

В России выходит на рынок инновационный препарат для борьбы с идиопатическим легочным фиброзом

11 апреля в рамках конгресса «Человек и лекарство» был представлен новый препарат для лечения идиопатического легочного фиброза. Эсбриет (пирфенидон) компании «Рош» демонстрирует медиану выживаемости на терапии у больных с идиопатическим легочным фиброзом - 6,9 лет.

Идиопатический легочный фиброз (ИЛФ) — необратимое и смертельное заболевание легких, при котором человек утрачивает способность усваивать кислород из-за рубцовых изменений легочной ткани. Это редкое заболевание с неизвестной этиологией, которое развивается преимущественно у мужчин старше 50 лет^[1]. Заболевание, как правило, имеет неуклонно прогрессирующее течение, в результате развивается дыхательная недостаточность и наступает смерть. Пятилетняя выживаемость обычно не превышает 30%^[2]. Ввиду плохого прогноза, ИЛФ считается более опасной патологией, нежели многие виды онкологических заболеваний: показатели выживаемости ниже только у пациентов с раком легких и поджелудочной железы^[3].

Причины возникновения идиопатического легочного фиброза неизвестны, однако существует вероятность, что в развитии заболевания большую роль играют сочетание генетической предрасположенности и факторов воздействия окружающей среды (курение, неблагоприятная экология).

Данные по распространенности и заболеваемости недостаточны не только в России, но и во всем мире. Отсутствие единых эпидемиологических данных связано с тем, что унифицированная формулировка диагноза и диагностические критерии ИЛФ были приняты недавно и, ранее, при оценке заболеваемости учитывались также те патологии, которые по текущим критериям не относятся к идиопатическому лёгочному фиброзу.

«Проблема в том, что диагностика ИЛФ затруднена: симптомы заболевания неспецифичны и встречаются при других легочных или сердечно-сосудистых патологиях, — говорит Белевский Андрей Станиславович, профессор, д.м.н., зав. кафедрой пульмонологии РНИМУ им. Н.И. Пирогова, главный пульмонолог Департамента здравоохранения г. Москвы. — Непродуктивный кашель, одышка при физической нагрузке могут указывать на астму, сердечную недостаточность или хроническую обструктивную болезнь легких. Половине пациентов с ИЛФ первоначально ставится неверный диагноз, и проходит не менее года, прежде чем пациент попадает в клинический центр, занимающийся проблемами интерстициальных болезней легких. И это особенно важно, поскольку теперь, когда появилась терапия, замедляющая течение ИЛФ, решающее значение имеет именно ранняя диагностика».

Согласно предварительным расчетным данным, полученным на основе исследования с опросом всех крупных пульмонологических центров Российской Федерации, распространенность ИЛФ в России составляет около 9-11 случаев на 100 тысяч населения^[4]. Согласно 44 статье 323 Федерального закона РФ от 21 ноября 2011 г. «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» эти данные соответствуют определению орфанного заболевания. В феврале 2016 года ИЛФ был внесен в Перечень редких (орфанных) заболеваний в РФ.

Данное событие стало знаковым как для пациентов с ИЛФ, так и профессионального сообщества, позволив ускорить доступность инновационного метода лечения препаратом пирфенидон на 2 года. В декабре 2016 года препарат был зарегистрирован в РФ.

Стандартные схемы лечения ИЛФ, основанные на применении глюкокортикостероидов (ГКС) и цитостатиков (азатиоприн, циклофосфамид), не позволяют эффективно бороться с данной патологией^[5]. Разочаровывающие результаты использования противовоспалительных препаратов потребовали разработки альтернативного подхода и изучения антифиброзных агентов.

Механизм действия препарата пирфенидон до конца не установлен: тем не менее, существуют данные, подтверждающие, что он подавляет продукцию трансформирующего фактора роста (ТФР)-бета, медиатора, регулирующего рост клеток, ответственных за развитие фиброза^[6]. Таким образом, препарат напрямую воздействует на причины патологических изменений легочной ткани и замедляет процесс необратимого рубцевания.

Ранняя диагностика ИЛФ и своевременное назначение терапии пирфенидоном позволяют приостановить течение болезни на той стадии, когда необратимые изменения легочной ткани не привели к значительному и трагическому ухудшению функции легких и качества жизни пациента, позволяя значительно продлить активный период жизни.

Согласно результатам крупных клинических исследований (1247 пациентов в трех исследованиях III фазы), количество пациентов с полностью сохраненной функцией легких и значительным замедлением прогрессирования через год терапии препаратом пирфенидон, было в 2,3 раза больше по сравнению с группой плацебо^[7]. Недавно представленные результаты открытого наблюдения пациентов с ИЛФ продемонстрировали достижение медианы выживаемости на терапии препаратом пирфенидон до 6,9 лет^[8].

«Исследования и клиническая практика в Европе, США и Японии, где пирфенидон одобрен для лечения всех взрослых пациентов с ИЛФ, показывают, что препарат существенно, то есть примерно наполовину, замедляет снижение функции легких», — говорит Авдеев Сергей Николаевич, профессор, д.м.н, член-корр. РАН, зам. Директора по научной работе ФГУ НИИ пульмонологии ФМБА РФ.

В настоящий момент пирфенидон зарегистрирован в 35 странах, процедура регистрации проходит еще в 10 странах.

Компания «Рош» имеет более чем двадцатипятилетний опыт в области лечения респираторных заболеваний, помогая пациентам с ИЛФ, астмой, муковисцидозом и раком легкого, и имеет в активе более 100 текущих клинических исследований в области респираторных заболеваний. Объединяя исследования и разработки разных направлений, компания создает новые схемы лечения. Так, для возможного применения при ИЛФ в комбинации с пирфенидоном исследуется препарат лебрикизумаб^[9]. Возможно, применение комбинированной терапии позволит пациентам с ИЛФ если не излечиться окончательно, то продлить срок активной, полноценной, самостоятельной жизни.

Ссылки:

1. Чучалин А.Г., Авдеев С.Н., Айсанов З.Р. и др. // Диагностика и лечение идиопатического легочного фиброза. Федеральные клинические рекомендации. Пульмонология. – 2016. –Т. 26. - № 5. – С. 399-421.
2. Du Bois RM An earlier and more confident diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. // Eur Respir Rev. 2012 Jun 1;21(124):141-6.
3. American Cancer Society. Cancer Facts and Figures 2009. Atlanta, GA: American Cancer Society, 2009.
4. Richeldi L, Rubin AS, Avdeev S. et al. Idiopathic pulmonary fibrosis in BRIC countries: the cases of Brazil, Russia, India and China. // BMC Medicine 2015; 13:237
5. Raghu G, Collard HR, Egan JJ et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. // Am J Respir Crit Care Med. 2011;15:788–824
6. Инструкция по медицинскому применению препарата Эсбриет (Esbriet®) от 22.12.2016. Регистрационный номер ЛП-004030
7. King T, Bradford W, Castro-Bernardini S, et al. A phase 3 trial of pirfenidone in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. // N Engl J Med 2014; 370: 2083–92.
8. Noble PW., et al. Long-term safety of pirfenidone (PFD) in patients with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF): Pooled analysis of 4 clinical trials. *ERJ* 2016;48:Suppl–60:OA1808.
9. A study of lebrikizumab in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. <https://www.clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT01872689>. Последнее обновление 8 марта 2017 г.

Дисклеймер:

Информация, размещенная в настоящем пресс-релизе, содержит сведения о не зарегистрированном в РФ лекарственном средстве, носит исключительно научный характер и не является рекламой.