



# NEWSLETTER NR 3/2024

## Sekcji Chorób Śródmiąższowych PTChP

### Komitet Redakcyjny

Dr hab. n. med.  
Katarzyna Lewandowska

Dr hab. n. med., Prof. IG  
Magdalena Martusewicz-Boros

Dr hab. n. med.  
Małgorzata Sobiecka

### Zarząd Sekcji Chorób Śródmiąższowych

Dr hab. n. med., Prof. IGChP  
Magdalena Martusewicz-Boros  
**Przewodnicząca**

Dr hab. n. med.  
Barbara Mackiewicz  
**Zastępcza Przewodniczącej**

Dr hab. n. med., Prof. UM  
Sebastian Majewski  
**Sekretarz**

Dr hab. n. med.  
Katarzyna Górńska  
Dr hab. n. med.  
Katarzyna Lewandowska  
**Członkowie Zarządu**

**Kontakt:**  
[biuroptchp@ptchp.org](mailto:biuroptchp@ptchp.org)

**Drogie Koleżanki, Drodzy Koledzy,**

*Witamy jesienią,*

*Wrzesień to czas podsumowań, czas kongresu ERS, oraz miesiąc szczególnej uwagi w odniesieniu do chorych na włóknienie płuc.*



### Co nowego w obszarze śródmiąższowego włóknienia na ERS?

## Planowane i prowadzone badania I i II fazy z wziewnym zastosowaniem pirfenidonu i nintedanibu we wskazaniu postępujące włóknienie płuc.

MIST PPF Study now enrolling, please visit [here](#)

| Program  | IND | Phase 1 | Phase 2 | Phase 3 |
|--|-----|---------|---------|---------|
| AP01<br>(Inhaled Pirfenidone)  |     |         |         |         |
| AP02<br>(Inhaled Nintedanib)   |     |         |         |         |
| AP03<br>(Inhaled Fixed-Dose<br>Combination of Pirfenidone<br>& Nintedanib) |     |         |         |         |
| APOX<br>(Undisclosed)  |     |         |         |         |

W randomizowanym, podwójnie zaślepionym, kontrolowanym placebo badaniu MIST zostanie zbadana skuteczność i bezpieczeństwo AP01 u pacjentów z PPF. Zaplanowano włączyć 300 pacjentów z PPF i ocenić dwie dawki AP01 w porównaniu do placebo. Badanie jest planowane m.in. w Polsce. Pierwszorzędnym punktem końcowym badania jest zmiana w stosunku do wartości wyjściowej FVC w 52. tygodniu. Drugorzędne punkty końcowe obejmują pomiary jakości życia, czas do progresji choroby i zmianę w punktacji włóknienia płuc na podstawie tomografii komputerowej o wysokiej rozdzielczości (HRCT).

### Inhalation innovation: phase 2b study design of inhaled pirfenidone in the treatment of progressive pulmonary fibrosis

Martin Kolb<sup>1</sup>, Colin Reiser<sup>2</sup>, Deepthi Nair<sup>3</sup>, Felix Woodhead<sup>3</sup>, Howard M Lazarus<sup>3</sup>, Craig S Conoscenti<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>McMaster University, Hamilton (Canada); <sup>2</sup>DevPro Biopharma, Basking Ridge (USA); <sup>3</sup>Avalyn Pharma, Inc., Cambridge (USA)

POSTER PA690  
12.02  
ILD/DPLD of known origin  
Idiopathic pulmonary treatments,  
Experimental Approaches

#### INTRODUCTION

- Progressive pulmonary fibrosis (PPF) is an increasingly recognized condition, defined in 2022 to address the progression of pulmonary fibrosis in patients with interstitial lung diseases (ILDs) other than idiopathic pulmonary fibrosis (IPF).<sup>1</sup>
- Oral pirfenidone has been studied in non-IPF ILDs but never achieved a statistically significant change in a primary endpoint. In those studies, primary endpoints were not focused on FVC change. Trends seen in forced vital capacity (FVC) change (a secondary endpoint in those studies) support efficacy in PPF.<sup>2-4</sup>
- Data from the AP01-002 (ATLAS) Study of inhaled pirfenidone in IPF demonstrated efficacy and improved safety compared to that historically seen with oral pirfenidone.<sup>5</sup>

#### AIMS

- The AP01-007 (MIST Study) is designed to evaluate the efficacy and safety of AP01 (aerosolized pirfenidone) in patients with PPF.

#### METHODS

- In this Phase 2b study, patients will be randomized 2:1:2 to 1 of 3 treatment arms: AP01 100 mg BID, AP01 50 mg BID, or placebo BID by oral inhalation using the investigational PARI eFlow<sup>®</sup> Nebulizer System.
- Patients can remain on background immunosuppression, and up to 30% of patients can remain on background oral nintedanib therapy.
- Cough will be analyzed through assessment of reported adverse events of cough and cough questionnaires, which should allow differentiation of cough related to PPF vs. the nebulization procedure.

#### STUDY DESIGN

52-Week Double-blind Treatment Period (n=300)

#### KEY INCLUSION CRITERIA

**PPF Diagnosis\***  
Physiologic evidence of progression within at least 1 of the following criteria:

- Relative decline in FVC  $\geq 10\%$  predicted within the previous 24 months compared to Screening visit 1
- Relative decline in FVC  $\geq 5\%$  to  $< 10\%$  predicted within the previous 24 months compared to Screening visit 1 with at least 1 of the 2 following criteria:
  - Worsening respiratory symptoms **OR**
  - Radiological (high-resolution computed tomography [HRCT]) evidence of disease progression
- Worsening of respiratory symptoms **AND** radiological (HRCT) evidence of disease progression per a local or central radiologist

**PFT Criteria at Screening Visit**

- FVC  $\geq 45\%$  of predicted normal at Screening visit 1
- Forced expiratory volume (FEV<sub>1</sub>)/FVC  $\geq 0.7$  or  $\geq$  age-adjusted lower limit of normal (LLN) at Screening visit 1
- DLCO  $\geq 30\%$  of predicted, corrected for hemoglobin at Screening visit 1

**Prior Therapy**

- Patients on background oral nintedanib must have been on treatment for at least 6 months
- Patients on standard of care background immunosuppression must have been on therapy for at least 12 weeks prior to screening and 6 months for rituximab

#### KEY EXCLUSION CRITERIA

- Diagnosis of IPF
- Significant clinical worsening of PPF between Screening visits 1 and 3
- Previous or current treatment with oral pirfenidone within 3 months prior to Screening
- Extent of emphysema is greater than the extent of fibrosis on HRCT

#### ENDPOINTS

**Primary Endpoint**

- Change from baseline in FVC (mL) at Week 52

**Secondary Endpoints**

- Absolute change from Baseline in QoL measurements as assessed by Living with Pulmonary Fibrosis Symptoms and Impact Questionnaire total score at Week 52
- Time to disease progression. Disease progression is defined as absolute FVC percent predicted decline of  $\geq 10\%$  prior to Week 52
- Change in lung fibrosis score based on HRCT from Baseline to 52 weeks

#### SAFETY

- Incidence of adverse events and serious adverse events
- Incidence of treatment-emergent deaths
- Changes from Baseline in vital signs, physical examination, and body weight
- Changes from Baseline in clinical laboratory tests (hematology, serum chemistry, urinalysis, and urinary creatinine clearance)
- Changes from Baseline in electrocardiogram pattern

#### CONCLUSIONS

- MIST will study the safety and efficacy of AP01 (aerosolized pirfenidone) in patients with PPF.
- In addition to the safety and efficacy endpoints, MIST will carefully examine the presence of cough in this population of patients.

1. Raghu et al. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022 May 1;205(9):e18-e47.  
2. Maher et al. *Lancet Respir Med*. 2023;31:147-157.  
3. Bhatt et al. *Lancet Respir Med*. 2021;9:476-486.  
4. Fernandez-Perez et al. *Thorax*. 2023;78:1035-1104.  
5. West A et al. *Thorax*. 2023 Sep; 78(9): 882-889.

PRESENTING AUTHOR DISCLOSURE  
Dr. Kolb reports grants from Canadian Institute for Health Research, Boehringer Ingelheim, United Therapeutics, Structure Therapeutics, personal fees from Boehringer Ingelheim, Roche, European Respiratory Society, LaCura, AstraZeneca, United Therapeutics, Merck, Novartis, Puma, Abbvie, Amgen, DevPro Biopharma, Horizon, Algenol, CSL, Beringer, AZ, Bristol, Structure Therapeutics.

ERS CONGRESS | 2024  
7-11 September | Vienna, Austria

Więcej informacji na temat badania MIST (NCT06329401) można znaleźć na stronie [ClinicalTrials.gov](https://clinicaltrials.gov).



# NEWSLETTER NR 2/2024

## Sekcji Chorób Śródmiąższowych PTChP

### Komitet Redakcyjny

Dr hab. n. med.  
Katarzyna Lewandowska

Dr hab. n. med., Prof. IG  
Magdalena Martusewicz-Boros

Dr hab. n. med.  
Małgorzata Sobiecka

### Zarząd Sekcji Chorób Śródmiąższowych

Dr hab. n. med., Prof. IGiChP  
Magdalena Martusewicz-Boros  
Przewodnicząca

Dr hab. n. med.  
Barbara Mackiewicz  
Zastępca Przewodniczącej

Dr hab. n. med., Prof. UM  
Sebastian Majewski  
Sekretarz

Dr hab. n. med.  
Katarzyna Górską  
Dr hab. n. med.  
Katarzyna Lewandowska  
Członkowie Zarządu

#### Kontakt:

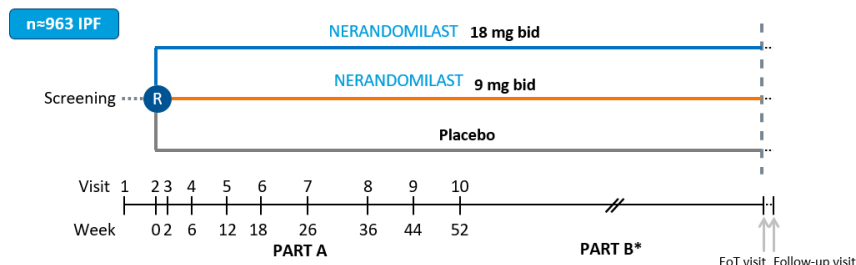
[biuroptchp@ptchp.org](mailto:biuroptchp@ptchp.org)

Nerandomilast to doustny inhibitor fosfodiesterazy typu E4 o działaniu antyfibrotycznym i przeciwzapalnym. W badaniu **FIBRONEER-IPF** (NCT05321069) zakończono zbieranie danych do oceny głównego punktu końcowego. Ogłoszenie wyników badania planowane jest w maju 2025, tym czasem przekazano wyniki wstępnej analizy, która wskazuje że I-rzędowy punkt końcowy został osiągnięty, a badanie FIBRONEER-IPF ma szansę być pierwszym pozytywnym badaniem fazy III dla chorych na IPF od ponad dekady!

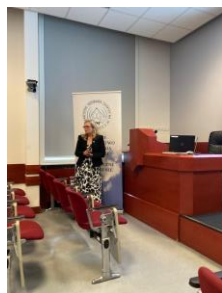


### Projekt badania

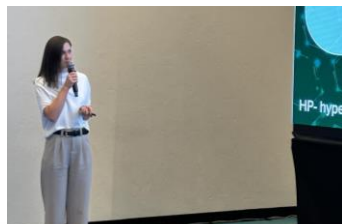
Podwójnie zaślepienie, randomizowane, kontrolowane placebo badanie fazy III oceniające skuteczność i bezpieczeństwo NERANDOMILASTU przez co najmniej 52 tygodnie u pacjentów z idiopatycznym zwłóknieniem płuc (IPF). Punktem I-rzędowym jest bezwzględna zmiana FVC od wartości początkowej. Liczba uczestników



W dniach 21-28.09.2024 odbyły się wydarzenia związane z obchodami Września – Miesiąca Świadomości Chorób Włóknieniowych Płuc. W dniu 21.09.2024 w audycji „Przychodnia” w Radio dla Ciebie wystąpiła dr hab. n. med. Katarzyna Lewandowska, która opowiadała o różnych typach włóknienia płuc, czynnikach ryzyka zachorowania, sposobach rozpoznawania i leczenia choroby. W dniu 26.09.2024 odbył się webinar z Agnieszką Pilewską-Ślaczko, Prezes Polskiego Towarzystwa Wspierania Chorych na Włóknienie Płuc, która opowiadała o problemach życia z chorobą z perspektywy pacjentów i ich bliskich. W piątek, 27.09. w IGiChP odbyły się wykłady dla chorych i ich rodzin – wykład o chorobach współistniejących z IPF wygłosiła prof. Magdalena Martusewicz-Boros, a o znaczeniu badań czynnościowych w rozpoznawaniu i monitorowaniu przebiegu i leczenia chorób włóknieniowych – dr Monika Franczuk. Wykłady cieszyły się dużym zainteresowaniem, a w kularach wywiązała się porywająca dyskusja. W sobotę odbył się piknik rodzinny, podczas którego można było wykonać spirometrię, test marszu oraz skonsultować się z lekarzami specjalistami. Gościem specjalnym pikniku był pan Paweł Deląg, z którym rozmawialiśmy o znaczeniu dbałości o środowisko i walce z zanieczyszczeniem powietrza, ważnym czynnikiem zwiększającym zapadalność na choroby układu oddechowego. Relacje z tych wydarzeń znajdują Państwo na stronie [www.ipf.org.pl](http://www.ipf.org.pl) oraz FB Polskiego Towarzystwa IPF. Zachęcamy swoich chorych na włóknienie płuc do zapisywania się do Towarzystwa!



Choroby śródmiąższowe płuc znajdują się także w kręgu zainteresowania młodych pulmonologów. W dniu 19 września 2024r. w łodzi z inicjatywy Klubu Młodych Pneumonologów odbyła się konferencja naukowo-szkoleniowa "Plaster Młodych". Na spotkaniu poruszono wiele istotnych tematów z zakresu chorób śródmiąższowych płuc. Finałem wydarzenia była Debata Pokoleń, w której udział brała dr n. med. Katarzyna Zimna jako przedstawicielka Klubu Młodych Pneumonologów oraz pulmonolog z wieloletnim doświadczeniem w zakresie diagnostyki i leczenia chorób śródmiąższowych płuc dr n. med. Małgorzata Nocer-Piskorska. Burzliwa dyskusja dotyczyła przydatności oznaczania precypityn w diagnostyce zapalenia płuc z nadwrażliwością w formie debaty „za” i „przeciw”. Debata zapoczątkowała dalsze merytorycznie istotne dyskusje wśród uczestników konferencji.



oraz



mają zaszczyt zaprosić na warsztaty  
Sekcji Chorób Śródmiąższowych PTChP pt.:

## Warsztaty ILDs - wyzwania w praktyce

Data: 25-26.10.2024 r.

Miejsce: Hotel Renaissance, ul. Żwirki i Wigury 1H

Kierownik naukowy: dr hab. n. med. prof. IGiChP Magdalena Martusewicz-Boros

*Szanowni Państwo,  
Planujemy poruszyć trudne tematy, zadać pytania, na które być może, nie ma jeszcze jednoznacznych odpowiedzi.  
Grono ekspertów, doświadczonych praktyków wraz z Państwem zmierzy się z tymi wyzwaniami.*

*Serdecznie zapraszam,  
Magdalena Martusewicz-Boros*

Ze względu na ograniczoną ilość miejsc, zainteresowanych proszę o telefoniczny kontakt z przedstawicielem organizatora, Panem Olgierdem Woźniakowskim, tel.: 518 021 910