

## Wirkstoffe zur Behandlung der Lunge bei Idiopathischer Pulmonaler Fibrose (IPF)

Korrektur maladaptiver ER-Stressantwort, Blockade epithelialer Apoptose  
Primäre Zielmoleküle

### BESCHREIBUNG DER TECHNOLOGIE / DES PRODUKTES

Patienten mit der fibrosierenden Lungenkrankheit Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF) zeigen eine ausgeprägte maladaptive, d.h. zum programmierten Zelltod führende ER-Stressantwort in den Typ-II Zellen des alveolären Epithel. Eine wesentliche Ursache dieser chronischen maladaptiven ER-Stressantwort ist die gestörte Prozessierung des Proteins SP-B durch Minderexpression oder Fehlen der beiden Proteasen Napsin A und Kathepsin H in Verbindung mit einem Anstau von nicht prozessiertem SP-B-Vorläuferprotein (proSP-B).



Fotolia:  
54940412 | Minerva Studio

Der neue therapeutische Ansatz korrigiert diese maladaptive ER-Stressantwort und blockiert die epitheliale Apoptose. Primäre Zielmoleküle sind Napsin A und Kathepsin H. Die therapeutisch aktiven Wirkstoffe binden Napsin-A-Polypeptid bzw. Napsin-A-Polynukleotid und/oder Kathepsin-H-Polypeptid bzw. Kathepsin-H-Polynucleotid entweder direkt oder beeinflussen diese indirekt als Transkriptionsfaktoren, die an die Promotorsequenz von Napsin A und Kathepsin H binden. Beispiele dafür sind Thyroid transcription factor 1 TTF1, Runt-related Transcription factor 1 und das Homeobox protein CD-X-1.

### AUF EINEN BLICK ...

#### TECHNOLOGIE/ ANWENDUNGSFELDER

Die neuen Stoffe zur Behandlung von Patienten mit sporadischer Idiopathischer Pulmonaler Fibrose (IPF) sollen die Wiederherstellung einer korrekten lysosomalen Prozessierung des Surfactant Protein B und/oder die Blockade einer epithelialen maladaptiven ER-Stress-Antwort bewirken.

#### MARKT / BRANCHE

- Medizin
- Pharmazie

#### ALLEINSTELLUNGSMERKMALE

- Bedarf in Pharmaindustrie gegeben
- Erste vielversprechende Ergebnisse

#### ENTWICKLUNGSSTAND

- ✓ Tlw. bereits als wirksame Stoffe vorhanden und bestätigt
- ✓ Tlw. noch in der Analysephase
- ✓ Tlw. nur theoretische Aufführung, da noch keine Experimente dazu vorliegen

#### PATENTSTATUS

Prioritätsanmeldung eingereicht am 20.12.2007 in DE

## ANWENDUNGSFELDER

Behandelt werden fibrosierende Lungenkrankheiten, die mit der Apoptose von alveolären Epithelzellen einhergehen, wie die sporadische Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF), familiäre Formen der IIP und bestimmte Speicherkrankheiten wie das Hermansky Pudlak Syndrom oder die Niemann-Pick Krankheit.

## VORTEILE GEGENÜBER DEM STAND DER TECHNIK

Die Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF) macht etwa 20-30% aller Interstitiellen Lungenerkrankungen (ILD) aus und ist mit einem rasch fortschreitenden Verlauf und einer Überlebenszeit von im Mittel 3-5 Jahren nach Diagnose verbunden, sie weist eine der schlechtesten Prognosen auf.

Die IPF spricht auf eine Therapie mit Glukokortikoiden, auch in Kombination mit immunsuppressiven Medikamenten nicht an, so dass die zurzeit einzige wirksame therapeutische Maßnahme die Lungentransplantation ist.

Eine fortschreitende Veränderung der alveolären Architektur und der Austausch des Lungenepithels durch fibrotisches Gewebe führen ansonsten nach wenigen Jahren zum Tode.

## STAND DER PRODUKTENTWICKLUNG

Die konkreten Stoffe sind teils bereits als wirksame Stoffe vorhanden und bestätigt, teils noch in der Analysenphase und teilweise werden sie nur theoretisch aufgeführt, da noch keine Experimente dazu vorliegen.

## MARKTPOTENTIAL

Bis 2020 wird ein deutlicher Anstieg der Todesfälle infolge von Lungenkrankheiten vorhergesagt, auf weltweit voraussichtlich bis 11,9 Millionen Todesfällen. Global liegen die Lungenkrankheiten nach Sterblichkeit, Inzidenz, Prävalenz und Kosten an zweiter Stelle (hinter den kardiovaskulären Krankheiten); in einigen Ländern (z. B. Großbritannien) sind sie bereits der führende „Killer“.

Die Gesamtkosten zur Behandlung von Lungenkrankheiten in Europa betragen fast 102 Milliarden Euro. (Quelle: European Lung Foundation)

## KOOPERATIONSMÖGLICHKEITEN

Die TransMIT GmbH sucht im Auftrag ihres Gesellschafters Justus-Liebig-Universität Gießen Kooperationspartner oder Lizenznehmer für den Vertrieb/die Weiterentwicklung in Deutschland, Europa, den USA und in Asien.

EINE TECHNOLOGIE DER



REFERENZ NR.: **TM 261**

### KONTAKT:

TransMIT Gesellschaft für  
Technologietransfer mbH  
Kerkrader Straße 3  
D-35394 Gießen

[www.transmit.de](http://www.transmit.de)

[www.hipo-online.net](http://www.hipo-online.net)

### Ansprechpartner

Niklas Günther, M.A.

Phone: +49 (0)641 94 36 4 – 53

Fax: +49 (0)641 94 36 – 55

E-Mail: [niklas.guenther@transmit.de](mailto:niklas.guenther@transmit.de)



*Systempartner für Innovation*