



Rekomendacja nr 46/2024

z dnia 17 maja 2024 r.

Prezesa Agencji Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji w sprawie oceny środka spożywczego specjalnego przeznaczenia żywieniowego Cholesterol Module we wskazaniu: zespół Smitha-Lemliego-Opitza

Prezes Agencji rekomenduje wydawanie zgód na refundację środka spożywczego specjalnego przeznaczenia żywieniowego Cholesterol Module we wskazaniu: zespół Smitha-Lemliego-Opitza.

Uzasadnienie rekomendacji

Środek spożywczy specjalnego przeznaczenia żywieniowego Cholesterol Module był przedmiotem oceny Agencji w ramach procedury importu docelowego i uzyskał pozytywne rekomendacje w przedmiotowym wskazaniu w poprzednich latach (2014, 2017 i 2021).

W ramach aktualizacji analizy klinicznej odnaleziono przegląd systematyczny Ballout 2022, w którym porównywano m.in. skuteczność statyn jako terapii add-on do suplementacji cholesterolem w porównaniu z suplementacją cholesterolem. Wykazano istotne statystycznie ($p=0,017$) zmniejszenie nasilenia drażliwości mierzonej za pomocą podskali drażliwości w skali ABC-C u dzieci z zespołem Smitha-Lemliego-Opitza (ang. *Smith-Lemli-Opitz Syndrome*, SLOS), otrzymujących simwastatynę jako terapię add-on do suplementacji cholesterolem, w porównaniu z dziećmi otrzymującymi wyłącznie suplementację cholesterolem. Wykazano również istotne statystycznie wyższe ryzyko wystąpienia działań niepożądanych związanych z leczeniem w grupie przyjmującej statynę jako terapię add-on do suplementacji cholesterolem w porównaniu z grupą przyjmującą wyłącznie suplementację ($RR=13,00$ [95% CI: 1,85; 91,49], $p=0,010$; wynik skumulowany z 2 retrospektywnych badań kohortowych). Wnioskowanie w ww. zakresie jest jednak wysoce niepewne ze względu na niską jakość dowodów naukowych oraz szereg ograniczeń dotyczących badań włączonych do przeglądu systematycznego Ballout 2022, przedstawionych w dalszej części rekomendacji.

W wyniku aktualizacji wyszukiwania wytycznych klinicznych odnaleziono 5 publikacji, odnoszących się do postępowania u pacjentów z SLOS (CONTACT 2024, GeneFood 2023, Steiner 2023, GTND 2021, NORD 2021). Wszystkie z nich wskazują na dietę bogatą w cholesterol lub jego suplementację, wskazując jednocześnie na ograniczoną skuteczność takiego postępowania, co wynika m.in. z braku możliwości pokonania bariery krew-mózg i poprawy parametrów neurologicznych u pacjentów z SLOS.

Nie zidentyfikowano rekomendacji dotyczących finansowania środka Cholesterol Module w przedmiotowym wskazaniu.

Oszacowany, na podstawie danych przekazanych przez MZ, średni roczny koszt leczenia jednego pacjenta preparatem Cholesterol Module wynosi ok. 37,7 tys., a roczne wydatki płatnika publicznego związane z finansowaniem ocenianej technologii - ok. 750 tys. zł (na podstawie danych za rok 2023 i aktualnej ceny produktu).

W toku prac analitycznych otrzymano opinię jednego eksperta klinicznego, który wskazał na brak alternatywnych technologii terapeutycznych w SLOS, pozytywny efekt kliniczny wynikający z zastosowania suplementacji cholesterolem u pacjentów z SLOS (lepsze wzrastanie oraz przybieranie na wadze dzieci). Ekspert wskazał także technologie obecnie stosowane w leczeniu pacjentów z SLOS, a wśród nich: leczenie wad rozwojowych, fizjoterapię, wsparcie logopedyczne, leczenie żywieniowe, jak również dietę bogatocholesterolową oraz suplementację cholesterolem.

Prezes Agencji, biorąc pod uwagę dostępne dowody naukowe, wytyczne kliniczne oraz stanowisko Rady Przejrzystości, rekomenduje jak na wstępie.

Przedmiot wniosku

Zlecenie Ministra Zdrowia dotyczy oceny zasadności wydawania zgód na refundację środka spożywczego specjalnego przeznaczenia żywieniowego:

- Cholesterol Module, proszek, puszka 450 g

we wskazaniu: zespół Smitha-Lemliego-Opitza, na podstawie art. 39 ust. 3 ustawy z dnia 12 maja 2011r. o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych (Dz. U. 2023, poz. 826 z późn. zm.).

Problem zdrowotny

Zespół Smith-Lemli-Opitz jest wrodzoną, uwarunkowaną genetycznie chorobą metaboliczną, dziedziczną autosomalnie recesywnie, związaną z występowaniem wysokiego stężenia prekursorów cholesterolu we krwi (7-dehydrocholesterolu i 8-dehydrocholesterolu), co prowadzi do zaburzeń jego syntezy, w tym niedoboru, skutkującego występowaniem szeregu zaburzeń rozwojowych płodu, a nawet jego obumarciem.

Schorzenie charakteryzuje się dużą zmiennością obrazu klinicznego. W zależności od zaawansowania choroby można wyróżnić:

- postać łagodną, charakteryzującą się prawidłowym poziomem cholesterolu, niewielkiego stopnia nieprawidłowościami w wyglądzie twarzy (małożuchwie, hyloteloryzm, opadanie powiek, małogłowie), pojedynczymi wadami rozwojowymi (syndaktylia 2. i 3. palca stóp), a także słabym przyrostem masy ciała i umiarkowanym opóźnieniem rozwoju psychomotorycznego,
- postać klasyczną, charakteryzującą się dodatkowo wadami rozwojowymi narządów wewnętrznych (serca, nerek, przewodu pokarmowego) przy niskim stężeniu cholesterolu oraz zaburzeniami snu, auto- i alloagresją oraz występowaniem cech autystycznych,
- postać pośrednią i ciężką, w których występują powikłania ze strony centralnego układu nerwowego i narządów wewnętrznych, zagrażające utratą życia w okresie noworodkowym.

Pomimo różnorodnego obrazu klinicznego istnieją cechy wspólne dla całej grupy chorych, przede wszystkim opóźnienie rozwoju psychoruchowego z towarzyszącą niepełnosprawnością intelektualną.

Częstość występowania choroby na świecie to ok. 1:20 000 do 1:60 000, jednak badania populacyjne prowadzone w Europie Środkowej, m.in. w Czechach i Słowacji, wskazują na jej częstsze występowanie (ok. 1:10 000), a przeprowadzone w Zakładzie Genetyki Medycznej Instytut „Pomnik -Centrum Zdrowia Dziecka“ badania przesiewowe wykazały, że częstość nosicielstwa wszystkich mutacji wywołujących SLOS w populacji polskiej wynosi od 1 na 26 do 1 na 32, natomiast częstość homozygot od 1 na 2 646 do 1 na 4 065.

SLOS jest chorobą nieuleczalną. Celem leczenia jest złagodzenie objawów choroby oraz poprawa komfortu życia pacjentów. Polega głównie na rehabilitacji mięśni odpowiedzialnych za żucie, gdyż osoby cierpiące na SLOS mają problemy z przyjmowaniem pokarmów.

Alternatywna technologia medyczna

Aktualnie w Polsce nie jest dostępna alternatywna refundowana technologia medyczna we wskazaniu wyszczególnionym w zleceniu MZ.

Wg eksperta klinicznego ankietowanego przez Agencję, technologie obecnie stosowane w leczeniu pacjentów z SLOS to leczenie wad rozwojowych (np. przerostowego zwężenia odźwiernika, wad serca, rozszczepu podniebienia), fizjoterapia, wsparcie logopedyczne, leczenie żywieniowe (gastrostomia) oraz dieta bogatocholesterolowa lub suplementacja cholesterolem.

Opis wnioskowanego świadczenia

Oceniana technologia jest środkiem spożywczym specjalnego przeznaczenia medycznego, stanowiącym źródło egzogenego cholesterolu m.in. dla pacjentów ze zdiagnozowanym SLOS.

Zalecana dawka produktu Cholesterol Module zależy od wieku, masy ciała i stanu zdrowia pacjenta. Powinna być ustalana przez lekarza lub dietetyka oraz opierać się na stężeniu cholesterolu i jego metabolitów w surowicy.

Ocena skuteczności (klinicznej oraz praktycznej) i bezpieczeństwa

Ocena ta polega na zebraniu danych o konsekwencjach zdrowotnych (skuteczność i bezpieczeństwo) wynikających z zastosowania nowej terapii w danym problemie zdrowotnym oraz innych terapii, które w danym momencie są finansowane ze środków publicznych i stanowią alternatywne leczenie dostępne w danym problemie zdrowotnym. Następnie ocena ta wymaga określenia wiarygodności zebranych danych oraz porównania wyników dotyczących skuteczności i bezpieczeństwa nowej terapii względem terapii już dostępnych w leczeniu danego problemu zdrowotnego.

Na podstawie powyższego ocena skuteczności i bezpieczeństwa pozwala na uzyskanie odpowiedzi na pytanie o wielkość efektu zdrowotnego (zarówno w zakresie skuteczności, jak i bezpieczeństwa), którego należy oczekiwać względem nowej terapii w porównaniu do innych rozważanych opcji terapeutycznych.

W wyniku aktualizacji przeprowadzonego przeglądu systematycznego odnaleziono:

- 1 badanie wtórne, przegląd systematyczny biblioteki Cochrane - Ballout 2022, którego celem było porównanie skuteczności zastosowania statyn ± innych terapii niebędących statynami (np. suplementacja cholesterolem, kwasami żółciowymi lub witaminami) w porównaniu z suplementacją cholesterolem ± innymi terapiami niebędącymi statynami (np. kwasy żółciowe lub witaminy) u pacjentów z zespołem Smitha-Lemliego-Opitza. Populacja: do przeglądu systematycznego włączono 6 badań obejmujących łącznie 60 pacjentów.

Oceniono ryzyko błędu systematycznego poszczególnych badań pierwotnych włączonych do publikacji Ballout 2022. Wskazano, że badanie RCT obarczone jest wysokim ryzykiem błędu ze względu na brakujące dane oraz selektywne raportowanie (*Cochrane Risk of Bias Tools for randomized trials*). Wszystkie włączone badania obserwacyjne oceniono w zakresie kluczowych punktów końcowych

(działania niepożądane związane ze stosowaniem statyn oraz zmiany w parametrach biochemicznych w osoczu i/lub płynie mózgowo-rdzeniowym). Wykazano poważne lub krytyczne ryzyko błędu (*Risk Of Bias In Non-randomized Studies of Interventions*).

Skuteczność

Wyniki przeglądu systematycznego Ballout 2022 (statyny jako terapia add-on do suplementacji cholesterolem vs suplementacja cholesterolem)

W 1 badaniu RCT wykazano istotne statystycznie zmniejszenie nasilenia drażliwości mierzonej za pomocą podskali drażliwości w skali ABC-C u dzieci z SLOS otrzymujących simwastatynę jako terapię add-on do suplementacji cholesterolem, w porównaniu z dziećmi otrzymującymi samą suplementację cholesterolem ($p=0,017$), jednak wnioskowanie w tym zakresie jest wysoce niepewne ze względu na niską jakość dowodów. Nie wykazano istotnych statystycznie różnic pomiędzy grupami interwencji i komparatora w odniesieniu do zmiany parametrów wzrastania oraz zmiany parametrów biochemicznych. Ponadto, wnioskowanie obarczone jest wysoką niepewnością ze względu na niską jakość dowodów.

Bezpieczeństwo

Ballout 2022

Włączone do przeglądu systematycznego badania obserwacyjne wykazały istotne statystycznie wyższe ryzyko wystąpienia działań niepożądanych związanych z leczeniem w grupie przyjmującej statynę jako terapię add-on do suplementacji cholesterolem w porównaniu z grupą przyjmującą wyłącznie suplementację cholesterolu ($RR=13,00$ [95% CI: 1,85; 91,49], $p=0,010$, wynik skumulowany z 2 retrospektywnych badań kohortowych), jednak wnioskowanie w tym zakresie jest wysoce niepewne ze względu na niską jakość dowodów. Natomiast uwzględnione w przeglądzie systematycznym badanie RCT nie wykazało istotnych statystycznie różnic w zakresie ww. punktu końcowego.

Ograniczenia analizy

W żadnym z badań pierwotnych włączonych do przeglądu Ballout 2022 nie raportowano wyników w zakresie przeżycia całkowitego oraz jakości życia.

Należy podkreślić, że celem przeglądu systematycznego Ballout 2022 była ocena skuteczności i bezpieczeństwa statyn jako terapii dodanej do suplementacji cholesterolu, w związku z czym możliwość wnioskowania dla suplementacji cholesterolem jest ograniczona.

Należy także wskazać na znaczące zróżnicowanie badań pod względem: dawek, czasu trwania leczenia i formułacji zastosowanych statyn oraz cholesterolu, czy populacji włączanych do badań (np. dorośli i dzieci bez oddzielnego raportowania danych w badaniu Haas 2007).

Ponadto, badania włączone do przeglądu systematycznego Ballout 2022 charakteryzują się brakiem kompletności danych, selektywnością raportowania wyników oraz niespójnością skal i technik pomiarowych, co zasadniczo wpływa na wiarygodność wyników.

Propozycje instrumentów dzielenia ryzyka

Nie dotyczy.

Ocena ekonomiczna, w tym szacunek kosztów do uzyskiwanych efektów zdrowotnych

Ocena ekonomiczna polega na oszacowaniu i zestawieniu kosztów i efektów zdrowotnych, jakie mogą wiązać się z zastosowaniem u pojedynczego pacjenta nowej terapii zamiast terapii już refundowanych.

Koszty terapii szacowane są w walucie naszego kraju, a efekty zdrowotne wyrażone są najczęściej w zyskanych latach życia (LYG, life years gained) lub w latach życia przeżytych w pełnym zdrowiu (QALY, quality adjusted life years) wskutek zastosowania terapii.

Zestawienie wartości dotyczących kosztów i efektów związanych z zastosowaniem nowej terapii i porównanie ich do kosztów i efektów terapii już refundowanych pozwala na uzyskanie odpowiedzi na pytanie, czy efekt zdrowotny uzyskany u pojedynczego pacjenta dzięki nowej terapii wiąże się z wyższym kosztem w porównaniu do terapii już refundowanych.

Uzyskane wyniki wskaźnika kosztów-efektów zdrowotnych porównuje się z tzw. progiem opłacalności, czyli wynikiem, który sygnalizuje, że przy zasobności naszego kraju (wyrażonej w PKB) maksymalny koszt nowej terapii, która ma wiązać się z uzyskaniem jednostkowego efektu zdrowotnego (1 LYG lub 1 QALY) w porównaniu do terapii już dostępnych, nie powinien przekraczać trzykrotności PKB per capita.

Oszacowany próg opłacalności wynosi 190 380 PLN/QALY (3 x 63 460 PLN).

Wskaźnik kosztów-efektów zdrowotnych nie szacuje i nie wyznacza wartości życia, pozwala jedynie ocenić i m. in. na tej podstawie dokonać wyboru terapii związanej z potencjalnie najlepszym wykorzystaniem aktualnie dostępnych zasobów.

Zgodnie z informacją zawartą w zleceniu, szacunkowa cena netto środka spożywczego specjalnego przeznaczenia żywieniowego Cholesterol Module w 2023 roku wynosiła 1333,97 zł za 1. puszkę 450 g.

Oszacowany na podstawie danych przekazanych w zleceniu MZ średni roczny koszt leczenia 1. pacjenta preparatem Cholesterol Module wynosi ok. 37,7 tys. PLN, a średnia liczba opakowań ww. środka, przypadająca na jednego pacjenta, wynosi 28 opakowań rocznie.

Wskazanie czy zachodzą okoliczności, o których mowa w art. 13 ust. 3 ustawy z dnia 12 maja 2011 r. o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych (Dz. U. z 2023 r. poz. 826 z późn. zm.)

Jeżeli analiza kliniczna Wnioskodawcy nie zawiera randomizowanych badań klinicznych dowodzących wyższości leku nad technologiami medycznymi dotychczas refundowanymi w danym wskazaniu, to urzędowa cena zbytu leku musi być skalkulowana w taki sposób, aby koszt stosowania leku wnioskowanego do objęcia refundacją nie był wyższy niż koszt technologii medycznej o najkorzystniejszym współczynniku uzyskiwanych efektów zdrowotnych do kosztów ich uzyskania.

Nie dotyczy.

Ocena wpływu na system ochrony zdrowia, w tym wpływu na budżet płatnika publicznego

Ocena wpływu na system ochrony zdrowia składa się z dwóch istotnych części.

Po pierwsze, w analizie wpływu na budżet płatnika, pozwala na oszacowanie potencjalnych wydatków związanych z finansowaniem nowej terapii ze środków publicznych.

Szacunki dotyczące wydatków związanych z nową terapią (scenariusz „jutro”) są porównywane z tym ile aktualnie wydajemy na leczenie danego problemu zdrowotnego (scenariusz „dziś”). Na tej podstawie możliwa jest ocena, czy nowa terapia będzie wiązać się z koniecznością przeznaczenia wyższych środków na leczenie danego problemu zdrowotnego, czy też wiąże się z uzyskaniem oszczędności w budżecie płatnika.

Ocena wpływu na budżet pozwala na stwierdzenie, czy płatnik posiada odpowiednie zasoby na finansowanie danej technologii.

Ocena wpływu na system ochrony zdrowia w drugiej części odpowiada na pytanie jak decyzja o finansowaniu nowej terapii może wpłynąć na organizację udzielania świadczeń

(szczególnie w kontekście dostosowania do wymogów realizacji nowej terapii) oraz na dostępność innych świadczeń opieki zdrowotnej.

Uwzględniając wskazane przez MZ dane w zakresie liczby wydanych zgód na refundację (25 zgód dla 20 pacjentów, 565 opakowań) oraz cenę środka spożywczego specjalnego przeznaczenia żywieniowego Cholesterol Module w 2023 roku (1333,97 zł za 1 puszkę 450 g), roczny wpływ na wydatki płatnika publicznego oszacowano na 753 693 zł.

Ograniczenia analizy

Przed wszystkim niepewność związana z wielkością populacji, u której zostanie zrefundowany, w ramach importu docelowego, produkt Cholesterol Module.

Uwagi do proponowanego instrumentu dzielenia ryzyka

Nie dotyczy.

Uwagi do zapisów programu lekowego

Nie dotyczy.

Omówienie rozwiązań proponowanych w analizie racjonalizacyjnej

Przedmiotem analizy racjonalizacyjnej jest identyfikacja mechanizmu, którego wprowadzenie spowoduje uwolnienie środków publicznych w wysokości odpowiadającej co najmniej wzrostowi kosztów wynikającemu z podjęcia pozytywnej decyzji o refundacji wnioskowanej technologii medycznej w ocenianych wskazaniach.

Analiza racjonalizacyjna jest przedkładana jeżeli analiza wpływu na budżet podmiotu zobowiązanego do finansowania świadczeń ze środków publicznych wykazuje wzrost kosztów refundacji.

Nie dotyczy.

Omówienie rekomendacji wydawanych w innych krajach w odniesieniu do ocenianej technologii

Wytyczne kliniczne

W ramach aktualizacji rekomendacji klinicznych zidentyfikowano 5 publikacji, zawierających zalecenia dotyczące postępowania u pacjentów z SLOS (CONTACT 2024, GeneFood 2023, Steiner 2023, GTND 2021, NORD 2021).

Podaż cholesterolu (poprzez dietę lub suplementy diety) została wskazana we wszystkich odnalezionych zaleceniach. Wskazano jednak na jej ograniczoną skuteczność (CONTACT 2024, GeneFood 2023, Steiner 2023, GTND 2021). Jedynie u części pacjentów, po zastosowaniu suplementacji cholesterolem, zaobserwowano poprawę wzrostu i poprawę w zakresie kontroli zachowania (CONTACT 2024, NORD 2021), a także obniżenie poziomu 7- dehydrocholesterolu we krwi (Steiner 2023). Jedną z publikacji wymienia spożywanie pokarmów bogatych w cholesterol, tj. żółtko jaja, śmietana, masło (Steiner 2023).

Spośród pozostałych metod leczenia SLOS najczęściej wskazuje się na próby stosowania terapii simwastatyną (CONTACT 2024, GeneFood 2023, Steiner 2023, GTND 2021) oraz leczenie chirurgiczne (CONTACT 2024, Steiner 2023, NORD 2021). Jednakże, skuteczność stosowania simwastatyny w leczeniu SLOS pozostaje ograniczona (CONTACT 2024, Steiner 2023). U części pacjentów z łagodną postacią choroby po zastosowaniu simwastatyny odnotowano obniżenie poziomu 7- dehydrocholesterolu we krwi (CONTACT 2024, GeneFood 2023, GTND 2021, NORD 2021), zmniejszenie nasilenia objawów behawioralnych (m.in. drażliwości), u pacjentów z łagodnym lub klasycznym SLOS (Steiner 2023, GTND 2021, NORD 2021), a także zwiększenie poziomu

cholesterolu u osób z funkcjonalną kopią genu DHCR7 (GeneFood 2023) oraz poprawę kliniczną i normalizację stosunku dehydrocholesterolu do całkowitego sterolu w surowicy krwi (Steiner 2023). Nie wykazano jednak długotrwałych korzyści z leczenia simwastatyną (CONTACT 2024), a jej stosowanie u pacjentów z SLOS nie stanowi postępowania o potwierdzonej użyteczności terapeutycznej (Steiner 2023).

Odnalezione zalecenia wymieniają również suplementację przeciwutleniaczami (CONTACT 2024, GeneFood 2023), korzystanie z konsultacji specjalistycznych (Steiner 2023, GTND 2021), ograniczenie ekspozycji na światło słoneczne wraz ze stosowaniem dużych ilości filtrów przeciwsłonecznych (Steiner 2023, GTND 2021), uzupełniające stosowanie suplementów kwasów żółciowych (Steiner 2023, NORD 2021) oraz leczenie i monitorowanie innych zaburzeń towarzyszących chorobie (GTND 2021, NORD 2021).

Skuteczne leczenie SLOS w dłuższej perspektywie czasu nie jest obecnie znane (CONTACT 2024, Steiner 2023). Wśród przyszłych kierunków leczenia SLOS wskazuje się na terapię genową oraz leczenie zmniejszające akumulację glikosfingolipidów w komórkach z wykorzystaniem miglustatu (CONTACT 2024).

Odnalezione w ramach aktualizacji publikacje pozostają spójne z wytycznymi opisanymi we wcześniejszym opracowaniu Agencji pod względem stosowania suplementacji cholesterolu w leczeniu pacjentów z SLOS.

Rekomendacje refundacyjne we wskazaniu zespół Smitha-Lemliego-Opitza

W wyniku przeprowadzonego wyszukiwania nie odnaleziono rekomendacji dotyczących finansowania produktu Cholesterol Module.

Podstawa przygotowania rekomendacji

Rekomendacja została przygotowana na podstawie zlecenia Ministra Zdrowia (znak pisma: PLD.45341.213.2024.2.KB), odnośnie przygotowania rekomendacji Prezesa w sprawie zasadności dalszego wydawania zgód na refundację środka spożywczego specjalnego przeznaczenia żywieniowego Cholesterol Module, proszek, puszka 450 g, we wskazaniu: zespół Smitha-Lemliego-Opitza, na podstawie art. 39 ust. 3 ustawy z dnia 12 maja 2011 r. o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych (Dz. U. z 2023 r. poz. 826, z późn. zm.), po uzyskaniu Stanowiska Rady Przejrzystości nr 44/2024 z dnia 13 maja 2024 roku w sprawie zasadności wydawania zgód na refundację środka spożywczego specjalnego przeznaczenia żywieniowego: Cholesterol Module we wskazaniu: zespół Smitha-Lemliego-Opitza.

Piśmiennictwo

1. Stanowisko Rady Przejrzystości nr 44/2024 z dnia 13 maja 2024 roku w sprawie zasadności wydawania zgód na refundację środka spożywczego specjalnego przeznaczenia żywieniowego: Cholesterol Module we wskazaniu: zespół Smitha-Lemliego-Opitza.
2. Raport nr WS.4211.9.2024. Aneks do opracowania nr OT.4211.4.2021. Cholesterol Module we wskazaniu zespół Smitha-Lemliego-Opitza. Opracowanie na potrzeby oceny zasadności dalszego wydawania zgody na refundację. Data ukończenia: 8 maja 2024 r.