

Pacjenci i lekarze ze Śląska czekają na dostęp do leczenia przyczynowego w kardiomiopatii przerostowej

- mówi prof. dr hab. Wojciech Wojakowski, kierownik III Oddziału Kardiologii Górnośląskiego Centrum Medycznego i III Katedry Kardiologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego.



Czym jest kardiomiopatia przerostowa i jak ją się diagnozuje?

Kardiomiopatia przerostowa to najczęściej występująca uwarunkowana genetycznie choroba serca. Występuje u około 1 na 500 osób. Jej główną cechą jest to, że mięsień sercowy przerasta – grubość ściany serca jest znacznie większa niż u osób zdrowych. Dodatkowo mięsień sercowy jest nieprawidłowo zbudowany – zużywa znacznie więcej energii, bo jest w stanie nadmiernego skurczu. Kardiomiopatia przerostowa jest chorobą, która ma wiele postaci klinicznych. U dużej części pacjentów nie będzie rozpoznana przez całe życie i nie ma konsekwencji klinicznych; trzeba ją różnicować z przerostem serca w przebiegu nadciśnienia czy wady zastawki aortalnej. Jednak u niektórych pacjentów kardiomiopatia przerostowa jest bardzo groźna, może powodować zaburzenia rytmu serca, w tym nawet nagły zgon. U części pacjentów rozwija się niewydolność serca, czyli duszność, ból w klatce piersiowej, co powoduje ograniczenie wydolności fizycznej, czyli niewydolność serca. Objawy mogą przypominać chorobę wieńcową, jednak problemem nie jest zwężenie tętnic wieńcowych (jak w chorobie wieńcowej), ale to, że bardzo pogrubiały mięsień sercowy może powodować tzw. zawężanie drogi odpływu lewej komory.

Pacjent szybciej się męczy, musi ograniczać aktywność zawodową i rekreacyjną, odczuwa duszność i dyskomfort. Jest też grupa pacjentów, u których niewydolność serca postępuje szybko: serce powiększa się, dochodzi do spadku kurczliwości. Jest to tzw. zaawansowana postać kardiomiopatii.

Trudno zdiagnozować kardiomiopatię przerostową?

Jeśli lekarz ją podejrzewa – nie. Wystarczy zrobić badanie echokardiograficzne (echo serca); jeśli w badaniu spoczynkowym widoczny jest zwiększony opór (czyli tzw. gradient), to diagnoza jest pewna. Jeśli gradient nie występuje w trakcie spoczynku, to wykonuje się próby prowokacyjne – badanie po wysiłku fizycznym. Kardiolog wykonujący echo serca widzi nie tylko przerost, ale też jest w stanie rozpoznać tzw. zawężenie drogi odpływu. To bardzo ważne, gdyż zawężanie drogi odpływu jest związane z występowaniem objawów.



prof. dr hab. Wojciech Wojakowski, kierownik III Oddziału Kardiologii Górnośląskiego Centrum Medycznego i III Katedry Kardiologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego

Jak leczy się kardiomiopatię przerostową?

Jak do tej pory mieliśmy trzy metody leczenia. Dwie z nich to metody inwazyjne: u pacjentów, którzy mieli bardzo nasilone objawy, szczególnie u osób młodych, wykonuje się operację serca wymagającą otwarcia klatki piersiowej. Chirurgicznie wycina się fragment przerośniętej przegrody. Przynosi to dużą poprawę, zmniejsza objawy, natomiast jest to duża operacja kardiologiczna; tylko niewielka liczba ośrodków jest w stanie ją wykonać. Metoda alternatywna to zabieg wykonywany przez tętnicę, czyli w sposób podobny do koronarografii. To tzw. ablacja alkoholowa: do przegrody wstrzykuje się alkohol, który powoduje zwłóknienie w tym miejscu serca i zmniejszenie grubości przegrody. Taki zabieg wykonuje się u osób starszych, które nie kwalifikują się do operacji kardiologicznej. Obydwa zabiegi przynoszą pacjentom ulgę, ale są inwazyjne i wiążą się z ryzykiem powikłań.

Jeśli chodzi o leczenie farmakologiczne, to przez wiele lat nie było tu postępu, stosowaliśmy leki z grupy beta-blokerów, antagonistów wapnia. Powodowały redukcję objawów, nie miały jednak wpływu na samą chorobę i jej postępowanie. Były skuteczne tylko u pewnego odsetka pacjentów. Dodatkowo, szczególnie u osób aktywnych wywoływały działania uboczne.

Jest już pierwszy lek, który działa na przyczynę choroby. Na czym polega jego działanie i jak wygląda skuteczność?

Warto zrozumieć mechanizm powstawania zmian. Kardiomiopatia przerostowa to nie jest tylko przerośnięty mięsień sercowy, grubszy i stawiający mechaniczny opór przepływowi krwi. W kardiomiopatii przerostowej włókna mięśniowe serca są zbudowane nieco inaczej niż w sercu prawidłowym. Po pierwsze, są w stanie chronicznego skurczu – tak jakby mięśnie były cały czas napięte. Serce zużywa znacznie więcej energii niż wynika to z wykonywanego wysiłku. Ponieważ tętnice wieńcowe zapopatrują w krew mięsień sercowy, który jest dwa razy grubszy niż powinien, to może dochodzić do zaburzeń przepływu przez niego krwi.

Nowy, jedyny zarejestrowany w naszym kraju lek przyczynowy należy do klasy tak zwanych inhibitorów miozyny sercowej. Hamuje on nieprawidłowe zużycie energii przez mięsień sercowy. Powoduje, że mięsień sercowy rozluźnia się; nie jest przez tak długi czas napięte; zużywa więc mniej energii. Ponadto serce w sposób bardziej elastyczny rozkurcza się i napełnia krwią. Można więc powiedzieć, że leki z tej grupy działają przyczynowo; nie działają na objawy, tylko na ich przyczynę.

Miał Pan pacjentów w badaniach klinicznych nowego leku; jak jego stosowanie przekładało się na występowanie objawów i na życie pacjentów?

Prowadzę pacjentów na takim leczeniu już cztery lata. Obserwujemy, że w przypadku regularnego stosowania terapii przyczynowej zmniejszają się objawy. To jest dla pacjentów najważniejsze: mogą robić to, czego wcześniej nie byli w stanie, rzadziej mają duszność, bóle w klatce piersiowej. Są w stanie chodzić na spacer, a często nawet uprawiać sport, prowadzić normalne życie – aktywne, zawodowe; gdyż choroba często dotyczy ludzi młodych. Jeśli oceniamy tych pacjentów za pomocą parametrów świadczących o tym, czy serce jest przeciążone, to widać, że obciążenie serca jest mniejsze. W badaniu echo serca widzimy, że zmniejsza się gradient, czyli nieprawidłowy przepływ krwi w lewej komorze. Tak dzieje się u znakomitej większości pacjentów – lek poprawia wydolność.

Patrząc z dłuższej perspektywy: można dzięki temu zatrzymać postęp choroby i uniknąć konieczności inwazyjnego leczenia?

W Stanach Zjednoczonych przeprowadzono badanie, które udowodniło, że duża część pacjentów – którzy byli zakwalifikowani do ablacji alkoholowej, a otrzymali leczenie terapią przy-

czynową, mogła uniknąć zabiegu, ponieważ czuli się na tyle dobrze, że nie było już wskazań, żeby go wykonać.

Terapia przyczynowa jest już w Polsce refundowana od 1 lipca. Jakie kryteria musi spełnić ośrodek, by prowadzić takie leczenie i jacy pacjenci mogą się do niego zakwalifikować?

Do leczenia mogą być kwalifikowani pacjenci z kardiomiopatią przerostową z zawężeniem drogi odpływu lewej komory, którzy mają prawidłową kurczliwość serca. Pacjent powinien mieć wykonane echo serca, musi też wiedzieć, że w trakcie leczenia trzeba wykonywać systematycznie badania echokardiograficzne. Teoretycznie lek jest już dostępny w ramach tzw. programu lekowego; ale w praktyce ośrodek, który chce leczyć pacjentów, ma możliwość jego zastosowania dopiero po podpisaniu umowy z NFZ. Aby tak się stało, wojewódzkie oddziały NFZ muszą ogłosić konkursy na realizację programu lekowego w swoich regionach.

Są województwa, w których już takie konkursy zostały przeprowadzone przez wojewódzkie oddziały NFZ; a jak to wygląda w województwie śląskim? Pacjenci mogą już być w ten sposób leczeni?

Na Śląsku konkurs nie został jeszcze ogłoszony. Nasz ośrodek jest na pewno jednym z takich, które są przygotowane do prowadzenia tego rodzaju pacjentów, dlatego chcielibyśmy móc jak najszybciej zacząć leczenie chorych. Monitorujemy sytuację i czekamy na możliwość otwarcia takiego programu w naszym ośrodku.

Pacjenci też czekają na możliwość zastosowania leczenia?

Tak; jak dotąd pacjenci otrzymywali ten lek w ramach badania klinicznego, ale chcielibyśmy móc proponować leczenie także innym chorym, którzy słyszą o takich możliwościach. Wiedza jest dostępna, pacjenci bardzo aktywnie szukają informacji o leczeniu. Na pewno liczba pacjentów kwalifikujących się do takiego leczenia nie będzie bardzo duża, natomiast żeby zacząć leczyć, musimy mieć zgodę na finansowanie od śląskiego oddziału NFZ.

Pacjenci mają obecnie dość dobry dostęp do informacji i szybko dowiadują się o możliwościach leczenia w innych regionach Polski. Ale chyba jednak nie powinno być tak, że pacjenci w jednym województwie mają możliwość leczenia, a w innym – nie..

To prawda; dostęp do leczenia na pewno musi być porównywalny. Rozumiem, że każdy wojewódzki oddział NFZ ma pewną specyfikę, kieruje się potrzebami zdrowotnymi mieszkańców. Na pewno jednak pacjenci w całej Polsce powinni mieć dostęp do tego leku, niezależnie od miejsca zamieszkania.

Zdecydowana większość oddziałów wojewódzkich NFZ ogłosiła już konkursy na realizację programu lekowego dla pacjentów z kardiomiopatią przerostową, dzięki czemu chorzy z tych regionów od października br. będą mieli dostęp do leczenia przyczynowego. Na Śląsku, pacjenci wciąż czekają na ogłoszenie konkursu przez Śląski Oddział Wojewódzki NFZ.

„(Roz)poznaj kardiomiopatię”

to ogólnopolska kampania edukacyjna mająca na celu zwiększenie świadomości na temat kardiomiopatii – groźnej i mało znanej choroby serca, która w przypadku braku leczenia może prowadzić nawet do śmierci. Główne założenia kampanii to:

- podniesienie poziomu wiedzy o kardiomiopatii zarówno wśród społeczeństwa, jak i w środowisku medycznym,
- poprawa diagnostyki i leczenia kardiomiopatii w Polsce,
- zapewnienie dostępu do nowoczesnych terapii dla pacjentów z kardiomiopatią,
- polepszenie jakości życia osób cierpiących na tę chorobę.

Partnerami kampanii są m.in. Ogólnopolskie Stowarzyszenie Pacjentów ze Schorzeniami Serca i Naczyń „EcoSerce” oraz Polskie Stowarzyszenie Osób z Niewydolnością Serca.