

# Význam dietoterapie a správného režimu při familiární hypercholesterolemii

## The importance of diet therapy and the correct regimen in familial hypercholesterolemia

Věra Boháčová, Tamara Starnovská

Fórum zdravé výživy, Sekce výživy a nutriční péče, z. s., Praha

✉ Věra Boháčová, DiS. | bohacova@sekce-vnp.cz | www.sekce-vnp.cz

Doručeno do redakce | Doručené do redakcie | Received 5. 9. 2022

Přijato po recenzi | Prijaté po recenzii | Accepted 30. 9. 2022

### Abstrakt

V rámci ovlivnění lipidového spektra je úpravě životosprávy přisuzována možnost snížení LDL o 10–15 %, což může být v rámci terapie více či méně dostačující. V případě pacientů s familiární hypercholesterolemií není samotná úprava režimu dostatečná. I tak je ale důležité odborná doporučení týkající se režimu dodržovat. Úpravou stravy a celkové životosprávy jsou, kromě lipidového spektra, ovlivňovány i další faktory, které se na celkovém riziku onemocnění podílejí. To může vést k celkově lepší prognóze pacientů a ke zvýšení kvality jejich životů.

**Klíčová slova:** dieta – dyslipidemie – familiární hypercholesterolemie – režim- rizikové faktory

### Abstract

As part of influencing the lipid spectrum, lifestyle modification is attributed to the possibility of lowering LDL by 10–15%, which may be more or less sufficient as part of the therapy. In the case of patients with familial hypercholesterolemia, modification of the regimen alone is not sufficient. Even so, it is important to follow the professional recommendations regarding the regimen. By adjusting the diet and overall lifestyle, in addition to the lipid spectrum, other factors that contribute to the overall risk of the disease are also affected. This can lead to an overall better prognosis for patients and an increase in their quality of life.

**Keywords:** diet – dyslipidemia – familial hypercholesterolemia – risk factors – regimen

### Úvod

Významnou součástí léčby dyslipidemií je úprava stravy a celkové životosprávy. V rámci dodržování odborných doporučení je stěžejní ovlivnění hodnoty LDL, případně hodnot dalších krevních lipidů.

Úpravou režimu, s důrazem na úpravu stravování, je možné snížení LDL o 10–15 %, což může být v rámci terapie dyslipidemií více či méně dostačující. V případě pacientů s familiární hypercholesterolemií (FH) samotná úprava režimu nestačí. Účinek dietní terapie při snižování LDL je uváděn na úrovni 5–10 % [4]. I tak je ale žádoucí správný režim do terapie zahrnout, na čemž se shodují odborná doporučení jak lokální, tak mezinárodní [1–3]. Úpravou stravy a celkové životosprávy jsou, kromě lipidového spektra, totiž ovlivňovány i další parametry, které se na celkovém riziku onemocnění

podílejí. To může vést k celkově lepší prognóze pacientů a zvýšení kvality jejich životů.

Odborná doporučení řeší léčebné cíle v rámci FH na úrovni zanechání kouření a zlepšení životního stylu, za současné optimalizace krevního tlaku a snižování LDL, jinak dále dle přítomnosti aterosklerotického (AS) postižení a přítomnosti diabetes mellitus (DM) [1–3].

Pacienti s FH včetně jejich rodin by měli projít odbornou a cílenou režimovou intervencí zaměřenou na celkový životní styl, tedy úpravu stravy, řešení fyzické aktivity (s ohledem na případné KV-komplikace), proběhnout by měla intervence týkající se kouření [1].

U kuřáků by mělo být řešeno zanechání kouření, a to s možností pomoci při řešení na specializovaném pracovišti, u dětí a mladých dospělých pak je intervence zaměřená k tomu,

aby kouřit nezačali. Úprava režimu a stravování by měla být vždy individuální a neměla by být orientována pouze na pacienta s FH, ale současně na jeho rodinu či bezprostřední okolí. Veškerá doporučení musí být přizpůsobená s ohledem na režim, možnosti, věk, chuťové preference i aktuální zdravotní stav. Pohybová aktivita je doporučována, měla by však také zohledňovat aktuální zdravotní stav a případné KV-komplikace, tedy i pohybová intervence by měla být řešena odborníky na pohybovou aktivitu s přesahem na KV-problematiku tak, aby byla pro pacienta zvolena vhodná zátěž [4].

## Úprava režimu

### Kouření

Kouření patří mezi nejzávažnější rizikové faktory nejen KV-onemocnění (KVO). Kromě přímého vlivu na cévní endotel má i vliv na krevní lipidy – snižuje koncentraci HDL [4]. Kouření 2- až 4násobně zvyšuje riziko ischemické choroby srdeční.

Zanechání kouření znamená významný pokles rizika, které se snižuje s délkou nekuřáctví [4]. Intervence by měla být zaměřena jak na kuřáky s cílem zanechání kouření, tak na děti a mladé dospělé, kteří nekouří, aby kouřit vůbec nezačali. Řešení nabízí řada specializovaných pracovišť, na která je možné pacienty kuřáky, nejen s FH odkázat.

### Fyzická aktivita

Zvýšení pohybové aktivity je u pacientů s FH žádoucí, i když ani ona (stejně jako úpravy stravy) sama nestačí k dosažení cílových hodnot lipidů [7]. Pohybová aktivita vede k poklesu hladin triglyceridů (triacylglycerolů), a tím přispívá ke snížení KV-rizika. Dále dochází ke zvýšení HDL a mírnému snížení LDL, ale především ke změně jejich struktury na větší, méně nebezpečné částice. Neopomenutelný je také vliv pohybu na celkovou zdatnost organismu, prevenci dalších metabolických onemocnění a v neposlední řadě i zlepšení nálady a depresivních stavů [7].

Pohybová aktivita by měla být pravidelná (počítá se i ta nespportovní), individuálně přizpůsobená k věku, režimu, ale také aktuálnímu zdravotnímu stavu.

### Tělesná hmotnost

V rámci terapie FH je třeba udržovat si optimální tělesnou hmotnost. Zvýšená tělesná hmotnost, zejména tzv. centrální/androidní (zmmnožení tuku v oblasti břicha a hrudníku), je rizikovým faktorem ischemické choroby srdeční, zvyšuje riziko diabetu, hypertenze a často vyústí ve sdružený KV-metabolický syndrom. Vzestup hmotnosti bývá s odstupem času následován vzestupem hodnot krevních lipidů, především triglyceridů, ale i hodnot cholesterolu a poklesem hodnot HDL. Vzestup hmotnosti je provázen vzestupem KV i celkové mortality [4].

Redukce tělesné hmotnosti, pokud je žádoucí, by vždy měla být vedena odborně a individuálně. Redukční režim by měl zahrnovat jak úpravu stravy, tak pohybového režimu.

## Strava

Doporučení k úpravě stravy korespondují s doporučeními stravy pro prevenci a léčbu dyslipidemií. Odborná doporučení se shodují na důležitosti jejich dodržování včetně zapojení nejen samotného pacienta s FH, ale i jeho nejbližšího okolí (rodiny). V rámci jednotlivých složek stravy je nejčastěji řešena problematika tuků (jak množství, tak spektra), sacharidů/cukrů, vlákniny, rostlinných sterolů či stanolů, případně také alkoholu a bílkovin.

Práce (systematický přehled a metaanalýza) publikovaná v roce 2020 shrnuje data studií řešících různé druhy diet a jejich vliv na riziko KVO u jedinců s FH [8]. Jednalo se o metaanalýzu 17 studií, jejichž cílem bylo ověřit vliv různých typů diet na děti a dospělé s FH. Ve studiích nebyly k dispozici informace o vlivu na KV-onemocnění či mortalitu. Zahrnuté randomizované kontrolované studie (RCT – Randomized Clinical Trial) byly rozděleny do následujících srovnání:

- vliv diety se sníženým vs vyšším obsahem tuku
- vliv suplementace n-3 (omega-3) mastných kyselin ve srovnání s placebem
- vliv navýšení obsahu nenasycených mastných (mono- nebo polynenasycených) kyselin (o MUFA – Monounsaturated fatty acids nebo o PUFA – Polyunsaturated fatty acids) v nízkotučné stravě
- vliv zvýšeného poměru PUFA a nasycených mastných kyselin (SFA – Saturated Fatty Acids) v nízkotučné dietě
- vliv obohacení diety rostlinnými steroly či stanoly a porovnání jejich účinnosti
- vliv navýšení obsahu bílkovin v dietě a diety obohacené o sójové bílkoviny
- vliv zvýšeného příjmu vlákniny [8]

Z diskuse výsledků metaanalýzy zahrnující 17 RCT hodnotících dopad různých dietních intervencí na hladiny lipidů u dětí a dospělých s diagnózou FH vyplývá, že nebyla nalezena žádná RCT zkoumající dopad dietních intervencí na výskyt KVO nebo mortalitu [8].

Závěry metaanalýzy tedy hovoří o tom, že o dopadu diety snižující cholesterol nebo o dopadu jakýchkoli jiných dietních intervencí navržených pro pacienty s FH na výskyt KVO nebo mortalitu nelze učinit žádné jednoznačné závěry. Dostupné RCT potvrzují, že přidání rostlinných sterolů nebo stanolů do stravy má u těchto jedinců účinek na snížení cholesterolu. Suplementace n-3 mastnými kyselinami navíc účinně snižuje triglyceridy (TG) a může hrát roli u těch, kteří vykazují rezistenci na inzulin. K prozkoumání účinnosti diety na snížení cholesterolu a přidání sojového proteinu a vlákniny do diety na snížení cholesterolu u pacientů s FH jsou zapotřebí další RCT. Doporučováno je zahrnout do úprav stravování redukci či kontrolu tělesné hmotnosti [8].

Výsledky (nejen) této metaanalýzy možná ukazují, že by bylo chybou zaměřovat se v rámci dietní terapie jen na jednu skupinu potravin či jeden nutrient bez dalších souvislostí. Moderní nutriční terapie vždy k úpravě stravy přistupuje komplexně se zohledněním mnoha faktorů, které mohou jednot-

livé pacienty se stejnou diagnózou od sebe odlišovat. I když existují pro diagnózu (a nejinak je tomu i u dyslipidemií, tedy i u FH) souhrnná doporučení, vždy je důležité brát v potaz individualitu každého pacienta, ať už s ohledem na jeho aktuální zdravotní stav a přítomnost dalších rizikových faktorů či komorbidit, tak s ohledem na jeho režim, možnosti, sociální situaci, chuťové preference či kulinární gramotnost.

V rámci úpravy stravování je kladen důraz na snížení hladiny LDL-cholesterolu (LDL-C). V rámci dietních doporučení ke snížení hladiny celkového i LDL-C je stěžejní eliminace transmastných/transnenasycených kyselin (TFA – Trans Fatty Acids) a snížení nasycených mastných kyselin (SFA – Saturated Fatty Acids). TFA, které vznikají při částečném ztužování tuků (při částečné hydrogenaci), se v naprosté většině výrobků na našem trhu již nevyskytují. Při výrobě tuků jsou používány jiné způsoby ztužování, nebo jsou využívány tuky s převahou nasycených mastných kyselin, které mají podobné technologické vlastnosti. Zdrojem transmastných kyselin zůstává mléčný tuk (transmastné kyseliny přirozeně vznikají v trávicím traktu přežvýkavců), případně mohou vznikat při přípravě pokrmů za vysokých teplot, zejména v případě použití nevhodného tuku (s nízkou tepelnou stabilitou, který se při vysokých teplotách snadno přepaluje). Podíl nasycených mastných kyselin by se měl ve stravě omezit: podle aktuálních odborných doporučení < 10 % energetických procent v rámci prevence a < 7 energetických procent při přítomnosti hypercholesterolemie. Hlavními zdroji těchto mastných kyselin jsou zejména tuky tropické a živočišné (s výjimkou tuku ryb) [5,6].

V rámci praktických doporučení je tedy třeba se zaměřit na zdroje tuků používaných ve studené kuchyni, na tepelnou úpravu i na zdroje skrytých tuků v potravinách.

K volnému použití by měly vždy dostat přednost tuky s převahou nenasycených mastných kyselin, výhodou je vyšší obsah n-3 (omega-3) PUFA. Obecně můžeme pacientům doporučit, že výhodnější složení mají tuky, které jsou za běžných okolností tekuté, a případně výrobky z nich vyrobené, ve kterých převažují nenasycené mastné kyseliny. V tučích, které jsou za běžných podmínek tuhé, převažují mastné kyseliny nasycené. Z tohoto pohledu jsou na studenou kuchyni vhodnější rostlinné roztíratelné tuky, na přípravu pokrmů oleje s vhodným složením mastných kyselin a dobrou tepelnou stabilitou. Mezi takové patří např. oleje řepkový či olivový [5].

Zcela zásadní roli sehrávají tuky skryté v potravinách. Významným zdrojem nasycených mastných kyselin jsou uzeniny a další masné výrobky, tučné maso (s výjimkou tučnějších ryb), vysokotučné mléčné výrobky, jemné a trvanlivé pečivo (croissanty, výrobky z listového a plundrového těsta, sušenky, oplatky), zejména ty s polevou či náplní, ale i rostlinné alternativy mléčných výrobků [5].

Prospěšné nenasycené mastné kyseliny můžeme najít v ořeších, olejnatých semenech, tučných rybách a výrobcích z nich. Jsou zdrojem jak mononenasycených mastných kyselin (z jednou dvojnou vazbou – MUFA – Monounsatura-

ted Fatty Acids), tak vícenenasycených (PUFA – Polyunsaturated Fatty Acids), v různém poměru. Zatímco PUFA přispívají ke snižování hladiny cholesterolu v krvi, MUFA mají vliv spíše neutrální, pozitivní vliv je ale zaznamenáván, pokud ve stravě nahradí mastné kyseliny nasycené. V rostlinných zdrojích najdeme mezi PUFA i tzv. esenciální mastné kyseliny z řady n-3 a n-6 (dříve omega-3 a omega-6). Pro organismus jsou nezbytné a musíme je přijímat stravou (organismus je neumí syntetizovat). Jedná se o kyseliny linolovou (n-6) a  $\alpha$ -linolenovou (n-3). V rámci dietních doporučení je třeba zdůraznit zejména zvýšení příjmu n-3 PUFA, které bývají ve stravě české populace často deficitní. n-3 PUFA nemají sice tak velký význam pro snižování hladiny cholesterolu v krvi (jako n-6 PUFA), ale jejich přínos pro KV-systém je v jejich antitrombotickém a antiarytmickém působení. Jejich zdrojem jsou například lněné semínko, lněný olej, vlašské ořechy, v nezanedbatelném množství je obsažen také řepkový olej. V návaznosti na reálnou konzumační dávku a jejich frekvence je zásadní doporučení řepkového oleje jako standardního oleje pro přípravu stravy. Významným zdrojem n-3 jsou ryby, zejména tučné. Ryby by měly být pravidelnou součástí jídelníčků pacientů s FH. Jejich výběr nemusí být omezen na lososa a tuňáka (které patří mezi nejčastěji v doporučeních uváděné a v současné době také nejvíce konzumované), ale výhodné jsou např. i sledě či makrela, a to včetně variant ryb nakládaných do kyselých nálevů [5].

Důležitá je pravidelná konzumace zeleniny a ovoce, ideálně jako součást každého denního jídla. Jsou důležitým zdrojem vitaminů, minerálních látek a vlákniny. Zejména rozpustná vláknina může přispívat ke snižování hladiny cholesterolu v krvi, díky snížení zpětné resorpce žlučových kyselin (jejich součástí je také cholesterol) z tenkého střeva do krve. Ke zvýšení příjmu vlákniny přispívá také preference celozrnných variant potravin (pečivo, chléb, těstoviny, rýže apod) ve stravě. Tyto potraviny jsou však především zdrojem vlákniny nerozpustné, která především čistí střevní stěnu [5].

V rámci diety je důležité snížit již existující konzumaci jednoduchých sacharidů (cukrů) či zabránit zvýšení jejich konzumace v rámci nesprávně pochopených pravidel diety (pokud omezení tuků vede k následné vyšší konzumaci cukrů). K tomu může dojít, když pacienti omezí příjem (nasycených) tuků a jako chuťovou kompenzaci vybírají potraviny s vyšším obsahem cukru. Nahrazení nasycených mastných kyselin cukrem nepřináší z hlediska kardiovaskulární prevence žádný benefit. Pozitivní je příjem tuků s vyšším podílem nenasycených mastných kyselin na úkor „tuků nasycených“. Zdroje sacharidů by měly být především ve formě komplexních sacharidů s vyšším podílem vlákniny [5].

V rámci aktuálních doporučení je vhodné minimalizovat dávku alkoholu na maximálně 100 g týdně, případně eliminovat alkohol z režimu úplně.

Je vhodné do stravy zařazovat potraviny obohacené o rostlinné steroly.

V rámci každé skupiny potravin je vždy možné najít nutričně výhodnější variantu s příznivějším složením tuku při součas-

ném zachování této skupiny v dietě. Úplné vyloučení, či významné omezení konzumace více druhů, či dokonce celé skupiny potravin, vede ke karenci potřebných nutrientů (např. vyloučením masa k možnému nedostatku vitamínu B<sub>12</sub> a železa, vyloučením mléčných výrobků k nedostatku vápníku apod) [5].

Jednotlivá denní jídla je výhodné vždy skládat z bílkovinné potraviny (maso, mléko, mléčné výrobky, vejce, příp. luštěniny), potraviny sacharidové (pečivo, přílohy, vše přednostně v celozrnné variantě) a menšího množství tuku s vyšším obsahem nenasycených mastných kyselin. Pro zvýšení obsahu vlákniny, které je žádoucí, je vhodné jako součást každého jídla zařadit zeleninu, případně ovoce. Sacharidové potraviny není vhodné s ohledem na glykemický index (a následné nepříznivé ovlivnění glykemie) konzumovat samotné [5].

### Shrnutí zásad stravy a režimu [5]

- Strava musí být plnohodnotná a vyvážená, s důrazem na rizikové nutrienty, nezbytný je komplexní přístup zohledňující všechny přítomné rizikové faktory.
- Ve stravě se reguluje množství tuku. Vylučují se tuky s obsahem transmastných kyselin a omezují zdroje mastných kyselin nasycených. Z tuků (ať už zjevných či skrytých) se preferují tuky s vyšším podílem nenasycených mastných kyselin.
- Je vhodné do stravy zařazovat potraviny obohacené o rostlinné steroly.
- Důležité je omezení zdrojů jednoduchých sacharidů (cukrů) a preference sacharidů komplexních.
- Ve stravě je třeba dbát na dostatečnou konzumaci zeleniny, případně ovoce.
- Konzumaci alkoholu je vhodné významně omezit, případně zcela vyloučit.
- Pravidelná pohybová aktivita by měla být součástí všech režimových doporučení. Kromě hodnot krevních lipidů je možné jí současně ovlivnit krevní tlak, tělesnou hmotnost i inzulinovou rezistenci.
- Kouření zvyšuje u pacientů s FH celkové KV-riziko, je proto vhodné u kuřáků intervenci zaměřit i na zanechání kouření.
- Faktorem ovlivňujícím celkové KV-riziko je také stres. V rámci doporučení je proto vhodné se zaměřit na to, aby byl stres kompenzován (ideálně pohybovou aktivitou) a negativně neovlivňoval složení jídelníčku.
- Doporučení by měla být pacientům interpretována odborníky (nutričními terapeuty) se zohledněním všech potřeb-

ných souvislostí (přítomnosti dalších rizikových faktorů, aktuálního zdravotního stavu, možností pacienta – soběstačnost, sociální situace, kulinární gramotnost).

### Závěr

I když úprava stravy a celkového režimu není samostatně v terapii pacientů s FH dostačující a nevede k optimalizaci lipidového spektra, je velice důležitou součástí komplexního přístupu k léčbě pacienta. Podílí se na řešení dalších rizikových faktorů (ať už v primární či sekundární prevenci), které ovlivňují celkové KV-riziko pacientů. Je však nezbytné, aby byla intervence vedena odborně s ohledem na individuální specifika každého pacienta i jeho bezprostředního okolí (rodina). Kvalitní režimová intervence může vést k lepší prognóze pacientů s FH a ke zvýšení kvality jejich životů, včetně lepší compliance s celkovou léčbou.

### Literatura

1. Børge G, Nordestgaard, M, Chapman J et al. Familial hypercholesterolaemia is underdiagnosed and undertreated in the general population: guidance for clinicians to prevent coronary heart disease – Consensus Statement of the European Atherosclerosis Society. *Eur Heart J* 2013; 34(45): 3478–3490a. Dostupné z DOI: <<http://dx.doi.org/10.1093/eurheartj/eh273>>.
2. Mach F, Baigent C, Catapano AL et al. [Task Force Members; ESC Committee for Practice Guidelines (CPG); ESC National Cardiac Societies]. 2019 ESC/EAS guidelines for the management of dyslipidaemias: Lipid modification to reduce cardiovascular risk. *Atherosclerosis* 2019; 290: 140–205. Dostupné z DOI: <<http://dx.doi.org/10.1016/j.atherosclerosis.2019.08.014>>. Erratum in *Atherosclerosis* 2020; 292: 160–162. Dostupné z DOI: <<http://dx.doi.org/10.1016/j.atherosclerosis.2019.11.020>>.
3. Hegele RA, Borén J, Ginsberg HN et al. Vzácné dyslipidemie, od fenotypu ke genotypu a léčbě: konsensus pracovní skupiny Evropské společnosti pro aterosklerózu (česká jazyková verze připravena a garantována Českou společností pro aterosklerózu, o. s.). *AtheroRev* 2021; 6(S1): 3–18.
4. Soška V. Poruchy metabolismu lipidů: Nefarmakologická léčba DLP (7.2). Grada: Praha 2001. ISBN 80–247–02347.
5. Boháčová V, Vrablík M. Výživa v prevenci a léčbě poruch metabolismu tuků. In: Kohout P (ed). *Klinická výživa*. Galén: Praha 2021. ISBN 97880–7492–555–9.
6. Kraml P. Hyperlipoproteinémie v klinické praxi: Obecné dietní a režimové zásady (4.1). Tígis: Praha 2008. ISBN 978–80–903750–5–5.
7. Tuka V, Křečková M. Pohyb – pohybová aktivita při vysokém cholesterolu a familiární hypercholesterolemii. Diganóza FH. Dostupné z WWW: <[https://diagnozafh.cz/wp-content/uploads/2021/12/pohyb\\_brozura\\_210x210\\_v06.pdf](https://diagnozafh.cz/wp-content/uploads/2021/12/pohyb_brozura_210x210_v06.pdf)>.
8. Barkas F, Nomikos T, Liberopoulos E et al. Diet and Cardiovascular Disease Risk Among Individuals with Familial Hypercholesterolemia: Systematic Review and Meta-Analysis. *Nutrients* 2020; 12(8): 2436. Dostupné z DOI: <<http://dx.doi.org/10.3390/nu12082436>>.