

Idiopathic Pulmonary Fibrosis dan Pengobatannya



Kini untuk penatalaksanaan Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF) di Indonesia memiliki masa depan yang cukup baik, karena Badan Pengawas Obat dan Makanan (BPOM) telah menyetujui obat inovatif pirfenidone sebagai salah satu pilihan pengobatan. Penyakit IPF sendiri merupakan penyakit langka yang disebabkan oleh luka paru yang bersifat progresif pada paru-paru sehingga menyebabkan pasien kesulitan bernapas.

Disampaikan **Dr. dr. Sita Andarini, Sp.P (K)**, akses terhadap obat ini sangat penting karena manfaat yang ditawarkannya dapat meningkatkan kualitas hidup pasien IPF. Berdasarkan data dari beberapa studi in-vitro, pirfenidone (memiliki aktivitas antifibrotik) yang merupakan salah satu pilihan terapi IPF memiliki beberapa mekanisme kerja, antara lain melemahkan proliferasi fibroblas, menghambat sintesis dan aktivitas TGF- β (mediator poten pada fibrosis paru), menghambat sintesis TNF- α (mediator lainnya dan sitokin), dan menghambat produksi kolagen.

Obat ini sudah diuji pada lebih dari 1700 pasien IPF dalam lima uji klinis secara acak buta ganda, seperti studi ASCEND (Eropa, Asia, Australia, Amerika Serikat, Amerika Selatan), CAPACITY (Eropa, Amerika Utara, Australia), SP2 dan SP3 (Jepang). "Dari data yang terkumpul dari beragam studi menunjukkan, pirfenidone menjaga fungsi paru dengan memperlambat progresivitas IPF dengan penurunan risiko mortalitas dengan profil keamanan baik. Akses terhadap pirfenidone yang dapat dikatakan sebagai *orphan drug* sa-

ngat penting bagi pasien IPF yang memenuhi kriteria," lanjut Ketua Pokja Interstitial Lung Disease ini.

Pirfenidone dapat membantu mengurangi penurunan fungsi paru secara relatif sebesar 41% dan disetujui penggunaannya oleh BPOM melalui jalur evaluasi *fast track* (100 hari kerja) dan kini telah tersedia di Indonesia. Berbentuk tablet dan diminum secara kontinu 3 kali sehari. Sebaiknya diminum dalam kondisi perut kosong (1 jam sebelum makan atau 2 jam sesudah makan) dan tidak bisa diberikan secara bersamaan dengan obat-obatan atau makanan tertentu (karena berisiko menimbulkan interaksi obat) misalnya teofilin, dan jeruk bali. Sedangkan efek samping berupa *rash* dan hipersensitivitas terhadap sinar matahari.

Manfaat penting dari obat ini adalah mencegah eksaserbasi akut karena bila sudah terjadi eksaserbasi, kemungkinan eksaserbasi lagi juga tinggi dapat terjadi dalam 3 bulan. Tanda eksaserbasi antara lain sesak napas yang semakin berat dibandingkan dengan sesak sehari-hari, penurunan saturasi oksigen

dan tambahan gambaran radiologi atau CT scan paru. "Yang penting lagi, obat ini juga dapat mencegah penurunan cepatnya faal/fungsi paru. Dikatakan cepat, bila penurunan tersebut terjadi lebih dari 200 ml/tahun."

Mengenal IPF

Penyakit yang menyerang paru ini merupakan penyakit langka dan termasuk dalam *interstitial lung diseases* serta bersifat kronis ditandai dengan sesak napas yang mem-

berat dan penurunan faal paru secara progresif. Gejala dan tanda yang utama adalah sesak dan batuk yang khas, sehingga memengaruhi kualitas hidup penderitanya. *Median survival time* yang dimiliki penyakit ini sejak terdiagnosis adalah 2-3 tahun dan terutama terjadi pada usia lanjut terutama laki-laki walaupun didapat pula kasus pada perempuan. Oleh *European Medicines Agency* (EMA, 2011), *The US Food and Drug Administration* (FDA, 2014), dan *Japanese Pharmaceutical and Medical Devices Agency* (PDMA, 2008), IPF dikategorikan sebagai penyakit langka.

"Selain sifat progresivitasnya, penyakit ini juga diberatkan oleh kemungkinan terjadinya eksaserbasi sekitar 1-20% (dari 10 pasien diperkirakan 2 diantaranya mengalami eksaserbasi dalam 1 tahun) dan eksaserbasi ini merupakan penyebab kematian tersering dan membutuhkan biaya tinggi karena sering dirawat," lanjut dr. Sita.

Akibat adanya jejas pada paru, dapat menyebabkan kerusakan dan jaringan parut yang berlebihan sehingga proses pertukaran udara pun terganggu sehingga oksigen ke seluruh tubuh juga terhambat. Kondisi ini bila terjadi terus menerus dan ireversibel maka kapasitas paru menjadi berkurang dan berbentuk honeycomb. Gejala utama IPF berupa batuk kering, sesak napas, usia lanjut dan jari tabuh dengan

gejala tambahannya cepat lelah, berat badan menurun dan pada auskultasi terdapat ronki basah kasar atau *bibasilar velcro-like crackles*.

Foto ronsen tidak dapat mendiagnosis IPF dengan tepat. Jadi harus dilakukan CT scan paru/toraks agar penegakan diagnosis lebih tepat. "Diagnosis secara dini sangat penting karena dikaitkan dengan *survival rate* pasien." Diagnosis pembanding juga perlu dicermati, seperti sklerosis sistemik, polimiositis, artritis reumatoid, sarkoidosis stadium akhir, keracunan obat, penyakit kongenital, dll.

Pentingnya Akses dan Diagnosis

Selanjutnya Ketua Persatuan Dokter Paru Indonesia (PDPI) **Dr. dr. Agus Dwi Susanto, SpP(K)** menjelaskan perkiraan prevalensi IPF di Indonesia terdapat 5.577 kasus (6,26-7,73/1.000.000 orang) pada tahun 2017. Kasus ini perlu dicermati mengingat masih rendahnya pengetahuan masyarakat, begitu pula dengan penegakan diagnosis dan akses pengobatan. "Kami sebagai dokter paru yang sering menemukan kasus ini hingga tahun lalu masih mengalami kesulitan untuk pengobatan dan masih menggunakan terapi yang belum optimal. Jadi diharapkan dengan diobati sedini mungkin, progresivitas fibrotik pada paru IPF dapat dihambat dan kualitas hidup pasien pun dapat ditingkatkan," jelasnya. **HA**

