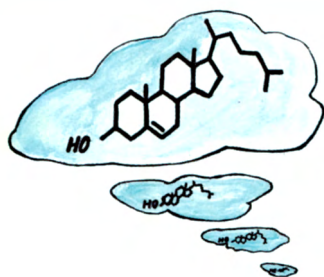


Familiární HYPERCHOLESTEROLEMIE

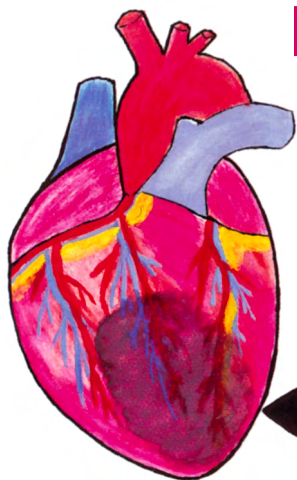
Doktorské povídání pro školní děti, jejich rodiče a prarodiče



Člověk by měl jíst jen to, co potřebuje.
Ale většinou jí jen to, co mu chutná.
Zdraví si ovšem udrží jen tehdy,
jestliže mu chutná to, co potřebuje!

Pyké – řecký lékař a filosof (200 let př. Kr.)

Co je to hypercholesterolemie a ateroskleróza?



Hypercholesterolemie znamená každou zvýšenou hladinu cholesterolu v krvi nad běžnou normu. Jednou z jejích nejtěžších forem je **familiární hypercholesterolemie – dědičné metabolické onemocnění tukových látek**, které se projevuje zvýšenou hladinou celkového cholesterolu a dalších tukových látek v krvi.

Pro dědičnou poruchu v játrech nemohou jaterní buňky cholesterol, který všichni přijímáme v potravě správně vstřebat, rozštěpit a dále zpracovat a vyloučit z těla.

Následkem toho se množství cholesterolu v krvi zvyšuje a ten se ukládá především do tepen našeho srdce, mozku, svalů a ostatních orgánů.

Tyto tepny už pak nejsou tak pružné, krev dobře nekoluje v našem těle, nepřenáší všechny potřebné živiny; cévy se ucpávají a špatně zásobují především srdce i mozek, objevují se potíže srdeční i mozkové. Tomuto postupnému ucpávání tepen (kornatění) říkáme zjednodušeně a lidově „**ateroskleróza**“.

Nejdříve jsou postiženy věnčité srdeční tepny

(koronárky) – při jejich ucpání kus srdečního svalu nedostává výživu a odumře – vznikne **infarkt** a srdce přestane pracovat.

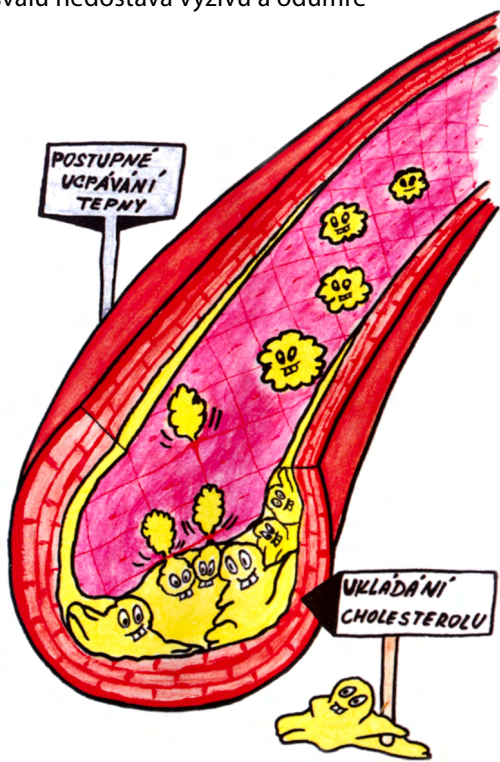
Při ucpání mozkových cév za ucpanou cévou odumře mozková tkáň – **vzniká mozková mrtvice**. Při ucpání stehenní nebo lýtkové tepny odumře část nohy za uzávěrem a ta se musí uříznout (amputovat).

Ostatní orgány nejsou postižovány tak často a nemají typické příznaky. V úmrtnosti a nemoci představují kardiovaskulární příčiny podíl – přes 50 % (2004).

Při tom u nás máme velmi vyspělou konzervativní (lékovou) a chirurgickou (inva-
zivní) léčbu – jednu z nejlepších v Evropě!

Metabolické změny na cévách a srdci se vyvíjejí pomalu a skrytě – trvají zhruba 20 let, než se začnou projevovat.

U koho je rodinná dispozice, začínají změny dříve a projevují se výrazněji. Jednou vzniklé poškození cév se už velmi



špatně léčí a jen pomalu odstraňuje. Kornatění cév se dá správnou stravou (dietou se sníženým příjmem cholesterolu), vydatným tělesným pohybem a cílenou medikamentosní léčbou zabránit.

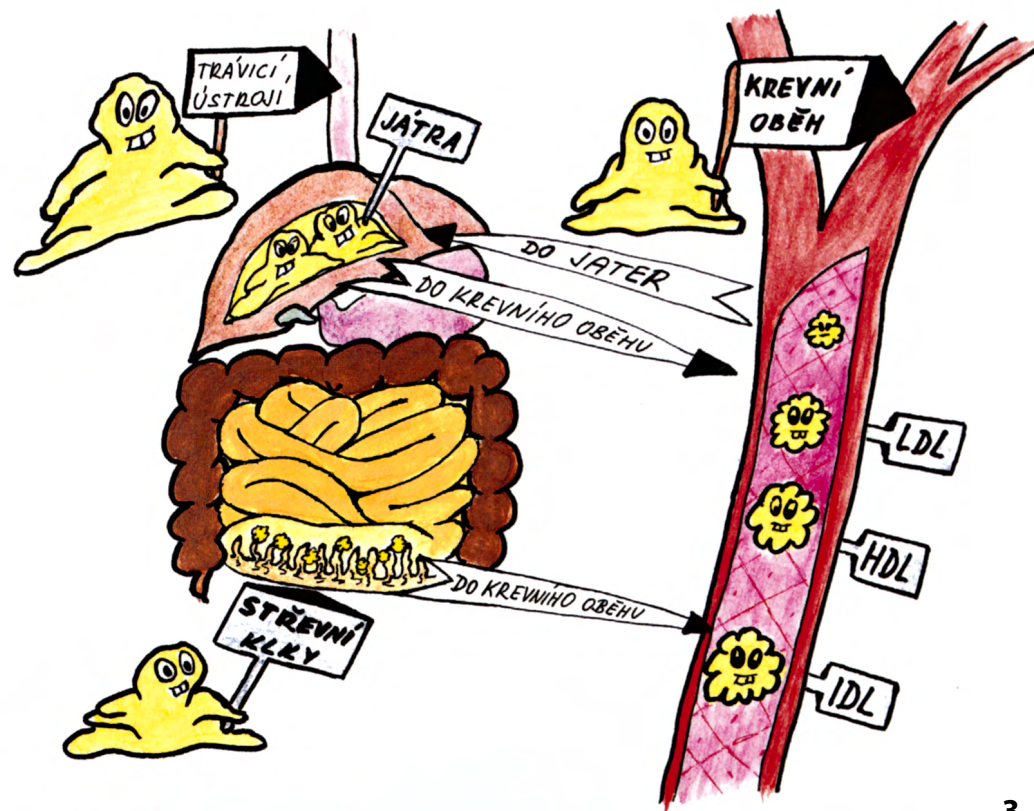
Protože se aterosklerotické změny vyvíjejí už od útlého dětského věku, musíme s jejich předcházením a léčením začínat už také v dětském věku.

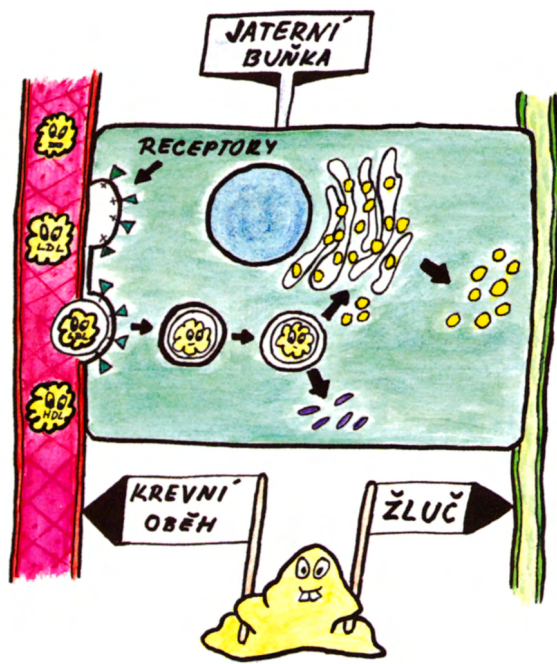
Proto jsme pro Vás napsali tuto „čítanku“, abychom si navzájem rozuměli doma, ve škole i v ambulanci, a mohli Vás i Vaše rodiče a prarodiče úspěšně léčit.

Jak si tvoříme a přeměňujeme cholesterol?

Každá buňka našeho těla obsahuje a potřebuje ke svému životu malé množství cholesterolu, aby mohla růst a vytvořit si svůj obal – bez cholesterolu nemůže žít. Avšak jestliže cholesterolu obsahuje více než je potřeba, buňka nemůže zase dobře pracovat, poškodí se a může zahynout.

To vyvolá u nemocného potíže, které se mohou jako ateroskleróza projevit až za několik let působením vysokého cholesterolu v cévách – podle toho, jak se pohybujeme a stravujeme.





Cholesterol, který k životu potřebujeme si tvoříme ze 2/3 sami v těle velmi složitým procesem (játra, nadledvinky, ledviny, střevo aj.) nebo jej přijímáme z 1/3 potravou ve střevě složitým vstřebávacím procesem.

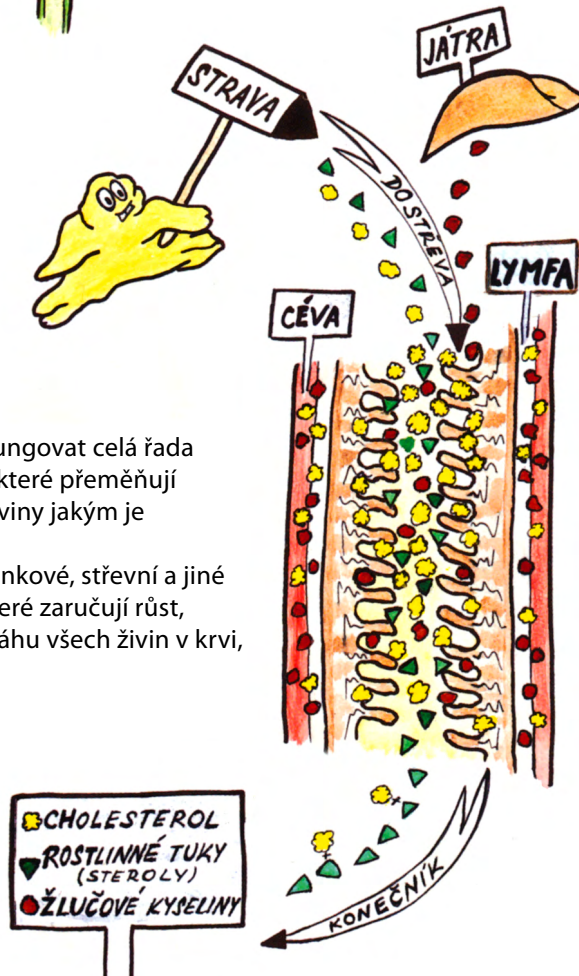
Vstřebaný cholesterol z potravy se přivádí krví do jater, která pro něj mají na svých buňkách takové malé „doličky“ – speciální vychytávací zařízení, kterému říkáme – **LDL-cholesterolové receptory**.

Ty vtáhnou cholesterol do buňky a tam jej rozloží na jiné důležité menší částičky, které použijí pro sebe. Nepotřebné se vyloučí žlučí nebo jeho obměněné štěpy (VLDL, HDL, LDL, IDL) zanesou krví zase jiným buňkám, které je potřebují na výrobu hormonů, žlučových kyselin a dalších k životu potřebných látek.

Aby naše tělo bylo zdravé – musí fungovat celá řada takových malých a velkých „továren“, které přeměňují a vyrábí nové výrobky ze vzácné suroviny jakým je i cholesterol.

Jaterní, ledvinné, svalové, nadledvinkové, střevní a jiné buňky z něj musí vyrobit hormony, které zaručují růst, pohlavní vyžívání, regulaci a rovnováhu všech živin v krvi, v mozkomíšní tekutině aj.

Musí dále vyrobit žlučové kyseliny, abychom mohli za pomoci žluči správně štěpit a vstřebávat potravu obsahující tuky; jiné továrničky musí všechny škodlivé a nestravitelné látky vyloučit stolicí a močí, abychom se neotrávili.



Dospělý zdravý člověk potřebuje denně zhruba 300 mg cholesterolu, i když si jej sám vyrábí více jak 1000 mg. To proto, aby ho bylo skutečně dostatek v našem těle – ostatní nepotřebný se vyloučí střevem.

V těhotenství, když se vyvíjí plod, se hladina cholesterolu v těle každé maminky ještě zvyšuje, aby se rostoucímu plodu vyvinuly dobře a správně všechny potřebné orgány.

Jaké známe druhy cholesterolů?

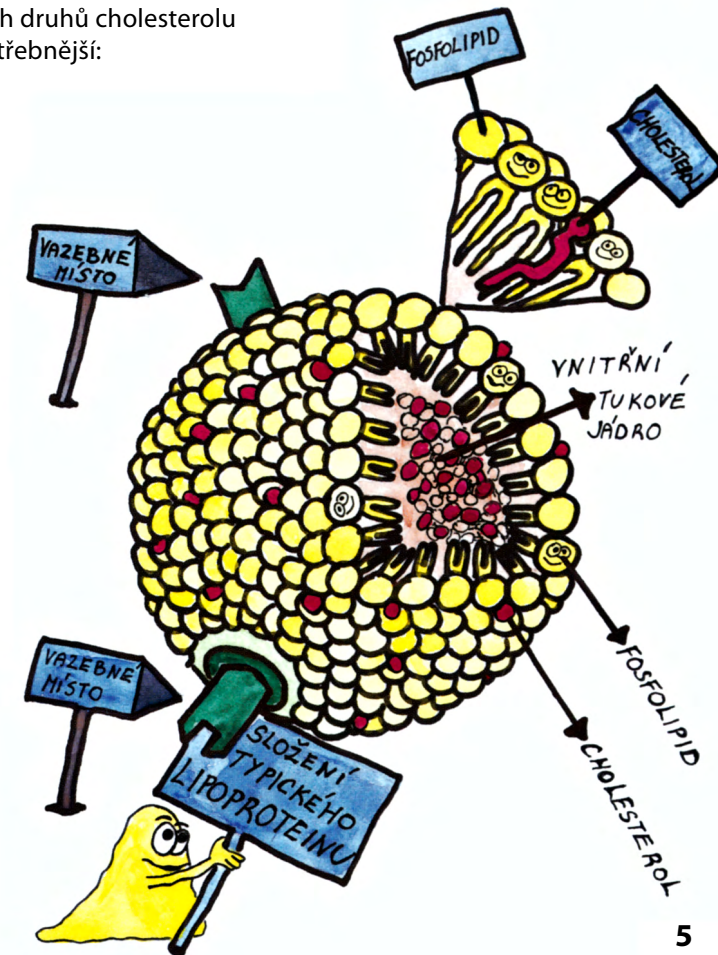
Cholesterol je v těle jenom jeden, ale podle toho, na které nosiče se navazuje, může svoje vlastnosti měnit a my jej můžeme rozlišovat a stanovovat.

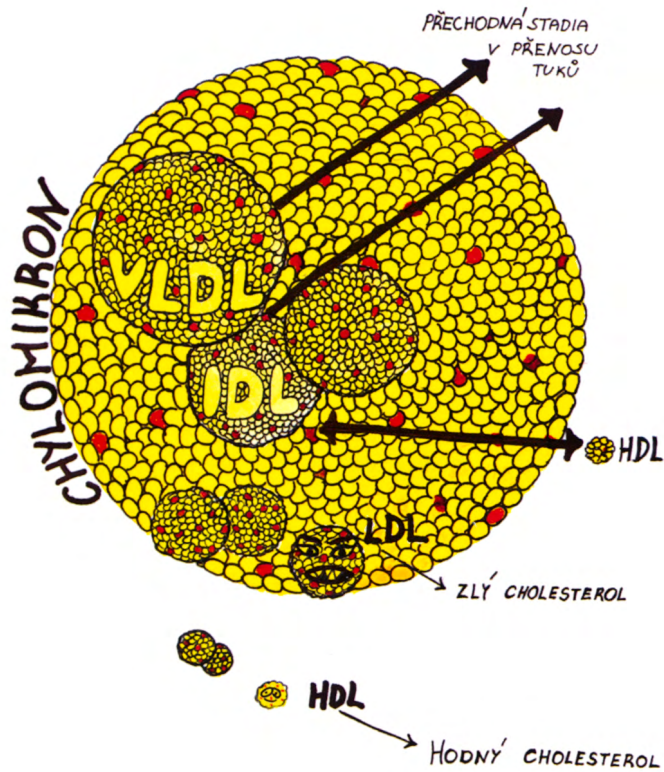
Volný cholesterol se vyskytuje v těle jen málo, převážně je navázaný na různé veliké bílkovinné molekuly – **lipoproteiny**, které jej po těle transportují tam, kde je potřeba nebo kde nám škodí.

Z několika různě velikých druhů cholesterolu si zdůrazníme jen ty nejpotřebnější:

Celkový cholesterol – všechny formy cholesterolu nacházející se v krvi dohromady, které jsou snadno bio-chemicky stanovitelné. Jeho normální hodnoty v krvi se zvyšují v závislosti na věku a pohlaví. Starší lidé mají hladiny vyšší, než mladí, muži mají vyšší než ženy.

LDL-cholesterol – (low density lipoprotein cholesterol) – navázaný na středně veliké lipoproteiny, který se vychytává pouze jaterními LDL-receptory a přeměňuje se v jaterní buňce na volnou formu či žlučové kyseliny. Při zvýšené hladině v krvi nejnáze proniká stěnou cévní,





kde se ukládá a tvoří aterosklerotický plát. Proto mu říkáme „zlý“.

HDL-cholesterol – (high density lipoprotein cholesterol) – vázaný na ty nejmenší – nejhustší – lipoproteiny, které přenášejí cholesterol z tkání (tedy i z cév) ke konečnému zpracování do jater a působí tak proti rozvoji aterosklerózy – proto se označuje jako „hodný cholesterol“. Jeho hladina se nedá léčit, zvyšuje se jenom pohybem, cvičením a rehabilitací.

Proč se moje nemoc jmenuje familiární hypercholesterolemie?

Pokud mám po rodičích zděděnou sníženou schopnost cholesterol zpracovávat – jedná se o dědičnou náklonnost a moje hypercholesterolemie se jmenuje familiární – rodinná (od latinského slova familia = rodina), zkráceně si jej budeme označovat FH.

a) Stačí, aby se toto onemocnění vyskytlo jen u jednoho z rodičů a už se může vyskytovat u 50 % jejich synů i dcer jak ukazuje obrázek tzv. dominantní dědičnosti FH.

b) Pokud tímto onemocněním trpí otec i matka vyskytne se nejméně u 75 % dětí.

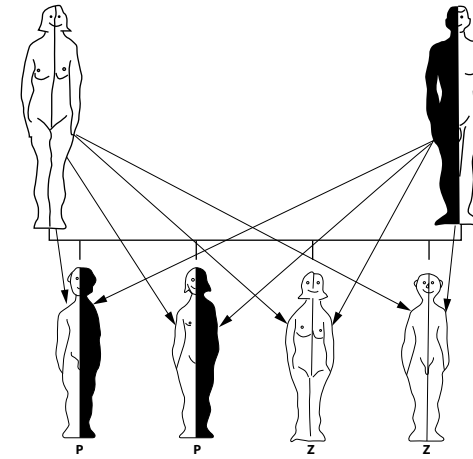
Existují 2 formy tohoto onemocnění podle závažnosti onemocnění. Pacienti, kteří nemají na jaterní buňce žádné LDL-receptory onemocní těžkou a dosti vzácnou „homozygotní formou hypercholesterolemie“ a mohou zemřít na cévní komplikace už v mladém věku.

Ostatní, kteří mají zhruba jen polovinu funkčních receptorů pro LDL-cholesterol, mají tzv. „heterozygotní formu“, a u nich se poškození objeví až ve 25–30 letech. Tato forma onemocnění se u nás vyskytuje nejčastěji (u jednoho ze 400–500 lidí).

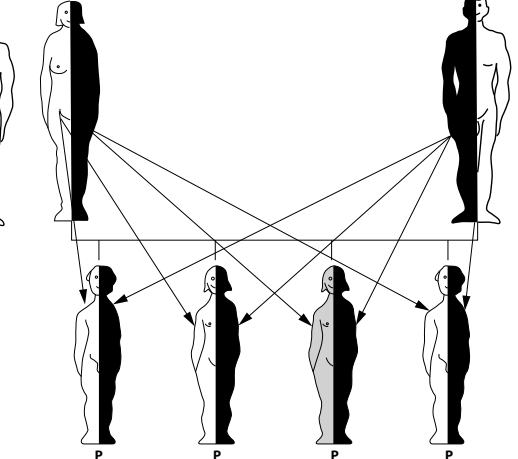
Není to tedy onemocnění vzácné, jenom se o něm zatím ve vaší rodině třeba málo ví.

Druhy dědičnosti familiární hypercholesterolemie

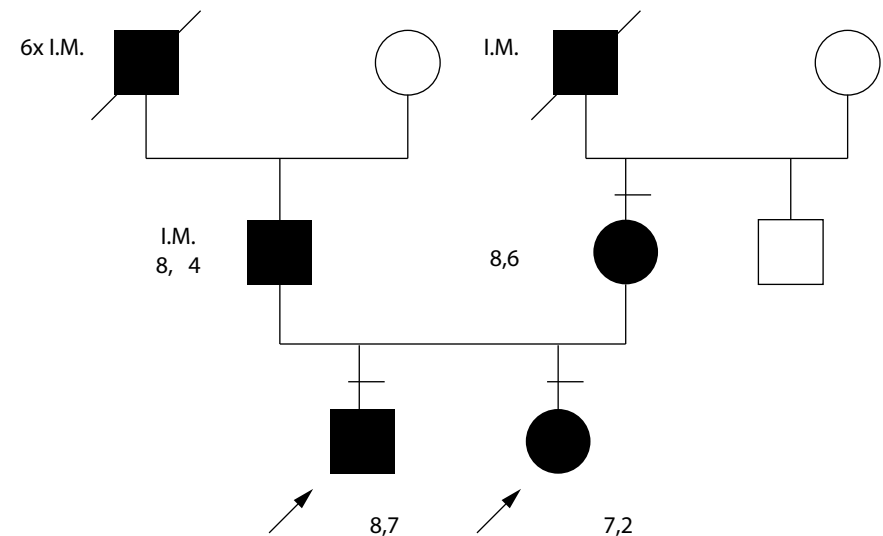
a)



b)



Rodina s vysokým rizikem KVO (infarkt do 50 let věku)



Proč se cholesterol hromadí zrovna u mě?

Pokud trpím FH tak i když nepřijímám cholesterol v nadbytku potravou, přesto se mi v krvi více hromadí než ostatním zdravým kamarádům.

Je to způsobeno tím, že na jaterní buňce nejsou vyvinuty dobře fungující **receptory LDL-cholesterolu** – chybí mi taková

jedna důležitá továrnička.

Pokud se zvýšený **LDL-cholesterol** z krve neumí vychytávat, stále koluje v krvi ve vysoké koncentraci a krev je zakalena jako mléko.

Už toto zahuštění znamená velikou zátěž pro srdce a cévy.

Avšak **uklízecím mechanismem speciálních pořádkových buněk v krvi – makrocytů** se cholesterol ukládá tam kam nepatří,

především do buněk cév a pod její výstelku. Cévy se ztlusťují, ztrácí svoji pružnost (kornatí) a z uloženého opouzdřeného cholesterolu vznikají **aterosklerotické pláty**, které pomalu uzavírají průsvit cévy,

až ji nakonec uzavřou. Na povrchu plátu se může vytvořit sraženina, nebo se plát protrhne a cholesterolová drť se vysype do krve a ucpe další malé cévy třeba v mozku.

Zato, že mi „továrnička na vstřebávání cholesterolu chybí“ nemůžu já sám, jako třeba mohu za infekci ze špinavých rukou. Za to „mohou moji rodiče“, kteří tuto chybu zdělili zase po svých rodičích a prarodičích, kteří jim předali **špatné geny** – zrovna pro zpracování cholesterolu.

Za to se není potřeba stydět, takto se u lidí všechny naše tělesné vlastnosti předávají v genech pomocí **nukleových kyselin** dalším potomkům.

Proto je vyšetřování složení genů a jejich mutací velice důležité, protože poznáme nejlépe jakou formu onemocnění máme



a zda je chyba na našem 19. nebo na 2. chromozomu. **Špatné geny** samy o sobě ještě neznamenají nutnou existenci onemocnění, pouze větší náklonnost, kterou si sami zhoršujeme po celý život dalšími rizikovými faktory.

Čím jich máme víc, tím dříve onemocníme nebo dostaneme infarkt: o svém zdraví nebo nemoci si vlastně rozhodujeme sami, podle toho jak se stravujeme a jak se pohybujeme.

Je to stejné jako bychom s sebou nosili v ruksaku nabitou pušku. Pokud nebudeme sahat na spoušť (= **rizikový faktor**) tak puška nevystřelí!

Víte, jaké jsou první příznaky u FH?

20–30 let skoro žádné. Jen složitým laboratorním vyšetřením krve lze nalézt typické změny ve spektru tukových látek, podle nich určit přesnou diagnózu a při jejich pozitivitě zahájit preventivní léčení.

Tomuto aktivnímu vyhledávání se říká **screening** a v ČR je od r. 1994 povinný ze zákona. Provádí jej dětské lékaři už v 5. a 13. roce života u všech narozených v rizikových rodinách, kde se cévní onemocnění u rodičů nebo prarodičů v minulosti objevilo.

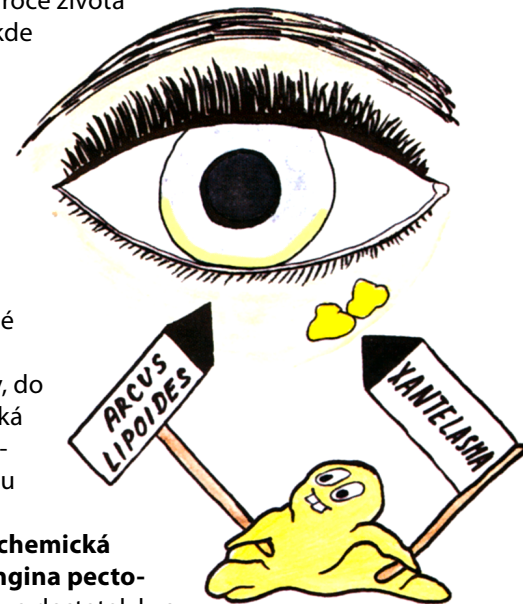
To znamená, že se rodiče dobře informují o své rodině a onemocnění svých blízkých příbuzných, aby mohli svého lékaře dostatečně informovat o riziku výskytu kardiovaskulárních onemocnění.

A to včetně těch, kteří byli včas léčeni a operováni pro **bypass** nebo mají zavedené **stenty** po infarktové příhodě.

Aterosklerotický plát zužuje průměr cévy, do srdce, mozku, ledvin a svalů končetin protéká méně krve a tkáně jsou méně zásobeny kyslíkem a živinami. Přestávají fungovat, začnou bolet a nakonec odumírat.

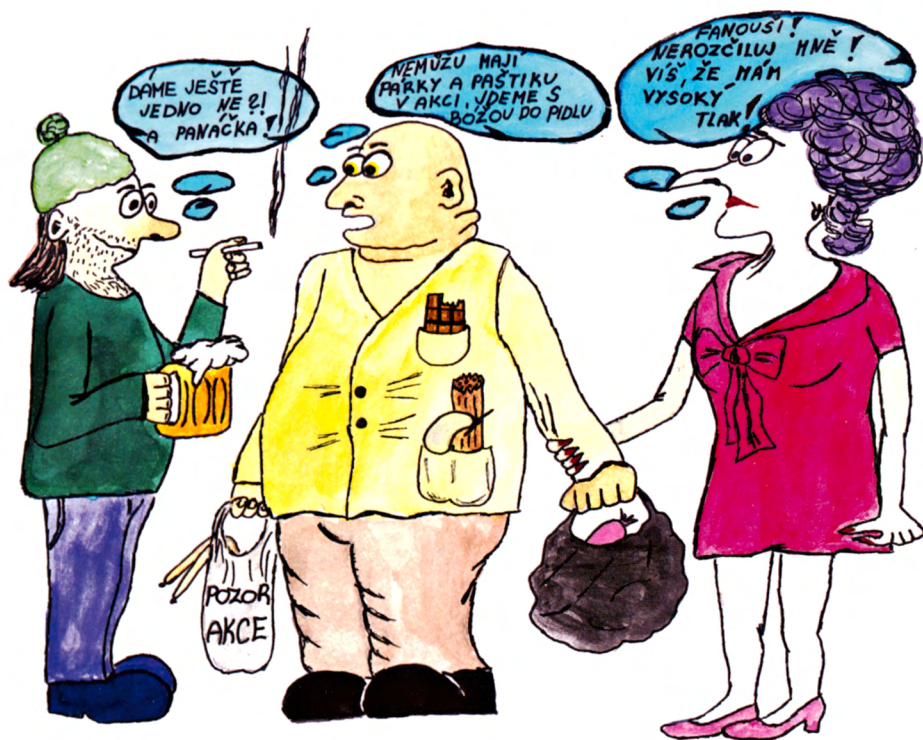
Souborný název pro postižení srdce je **ischemická choroba srdeční**, která se projevuje jako **angina pectoris** – zúžené cévy nedodávají srdci při námaze dostatek kyslíku (cesta do schodů, dobíhání autobusu, jízda na kole do kopce apod.) a objevuje se bolest na hrudi, která se nejčastěji propaguje do levé paže nebo do krku.

Pokud se pacient zklidní, odpočívá – bolest ustupuje. Na končetinách se uzavření tepny projevuje velikou bolestí až musíme zastavit a počkat. To je pro nás varování a musíme ihned vyhledat lékaře. Pokud bolest neustoupí, už se jedná o **infarkt**: při něm se srdeční céva definitivně uzavřela, srdeční sval odumírá, srdce může prasknout.



Pacient vyžaduje neodkladnou odbornou péči a okamžitý převoz s kyslíkem na JIP nejbližší nemocnice.

Při uzavření mozkové cévy vzniká mozková mrtvice. Mnohem dříve se ukládání zvýšeného cholesterolu v tkáních objevuje u dospělých lidí, a to v místech, kde krev pomalu protéká – např. žluté váčky na očních víčkách (**xantelasma**), měkké nebo tuhé boule na šlachách nohou nebo rukou (**xantomy**) nebo dokonce bílý proužek na rozhraní duhovky (**arcus lipoides corneae**). Tyto projevy nás včas upozorní na probíhající poruchu metabolismu cholesterolu. U dětí se tyto nálezy vyskytují vzácně, protože se ještě nestačily vytvořit.



Víte, které rizikové faktory urychlují vznik aterosklerozy?

Rizikové faktory jsou podmínky nebo okolnosti, které nám urychlují rozvoj aterosklerozy. Je jich celá řada (zatím je jich známých 32), některé jsou ovlivnitelné jiné neovlivnitelné (pohlaví, geny, věk), my si zdůrazníme jen ty nejdůležitější a hlavně ovlivnitelné:

1. Vysoká hladina celkového cholesterolu – zatím nejvíce prozkoumaný rizikový faktor, který spočívá na genetických podkladech. Přesto jej dokážeme složením

potravy a léky ovlivnit. Zvýšená hladina cholesterolu v krvi (hlavně LDL-cholesterol) tvoří proti jiným formám přenášeného cholesterolu docela malé částice, které mohou snadno pronikat z krve do stěn tepny a tam se ukládat jako základ aterosklerotického plátu.

Stejně nebezpečná je nízká hladina HDL-cholesterolu pod 1–2 mmol/l. Normální hladina celkového cholesterolu je uvedena dále v tabulce.

2. Vysoká hladina neutrálních tuků – triglyceridů. Je to jiná forma tuků než cholesterol, ale tyto tuky při zvýšených hladinách napomáhají jeho snadnějšímu pronikání do cévní stěny, zvyšují riziko cukrovky a poškození slinivky břišní. Normální hladina nemá přesahovat 1,5 mmol/l.

3. Vysoký krevní tlak – tj. jeho zvýšení u dospělých nad 140/90 mmHg.

4. Zvýšená hladina krevního cukru – cukrovka – diabetes je vážné onemocnění způsobné nedostatkem hormonu insulinu, který se nám stará o spalování hroznového cukru (glukózy) v těle. Normální hladina nemá přesahovat 5,6 mmol/l.

5. Obezita – otylost – zvýšená tělesná hmotnost (ve formě jablka u mužů a ve formě hrušky u žen). Tuk se při nedostatečném pohybu, sedavém způsobu života a bohatém jídle složeném hlavně ze sladkých a moučných potravin ukládá v břišní dutině, u mužů pod břichem, u žen na hýždích.

Vyjadřuje se nejvýrazněji zvětšením obvodu pasu a hýždí; přesněji pomocí indexu tělesné hmotnosti (BMI – body mass index), který vypočítáme z hmotnosti (**v kg**) vydělené výškou (**v m²**), www.vypocet.cz/bmi

HODNOCENÍ TLOUŠŤKY	● Muži	● Ženy
Norma	18–25	17–24
Nadváha	25–30	24–29
Obezita	nad 30	nad 29

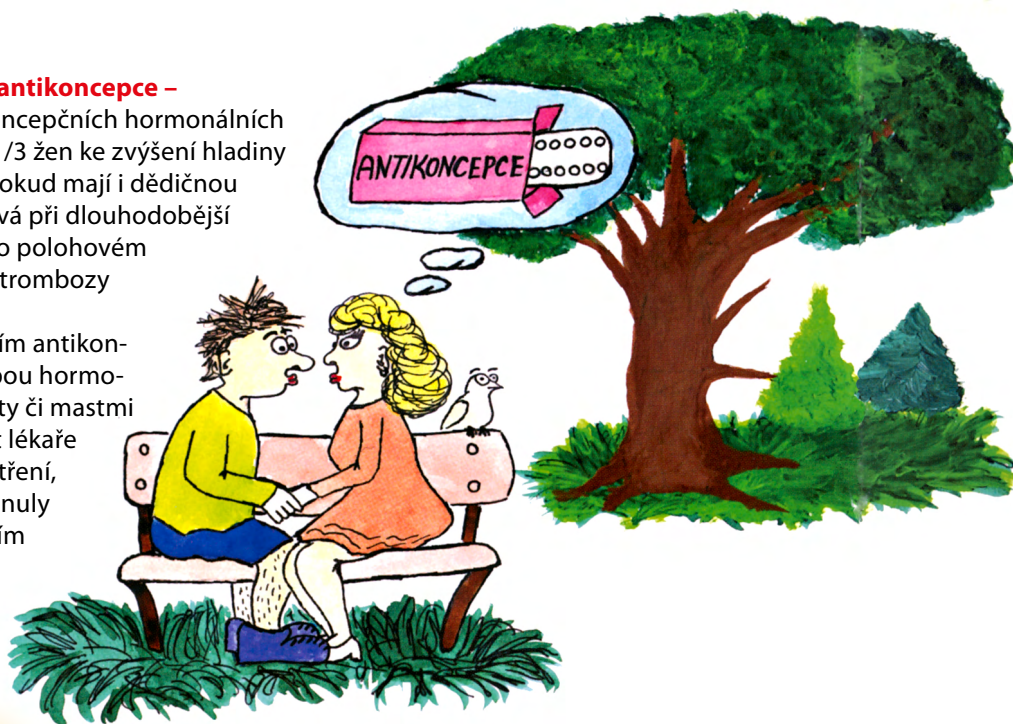
6. Kouření – poškozuje stěny cév nikotinem, které se stávají prostupnější pro ukládání snadněji oxidovaného LDL-cholesterolu. Riziko cévního poškození se zvyšuje 5–6x. Kouření cigaret s nižším obsahem nikotinu riziko aterosklerozy nesnižuje, protože nejvíce škodí další stopové jedovaté látky obsažené v kouři, které filtr cigarety neodstraňuje.

7. Zvýšený rodinný výskyt aterosklerozy – znamená nález srdečně cévních onemocnění v rodině u mužů do 55 let a u žen do 65 let, mozková krvácení, dále předčasné operace na cévách – srdeční nebo periferní bypass.

8. Hormonální antikoncepce –

podávání antikoncepčních hormonálních léků vede asi u 1/3 žen ke zvýšení hladiny cholesterolu a pokud mají i dědičnou dispoziční vyvolává při dlouhodobější nehybnosti nebo polohovém zatížení častější trombozy a embolie.

Před nasazením antikoncepce nebo léčbou hormonálními preparáty či mastmi je třeba požádat lékaře o příslušné vyšetření, abychom se vyhnuly i život ohrožujícím komplikacím!

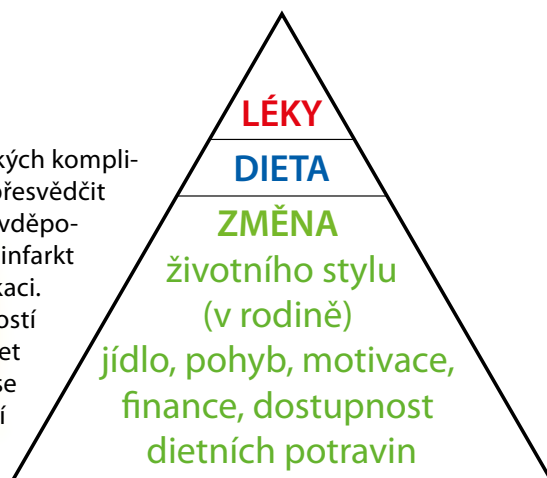


Jak poznáme, že máme veliké riziko cévní příhody?

O tom, jak veliké riziko aterosklerotických komplikací máme zrovna my, se můžeme přesvědčit výpočtem tzv. SCORE, které nám v % pravděpodobnosti napoví, zda do 10 let budu mít infarkt nebo mozkovou příhodu či další komplikaci. Výpočet vychází z celosvětových zkušeností na pacientech sledovaných po dobu 50 let z amerického města Framinghamu spolu se zkušenostmi na milionech pacientů, kteří už zemřeli.

Lékař dosadí do tabulek pro muže či ženy získané hodnoty vysokého cholesterolu, krevního tlaku, hladinu zvýšeného krevního cukru, údaje o kouření a případně další parametry, a vyjde-li pravděpodobnost vyšší než 20 %, je riziko vysoké. Aby se předešlo nehodě, musí se pacient okamžitě léčit. Je-li riziko 10–20 % musí se upravit dieta, životospráva a snížit tak hladina cholesterolu v krvi.

Při riziku jen do 5 % lze počkat a dohlížet na správnou životosprávu.



Tabulka složení potravin podle obsahu cholesterolu ve 100 g –

potraviny barevně označené jsou seřazeny podle obsahu cholesterolu ve 100 g potravy od nejvyššího obsahu k nejnižšímu. Červené potraviny jsou zcela nevhodné, zelené jsou nejvýhodnější a doporučené; z modrých potravin si můžeme přilepšovat a sestavit denní doporučený příjem cholesterolu maximálně 300 mg.

Název:	mg cholesterolu ve 100 g	g tuku ve 100 g
Mozeček vepřový	2000,0	9,0
Vaječný žloutek (100 g) :	1260,0	31,9
Vaječný žloutek (1 ks)!	250,0	6,4
Játra kuřecí	555,0	4,7
Vejce celé	395,3	11,2
Ledvinky hovězí	375,0	5,1
Ledvinky vepřové	365,0	5,2
Játra telecí	360,0	4,1
Játra vepřová	340,0	5,7
Kaviár	300,0	15,5
Máslo	240,0	83,2
úhoř říční	140,0	24,5
Sardinky v oleji (bez oleje)	140,0	13,9
Gouda 45 % t. v s.	115,0	29,2
Šlehačka 30 %	110,0	30,0
Ementál 45 % t. v s.	90,0	28,7
Sádlo	85,0	99,7
Husa	85,0	31,0
šunka vepřová	85,0	12,8
Kuře celé	80,0	5,6
Krůta celá	75,0	15,0
Rokfór	70,0	30,6
Camembert 5 0 % t. v s.	70,0	25,7
Kachna	70,0	17,2
Makrela	70,0	11,9
Vepřové kotlety	70,0	9,1
Telecí kotlety	70,0	2,6
Eidam 45 % t. v s.	65,0	28,3
Kapr	65,0	4,8
Hovězí svičková	60,0	3,8
Kuřecí prsa bez kůže	60,0	1,0
Krůtí prsa bez kůže	60,0	1,0
Pstruh (potoční)	55,0	2,7
Eidam 30 % t. v s.	37,0	16,2
Losos	35,0	13,6
Tuňák	30,0	15,5
Jogurt 3 %	14,0	3,0
Tavený nízkotučný sýr 25 % t. v s.	7,8	8,0
Polotučné mléko	6,3	1,5
Ovocný tvaroh bez cukru	5,2	0,0
Jogurt 0 %	3,7	0,0
Podmáslí	3,0	0,5
Olomoucké tvarůžky	2,0	0,8

Léčbu familiární hypercholesterolemie zajišťujeme:

Bez použití léků

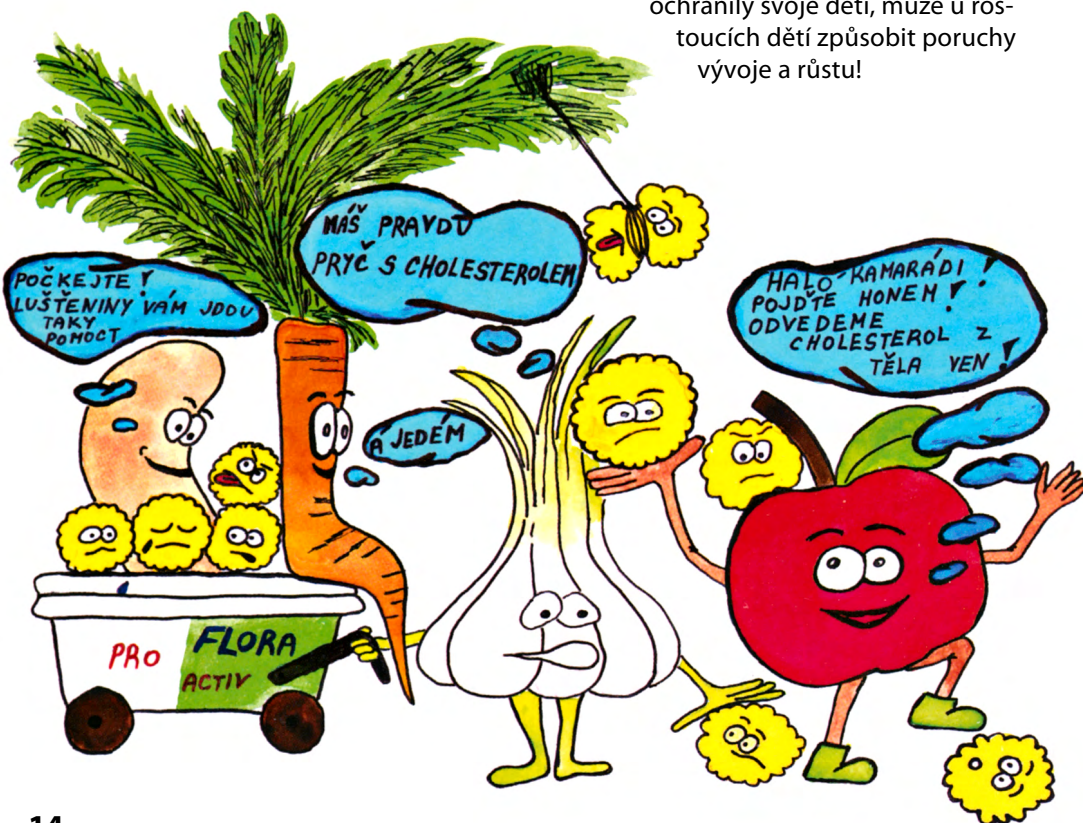
● **Nízkocholesterolovou dietou** – denní dávka potravy přijímaného cholesterolu se snižuje např. na 200 mg/d formou převážně zeleniny, ovoce, libového drůbežího a králíčího masa. Omezí se pouze cholesterolem nejbohatší potraviny: máslo, sádlo, škvarky, slanina, salámy, sekaná, paštika, vaječné žloutky, smetana, šlehačka atd.

O zavedení nízkocholesterolové diety rozhoduje ošetřující lékař podle poklesu hladiny cholesterolu.

Pokud dieta není účinná do 3 měsíců, podáváme u FH účinné léky. Samotná dieta je pro léčbu FH nedostatečná, nemůže chorobu „vyléčit“ a naopak může zvyšovat vlastní tvorbu cholesterolu.

Musí zaručovat dostatečný přívod cholesterolu a ostatních živin potravou (pro syntézu hormonů, stopových prvků, vitaminů aj); musí prosazovat správný stravovací stereotyp v rodině a nevyvolávat psychogenní stress a pocit nemoci nebo výjimečnosti. Příliš přísná nízkocholesterolová dieta, kterou se snaží zavést matky, jimž

např. zemřel manžel nebo otec na infarkt, aby ochránily svoje děti, může u rostoucích dětí způsobit poruchy vývoje a růstu!



● **Další účinné dietní prostředky na snížení cholesterolu v krvi** – necholesterolové steroly a rostlinné steroly (fytosteroly) svojí podobností s cholesterolem soutěží při střevním vstřebávání s cholesterolem o místo ve vstřebávacích buňkách střevní stěny a jsou-li v nadbytku přítomny ve střevním obsahu, zabraňují vstřebávání cholesterolu a snižují hladinu LDL-cholesterolu v krvi, a to až o 10 %.

Toho se využívá u margarínů typu Flora pro aktiv FyUnilever, které obsahují fytosterolové estery a účinkují při denní dávce 20 g (tj. např. 1–2 krajíčky namazaného chleba; vyšší denní dávka Flory pro activ už další snížení cholesterolu nepůsobí!).

Zahraniční margarín typu Benecol Fy Raisio (Finsko) obsahuje stanolové estery z dřevnatých pryskyřic; v dávce 1–3 g/d sníží množství cholesterolu v krvi o 12–15 %.

Některým pacientům pomáhá mírně snížit hladinu cholesterolu i zvýšený příjem česneku. Zvýšený příjem vlákniny 20–40 g/d v jakékoliv potravinové formě (zelenina, ovoce, luštěniny aj.) vyvolává zvýšené vylučování cholesterolu stolicí, protože cholesterol se na vlákninové částice naváže a pohodlně vyloučí stolicí.

Ostatní reklamou vychvalované výrobky jsou problematické a nesmíme jim věřit!

TABULKA VYBRANÝCH A VHODNÝCH DIETNÍCH POTRAVIN:

Název:	mg cholesterolu ve 100 g	g tuku ve 100 g
Vaječný bílek	0,0	0,2
Rybí prsty	50,0	9,5
Slaneček	20,0	27,0
Lín	30,0	0,7
Treska	47,0	0,4
Salám (drůbeží šunka)	34,0	8,5
Olomoucké tvarůžky	2,0	0,8
Eidam 30%	37,0	16,5
Žervé 50%	62,0	15,0
Tučný tvaroh 40%	37,0	11,4
Jogurt 1,5%	7,5	1,5
Jogurt Activia musli	12,0	3,0
Actimel	5,0	1,8
Zakysaná smetana 10%	37,0	10,0
Polotučné mléko	6,3	1,5
Podmáslí	3,0	0,5
Syrovátka	2,0	0,2
Pudink čokoládový	9,0	3,6
Celozrnné sušenky	0,0	0,0
Oplatky (typu Tatranky)	20,0	21,5
Jablečný štrúdl	18,0	9,0
Zmrzlina ovocná	4,0	1,8

Používáním léků

● **Léky snižující zvýšenou hladinu cholesterolu** – dlouhodobě používané a účinné léky se nazývají statiny, protože „zastaví“ tvorbu cholesterolu v játrech. Zablokují jeden kritický enzym – „3-OH-3methyl glutaryl CoA reductazu“ a cholesterol se netvoří, jeho štěpy se vyloučí žlučí a střevem a výsledkem toho je, že se cholesterol v krvi sníží.

Tyto léky snížily výskyt smrtelných cévních příhod za posledních 20 let skoro o 50 %. Firemní názvy léků: Zocor, Simvacard, Sortis, Atoris, Torvacard, Crestor aj.

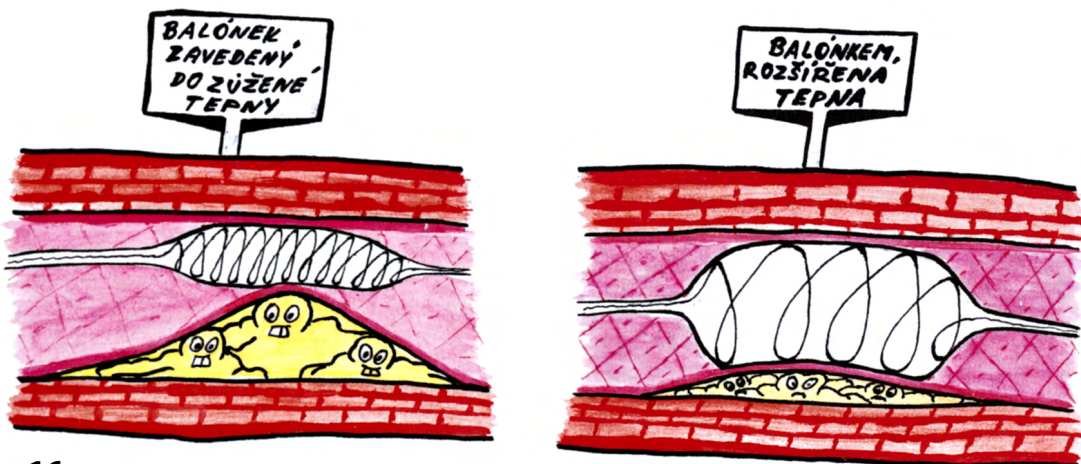
O vhodnosti a typu léku rozhoduje vždy ošetřující lékař. Tyto léky se užívají večer před ulehnutím.

● **Jiné druhy léků** – zabraňují, aby se cholesterol přijímaný potravou ve střevě dostatečně vstřebával a nevyužitý se vyloučil stolicí, např. Ezetrol. Ten se bere ráno před jídlem. Pokud se oba druhy léků spolu kombinují jejich účinek na snížení cholesterolu se zvyšuje, např. Inegy. Pro diagnostikovanou FH je správná medikamentózní léčba rozhodující, dietou se nedá nic vyléčit!

● **Léčba pomocí pryskyřic a iontoměníčů** – prakticky se už nepoužívá. Byla málo účinná a vyvolávala řadu vedlejších nepříjemných účinků.

Chirurgickou (invazivní) léčbou

● **V jednodušších případech při typických příznacích infarktu.** Pokud se pacient dostane brzy k lékaři (do 30–60 min. po infarktu), že je mu do aterosklerotickým plátem ucpané srdeční cévy zavedena plastová, drátem vyztužená „trubička – stent“, která cévu roztáhne a znova zprůchodní; krev znovu začne zúženým místem protékat a pacient je zachráněn. Jeho aterosklerotický proces však na jiných cévách pokračuje dále a může se kdykoliv znovu opakovat. Jeho FH se tedy nevyléčí, jenom se okamžitě zlepší klinický stav pacientovi se uleví.



Ve složitějších situacích se jeho ucpané věnčité cévy (1–5) napojí – na nepoškozené cévy vedené z hrudního koše a tím se zlepší srdeční zásobením kyslíkem i živinami – tzv. koronární by-pass.

Prevence familiární hypercholesterolemie

KLUB rodičů a dětí trpících poruchami lipidů při NNH

Dostatečný pohyb a správná strava jsou nejdůležitější preventivní faktory, které omezují rozvoj aterosklerózy. Na pohyb a stravu se zaměřuje výchova našich pacientů a jejich příbuzných v KLUBU. Zde se dozvídáme o nových léčích, nových druzích vhodných potravin, správném výběru jídel a nápojů.

Na přednášce zjišťujeme pravdu o podvodných reklamních výrobcích uváděných v televizi nebo v novinách. Máme možnost účastnit se plavání a intenzivní pohybové výchovy, výletů, prázdninových táborů atd.



Nejčastější dotazy dětí i dospělých o tukových poruchách z našeho Klubu:

► Je moje FH nakažlivá a mají FH i jiné děti?

Tvoje nemoc není nakažlivá, je dědičná. Touto nemocí trpí jedno dítě ze 400 napohled zdravých kamarádů.

► Čím se liším od jiných dětí?

Ničím jiným než tím, že neumíš správně vychytávat cholesterol z krve, ale to nikdo bez pečlivého vyšetření krve nepozná.

► Mohu chodit do školy a jíst to, co ostatní?

Do školy musíš chodit jako ostatní. Ve školní jídelně musíš dávat pozor na jídla, která obsahují hodně cholesterolu – máslo, žloutek, sádlo, škvarky, špek, salámy, paštiky, tučný sýr (nad 30 % tuku v sušině) nebo tučné jogurty a mléka (nad 1,5 % tuku), aby sis svůj zvýšený cholesterol dále nezvyšoval.

Pokud ti ve školní jídelně budou servírovat a nutit tyto potraviny, řekni to mamince a ona se s paní kuchařkou domluví nebo ti dá zdravou svačinu z domu.

Protivných poznámek svých kamarádů si nevšímej – oni možná ani neví, že mají stejnou poruchu, protože ještě nebyli u lékaře vyšetřeni.

Budeš-li hodně sportovat, část tvého cholesterolu se spálí a nemusíš brát tolik léků nebo držet přísnou nízkocholesterolovou dietu!

► Mohu jet na prázdniny a k moři?

Ano, a musíš hodně plavat a jíst jižní ovoce, zeleninu, olivový olej. Lidé v těchto končinách mají nízký cholesterol.

► Proč musím chodit k doktorovi tak často na kontrolu?

Abys věděl, jestli ti dává správně účinkující léky na snižování cholesterolu. S věkem a dospíváním se cholesterol zvyšuje (různě u děvčat a kluků) a hladina léků se musí upravovat.

► Co se stane, když přestanu brát léky?

Hladina cholesterolu se za několik dnů zase zvýší na původní vysokou hodnotu a tvoje riziko se zvyšuje.

► Kdy se léčba statiny může skončit?

Nikdy. Léčba je na celý život, protože léky příčinu onemocnění neodstraňují, jenom rizikový cholesterol přechodně snižují.

► Mohu brát léky statiny i když chci být těhotná?

Nesmíš! Léčba statiny se musí přerušit nejméně na 3–4 měsíce před otěhotněním a po celou dobu těhotenství a kojení se léky nesmí užívat, protože mohou vadit vyvíjejícímu se plodu.

► Musím při léčbě užívat také omega-3 nebo omega-6 mastné kyseliny?

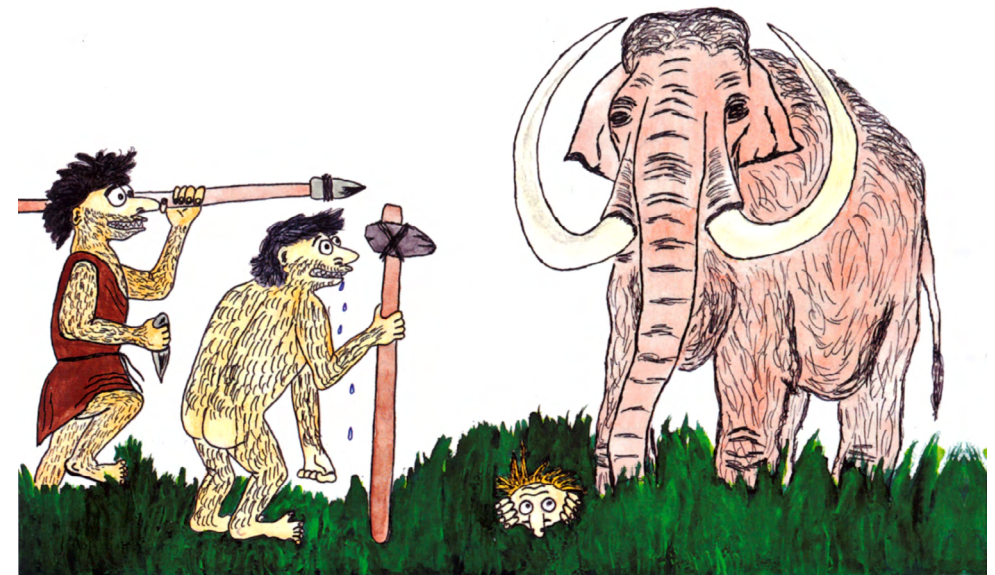
Nemusíš, pokud jíme pestrou stravu s dostatkem mléka, mléčných výrobků, ryb a libového masa, máme zaručen dostatečný přívod i těchto nenasycených mastných kyselin (linolová a linolenová), které jsou hlavně pro rostoucí organismus důležité skoro stejně jako vitaminy.

Naopak škodlivé jsou nasycené mastné kyseliny (palmitová, stearová) a hlavně pak jejich oxidací vzniklé trans mastné kyseliny, které jsou obsaženy v přepáleném tuku, v laciných čokoládových krémech, polevách či cukrovinkách.

Náprava špatných dietních a stravovacích návyků – je stejně obtížná jako odvykání kouření. 50–70 % dětí si špatné stravovací návyky z domu přenáší i do dospělosti, a ty se pak uplatňují jako výrazný rizikový faktor!

V historické době, kdy lidstvo lovalo mamuty – jsme se museli velice pohybovat, abychom mamuta dohonili, zabili a snědli.

Dnes už nikam neběžíme, jídla máme kolem sebe dost a sedíme u televize nebo u počítače. Proto se snadněji vyvíjí ateroskleróza i obezita.



Selektivní screening hypercholesterolemie

V naší republice máme Vyhláškou MZ z r. 1994 (a novelizace vyhlášky č. 56/1997 o preventivních prohlídkách) nařízeno vyšetřit obsah cholesterolu všem dětem v 5. a 13. roce života v případě, že pochází s rodiny s vysokým rizikem výskytu kardiovaskulárních onemocnění – tzv. selektivní screening.

Jsme tak první zemí v Evropě, která toto preventivní vyšetření zavedla, na Slovensku se začalo vyšetřovat o něco později.

Sekundární hypercholesterolemie – zvýšení cholesterolu, které provází jiná onemocnění nejčastěji snížení funkce štítné žlázy, cukrovka, hormonální poruchy a antikoncepce, alkoholismus, nefrotický syndrom, anorexie, urémie, glykogenóza, některé léky aj. Je stejně škodlivá a nebezpečná pro vývoj cévního poškození, ale vždy musíme nejprve léčit základní onemocnění a cholesterol se přitom sám sníží.

Tabulka neznámých slov a výrazů:

ApoB-lipoprotein – lipidová částice, která představuje rizikovou část zlého LDL-cholesterolu. Jeho protívahou je **apoA 1**, který je součástí hodného cholesterolu HDL. **Ateroskleróza** – zlidovělý název pokračujících plíživých cévních změn vyvolaných zvýšenou hladinou cholesterolu, triacylglycerolů, působením nikotinu, ukládáním solí vápníku do cévní a srdeční stěny a dalších rizikových faktorů, které vedou k srdeční nebo mozkové smrti.

By-pass (srdeční) – náročná operace, při které se napojí cévy z hrudní stěny na poškozené srdeční věnčité cévy a tím se zlepši zásobení srdce kyslíkem a živinami

CCh – celkový cholesterol

D. M. – diabetes mellitus – cukrovka – onemocnění z nedostatku insulinu, který je potřeba pro štěpení glukózy

Embolie – ucpání tepny (plicní nebo končetinové) krevní sraženinou z trombotického ložiska nebo z prasklého aterosklerotického plátu

Fytosteroly – rostlinné steroly (kampesterol, sitosterol aj.)

HDL-cholesterol – **high density lipoprotein cholesterol** – cholesterol vázaný na lipoproteiny vysoké hustoty „hodný cholesterol“ protože transportuje cholesterol z cév a tkání zpět do jater ke konečnému zpracování a vyloučení do žluče; jeho normální hladiny jsou u žen alespoň 1,4 a u mužů 1,2 mmol/l.

Cholesterol – chemicky: na cyklopentanoperhydrofenantrenovém jádře s dvojnou vazbou mezi 5. a 6. uhlíkem, hydroxylovou skupinu na 3. uhlíku a 8-uhlíkatým postranním řetězcem (5-cholesten-3beta-ol).

Ischemická choroba srdeční – souhrnný název pro cévní poškození srdečního svalu, především koronárních tepen

Invazivní léčba – kromě léků se používá operační nebo perkutánní zákrok na rozšíření uzavřené cévy v srdci

Kardiovaskulární onemocnění, zkr. KVO – onemocnění cév především srdce, mozku a končetin (angina pectoris, klaudivace, infarkt, mozková mrtvice, embolie)

Koronárky – věnčité tepny, které zásobují krví srdeční sval, nemají bohaté lymfatické zásobní cévy, a proto bývají nejvíce aterosklerózou poškozeny

LDL-cholesterol – **low density lipoprotein cholesterol** – cholesterol navázaný na lipoprotein s malou hustotou

Obezita – **tloušťka** – **otylost** – zvýšená hmotnost (váha)

Periferní by-pass – náhrada stehenní nebo bércevé aterosklerózou uzavřené tepny cévním štěpem z druhé nohy nebo plastovou protézou – nejčastější operace u kuřáků

Selektivní screening – povinné vyšetřování všech dětí na obsah cholesterolu, které se narodily v rodinách s vysokým rizikem kardiovaskulárních onemocnění, a to v rámci povinné prohlídky v 5. a 13. roce života

Stanoly – nasycené steroly z rostlinných dřevnatých pryskyřic

Statiny – velice účinné léky ze skupiny inhibitorů enzymu 3-OH-3-methylglutaryl CoA-reduktázy, které blokuují tvorbu cholesterolu v játrech a jeho hladina v krvi se sníží; musí se však užívat po celý život

Stent – umělá trubička, která se vkládá pomocí sondy do poškozené cévy aterosklerotickým plátem, aby se obnovila nebo alespoň zlepšila její průchodnost

Steroly – organické sloučeniny, které mají základní strukturu cykloperhydrofenantrenu a typický boční řetězec, tvoří se v rostlinách i u živočichů a jsou pro ně nezbytné

Triacylglyceroly – neutrální tuky, které se jako zásobní ukládají v podkoží, mezi svaly a v břišní dutině (postaru triglyceridy)

Tromboza – ucpání žíly krevní sraženinou nejčastěji na dolních končetinách

Hypercholesterolemie z přejídání

Někteří zdraví kamarádi si mohou cholesterol v krvi zvýšit nadměrným požíváním potravin bohatých na cholesterol (máslo, sádlo, škvarky, špek, salám, paštika) – to je potom tzv. získaná – potravinová hypercholesterolemie (z přejídání), která je stejně nebezpečná pro předčasný vývoj cévního poškození, ale léčí se jenom nízkocholesterolovou dietou a zvýšeným pohybem.

Mleté, míchané a sekané uzeniny nebo paštiky, párky, burty, salámy, pečená sekaná, které jsou hezky zabalené jsou pro nás zvláště nebezpečné, protože obsahují veliké množství „odpadních“ masových surovin s vysokým obsahem cholesterolu, které se v libovém mase např. v libové šunce nevyskytují!

Malý průvodce po velkých kaloriích

Nezáleží jenom na obsahu cholesterolu v potravinách, ale také kolik dávají tyto potraviny energie a co musíme vykonat, abychom tuto energii neukládali jako „špeky“ pod kůži:

100 KALORIÍ (418 KILOJOULŮ)

Šálek kávy s cukrem	➡	Procházka 20 minut
Středně velké jablko	➡	Fotbal 10 minut
Krajíc suchého chleba	➡	Badminton 20 minut

200 KALORIÍ (836 KILOJOULŮ)

Dvě dcl vína	➡	Jízda na kole 30 minut
Zralý banán	➡	Tanec 45 minut
0,2 dcl koňaku	➡	Plavání 25 minut
Hrst ořechů loupáných	➡	Natírání 60 minut

400 KALORIÍ (1673 KILOJOULŮ)

0,5 litru piva 10stupňového	➡	Turistika 10 minut
1 litr mléka	➡	Džudo 30 minut
Párek 100 gramů	➡	Úklid sněhu 50 minut

700 KALORIÍ (2928 KILOJOULŮ)

Tabulka hořké čokolády	➡	Řezání dříví 80 minut
4 bramborové placičky	➡	Veslování 1,5 hodiny
Porce guláše s těstovinou	➡	Kuželky 2,5 hodiny
Porce brambor s 50g uzenkou	➡	Běh 65 minut

700 KALORIÍ (2928 KILOJOULŮ)

100 g slaniny prorostlé	➡	Tapetování 5 hodin	➡	Řízek s bramborovým salátem	➡	Bruslení 2,5 hodiny
-------------------------	---	--------------------	---	-----------------------------	---	---------------------

Tabulka důležitých anglických, německých a ruských slov –

ke snadnější domluvě o své nemoci s lékařem nebo s kamarády v cizině.

ČESKY	ANGLICKY	FRANCOUZKY	NĚMECKY	RUSKY
Nápoj (pití)	A drink	Une boisson	Ein Getränk	Napítok
Voda	Water	De l'eau	Wasser	Voda
Chléb	Brad	Du pain	Brot	Chljeb
Mléko	Milk	Du lait	Milch	Moloko
Sýr	Cheese	Fromage	Käse	Syr
Vejce	Eggs	Des oeufs	Eier	Jajca
Maso	Meat	La Vinde	Fleisch	Maso
Ryba	Fish	Du poisson	Fisch	Ryba
Ořechy	Nuts	Des noisettes	Nüsse	Orjechy
Dieta	Diet	Régime	Diät	Djiet
Pláž	The beach	La plage	Der Strand	Plaža
Bazén	Swimming pool	La piscine	Der Pool	Bazín
Pečivo	The bakery	La boulangerie	Die Bäckerei	Buločnaja
Záchody	The toilets	Les toilettes	Die Toilette	Tualjet
Lékař	Doctor	Le Médecin	Der Arzt	Vrač
Nemocnice	The hospital	L'hopital	Krankenhaus	Balnica
Vysoký	High	Haut	Hoch	Vysokyj
Kde je...?	Where is ... ?	Ou se trouve ... ?	Wo ist ...?!	Kde nachoditsa...?
Já mám dietu	I have a diet	Je suis en régime	leh habe Diät	Ja na dietje
Já nesmím...	I do not ...	Je ne peux pas...	leh kann nicht...	Ja nemogu...

Tato brožurka je vydána pro poučení dětí a rodičů trpících

familiární hypercholesterolemii k 15. výročí činnosti

**Klubu rodičů a dětí pro poruchy přeměny tuků při Nemocnici na Homolce v Praze 5
za laskavé podpory sponzorů tohoto Klubu.**

Odpovědný redaktor: Prof. MUDr. Josef Hyánek, DrSc.,

obrázky a schémata nakreslily Kateřina Balíčková-Kopecká a Jana Juffová.

Na úpravě a opravě ochotně pomáhaly sestřičky z ambulance a všichni členové Klubu.

Grafická úprava: Jana Naglmi.illerová a Iva Hemzová.

Tisk a knihařské zpracování: TRIANGL a. s., Beranových 65, 199 02 Praha 9-Letňany

www.tisk-triangl.cz