

1. Застосування речовини, вибраної з групи, що складається з:

- (a) зрілого SARP-1;
- (b) фрагмента SARP-1, що містить багатий цистеїном “завитий” домен;
- (c) поліпептиду, що містить SEQ ID NO: 2;
- (d) поліпептиду, що містить амінокислоти з 21 по 295 SEQ ID NO: 2;
- (e) поліпептиду, що містить амінокислоти з 24 по 295 SEQ ID NO: 2;
- (f) поліпептиду, що містить амінокислоти з 25 по 295 SEQ ID NO: 2;
- (g) поліпептиду, що містить амінокислоти з 26 по 295 SEQ ID NO: 2;
- (h) поліпептиду, що містить амінокислоти з 27 по 295 SEQ ID NO: 2;
- (i) поліпептиду, що містить амінокислоти з 28 по 295 SEQ ID NO: 2;
- (j) поліпептиду, що містить амінокислоти з 37 по 295 SEQ ID NO: 2;
- (k) мутеїну будь-якого з (a)-(j), в якому амінокислотна послідовність має принаймні 70 % або 80 %, або 90 % ідентичність принаймні з однією з послідовностей в (a)-(j);

(l) мутеїну будь-якого з (a)-(j), який кодується послідовністю ДНК, яка гібридизується з комплементом нативної послідовності ДНК, що кодує будь-який з (a)-(j), при помірно жорстких умовах або при надзвичайно жорстких умовах;

(m) мутеїну будь-якого з від (a) до (j), в якому будь-які зміни в амінокислотній послідовності є консервативними амінокислотними заміщеннями в амінокислотних послідовностях в (a)-(j); і

(n) солі або ізоформи, злитого білка, функціонального похідного або активної фракції будь-якого з (a)-(m),

для виробництва лікарського засобу для лікування і/або попередження фіброзного захворювання, вибраного з групи, яка складається зі склеродермії, цирозу печінки, інтерстиціального та ідіопатичного фіброзу легень, бронхопульмональної дисплазії, саркоїдозу, фібропроліферативного ARDS (РДСД), контактури Дюпюїтрена, келоїду, рубців та реактивного фіброзу.

2. Застосування за п. 1, при якому речовина є глікозильованою по одній або більше ділянках.

3. Застосування за будь-яким з пп. 1-2, при якому злитий білок включає сполуку з імуноглобуліном (Ig).

4. Застосування за будь-яким з попередніх пунктів, при якому функціональне похідне містить щонайменше одну складову, приєднану до однієї або більше функціональних груп, які зустрічаються у вигляді одного або більше бічних ланцюгів на амінокислотних залишках.

5. Застосування за п. 4, при якому складова являє собою поліетиленову складову.

6. Застосування молекули нуклеїнової кислоти для виробництва лікарського засобу для

лікування і/або попередження фіброзного захворювання, вибраного з групи, яка складається зі склеродермії, цирозу печінки, інтерстиціального та ідіопатичного фіброзу легень, бронхопульмональної дисплазії, саркоїдозу, фібропроліферативного ARDS (РДСД), контактури Дюпюїтрена, келоїду, рубців та реактивного фіброзу, причому молекула нуклеїнової кислоти містить послідовність нуклеїнової кислоти, кодує поліпептид, який включає амінокислотну послідовність, вибрану з групи, що складається з:

(a) зрілого SARP-1;

(b) фрагмента SARP-1, що містить багатий цистеїном “завитий” домен;

(c) поліпептиду, що містить SEQ ID NO: 2;

(d) поліпептиду, що містить амінокислоти з 21 по 295 SEQ ID NO: 2;

(e) поліпептиду, що містить амінокислоти з 24 по 295 SEQ ID NO: 2;

(f) поліпептиду, що містить амінокислоти з 25 по 295 SEQ ID NO: 2;

(g) поліпептиду, що містить амінокислоти з 26 по 295 SEQ ID NO: 2;

(h) поліпептиду, що містить амінокислоти з 27 по 295 SEQ ID NO: 2;

(i) поліпептиду, що містить амінокислоти з 28 по 295 SEQ ID NO: 2;

(j) поліпептиду, що містить амінокислоти з 37 по 295 SEQ ID NO: 2;

(k) мутеїну будь-якого з (a)-(j), в якому амінокислотна послідовність має принаймні 70 % або 80 %, або 90 % ідентичність принаймні з однією з послідовностей в (a)-(j);

(l) мутеїну будь-якого з (a)-(j), який кодується послідовністю ДНК, яка гібридизується з комплементом нативної послідовності ДНК, що кодує будь-який з (a)-(j), при помірно жорстких умовах або при надзвичайно жорстких умовах;

(m) мутеїну будь-якого з від (a) до (j), в якому будь-які зміни в амінокислотній послідовності є консервативними амінокислотними заміщеннями в амінокислотних послідовностях в (a)-(j); і

(n) ізоформи, злитого білка або активної фракції будь-якого з (a)-(m).

7. Застосування вектора, що містить молекулу нуклеїнових кислот за п. 6, для виробництва лікарського засобу для лікування і/або попередження фіброзного захворювання, вибраного з групи, яка складається зі склеродермії, цирозу печінки, інтерстиціального та ідіопатичного фіброзу легень, бронхопульмональної дисплазії, саркоїдозу, фібропроліферативного ARDS (РДСД), контактури Дюпюїтрена, келоїду, рубців та реактивного фіброзу.

8. Застосування за п. 7, при якому вектор є експресуючим вектором.

9. Застосування за п. 7 або 8, при якому вектор являє собою вектор генної терапії.

10. Застосування вектора для індукції і/або збільшення ендогенної продукції поліпептиду за п. 1 в клітині для одержання лікарського засобу для лікування і/або попередження фіброзного захворювання, вибраного з групи, яка складається зі склеродермії,

цирозу печінки, інтерстиціального та ідіопатичного фіброзу легень, бронхопульмональної дисплазії, саркоїдозу, фібропроліферативного ARDS (РДСД), контактури Дюпюїтрена, келоїду, рубців та реактивного фіброзу.

11. Застосування клітини, що містить вектор за будь-яким з пп. 7-10, для приготування лікарського засобу для лікування і/або попередження фіброзного захворювання, вибраного з групи, яка складається зі склеродермії, цирозу печінки, інтерстиціального та ідіопатичного фіброзу легень, бронхопульмональної дисплазії, саркоїдозу, фібропроліферативного ARDS (РДСД), контактури Дюпюїтрена, келоїду, рубців та реактивного фіброзу.

12. Застосування клітини, яка експресує речовину за будь-яким з пп. 1-3, для виробництва лікарського засобу для лікування і/або попередження фіброзного захворювання, вибраного з групи, яка складається зі склеродермії, цирозу печінки, інтерстиціального та ідіопатичного фіброзу легень, бронхопульмональної дисплазії, саркоїдозу, фібропроліферативного ARDS (РДСД), контактури Дюпюїтрена, келоїду, рубців та реактивного фіброзу.

13. Застосування клітини, яка була генетично модифікована, щоб продукувати поліпептид за пп. 1-3, для виробництва лікарського засобу для лікування і/або попередження фіброзного захворювання, вибраного з групи, яка складається зі склеродермії, цирозу печінки, інтерстиціального та ідіопатичного фіброзу легень, бронхопульмональної дисплазії, саркоїдозу, фібропроліферативного ARDS (РДСД), контактури Дюпюїтрена, келоїду, рубців та реактивного фіброзу.

14. Застосування за будь-яким з попередніх пунктів, де речовину вводять системно.

15. Застосування за будь-яким з попередніх пунктів, де речовину вводять внутрішньом'язовою, підшкірною або внутрішньовенною ін'єкцією або інгаляцією.

16. Застосування за будь-яким з попередніх пунктів, при якому лікарський засіб, додатково, містить інтерферон для одночасного, послідовного або роздільного застосування.

17. Застосування за п. 16, при якому інтерферон є інтерфероном- $\beta$ .

18. Застосування за будь-яким з попередніх пунктів, при якому лікарський засіб, додатково, містить антагоніст фактора некрозу пухлини (TNF) для одночасного, послідовного або роздільного застосування.

19. Застосування за п. 18, при якому антагоніст TNF являє собою ТВРІ і/або ТВРІІ.

20. Застосування за будь-яким з попередніх пунктів, при якому захворюванням є склеродермія та лікарський засіб, додатково, містить антисклеродермічний агент для одночасного, послідовного або роздільного застосування.

21. Застосування за п. 20, при якому антисклеродермічний агент вибраний з групи, що складається з інгібіторів АСЕ (АПФ), блокаторів кальцієвих каналів, інгібіторів протонного насоса, NSAID, COX-інгібіторів, кортикостероїдів, тетрацикліну, пентоксифіліну,

буциламіну, інгібіторів геранілгеранілтрансферази, ротерліну, інгібіторів проліл-4-гідроксилази, інгібіторів с-протеїнази, інгібіторів лізілоксидази, релаксину, галогенфугінону, простагландинів, простациклінів, ендотеліну-1, оксиду азоту, інгібіторів ангіотензину II і антиоксидантів.

22. Спосіб лікування і/або попередження фіброзного захворювання, вибраного з групи, яка складається зі склеродермії, цирозу печінки, інтерстиціального та ідіопатичного фіброзу легень, бронхопульмональної дисплазії, саркоїдозу, фібропроліферативного ARDS (РДСД), контактури Дюпюїтрена, келоїду, рубців та реактивного фіброзу, що включає введення пацієнту ефективної кількості речовини за пп. 1-10, необов'язково, разом з фармацевтично прийнятним носієм.

23. Спосіб за п. 22, де речовину вводять системно.

24. Спосіб за п. 22, де речовину вводять внутрішньом'язовою, підшкірною або внутрішньовенною ін'єкцією або інгаляцією.

25. Фармацевтична композиція, що містить речовину, як описано в пп. 1-5, в комбінації з антисклеродермічним агентом, вибраним з групи, що складається з інгібіторів АСЕ, блокаторів кальцієвих каналів, інгібіторів протонного насоса, NSAID, COX-інгібіторів, кортикостероїдів, тетрацикліну, пентоксифіліну, буциламіну, інгібіторів геранілгеранілтрансферази, ротерліну, інгібіторів проліл-4-гідроксилази, інгібіторів с-протеїнази, інгібіторів лізілоксидази, релаксину, галогенфугінону, простагландинів, простациклінів, ендотеліну-1, оксиду азоту, інгібіторів ангіотензину II і антиоксидантів.