei den Händen und dem Gesichtsbereich.