

Spaltungsebene	Haupt EB Gruppe	Haupt EB Untergruppen	EB Untergruppen	Schleimhautläsion	Zahndysplasie/ Karies	Zielprotein
Intraepidermal „epidermolytisch“	EB simplex	Suprabasal EBS	– lethal akantholytische EBS – plakophilin defizit. EBS – EBS superficialis	++ +		Desmoplakin Plakophilin1 ?
		Basal EBS	– lokalisierte EBS (Typ Weber-Cochayne) – EBS Dowling Meara – generalisierte EBS (Typ Köbner) – EBS mit fleckiger Pigmentierung (Typ Kallin) – EBS mit Muskeldystrophie – EBS mit Pylorus Atresie – EBS Ogna	+ + +/- + ++ +	Anodontie	Keratin 5 u. 14 Keratin 5 u. 14 Keratin 5 u. 14 Keratin 5 Plectin $\alpha 6\beta 4$ Integrin Plectin
Intra-lamina lucida „lamina lucidolytisch“	EB junktionalis	EBJ Herlitz	EBJ Herlitz	+++	+++ / +++	Laminin 5 (Laminin 332)
		EBJ andere	– generalisierte EBJ, Non Herlitz (atrophisch benigne EBS) – lokalisierte EBJ, Non Herlitz – EBJ mit Pylorus Atresie – inverse EBJ – late onset EBJ	+++ + +/- +/- +/-	+++ / +++ +++ / +++ + + / + +	Laminin 5 Kollagen XVII Kollagen XVII $\alpha 6\beta 4$ Integrin Laminin 5 ?
Sub-lamina densa „dermolytisch“	EB dystrophica	Dominant EBD	– generalisierte DEBD (Cockayne-Touraine) – akrale DEBD (Pasini) – prätibiale DEBD – pruriginöse DEBD – Nagel DEBD – DEBD bullöse dermolyse des Neugeborenen	+++ ++	- / +++ - / +++	Kollagen VII
		Rezessive EBD	– schwere generalisierte REBD (Hallopeau-Siemens) – generalisierte REBD – inverse REBD – prätibiale REBD – pruriginöse REBD – zentripetale REBD – REBD bullöse dermolyse des Neugeborenen	+++ +++ +++ +	- / +++ - / +	Kollagen VII
Gemischt	Kindler Syndrome			++		Kindlin-1

EB Epidermolysis bullosa

EBS Epidermolysis bullosa simplex

EBJ Epidermolysis bullosa junktionalis

EBD Epidermolysis bullosa dystrophica

DEBD Dominant vererbte Epidermolysis bullosa dystrophica

REBD Rezessiv vererbte Epidermolysis bullosa dystrophica