

NINTEDANIB – НОВА ЕРА В ТЕРАПИЯТА НА СВЪРЗАНА СЪС СИСТЕМНАТА СКЛЕРОЗА ИНТЕРСТИЦИАЛНА БЕЛОДРОБНА БОЛЕСТ

Фармацевтичната компания Boehringer Ingelheim отбелязва 100 години традиции и иновации в пулмологията с национална интердисциплинарна среща на експерти от цялата страна

Започна информационната кампания „Поemi дъх с надежда“, която цели да запознае широката общественост с белодробната фиброза, какво представлява заболяването и какви симптоми могат да подскажат диагнозата, както и да напомни на хората да не negliжират здравето си, а да поемат инициативата и да се консултират със своя лекар. Кампанията се организира от Българското дружество по белодробни болести и фармацевтична компания Boehringer Ingelheim по повод Световния ден на белия дроб и ще се провежда от края на септември и през октомври 2021 г.



Nintedanib има доказан ефект при лечение на интерстициална белодробна болест (ИББ) асоциирана със склеродермия (ССк) ^[1]. Новото показание вече е включено в кратката характеристика за употребата на медикамента. Nintedanib е антифибротичното лечение с най-широки показания при ИББ. В допълнение към одобрението за употреба при свързана със системна склероза (ССк) ИББ, nintedanib е първото и единствено одобрено лечение и при сгруги хронични фиброзиращи интерстициални белодробни болести с прогресивен фенотип ^[2,3].

Това беше обявено по време на национална интердисциплинарна среща „100 години традиции и иновации в пулмологията с Boehringer Ingelheim“, в която експерти в областта на

пулмологията, ревматологията и образната диагностика от цялата страна обсъдиха предизвикателствата в клиничните си практики. Основните теми, засегнати в научната програма бяха свързани с грижата за пациентите с идиопатична белодробна фиброза (ИБФ), ролята на функционалната диагностика при ранно диагностициране на фиброзиращи интерстициални белодробни болести (ИББ), както и гледната точка на пулмолога, ревматолога и рентгенолога при лечението на пациенти със системна склероза и фиброза. Акцент на срещата беше представянето на новата индикация на nintedanib за лечение на пациенти, свързана със системна склероза (ССк-ИББ) и резултатите от клиничното проучване SENSICIS ^[1].

Събитието беше открито от генералния мениджър на Boehringer Ingelheim за България г-р Йоханес Фаркас, който отбеляза, че за своята повече от стогодишна история със стогодишно портфолио в областта на респираторната медицина, компанията винаги е имала мисията да промени парадигмата в лечението на белодробните заболявания и да създаде медикаменти, които да обхващат широка част от тях – ХОББ, астма, интерстициални белодробни заболявания, идиопатична белодробна фиброза, свързана със системна склероза ИББ, други хронични фиброзиращи ИББ с прогресивен фенотип, както и терапия от първа и втора линия на специфични мутации при рак на белия дроб.

Доц. Диана Петкова, замест-

ник-председател на Българското дружество по белодробни болести (БДББ), катедра Белодробни болести и алергология в Медицински университет „Проф. д-р Параскев Стоянов“ – Варна, която беше и модератор на онлайн събитието отбеляза, че според бялата книга на Европейското респираторно дружество, всяка година 2/3 от милионите смъртни случаи в ЕС се дължат на респираторни заболявания, което води до над 6 млн. хоспитализации годишно и повече от 43 млн. пациентодни прекарани в болницата. Тя припомни, че ИБФ и ИББ изобщо представляват една хетерогенна група от остри и хронични белодробни заболявания и се характеризират с прогресивно образуване на фиброзна тъкан, нарушавайки дихателната функция и оксигенация на кръвта, прояви на дихателна недостатъчност и бърза смърт в рамките на 3 до 5 години без адекватното лечение. Най-често срещаната форма е идиопатичната белодробна фиброза (ИБФ), която засяга възрастната популация.

Според проучванията 71% от пациентите с ИБФ с леко увреждане на белодробната функция не получават одобрено антифибротично лечение. Експертите препоръчват да се започне антифибротична терапия рано – още при диагностициране на ИБФ, независимо от стадия на заболяването. Ранното диагностициране и стартиране на лечението са от решаващо значение за дългосрочната прогноза. Ефектът на nintedanib се допълва и с неговия профил на ефикасност по отношение на значимо понижение на риска от остри екзацербации с 47%, повишаване преживяемостта и качеството на живот и сигнификантно намаление на риска от смърт.

Проф. Благой Маринов от МУ

Пловдив, представи ролята на функционалните изследвания при ранното диагностициране на фиброзиращи интерстициални белодробни болести. В изложението си той посочи, че очакванията към функционалната диагностика са големи що се касае до стадирането на ИББ, като минимумът от функционални изследвания при ИББ включва спирометрия и измерване на дифузионния капацитет. Според него показателите FVC, TLC и DLCO са най-подходящи за мониториране на заболяването. Кардио-пулмоналните тестове с натоварване (КПТН) могат да се прилагат, когато има неубедителни данни от HRCT и статичните белодробни обеми, както и за определяне на инвалидността.

Системната склероза и новостите, свързани с интерстициална белодробна болест от гледната точка на ревматолога, бяха обект на презентацията на **д-р Десислава Калинова**, от клиниката по ревматология на болница „Св. Иван Рилски“. Нейното изложение беше свързано с възможността за прилагане на лечение на фиброзиращите белодробни заболявания при системната склероза с антифибротично средство, с което вече се лекуват пациентите с ИБФ.

Основният акцент в научната програма *„Новата ера в терапията на свързаната със системна склероза интерстициална белодробна болест (ССк-свързана ИББ)“* бе представен от **доц. Венцислава Пенчева**, дм КПВБ, УМБАЛ „Александровска“, МФ при МУ София.

Заболяването системна склероза, познато още като склеродермия, е системно, аутоимунно заболяване, характеризиращо се с ендотелна и фибробластна дисфункции и с имунологични нарушения. Общата заболяемост в световен мащаб варира от един до двама на 10 000 индиви-

да, като за различните географски ширини съществуват известни различия. За България липсват официални данни, но според специалистите приблизителният брой на пациентите с това заболяване е около 450. Отношението жени/мъже е 4/1, а пикът на заболяването е основно във възрастова група 45-55 г., но не се изключва заболяването да започва в по-ранна възраст (около 25 години). Приблизително 25% от пациентите развиват сериозни белодробни усложнения до 3 години след диагностициране^[4], а около 60% от свързаната със склеродермията смъртност се дължи на интерстициално белодробно заболяване^[5].

Темата *„Системна склероза и белодробно засягане и погледът на рентгенолога“* беше представена от **проф. Галина Кирова** – началник на клиника по образна диагностика в болница „Токуга“.

Синтезирайки препоръките на образната диагностика за пациенти със системна склероза, проф. Кирова подчерта колко е важно да се проследява пътят на пациента от първите симптоми през личния лекар, до насочването към център, специализиран за пациенти с белодробни заболявания, до дефинитивно поставената диагноза. Всички пациенти със системна склероза трябва да минат на скрининг за увреждане на белия дроб чрез изследване с компютърна томография с висока резолюция (HRCT), а също така трябва да имат изходни данни за тяхната функция на дишането. ■

1. Distler O, et al. Nintedanib for Systemic Sclerosis-Associated Interstitial Lung Disease. *N Engl J Med*. Published 20 May, 2019. NEJM.org. DOI: 10.1056/NEJMoa1903076
2. European Commission decision, July 13, 2020. Data on file.
3. Flaherty KR, Wells AU, Cottin V, et al. Nintedanib in progressive fibrosing interstitial lung diseases. *N Engl J Med*. 2019;381(18):1718-1727. doi: 10.1056/NEJMoa1908681.
4. McNearney TA, et al. Pulmonary involvement in systemic sclerosis: associations with genetic, serologic, sociodemographic, and behavioural factors. *Arthritis Rheum*. 2007;57(2):318-326.
5. Tyndal AJ, et al. Causes and risk factors for death in systemic sclerosis: a study from the EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) database. *Ann Rheum Dis* 2010;69:1809-1815.