

- ▶ **Zur Förderung der Wundheilung** bei Epidermolysis bullosa (EB) sind inzwischen 2 Gele in Europa zugelassen.
- ▶ **Mit dem EB-Haus am Universitätsklinikum Salzburg** bietet der Verein DEBRA Austria eine Spezialambulanz für Schmetterlingskinder an.



## Neue Therapieansätze unterstützen Wundheilung bei Epidermolysis bullosa

Redaktion: Liesa Ziegler, PhD

**E**pidermolysis bullosa (EB) ist eine seltene, angeborene Erkrankung, die nach mechanischer Belastung zu Blasenbildung an Haut und Schleimhäuten führt. Dadurch kommt es zur ständigen Bildung von offenen Wunden, entzündlichen Stellen, Krusten – und den damit verbundenen Schmerzen.

EB wird durch Mutationen in verschiedenen Genen ausgelöst, deren entsprechende Proteine für die Verbindung zwischen den Hautschichten verantwortlich sind. Je nach Mutation variiert der Schweregrad der Erkrankung. Es sind über 30 Subtypen bekannt, die in 4 Hauptformen eingeteilt werden: EB simplex (70 %), dystrophe EB (25 %), junktionale EB (5 %) und Kindler-EB (> 1 %).

### Gele zur Symptomlinderung

Eine ursächliche Therapie für EB gibt es nicht, auch die Möglichkeiten zur Linderung der Symptome sind begrenzt. In Europa sind 2 Gele zugelassen, die auf die Wunden aufgetragen werden.

**Birkenrindenextrakt:** Filsuvez® basiert auf Birkenrindenextrakt als Wirkstoff, mit Betulin als Hauptbestandteil.<sup>1</sup> Das Gel ist für die Anwendung auf oberflächlichen Wunden im Zusammenhang mit dystropher und junktionaler EB bei Patient:innen ab 6 Monaten zugelassen.<sup>1</sup> Die lokale Therapie beschleunigte in klinischen Studien die Wundheilung. Erste Langzeitdaten deuten auf eine anhaltende Wirksamkeit hin.



Abb.: Epidermolysis bullosa (EB) in Zahlen

**Gentherapie:** Beremagen-Geperpavec (Vyjuvek®) wurde von der Europäischen Arzneimittel-Agentur rezent im Frühjahr 2025 zur Wundbehandlung bei Patient:innen ab der Geburt mit dystropher EB mit Mutation(en) im *COL7A1*-Gen zugelassen.<sup>2</sup> Es handelt sich dabei um einen replikationsdefekten Herpes-simplex-Typ-1-basierten Gentherapievektor, der für das *COL7A1*-Gen kodiert.<sup>2</sup> Bei kutaner Applikation können Keratinozyten und Fibroblasten in der Wunde transduziert werden, die daraufhin das funktionsfähige COL7-Protein produzieren und sezernieren können.<sup>2</sup> Es verbessert die Wundheilung und verlängert die Wundverschlusszeit.

### Unterstützung in Österreich

Der Verein DEBRA Austria, der am Universitätsklinikum Salzburg eine Spezialambulanz für Schmetterlingskinder

(EB-Haus) aufgebaut hat, setzt sich u. a. dafür ein, die Lebensqualität von EB-Betroffenen und Angehörigen zu verbessern. Diese Vereinstätigkeiten sind auch in Zukunft notwendig, denn trotz erster symptomatischer Therapien entscheidet bei vielen Schmetterlingskindern die Krankheit darüber, an welchen Unternehmungen mit ihren Freund:innen sie teilhaben und wie sie den Alltag gestalten können. Gerade im Angesicht dieser tagtäglichen Herausforderungen sind nicht nur die Ambulanz, die Forschungseinheit, das Studienzentrum und die Akademie im EB-Haus eine wichtige Unterstützung, sondern auch das wertschätzende, menschliche Umfeld, das dort für Betroffene geschaffen wird. ■

<sup>1</sup> EMA, EPAR, Filsuvez® [letztmals aufgerufen am 28. 7. 2025]

<sup>2</sup> EMA, EPAR, Vyjuvek® [letztmals aufgerufen am 28. 7. 2025]

Quelle: DEBRA Austria Jahresbericht 2024, [www.debra-austria.org/fileadmin/user\\_upload/Media\\_Library/DEBRA\\_Austria/Fotos/DEBRA\\_Austria/Jahresberichte/DEBRA-Austria\\_Taetigkeitsbericht\\_2024.pdf](http://www.debra-austria.org/fileadmin/user_upload/Media_Library/DEBRA_Austria/Fotos/DEBRA_Austria/Jahresberichte/DEBRA-Austria_Taetigkeitsbericht_2024.pdf) [letztmals aufgerufen am 28. 7. 2025]