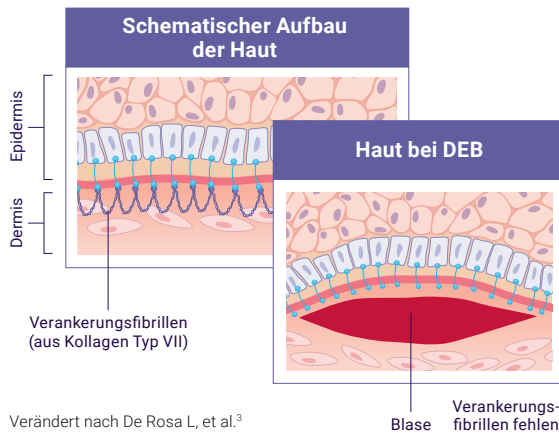
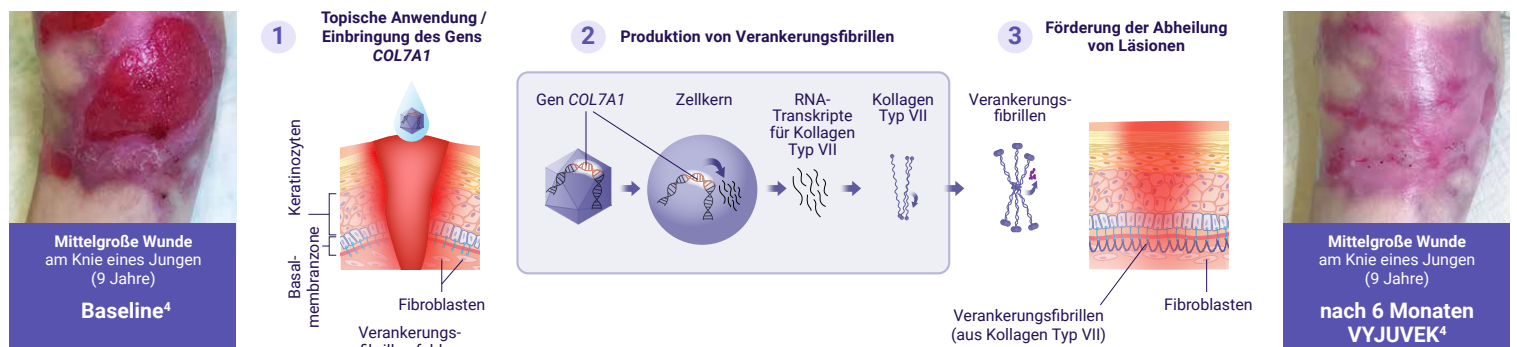


Die dystrophe Epidermolysis bullosa (DEB) ist eine Krankheit mit genetisch bedingter Hautfragilität, verursacht durch Mutationen im Gen COL7A1¹



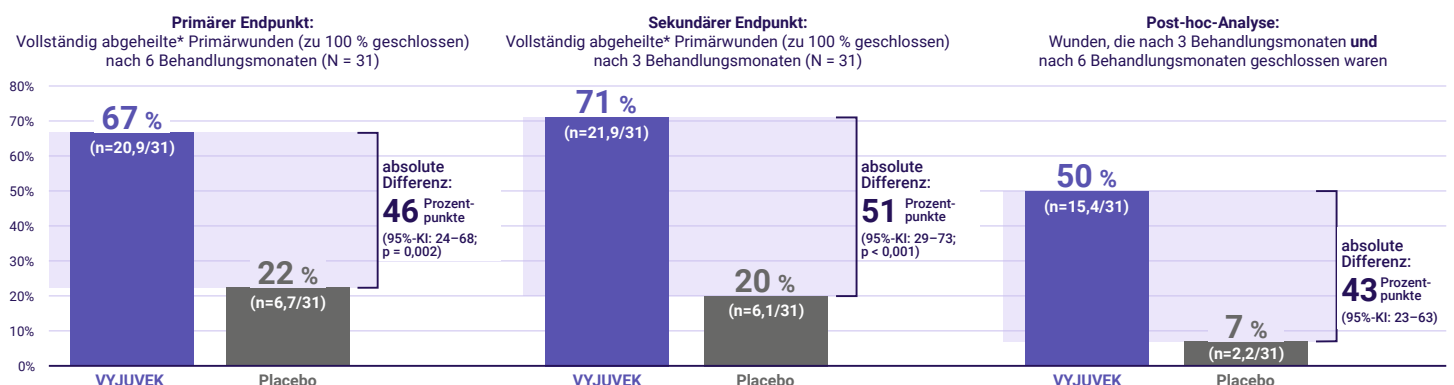
- Die Hautfragilität bei DEB wird verursacht durch das **Fehlen der Verankerungsfibrillen**, die Epidermis und Dermis zusammenhalten.¹
- Ursächlich dafür sind **Mutationen im Gen COL7A1**, das für den Grundbaustein des Kollagens Typ VII codiert.¹
- Bereits geringe **mechanische Beanspruchung der Haut** führt zur **Bildung von Blasen** und in der Folge zu oft **großflächigen, schlecht heilenden Wunden**.¹
- Neben Schmerzen und Juckreiz bedeutet das: **zeitaufwändige, schmerzhaft Wundversorgung** sowie häufig **Chronifizierung und Komplikationen**.¹

VYJUVEK: Die einzige topische DEB-Behandlung, die am Gendefekt ansetzt und die Wundheilung fördert. Sicher. Einfach. Ab Geburt.



Wirkmechanismus von VYJUVEK (Beremagen geperpavec): Intakte Kopien des Gens COL7A1 werden in einem topisch angewendeten Gel direkt in Keratinozyten und Fibroblasten in offenen Wunden der Haut eingebracht, so dass diese Zellen mit der Produktion von Kollagen Typ VII beginnen. Extrazellulär werden die Moleküle zu Verankerungsfibrillen zusammengesetzt, die Epidermis und Dermis zusammenhalten und so die stabilisierende Abheilung der Wunden fördern.^{5,6}

In der Zulassungsstudie heilten mit VYJUVEK (B-VEC) signifikant mehr Wunden vollständig* ab als mit Placebo^{7,8}



* Als vollständig (100 %) abgeheilt wurden Wunden eingestuft, bei denen an 2 aufeinanderfolgenden Terminen im Abstand von 2 Wochen ein anhaltender Wundverschluss (Epithelneubildung ohne Drainage) beobachtet wurde.^{7,8}
Analyse der Endpunkte in der Intent-to-treat-Population; Bruchzahlen ergeben sich aus Rechenverfahren zur Berücksichtigung fehlender Daten. Diskrepanz der Prozentpunktdifferenz ist rundungsbedingt (45,8). 3-Monats-Befunde wurden in Woche 8 und 10 bzw. 10 und 12 erhoben, 6-Monats-Befunde in Woche 22 und 24 bzw. 24 und 26. Als stabil geschlossene Wunden wurden die bewertet, die sowohl zum 3-Monats-Termin als auch zum 6-Monats-Termin geschlossen waren.

Jede Wunde zählt

Unter VYJUVEK wurde die Abheilung kleiner, mittelgroßer und großer Wunden beobachtet. Auch in der unverblindeten Verlängerung der Zulassungsstudie zeigten sich dabei keine neuen Sicherheitssignale.^{7,9}

Kleine Wunde

am Oberschenkel einer Frau (35 Jahre)

Mittelgroße Wunde

am Knie eines Jungen (9 Jahre)

Große Wunde

am Rücken eines Jugendlichen (17,5 Jahre)

Ausgangspunkt Zulassungsstudie



Ende der Zulassungsstudie



Ende der Verlängerungsstudie



Fotos mit freundlicher Genehmigung von A. S. Paller.⁹

Neben der **akuten und chronischen Belastung** durch die Wunde selbst tragen Patient:innen mit DEB ein **hohes Risiko, Plattenepithelkarzinome zu entwickeln**. Anders als bei ansonsten Gesunden verlaufen diese bei ihnen häufig tödlich.¹⁰ Begünstigt wird die Entstehung von Plattenepithelkarzinomen durch die **gestörte Wundheilungsumgebung** aufgrund des Mangels an Kollagen Typ VII.^{10,11}

VYJUVEK: Eine neue Therapie für Ihre Patient:innen mit DEB. Fördert und stabilisiert die Wundheilung. Sicher. Einfach. Ab Geburt.

1. Bardhan, A et al. Epidermolysis bullosa. Nature Reviews Disease Primers 2020; 6: 78. 2. Denyer, J et al. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. An International Consensus. Wounds International. 2017; 60. 3. De Rosa, L et al. Toward Combined Cell and Gene Therapy for Genodermatoses. Cold Spring Harb Perspect Biol 2020; 12. 4. Marinkovich, MP et al. Long-term safety and tolerability of beremagene geperpavec-svdt (B-VEC) in an open-label extension study of patients with dystrophic epidermolysis bullosa. Am J Clin Dermatol (2025). DOI:10.1007/s40257-025-00942-y. 5. Vyjuvek Fachinformation, Krystal, aktueller Stand. 6. Gurevich, I et al. In vivo topical gene therapy for recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a phase 1 and 2 trial. Nature Medicine 2022; 28: 780-788. 7. Guide, SV et al. Trial of beremagene geperpavec (B-VEC) for dystrophic epidermolysis bullosa. New England Journal of Medicine 2022; 387: 2211-2219. 8. Guide, SV et al. Trial of beremagene geperpavec (B-VEC) for dystrophic epidermolysis bullosa - Supplementary Material. New England Journal of Medicine 2022; 387: 2211-2219. 9. Paller, AS et al. Long-term safety and efficacy of beremagene geperpavec (B-VEC) in an open-label extension study of patients with dystrophic epidermolysis bullosa (DEB). AAD Annual Meeting; 2024; San Diego, CA, USA. 10. Guerra, L et al. Stromal microenvironment in type VII collagen-deficient skin: The ground for squamous cell carcinoma development. Matrix Biology 2017; 63: 1-10. 11. Condorelli, AG et al. Epidermolysis bullosa-associated squamous cell carcinoma: From pathogenesis to therapeutic perspectives. International Journal of Molecular Sciences 2019; 20: 5707.

Vyjuvek 5 × 10⁹ Plaque-bildende Einheiten/ml Suspension und Gel zur Herstellung eines Gels

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Angehörige von Gesundheitsberufen sind aufgefordert, jeden Verdachtsfall einer Nebenwirkung zu melden. Hinweise zur Meldung von Nebenwirkungen, siehe Abschnitt 4.8 der Fachinformation. **Wirkstoff:** Beremagen geperpavec. **Qualitative und quantitative Zusammensetzung:** Jede Durchstechflasche enthält ein entnehmbares Volumen von 1 ml Suspension mit 5 × 10⁹ Plaque-bildenden Einheiten (Plaque-Forming Units, PFU) von Beremagen geperpavec. Nach dem Mischen von 1 ml Suspension mit dem Gel enthält Vyjuvek 5 × 10⁹ PFU in 2,5 ml. Das entnehmbare Volumen beträgt 2,0 ml (4 × 10⁹ PFU). **Sonstige Bestandteile:** Suspension: Glycerin (E422), Natriumchlorid, Dinatriumphosphat (E 339), Kaliumchlorid (E508), Dikaliumphosphat (E340). Gel: Hypromellose (E464), Trometamol, Natriumchlorid, Dinatriumphosphat (E 339), Dikaliumphosphat (E340). **Anwendungsgebiete:** Vyjuvek wird angewendet zur Wundbehandlung bei Patienten ab der Geburt mit dystropher Epidermolysis bullosa (DEB) mit Mutation(en) im Gen für die Alpha-1-Kette von Kollagen Typ VII (COL7A1). **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der sonstigen Bestandteile. **Nebenwirkungen:** Häufig: Husten, Rhinorrhoe, Juckreiz, Erythem, Ausschlag, Schüttelfrost. **DE: verschreibungspflichtig. AT: rezept- und apothekenpflichtig, wiederholte Abgabe verboten.** Weitere Informationen zu Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln, Fertilität, Schwangerschaft und Stillzeit, Warnhinweisen und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung und Gewöhnungseffekten sind der veröffentlichten Fachinformation zu entnehmen. **Pharmazeutischer Unternehmer/Inhaber der Zulassung:** Krystal Biotech Netherlands, B.V., Atrium Gebouw, Strawinskylaan 3051, Amsterdam 1077 ZX, Niederlande. **Stand:** 04/2025.