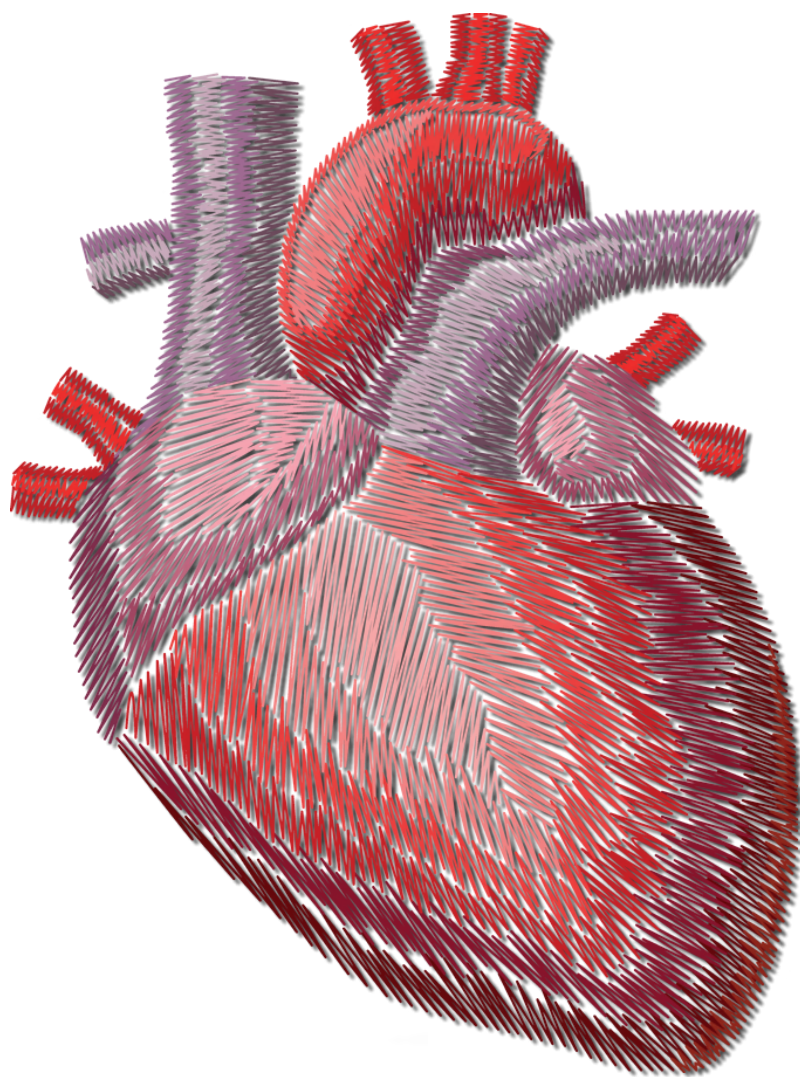
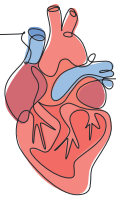


Ogólnopolskie Stowarzyszenie Pacjentów
ze Schorzeniami Serca i Naczyń „EcoSerce”



Programy lekowe w kardiologii:
faktyczny dostęp
a potrzeby pacjentów

RAPORT



Wydawca: EcoSerce



Redakcja: Fundacja Rzecznicy Zdrowia



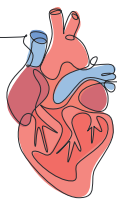
Publikacja powstała pod patronatem



Grudzień 2024

Programy lekowe w kardiologii:
faktyczny dostęp
a potrzeby pacjentów

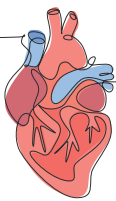
RAPORT



Spis treści

Poprawa dostępu do programów lekowych to kwestia życia wielu pacjentów – Agnieszka Wołczyńska	4
Kryteria kwalifikacji chorych do programów lekowych nie odpowiadają rzeczywistości klinicznej – dr Renata Wolfshaut-Wolak	5
Amyloidoza – ultraradka choroba, w której brak dostępu do leku oznacza drastyczne skrócenie życia – Zbigniew Pawłowski	6
Potrzeby pacjentów z nadciśnieniem płucnym – Małgorzata Piekarska	7
Kluczowe wnioski z raportu	8
Zapotrzebowanie na świadczenia z zakresu leczenia hipercholesterolemii, kardiomiopatii przerostowej oraz amyloidozy	9
Realizacja programu lekowego B.101 oraz liczba nowych pacjentów włączanych do terapii	17
Realizacja programu lekowego B.162 oraz liczba nowych pacjentów włączanych do terapii	27
Realizacja programów lekowych nadciśnienia płucnego B.31 oraz B.74.....	30
Program lekowy B.101 – dr hab. Paulina Gorzelak-Pabiś	32
Programy lekowe leczenia nadciśnienia płucnego B.31 oraz B.74	33
Program lekowy B.162	34
Czynniki ryzyka sercowo-naczyniowego – dr hab. Paulina Gorzelak-Pabiś	36
Cholesterol – problem dla pacjenta, wyzwanie dla lekarza – prof. dr hab. Marlena Broncel	38
Związek cholesterolu z budową blaszki miażdżycowej i zawałem serca – dr hab. Marta Kałużna-Olek	40
Leczenie hiperlipidemii – co każdy powinien wiedzieć? – prof. dr hab. Marlena Broncel	42
Lipoproteina (a) – mała cząsteczka o dużym znaczeniu – dr hab. Paulina Gorzelak-Pabiś	44

Kardiologzy interwencyjni a program B.101 – potrzeby i oczekiwania – dr hab. Michał Hawranek	45
Znaczenie badań przesiewowych wśród dzieci – prof. dr hab. Małgorzata Myśliwiec	48
Chorych z nadciśnieniem płucnym leczymy na europejskim poziomie – potrzeba większej elastyczności w farmakoterapii – prof. dr hab. Marcin Kurzyna	50
Kardiomiopatia przerostowa – prof. dr hab. Wojciech Wojakowski	52
Nagłe zgony w kardiomiopatii przerostowej – prof. dr hab. Katarzyna Mizia-Stec	54
Życie i aktywność fizyczna chorych z kardiomiopatią przerostową – prof. dr hab. Katarzyna Mizia-Stec	55
Kardiologiczne konsekwencje choroby Fabry'ego – prof. dr hab. Katarzyna Mizia-Stec	55
Pierwsza terapia przyczynowa w leczeniu kardiomiopatii przerostowej – prof. dr hab. Wojciech Wojakowski, Marta Markiewicz	56
Rola diagnostyki genetycznej w rozpoznawaniu i leczeniu chorób kardiologicznych – na przykładzie hipercholesterolemii rodzinnej i kardiomiopatii przerostowej – dwugłos klinicystów – prof. dr hab. Katarzyna Biernacka, prof. dr hab. Piotr Dobrowolski	58
Miejsce i rola edukacji pacjentów w programach lekowych – prof. dr hab. Izabella Uchmanowicz	62
Jak upowszechnić program lekowy B.101? – prof. dr hab. Robert Gil	65
Perspektywy zmian w systemie ochrony zdrowia w nadchodzących latach – prof. dr hab. Marek Gierlotka	67
Programy lekowe w kardiologii – nadal mamy przestrzeń do poprawy efektywności kwalifikacji – prof. dr hab. n. med. Adam Witkowski	69



Poprawa dostępu do programów lekowych to kwestia życia wielu pacjentów

Agnieszka Wołczenko, prezes Stowarzyszenia Ecoserce

Choroby układu sercowo-naczyniowego stanowią główną przyczynę zgonów w Polsce i na świecie, co sprawia, że ich leczenie to jeden z priorytetów zdrowia publicznego. Pacjenci kardiologiczni mają szczególne potrzeby terapeutyczne, które obejmują dostęp do nowoczesnych leków o udowodnionej skuteczności klinicznej, regularną opiekę specjalistyczną oraz możliwość skorzystania z refundowanych programów lekowych. Niestety, dostęp do innowacyjnych terapii bywa ograniczony przez bariery administracyjne, braki systemowe oraz nierówne rozmieszczenie placówek oferujących takie leczenie.

Szczególnie niepokojącym problemem jest brak odpowiedniego leczenia pacjentów z hipercholesterolemią. Obowiązujące przepisy sprawiają, że wielu chorych nie ma dostępu do właściwej opieki w ramach Ratunkowego Dostępu do Technologii Lekowych (RDTL). Pomimo licznych apeli o znaczeniu profilaktyki pierwotnej i wtórnej obecny system nadal skazuje część pacjentów na incydenty sercowo-naczyniowe – takie jak zawał serca czy udar mózgu – choć można by im łatwo zapobiec.

Wydatki na skuteczną terapię nie powinny być traktowane jako koszt, lecz jako inwestycja w zdrowie społeczeństwa. Tymczasem w praktyce pacjent coraz częściej staje się przedmiotem systemu ochrony zdrowia, a nie jego podmiotem. Liczne obserwacje i rozmowy z chorymi z różnych rejonów kraju – zarówno z małych, jak i dużych ośrodków – utwierdzają nas w przekonaniu, że nadszedł czas na zmianę.

Mając na uwadze powyższe, Ogólnopolskie Stowarzyszenie Pacjentów ze Schorzeniami Serca i Układu Krążenia EcoSerce, we współpracy z ekspertami, podjęło temat dostępności programów lekowych. Zapewnienie skutecznego leczenia jest kluczowe dla poprawy jakości życia oraz wydłużenia przeżycia osób z chorobami serca i naczyń. Wielu pacjentów napotyka trudności w uzyskaniu dostępu do nowoczesnych terapii, dlatego konieczne jest monitorowanie sytuacji, identyfikowanie barier oraz przedstawianie rekomendacji dotyczących poprawy funkcjonowania systemu.

Niniejszy raport ma na celu przedstawienie aktualnej sytuacji, zwrócenie uwagi na potrzeby pacjentów oraz zaproponowanie rozwiązań, które mogłyby przyczynić się do poprawy dostępności leczenia kardiologicznego w Polsce.

Wierzę, że poniższy dokument istotnie przyczyni się do dyskusji publicznej na temat programów lekowych w kardiologii, co przełoży się na konkretne działania i pozytywne zmiany dla pacjentów. Biorąc pod uwagę skalę schorzeń kardiologicznych, lata zaniedbań i brak realnych działań, jako społeczeństwo nie możemy już dłużej zwlekać. Tu dosłownie liczy się życie.



Fot. Wojciech Grabowski

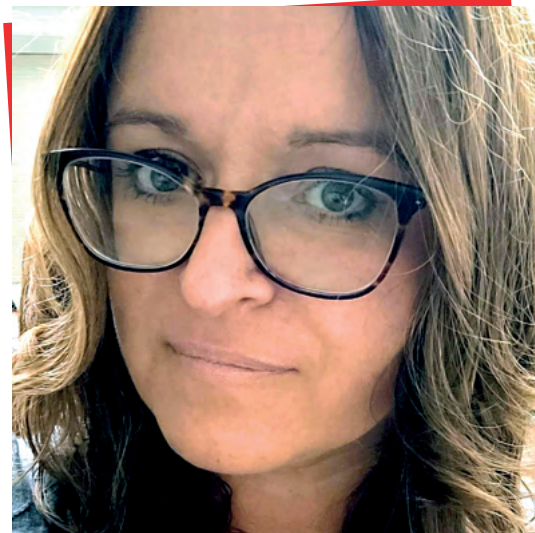
Kryteria kwalifikacji chorych do programów lekowych nie odpowiadają rzeczywistości klinicznej

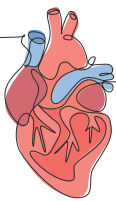
Dr Renata Wolfshaut-Wolak

Pacjenci ze schorzeniami sercowo-naczyniowymi stanowią najliczniejszą grupę chorych w polskim systemie ochrony zdrowia. Niestety, również ta grupa odczuwa opóźnienia, które wynikają z niedofinansowania lub braku środków na nadwykonania. Kolejki do gabinetów lekarzy kardiologów są długie (według sprawozdania NFZ za 2023 rok czas oczekiwania do poradni kardiologicznej wynosił 110 dni w przypadku pacjentów stabilnych i 34 dni w przypadku pacjentów pilnych – przypis redakcji), więc problemy, z jakimi mierzą się pacjenci kardiologiczni, są podobne do tych, które dotyczą innych grup chorych.

Kolejnym wyzwaniem dla osób z chorobami sercowo-naczyniowymi jest sposób finansowania najbardziej innowacyjnych form leczenia – czyli dwa programy lekowe dla pacjentów z zaburzeniami lipidowymi oraz kardiomiopatią. Ten ostatni przeznaczony jest dla małej grupy pacjentów – szacuje się, że kardiomiopatia przerostowa dotyka około 0,2 proc. populacji¹ (przypis red.), natomiast hipercholesterolemia rodzinna występuje w 1 przypadku na 250 osób, co oznacza, że w Polsce może dotyczyć nawet 150 tysięcy osób. Początkowo zakładano, że do programu lekowego zostanie zakwalifikowanych około 20 tysięcy pacjentów rocznie, jednak rzeczywista liczba osób korzystających z tego rozwiązania wynosi zaledwie 1200. W tej grupie około 1000 pacjentów ma zdiagnozowaną hipercholesterolemię, a pozostała część to osoby z wysokim ryzykiem sercowo-naczyniowym. Dlaczego tak się dzieje? Jednym z głównych powodów jest to, że kryteria kwalifikacji do programów lekowych nie odpowiadają rzeczywistości klinicznej.

Gdyby pacjenci kardiologiczni mieli zapewniony dostęp do szybszej diagnostyki oraz odpowiednich programów lekowych, być może generowane koszty byłyby niższe. Jak to rozumieć? Jeśli pacjent z hipercholesterolemią zostanie szybko zdiagnozowany i będzie miał zapewniony dostęp do prawidłowego leczenia, tj. wysokich dawek statyn, a w przypadku braku efektów farmakoterapii zostanie zakwalifikowany do programu lekowego, który umożliwi osiągnięcie celu terapeutycznego, wówczas system ochrony zdrowia może uniknąć znacznych wydatków związanych z zaawansowanym leczeniem powikłań hiperlipidemii.





Amyloidoza – ultrazadka choroba, w której brak dostępu do leku oznacza drastyczne skrócenie życia

Zbigniew Pawłowski, prezes Stowarzyszenia Rodzin z Amyloidozą TTR, chory od 2017 roku

W połowie 2024 roku – po pięciu latach starań i apeli – środowisko pacjentów zmagających się z amyloidozą transtyretynową (ATTR) otrzymało informację, że jedyna dostępna terapia została wpisana na listę leków refundowanych.

Uruchomienie programu lekowego B.162 było długo wyczekiwaną przez nas zmianą, dającą nadzieję, że Polska przestaje należeć do państw, w których pacjenci z amyloidozą transtyretynową nie mają dostępu do leczenia.

W latach 2019–2024 producent leku wdrożył darmowy, charytatywny program terapeutyczny dla grupy chorych, u których zdiagnozowano ATTR. Ponieważ amyloidoza TTR jest chorobą dziedziczną, w kilku ośrodkach klinicznych w Polsce uruchomiono program diagnostyczny, który umożliwił wykrycie mutacji u członków rodzin pacjentów.

Z roku na rok liczba chorych z objawami ATTR rosła – z ok. 30 osób zdiagnozowanych w roku 2020 do ok. 130 w roku 2024. Zakończenie ww. programu uniemożliwiło dostęp do leku nowo zdiagnozowanym pacjentom. Włączenie terapii do programu B.162 oraz refundacja leku dały pacjentom nadzieję na poprawę stanu zdrowia i stabilizację sytuacji.

Niestety, skomplikowane przepisy dotyczące wyboru ośrodków leczących pacjentów (na drodze konkursów) spowodowały, iż wielu chorych znalazło się w próżni leczeniowej. Część pacjentów mogła kontynuować terapię dzięki wcześniej otrzymanym lekom, natomiast nie było możliwości włączenia do niej nowych pacjentów, którzy zostali zdiagnozowani po trzecim kwartale 2024 roku.

Pięć miesięcy przerwy w terapii dla chorych niejednokrotnie oznacza być albo nie być.

Dopiero w styczniu 2025 roku rozpoczęto realizację programu lekowego, weryfikując wszystkich pacjentów i włączając do niego osoby, które do tej pory nie były objęte leczeniem. Chociaż jesteśmy wdzięczni za udzielenie nam WSZYSTKIM dostępu do leku, to należy pamiętać, iż są to choroby nieuleczalne i każdy miesiąc bez terapii czyni w organizmie chorego nieodwracalne szkody, a w skrajnych przypadkach prowadzi do przedwczesnej śmierci.

Amyloidoza transtyretynowa to choroba genetyczna, wynikająca z mutacji w genie TTR. Transtyretyna to białko produkowane przez wątrobę. U osoby zdrowej pełni ono funkcję transportową, czyli łączy się z innymi substancjami i transportuje je – wraz z krwią – do różnych narządów. U pacjenta z amyloidozą transtyretynowa jest bardzo nietrwała, rozpada się, a z produktów jej rozpadu tworzą się toksyczne włókna amyloidowe, które oklejać poszczególne narządy, powodując ich nieodwracalne uszkodzenia.

Lek zawierający tafamidis, który został włączony do programu B.162, działa na zasadzie selektywnego wiązania wadliwej transtyretyny, co pozwala ograniczyć odkładanie jej w mięśniu sercowym i innych narządach. Amyloidowe złogi, które oklejać mięsień sercowy, prowadzą do jego usztywnienia, a w konsekwencji do całkowitego zatrzymania jego pracy, co kończy się śmiercią pacjenta. Podobnie działa uszkodzenie innych narządów. Oznacza to, że każda przerwa w terapii nie tylko pogarsza stan zdrowia pacjenta, ale również stanowi bezpośrednie zagrożenie dla jego życia.

Amyloidoza jest chorobą postępującą i wyniszczającą. Średnia długość życia nieleczonych pacjentów, od momentu wystąpienia pierwszych objawów, wynosi zaledwie 3–6 lat.



Potrzeby pacjentów z nadciśnieniem płucnym

Małgorzata Piekarska, Stowarzyszenie Osób z Nadciśnieniem Płucnym i Ich Przyjaciół

Nadciśnienie płucne to rzadkie schorzenie, z którym w zależności od jego postaci mierzą się chorzy w każdym wieku – od najmłodszych po seniorów. Jednym z wyzwań związanych z tą jednostką chorobową jest zbyt późna diagnoza, a co za tym idzie, gorsze rokowanie i przebieg choroby. Wcześnie postawiona diagnoza i wdrożenie leczenia zwiększają szanse na powstrzymanie dalszego postępu nadciśnienia płucnego. Jednym z naszych postulatów jest zatem poprawa dostępu do diagnostyki z wykorzystaniem echa serca oraz badań biochemicznych (oznaczanie peptydu natriuretycznego NT-proBNP), a także łatwiejszy dostęp do konsultacji kardiologicznych w ramach ambulatoryjnej opieki specjalistycznej. Obszarem wymagającym poprawy jest także czas, jaki upływa od momentu zakończenia badań klinicznych i rejestracji leku do momentu wprowadzenia go do refundacji, a także kryteria kwalifikacji do programów lekowych. Obecne, niedoskonałe kryteria sprawiają, że nie każdy pacjent może skorzystać z nowoczesnej terapii.

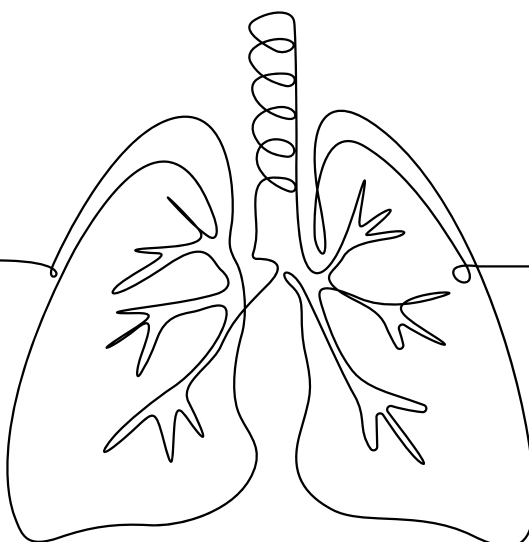


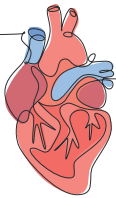
Warto również zadbać o to, by lekarze oraz pielęgniarki pracujący w placówkach podstawowej opieki zdrowotnej mieli narzędzia oraz wiedzę pozwalające na sprawowanie opieki nad pacjentami z nadciśnieniem płucnym. Dzięki temu chorzy będą mogli otrzymać pomoc w miejscu zamieszkania bez konieczności jeżdżenia do oddalonych ośrodków specjalistycznych.

Obszarem wymagającym pilnego usprawnienia jest ponadto dostęp do tlenoterapii, z której wielu pacjentów musi korzystać całodobowo. Decyzję o kwalifikacji chorego do takiego leczenia powinien móc podjąć nie tylko pulmonolog, ale również kardiolog specjalizujący się w leczeniu pacjentów z nadciśnieniem płucnym.

Wyzwaniem dla pacjentów jest także utrudniony dostęp do opieki psychologa czy psychiatry, a także specjalistycznej rehabilitacji. Podobnie jest z leczeniem sanatoryjnym, gdzie brakuje lekarzy specjalistów posiadających wiedzę o nadciśnieniu płucnym. W efekcie często pacjenci rezygnują z tej formy kuracji.

Wielu chorych zgłasza nam również kłopoty z uzyskaniem świadczeń rentowych z ZUS. Warto by zatem wprowadzić odpowiednie szkolenia dla lekarzy orzeczników.





Kluczowe wnioski z raportu:

- ▶ Pomimo dostępnych badań diagnostycznych świadomość zaburzeń lipidowych w populacji jest nadal zbyt niska.
- ▶ W programie lekowym B.101 liczba kwalifikowanych pacjentów nie odpowiada realnym potrzebom wynikającym z epidemiologii zaburzeń.
- ▶ W programie lekowym B.162 obserwujemy duże opóźnienia związane z kontraktowaniem świadczeń w wybranych województwach, co wynika m.in. z trudności finansowych publicznego płatnika.
- ▶ W przypadku programów lekowych B.31 oraz B.74 nadal istnieją województwa, w których nie są one realizowane. W efekcie pacjenci muszą mierzyć się z koniecznością dojazdu do ośrodków prowadzących ich terapię poza województwem, w którym mieszkają.
- ▶ Poprawę efektywności programu B.101 można uzyskać dzięki zniesieniu barier dla ośrodków go realizujących, a także dzięki połączeniu programu lekowego z realizacją programu KOS-Zawał.
- ▶ Priorytetem powinno być zapewnienie pacjentom możliwie szerokiego dostępu do terapii, a lekarzom swobody w ordynowaniu leków zgodnie z obowiązującymi wytycznymi towarzystw naukowych.
- ▶ Poprawę rozpoznawania hipercholesterolemii rodzinnej możemy osiągnąć poprzez wprowadzenie badania lipidogramu do bilansu 6-latka.
- ▶ Niezbędna wydaje się poprawa dostępu do badań genetycznych, które w kardiologii pozwalają na stratyfikację ryzyka oraz odgrywają istotną rolę w wyborze terapii. Na refundowane badanie genetyczne pacjenta powinien móc skierować nie tylko genetyk kliniczny, ale również kardiolog z ośrodka eksperckiego.
- ▶ Programy edukacyjne dla pacjentów powinny stanowić kluczowy element wśród osób zdiagnozowanych, ze szczególnym uwzględnieniem pacjentów zakwalifikowanych do programów lekowych.

1.1. Zapotrzebowanie na świadczenia z zakresu leczenia hipercholesterolemii, kardiomiopatii przerostowej oraz amyloidozy

Analizując zapotrzebowanie na świadczenia w zakresie leczenia hipercholesterolemii oraz kardiomiopatii, sprawdziliśmy dostępne na stronie dane.gov.pl raporty NFZ z lat 2019–2022. Zawierają one informacje o liczbie pacjentów, u których zrealizowano co najmniej jedno świadczenie związane z danym kodem rozpoznania głównego w klasyfikacji ICD-10². Kwerendę danych uzupełniliśmy informacjami, jakie przekazały nam wybrane wojewódzkie oddziały NFZ.

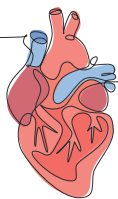
Zapadalność na terenie kraju – liczba pacjentów (unikalne nry PESEL), którym udzielono świadczeń zdrowotnych finansowanych przez NFZ wg rozpoznania ²	2019	2020	2021	2022
E.78 Zaburzenia metabolizmu lipoprotein i inne lipidemie	371 164	258 262	386 596	440 882
I.21 Ostry zawał mięśnia sercowego	72 794	60 628	63 236	64 835
I.22 Ponowny zawał serca	717	557	588	600
I.25 Przewlekła choroba niedokrwienności serca	181 349	136 732	151 907	156 562
E.85 Amyloidozą	226	199	293	333
I.42 Kardiomiopatia	15 242	136 732	12 118	11 719

Dane Narodowego Funduszu Zdrowia wskazują, że problem zaburzeń lipidowych (sklasyfikowanych kodem E.78) w populacji Polski w 2022 roku dotyczył ponad 440 tys. pacjentów. Natomiast epizod ostrego zawału mięśnia sercowego dotknął ponad 64 tys. osób.

Z danych dotyczących korzystania ze świadczeń zdrowotnych finansowanych przez Narodowy Fundusz Zdrowia wynika, że liczba pacjentów z rozpoznaniem problemem kardiologicznym w stosunku do liczby chorych korzystających z programu lekowego dedykowanego leczeniu hipercholesterolemii jest wielokrotnie niższa. Przykładem może być województwo wielkopolskie, gdzie liczba pacjentów z czystą hipercholesterolemią, którzy skorzystali ze świadczeń ambulatoryjnej opieki specjalistycznej (AOS), ambulatoryjnego kosztocłonnego świadczenia diagnostycznego (ASDK) i leczenia szpitalnego (SZP) wyniosła w latach 2022–2024 odpowiednio 975, 793, 896. Jednocześnie we wrześniu 2024 roku liczba pacjentów objętych programem lekowym B.101 wyniosła zaledwie 127 osób, z czego 53 osoby stanowili pacjenci nowo zakwalifikowani do programu (tj. w roku 2024). Natomiast w województwie mazowieckim, gdzie na koniec września 2024 roku z programu lekowego B.101 korzystało 249 pacjentów – liczba chorych objętych świadczeniami NFZ w ramach leczenia AOS i leczenia szpitalnego wyniosła odpowiednio: 1118 dla rozpoznania czystej hipercholesterolemii (E.78.0) oraz 89 dla rozpoznania hipercholesterolemii rodzinnej (E.78.01).

W przypadku kardiomiopatii populacja pacjentów z rozpoznaniem I.42 szacowana była w 2022 roku na niespełna 12 tys. chorych². Kardiomiopatia przerostowa zwężająca oraz przerostowe zwężenie podoortalne to choroby rzadkie, które według danych literaturowych występują u 0,02–0,23 proc. populacji. Natomiast dane z rejestrów pediatrycznych mówią o częstotliwości występowania kardiomiopatii przerostowej na poziomie 0,3–0,5/100 000 rocznie^{3,4}.

Ultrarazdkim schorzeniem jest również amyloidozą transtyretynową serca (ATTR-CM, kod E85.1 zgodnie z klasyfikacją ICD). Według danych literaturowych amyloidozą transtyretynową może stanowić nawet 13 proc. wszystkich przypadków hospitalizacji pacjentów z rozpoznaniem niewydolności serca z zachowaną frakcją wyrzutową, 5 proc. wszystkich przypadków kardiomiopatii przerostowej oraz nawet 16 proc. hospitalizacji z powodu ciężkiej stenozy aorty⁵.



LICZBA PACJENTÓW WEDŁUG ROZPOZNIANINA (ICD-10) WRAZ Z ZAKRESEM ŚWIADCZEŃ
– W OKRESIE STYCZEŃ 2022–WRZESIEŃ 2024

Liczba pacjentów na terenie województwa wielkopolskiego z wybranym głównym rozpoznaniem (wg klasyfikacji ICD-10), którym udzielono świadczeń z zakresu ambulatoryjnej opieki specjalistycznej, ambulatoryjnego kosztochłonnego świadczenia diagnostycznego oraz leczenia szpitalnego.

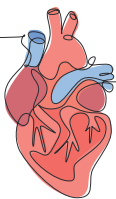


ICD-10	IDC-10 – Nazwa	Rodzaj świadczenia	Rok		
			2022	2023	I–IX 2024
E78.0	CZYSTA HIPERCHOLESTEROLEMIA	AOS	312	496	667
		ASDK	9	7	13
		SZP	667	318	284
I42.1	PRZEROSTOWA KARDIOMIOPATIA ZAWĘŻAJĄCA	AOS	57	75	72
		ASDK	12	14	10
		SZP	39	35	29
I42.2	INNE KARDIOMIOPATIE PRZEROSTOWE	AOS	335	424	434
		ASDK	52	66	39
		SZP	78	72	68

Liczba pacjentów na terenie województwa opolskiego z wybranym głównym rozpoznaniem (wg klasyfikacji ICD-10), którym udzielono świadczeń z zakresu ambulatoryjnej opieki specjalistycznej oraz leczenia szpitalnego.



ICD-10	IDC-10 – Nazwa	Rodzaj świadczenia	Rok		
			2022	2023	I–IX 2024
E78.0	CZYSTA HIPERCHOLESTEROLEMIA	AOS	118	208	357
		SZP	57	161	275
I42.1	PRZEROSTOWA KARDIOMIOPATIA ZAWĘŻAJĄCA	AOS	83	98	88
		SZP	8	19	15
I42.2	INNE KARDIOMIOPATIE PRZEROSTOWE	AOS	98	129	140
		SZP	24	26	31

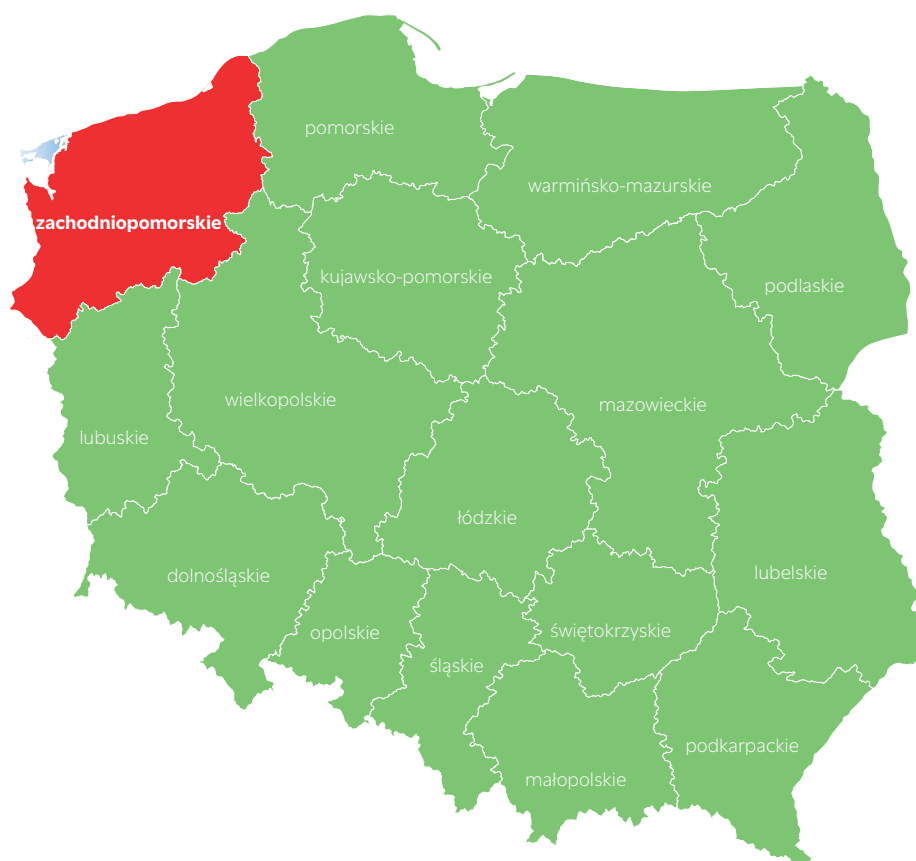


Liczba pacjentów na terenie województwa lubuskiego z wybranym głównym rozpoznaniem (wg klasyfikacji ICD-10), którym udzielono świadczeń z zakresu ambulatoryjnej opieki specjalistycznej oraz leczenia szpitalnego.

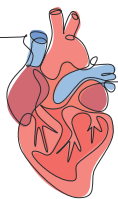


ICD-10	ICD-10 – Nazwa	Rodzaj świadczenia	Rok		
			2022	2023	I–IX 2024
E78.0	CZYSTA HIPERCHOLESTEROLEMIA	AOS	1	2	5
		SZP	2	6	6
I42.1	PRZEROSTOWA KARDIOMIOPATIA ZAWĘŻAJĄCA	AOS	4	2	4
		SZP	2	3	2
I42.2	INNE KARDIOMIOPATIE PRZEROSTOWE	AOS	7	7	8
		SZP	8	b.d.	3

Liczba pacjentów na terenie województwa zachodniopomorskiego z wybranym głównym rozpoznaniem (wg klasyfikacji ICD-10), którym udzielono świadczeń z zakresu ambulatoryjnej opieki specjalistycznej oraz leczenia szpitalnego.



ICD-10	IDC-10 – Nazwa	Rodzaj świadczenia	Rok		
			2022	2023	I-IX 2024
E78.0	CZYSTA HIPERCHOLESTEROLEMIA	AOS	119	191	218
		SZP	213	88	51
I42.1	PRZEROSTOWA KARDIOMIOPATIA ZAWĘŻAJĄCA	AOS	27	42	31
		SZP	20	18	16
I42.2	INNE KARDIOMIOPATIE PRZEROSTOWE	AOS	54	59	56
		SZP	33	31	19



Liczba pacjentów na terenie województwa podlaskiego z wybranym głównym rozpoznaniem (wg klasyfikacji ICD-10), którym udzielono świadczeń z zakresu ambulatoryjnej opieki specjalistycznej oraz leczenia szpitalnego.

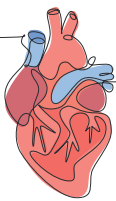


ICD-10	IDC-10 – Nazwa	Rodzaj świadczenia	Rok		
			2022	2023	I–IX 2024
E78.0	CZYSTA HIPERCHOLESTEROLEMIA	AOS+SZP	645	684	691
I42.1	PRZEROSTOWA KARDIOMIOPATIA AZWĘŻAJĄCA	AOS+SZP	51	51	80
I42.2	INNE KARDIOMIOPATIE PRZEROSTOWE	AOS+SZP	111	145	165

Liczba pacjentów na terenie województwa mazowieckiego z wybranym głównym rozpoznaniem (wg klasyfikacji ICD-10), którym udzielono świadczeń z zakresu ambulatoryjnej opieki specjalistycznej oraz leczenia szpitalnego.



ICD-10	IDC-10 - Nazwa	Rodzaj świadczenia	Rok		
			2022	2023	I-IX 2024
E78.0	CZYSTA HIPERCHOLESTEROLEMIA	AOS+SZP	1536	1523	1118
E78.01	HIPERCHOLESTEROLEMIA RODZINNA	AOS+SZP	181	149	89
I42.1	PRZEROSTOWA KARDIOMIOPATIA ZAWĘŻAJĄCA	AOS+SZP	328	398	295
I42.2	INNE KARDIOMIOPATIE PRZEROSTOWE	AOS+SZP	694	758	534



Liczba pacjentów na terenie województwa świętokrzyskiego z wybranym głównym rozpoznaniem (wg klasyfikacji ICD-10), którym udzielono świadczeń z zakresu ambulatoryjnej opieki specjalistycznej oraz leczenia szpitalnego.



ICD-10	IDC-10 – Nazwa	Rodzaj świadczenia	Rok		
			2022	2023	I–IX 2024
E78.0	CZYSTA HIPERCHOLESTEROLEMIA	AOS+SZP	517	352	255
E78.1	HIPERCHOLESTEROLEMIA RODZINNA	AOS+SZP	0	0	0
I42.1	PRZEROSTOWA KARDIOMIOPATIA ZAWĘŻAJĄCA	AOS+SZP	25	32	23
I42.2	INNE KARDIOMIOPATIE PRZEROSTOWE	AOS+SZP	57	79	80

2.1. Realizacja programu lekowego B.101 oraz liczba nowych pacjentów włączanych do terapii

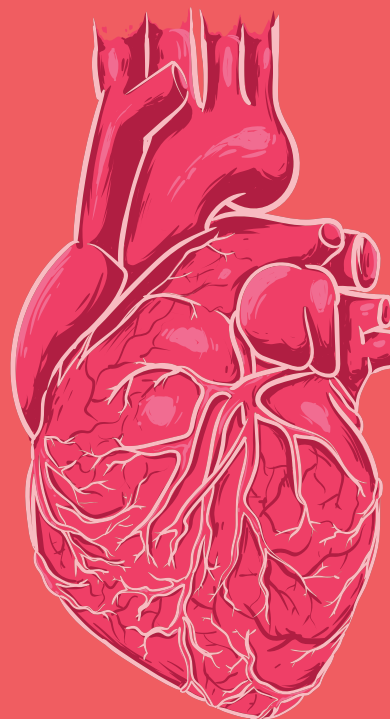
Program lekowy B.101 jest realizowany przez 68 świadczeniodawców z 16 województw. Najliczniejszą grupę świadczeniodawców zakontraktował Oddział Wojewódzki NFZ w Katowicach – na terenie Śląska program realizuje 12 świadczeniodawców w 13 lokalizacjach, a kontrakty opiewają na kwotę przeszło 3,945 mln zł. Natomiast na drugim miejscu znalazł się Oddział Wojewódzki NFZ w Łodzi, który zakontraktował 9 świadczeniodawców w 10 lokalizacjach. Ich kontrakty opiewają na łączną kwotę ponad 2,713 mln zł. Natomiast w trzech województwach – zachodniopomorskim, świętokrzyskim oraz pomorskim – program lekowy B.101 realizowany jest wyłącznie przez jednego świadczeniodawcę (w ramach poradni, oddziałów szpitalnych).

Spśród województw, w których liczba zakontraktowanych miejsc realizacji programu lekowego B.101 przekracza dwóch świadczeniodawców, największą koncentrację geograficzną obserwujemy na Mazowszu, gdzie praktycznie wszyscy świadczeniodawcy zlokalizowani są na terenie Warszawy.

Realizacja programu B.101 w poszczególnych województwach (wysokość kontraktu realizowanego w 2024):

Województwo dolnośląskie (średnia wartość kontraktów na realizację programów przekracza 200 tys. zł):

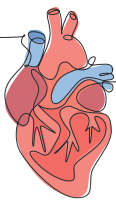
- ▶ **DOLNOŚLĄSKI SZPITAL SPECJALISTYCZNY IM. T. MARCINIAKA – CENTRUM MEDYCZYNY RATUNKOWEJ WE WROCŁAWIU**
 - Poradnia Kardiologiczna
 - Oddział Kardiologiczny
- ▶ **„MIEDZIOWE CENTRUM ZDROWIA” S.A. W LUBINIE**
 - Oddział Kardiologiczny
 - Poradnia Zaburzeń Rytmu Serca
- ▶ **SPECJALISTYCZNY SZPITAL IM. DRA ALFREDA SOKOŁOWSKIEGO W WAŁBRZYCHU**
 - Poradnia Kardiologiczna
 - Oddział Kardiologiczny
- ▶ **UNIWEKSYTECKI SZPITAL KLINICZNY IM. JANA MIKULICZA–RADECKIEGO WE WROCŁAWIU**



Ważne liczby

Według danych Narodowego Funduszu Zdrowia liczba wszystkich pacjentów korzystających z programów lekowych w I półroczu 2024 roku wyniosła **242 859** osób, natomiast liczba chorych leczonych w programie B.101 w I kwartale 2024 roku wyniosła **1142** osoby.





- Poradnia Kardiologiczna
- Oddział Kliniczny Kardiologii
- Poradnia Chorób Metabolicznych dla Dzieci

- ▶ WIELOSPECJALISTYCZNY SZPITAL – SAMODZIELNY PUBLICZNY ZESPÓŁ OPIEKI ZDROWOTNEJ W ZGORZELCU
 - Poradnia Kardiologiczna

- ▶ WOJEWÓDZKI SZPITAL SPECJALISTYCZNY WE WROCŁAWIU
 - Poradnia Kardiologiczna
 - Oddział Kardiologiczny z Pododdziałem Intensywnego Nadzoru Kardiologicznego i Pododdziałem Leczenia Zaburzeń Rytmu Serca

- ▶ WOJEWÓDZKI SZPITAL SPECJALISTYCZNY W LEGNICY
 - Poradnia Kardiologiczna

Nowi pacjenci w programie B.101	2022	2023	2024
województwo dolnośląskie	13	63	61

Województwo kujawsko-pomorskie:

- ▶ SZPITAL UNIWERSYTECKI NR 1 IM. DR. ANTONIEGO JURASZA W BYDGOSZCZY (198 635,41 zł)
 - poradnia kardiologii
 - klinika kardiologii
- ▶ SZPITAL UNIWERSYTECKI NR 2 IM. DR. JANA BIZIELA W BYDGOSZCZY (340 370,8 zł)
 - Poradnia Kardiologiczna Kliniki Kardiologii
 - Klinika Kardiologii, Farmakologii Klinicznej i Chorób Wewnętrznych
- ▶ WOJEWÓDZKI SZPITAL ZESPOLONY IM. L. RYDYGIERA W TORUNIU (69 508,74 zł)
 - Poradnia Kardiologiczna Konsultacyjna
 - Oddział Kliniczny Nefrologii, Diabetologii i Chorób Wewnętrznych
 - Poradnia Endokrynologii i Diabetologii Dziecięcej
 - Oddział Pediatrii, Endokrynologii, Diabetologii i Neurologii Dziecięcej



Nowi pacjenci w programie B.101	2022	2023	2024
województwo kujawsko-pomorskie	3	30	37

Województwo lubelskie (wartość umów 258 tys. zł):

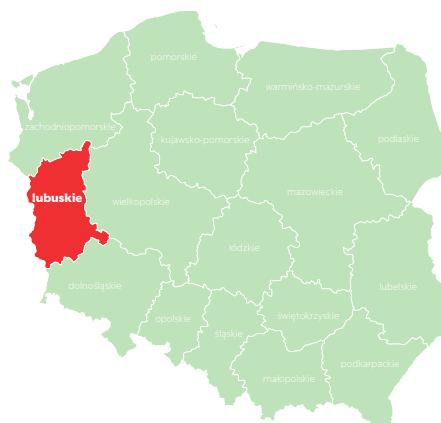
- ▶ **WOJSKOWY SZPITAL KLINICZNY Z POLIKLINIKĄ SPZOZ w Lublinie**
– Poradnia Kardiologiczna
- ▶ **SAMODZIELNY PUBLICZNY SZPITAL WOJEWÓDZKI IM. JANA PAWŁA II W ZAMOŚCIU**
– Oddział Kardiologiczny
– Poradnia Kardiologiczna
- ▶ **SPZOZ MSWiA W LUBLINIE**
– Poradnia Kardiologiczna
- ▶ **UNIwersytecki Szpital Dziecięcy w Lublinie**
– Oddział Pediatrii, Endokrynologii i Diabetologii
– Poradnia Endokrynologiczna dla Dzieci
- ▶ **UNIwersytecki Szpital Kliniczny nr 4 w Lublinie**
– Poradnia Kardiologiczna
- ▶ **WOJEWÓDZKI SZPITAL SPECJALISTYCZNY IM. STEFANA KARDYNAŁA WYSZYŃSKIEGO SPZOZ w Lublinie**
– Poradnia Kardiologiczna
- ▶ **WOJEWÓDZKI SZPITAL SPECJALISTYCZNY W BIAŁEJ PODLASKIEJ**
– Oddział Kardiologiczny
– Poradnia Kardiologiczna

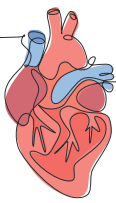


Nowi pacjenci w programie B.101	2022	2023	2024
województwo lubelskie	1	11	15

Województwo lubuskie:

- ▶ **KRESOWY SZPITAL WOJSKOWY Z PRZYCHODNIĄ SAMODZIELNY PUBLICZNY ZAKŁAD OPIEKI ZDROWOTNEJ W ŻARACH (35 832,03 zł, brak wykonania w 2024)**
– Poradnia Kardiologiczna
– Oddział Kardiologiczny z Pododdziałem Intensywnego Nadzoru Kardiologicznego
- ▶ **SZPITAL UNIwersytecki IMIENIA KAROLA MARCINKOWSKIEGO W ZIELONEJ GÓRZE SP. Z O.O. (157 152,97 zł)**
– Kliniczny Oddział Kardiologii
– Poradnia Kardiologiczna





- ▶ WIELOSPECJALISTYCZNY SZPITAL W NOWEJ SOLI (364 417,60 zł)
 - Kliniczny Oddział Kardiologii
 - Poradnia Kardiologiczna

Nowi pacjenci w programie B.101	2022	2023	2024
województwo lubuskie	8	19	9

Województwo łódzkie:

- ▶ AMERICAN HEART OF POLAND S.A. ZGIERZ (75 599,37 zł)
 - Poradnia Kardiologii Interwencyjnej i Elektroterapii
- ▶ INSTYTUT CENTRUM ZDROWIA MATKI POLKI (569 772,59 zł)
 - Klinika Kardiologii i Wad Wrodzonych Dorosłych
 - Poradnia Kardiologiczna dla Dorosłych z Wrodzonymi Wadami Serca
 - Poradnia Metaboliczna
 - Poradnia Wrodzonych Wad Metabolicznych u Dzieci
- ▶ SPZOZ CENTRALNY SZPITAL KLINICZNY UNIWERSYTETU MEDYCZNEGO W ŁODZI (366 037,72 zł)
 - Oddział Pediatrii, Endokrynologii, Diabetologii i Nefrologii
 - Poradnia Diabetologiczna
 - Poradnia Endokrynologiczna
 - Klinika Kardiologii
 - Poradnia Kardiologiczna
 - Pododdział Endokrynologii Dziecięcej
- ▶ SCANMED S.A. (44 425,46 zł)
 - Oddział Kardiologiczny (Kutno)
 - Poradnia Kardiologiczna Oddział w Kutnie
 - Oddział Kardiologiczny (Tomaszów Mazowiecki)
 - Poradnia Kardiologiczna Oddział w Tomaszowie Mazowieckim
- ▶ SPZOZ UNIWERSYTECKI SZPITAL KLINICZNY NR 2 UNIWERSYTETU MEDYCZNEGO W ŁODZI (14 286,27 zł)
 - Poradnia Kardiologiczna
- ▶ SZPITAL POWIATOWY W RADOMSKU (155 915,48 zł)
 - Poradnia Kardiologiczna
 - Oddział Kardiologiczny z Salą Intensywnej Opieki Kardiologicznej



- ▶ SZPITAL WOJEWÓDZKI IM. PRYMASA KARDYNAŁA STEFANA WYSZYŃSKIEGO W SIERADZU (28 898,13 zł)
 - Oddział Kardiologiczny z Pododdziałem Intensywnej Opieki Kardiologicznej
 - Poradnia Kardiologiczna

- ▶ WOJEWÓDZKIE WIELOSPECJALISTYCZNE CENTRUM ONKOLOGII I TRAUMATOLOGII IM. M. KOPERNIKA W ŁODZI (43 901,27 zł)
 - Oddział Kardiologiczny
 - Poradnia Kardiologiczna

- ▶ WOJEWÓDZKI SPECJALISTYCZNY SZPITAL IM. DR. WŁ. BIEGAŃSKIEGO W ŁODZI (1 414 320,94 zł)
 - Oddział Kardiologiczny. Klinika Kardiologii Katedry Kardiologii UM w Łodzi
 - Poradnia Kardiologiczna
 - Pododdział Leczenia Jednego Dnia

Nowi pacjenci w programie B.101	2022	2023	2024
województwo łódzkie	30	82	102

Województwo małopolskie (kwota kontraktów na dwa programy lekowe B.101 oraz B.162 to 2 066 315 zł):

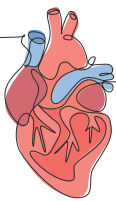


- ▶ KRAKOWSKI SZPITAL SPECJALISTYCZNY IM. ŚW. JANA PAWŁA II
 - Poradnia Kardiologiczna
 - Oddział Kliniczny Choroby Wieńcowej i Niewydolności Serca z Pododdziałem Intensywnego Nadzoru Kardiologicznego
 - Oddział Kliniczny Chorób Serca i Naczyń z Pododdziałem Intensywnego Nadzoru Kardiologicznego
 - Poradnia Niewydolności Serca

- ▶ SPZOZ SZPITAL UNIWERSYTECKI W KRAKOWIE
 - Oddział Kliniczny Diabetologii, Chorób Wewnętrznych i Metabolicznych
 - Poradnia Chorób Metabolicznych

- ▶ UNIWERSYTECKI SZPITAL DZIECIĘCY W KRAKOWIE
 - Oddział Endokrynologii Dzieci i Młodzieży
 - Poradnia Endokrynologiczna dla Dzieci i Młodzieży

Nowi pacjenci w programie B.101	2022	2023	2024
województwo małopolskie	34	51	52



Województwo mazowieckie (łącna wartość kontraktów podpisanych na realizację programu B.101 to 2,5 mln zł):



- ▶ **NARODOWY INSTYTUT KARDIOLOGII IM. STEFANA KARDYNAŁA WYSZYŃSKIEGO**
– PAŃSTWOWY INSTYTUT BADAWCZY
– Poradnia KWNS
- ▶ **PAŃSTWOWY INSTYTUT MEDYCZNY MSWiA**
– Klinika Kardiologii
– Przykliniczna Poradnia Kardiologiczna i Nadciśnienia Tętniczego
– Poradnia Kardiologii Klinicznej przy Centrum Kardiologii Klinicznej
- ▶ **SAMODZIELNY PUBLICZNY SPECJALISTYCZNY SZPITAL ZACHODNI IM. ŚW. JANA PAWŁA II**
– Poradnia Kardiologiczna
– Oddział Kardiologiczny
- ▶ **UNIWERSYTECKIE CENTRUM KLINICZNE WARSZAWSKIEGO UNIWERSYTETU MEDYCZNEGO**
– Poradnia Kardiologiczna (Banacha)
– Oddział Kliniczny Kardiologii Ogólnej
– Poradnia Kardiologiczna (Lindleya)
– Oddział Kardiologii (Lindleya)
– Oddział Kliniczny Diabetologii Dziecięcej i Pediatrii (Żwirki i Wigury)
– Poradnia Diabetologiczna dla Dzieci i Młodzieży (Żwirki i Wigury)
- ▶ **WARSZAWSKIE CENTRUM ZDROWIA SP. Z O.O.**
– Poradnia Chorób Metabolicznych
- ▶ **WOJSKOWY INSTYTUT MEDYCZNY – PAŃSTWOWY INSTYTUT BADAWCZY**
– Poradnia Kardiologiczna
– Klinika Kardiologii Chorób Wewnętrznych

Nowi pacjenci w programie B.101	2022	2023	2024
województwo mazowieckie	51	99	76

Województwo opolskie:

- ▶ **AMERICAN HEART OF POLAND S.A.** (332 800,61 zł)
– Poradnia Kardiologiczna (Kędzierzyn-Koźle)

- ▶ SCANMED S.A. (93 828,20 zł)
 - Oddział Kardiologii (Kluczbork)
 - Poradnia Kardiologiczna (Kluczbork)

- ▶ UNIWERSYTECKI SZPITAL KLINICZNY W OPOLU (388 400,90 zł)
 - Oddział Kardiologii
 - Poradnia Kardiologiczna



Nowi pacjenci w programie B.101	2022	2023	2024
województwo opolskie	18	41	34

Województwo podkarpackie:

- ▶ KLINICZNY SZPITAL WOJEWÓDZKI NR 2 IM. ŚW. JADWIGI KRÓLOWEJ W RZESZOWIE (200 617,96 zł)
 - Klinika Chorób Wewnętrznych, Nefrologii i Endokrynologii z Pracownią Medycyny Nuklearnej
 - Poradnia Kardiologiczna
 - Poradnia Chorób Metabolicznych
 - Klinika Kardiologii z Pododdziałem Ostrych Zespołów Wieńcowych

- ▶ SPZOZ W PRZEWORSKU (272 770,63 zł)
 - Poradnia Kardiologiczna
 - Oddział Kardiologiczny

- ▶ WOJEWÓDZKI SZPITAL IM. ŚW. OJCA PIO W PRZEMYŚLU (264 591,32 zł)
 - Poradnia Kardiologiczna
 - Oddział Kardiologii z Pododdziałem Intensywnego Nadzoru Kardiologicznego

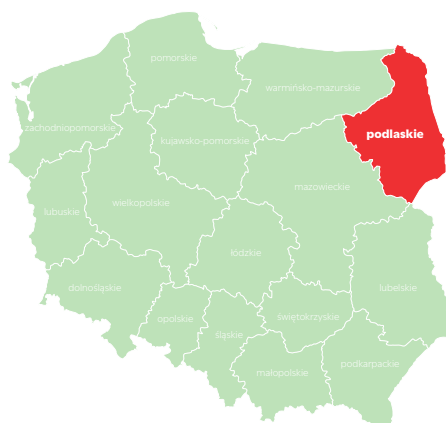


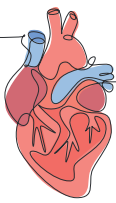
Nowi pacjenci w programie B.101	2022	2023	2024
województwo podkarpackie	7	28	37

Województwo podlaskie:

- ▶ POLSKO-AMERYKAŃSKIE KLINIKI SERCA PODLASKIE CENTRUM SERCOWO-NACZYNIOWE (13 688,94 zł)
 - Poradnia Kardiologiczna

- ▶ SPZOZ MSWiA W BIAŁYMSTOKU IM. MARIANA ZYNDRAMA-KOŚCIAŁKOWSKIEGO (989,88 zł)
 - Poradnia Kardiologiczna
 - Oddział Kardiologii i Chorób Wewnętrznych





► **UNIWERSYTECKI DZIECIĘCY SZPITAL KLINICZNY
IM. LUDWIKA ZAMENHOFA W BIAŁYMSTOKU**
(8 894 zł)

- Klinika Pediatrii, Reumatologii, Immunologii
i Chorób Metabolicznych Kości
- Poradnia Endokrynologiczna

► **UNIWERSYTECKI SZPITAL KLINICZNY
W BIAŁYMSTOKU** (253 342,63 zł)

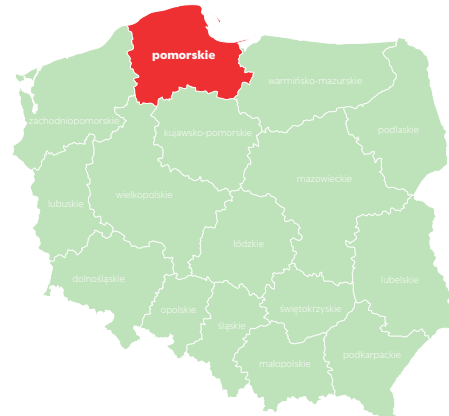
- Poradnia Kardiologiczna (ul. Waszyngtona)
- Poradnia Kardiologii i Zaburzeń Lipidowych
(ul. Żurawia)
- Klinika Kardiologii i Chorób Wewnętrznych
z OINK (ul. M. Skłodowskiej-Curie)
- Klinika Kardiologii, Lipidologii i Chorób
Wewnętrznych z OINK (ul. Żurawia)

Nowi pacjenci w programie B.101	2022	2023	2024
województwo podlaskie	1	19	30

Województwo pomorskie:

► **UNIWERSYTECKIE CENTRUM KLINICZNE GUMED**
(1 467 191,04 zł)

- Poradnia Endokrynologiczna dla Dzieci
- Poradnia Kardiologiczna
- Klinika Pediatrii, Diabetologii
i Endokrynologii
- I Klinika Kardiologii



Nowi pacjenci w programie B.101	2022	2023	2024
województwo pomorskie	30	65	49

Województwo śląskie:

► **AMERICAN HEART OF POLAND S.A.**
BIELSKO-BIAŁA (184 670,31 zł)

- Poradnia Kardiologiczna

► **GÓRNOŚLĄSKIE CENTRUM MEDYCZNE IM.
PROF. LESZKA GIECA ŚUM W KATOWICACH**
(1 201 608,39 zł)

- Poradnia Kardiologiczna

► **GÓRNOŚLĄSKIE CENTRUM REHABILITACJI
„REPTY”** (81 220,21 zł)

- Poradnia Kardiologiczna



- ▶ SPZOZ WOJEWÓDZKI SZPITAL SPECJALISTYCZNY NR 3 W RYBNIKU (95 468,55 zł)
 - Oddział Kardiologiczny
 - Poradnia Kardiologiczna

- ▶ SCANMED S.A (25 728,47 zł)
 - Oddział Kardiologiczny w Częstochowie
 - Poradnia Kardiologiczna w Częstochowie
 - Oddział Kardiologii, Elektroterapii i Angiologii w Raciborzu
 - Poradnia Kardiologiczna w Raciborzu

- ▶ ŚLĄSKIE CENTRUM CHORÓB SERCA (1 803 908,56 zł)
 - Poradnia Kardiologiczna Dorosłych

- ▶ SZPITAL SPECJALISTYCZNY W ZABRZU SP. Z O.O. (13 836,78 zł)
 - Kliniczny Oddział Kardiologii
 - Poradnia Kardiologiczna

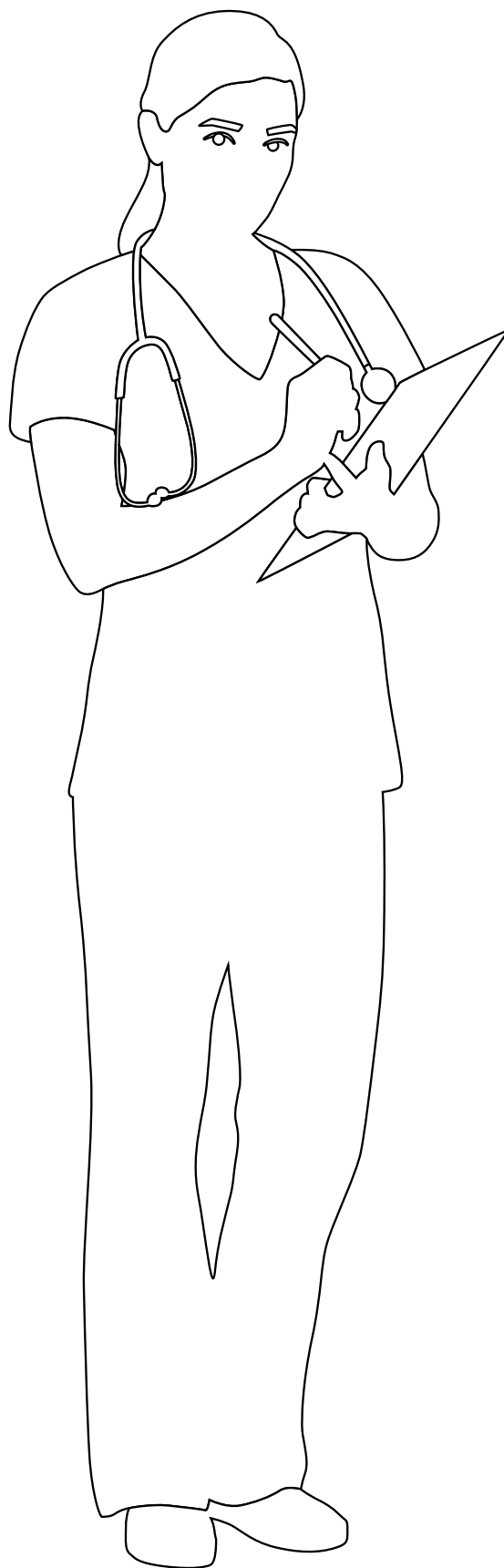
- ▶ UNIWERSYTECKIE CENTRUM KLINICZNE IM. PROF. K. GIBIŃSKIEGO ŚUM W KATOWICACH (192 463,56 zł)
 - Oddział Chorób Wewnętrznych i Farmakologii Klinicznej

- ▶ WOJEWÓDZKI SZPITAL SPECJALISTYCZNY IM. NAJŚWIĘTSZEJ MARYI PANNY W CZĘSTOCHOWIE (145 019,11 zł)
 - Poradnia Kardiologii

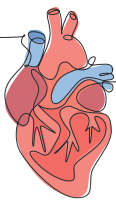
- ▶ WOJEWÓDZKI SZPITAL SPECJALISTYCZNY NR 4 W BYTOMIU (117 451,23 zł)
 - Poradnia Kardiologiczna
 - Oddział Kardiologiczny

- ▶ WOJEWÓDZKI SZPITAL SPECJALISTYCZNY NR 5 IM. ŚW. BARBARY W SOSNOWCU (83 643,3 zł)
 - Oddział Kardiologii Ogólnej
 - Poradnia Kardiologiczna i Zaburzeń Rytmu Serca

- ▶ ZESPÓŁ ZAKŁADÓW OPIEKI ZDROWOTNEJ W CIESZYNIE (b.d.)
 - Poradnia Kardiologiczna



Nowi pacjenci w programie B.101	2022	2023	2024
województwo śląskie	101	242	362



Województwo świętokrzyskie:

- ▶ **WOJEWÓDZKI SZPITAL ZESPOLONY W KIELCACH**
(212 061,52 zł)
 - Poradnia Kardiologiczna
 - I Klinika Kardiologii i Elektroterapii



Nowi pacjenci w programie B.101	2022	2023	2024
województwo świętokrzyskie	4	13	25

Województwo warmińsko-mazurskie:

- ▶ **MIEJSKI SZPITAL ZESPOLONY** (115 138,26 zł)
 - Poradnia Kardiologiczna
 - Oddział Kardiologiczno-Internistyczny
- ▶ **WOJEWÓDZKI SPECJALISTYCZNY SZPITAL DZIECIĘCY IM. PROF. DR. STANISŁAWA POPOWSKIEGO** (45 515,00 zł)
 - Poradnia Endokrynologiczna dla Dzieci
 - Oddział Pediatriczny VI Endokrynologiczno-Diabetologiczny z Pododdziałem Reumatologii



Nowi pacjenci w programie B.101	2022	2023	2024
województwo warmińsko-mazurskie	b.d.	9	24

Województwo wielkopolskie:

- ▶ **UNIWERSYTECKI SZPITAL KLINICZNY W POZNANIU**
(472 332,20 zł)
 - Poradnia Kardiologiczna
 - Oddział Kardiologii z Pododdziałem Kardiologii „F” i Pododdziałem Kardiologii „G”
 - Oddział Nadciśnienia Tętniczego i Zaburzeń Metabolicznych
 - Poradnia Zaburzeń Metabolicznych
- ▶ **WIELOSPECJALISTYCZNY SZPITAL MIEJSKI IM. JÓZEFA STRUSIA Z ZOL. SZPOZ Z SIEDZIBĄ W POZNANIU PRZY UL. SZWAJCARSKIEJ**
(495 383,64 zł)
 - Poradnia Kardiologiczna



- ▶ WOJEWÓDZKI SZPITAL WIELOSPECJALISTYCZNY
IM. DR. JANA JONSTONA W LESZNIE (131 106,45 zł)
 - Poradnia Kardiologiczna
 - Oddział Kardiologiczny

Nowi pacjenci w programie B.101	2022	2023	2024
województwo wielkopolskie	26	48	53

Województwo zachodniopomorskie:

- ▶ UNIWERSYTECKI SZPITAL KLINICZNY NR 2 PUM
W SZCZECINIE (382 082,60 zł)
 - Poradnia Kardiologiczna
 - Poradnia Chorób Wewnętrznych



Nowi pacjenci w programie B.101	2022	2023	2024
województwo zachodniopomorskie	9	14	21

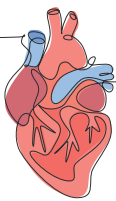


2.2. Realizacja programu lekowego B.162 oraz liczba nowych pacjentów włączanych do terapii

Program lekowy B.162 wszedł w życie 1 lipca 2024 roku. Do listopada 2024 w dziewięciu oddziałach wojewódzkich zakończono proces kontraktowania, a umowy podpisano z 22 świadczeniodawcami. Najwięcej umów zawarto w województwach łódzkim (z 5 świadczeniodawcami) oraz mazowieckim (z 4 świadczeniodawcami w 5 lokalizacjach). Największą wartość kontraktu, wynoszącą 822 545,24 zł,

przewidziano na realizację programu przez Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Poznaniu.

Program lekowy B.162 nie jest realizowany w siedmiu województwach. W województwie podkarpackim, mimo dwukrotnego ogłaszania postępowania konkursowego, nie doszło do rozstrzygnięcia. W województwach opolskim i śląskim konkursy ogłoszono odpowiednio 15 października (przez OW NFZ w Katowicach) oraz 8 listopada 2024 (przez OW NFZ w Opolu). Realizacja programów na terenie wymienionych oddziałów wojewódzkich planowana jest na styczeń 2025 roku.



W przypadku województw dolnośląskiego, pomorskiego, świętokrzyskiego oraz warmińsko-mazurskiego nie wskazano daty ogłoszenia postępowań konkursowych. W trakcie zbierania informacji otrzymaliśmy następujące wyjaśnienia od poszczególnych oddziałów wojewódzkich NFZ:

► OW NFZ w Kielcach

„Program lekowy B.162 nie został zakontraktowany na terenie województwa świętokrzyskiego. Dokładamy wszelkich starań, aby terminy zawierania umów na realizację nowych programów lekowych były możliwie jak najkrótsze. Konieczne jest jednak przeprowadzenie stosownych analiz i uwzględnienie zasobów finansowych, jakimi w danej chwili oddział dysponuje. Ogłoszenie postępowań konkursowych na realizację programu lekowego B.162 nastąpi niezwłocznie po pojawieniu się takiej szansy”.

► OW NFZ w Olsztynie

„Brak ogłoszonych postępowań konkursowych. Program jest uwzględniony w planie kontraktowania na 2025 r.”

► OW NFZ w Gdańsku

„Z uwagi na ograniczone środki w planie finansowym Pomorskiego NFZ w 2024 r. i konieczność uregulowania innych wcześniejszych zobowiązań finansowych wymagających natychmiastowej realizacji konkurs ofert na program lekowy B.162 zostanie ogłoszony po zatwierdzeniu planu zakupu świadczeń na 2025 rok, które nastąpi do końca listopada tego roku”.

► OW NFZ we Wrocławiu

„Program lekowy B.162 Leczenie pacjentów z kardiomiopatią zostanie zakontraktowany na Dolnym Śląsku najszybciej jak będzie to możliwe”.



Wykaz ośrodków realizujących program lekowy B.162 (wraz z wartością rocznego kontraktu)

województwo kujawsko-pomorskie

- ▶ Szpital Uniwersytecki nr 1 w Bydgoszczy **(25 540 zł)**
- ▶ Szpital Uniwersytecki nr 2 w Bydgoszczy **(23 311,57 zł)**
- ▶ 10. Wojskowy Szpital Kliniczny z Polikliniką SPZOZ w Bydgoszczy **(12 772,77 zł)**
- ▶ Wojewódzki Szpital Zespolony w Toruniu **(12 778,31 zł)**

województwo lubelskie (średnia wartość kontraktu na 2024 rok wyniosła **1,8 tys. zł**)

- ▶ Centrum Onkologii Ziemi Lubelskiej im. Św. Jana z Dukli
- ▶ Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Lublinie
- ▶ Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. Stefana Kardynała Wyszyńskiego SPZOZ w Lublinie

województwo lubuskie

- ▶ Wielospecjalistyczny Szpital Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej w Nowej Soli **(75 586,28 zł)**
- ▶ 105. Kresowy Szpital Wojskowy z Przychodnią SPZOZ w Żarach **(75 586,28 zł)**

województwo łódzkie

- ▶ Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki **(55 783,35 zł)**
- ▶ Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej Centralny Szpital Kliniczny Uniwersytetu Medycznego w Łodzi **(132 149,02 zł)**
- ▶ SPZOZ Uniwersytecki Szpital Kliniczny nr 2 Uniwersytetu Medycznego w Łodzi **(44 265,20 zł)**
- ▶ Wojewódzki Specjalistyczny Szpital im. dr. Wł. Biegańskiego **(81 982,40 zł)**
- ▶ Wojewódzkie Wielospecjalistyczne Centrum Onkologii i Traumatologii im. M. Kopernika w Łodzi **(103 255,03 zł)**

województwo małopolskie

- ▶ Szpital Specjalistyczny im. Św. Jana Pawła II **(2 066 315 zł)**

województwo mazowieckie (wartość kontraktów od października do grudnia 2024 r. wyniosła **458 tys. zł**).

- ▶ Narodowy Instytut Kardiologii im. Stefana Kardynała Wyszyńskiego
- ▶ Państwowy Instytut Medyczny MSWiA
- ▶ Uniwersyteckie Centrum Kliniczne Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego
- ▶ Wojskowy Instytut Medyczny w Warszawie (oraz filia w Legionowie)

województwo podlaskie

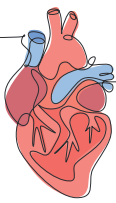
- ▶ Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Białymstoku **(23 848,50 zł)**

województwo wielkopolskie

- ▶ Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Poznaniu **(822 545,24 zł)**

województwo zachodniopomorskie

- ▶ Uniwersytecki Szpital Kliniczny nr 2 PUM przy al. Powstańców Wielkopolskich 72 w Szczecinie **(43 791,54 zł)**



2.3. Realizacja programów lekowych nadciśnienia płucnego B.31 oraz B.74

Ośrodki realizujące program lekowy B.74 „Leczenie przewlekłego zakrzepowo-zatorowego nadciśnienia płucnego” (CTEPH)

województwo dolnośląskie

- ▶ „Miedziowe Centrum Zdrowia” w Lubinie
- ▶ Uniwersytecki Szpital Kliniczny im. Jana Mikulicza-Radeckiego we Wrocławiu
- ▶ Wojewódzki Szpital Specjalistyczny we Wrocławiu

województwo kujawsko-pomorskie

- ▶ Szpital Uniwersytecki nr 2 im. dr. Jana Bizuela w Bydgoszczy

województwo lubelskie

- ▶ Uniwersytecki Szpital Kliniczny nr 4 w Lublinie
- ▶ Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. Stefana Kardynała Wyszyńskiego SPZOZ w Lublinie

województwo lubuskie

brak

województwo łódzkie

- ▶ Wojewódzki Specjalistyczny Szpital im. dr. Wł. Biegańskiego

województwo małopolskie

- ▶ Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Św. Jana Pawła II

województwo mazowieckie

- ▶ Europejskie Centrum Zdrowia Otwock
- ▶ Państwowy Instytut Medyczny MSWiA
- ▶ Uniwersyteckie Centrum Kliniczne Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

- ▶ Wojskowy Instytut Medyczny – Państwowy Instytut Badawczy

województwo opolskie

brak

województwo podkarpackie

brak

województwo podlaskie

- ▶ Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Białymstoku

województwo pomorskie

- ▶ Uniwersyteckie Centrum Kliniczne w Gdańsku

województwo śląskie

- ▶ Górnośląskie Centrum Medyczne im. prof. Leszka Gieca Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach
- ▶ Śląskie Centrum Chorób Serca w Zabrzu
- ▶ Szpital Specjalistyczny w Zabrzu sp. z o.o.

województwo świętokrzyskie

brak

województwo warmińsko-mazurskie

brak

województwo wielkopolskie

- ▶ Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Poznaniu

województwo zachodniopomorskie

- ▶ Uniwersytecki Szpital Kliniczny nr 2 PUM w Szczecinie

Dane dotyczące programu lekowego B.74 PROGRAM LEKOWY – LECZENIE PRZEWLEKŁEGO ZAKRZEPOWO-ZATOROWEGO NADCIŚNIENIA PŁUCNEGO (CTEPH)

Rok realizacji	Liczba pacjentów objętych programem	Wartość zrealizowanych jednostek rozliczeniowych	Wartość rozliczonych jednostek rozliczeniowych
2022	367	32 852 150,42	32 844 394,51
2023	449	38 968 913,70	38 968 913,70
2024	496	38 312 042,33	32 667 596,47

Ośrodki realizujące program lekowy B.31 Leczenie tętniczego nadciśnienia płucnego (TNP)

województwo dolnośląskie

- ▶ Miedziowe Centrum Zdrowia w Lubinie
- ▶ Specjalistyczny Szpital im. dra Alfreda Sokołowskiego
- ▶ Uniwersytecki Szpital Kliniczny im. Jana Mikulicza-Radeckiego we Wrocławiu
- ▶ Wojewódzki Szpital Specjalistyczny we Wrocławiu

województwo kujawsko-pomorskie

- ▶ Szpital Uniwersytecki nr 2 im. Dr Jana Bizuela w Bydgoszczy

województwo lubelskie

- ▶ Uniwersytecki Szpital Kliniczny nr 4 w Lublinie
- ▶ Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. Stefana Kardynała Wyszyńskiego SPZOZ w Lublinie

województwo lubuskie

 brak

województwo łódzkie

- ▶ Wojewódzki Specjalistyczny Szpital im. dr. Wł. Biegańskiego
- ▶ Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki

województwo małopolskie

- ▶ Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Św. Jana Pawła II
- ▶ Uniwersytecki Szpital Dziecięcy

województwo mazowieckie

- ▶ Europejskie Centrum Zdrowia Otwock
- ▶ Instytut „Pomnik- Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie
- ▶ Państwowy Instytut Medyczny MSWiA
- ▶ Uniwersyteckie Centrum Kliniczne Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego
- ▶ Wojskowy Instytut Medyczny – Państwowy Instytut Badawczy

województwo opolskie

 brak

województwo podkarpackie

- ▶ Kliniczny Szpital wojewódzki nr 2 im. św. Jadwigi Królowej w Rzeszowie

województwo podlaskie

- ▶ Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Białymstoku

województwo pomorskie

- ▶ Uniwersyteckie Centrum Kliniczne

województwo śląskie

- ▶ Górnośląskie Centrum Medyczne im. prof. Leszka Gieca Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach
- ▶ Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka im. św. Jana Pawła II Samodzielny Szpital Kliniczny nr 6
- ▶ Śląskie Centrum Chorób Serca w Zabrzu
- ▶ Szpital Specjalistyczny w Zabrzu sp. z o.o

województwo świętokrzyskie

 brak

województwo warmińsko-mazurskie

- ▶ Warmińsko-Mazurskie Centrum Chorób Płuc w Olsztynie

województwo wielkopolskie

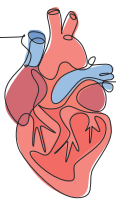
- ▶ Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Poznaniu
- ▶ Szpital Kliniczny im. Karola Jonschera Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

województwo zachodniopomorskie

- ▶ Uniwersytecki Szpital Kliniczny nr 2 PUM w Szczecinie
- ▶ Samodzielny Publiczny Wojewódzki Szpital Zespólny w Szczecinie

Dane dotyczące programu lekowego B.31 PROGRAM LEKOWY – LECZENIE TĘTNICZEGO NADCIŚNIENIA PŁUCNEGO (TNP)

Rok realizacji	Liczba pacjentów objętych programem	Wartość zrealizowanych jednostek rozliczeniowych	Wartość rozliczonych jednostek rozliczeniowych
2022	1266	159 616 788,47	159 594 082,65
2023	1423	180 813 341,92	180 635 863,68
2024	1527	170 875 554,55	151 403 870,93



3.1. Program lekowy B.101 [1]

▶ Leczenie pacjentów z zaburzeniami lipidowymi

dr hab. n. med. prof. UM Paulina Gorzelak-Pabiś, Oddział Chorób Wewnętrznych,
Klinika Chorób Wewnętrznych i Farmakologii Klinicznej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi,
Ośrodek Leczenia Zaburzeń Lipidowych

Program lekowy B.101 realizowany jest w polskim systemie ochrony zdrowia od 2018 roku. Przez ten czas ewoluował i dziś poza pacjentami dorosłymi (powyżej 18. roku życia) daje on również możliwość leczenia dzieci od 10. roku życia. Obecnie do programu lekowego kwalifikuje się kilka grup pacjentów:

- ▶ pacjenci dorośli z heterozygotyczną hipercholesterolemią rodzinną;
- ▶ pacjenci dorośli z homozygotyczną hipercholesterolemią rodzinną;
- ▶ pacjenci dorośli z bardzo wysokim ryzykiem chorób układu sercowo-naczyniowego;
- ▶ pacjenci pediatryczni z homozygotyczną lub heterozygotyczną hipercholesterolemią rodzinną.

W ramach programu lekowego pacjentów pediatrycznych możemy leczyć inhibitorem PCSK9 – ewolokumabem, a w perspektywie kolejnych lat i prowadzonych badań klinicznych spodziewamy się również rejestracji pozostałych leków obniżających poziom białka PCSK9.

W przypadku pacjentów dorosłych obarczonych heterozygotyczną postacią hipercholesterolemii rodzinnej mamy możliwość leczenia inhibitorami PCSK9 (ewolokumabem oraz alirokumabem) oraz inklisiranem. Natomiast w postaci homozygotycznej przewidziana terapia obejmuje dwa leki hipolipemizujące – ewolokumab (w większych dawkach, tj. zalecana dawka początkowa to 420 mg raz w miesiącu, jeśli nie uzyskano odpowiedzi istotnej klinicznie po 12 tygodniach leczenia częstość dawkowania może być stopniowo zwiększana do 420 mg raz na 2 tygodnie) oraz lomitapid będący selektywnym inhibitorem wewnątrzkomórkowego, mikrosomalnego białka transportującego trójglicerydy (MTP).

W przypadku dorosłych pacjentów z bardzo wysokim ryzykiem chorób układu sercowo-naczyniowego program lekowy przewiduje możliwość terapii ewolokumabem, alirokumabem oraz inklisiranem.

Przewidziane w programie dawkowanie poszczególnych leków zakłada:

- ▶ 150 mg alirokumabu podawane co 2 tygodnie lub 300 mg alirokumabu podawane co 4 tygodnie;
- ▶ 140 mg ewolokumabu podawane co 2 tygodnie w przypadku heterozygotycznej postaci hipercholesterolemii rodzinnej lub u pacjentów z bardzo wysokim ryzykiem chorób układu krążenia;
- ▶ 420 mg ewolokumabu raz w miesiącu, a po 12 tygodniach 420 mg raz na 2 tygodnie (jeśli nie uzyskano istotnej odpowiedzi klinicznej) u pacjentów z homozygotyczną hipercholesterolemią rodzinną;
- ▶ 284 mg inklisiranu co 3 miesiące od pierwszego podania, a następnie co 6 miesięcy w przypadku pacjentów z heterozygotyczną postacią hipercholesterolemii rodzinnej lub u pacjentów z bardzo wysokim ryzykiem chorób układu krążenia;
- ▶ 5 mg lomitapidu raz na dobę (przez pierwsze dwa tygodnie), a następnie 10 mg, 20 mg, 40 mg do maksymalnej dawki 60 mg (zwiększanie dawki powinno następować w odstępach minimum 4-tygodniowych i jest zależne od akceptowalnego poziomu bezpieczeństwa i tolerancji leku przez pacjenta).



3.2. Programy lekowe leczenia nadciśnienia płucnego B.31 oraz B.74

W katalogu programów lekowych dedykowanych pacjentom z nadciśnieniem płucnym znalazły się dwa programy lekowe: B.31 „Leczenie tętniczego nadciśnienia płucnego (TNP)” dla pacjentów z rozpoznaniem w klasyfikacji ICD-10 I27, I.27.0 oraz B.74 „Leczenie przewlekłego zakrzepowo-zatorowego nadciśnienia płucnego (CTEPH)” dla pacjentów z rozpoznaniem ICD-10 I27, I27.0 i/lub I26.

Do programu lekowego B.31 kwalifikowani są zarówno pacjenci pediatryczni, jak i dorośli, u których zdiagnozowano oraz udokumentowano tętnicze nadciśnienie płucne (według aktualnej klasyfikacji towarzystw naukowych ESC, ERS, AEPC). Jednocześnie udokumentowano (obecnie lub w przeszłości) brak spadku ciśnienia w tętnicy płucnej w ostrym hemodynamicznym teście wazoreaktywności bądź niezadowolający skutek lub nietolerancję przewlekłego leczenia lekami blokującymi kanał wapniowy pomimo spadku ciśnienia w tętnicy płucnej w ostrym hemodynamicznym teście wazoreaktywności. W opisie programu wskazano ponadto, że wymóg przeprowadzenia ostrego testu wazoreaktywności dotyczy pacjentów z idiopatycznym, polekowym lub dziedzicznym tętnicznym nadciśnieniem płucnym. Dodatkowo do każdego z leków lub połączeń lekowych również podano określone kryteria, jakie powinien spełniać pacjent.

W schemacie leczenia osób dorosłych przewidziano następujące schematy leczenia (uzależnione m.in. od klasy czynnościowej manifestowanej przez pacjenta):

- ▶ leczenie początkowe (monoterapia) z wykorzystaniem sildenafilu lub bosentanu;
- ▶ leczenie II rzutu:
 - monoterapia (bosentan, iloprost lub treprostinil),
 - terapia skojarzona (macytentan z sildenafilem lub riociguat z bosentanem),
 - terapia skojarzona z zastosowaniem dwóch lub trzech leków (bosentan, sildenafil, iloprost, treprostinil, epoprostenol),
 - terapia skojarzona (epoprostenol z sildenafilem i bosentanem albo epoprostenol z sildenafilem i macytentanem),
 - terapia skojarzona (seleksypag z sildenafilem i bosentanem lub macytentanem).

Każdy ze schematów skojarzonych ma określone kryteria włączenia.

W schemacie leczenia pacjentów pediatrycznych przewidziano następujące schematy leczenia:

- ▶ leczenie początkowe (monoterapia) z wykorzystaniem sildenafilu (dla I–III klasy czynnościowej) lub bosentanu (dla III klasy czynnościowej);

▶ leczenie II rzutu:

- monoterapia (epoprostenol, iloprost lub treprostinil),
- terapia skojarzona z zastosowaniem dwóch lub trzech leków spośród poniższych:
 - bosentan,
 - sildenafil,
 - iloprost albo treprostinil, albo epoprostenol.

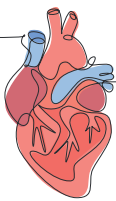
Do programu lekowego B.74 leczenia zakrzepowo-zatorowego nadciśnienia płucnego kwalifikują się wyłącznie pacjenci dorośli, u których zdiagnozowano i udokumentowano przewlekłe zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne (CTEPH) według aktualnej klasyfikacji przyjętej przez Europejskie Towarzystwo Kardiologiczne (ESC) oraz Europejskie Towarzystwo Oddechowe (ERS). Oznacza to, że chory musi spełniać jedno z dwóch kryteriów:

- ▶ nieoperowalne CTEPH – dyskwalifikacja do leczenia operacyjnego potwierdzona przez zespół CTEPH składający się z kardiochirurga z doświadczeniem w zakresie PEA, kardiologa interwencyjnego z doświadczeniem w zakresie cewnikowania prawostronnego oraz angioplastyki tętnic płucnych, kardiologa doświadczonego w prowadzeniu pacjentów z nadciśnieniem płucnym lub brak zgody pacjenta na PEA przy akceptacji zespołu CTEPH; w przypadkach wątpliwych – brak jednoznacznej opinii specjalistów wymienionych dziedzin – konieczna jest konsultacja kardiochirurga, który wykonał co najmniej 50 zabiegów endarterektomii tętnic płucnych;
 - lub

- ▶ przetrwałe CTEPH po leczeniu chirurgicznym. Przetrwałe CTEPH to nadciśnienie płucne utrzymujące się przez co najmniej 6 miesięcy po endarterektomii płucnej (PEA) potwierdzone cewnikowaniem prawostronnym. U pacjentów, u których po zabiegu endarterektomii tętnic płucnych utrzymuje się nadciśnienie płucne wywołujące objawy, możliwe jest włączenie riociguatu przed upływem 6 miesięcy od operacji na podstawie decyzji zespołu CTEPH.

Dodatkowo pacjent musi spełniać kryteria związane m.in. ze średnim ciśnieniem w tętnicy płucnej, które powinno wynosić ≥ 25 mm Hg, a naczyniowy opór płucny ≥ 240 dyn*sec*cm⁻⁵ (lub 3 jednostki Wooda). Ponadto chory musi mieć ukończone 18 lat oraz zdiagnozowaną klasę czynnościową od II do III według kryteriów WHO.

W ramach programu B.74 pacjenci mają dostęp do terapii lekiem riociguat, a schemat dawkowania powinien być zgodny z Charakterystyką Produktu Leczniczego.

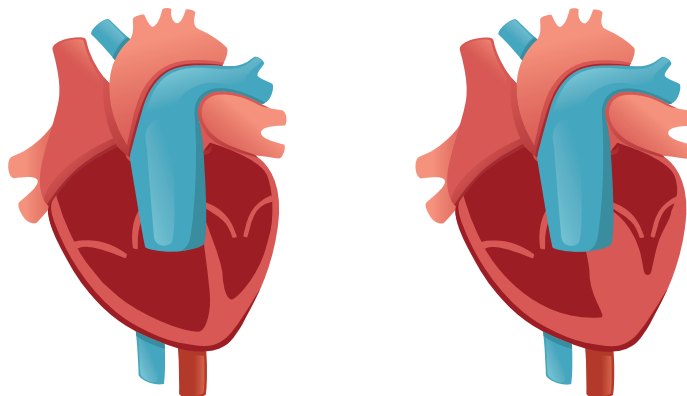


3.3. Program lekowy B.162

Program lekowy B.162 obowiązuje od 1 lipca 2024 roku. Zakres realizowanego świadczenia gwarantowanego przewiduje leczenie kardiomiopatii w przebiegu amyloidozy transtyretynowej (ICD-10: E85) oraz przerostowej kardiomiopatii zawężającej (ICD-10: I42.1). W każdym z wariantów refundowane jest nowoczesne leczenie, a kwalifikacja pacjentów realizowana jest na podstawie określonych kryteriów oraz decyzji Zespołu Koordynacyjnego ds. Leczenia Kardiomiopatii powołanego przez prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia. W przypadku przerostowej kardiomiopatii zawężającej weryfikacja skuteczności leczenia odbywa się co 3 miesiące przez pierwszy rok od momentu ustalenia dawki podtrzymującej leczenie, a następnie co 6 miesięcy na podstawie oceny stanu klinicznego pacjenta oraz oceny efektywności realizowanej terapii. W leczeniu kardiomiopatii w przebiegu amyloidozy transtyretynowej weryfikacja skuteczności leczenia odbywa się co 6 miesięcy i również w tym przypadku brana jest pod uwagę ocena efektywności zastosowanej terapii oraz ocena stanu klinicznego pacjenta.

Aby móc zakwalifikować pacjenta z **przerostową kardiomiopatią zawężającą** do leczenia lekiem mawakamten, musi on spełniać łącznie następujące kryteria:

- ▶ wiek 18 lat i więcej;
- ▶ rozpoznanie kardiomiopatii przerostowej zawężającej (oHCM) zgodnie z aktualnymi wytycznymi ESC;
- ▶ grubość ściany lewej komory ≥ 15 mm (lub ≥ 13 mm w oHCM rodzinnej) w badaniu echokardiografii przezklatkowej;
- ▶ klasa czynnościowa NYHA II–III;
- ▶ gradient ciśnienia w drodze odpływu lewej komory (LVOT) spoczynkowy lub po próbie Valsalwy ≥ 50 mmHg;
- ▶ frakcja wyrzutowa lewej komory (LVEF) ≥ 55 proc.;
- ▶ niewystarczająca kontrola choroby pomimo stosowania leczenia beta-adrenolitykiem lub antagonistą kanału wapniowego, w optymalnej dawce lub w przypadku nietolerancji/przeciwwskazania do tych terapii;
- ▶ brak chorób kardiologicznych lub ogólnoustrojowych innych niż oHCM, które mogą stanowić wytłumaczenie dla hipertrofii lewej komory serca (w tym choroby Fabry'ego, amyloidozy, zespołu Noonan z hipertrofią lewej komory);
- ▶ wykluczenie ciąży i okresu karmienia piersią;
- ▶ zgoda pacjentki na prowadzenie antykoncepcji zgodnie z aktualną Charakterystyką Produktu Leczniczego (ChPL);
- ▶ zobowiązanie do abstynencji alkoholowej.



W zapisie programu wskazano również, że do terapii nie mogą być kwalifikowani chorzy, którzy leczeni są jednocześnie silnymi inhibitorami CYP3A4 (zapis ten dotyczy pacjentów ze stwierdzonym fenotypem wskazującym na wolny metabolizm przy udziale CYP2C19 oraz nieustalonym fenotypem CYP2C19); silnym inhibitorem CYP2C19 i silnym inhibitorem CYP3A4 (zapis ten dotyczy wszystkich pacjentów, bez względu na fenotyp).

Do terapii mawakamtenem w ramach obowiązującego programu lekowego kwalifikowani są również pacjenci wymagający kontynuacji leczenia, którzy byli nim wcześniej objęci w ramach innego sposobu finansowania terapii, pod warunkiem że w chwili rozpoczęcia leczenia spełniali oni kryteria kwalifikacji do programu lekowego. Wyjątkiem są pacjenci, którzy otrzymują lek w ramach trwających badań klinicznych tego leku.

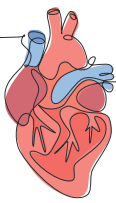
Dawki maksymalne, sposób podawania, ewentualne czasowe wstrzymanie leczenia oraz modyfikacje dawki mawakamtenu prowadzone są zgodnie z aktualną Charakterystyką Produktu Leczniczego (ChPL).

Pacjenci z kardiomiopatią w przebiegu amyloidozy transtyretynowej i kwalifikowani do terapii lekiem tafamidis muszą spełniać łącznie następujące kryteria:

- ▶ wiek 18 lat i więcej;
- ▶ kardiomiopatia w przebiegu amyloidozy transtyretynowej (ATTR) **potwierdzona przez badanie scyntygraficzne serca z radioizotopem (99mTc-DPD lub 99mTc-PYP, lub 99mTc-HMDP) lub biopsję tkanki i typowanie amyloidu za pomocą immunohistochemii;**
- ▶ genetyczny ATTR lub typu dzikiego określony poprzez sekwencjonowanie genu transtyretyny;
- ▶ klasa czynnościowa NYHA I-II;
- ▶ grubość przegrody międzykomorowej przekraczająca 12 mm w badaniu echokardiografii przekłatkowej;
- ▶ wykluczenie amyloidozy łańcuchów lekkich;
- ▶ brak przeszczepu serca lub wątroby w wywiadzie;
- ▶ wynik testu 6-minutowego chodu u pacjentów bez ograniczeń ruchowych powyżej 100 m;
- ▶ adekwatna wydolność narządowa określona na podstawie wyników badań laboratoryjnych umożliwiająca w opinii lekarza prowadzącego bezpieczne rozpoczęcie terapii;
- ▶ brak przeciwwskazań do stosowania leku zgodnie z aktualną Charakterystyką Produktu Leczniczego (ChPL);
- ▶ nieobecność istotnych schorzeń współistniejących lub stanów klinicznych stanowiących przeciwwskazanie do terapii stwierdzonych przez lekarza prowadzącego na podstawie aktualnej ChPL;
- ▶ niestosowanie lub zaprzestanie stosowania antagonistów kanału wapniowego lub glikozydów narpastnicy;
- ▶ wykluczenie ciąży i okresu karmienia piersią;
- ▶ zgoda pacjentki na prowadzenie antykoncepcji zgodnie z aktualną ChPL.

Podobnie w przypadku kardiomiopatii w przebiegu amyloidozy transtyretynowej w ramach obowiązującego programu lekowego kwalifikowani są również pacjenci wymagający kontynuacji leczenia, którzy byli wcześniej leczeni lekiem tafamidis w ramach innego sposobu finansowania terapii (warunkiem kwalifikacji jest jednak spełnienie w chwili rozpoczęcia leczenia kryteriów kwalifikacji do programu lekowego).

Przewidziana dawka maksymalna wynosi 61 mg i podawana jest raz na dobę.



Czynniki ryzyka sercowo-naczyniowego [2] [3]

Dr hab. n. med. Paulina Gorzelak-Pabiś,
Klinika Chorób Wewnętrznych i Farmakologii Klinicznej
Uniwersytetu Medycznego w Łodzi, Oddział Chorób
Wewnętrznych, Ośrodek Leczenia Zaburzeń Lipidowych

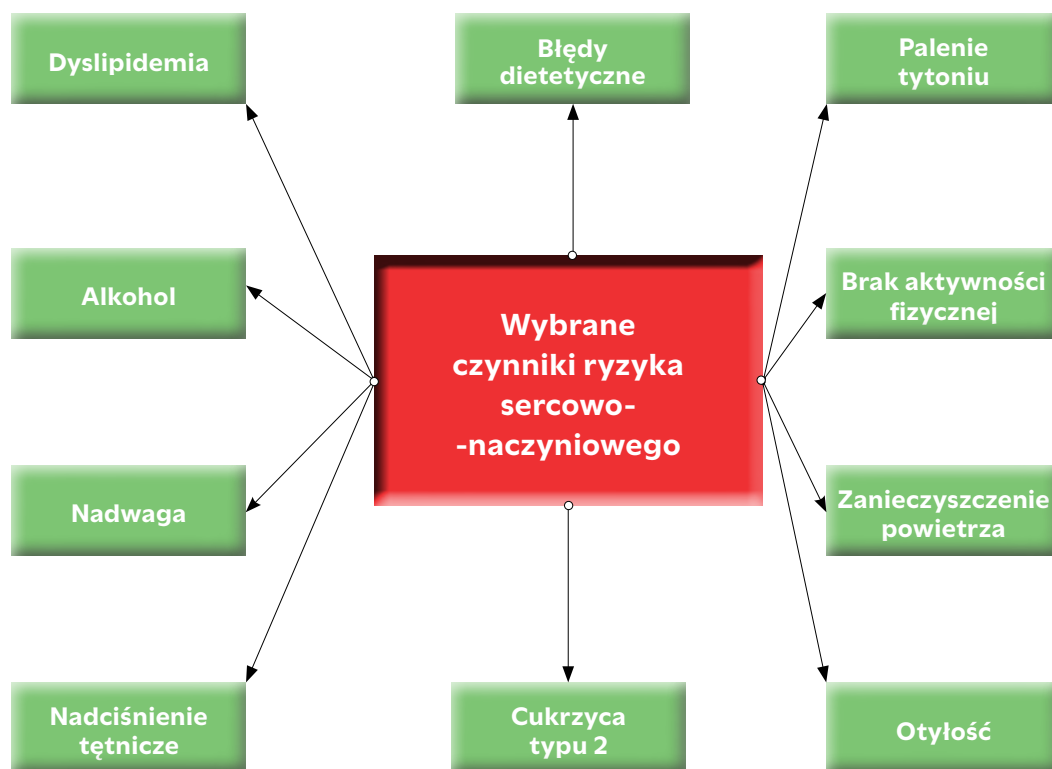
Wytyczne Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego (ESC) z 2021 roku podkreślają kluczową rolę identyfikacji i modyfikacji czynników ryzyka w prewencji chorób sercowo-naczyniowych. Zostały w nich wprowadzone nowe podejścia do oceny ryzyka oraz zalecenia dotyczące indywidualizacji terapii w zależności od profilu pacjenta. Wytyczne wprowadzają systemy oceny ryzyka SCORE2 oraz SCORE2-OP (dla osób starszych), które lepiej uwzględniają różnice regionalne oraz indywidualne czynniki ryzyka, takie jak wiek, płeć, poziom cholesterolu, ciśnienie tętnicze i nawyki takie jak palenie tytoniu. Chociaż zaktualizowane wytyczne, przedstawione na Kongresie ESC 2023, nadal definiują nadciśnienie tętnicze jako skurczowe ciśnienie tętnicze wynoszące co najmniej 140 mmHg i rozkurczowe ciśnienie tętnicze wynoszące co najmniej 90 mmHg, pojawiła się nowa kategoria – podwyższone ciśnienie tętnicze. Definiuje się je jako skurczowe ciśnienie krwi od 120 mmHg do 139 mmHg lub rozkurczowe ciśnienie krwi od 70 mmHg do 89 mmHg i zaleca się ocenę ryzyka sercowo-naczyniowego w celu ukierunkowania leczenia, szczególnie u pacjentów z ciśnieniem tętniczym co najmniej 130/80 mmHg.

Kolejnymi czynnikami ryzyka sercowo-naczyniowego są zaburzenia lipidowe, a także niewłaściwa dieta, palenie papierosów, spożycie alkoholu, cukrzyca typu 2, choroba otyłościowa, stres oraz zanieczyszczenie powietrza. Należy podkreślić, że obniżanie poziomu LDL-cholesterolu odgrywa kluczową rolę w prewencji chorób sercowo-naczyniowych, przy czym cele terapeutyczne są dostosowane do kategorii ryzyka pacjenta. Równie istotna jest intensywna kontrola glikemii u pacjentów z cukrzycą, co pozwala na skuteczną profilaktykę powikłań sercowo-naczyniowych. Zalecenia dotyczące aktywności fizycznej zawarte w wytycznych ESC podkreślają jej kluczową rolę w prewencji chorób sercowo-naczyniowych. Zaleca się wykonywanie od 150 do 300 minut umiarkowanej aktywności fizycznej tygodniowo (np. szybki marsz, jazda na rowerze, taniec). Alternatywnie można dążyć do 75–150 minut intensywnej aktywności fizycznej tygodniowo (np. bieganie, pływanie, sporty wytrzymałościowe). Co ważne, aktywność powinna być wykonywana regularnie, najlepiej codziennie lub przez większość dni w tygodniu. W zaleceniach towarzystw naukowych zwraca się również uwagę na kwestię diety, która powinna uwzględniać ograniczenie ilości spożywanych tłuszczów pochodzenia zwierzęcego oraz przetworzonych cukrów, a także soli. Zaleca się ograniczenie całkowitego spożycia sodu w diecie do około 2 g/dzień lub mniej (co odpowiada około 5 g soli, czyli mniej więcej jednej łyżeczce soli dziennie). Obejmuje to sól dodawaną oraz sól zawartą już w produktach spożywczych. Należy podkreślić, że znaczna część dziennego spożycia sodu pochodzi z sodu zawartego w przetworzonych produktach spożywczych.

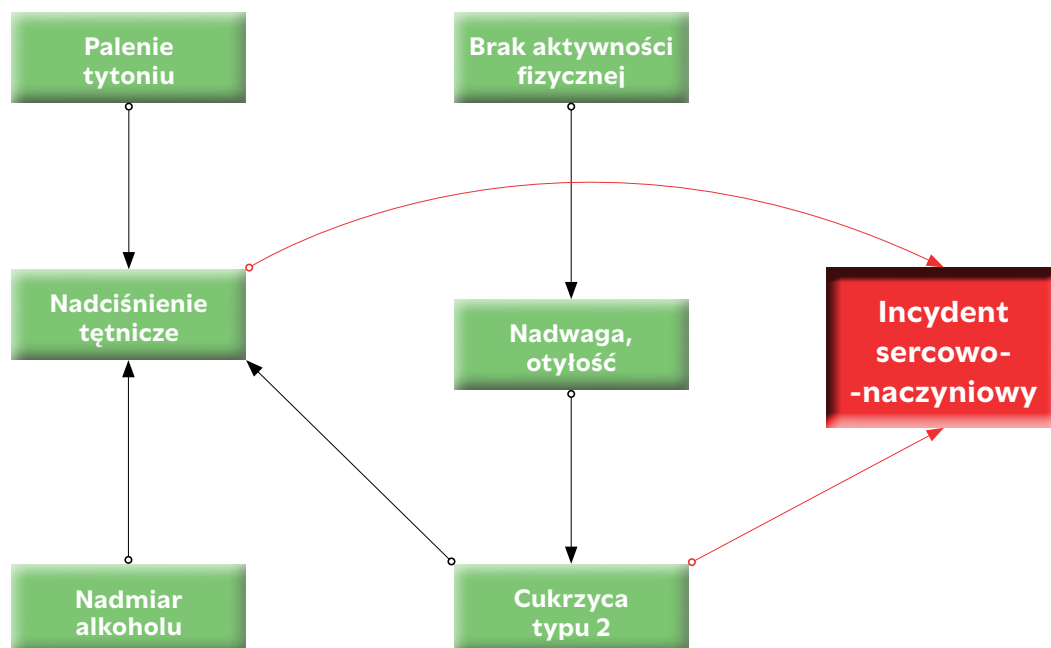
W tegorocznych wytycznych wskazano, że redukcja spożycia soli do 2,5 g na dobę pozwala na obniżenie o 20 proc. ryzyka zdarzeń sercowo-naczyniowych na poziomie całej populacji. Zalecenia podkreślają również, że zanieczyszczenie powietrza jest ważnym i często niedocenianym modyfikowalnym czynnikiem ryzyka sercowo-naczyniowego. Redukcja ekspozycji na zanieczyszczenia oraz globalne działania na rzecz poprawy jakości powietrza wydają się kluczowe dla prewencji chorób sercowo-naczyniowych i poprawy zdrowia publicznego.

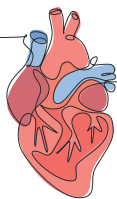


Podział klasycznych czynników ryzyka wg wytycznych ESC⁶



Możliwe zależności między poszczególnymi czynnikami ryzyka a wystąpieniem incydentu sercowo-naczyniowego





Cholesterol – problem dla pacjenta, wyzwanie dla lekarza

Prof. dr hab. Marlena Broncel, kierownik Kliniki Chorób Wewnętrznych i Farmakologii Klinicznej z Ośrodkiem Leczenia Zaburzeń Lipidowych, prodziekan ds. nauki Wydziału Lekarskiego Uniwersytetu Medycznego w Łodzi, konsultant wojewódzki w dziedzinie chorób wewnętrznych dla województwa łódzkiego



Cholesterol LDL jest jednym z głównych czynników ryzyka rozwoju miażdżycy – obok palenia papierosów i nadciśnienia tętniczego. Jego wysokie stężenie prowadzi do zawałów serca i dlatego, w momencie wystąpienia incydentu kardiologicznego, kładzie się duży nacisk na jego obniżenie. Natomiast cały czas zbyt mało robimy w prewencji pierwotnej, czyli w momencie, kiedy stwierdzamy u pacjenta wysokie stężenie cholesterolu LDL, a jednocześnie nie doszło u niego jeszcze do zawału serca. Innym wyzwaniem zdrowotnym związanym z cholesterolem LDL jest udar niedokrwienny. Równie brzemienna w skutki jest miażdżyca tętnic obwodowych, najczęściej dotyczy ona tętnic kończyn dolnych oraz tętnic szyjnych, której leczeniem zajmują się chirurdzy naczyniowi. W tym przypadku interwencja chirurgiczna może zostać przeprowadzona w momencie stwierdzenia objawowego zwężenia, które wynosi co najmniej 50 proc. Natomiast gdy dojdzie do bezobjawowego zwężenia, musi ono wynosić przynajmniej 70 proc., żeby mogła zostać podjęta interwencja chirurgiczna. W związku z tym, gdy pacjent ma jedynie blaszkę miażdżycową i nie stwierdza się u niego zwężenia w łożysku naczynia, wówczas nie podejmuje się procedury zabiegowej. Dla lekarzy zachowawczych jest to wyraźny sygnał, że rozpoczął się proces zmian miażdżycowych i należy zrobić wszystko, żeby go zahamować.

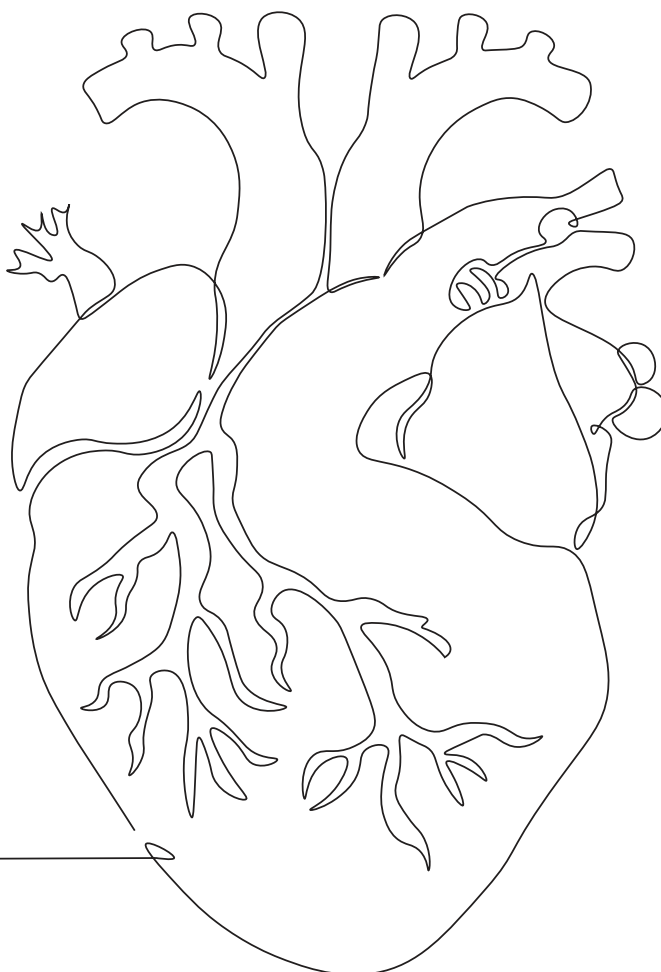
Ogromnym problemem jest to, że cholesterol nie boli. Dopiero gdy pacjent doznaje zawału serca, wówczas może skojarzyć to z podwyższonym stężeniem cholesterolu. Nadal jednak nie rozumie, że do zmian w jego organizmie nie doszło z dnia na dzień, ale „zpracował” na nie latami.

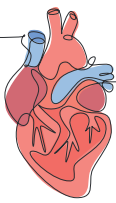
Zaburzenia lipidowe powinny być wykrywane zdecydowanie wcześniej. W związku z tym pokładamy ogromne nadzieje w planowanym włączeniu do bilansu 6-latków oznaczania poziomu LDL – to nam pozwoli zidentyfikować już najmłodszych pacjentów, którzy mają wysokie stężenie cholesterolu LDL. Punktem granicznym jest poziom 160 mg/dl, natomiast u dzieci mających w wywiadzie obciążenia rodzinne (np. rodzic przeszedł zawał) punkt odcięcia powinien być na poziomie 130 mg/dl. Dzieci z podwyższonym stężeniem LDL powinny mieć przeprowadzone badanie genetyczne, które pozwoli na ocenę, czy mamy do czynienia z hipercholesterolemią rodzinną. W przypadku potwierdzenia diagnozy u małych pacjentów powinniśmy rozpocząć proces zmian stylu życia (dieta, ruch) oraz leczenie lekami hipolipemizującymi. Takie postępowanie pozwoli nam dotrzeć również do rodziców dziecka i umożliwi poddanie ich badaniu na obecność mutacji. U dorosłych, u których stwierdzimy defekt, będziemy mogli podjąć leczenie hipolipemizujące, ale również będziemy w stanie poddać te osoby nieinwazyjnej diagnostyce kardiologicznej, np. angio-CT naczyń wieńcowych czy USG doppler naczyń obwodowych. To pozwoli nam na włączenie leczenia hipoli-

pemizującego, wyprzedzającego wystąpienie zawału. Wydaje mi się to najlepszą metodą diagnozowania i leczenia hipercholesterolemii rodzinnej.

Istotne byłoby również u każdego pacjenta, który doznał zawału serca w wieku poniżej 50. roku życia, pogłębienie diagnostyki i ocena, dlaczego do niego doszło. U części pacjentów przyczyną będzie nałogowe palenie wyrobów tytoniowych czy stresujący tryb życia. Natomiast u innych wpływ będzie miała ukryta hipercholesterolemia rodzinna lub podwyższone stężenie lipoproteiny Lp(a).

Problemy pacjentów z zaburzeniami lipidowymi mogą się również ujawnić podczas badań przesiewowych, na które kieruje lekarz medycyny pracy. Obecnie osoby mające stresującą pracę (zazwyczaj piastujące stanowiska kierownicze), zanim do niej przystąpią, muszą wykonać badanie EKG oraz lipidogram. Warto więc zastanowić się, jakie zalecenia powinien przekazać lekarz medycyny pracy pacjentowi, u którego stwierdzono wysokie stężenie cholesterolu LDL, i czy wydając zaświadczenie, nie powinien skierować takiej osoby do dalszej diagnostyki pod kątem hipercholesterolemii rodzinnej.





Związek cholesterolu z budową blaszki miażdżycowej i zawałem serca

Dr hab. Marta Kałużna-Oleksy,

I Klinika Kardiologii Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu, prezes Polskiego Stowarzyszenia Osób z Niewydolnością Serca







Cholesterol, zwłaszcza w formie lipoprotein o niskiej gęstości (LDL), jest kluczowym czynnikiem w procesie tworzenia blaszek miażdżycowych. Tworzenie blaszki miażdżycowej zaczyna się od uszkodzenia śródbłonna, czyli wewnętrznej warstwy naczyń tętniczych, spowodowanego długotrwałym działaniem czynników takich jak np. cukrzyca, nadciśnienie, palenie tytoniu czy stres. Uszkodzony śródbłonek staje się bardziej przepuszczalny, co umożliwia przemieszczanie się cząsteczek cholesterolu LDL do błony wewnętrznej. W odpowiedzi komórki zapalne migrują w to miejsce, pochłaniają LDL i przekształcają się w tzw. komórki piankowate^{7,8}. Jednocześnie komórki mięśniowe ściany naczynia zaczynają się namnażać, co prowadzi do utworzenia włóknistej czapeczki, a w konsekwencji do powstania blaszki miażdżycowej.



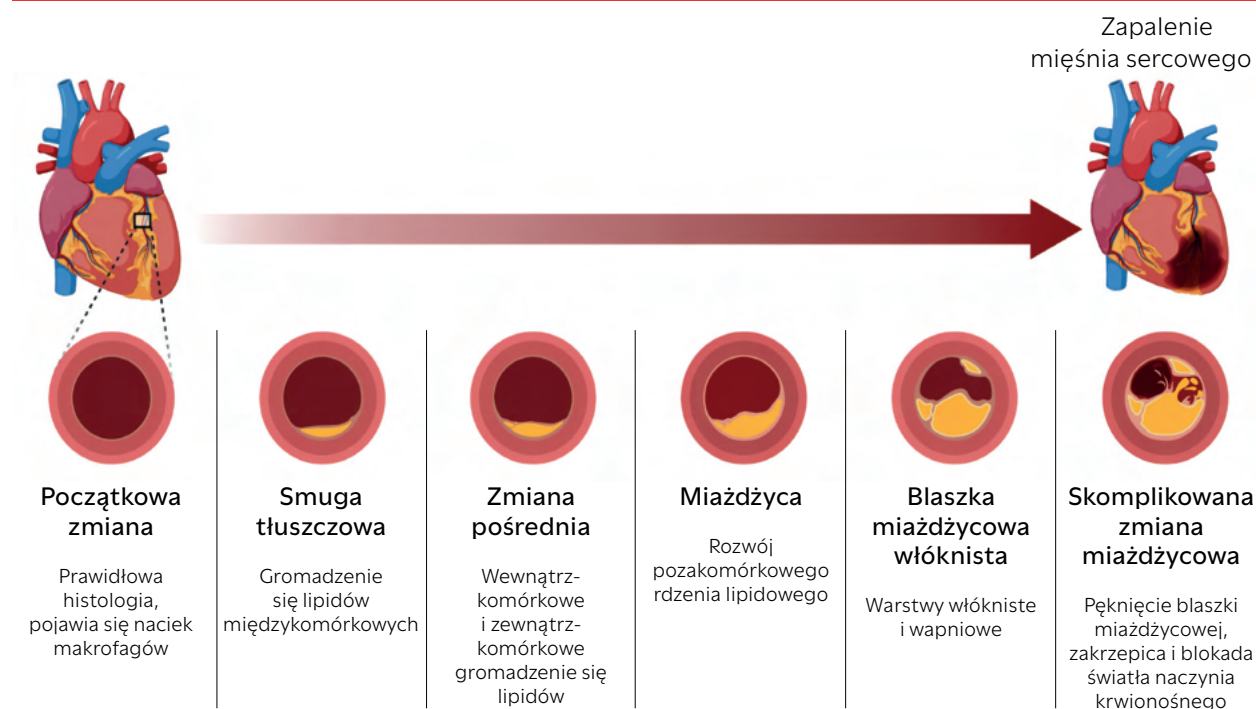
Miażdżycy rozwija się stopniowo i często przebiega bezobjawowo, aż do momentu, gdy powstają niestabilne zmiany, mogące prowadzić do pęknięcia blaszki i utworzenia skrzepliny. Etapy rozwoju blaszki miażdżycowej obejmują stan bezobjawowy (pogrubienie ściany naczynia i nagromadzenie tłuszczu), powstawanie niestabilnych zmian, które mogą doprowadzić do zawału (blaszka z cienką czapeczką włóknistą lub guzki wapienne), a w końcu stabilne zwężenie naczynia (zwapniała blaszka włóknista)⁹.

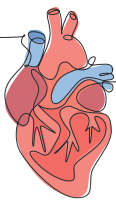
Blaszka miażdżycowa może stopniowo narastać, prowadząc do powolnego zmniejszania światła naczynia i pogorszenia przepływu przez nie krwi, co najczęściej objawia się bólami w klatce piersiowej związanymi z wysiłkiem fizycznym czy pogorszeniem tolerancji wysiłku fizycznego. Jeśli blaszka miażdżycowa pęknie, tworzy się skrzeplina, która może nagle zablokować tętnicę wieńcową i odciąć dopływ tlenu do komórek mięśnia sercowego, powodując martwicą danego obszaru mięśnia sercowego, czyli zawał serca^{10,11}. Redukcja poziomu cholesterolu LDL i stabilizacja blaszek miażdżycowych są kluczowymi elementami profilaktyki zawałów serca, ponieważ zmniejszają ryzyko ich pęknięcia i tworzenia się skrzeplin¹².

Klasyfikacja etapów zmian miażdżycowych

Etap zmian miażdżycowych		Definicja
TYP 1 Początkowa zmiana		Izolat makrofagów piankowatych
TYP 2 Smuga tłuszczowa		Faza gromadzenia się lipidów międzykomórkowych
TYP 3 Zmiana pośrednia		Smuga tłuszczowa i małe wewnątrzkomórkowe pule lipidowe
TYP 4 Zmiany miażdżycowe		Smuga tłuszczowa i rdzeń lipidu pozakomórkowego
TYP 5 Uszkodzenie włóknisto-miażdżycowe		Rdzeń lipidowy i warstwa włóknista lub wiele rdzeni lipidowych i warstwa włóknista (głównie wapniowe lub głównie włókniste)
TYP 6 Zaawansowana zmiana skomplikowana		Wada powierzchniowa, zakrzep w obrębie naczynia krwionośnego

Rozwój miażdżycy





Leczenie hiperlipidemii – co każdy powinien wiedzieć?

Prof. dr hab. Marlena Broncel, kierownik Kliniki Chorób Wewnętrznych i Farmakologii Klinicznej z Ośrodkiem Leczenia Zaburzeń Lipidowych, prodziekan ds. nauki Wydziału Lekarskiego Uniwersytetu Medycznego w Łodzi, konsultant wojewódzki w dziedzinie chorób wewnętrznych dla województwa łódzkiego



Podstawą leczenia hipercholesterolemii jest oczywiście modyfikacja stylu życia, wdrożenie zdrowego trybu życia, diety oraz wysiłku fizycznego dobranego do możliwości pacjenta. O tym wszystkim wiemy i my, i pacjenci, ale w praktyce często zdecydowanie trudniej jest nam to egzekwować i przestrzegać.

Kolejnym – nie mniej ważnym krokiem – jest wprowadzenie odpowiedniej farmakoterapii. Od 30 lat niezmiennie lekami numer jeden są statyny. W praktyce klinicznej mamy już nowe leki, ale nadal nie widzę możliwości, by mogły one zastąpić statyny. Co więcej, nowe molekuły wykazują dużą skuteczność, ale zdecydowanie większą w towarzystwie statyn – dlatego to właśnie do tej grupy farmaceutyków dodajemy kolejne substancje lecznicze.

Niezwykle istotną kwestią jest również to, jaką statynę zastosujemy i w jakiej dawce będzie podawana pacjentowi. W przypadku pacjentów bardzo wysokiego i wysokiego ryzyka sercowo-naczyniowego, zazwyczaj już po przebytych zawałach serca lub z rozpoznaną hipercholesterolemią rodzinną, konieczne jest podanie statyn w dużej dawce i o silnym hipolipemizującym działaniu. W takich sytuacjach zwykle sięgamy po jedną z dwóch molekuł – atorwastatynę lub rosuwastatynę. Ich zaletami są skuteczność kliniczna, bezpieczeństwo oraz dostępność ekonomiczna. Jeśli pacjent nie osiągnie zakładanego przez nas celu terapeutycznego, wówczas konieczne jest włączenie do terapii ezetymibu. Dane wskazują, że tak prowadzona i dobrze tolerowana przez chorego terapia pozwala osiągnąć cel terapeutyczny nawet u 70 proc. leczonych osób. Dla pozostałych 30 proc. pozostają leki dostępne w programie lekowym, czyli inhibitory PCSK9 (ewolokumab oraz alirokumab), których działanie polega na blokowaniu białka odpowiedzialnego za degradację receptorów cholesterolu LDL lub małej interferującej cząsteczki RNA (siRNA) hamującej syntezę białka PCSK-9 w wątrobie, czyli molekuły inklisiran.

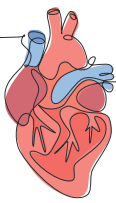
W przypadku dodania tych nowych molekuł do podstawy, jaką są statyny, możemy osiągnąć obniżenie poziomu LDL w stosunku do wartości wyjściowej nawet o 85 proc.

Pojawia się oczywiście problem nietolerancji statyn. W naszym ośrodku mamy pacjentów, którzy statyn nie mogą przyjmować, gdyż dochodzi u nich do miopatii (silnych dolegliwości mięśniowych) ze wzrostem kinazy kreatynowej. U części pacjentów wzrasta natomiast aktywność enzymów wątrobowych. Mamy również rodzinę, u której członków udało nam się potwierdzić genetyczny defekt odpowiedzialny za nietolerancję statyn. Warto jednak zauważyć, że odsetek pacjentów z całkowitą

nietolerancją statyn jest niski i nie przekracza 4–5 proc. wszystkich pacjentów, którzy przyjmują te leki hipolipemizujące.

Jest jeszcze jedna grupa pacjentów, w której nie będziemy w stanie wprowadzić terapii statynami w wysokich dawkach i będą oni wymagali redukcji dawki i włączenia ezetymibu. To osoby, które uprawiają intensywny wysiłek fizyczny, np. biegają maratony. Z tym problemem będziemy się spotykać coraz częściej, np. wśród młodych ludzi z potwierdzoną hipercholesterolemią rodzinną, dla których wysiłek fizyczny i trening są stałymi elementami codziennego życia. Trudno nam, lekarzom, zalecać zdrowy tryb życia i wysiłek fizyczny, by później przy rozpoznaniu hipercholesterolemii i wdrożeniu terapii wysokimi dawkami statyn oczekiwać ograniczenia tego wysiłku z uwagi na farmakoterapię.





Lipoproteina (a) – mała cząsteczka o dużym znaczeniu [4]

Dr hab. Paulina Gorzelak-Pabiś, Klinika Chorób Wewnętrznych i Farmakologii Klinicznej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi, Oddział Chorób Wewnętrznych, Ośrodek Leczenia Zaburzeń Lipidowych

Lipoproteina (a) -Lp(a), odkryta w 1963 roku, jest białkiem osoczym złożonym z lipoprotein o niskiej gęstości (LDL) oraz apolipoproteiny B-100 (apoB), które są połączone wiązaniem dwusiarczkowym z apolipoproteiną (a) [apo(a)]. Struktura apo(a) przypomina cząsteczkę plazminogenu. Lp(a) jest uważana za cząsteczkę promiażdżycową, prozapalną, prozakrzepową i antyfibrynolityczną. Wielkość cząsteczki Lp(a) zależy od liczby powtórzeń motywu kringle IV (K-IV) typu 2 w cząsteczce apo(a) – liczba powtórzeń mniejsza lub równa 22 oznacza małą cząsteczkę, natomiast większa niż 22 wskazuje na dużą. U osób z mniejszą liczbą powtórzeń K-IV mediana stężenia Lp(a) w osoczu jest 4–5 razy wyższa niż u osób z większą ich liczbą. Poziom Lp(a) w osoczu jest genetycznie determinowany przez gen LPA, zlokalizowany na chromosomie 6, i uznawany za stabilny przez całe życie.



Należy podkreślić, że Lp(a) jest niezależnym czynnikiem ryzyka chorób sercowo-naczyniowych na podłożu miażdżycy (ASCVD) oraz pozostaje czynnikiem ryzyka rezydualnego, również u pacjentów poddanych intensywnej terapii hipolipemizującej. Co istotne, u 25 proc. populacji stężenie Lp(a) jest podwyższone. Jednocześnie około 1 proc. populacji charakteryzuje się ekstremalnie wysokim stężeniem Lp(a) powyżej 180 mg/dl (430 nmol/L), co koreluje z 10–20-krotnie większym ryzykiem wystąpienia zdarzeń sercowo-naczyniowych, zbliżonym do ryzyka obserwowanego w przypadku rodzinnej hipercholesterolemii. Według wytycznych ESC/EAS z 2019 roku stężenie Lp(a) powinno być mierzone przynajmniej raz w życiu u każdego człowieka. Obecnie celowane terapie mające na celu obniżenie stężenia Lp(a) znajdują się w fazie badań klinicznych i opierają się na technologii RNA, antysensownych oligonukleotydach (ASO) oraz małym interferującym RNA (siRNA). Afereza, choć skuteczna w redukcji Lp(a), pozostaje metodą inwazyjną, kosztowną i o ograniczonej dostępności. Inhibitory PCSK9, mimo że głównie ukierunkowane na redukcję cholesterolu LDL, obniżają stężenie Lp(a) o mniej więcej 30 proc. w stosunku do wartości wyjściowej [2].

Kardiolodzy interwencyjni a program B.101 – potrzeby i oczekiwania

Dr hab. Michał Hawranek, kierownik Pracowni Hemodynamiki i Radiologii Zabiegowej, Śląskie Centrum Chorób Serca, III Katedra i Oddział Kliniczny Kardiologii, Śląski Uniwersytet Medyczny, przewodniczący Asocjacji Interwencji Sercowo-Naczyniowych PTK 2023–2025, współprzewodniczący Komisji Stowarzyszeń Narodowych EAPCI



Program B.101 został stworzony w odpowiedzi na rosnące potrzeby pacjentów wysokiego ryzyka sercowo-naczyniowego, zwłaszcza tych cierpiących na hipercholesterolemię rodzinną i inne ciężkie zaburzenia lipidowe. Celem programu jest znaczące obniżenie ryzyka sercowo-naczyniowego poprzez zaawansowaną kontrolę poziomu cholesterolu LDL (LDL-C) oraz efektywne zahamowanie progresji miażdżycy. Miażdżyca, będąca jednym z głównych czynników ryzyka incydentów sercowo-naczyniowych, to choroba uogólniona, która występuje przede wszystkim w tętnicach wieńcowych, tętnicach kończyn dolnych oraz tętnicach dogłowych. Terapie objęte programem B.101 mają na celu stabilizację blaszek miażdżycowych oraz zahamowanie progresji, a nawet wywołanie regresji miażdżycy.

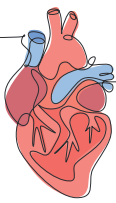
Rola cholesterolu LDL w miażdżycy i destabilizacji blaszki miażdżycowej

Cholesterol LDL, określany często jako „zły cholesterol”, odgrywa kluczową rolę w odkładaniu się lipidów w ścianach tętnic i formowaniu się blaszek miażdżycowych. Proces ten z czasem może prowadzić do niestabilności blaszki, szczególnie w przypadku pacjentów zagrożonych chorobami układu krążenia, co zwiększa ryzyko incydentów sercowo-naczyniowych, takich jak zawał serca. Niestabilna blaszka miażdżycowa, bogata w lipidy, jest podatna na pęknięcie i może prowadzić do zakrzepów, które blokują przepływ krwi i wywołują zawał serca. Obniżenie poziomu LDL-C przyczynia się do stabilizacji blaszek poprzez zmniejszenie ich rozmiaru, a tym samym obniżenie ryzyka ich pęknięcia. W świetle obecnych danych wydaje się, że właśnie te bogatolipidowe blaszki miażdżycowe są największym wyzwaniem kardiologii interwencyjnej. W badaniu COMBINE wykazano, że blaszki miażdżycowe, które nie powodują niedokrwienia, ale charakteryzują się dużą zawartością lipidów, trzykrotnie zwiększają ryzyko poważnych zdarzeń sercowych, przede wszystkim zawału serca oraz pilnej rewaskularyzacji¹³. Dlatego właśnie intensywne leczenie hipolipemizujące, które prowadzi do stabilizacji blaszek miażdżycowych, przynosi tak duże korzyści¹⁴.

Kluczowe terapie w programie B.101 i ich mechanizm działania

1. Alirokumab i Ewolokumab. Oba te leki należą do grupy inhibitorów PCSK9, które działają na poziomie białek odpowiedzialnych za regulację receptorów LDL w wątrobie. Inhibitory PCSK9 wiążą się z białkiem PCSK9 i uniemożliwiają jego wiązanie się z receptorami LDL, co pozwala na zwiększenie ich ilości na powierzchni komórek wątrobowych. W rezultacie wątroba bardziej efektywnie wychwytuje cholesterol LDL z krwi, co prowadzi do znacznego obniżenia jego stężenia. Badania wykazały, że pacjenci przyjmujący inhibitory PCSK9 mogą osiągnąć redukcję LDL-C nawet o 60 proc. przy jednoczesnym stosowaniu statyn, co przekłada się na zmniejszenie liczby zawałów oraz potrzeby interwencji wieńcowych, takich jak angioplastyka balonowa i stentowanie^{15,16}.





- ➔ **2. Inkalisiran.** Lek ten, będący innowacyjnym lekiem RNAi (RNA interference), działa poprzez hamowanie produkcji białka PCSK9 na poziomie genetycznym. Inkalisiran wiąże się z RNA i hamuje syntezę białka PCSK9, co z kolei zwiększa wychwyt LDL-C przez wątrobę. Wyróżnia się on długotrwałym działaniem – wystarczy go podać dwa razy w roku po pierwszych dawkach, co zmniejsza konieczność częstych wizyt u lekarza i poprawia jakość życia pacjentów¹⁷.
- 3. Lomitapid.** Ten lek, dedykowany pacjentom z homozygotyczną hipercholesterolemią rodzinną (HoFH), działa na poziomie syntezy lipidów w wątrobie, hamując produkcję lipoprotein zawierających LDL. Badania kliniczne wskazują, że lomitapid może prowadzić do redukcji poziomu LDL-C nawet o 50 proc., co jest niezwykle istotne w przypadku pacjentów, którzy nie odpowiadają na inne formy leczenia lub mają bardzo wysokie ryzyko chorób sercowo-naczyniowych¹⁸.

Wpływ terapii obniżających cholesterol na stabilizację blaszek miażdżycowych i progresję miażdżycy

Wieloletnie badania kliniczne wykazały, że obniżenie poziomu LDL-C przekłada się na stabilizację blaszek miażdżycowych, co zmniejsza ryzyko incydentów sercowo-naczyniowych. Stabilizacja blaszki miażdżycowej polega na zmianach w jej strukturze, które sprawiają, że staje się ona mniej podatna na pękanie. Badanie FOURIER, jedno z największych badań klinicznych nad inhibitorami PCSK9, wykazało, że terapia z użyciem ewolokumabu nie tylko znacząco obniża poziom LDL-C, ale również redukuje ryzyko zawałów serca oraz konieczność wykonywania kolejnych zabiegów rewaskularyzacji¹⁵. Podobne efekty, potwierdzone w badaniu ODYSSEY OUTCOMES, zaobserwowano przy stosowaniu alirokumabu. Terapia tym lekiem wpłynęła na redukcję LDL-C u pacjentów po przebytym zawale serca i znacząco zmniejszyła ryzyko ponownych incydentów sercowych¹⁶.

Terapia lipidowa a regresja miażdżycy

W ostatnich latach pojawiły się dowody na to, że intensywne obniżenie LDL-C może prowadzić nie tylko do zahamowania progresji miażdżycy, ale także do jej regresji. Badanie GLAGOV, przeprowadzone przy użyciu terapii statynowych oraz inhibitorów PCSK9, wykazało, że u pacjentów stosujących intensywną terapię lipidową obserwowano zmniejszenie objętości blaszek miażdżycowych w tętnicach wieńcowych. Inhibitory PCSK9, stosowane razem ze statynami, mogą wspomagać regresję miażdżycy poprzez obniżenie poziomu cholesterolu LDL do wartości poniżej 70 mg/dl, co prowadzi do stopniowego zmniejszania się blaszek¹⁹.

Redukcja ryzyka spontanicznych ponownych zawałów serca

Kontrola poziomu LDL-C i stabilizacja blaszek miażdżycowych są kluczowe dla pacjentów z historią zawałów serca, ponieważ minimalizują ryzyko ponownych incydentów. Randomizowane badania kliniczne wykazały, że obniżenie LDL-C o każdy dodatkowy 1 mmol/l zmniejsza ryzyko wystąpienia zdarzeń sercowo-naczyniowych o blisko 20 proc. W przypadku pacjentów, którzy już przeszli zawał, terapia inhibitorami PCSK9 w połączeniu ze statynami znacznie redukuje liczbę ponownych zawałów serca i potrzebę kolejnych rewaskularyzacji^{15,16,18,19}.

Redukcja potrzeby ponownych rewaskularyzacji dzięki terapiom lipidowym

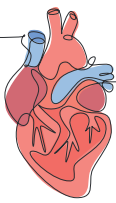
Terapie obniżające cholesterol, takie jak te objęte programem B.101, przyczyniają się również do ograniczenia potrzeby wykonywania ponownych zabiegów rewaskularyzacyjnych, przede wszystkim przezskórnych interwencji wieńcowych. Dzięki skutecznej terapii lipidowej możliwe jest zminimalizowanie ryzyka dalszego rozwoju miażdżycy i zapobieganie ponownemu zwężeniu naczyń. Badanie GLAGOV wykazało, że u pacjentów stosujących ewolokumab w połączeniu ze statynami obniżono ryzyko dalszej progresji choroby tętnic wieńcowych, co zmniejszyło potrzebę kolejnych interwencji¹⁹.

Znaczenie programu B.101 w kontekście długoterminowego zarządzania pacjentami wysokiego ryzyka

Dla kardiologów interwencyjnych program B.101 stanowi ogromne wsparcie w zarządzaniu pacjentami o wysokim ryzyku chorób układu krążenia. Możliwość stosowania zaawansowanych terapii lipidowych, takich jak alirokumab, ewolokumab, inklisiran i lomitapid, pozwala na lepszą kontrolę choroby, ograniczenie nagłych incydentów sercowo-naczyniowych oraz zmniejszenie liczby zabiegów rewalaryzacyjnych. Program ten może wpłynąć na znaczące obniżenie kosztów leczenia i poprawę jakości życia pacjentów, co jest zgodne z długoterminowymi celami opieki zdrowotnej.

Program B.101, poprzez zastosowanie innowacyjnych terapii obniżających cholesterol, odpowiada na kluczowe potrzeby w zakresie stabilizacji blaszek miażdżycowych, zahamowania progresji miażdżycy oraz zapobiegania incydentom sercowo-naczyniowym. U pacjentów z zaawansowaną miażdżycą połączenie koniecznej interwencji w zakresie tętnic wieńcowych ze skuteczną prewencją za pomocą leków stosowanych w ramach programu B.101 daje największą szansę na poprawę rokowania w populacji pacjentów najbardziej narażonych na powikłania miażdżycy.





Znaczenie badań przesiewowych wśród dzieci

Prof. dr hab. Małgorzata Myśliwiec,
kierownik Katedry i Kliniki Pediatrii, Diabetologii
i Endokrynologii, Gdański Uniwersytet Medyczny



Hipercholesterolemia rodzinna (FH) jest najczęściej występującą chorobą monogenetyczną. Ze względu na autosomalny dominujący sposób dziedziczenia wyróżnia się dwie postaci tej choroby: heterozygotyczną (HeFH) i homozygotyczną (HoFH). Postać homozygotyczna jest bardzo rzadka (występuje w proporcji od 1:160 000 do 1:300 000) i wynika z dziedziczenia po obojgu rodzicach mutacji genetycznej. Charakteryzuje się patologicznie podwyższonym poziomem LDL-cholesterolu (powyżej 500 mg/dl w osoczu) oraz przyspieszonym rozwojem miażdżycy, a objawy mogą pojawić się już w dzieciństwie. W Polsce opisano dotychczas sześć przypadków HoFH.

Znacznie częściej występuje postać heterozygotyczna, której częstość szacuje się na 1:250 osób, co w Polsce oznacza 160 000–200 000 pacjentów. Najczęściej jest ona spowodowana mutacjami w genie LDLR (90 proc. przypadków), znacznie rzadziej w genie APOB (5 proc.) i PCSK9 (<1 proc.). W ponad 20 proc. przypadków nie udaje się jednak zidentyfikować mutacji przyczynowej, pomimo spełnienia kryteriów diagnostycznych FH, co może sugerować dziedziczenie wielogenowe.

Pomimo dostępnych badań diagnostycznych i wiedzy medycznej odsetek osób świadomych choroby jest znikomy i wynosi do 5 proc. w populacji dorosłych pacjentów oraz ok. 3 proc. w populacji pediatrycznej. Wynika to z braku występowania objawów oraz z faktu, iż w Polsce nie przeprowadza się rutynowych badań przesiewowych w kierunku zaburzeń lipidowych u dzieci.

Wprowadzenie powszechnego badania przesiewowego w kierunku hipercholesterolemii rodzinnej w ramach bilansu 6-latkka ma na celu zwiększenie wykrywalności tej choroby na wczesnym etapie.

Należy przypomnieć, że hipercholesterolemia rodzinna jest chorobą jednogenną o autosomalnym dominującym sposobie dziedziczenia, co oznacza, że jest przekazywana z pokolenia na pokolenie, a ryzyko odziedziczenia tej choroby od rodzica wynosi 50 proc. Dzieci z heterozygotyczną postacią hipercholesterolemii rodzinnej od urodzenia mają nawet trzykrotnie wyższy poziom LDL-cholesterolu we krwi niż ich zdrowi rówieśnicy. Już w wieku 8–10 lat u takich dzieci w badaniach obrazowych można zaobserwować grubsze warstwy błony wewnętrznej i środkowej tętnicy szyjnej. Stale podwyższony poziom cholesterolu LDL prowadzi do wczesnego procesu miażdżycowego w sposób niemy klinicznie. W przypadku braku wdrożenia leczenia farmakologicznego, które można zastosować u dzieci od 5. roku życia, istnieje zwiększone ryzyko przedwczesnej choroby wieńcowej już po 20. roku życia. Szacuje się, że u 50 proc. nieleczonych mężczyzn i 20–30 proc. nieleczonych kobiet z FH rozwija się śmiertelna choroba wieńcowa jeszcze przed 60. rokiem życia.

Wczesna diagnoza i wdrożenie właściwego leczenia u dzieci z FH pomagają znacznie ograniczyć ryzyko rozwoju miażdżycy. Potwierdzają to dane uzyskane w obserwacjach 20-letnich. Pacjenci, którzy rozpoczęli leczenie statynami w wieku 8–18 lat, mieli znacznie mniejsze ryzyko występowania incydentów sercowo-naczyniowych niż ich rodzice w analogicznym wieku (1 proc. vs. 26 proc.), nieotrzymujący leków hipolipemizujących w dzieciństwie. Dzieci leczone statynami miały także niższy wskaźnik zgonów sercowo-naczyniowych w porównaniu z rodzicami (odpowiednio 0 proc. vs. 7 proc.).

Od 2024 roku w Polsce dzieci powyżej 10. roku życia z hipercholesterolemią rodzinną, które nie uzyskały efektu terapeutycznego lub miały nietolerancję statyn, mogą być kwalifikowane do programu lekowego z wykorzystaniem ewolokumabu lub inhibitora PCSK9.

Wdrożenie badań przesiewowych FH u 6-latków umożliwia zdiagnozowanie innych osób w rodzinie. Z uwagi na wspomniany mechanizm dziedziczenia diagnoza dziecka pomoże zidentyfikować co najmniej jednego cho-

rego rodzica, a także ułatwi wykrycie choroby u rodzeństwa i członków dalszej rodziny. W konsekwencji umożliwi to diagnozowanie dorosłych chorych, u których jeszcze nie wystąpił incydent sercowo-naczyniowy. Jest to bardzo istotne, ponieważ obecnie w Polsce średni wiek pacjenta, u którego diagnozowane jest FH, wynosi 41 lat, a rozpoznanie jest stawiane najczęściej dopiero po wystąpieniu u niego pierwszego zdarzenia sercowo-naczyniowego, zazwyczaj zawału serca.

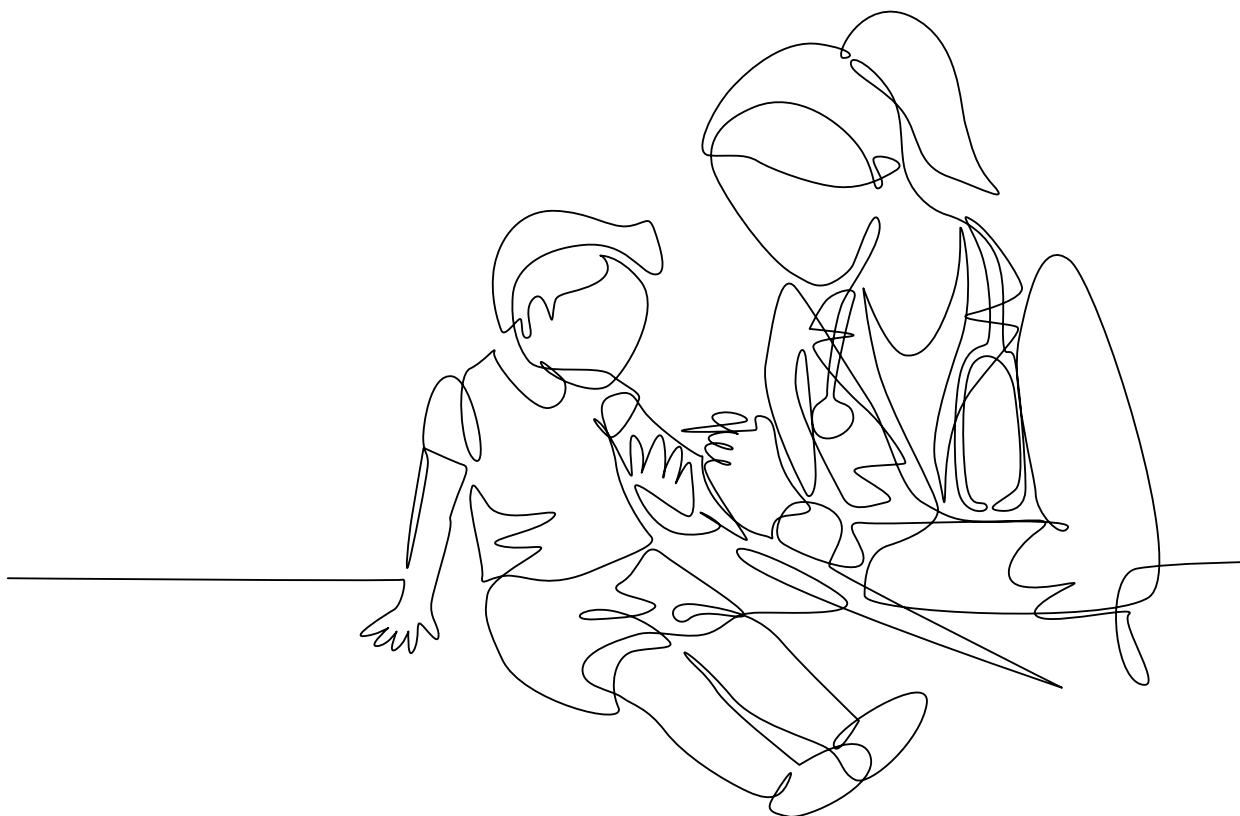
Wykonanie lipidogramu podczas bilansu 6-latka pozwoli także na wykrycie innych zaburzeń lipidowych, w tym dyslipidemii wtórnej. Istnieje wiele chorób i czynników, w tym leków, które mogą podwyższać poziom cholesterolu całkowitego, LDL-cholesterolu i trójglicerydów, dając w efekcie wyniki podobne do tych jak w przypadku FH. Do przyczyn wtórnej hipercholesterolemii należą między innymi: niedoczynność tarczycy, zespół nerczycowy, cukrzyca, zespół Cushinga, porfiria, anoreksja i celiakia oraz długotrwała terapia niektórymi lekami, takimi jak: diuretyki tiazydowe i pętlowe, kortykosteroidy, cyklosporyna, estrogeny, progestageny, a także niektóre leki psychiatryczne, takie jak trójpierścieniowe leki przeciwdepresyjne i wybrane leki przeciwpsychotyczne.

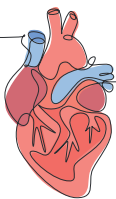
Różnicowanie FH należy także przeprowadzić w przypadku rodzinnej mieszanej dyslipidemii, która charakteryzuje się podwyższonym poziomem trójglicerydów oraz obniżonym poziomem HDL-cholesterolu. Poziom LDL-cholesterolu może być prawidłowy, nieznacznie podwyższony lub wysoki. Zaburzenia lipidowe mieszane występują głównie u osób z nadwagą i otyłością oraz często są związane z insulinoopornością, chociaż nie należy wykluczać FH u osób z tymi czynnikami ryzyka.

Zidentyfikowani w badaniach przesiewowych pacjenci powinni być leczeni w ramach podstawowej opieki zdrowotnej. Jeżeli nie osiągną docelowego poziomu LDL-cholesterolu (poniżej 100 mg/dl), powinni zostać skierowani do wysokospecjalistycznych ośrodków zajmujących się zaburzeniami lipidowymi.

W tym miejscu chciałam mocno podkreślić, iż z pobranej krwi u dziecka w czasie bilansu 6-latka będzie można oznaczyć w przyszłości inne niż lipidogram parametry biochemiczne, immunologiczne, które pozwolą na wykrycie chorób przebiegających często bezobjawowo (stadium 1. i stadium 2. cukrzycy) lub skąpoobjawowo (celiakia). Takie podejście jest z powodzeniem wykorzystywane w innych krajach Unii Europejskiej.

Wykrycie choroby na wczesnym etapie rozwoju pozwala na zatrzymaniu dalszych jej postępów po zastosowaniu leczenia farmakologicznego oraz zmianie stylu życia.





Chorych z nadciśnieniem płucnym leczymy na europejskim poziomie – potrzeba większej elastyczności w farmakoterapii

Prof. dr hab. Marcin Kurzyna, kierownik Katedry i Kliniki Krążenia Płucnego, Chorób Zakrzepowo-Zatorowych i Kardiologii Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego w Europejskim Centrum Zdrowia Otwock



Nadciśnienie płucne to choroba, która rozwija się, gdy krew nie może swobodnie przepływać przez naczynia krwionośne płuc z powodu ich zwężenia lub niedrożności. Obecnie w Polsce istnieją dwa programy leczenia tej choroby: B.31 „Leczenie tętniczego nadciśnienia płucnego (TNP)” oraz B.74 „Leczenie przewlekłego zakrzepowo-zatorowego nadciśnienia płucnego (CTEPH)”.

Tętnicze nadciśnienie płucne (TNP) to schorzenie, które dotyczy przede wszystkim drobnych tętnic płucnych o średnicy od 0,1 do 0,5 mm. Są ich w płucach tysiące. W wyniku rozlanego procesu chorobowego wzrasta ciśnienie w tętnicy płucnej, co zmusza serce do pompowania krwi pod wyższym ciśnieniem. Prowadzi to do niewydolności prawej komory serca. Tę formę nadciśnienia płucnego leczy się farmakologicznie, a w przypadku braku efektów terapeutycznych pacjent kwalifikowany jest do przeszczepu płuc. Tętnicze nadciśnienie płucne najczęściej dotyczy osób młodych, zwłaszcza kobiet. Jednak w ostatnich latach obserwujemy coraz więcej pacjentów starszych, wśród których w 50 proc. przypadków występuje nadciśnienie płucne o charakterze idiopatycznym. Pozostali chorzy zmagają się z chorobami układowymi tkanki łącznej, takimi jak twardzina układowa czy toczeń, a także wrodzonymi wadami serca i innymi rzadszymi przyczynami TNP.

Zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne (ZZNP) dotyczy większych naczyń krwionośnych, a przyczyną tej choroby są skrzepliny, które pozostają po epizodzie ostrej zatorowości płucnej. Mówiąc bardziej obrazowo – skrzepliny nie ulegają rozpuszczeniu, tylko włóknieją i stwarzają opór w naczyniach. W przypadku pacjentów zmagających się z nadciśnieniem płucnym zakrzepowo-zatorowym, oprócz metod farmakologicznych dostępnych w programie B.74, korzystamy z metod zabiegowych takich jak: chirurgiczna endarterektomia płucna lub interwencyjna oraz balonowa angioplastyka płucna. Oznacza to, że nie wszyscy pacjenci wymagają leczenia farmakologicznego. Z tą formą nadciśnienia mierzą się pacjenci w różnym wieku – od młodych dorosłych po seniorów.

Co moglibyśmy zrobić, by oba programy realizowane były efektywniej?

Program B.74 jest obecnie ograniczony do jednej molekuly – leku z substancją czynną riociguat. Optymalnym rozwiązaniem byłoby rozszerzenie programu o kolejny lek – treprostinil. Uzyskał on bardzo dobre wyniki kliniczne, stosowany jest już w terapii TNP w ramach programu B.31 i – według klinicystów zajmujących się pacjentami z zakrzepowo-zatorowym nadciśnieniem płucnym – powinien się również znaleźć w programie lekowym B.74.

Uważam, że program lekowy B.74 został bardzo dobrze dopracowany pod względem kryteriów kwalifikacji pacjentów oraz monitorowania efektów terapii. W mojej opinii jest to program lekowy działający niezwykle efektywnie, chociaż w tym typie nadciśnienia płucnego farmakoterapia ma rolę wspomagającą.

Program B.31 mógłby natomiast zyskać na elastyczności w łączeniu terapii, by zapewnić lepsze efekty. Należałoby wprowadzić leczenie pacjentów dwoma lekami już w momencie postawienia rozpoznania. Obecnie program ten – w przypadku pacjentów, u których choroba nie ma najcięższego przebiegu – zakłada rozpoczęcie leczenia od monoterapii, a dopiero w kolejnych krokach dodawanie kolejnych molekuł w schemacie terapii dwu- i trójlekowej. Warto byłoby rozważyć możliwość rozpoczę-

cia leczenia dwoma lekami od razu po rozpoznaniu choroby – to podejście, które funkcjonuje w większości krajów na świecie. Zależałoby nam więc na możliwie dużej swobodzie ordynowania leków

W przypadku pacjentów z cięższą postacią choroby, w IV klasie czynnościowej, terapię zaczyna się od razu od podawania trzech leków. I taką możliwość program B.31 zapewnia.

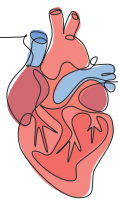
Kolejną ważną kwestią do rozwiązania pozostaje rozszerzenie katalogu leków stosowanych w farmakoterapii TNP. W 2024 roku pojawił się nowy lek – sotatercept – który powinien zostać szybko włączony do programu B.31. Lek ten jest pierwszym w klasie inhibitorem sygnalizacji aktywiny, podawanym w podskórnym zastrzyku raz na trzy tygodnie – z możliwością podawania w domu. Zapewnia więc nową jakość w terapii, działa addytywnie do pozostałych leków znajdujących się w programie, a badania kliniczne potwierdziły dodatkową poprawę stanu zdrowia pacjenta podczas terapii tym lekiem niezależnie od tego, czy pacjent wcześniej stosował jeden, dwa lub trzy leki na TNP.

Dodatkowo, środowisko pediatrów wnioskuje o poszerzenie możliwości kwalifikowania pacjentów z nadciśnieniem płucnym do programu B.34. W pediatrii występuje bowiem większa różnorodność form nadciśnienia płucnego, a zmiany w dokumentach rejestracyjnych leków nie nadążają za postępem wiedzy medycznej.

W ocenie efektów leczenia zarówno dzieci, jak i dorosłych powinna zostać wprowadzona do programu złożona analiza prognostyczna wyprzedzająca to, co z pacjentem może się stać – a nie biorąca pod uwagę wyłącznie obecną klasę czynnościową. Jest to tak zwana medycyna precyzyjna, która pozwala leczyć skuteczniej i bezpieczniej. Dysponujemy już grupą markerów pozwalających na ocenę pacjenta w perspektywie kolejnych 6–12 miesięcy – stąd też wniosek, by w uzasadnionych przypadkach możliwe było zastosowanie silniejszej terapii na podstawie takiej zindywidualizowanej oceny.

Z pewnością pozytywną zmianą byłoby usprawnienie zarówno programu B.31, jak i B.71 w kontekście zwiększenia komfortu życia samych pacjentów. Oba te programy wymagają bowiem od chorych cyklicznego pojawiania się w placówce medycznej i osobistego odbioru leków. Często zdarza się, że pacjenci muszą pokonać 50, 100, a czasami więcej kilometrów tylko po to, by od pielęgniarki odebrać pudełko z tabletkami i wrócić do domu. Aby poprawić efektywność programów i komfort pacjentów, warto rozważyć stworzenie i sfinansowanie mechanizmu dostarczania leków do miejsca zamieszkania chorych. Oba te schorzenia są rzadkie, a ich leczenie koncentruje się w ośrodkach specjalistycznych – co sprawia, że pacjenci często muszą pokonać naprawdę duże odległości, by kontynuować terapię. Stworzenie systemu dostarczania leków do domu mogłoby zatem znacząco poprawić dostępność leczenia i zwiększyć komfort pacjentów.





Kardiomiopatia przerostowa

Prof. dr. hab. Wojciech Wojakowski,
kierownik III Kliniki Kardiologii Górnośląskiego
Centrum Medycznego Szpitala w Ochojcu,
Śląski Uniwersytet Medyczny. Kierownik
Kliniki Kardiologii i Chorób Strukturalnych
Serca Śląskiego Uniwersytetu Medycznego
w Katowicach



Kardiomiopatia przerostowa (HCM) to pogrubienie ściany lewej komory serca, które nie wynika z nadciśnienia ani wady zastawek. Jest najczęściej diagnozowaną chorobą serca o podłożu genetycznym, występującą u 1 na 500 osób. Może się ujawnić w każdym wieku, prowadząc do różnych konsekwencji klinicznych, takich jak nagły zgon sercowy czy niewydolność serca, jednak u większości pacjentów nie ma charakteru postępującego ani negatywnego wpływu na rokowanie. Choroba występuje z równą częstotliwością u mężczyzn i kobiet.

Dzięki rosnącej dostępności echokardiografii, tomografii komputerowej, rezonansu magnetycznego oraz przesiewowych badań genetycznych rozpoznanie HCM stało się łatwiejsze.

Chorobę tę dziedziczy się autosomalnie dominująco, co oznacza, że dzieci pacjentów mają 50-procentowe ryzyko odziedziczenia nieprawidłowej postaci genu. Mutacje dotyczą co najmniej 11 genów kodujących białka sarkomeru. Zmiany te prowadzą do zaburzeń struktury mięśnia sercowego (przerostu, nieprawidłowej organizacji przestrzennej komórek mięśniowych, zaburzeń ukrwienia i włóknienia) oraz zmniejszenia liczby włókien mięśniowych w stanie relaksacji, co powoduje wzrost zużycia energii. Najważniejszym zaburzeniem przepływu krwi jest zawężenie drogi odpływu lewej komory serca, któremu towarzyszy nieprawidłowy ruch płotka mitralnego do przodu podczas skurczu. Powstaje gradient w drodze odpływu lewej komory, który może występować w stanie spoczynku lub być wywołany wysiłkiem fizycznym. Zwiększa to ryzyko niewydolności serca.

Pacjenci zgłaszają objawy niewydolności serca, takie jak łatwe męczenie się, duszność i ograniczoną tolerancję wysiłku, które mogą nasilać się w wyniku odwodnienia, spożywania obfitych posiłków lub alkoholu. Dodatkowo mogą występować bóle w klatce piersiowej, omdlenia, zawroty głowy oraz kołatanie serca.

Podczas rutynowego badania EKG oraz osłuchiwania klatki piersiowej często stwierdza się nieprawidłowości i kieruje się pacjentów do dalszej diagnostyki.

Rozpoznanie kardiomiopatii przerostowej wymaga wykluczenia innych przyczyn przerostu serca, takich jak nadciśnienie tętnicze, zwężenie zastawki aortalnej, inne formy kardiomiopatii oraz przerost serca u sportowców. Podstawą diagnozy jest wykrycie pogrubienia ściany serca w badaniu echokardiograficznym przezklatkowym (tzw. echu serca), które pozwala również ocenić obecność gradientu w drodze odpływu oraz niedomykalności zastawki mitralnej.

Obrazowanie metodą rezonansu magnetycznego daje dokładniejszy wgląd w anatomię serca, umożliwia potwierdzenie obecności włóknienia i wykluczenie innych chorób.

Leczenie HCM rozpoczyna się od edukacji pacjenta. Zaleca się regularny wysiłek fizyczny w celu utrzymania dobrej kondycji i należynej masy ciała, a także unikanie palenia oraz ekstremalnych tempe-

ratur i odwodnienia. Przeciwwskazane jest uprawianie wyczynowego sportu oraz bardzo intensywne treningi, ale należy podchodzić do tych zaleceń indywidualnie.

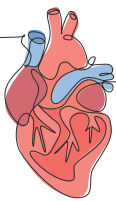
Ryzyko nagłego zgonu sercowego ocenia się na podstawie specjalnego kalkulatora. W przypadku istotnego zagrożenia zaleca się wszczęcie kardiowertera-defibrylatora. Pacjenci bez objawów nie wymagają leczenia. U pacjentów z objawami niewydolności serca stosuje się leki z grupy beta-adrenolityków lub werapamil.

Nowością w leczeniu są inhibitory miozyny, takie jak mawakamten, które zostały niedawno zarejestrowane w Polsce. Lek ten zmniejsza zużycie energii, poprawia relaksację kardiomiocytów (zachowanie energii) i redukuje patologiczny skurcz włókien. Podczas jego stosowania konieczna jest regularna kontrola echokardiograficzna. Mawakamten stanowi istotny postęp w leczeniu kardiomiopatii przerostowej z zawężeniem drogi odpływu oraz objawami niewydolności serca.

W przypadku braku skuteczności leczenia farmakologicznego i utrzymywania się objawów zaleca się leczenie zabiegowe. Może ono obejmować operacyjną miektomię (usunięcie przerośniętej części mięśnia sercowego z ewentualną naprawą zastawki mitralnej) lub zabieg przezcewnikowy (ablacja alkoholowa), polegający na podaniu alkoholu do jednej z gałęzi tętnicy wieńcowej w celu wywołania martwicy i włóknienia przerośniętego fragmentu przegrody międzykomorowej.

Należy zaznaczyć, że wprowadzenie mawakamtenu może w przyszłości ograniczyć konieczność interwencji chirurgicznych i zabiegów ablacji.





Nagłe zgony w kardiomiopatii przerostowej

Prof. dr hab. Katarzyna Mizia-Stec,
kierownik I Katedry i Kliniki Kardiologii Wydziału Nauk
Medycznych Śląskiego Uniwersytetu Medycznego
w Katowicach, Prorektor ds. Nauki i Współpracy
Międzynarodowej ŚUM

Kardiomiopatie to specyficzna grupa schorzeń, w których jednym z najpoważniejszych problemów są nagłe zgony sercowe. Dlatego mając to na uwadze, należy pamiętać o prewencji nagłego zgonu sercowego i u wybranych chorych rozważyć implantację kardiowertera-defibrylatora (ICD).

W przypadku kardiomiopatii przerostowej śmiertelność roczna pacjentów wynosi 1–2 proc. i jest wyższa niż w ogólnej populacji. Ta śmiertelność obejmuje różne przyczyny zgonów, takie jak nagłe zgony sercowe, zgony z powodu niewydolności serca lub z przyczyn sercowo-naczyniowych. Nagłe zgony sercowe stanowią największy problem u młodych pacjentów z kardiomiopatią przerostową, a ich główną przyczyną są arytmie komorowe, zwłaszcza migotanie komór. Jedynie sporadycznie występują zgony spowodowane asystolią lub blokami przedsionkowo-komorowymi.

W związku z tym każdy lekarz powinien ocenić ryzyko nagłego zgonu sercowego u pacjenta z kardiomiopatią przerostową przy pomocy dostępnych narzędzi. Ocena ta powinna być dokonana niezwłocznie po postawieniu rozpoznania, a następnie regularnie powtarzana, aby ustalić, czy pacjent kwalifikuje się do implantacji ICD. Jeśli u pacjenta doszło do zatrzymania krążenia, implantacja jest bezwzględnie wskazana w ramach prewencji wtórnej. W takich sytuacjach nie musimy uwzględniać istniejących czynników ryzyka. Natomiast jeśli u pacjenta nie doszło do zatrzymania krążenia i nie ma objawów zaburzeń rytmu serca, ale ma postawione rozpoznanie kardiomiopatii przerostowej, implantacja ICD należy do prewencji pierwotnej.

Zalecenia europejskie w tym zakresie opierają się na tzw. kalkulatorze ryzyka, który pozwala ocenić 5-letnie ryzyko zgonu. W zależności od jego wartości: czy ryzyko wynosi 6 proc. i więcej, czy mieści się w przedziale 4–6 proc., czy wynosi poniżej 4 proc. – wówczas mamy mocniejsze lub słabsze wskazanie do implantacji ICD. Kalkulator uwzględnia różne wskaźniki, takie jak wywiad kliniczny (np. omdlenia), wyniki badania EKG, monitorowania holterowskiego oraz echokardiografię. Dzięki tym badaniom możemy ocenić ryzyko wystąpienia arytmii złośliwych.

W ocenie ryzyka bierze się również pod uwagę wywiad rodzinny dotyczący nagłych zgonów sercowych, co może wskazywać na uwarunkowania genetyczne choroby. Jeśli to możliwe, wykonuje się rezonans magnetyczny serca, co pozwala dokładnie zweryfikować stopień przerostu, a dodatkowo ocenić strukturę mięśnia lewej komory, w tym obecność blizn w miokardium. Dodatkowym kryterium uwzględnianym w ocenie ryzyka nagłego zgonu sercowego jest funkcja skurczowa lewej komory. Jeśli mamy do czynienia z dysfunkcją lewej komory i obniżoną jej frakcją wyrzutową, ryzyko arytmii komorowej jest wyższe.

Warto również podkreślić, że decyzja o implantacji ICD nie zawsze jest jednoznaczna. Zarówno w przypadku niskiego, jak i wysokiego ryzyka nagłego zgonu sercowego można rozważyć implantację urządzenia. Jeśli ryzyko jest wyższe niż 6 proc., należy rozważyć implantację. W przypadku gdy ryzyko wynosi 4–6 proc. lub poniżej 4 proc., decyzja o implantacji lub jej zaniechaniu wymaga starannej analizy. Nie jest więc błędem implantacja u pacjentów z niskim ryzykiem, natomiast powinna ona zostać poprzedzona dokładną analizą. Należy uwzględnić, czy korzyści przeważają nad ewentualnymi powikłaniami. W tym wypadku decyzje terapeutyczne przypominają balansowanie na linie i należy znaleźć optymalne rozwiązanie, które najlepiej odpowiada potrzebom pacjenta.



Życie i aktywność fizyczna chorych z kardiomiopatią przerostową

Prof. dr hab. Katarzyna Mizia-Stec

Jak wiadomo, aktywność fizyczna wiąże się z obciążeniem serca, stymulacją adrenergiczną, a w przypadku zawodów sportowych także ze stresem i silnymi emocjami. Te czynniki mają duży wpływ na ryzyko wystąpienia arytmii. Istnieją jednak pewne choroby serca, w których aktywność fizyczna jest przeciwwskazana, ponieważ może przyspieszyć rozwój choroby, a czasem wręcz spowodować jej ujawnienie. Przykładem takiego schorzenia jest arytmogenna kardiomiopatia prawej komory.

W przypadku kardiomiopatii przerostowej niewielka i umiarkowana aktywność fizyczna jest dozwolona i wręcz korzystna dla pacjenta. Jeżeli rozważamy duże obciążenie fizyczne czy sport wyczynowy, wymaga to ostrożności i dokładnej analizy. Czyli a priori nie jest ono przeciwwskazane, ale decyzję w tym przypadku podejmuje lekarz wraz z pacjentem po wykonaniu szeregu badań. Lekarz musi ocenić stan pacjenta, biorąc pod uwagę objawy i nasilenie choroby.

Duże obciążenie fizyczne, w tym sport wyczynowy, są przeciwwskazane u chorych wysokiego ryzyka nagłego zgonu sercowego, u chorych z zawężaniem drogi odpływu lewej komory oraz arytmiami indukowanymi wysiłkiem. Można natomiast rozważyć tego typu aktywność u bezobjawowych chorych niskiego ryzyka z łagodnym przerostem, bez zawężania i bez arytmii podczas wysiłku.

Z kolei często młodzi ludzie genotypowo dodatni, bez cech fenotypowych choroby, np. pogrubienia mięśnia sercowego, nie mają ograniczeń co do uprawiania sportu wyczynowego.

Warto wiedzieć, że nawet w olimpiadach medale zdobywali pacjenci zmagający się z kardiomiopatią przerostową, oczywiście tacy, którzy dopuszczeni byli do uprawiania sportu wyczynowego.

Kardiologiczne konsekwencje choroby Fabry'ego

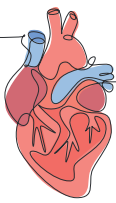
Prof. dr hab. Katarzyna Mizia-Stec

Choroba Fabry'ego to genetyczna choroba spichrzeniowa, uwarunkowana mutacjami genu GLA znajdującego się w chromosomie X, w której dochodzi do zajęcia wielu narządów – nie tylko serca, ale również wątroby, ośrodkowego układu nerwowego czy nerek. W przebiegu schorzenia, które ma różną ekspresję fenotypową, niewłaściwie metabolizowane sfingolipidy gromadzą się w różnych narządach, co rodzi bardzo poważne konsekwencje. Możliwość leczenia tej grupy chorych okazała się przełomem.

Dzięki badaniom genetycznym możemy lepiej dopasować leczenie do potrzeb pacjenta, który może otrzymać terapię szaperonową lub substytucyjną terapię enzymatyczną. Gdy do gabinetu kardiologa trafia pacjent z przerostem mięśnia sercowego, który jednocześnie manifestuje objawy okulistyczne, nefrologiczne, a często również neurologiczne, należy przeprowadzić diagnostykę pod kątem choroby Fabry'ego. Obecnie dostęp do przesiewowych testów enzymatycznych i genetycznych jest dość łatwy, dzięki czemu można ocenić, czy obserwowany przerost mięśnia sercowego jest efektem choroby Fabry'ego.

Substytucja enzymatyczna w chorobie Fabry'ego pozwala zahamować postęp schorzenia – w tym proces włóknienia mięśnia sercowego czy postęp choroby niedokrwiennej serca.

Dodatkowo, jeśli u pacjenta z przerostem komory serca stwierdzimy chorobę Fabry'ego, wówczas mamy podstawę do zbadania jego najbliższych i ewentualnego zdiagnozowania ich na wczesnym etapie choroby. Program lekowy umożliwia objęcie terapią członków rodzin pacjentów. Takie osoby są także w naszym ośrodku. Są one świadome konsekwencji tej choroby, a rozpoczęcie leczenia na bardzo wczesnym etapie pozwala nam uchronić je przed powikłaniami zaawansowanego stadium.



Pierwsza terapia przyczynowa w leczeniu kardiomiopatii przerostowej

Prof. dr hab. Wojciech Wojakowski
Marta Markiewicz

Pierwszym zarejestrowanym lekiem stosowanym w terapii przyczynowej kardiomiopatii przerostowej jest mawakamten. Należy on do nowej grupy leków zwanych selektywnymi inhibitorami miozyny sercowej. Działa poprzez hamowanie nieprawidłowego skurczu mięśnia sercowego oraz zwiększenie liczby włókien mięśniowych w niskoenergetycznym stanie rozluźnienia, co poprawia energetykę tych włókien.

Badania Explorer-HCM i VALOR-HCM wykazały, że mawakamten zmniejsza gradient w drodze odpływu krwi, poprawia wydolność fizyczną, redukuje objawy niewydolności serca, poprawia jakość życia pacjentów oraz zmniejsza poziom stężenia NT-proBNP, który jest wskaźnikiem przeciążenia serca. Terapia prowadzi również do zmniejszenia masy mięśnia lewej komory. U niektórych pacjentów, którzy początkowo kwalifikowali się do zabiegu ablacji alkoholowej, stan zdrowia poprawia się na tyle, że zabieg staje się zbędny. Wprowadzenie mawakamtenu do leczenia może więc ograniczyć potrzebę przeprowadzania procedur przezcewnikowych i chirurgicznych u pacjentów z kardiomiopatią przerostową.

W badaniu klinicznym Explorer-HCM, które było podwójnie zaślepieniem, randomizowanym i wielośrodkowym badaniem III fazy, potwierdzono, że u pacjentów przyjmujących mawakamten uległ istotnej redukcji gradient w drodze odpływu lewej komory (LVOT). Co istotne, zdecydowanie większy odsetek pacjentów leczonych mawakamtenem w porównaniu z grupą placebo osiągnął pierwszo- i drugorzędowe punkty końcowe skuteczności w 30. tygodniu terapii. Wśród punktów końcowych znalazły się zmiana względem wartości początkowej maksymalnego gradientu LVOT po wysiłku, zmiana maksymalnego zużycia tlenu (pVO_2) w badaniu na bieżni ruchomej lub rowerze treningowym, zmiana parametrów w skali NYHA określającej stopień zaawansowania objawów niewydolności serca. Wśród pacjentów przyjmujących mawakamten 65 proc. osiągnęło poprawę o co najmniej 1 klasę w skali NYHA, a blisko połowa (50 proc.) osiągnęła I klasę NYHA w 30. tygodniu leczenia (dla porównania w grupie placebo było to 21,1 proc. pacjentów). Ponadto blisko co trzeci pacjent (27 proc. pacjentów uczestniczących w terapii mawakamtenem) osiągnął pełną odpowiedź, co oznaczało zmniejszenie gradientu LVOT (drogi odpływu lewej komory) do poziomu poniżej 30 mmHg oraz uzyskanie klasy I w skali NYHA.

Ponieważ mawakamten może potencjalnie obniżyć kurczliwość lewej komory serca, parametr ten był regularnie monitorowany.

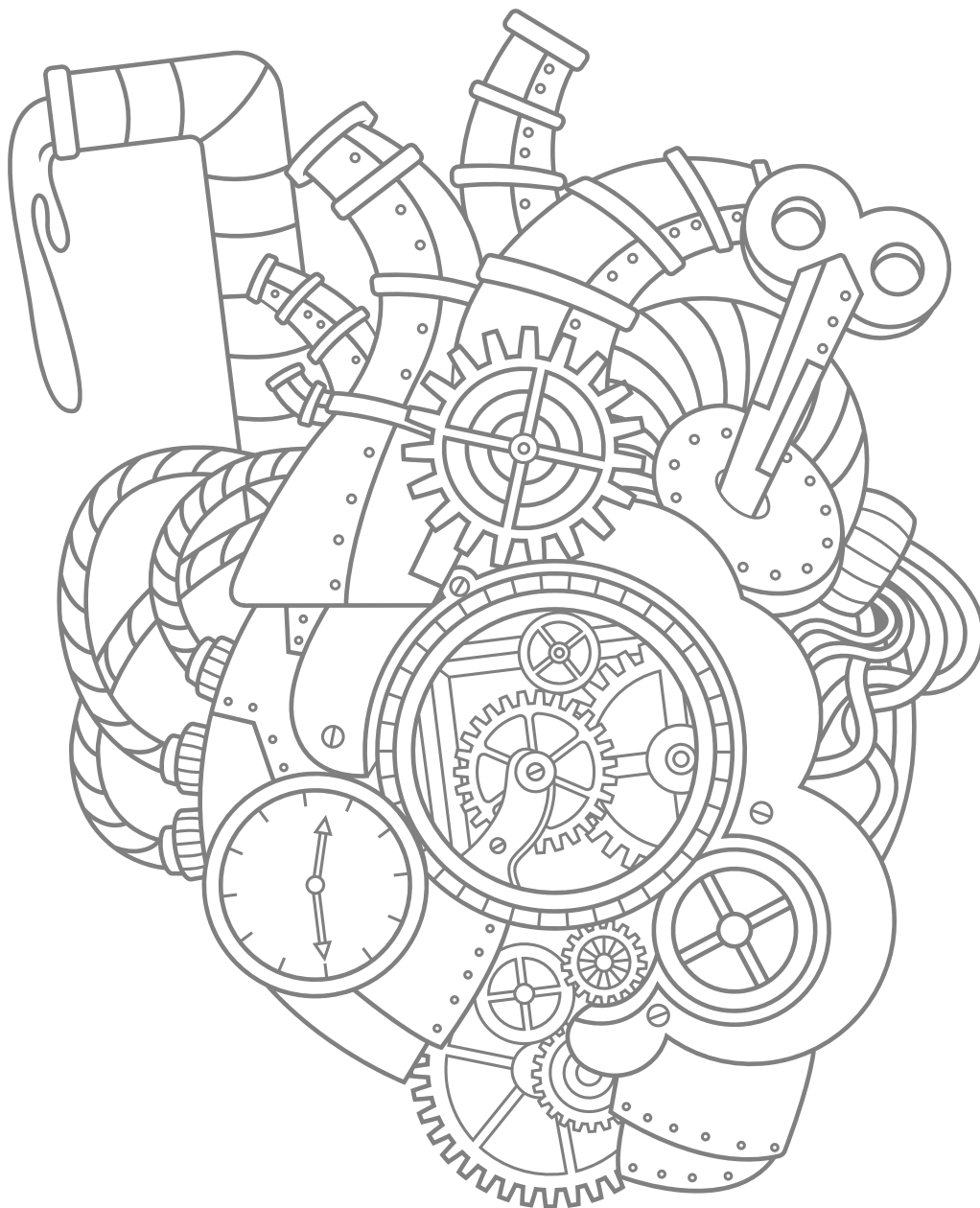
Stwierdzono nieistotne klinicznie zmniejszenie spoczynkowej frakcji wyrzutowej serca (LVEF) o 4 proc. w porównaniu z wartością początkową (w okresie 30 tygodni terapii).

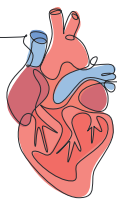
Drugim kluczowym badaniem było podwójnie zaślepienie, randomizowane badanie III fazy, którym objęto pacjentów kwalifikujących się do leczenia zabiegowego (redukcja przegrody serca metodą operacyjną lub przezcewnikową). Do badania trwającego 16 tygodni zakwalifikowano pacjentów z objawami III/IV klasy NYHA lub z II klasą NYHA i jednocześnie występującymi omdleniami wysiłkowymi. Początkowo rozważano u nich przeprowadzenie zabiegu miektomii lub ablacji alkoholowej, ponieważ maksymalny gradient LVOT wynosił 50 mmHg i więcej, a LVEF przekraczał 60 proc.

Po 16 tygodniach leczenia mawakamtenem tylko 17,9 proc. pacjentów wymagało interwencji, podczas gdy w grupie placebo interwencja była rozważana u 76,8 proc. pacjentów. Chorzy przyjmujący inhibitor miozyny sercowej dodatkowo uzyskali również poprawę stanu zdrowia w skali NYHA i zmniejszenie maksymalnego gradientu LVOT po wysiłku.

Obydwa badania potwierdziły wysoką skuteczność i bezpieczeństwo stosowania mawakamtenu.

Należy pamiętać, że do leczenia kwalifikują się pacjenci z prawidłową LVEF ze względu na potencjał mawakamtenu do jej obniżania. Parametr ten musi być regularnie monitorowany podczas leczenia za pomocą badania echokardiograficznego. Pacjenci powinni przestrzegać też zaleceń dotyczących leków, które jednocześnie stosują, ze względu na możliwe interakcje.





Rola diagnostyki genetycznej w rozpoznawaniu i leczeniu chorób kardiologicznych – na przykładzie hipercholesterolemii rodzinnej i kardiomiopatii przerostowej – dwugłos klinicystów



Prof. dr hab. Elżbieta Katarzyna Biernacka, Poradnia Wad Wrodzonych Serca i Zaburzeń Rytmu o Podłożu Genetycznym, Klinika Wad Wrodzonych Serca, Narodowy Instytut Kardiologii im. Stefana Kardynała Wyszyńskiego w Warszawie

Prof. dr hab. Piotr Dobrowolski, kierownik Samodzielnej Poradni Lipidowej, zastępca kierownika Zakładu Epidemiologii i Prewencji Chorób Układu Krążenia i Promocji Zdrowia, Narodowy Instytut Kardiologii im. Stefana Kardynała Wyszyńskiego w Warszawie

Jakie znaczenie mają badania genetyczne w procesie diagnostyki chorób serca i naczyń?

Prof. Elżbieta Katarzyna Biernacka: Badania genetyczne są niezwykle ważnym elementem diagnostyki dziedzicznych chorób układu krążenia. Zalecane są u osób z podejrzeniem lub rozpoznaniem tzw. choroby monogenowej, a więc takiej, która spowodowana jest patogennym wariantem (potocznie mutacją) jednego genu. Choroby te dziedziczą się zwykle autosomalnie dominująco (wystarczy patogenny wariant u jednego z rodziców), ale bywają też choroby dziedziczone w sposób recesywny (oboje rodzice muszą mieć patogenny wariant i przekazać go potomkowi) lub też jako sprzężone z płcią bądź tzw. matczyne (mitochondrialne). Tak jak wspomniałam wyżej, badania genetyczne są wskazane nie tylko w podejrzeniu choroby – tutaj liczy się ich wartość diagnostyczna – ale również w przypadku pewnego rozpoznania choroby dziedzicznej, gdyż nie do przecenienia jest ich wartość rokownicza i wynikające z niej implikacje terapeutyczne. Generalnie zaleca się je we wszystkich przypadkach, w których mogą one przynieść korzyść pacjentowi lub jego rodzinie.

Dzięki badaniom genetycznym można zidentyfikować chorych krewnych i zdrowych nosicieli patogennego wariantu w rodzinie i wdrożyć odpowiednie postępowanie: określić konieczność i plan badań kontrolnych, ewentualnie zalecić zmianę stylu życia (np. w niektórych kardiomiopatiach odradza się sport wyczynowy, gdyż przyspiesza rozwój choroby) czy wdrożyć odpowiednio wcześniej leczenie lub profilaktykę nagłego zgonu sercowego. Bardzo ważne jest, że na podstawie badania genetycznego można wykluczyć chorobę u krewnego i zwolnić go z systematycznych

kontroli lekarskich, a co najważniejsze, uwolnić od stresu związanego z lękiem przed rodzinną chorobą. Ma to ogromne znaczenie, gdyż choroby dziedziczne układu krążenia są najczęstszą przyczyną nagłych zgonów u osób poniżej 35 r.ż. i niewydolności serca w młodym wieku.

W przypadku których schorzeń serca i naczyń diagnostyka genetyczna znajduje zastosowanie?

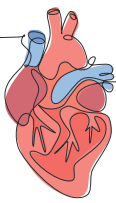
Prof. Elżbieta Katarzyna Biernacka: We wszystkich chorobach dziedzicznych układu krążenia, a więc kardiomiopatiach, kanałopatiach, chorobach nerwowo-mięśniowych z zajęciem serca, tętniakach aorty oraz w hipercholesterolemii rodzinnej. Kardiomiopatie (rozstrzeniowa, nierozstrzeniowa, przerostowa, arytmogenna i restrykcyjna) to choroby mięśnia sercowego (kiedyś nazywane pierwotnymi), w których uszkodzenie mięśnia sercowego nie jest wynikiem niedokrwienia, nadciśnienia tętniczego czy wady serca. U ok. 50 proc. chorych z kardiomiopatiami, a nawet do 70 proc., gdy choroba występuje rodzinnie, udaje się zidentyfikować patogenny lub prawdopodobnie patogenny wariant genetyczny. Kardiomiopatie występują nie tak rzadko, np. przerostowa u 1 na 500 osób. Etiologia kardiomiopatii, szczególnie przerostowej, ma ogromne znaczenie dla doboru swoistego leczenia. W nierozstrzeniowej kardiomiopatii lewej komory badanie genetyczne jest kluczowe w ocenie ryzyka nagłego zgonu sercowego.

Kanałopatie to choroby tzw. elektryczne, gdyż dotyczą nieprawidłowego przepływu jonów przez kanały błony komórkowej, co powoduje groźne dla życia zaburzenia rytmu serca przy prawidłowej jego morfologii i funkcji kurczliwej. Są to zespoły długiego i krótkiego QT, zespół Brugadów, wielkokształtny częstoskurcz komorowy zależny od katecholamin i kilka innych zespołów. Niektóre przebiegają z objawami ze strony innych narządów i układów, co może prowadzić do pomyłek diagnostycznych, brzemiennych w skutki (np. rozpoznanie padaczki w przypadku zespołu długiego QT lub stwardnienia rozsianego w przypadku zespołu Andersen-Tawila). Rozpoznanie bywa niezwykle trudne. Badanie genetyczne ma tu podstawowe znaczenie także w ocenie ryzyka i prewencji nagłego zgonu sercowego.

W przypadku tętniaków aorty piersiowej badanie genetyczne pozwala na rozpoznanie zespołów genetycznych (np. zespół Marfana, Loeysa-Dietza czy naczyniowa forma zespołu Ehlersa-Danlosa), w których istnieje ryzyko rozwarstwienia aorty w młodym wieku i przy mniejszych rozmiarach tętniaka niż w przypadku choroby aorty typowej dla późniejszego wieku. Właściwe rozpoznanie pozwala na skierowanie pacjenta na zabieg operacyjny w odpowiednim momencie i zapobieżenie nagłemu zgonowi lub operacji ze wskazań nagłych ze znacznie gorszym rokowaniem.

Prof. Piotr Dobrowolski: Bardzo dużą grupę pacjentów (1 na 250–300 urodzeń) stanowią osoby z hipercholesterolemią rodzinną. Bardzo wysokie stężenie cholesterolu od najmłodszych lat prowadzi do rozwoju miażdżycy, a w jej konsekwencji do występowania zawałów serca, udarów mózgu czy miażdżycy tętnic kończyn dolnych. Należy podkreślić, że u osób z hipercholesterolemią rodzinną zawały serca czy udary mózgu występują w zdecydowanie młodszym wieku (u mężczyzn pierwsze incydenty sercowo-naczyniowe pojawiają się już po 20. roku życia), w porównaniu z populacją osób bez hipercholesterolemii rodzinnej. Wczesne rozpoznanie tej choroby pozwala na włączenie leczenia obniżającego stężenie cholesterolu, a przez to ogranicza rozwój miażdżycy i jej skutki, między innymi zawały serca. Co więcej, wykazano, że wczesne wdrożenie optymalnego leczenia pozwala zdecydowanie wydłużyć życie i poprawić jego jakość pacjentom z hipercholesterolemią rodzinną.





Jaka jest rola oraz zalecenia dotyczące badań genetycznych oraz poradnictwa genetycznego w kardiomiopatiach oraz hipercholesterolemii?

Prof. Elżbieta Katarzyna Biernacka: Jak wspomnieliśmy wyżej, badanie genetyczne jest wskazane w każdym przypadku, gdy może przynieść korzyść pacjentowi lub jego krewnym. Poza oczywistą rolę w diagnostyce i stratyfikacji ryzyka, badanie genetyczne zaczyna odgrywać podstawową rolę w wyborze leczenia. Wkraczamy w epokę terapii swoistych dla różnych schorzeń, ale także wielkimi krokami zbliżamy się do epoki terapii genowej.

Swoiste leczenie jest stosowane w przypadku chorób spichrzeniowych: w chorobie Fabry'ego (nagromadzenie glikosfingolipidów spowodowane niedoborem enzymu α -galaktozydazy A) i Pompego (nagromadzenie glikogenu, na skutek braku kwaśnej maltazy lizosomalnej α -glukozydazy), w których stosuje się enzymatyczną terapię zastępczą. W amyloidozie transtyretynowej istnieje leczenie przyczynowe, lek hamujący produkcję amyloidu – tafamidis. Dysponujemy inhibitorem miozyny sercowej, lekiem zmniejszającym gradient w drodze odpływu lewej komory, co jest ogromną szansą dla chorych z przerostową kardiomiopatią zawężającą.

Prof. Piotr Dobrowolski: Za występowanie hipercholesterolemii rodzinnej odpowiadają mutacje w trzech dotychczas poznanych genach: LDLR, APOB, PCSK9. Ocena genetyczna w kierunku tej choroby istotna jest przede wszystkim z trzech przyczyn. Po pierwsze, dowiedziano, że osoby z potwierdzoną mutacją w wymienionych wyżej genach mają bardziej nasilony przebieg choroby i powinni być bardzo intensywnie leczeni, nie tylko lekami obniżającymi cholesterol. Po drugie, nierzadko potwierdzenie genetyczne pozwala na włączenie pacjenta do programu B.101, realizowanego przez Ministerstwo Zdrowia i NFZ, który pozwala na zaordynowanie choremu nowoczesnych leków (np. inhibitory PCSK9) w celu obniżenia cholesterolu. Po trzecie, bardzo ważny aspekt badań genetycznych u chorych z hipercholesterolemią rodzinną to badania kaskadowe członków rodzin. Zdiagnozowanie mutacji w jednym z genów u chorego pozwala na zbadanie ich u najbliższych krewnych. Wczesne rozpoznanie w całej rodzinie pozwoli na wdrożenie odpowiedniego postępowania u wszystkich członków rodziny, w tym już u dzieci. Przełoży się to na zmniejszenie liczby zawałów serca/udarów mózgu.

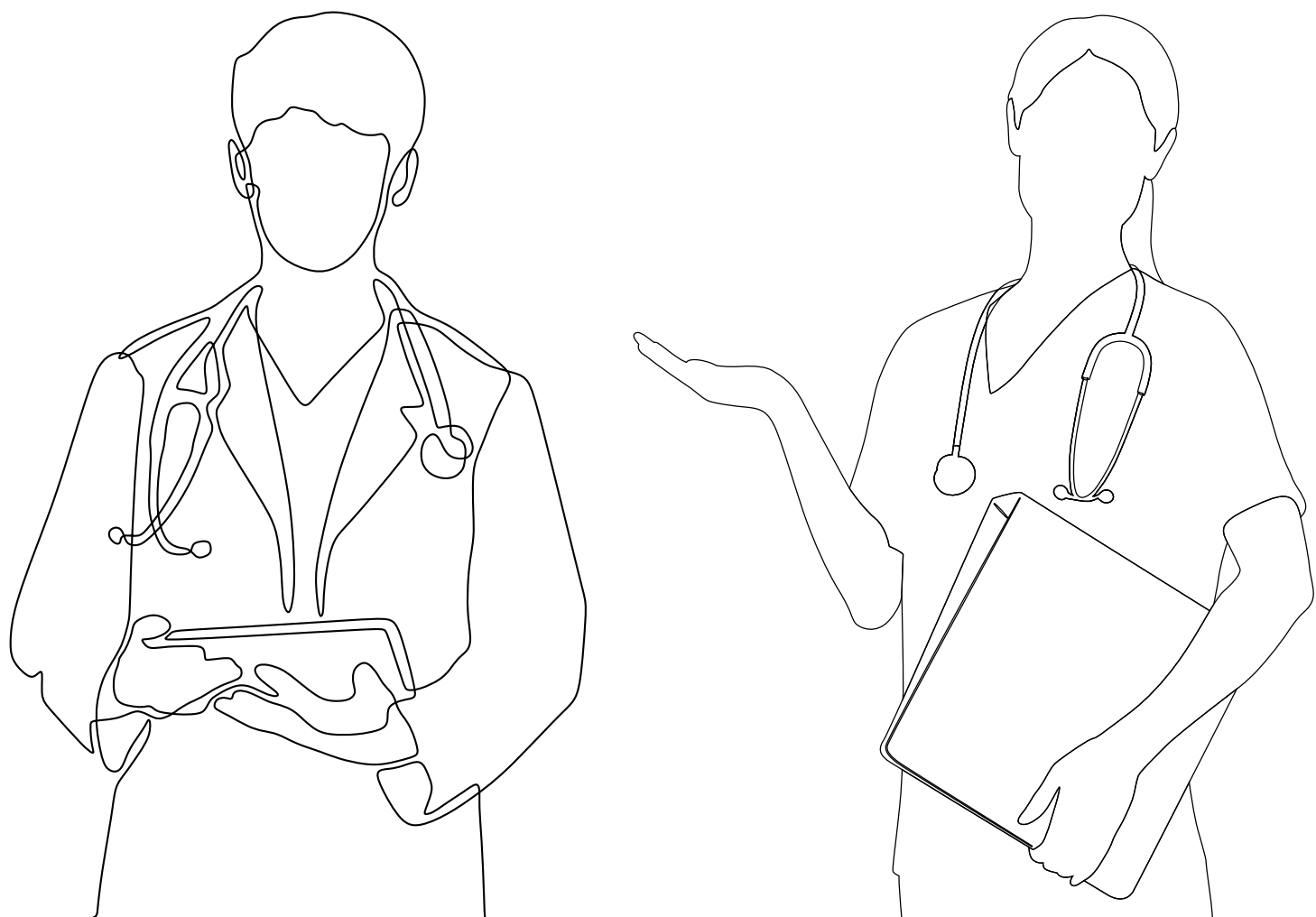
Prof. Elżbieta Katarzyna Biernacka: W chorobie Danona (niedobór ekspresji i wytwarzania LAMP2 prowadzący do gromadzenia wewnątrzkomórkowych wakuoli zawierających glikogen i innych składników cytoplazmatycznych) podjęto pierwsze udane próby terapii genowej. W trakcie badań klinicznych jest terapia genu w arytmogenicznej kardiomiopatii prawej komory związanej z wariantami plakofiliny (50 proc. przypadków dziedzicznej formy tej groźnej choroby, atakującej młode osoby, np. sportowców) oraz w kardiomiopatii przerostowej związanej z wariantami MYCBP3.

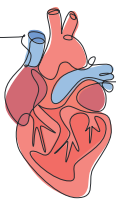
Jakie warunki powinny zostać stworzone, by zorganizować w Polsce efektywny system diagnostyki genetycznej w kardiologii?

Prof. Elżbieta Katarzyna Biernacka: Propozycję zmian w organizacji diagnostyki genetycznej w kardiologii zaproponował zespół ekspertów Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego (któremu miałam przyjemność przewodniczyć) przy wsparciu Polskiego Towarzystwa Genetyki Człowieka w dokumencie *Genetic testing for inherited cardiovascular diseases. A position statement of the Polish Cardiac Society endorsed by Polish Society of Human Genetics and Cardiovascular Patient Communities*²⁰.

Uważamy, że w przypadku chorych z dziedzicznymi chorobami układu krążenia na refundowane badanie genetyczne powinien kierować kardiolog z ośrodka eksperckiego, który dysponuje wsparciem genetyka klinicznego i certyfikowanej pracowni diagnostyki molekularnej. Nasi pacjenci nie mogą czekać na planową wizytę w poradni genetycznej, gdyż wymagają diagnostyki jak najszybciej – trzeba pamiętać, że są to często chorzy zagrożeni nagłym zgonem sercowym. Kardiolodzy z ośrodków eksperckich mają wiedzę, komu takie badanie należy wykonać i jak je zinterpretować. Wsparcie genetyka klinicznego jest konieczne w przypadkach wątpliwych lub trudnych w interpretacji.

Mamy nadzieję, że wypracowane przez nas rekomendacje znajdą zrozumienie w Ministerstwie Zdrowia i NFZ. Pracujemy nad tym zagadnieniem również w ramach projektu Narodowy Program Chorób Układu Krążenia (NPCHUK). W najbliższym czasie wystąpię z inicjatywą dotyczącą zwiększenia dostępności badań genetycznych dla naszych pacjentów właśnie poprzez umożliwienie kierowania na te badania przez kardiologów z ośrodków eksperckich. Proszę trzymać kciuki.





Miejsce i rola edukacji pacjentów w programach lekowych

Prof. dr hab. Izabella Uchmanowicz, dziekan Wydziału Pielęgniarstwa i Położnictwa, Zakład Metodyki Badań Naukowych, Uniwersytet Medyczny we Wrocławiu, członkini Komitetu Nominacyjnego Stowarzyszenia Pielęgniarek Kardiologicznych i Zawodów Pokrewnych Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego



Schorzenia układu sercowo-naczyniowego są jedną z głównych przyczyn zgonów na świecie. Choroby takie jak nadciśnienie tętnicze, niewydolność serca, choroba niedokrwienna serca czy miażdżycy wymagają długotrwałej terapii, obejmującej farmakoterapię oraz zmiany stylu życia²¹.

W tej perspektywie edukacja pacjentów staje się nie tylko wsparciem leczenia, ale także jego kluczowym elementem, który wpływa na przestrzeganie zaleceń, skuteczność terapii oraz poprawę jakości życia pacjentów.

Edukacja pacjentów jako fundament leczenia w kardiologii

Edukacja zdrowotna, definiowana jako proces dostarczania informacji, umiejętności i wsparcia pacjentom w celu poprawy ich stanu zdrowia, jest kluczowym komponentem prewencji wtórnej w kardiologii. W przeciwieństwie do tradycyjnego podejścia, które koncentruje się na diagnozie i leczeniu, edukacja pacjentów skupia się na zwiększeniu świadomości, aktywizacji i zaangażowaniu pacjentów w proces leczenia.

Jak wskazano w badaniach Ghisi i współautorów (2014), edukacja pacjentów kardiologicznych poprawia ich wiedzę na temat choroby, wspiera zmianę zachowań zdrowotnych, takich jak przestrzeganie zaleceń dotyczących diety czy aktywności fizycznej, oraz zmniejsza ryzyko wystąpienia powikłań. Autorzy podkreślają, że pacjenci lepiej rozumieją mechanizmy działania leków, co sprzyja ich regularnemu przyjmowaniu i minimalizuje ryzyko niepożądanych reakcji wynikających z nieprzestrzegania zaleceń²².

Edukacja pacjentów jest także fundamentem budowania zaufania między pacjentem a lekarzem. Wzajemna komunikacja pozwala na bardziej szczegółowe wyjaśnienie natury choroby, a pacjent ma możliwość zadawania pytań, rozwiewania wątpliwości i wyrażania obaw dotyczących leczenia.

Problem nieprzestrzegania zaleceń terapeutycznych

Nieprzestrzeganie zaleceń terapeutycznych (ang. *non-adherence*) to jedno z największych wyzwań w leczeniu pacjentów kardiologicznych. Szacuje się, że aż 50 proc. pacjentów z przewlekłymi chorobami sercowo-naczyniowymi nie stosuje się do zaleceń lekarskich. Dotyczy to zarówno farmakoterapii, jak i wdrażania zmian w stylu życia, takich jak stosowanie diety niskotłuszczowej, zwiększenie aktywności fizycznej czy rzucenie palenia.

Badania Guo i współautorów (2023) wykazały, że edukacja pacjentów odgrywa kluczową rolę w zmniejszeniu problemu nieprzestrzegania zaleceń. Programy edukacyjne, które łączą elementy motywacyjne z informacyjnymi, zwiększają zaangażowanie pacjentów i poprawiają wyniki leczenia²³.

Pacjenci świadomi konsekwencji związanych z nieprzestrzeganiem zaleceń, takich jak zwiększone ryzyko zawału serca czy udaru, są bardziej skłonni do przestrzegania terapii. Kluczową rolę odgrywa tu edukacja prowadzona przez specjalistów, takich jak lekarze, pielęgniarki czy edukatorzy zdrowotni, którzy dostarczają pacjentom rzetelnych informacji na temat ich stanu zdrowia.

Nowoczesne technologie w edukacji pacjentów

Rozwój technologii cyfrowych zrewolucjonizował podejście do edukacji zdrowotnej. Aplikacje mobilne, platformy internetowe, telemedycyna i inne narzędzia cyfrowe umożliwiają pacjentom stały dostęp do wiedzy na temat chorób, monitorowanie swojego stanu zdrowia oraz przypomnienia o lekach.

Jak podkreślają Kini i współautorzy (2018), technologie cyfrowe dostosowują treści edukacyjne do indywidualnych potrzeb pacjentów, co zwiększa ich zaangażowanie w proces leczenia. Przykładem mogą być aplikacje mobilne, które pozwalają na rejestrowanie codziennych pomiarów ciśnienia tętniczego, poziomu cholesterolu czy glukozy we krwi. Wyniki te mogą być następnie omawiane z lekarzem podczas wizyty kontrolnej²⁴.

Technologie te umożliwiają również tworzenie multimedialnych materiałów edukacyjnych, takich jak filmy instruktażowe, infografiki czy interaktywne quizy, które ułatwiają pacjentom przyswajanie wiedzy. Integracja takich rozwiązań z tradycyjnymi metodami edukacyjnymi może znacznie zwiększyć ich skuteczność.

Wsparcie emocjonalne i motywacyjne w edukacji pacjentów

Edukacja pacjentów w programach lekowych powinna obejmować nie tylko aspekty związane z farmakoterapią, ale również wsparcie emocjonalne i motywacyjne. Wielu pacjentów kardiologicznych zmaga się z lękiem, stresem czy brakiem motywacji do zmiany nawyków żywieniowych i wprowadzenia regularnej aktywności fizycznej.

Park i współautorzy (2018) opisali skuteczność programów edukacyjnych, które łączą elementy wsparcia psychologicznego i motywacyjnego w ramach rehabilitacji kardiologicznej. Programy te pomagają pacjentom radzić sobie z obawami i wyzwaniem związanymi z chorobą, jednocześnie wzmacniając ich zaangażowanie w leczenie²⁵.

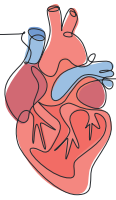
Warsztaty motywacyjne, grupy wsparcia czy indywidualne sesje z psychologiem są przykładami działań, które mogą być integrowane w programy edukacyjne dla pacjentów kardiologicznych. Takie podejście pozwala na całościowe wsparcie pacjenta, uwzględniające zarówno jego potrzeby medyczne, jak i emocjonalne.

Korzyści dla pacjentów i systemu ochrony zdrowia

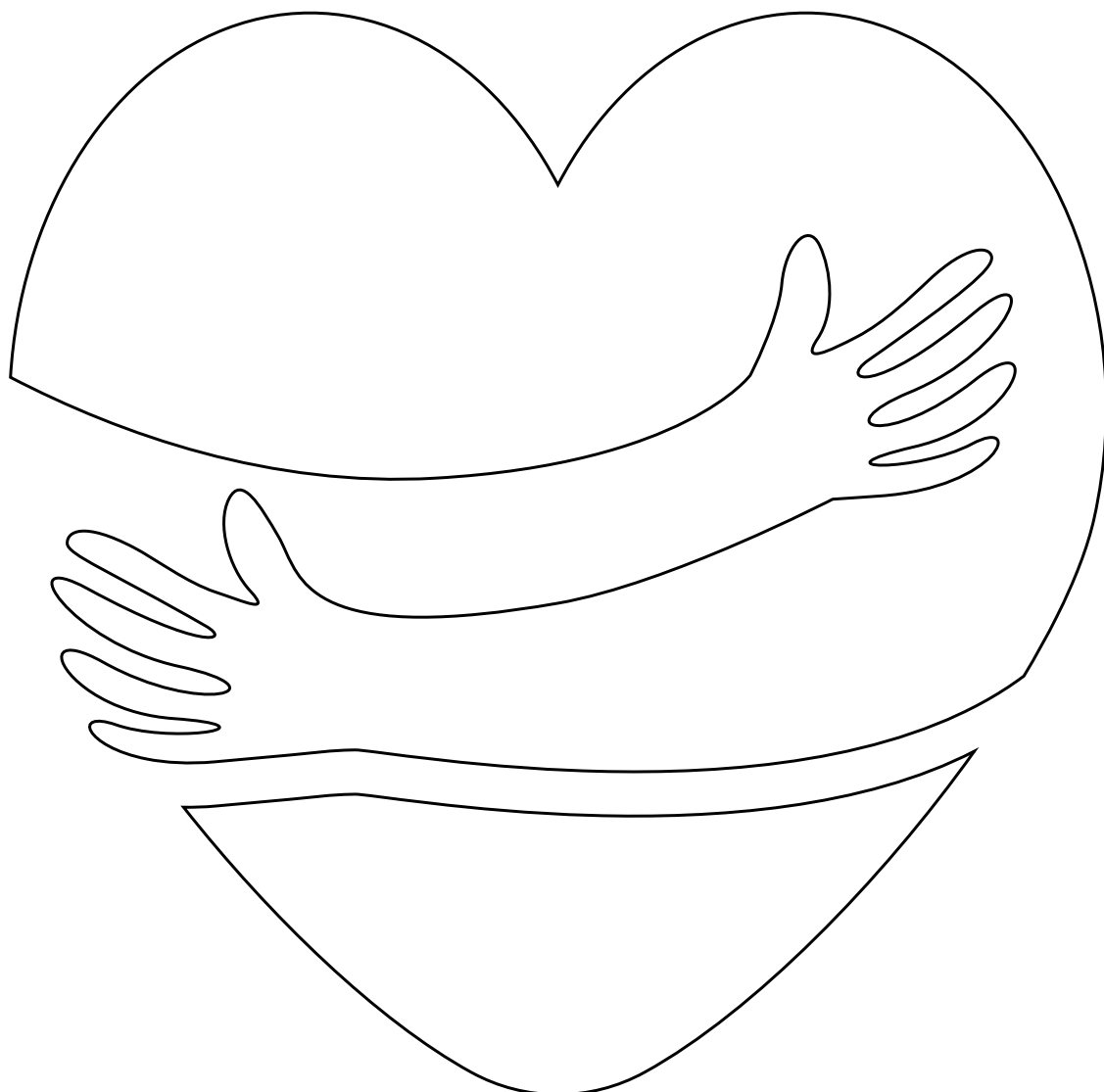
Implementacja programów edukacyjnych przynosi korzyści nie tylko dla pacjentów, ale również dla całego systemu ochrony zdrowia. Zmniejszenie liczby hospitalizacji, ograniczenie kosztów związanych z powikłaniami oraz poprawa skuteczności terapii to tylko niektóre z efektów, jakie można osiągnąć dzięki edukacji.

Badania pokazują, że programy edukacyjne zmniejszają obciążenie systemu ochrony zdrowia, jednocześnie poprawiając wyniki zdrowotne pacjentów. Autorzy podkreślają, że edukacja jest kluczowym elementem w prewencji wtórnej i powinna być priorytetem w strategiach zdrowotnych^{26,27,28}.





Edukacja pacjentów kardiologicznych w programach lekowych odgrywa fundamentalną rolę w poprawie skuteczności leczenia. Świadomy pacjent, który rozumie znaczenie przestrzegania zaleceń terapeutycznych i zmiany stylu życia, jest bardziej zaangażowany w proces leczenia, co przekłada się na lepsze wyniki zdrowotne i jakość życia. Zastosowanie nowoczesnych technologii oraz integracja wsparcia emocjonalnego i motywacyjnego z tradycyjną edukacją zdrowotną pozwalają na całościowe wsparcie pacjenta, które przynosi wymierne korzyści zarówno dla pacjenta, jak i systemu ochrony zdrowia.



Jak upowszechnić program lekowy B.101?

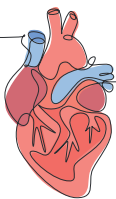
Prof. dr hab. Robert Gil, prezes Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego

Osobiście uważam, iż problem wdrażania programu B.101 ma swoją genezę w sposobie jego tworzenia. Gdy powstawał, obejmował on wyłącznie pacjentów z wrodzoną rodziną hipercholesterolemią. Między innymi dlatego największy wzrost populacji pacjentów włączonych do programu pochodzi z tego pierwszego okresu. Dodatkowo wpływ na to mają przyjęte na początku warunki i kryteria kwalifikacji do programu. Ta grupa pacjentów wykazuje słabe efekty klasycznej terapii hipolipemizującej, przez co zdecydowanie łatwiej jest takiego pacjenta zakwalifikować do programu oferującego dużo bardziej efektywne leki nowej generacji. Nie muszą oni spełniać wszystkich wymogów klinicznych kwalifikacji, jakimi objęte są osoby z drugiego etapu programu, tj. pacjenci po przebytych zawale mięśnia sercowego. W ich przypadku wystarcza potwierdzenie faktu, iż spełniają kryteria rozpoznania rodzinnej hipercholesterolemii.

W drugiej populacji pacjentów uzyskanie dobrego wyniku poziomu cholesterolu LDL przy klasycznym leczeniu hipolipemizującym jest znacznie łatwiejsze niż w przypadku pacjentów z hipercholesterolemią rodzinną. Do tego pacjent po przebytych pierwszym incydencie kardiologicznym nie spełnia jeszcze kryteriów klinicznych kwalifikacji do programu B.101. Dopiero pojawienie się kolejnego incydentu sercowo-naczyniowego – zawału, udaru czy np. potwierdzonej rewaskularyzacji naczyń kończyny dolnej lub amputacji kończyny dolnej – umożliwi nam zakwalifikowanie takiego chorego do nowoczesnego leczenia. Dodatkowo punktem odcięcia kwalifikacji do programu pacjenta po zawale nie jest poziom LDL wynoszący 55 mg/dl, przyjęty w wytycznych europejskich²⁹, ale poziom 70 mg/dl. Jeśli zatem spojrzymy na dane epidemiologiczne, dotyczące zawałów, których co roku notuje się w Polsce około 80 tys., to włączenie co roku do programu B.101 około 200 nowych pacjentów spełniających kryteria drugiego epizodu sercowo-naczyniowego, wydaje się liczbą nieadekwatną do realnych potrzeb.

Kolejnym wyzwaniem jest również fakt, że program lekowy B.101 jest odrębnym świadczeniem, wymagającym podpisania osobnej umowy z Narodowym Funduszem Zdrowia. Oznacza to konieczność posiadania poradni przyklinicznej, spełniającej określone normy NFZ, które również stanowiły pewne ograniczenie. Dopiero całkiem niedawno, w tzw. drugim naborze zdecydowano, że o przystąpienie do realizacji programu lekowego będą mogły ubiegać się ośrodki prowadzące KOS-Zawał. Historycznie wiele z nich zdecydowało się na podpisanie kontraktów, ale włączają oni niewielkie populacje pacjentów. Wynika to m.in. z faktu, że oba te programy – lekowy B.101 oraz KOS-Zawał – nie są ze sobą połączone. W moim przekonaniu jest to dalece nielogiczne.





Z inicjatywy środowiska kardiologów Polskie Towarzystwo Kardiologiczne wystąpiło o uruchomienie programu KOS-Zawał Plus. Zgodnie z naszą propozycją na początku program ten miałby być realizowany w 10 wybranych ośrodkach w Polsce i umożliwiałby szybsze włączenie w terapii pacjentów leków nowej generacji, czyli inhibitorów PCSK9 i/lub leku z grupy siRNA (małych interferujących RNA) – inklisiranu. Niestety to rozwiązanie nie znalazło uznania.

Co zatem zrobić, by program B.101 był bardziej powszechny? Przede wszystkim musimy zadbać o to, by większa liczba poradni mogła się do niego zakwalifikować. Drugą kwestią jest obniżenie wartości LDL-cholesterolu umożliwiającego włączenie do programu B.101 do 55 mg/dL. Poza tym bardzo korzystne byłby połączenie programu lekowego B.101 z programem KOS-Zawał. Kolejnymi inicjatywami powinno być umożliwienie sięgnięcia po szeroką populację pacjentów ze schorzeniami sercowo-naczyniowymi prowadzonych przez takich specjalistów jak chirurdzy naczyniowi, neurologzy czy nefrologzy. Przecież tam również znajdują się osoby mogące osiągnąć najlepsze korzyści terapeutyczne z realizowanego programu.



Perspektywy zmian w systemie ochrony zdrowia w nadchodzących latach

Prof. dr hab. Marek Gierlotka, prezes elekt Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego, dyrektor Instytutu Nauk Medycznych Uniwersytetu Opolskiego, kierownik Kliniki i Oddziału Kardiologii Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego w Opolu

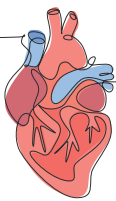


Zmiany w polskim systemie ochrony zdrowia są jednym z głównych obszarów zainteresowania Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego. Zmiany legislacyjne, nowe zarządzenia, a także postęp w medycynie, w tym w kardiologii, sprawiają, że Polskie Towarzystwo Kardiologiczne miało i ma do odegrania istotną rolę. Jednym z priorytetów jest zapewnienie pacjentom jak najszerszego dostępu do najnowocześniejszych terapii, a lekarzom swobody w ich ordynowaniu. Istniejące obecnie w Polsce programy lekowe oferowane pacjentom kardiologicznym można podzielić na takie, które są realizowane w szerokiej populacji – jak program leczenia zaburzeń lipidowych, oraz takie, które ograniczone są do mniejszych grup pacjentów w wyspecjalizowanych ośrodkach kardiologicznych, jak programy leczenia tętniczego nadciśnienia płucnego i kardiomiopatii.

Polskie Towarzystwo Kardiologiczne od początku sygnalizowało, że w przypadku pacjentów z hipercholesterolemią rodzinną i po zawale serca, mających bardzo wysokie ryzyko sercowo-naczyniowe, program lekowy jest realizowany nieoptymalnie. Pomimo wielu pozytywnych zmian, w obecnym kształcie nadal w praktyce ogranicza dostęp pacjentów do leczenia zgodnie z obowiązującymi zasadami postępowania. Istnieją problemy zarówno z kryteriami kwalifikacji do programu, które nadal odbiegają od aktualnie obowiązujących wytycznych leczenia, jak i z wciąż ograniczoną liczbą ośrodków realizujących ten program. Polskie Towarzystwo Kardiologiczne postuluje, by dostosować go do europejskich wytycznych, a także połączyć z programem KOS-zawał. Mamy wiele ośrodków, które realizują program KOS-zawał, a nie mają możliwości w pełni optymalnego leczenia zaburzeń lipidowych. Tym niemniej mamy świadomość, że nadal będzie to forma nieoptymalna, ograniczająca dostęp do terapii dla wszystkich, którzy jej potrzebują. Dlatego też warto zastanowić się nad rozwiązaniami, które umożliwiłyby skuteczne leczenie zaburzeń lipidowych również u pacjentów, u których miażdżycę rozwija się w innych niż serce łóżyskach naczyniowych, takich jak ośrodkowy układ nerwowy (pacjenci po udarach) czy kończyny dolne. Można to uzyskać, zmieniając po raz kolejny kryteria programu lekowego, ale lepszym rozwiązaniem byłoby przeniesienie – przy zachowaniu określonych kryteriów refundacyjnych – leczenia inhibitorami PCSK9 do refundacji otwartej. To pozwoliłoby na objęcie terapią zdecydowanie szerszej grupy pacjentów z miażdżycą, również dzięki temu, że umożliwiłoby lekarzom innych specjalności prowadzenie terapii hipolipemicznej w pełnym zakresie. Zrozumiała dla mnie jest idea prowadzenia programów lekowych dla schorzeń takich jak kardiomiopatie czy nadciśnienie płucne. Te jednostki chorobowe wymagają bowiem leczenia w specjalistycznych ośrodkach, które mają doświadczenie i możliwość przeprowadzenia pogłębionej diagnostyki. Natomiast diagnostyka i leczenie zaburzeń lipidowych – z całym szacunkiem dla rzeszy lekarzy zajmujących się tym problemem – nie jest skomplikowane. Natomiast zadaniem NFZ oraz MZ powinno być sprawowanie pieczy i kontrola właściwego stosowania kryteriów refundacyjnych.

W najbliższych latach należy również położyć jeszcze większy nacisk na profilaktykę, zarówno pierwotną, jak i wtórną. Mimo iż przez wiele lat badacze i klinicyści koncentrowali się na leczeniu istniejących chorób, to od pewnego czasu coraz więcej uwagi poświęcają zapobieganiu problemom zdro-





wotnym. Bardzo istotne jest wczesne wykrycie problemów związanych z nieprawidłową gospodarką lipidową, nadciśnieniem, cukrzycą czy z innymi czynnikami ryzyka, które zwiększają ryzyko wystąpienia chorób sercowo-naczyniowych i ich groźnych powikłań. W tym kontekście należy zwrócić uwagę na diagnostykę genetyczną. Można się spodziewać, że w perspektywie nadchodzących lat stanie się ona bardzo istotna w ocenie predyspozycji pacjentów do rozwoju schorzeń kardiologicznych. W związku z tym naszym priorytetem jest zwiększenie dostępu do badań genetycznych – poprzez rozszerzenie ich finansowania oraz umożliwienie kardiologom kierowania pacjentów na badania genetyczne.

Polskie Towarzystwo Kardiologiczne, jak również konsultant krajowy w dziedzinie kardiologii, postulują zmiany w diagnostyce obrazowej chorób sercowo-naczyniowych. Nasze środowisko zabiega o możliwość wykonywania i opisywania badań tomografii komputerowej oraz rezonansu magnetycznego serca. Obecnie przeprowadzanie tych badań jest zarezerwowane wyłącznie dla lekarzy specjalistów w dziedzinie radiologii. PTK stoi na stanowisku, że kardiolodzy, po uzyskaniu odpowiednich kwalifikacji i/lub doświadczenia, powinni mieć możliwość opisywania i wykonywania takich badań. Ułatwiłoby to dostęp do profesjonalnej i nowoczesnej diagnostyki dla pacjentów kardiologicznych.

Ponadto troską PTK jest sprawne wprowadzenie w Polsce sieci kardiologicznej jednocześnie we wszystkich kwalifikujących się ośrodkach w całym kraju. Pozwoliłoby to uniknąć różnic w jakości opieki kardiologicznej w poszczególnych regionach, a pacjentom uzyskać równy dostęp do leczenia niezależnie od miejsca zamieszkania.

Deklarujemy również jako PTK gotowość do współpracy z MZ, NFZ oraz Agencją Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji w zakresie projektu odwróconej piramidy świadczeń zdrowotnych. Mam głębokie poczucie, że będzie to w pewnym sensie rewolucja i duże wyzwanie na nadchodzące lata. Jesteśmy jednak gotowi i chcemy włączyć się w realizację tego ważnego i perspektywicznego przedsięwzięcia, które w przyszłości ma szansę wpłynąć na poprawę wskaźników zdrowotnych całego społeczeństwa.

Liczę, że dzięki działaniom całego środowiska polskiej kardiologii wspólnie z decydentami ochrony zdrowia uda się w Polsce skutecznie obniżyć wskaźniki zapadalności oraz umieralności na choroby sercowo-naczyniowe do poziomu średnich dla Unii Europejskiej, a tym samym opuścić grupę państw o wysokim ryzyku sercowo-naczyniowym.



Programy lekowe w kardiologii – nadal mamy przestrzeń do poprawy efektywności kwalifikacji

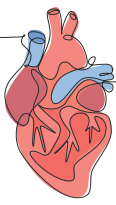
Prof. dr hab. Adam Witkowski, kierownik Kliniki Kardiologii I Angiologii Interwencyjnej Narodowy Instytut Kardiologii w Warszawie

Raport „Programy lekowe w kardiologii: faktyczny dostęp a potrzeby pacjentów” przedstawia dwa programy lekowe finansowane przez Narodowy Fundusz Zdrowia i skierowane do pacjentów kardiologicznych: B.101 oraz B.162. Program B.101 rozpoczął się w 2018 roku i początkowo był przeznaczony dla chorych z hipercholesterolemią rodzinną, umożliwiając im terapię nowoczesnymi lekami z grupy inhibitorów PCSK9 (alirokumab i ewolokumab). Z czasem rozszerzono go o kolejne grupy pacjentów: dzieci z hipercholesterolemią rodzinną oraz dorosłych z wysokim ryzykiem sercowo-naczyniowym (s-n). W tej ostatniej grupie istnieje również możliwość terapii małym interferującym RNA (siRNA) – inklisiraniem, po wyczerpaniu możliwości oczekiwanego obniżenia cholesterolu we frakcji LDL przy pomocy statyn i ezetymibu.

Program B.101, szczególnie w grupie wysokiego ryzyka sercowo-naczyniowego, nie obejmuje wystarczającej liczby pacjentów, co wynika głównie z nadal zbyt restrykcyjnych warunków kwalifikacji. Chociaż zmieniają się one stopniowo dzięki współpracy Polskiego Towarzystwa Kardiologicznego, Ministerstwa Zdrowia i Narodowego Funduszu Zdrowia, zmiany powinny następować szybciej, w zgodzie z definicją wysokiego ryzyka sercowo-naczyniowego zaproponowaną przez Europejskie Towarzystwo Kardiologiczne. Dodatkowe trudności to m.in. brak wystarczającej świadomości i działań edukacyjnych dla lekarzy i pacjentów oraz brak formalnego powiązania programu z innymi, takimi jak program koordynowanej opieki nad pacjentami po zawale serca (KOS-Zawał), którzy mogliby skorzystać z programu B.101. Te problemy powinny zostać szybko rozwiązane, a edukacja pacjentów stanowi jeden z celów Narodowego Programu Chorób Układu Krążenia (NPCHUK) na lata 2022–2032.

Jeżeli chodzi o program B.162, który rozpoczął się w lipcu 2024 roku, trudno na razie ocenić jego efekty. Do stycznia 2025 został wdrożony w siedmiu województwach. Program ten dotyczy leczenia amyloidozy transtyretynowej za pomocą tafamidisu oraz kardiomiopatii przerostowej zawężającej (HOCM) za pomocą mawakamtenu. Tafamidis potwierdził swoją skuteczność w randomizowanym badaniu ATTR-ACT (Maurer MS i wsp., *Engl J Med.* 2018; 379: 1007–1016), gdzie znacznie zmniejszył śmiertelność i liczbę rehospitalizacji z przyczyn sercowo-naczyniowych u pacjentów z amyloidozą transtyretynową. Z kolei mawakamten w randomizowanych badaniach EXPLORER-HCM (Olivotto I i wsp., *„The Lancet”* 2020; 396: 759–69) i VALOR-HCM (Desai MY i wsp., *„JAMA” Cardiol* 2023; 8: 968–77) zmniejszył średni gradient ciśnień w drodze odpływu lewej komory serca oraz, co jest szczególnie ważne dla chorych z HOCM, zredukował liczbę chirurgicznej miektomii. Można mieć nadzieję, że w kolejnych latach pacjenci w Polsce dzięki dostępności obydwu terapii w ramach tego programu lekowego odniosą wymierne korzyści zdrowotne.



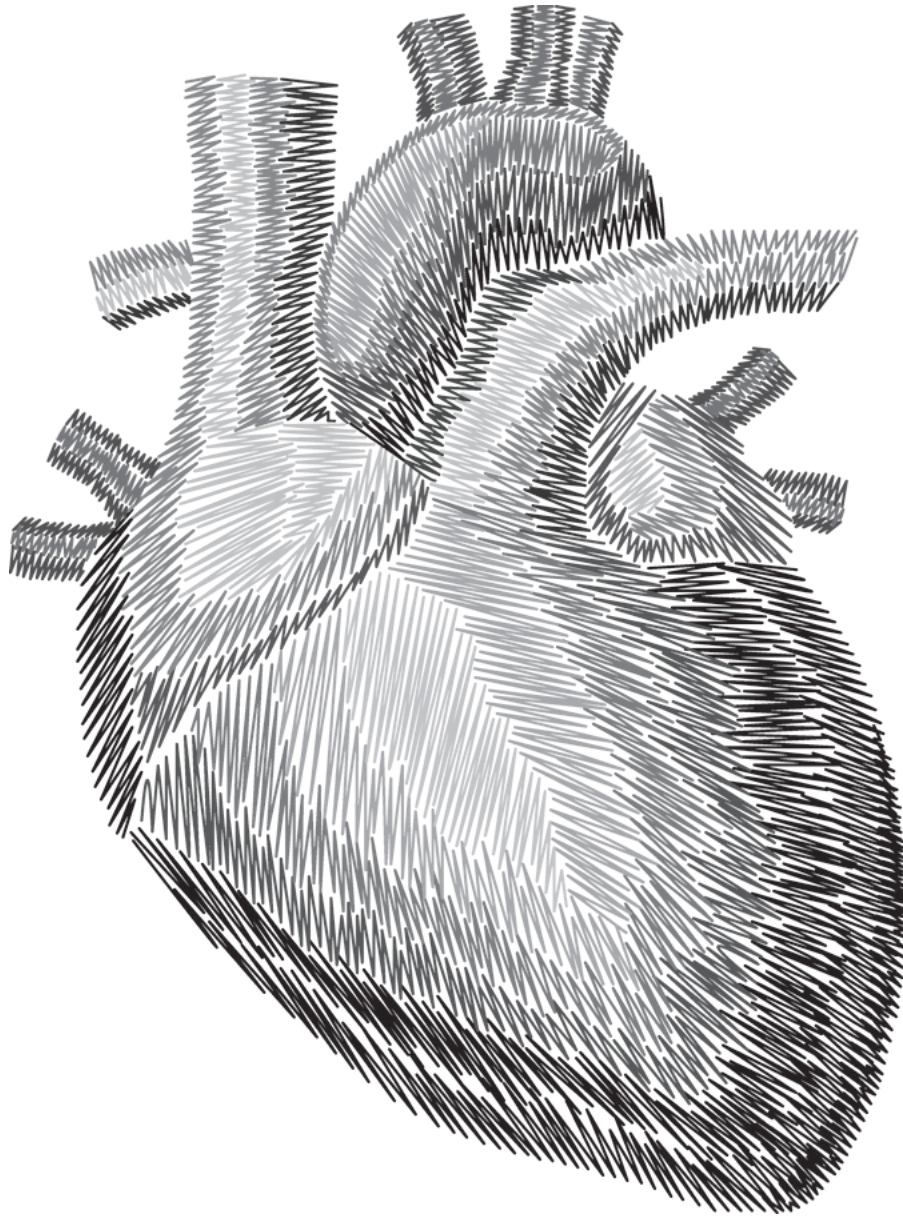
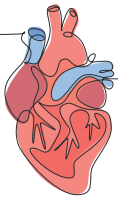


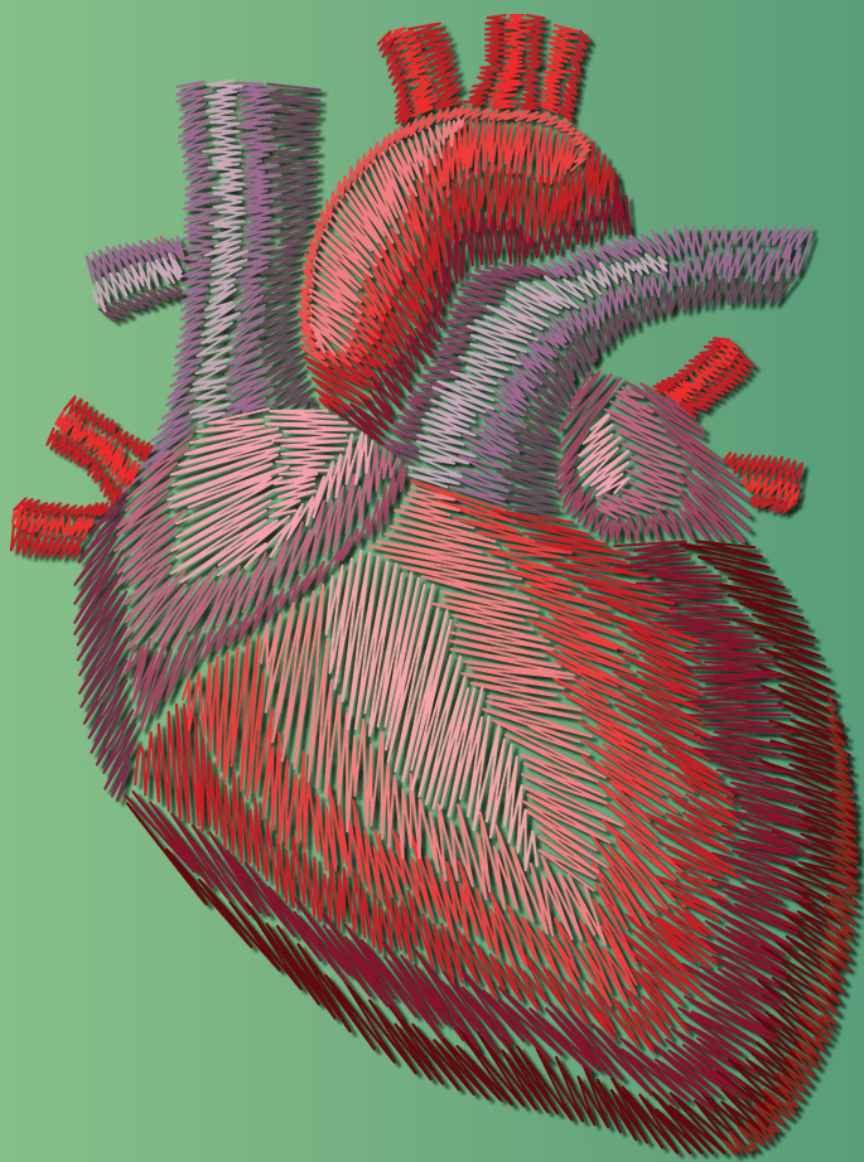
Przypisy

- ¹ Elliott P, Andersson B., Arbustini E. i wsp. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J*. 2008; 29: 270–276.
- ² Liczba pacjentów, dla których w poszczególnych latach odnotowano w danych NFZ zaraportowanie świadczenia z danym kodem rozpoznania głównego wg klasyfikacji ICD-10 (do poziomu 3 znaków) po raz pierwszy, <https://dane.gov.pl/pl/dataset/2561,liczba-pacjentow-dla-ktorych-w-poszczegolnych-lata>.
- ³ Lipshultz S.E., Sleeper L.A., Towbin J.A. et al., The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. *N Engl J Med*, 2003; 348: 1647–1655.
- ⁴ Nugent A.W., Daubeney P.E., Chondros P. et al., Clinical features and outcomes of childhood hypertrophic cardiomyopathy: results from a national population-based study. *Circulation*, 2005; 112: 1332–1338.
- ⁵ Grzybowski J., Podolec P., Holcman K., Gawor-Prokopczyk M., Jankowska E., Kostkiewicz M., Dąbrowska-Kugacka A., Lipowska M., Mazurkiewicz Ł., Rajtar-Salwa R., Rubiś P., Straburzyńska-Migaj E., Szczygiel J., Mitkowski P., Diagnosis and treatment of transthyretin amyloidosis cardiomyopathy: A position statement of the Polish Cardiac Society. *Kardiol Pol*. 2023;81(11):1167–1185. doi: 10.33963/v.kp.97648. Epub 2023 Sep 28. PMID: 37768101.
- ⁶ Choroby Serca i Naczyń 2017, 14 (4), 186–193.
- ⁷ Badimon L., Vilahur G., Thrombosis formation on atherosclerotic lesions and plaque rupture. *J Intern Med* 2014;276:618–632.
- ⁸ Camare C., Pucelle M., Negre-Salvayre A., Salvayre R., Angiogenesis in the atherosclerotic plaque. *Redox Biol* 2017;12:18–34.
- ⁹ Dawson L.P., Lum M., Nerleker N., et al., Coronary Atherosclerotic Plaque Regression: JACC State-of-the-Art Review JACC. 2022 Jan, 79 (1) 66–82.
- ¹⁰ Virmani, R., Burke, A.P., Farb, A., Kolodgie, F.D. (2006). Pathology of the vulnerable plaque. *Journal of the American College of Cardiology*, 47(8), C13–C18.
- ¹¹ Falk, E., Nakano, M., Bentzon, J.F., Finn, A.V., Virmani, R. (2013). Update on acute coronary syndromes: The pathologists' view. *European Heart Journal*, 34(10), 719–728.
- ¹² Ference, B.A., et al. (2017). Clinical effect of lowering LDL cholesterol as major cardiovascular risk factor. *Journal of the American Medical Association*, 318(16), 1564–1575.
- ¹³ Kedhi E., Berta B., Roleder T. et al., Thin-cap fibroatheroma predicts clinical events in diabetic patients with normal fractional flow reserve: the COMBINE OCT-FFR trial. *Eur Heart J*, 2021 Dec 1;42(45):4671–4679.
- ¹⁴ Pedersen T.R., Kjeksus J., Berg K. et al., Randomised trial of cholesterol lowering in 4444 patients with coronary heart disease: the Scandinavian Simvastatin Survival Study (4S). *Lancet*, 1994 Nov 19;344(8934):1383–1389.
- ¹⁵ Sabatine M.S., Giugliano R.P., Keech A.C., Evolocumab and Clinical Outcomes in Patients with Cardiovascular Disease. *N Engl J Med*. 2017 May 4;376(18):1713–1722.
- ¹⁶ Schwartz G.G., Steg P.G., Szarek M. et al., Alirocumab and Cardiovascular Outcomes after Acute Coronary Syndrome. *N Engl J Med*. 2018 Nov 29;379(22):2097–2107.
- ¹⁷ Ray K.K., Landmesser U., Leiter L.A., Inclisiran in Patients at High Cardiovascular Risk with Elevated LDL Cholesterol. *N Engl J Med*. 2020 Apr 16;382(16):1520–1530.
- ¹⁸ Cuchel M., Raal F.J., Hegele R.A., 2023 Update on European Atherosclerosis Society Consensus Statement on Homozygous Familial Hypercholesterolaemia: new treatments and clinical guidance. *Eur Heart J*. 2023 Jul 1;44(25):2277–2291.
- ¹⁹ Nicholls S.J., Puri R., Anderson T. et al., Effect of Evolocumab on Progression of Coronary Disease in Statin-Treated Patients: The GLA-GOV Randomized Clinical Trial. *JAMA*. 2016 Dec 13;316(22):2373–2384.
- ²⁰ *Kardiol Pol*. 2024;82(5):569-593. doi: 10.33963/v.phj.100490. Epub 2024 May 7. PMID: 38712785.
- ²¹ Frank L.J. Visseren, François Mach, Yvo M. Smulders, David Carballo, Konstantinos C. Koskinas, Maria Bäck, Athanase Benetos, Alessandro Biffi, José-Manuel Boavida, Davide Capodanno, Bernard Cosyns, Carolyn Crawford, Constantinos H. Davos, Ileana Desormais, Emanuele Di Angelantonio, Oscar H. Franco, Sigrun Halvorsen, F.D. Richard Hobbs, Monika Hollander, Ewa A. Jankowska, Matthias Michal, Simona Sacco, Naveed Sattar, Lale Tokgozogl, Serena Tonstad, Konstantinos P. Tsioufis, Ineke van Dis, Isabelle C. van Gelder, Christoph Wanner, Bryan Williams, ESC Scientific Document Group, 2021 ESC Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice: Developed by the Task Force for cardiovascular disease prevention in clinical practice with representatives of the European Society of Cardiology and 12 medical societies with the special contribution of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC), *European Heart Journal*, Volume 42, Issue 34, 7 September 2021, Pages 3227–3337, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab484>.
- ²² Ghisi G.L., Abdallah F., Grace S.L., Thomas S., Oh P, A systematic review of patient education in cardiac patients: do they increase knowledge and promote health behavior change? *Patient Educ Couns*. May 2014; 95(2):160-74. doi: 10.1016/j.pec.2014.01.012. Epub 2014 Jan 30. PMID: 24529720.
- ²³ Guo A., Jin H., Mao J. et al., Impact of health literacy and social support on medication adherence in patients with hypertension: a cross-sectional community-based study. *BMC Cardiovasc Disord* 23, 93 (2023), <https://doi.org/10.1186/s12872-023-03117-x>.
- ²⁴ Kini V., Ho P.M., Interventions to improve medication adherence: a review. *JAMA*. 2018; 320(23):2461–73.
- ²⁵ Park N.H., Song M.S., Shin S.Y., et al. The effects of medication adherence and health literacy on health-related quality of life in older people with hypertension. *Int J Older People Nurs*. 2018;13:e12196.
- ²⁶ Caballero J., Jacobs R.J., Ownby R.L., Development of a computerized intervention to improve health literacy in older Hispanics with type 2 diabetes using a pharmacist supervised comprehensive medication management. *PLoS ONE*. 2022;17(2):e0263264.
- ²⁷ Kini V., Ho P.M., Interventions to improve medication adherence: a review. *JAMA*. 2018;320(23):2461–7.
- ²⁸ Shen Z., Ding S., Shi S., et al., Association between social support and medication literacy in older adults with hypertension. *Front Public Health*. 2022;10:987526.
- ²⁹ F. Mach, C. Baigent, A.L. Catapano, K.C. Koskinas, M. Casula, L. Badimon, M.J. Chapman, G.G. De Backer, V. Delgado, B.A. Ference, I.M. Graham, A. Halliday, U. Landmesser, B. Mihaylova, T.R. Pedersen, G. Riccardi, D.J. Richter, M.S. Sabatine, M.R. Taskinen, L. Tokgozogl, O. Wiklund; 2019 ESC/EAS Guidelines for the management of dyslipidaemias: lipid modification to reduce cardiovascular risk; ESC Scientific Document Group *European Heart Journal* 2020; 41: 111–188.

Piśmiennictwo

- [1] Ministerstwo Zdrowia. Program B101 – Leczenie pacjentów z zaburzeniami lipidowymi. Warszawa: Ministerstwo Zdrowia; 2024.
- [2] Visseren, F. L. J., Mach, F., Smulders, Y. M., et al. (2021). 2021 ESC Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice. *European Heart Journal*, 42(34), 3227-3337. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab484>
- [3] McEvoy, J. W., McCarthy, C. P., Bruno, R. M., et al. (2024). 2024 ESC Guidelines for the management of elevated blood pressure and hypertension. *European Heart Journal*, 45(38), 3912-4018. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehae178>.
- [4] Mach F, Baigent C, Catapano AL, et al. 2019 ESC/EAS Guidelines for the management of dyslipidaemias: lipid modification to reduce cardiovascular risk. *European Heart Journal*. 2019;40(1):1-78.





Projekt powstał przy wsparciu finansowym:

AMGEN

 Bristol Myers Squibb™

 NOVARTIS

sanofi

 Pfizer