

Model żywienia osób z pierwotną hipercholesterolemią rodzinną

Dietary pattern in initial familial hypercholesterolaemia

Katarzyna Andruszkiewicz¹,
Aleksandra Śliwińska²,
Sylwia Małgorzewicz²

¹Gabinet Dietetyki Medycznej DIETAMED
²Katedra Żywienia Klinicznego,
Zakład Żywienia Klinicznego i Dietetyki,
Gdański Uniwersytet Medyczny

STRESZCZENIE

Rodzinna hipercholesterolemia (FH) jest chorobą uwarunkowaną genetycznie, dziedziczną autosomalnie dominująco. Charakteryzuje się znacznie podwyższonym stężeniem cholesterolu frakcji LDL (LDL-C) w surowicy oraz wysokim ryzykiem przedwczesnego rozwoju choroby wieńcowej. Głównym celem farmakologicznego leczenia hipolipemizującego jest obniżenie cholesterolu frakcji LDL. Lekami hipolipemizującymi pierwszego wyboru są statyny. Dodanie żywicy lub ezetymibu do statyn można rozważyć, gdy mimo ich stosowania nie osiągnięto docelowego stężenia LDL-C. Chorym z FH zaleca się spożycie nasyconych kwasów tłuszczowych w wysokości nie więcej niż 7% oraz cholesterolu poniżej 200 mg/dobę. Podkreśla się też istotną rolę spożywanych nienasyconych kwasów tłuszczowych oraz steroli i stanoli roślinnych.

Forum Medycyny Rodzinnej 2014, tom 8, nr 3, 127–134

słowa kluczowe: hipercholesterolemia rodzinna, dieta niskocholesterolowa, dieta hipolipemiczna

ABSTRACT

Familial hypercholesterolaemia is a genetically conditioned disease, subject to autosomal dominant inheritance. It is characterized by a significantly higher level of cholesterol LDL (LDL-C) in serum and high risk of premature development of atherosclerotic coronary disease. The main aim of pharmacological hypolipidemic treatment is reducing of LDL-cholesterol. The first choice in hypolipidemic treatment are statins. Adding resins or ezetimib to statin may be considered if the desired level of LDL-C has not been reached. The diet of patients with familial hypercholesterolaemia should be poor in saturated fatty acids ($\leq 7\%$), and cholesterol (< 200 mg/day). The role in diet of unsaturated fatty acids, plant sterols and stanols is also emphasised.

Forum Medycyny Rodzinnej 2014, vol 8, no 3, 127–134

key words: familial hypercholesterolaemia, low cholesterol diet, hypolipemic diet

Adres do korespondencji:

dr n. med. Aleksandra Śliwińska
Zakład Żywienia Klinicznego i Dietetyki
Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego
ul. Dębinki 7, 80–211 Gdańsk
tel./faks: (58) 349–27–23
e-mail: aleksandrasiw@wp.pl

WSTĘP

Szacuje się, że w Polsce żyje od 80 tysięcy do 160 tysięcy chorych z hipercholesterolemią rodzinną (FH, *familiar hypercholesterolaemia*). Przeciętnie jedna na 500 osób ma defekt genetyczny prowadzący do tej choroby. W leczeniu rodzinnej hipercholesterolemii przywiązuje się dużą wagę nie tylko do farmakoterapii, ale przede wszystkim do zaleceń dotyczących stylu życia, a szczególnie do modelu żywienia. Chorzy powinni przez całe życie stosować dietę niskotłuszczową i niskocholesterolową w celu zmniejszenia ryzyka rozwoju miażdżycy oraz chorób sercowo-naczyniowych (ChSN) [1–3]. Szczególnie ważna jest tu rola diety, którego zadaniem jest edukacja pacjentów w zakresie modyfikacji zachowań żywieniowych oraz pomoc przy wprowadzaniu wzorcowego modelu żywienia.



Hipercholesterolemia rodzinna jest chorobą uwarunkowaną genetycznie, dziedziczną autosomalnie dominującą. Charakteryzuje się znacznie podwyższonym stężeniem cholesterolu frakcji LDL, występowaniem żółtaków ściegien oraz wysokim ryzykiem przedwczesnego rozwoju choroby wieńcowej

DEFINICJA I ETIOLOGIA PIERWOTNEJ HIPERCHOLESTEROLEMII RODZINNEJ

Hipercholesterolemia rodzinna jest chorobą uwarunkowaną genetycznie, dziedziczną autosomalnie dominującą. Charakteryzuje się znacznie podwyższonym stężeniem cholesterolu frakcji LDL (*low density lipoproteins*) (LDL-C) w surowicy, występowaniem żółtaków ściegien oraz wysokim ryzykiem przedwczesnego rozwoju choroby wieńcowej. Najczęściej zespół objawów hipercholesterolemii rodzinnej spowodowany jest mutacją genu receptora LDL (LDLR), rzadziej mutacją genu apolipoproteiny B (apoB) czy PCSK9 (*proprotein convertase subtilisin/kexin type 9*). Chorobę dziedziczy się z pokolenia na pokolenie w ten sposób, że rodzeństwo i dzieci chorego są obciążone 50-procentowym ryzykiem rozwinięcia hipercholesterolemii. Penetracja choroby jest niemal 100-procentowa, co oznacza, że połowa dzieci chorego rodzica ma od urodzenia wysokie stężenie cholesterolu [4].

U osób z dwoma zmutowanymi allelami, czyli homozygotycznej postaci hipercholesterolemii rodzinnej, choroba ma znacznie cięższy przebieg niż u osób z jednym zmu-

towanym allelem. Homozygotyczna postać jest bardzo rzadka i występuje w częstości 1:1 000 000. W tej postaci hipercholesterolemii rodzinnej stężenia LDL-C są bardzo wysokie (700–1200 mg/dl), a zaawansowana miażdżycą występuje już we wczesnym dzieciństwie.

U większości chorych stwierdza się postać heterozygotyczną hipercholesterolemii rodzinnej, spowodowaną dziedziczeniem jednego zmutowanego allele genu kodującego receptor dla LDL. Ta postać występuje z częstością 1:500–700 osób w populacji. Cholesterol frakcji LDL zwykle jest średnio dwukrotnie wyższy niż u zdrowego człowieka, ale często osiąga wartości 350–500 mg/dl.

W celu rozpoznania FH po stwierdzeniu u osoby badanej wysokich stężeń cholesterolu konieczne jest wykazanie tej nieprawidłowości u bliskich krewnych w rodzinie. Potwierdzenie rozpoznania na poziomie molekularnym wymaga badania DNA, aby wykryć mutację genu receptora LDL [5, 6].

PIERWOTNA HIPERCHOLESTEROLEMIA RODZINNA A RYZYKO CHOROBY SERCOWO-NACZYNIOWYCH

Oceny ryzyka wystąpienia chorób sercowo-naczyniowych (ChSN) dokonuje się na podstawie wytycznych ESC/EAS 2011 (*European Society of Cardiology/European Atherosclerosis Society*). W tym celu wykorzystuje się kartę ryzyka SCORE (*Systematic Coronary Risk Evaluation*) dla populacji polskiej [5]. Dziesięcioletnie ryzyko wystąpienia incydentu sercowo-naczyniowego zakończonego zgonem według wytycznych ESC/EAS z roku 2011 przedstawiono w tabeli 1.

W przypadku osób z FH ryzyko ChSN jest wyższe niż wskazuje karta ryzyka SCORE. Przede wszystkim dlatego, że stężenia LDL-C obserwowane u tych chorych są bardzo wysokie (często > 300 mg/dl), ponadto podwyższenie stężenia LDL-C jest stwierdzone już od okresu dzieciństwa. Dodatkowymi czynnikami ryzyka ChSN u pacjentów z FH są:

Tabela 1

Kategorie ryzyka sercowo-naczyniowego w ciągu 10 lat według wytycznych ESC/EAS z roku 2011 [5]

Bardzo duże ryzyko	Choroba sercowo-naczyniowa rozpoznana na podstawie badań inwazyjnych lub nieinwazyjnych, przeżyty zawał serca, ostry zespół wieńcowy, rewaskularyzacja wieńcowa i inne zabiegi rewaskularyzacji tętniczej, udar niedokrwieny mózgu, choroba tętnic obwodowych, chorzy na cukrzycę typu 2, chorzy na cukrzycę typu 1 z uszkodzeniem narządowym (takim jak mikroalbuminuria), chorzy z umiarkowaną lub ciężką przewlekłą chorobą nerek (GFR < 60 ml/min/1,73 m ²), SCORE ≥ 10%
Duże ryzyko	Osoby ze znacznie nasilonym pojedynczym czynnikiem ryzyka (np. z dyslipidemią rodzinną, ciężkim nadciśnieniem tętniczym), SCORE ≥ 5% i < 10%
Umiarkowane ryzyko	SCORE ≥ 1% i < 5%
Małe ryzyko	SCORE < 1%

GFR (*glomerular filtration rate*) — wskaźnik przesączania kłębuszkowego

- wiek: mężczyźni od 30. roku życia wzwyż, kobiety od 45. roku życia wzwyż lub po menopauzie,
- palenie papierosów,
- występowanie przedwczesnej choroby wieńcowej w wywiadzie rodzinnym,
- LDL-C ponad 330 mg/dl, HDL-C (*low density lipoproteins*) poniżej 40 mg/dl,
- wysokie ciśnienie krwi (> 140/90 mm Hg),
- cukrzyca,
- lipoproteina a Lp(a) ponad 60 mg/dl [7].

Stężenie cholesterolu całkowitego w surowicy oznaczone po osiągnięciu dojrzałości koreluje z częstością występowania choroby wieńcowej w późniejszym okresie życia. Częstość występowania choroby wieńcowej oraz wiek, w jakim zostaje wykryta, nie są jednakowe we wszystkich rodzinach obciążonych FH i zależą między innymi od typu mutacji. Jednakże faktem jest, że choroba wieńcowa jest główną przyczyną zgonu w populacji chorych na hipercholesterolemię rodzinną.

Ryzyko wystąpienia choroby wieńcowej u mężczyzn przed 50. rokiem życia wynosi 50%, a u kobiet przed 60. rokiem życia — 30%. Szacuje się, że w krajach europejskich FH jest przyczyną około 9% przypadków przedwczesnej choroby wieńcowej. Wydaje się, że dzięki odpowiedniemu leczeniu prowadzącemu do znacznego obniżenia LDL-C można wydłużyć czas życia tych pacjentów o 10–30 lat [8].

Wszyscy pacjenci z FH powinni być objęci opieką i podlegać ocenie stanu klinicznego co najmniej raz w roku. Jeżeli występują u nich objawy wskazujące na chorobę wieńcową, powinni być szybko kierowani pod opiekę kardiologiczną. Dzięki skutecznej farmakoterapii u chorych z FH można zmniejszyć zarówno częstość zawałów serca o 30%, jak i liczbę nagłych zgonów sercowych prawie o 40% [8].

LECZENIE FARMAKOLOGICZNE I DIETETYCZNE

Głównym celem farmakologicznego leczenia hipolipemizującego jest obniżenie cholesterolu frakcji LDL. Lekami pierwszego wyboru są statyny. Gdy mimo stosowania statyny nie osiągnięto docelowego stężenia LDL-C, można rozważyć dodanie do niej żywicy lub ezetymibu. Do dostępnych w Polsce leków hipolipemizujących należą [5, 9]:

- statyny: atorwastatyna, fluwastatyna, lowastatyna, rozuwastatyna, simwastatyna,
- żywice jonowymienne: cholestyramina, kolesewelam,
- fibraty: ciprofibrat, fenofibrat,
- inhibitor wchłaniania cholesterolu: ezetymib.

W tabeli 2 przedstawiono zasady rozpoczynania leczenia hipolipemizującego oraz zalecenia zmiany stylu życia na podstawie nowych wytycznych ESC.

Niezależnie od rozpoczęcia leczenia farmakologicznego podstawą leczenia hipercho-



Wszyscy pacjenci z FH powinni być objęci opieką i podlegać ocenie stanu klinicznego co najmniej raz w roku



Głównym celem farmakologicznego leczenia hipolipemizującego jest obniżenie cholesterolu frakcji LDL

Tabela 2

Zasady rozpoczęcia leczenia hipolipemizującego wraz z zaleceniami zmiany stylu życia na podstawie nowych wytycznych ESC (przelicznik 1 mmol/l × 38,7 = 38,7 mg/dl) [7]

Ryzyko sercowo-naczyniowe	Stężenie cholesterolu frakcji LDL [mmol/l]				
	< 1,8	1,8–2,5	2,5–4,0	4,0–4,9	≥ 4,9
Małe	Bez interwencji	Bez interwencji	Zmiana stylu życia	Zmiana stylu życia	Zmiana stylu życia, ew. leki
Umiarkowane	Zmiana stylu życia	Zmiana stylu życia	Zmiana stylu życia, ew. leki	Zmiana stylu życia, ew. leki	Zmiana stylu życia, ew. leki
Duże	Zmiana stylu życia, ew. leki	Zmiana stylu życia, ew. leki	Zmiana stylu życia + leki	Zmiana stylu życia + leki	Zmiana stylu życia + leki
Bardzo duże	Zmiana stylu życia, ew. leki	Zmiana stylu życia + leki	Zmiana stylu życia + leki	Zmiana stylu życia + leki	Zmiana stylu życia + leki

Niezależnie od rozpoczęcia leczenia farmakologicznego podstawą leczenia hipercholesterolemii zawsze jest zmiana stylu życia, a zwłaszcza sposobu żywienia

Istotne jest eliminowanie grup produktów zawierających kwasy tłuszczowe nasycone, kwasy tłuszczowe „trans” i bogatych w cholesterol

lesterolemii zawsze jest zmiana stylu życia, a zwłaszcza sposobu żywienia. Zmiana sposobu odżywiania może pomóc obniżyć zbyt wysokie stężenie cholesterolu o 20–30%. **Dieta pacjentów z FH powinna być zróżnicowana, zrównoważona.** Jej wdrożenie wymaga konsultacji z dietetykiem oraz lekarzem. Wyrabianie zdrowych nawyków żywieniowych w rodzinach dotkniętych hipercholesterolemią powinno się rozpocząć od najmłodszych lat, najlepiej poprzez zmiany w sposobie odżywiania całej rodziny. Istotne jest eliminowanie grup produktów zawierających kwasy tłuszczowe nasycone, kwasy tłuszczowe „trans” i bogatych w cholesterol [8, 10].

Nasycone kwasy tłuszczowe występują głównie w produktach pochodzenia zwierzęcego (mięso, mleko, sery, masło), znajdują się również w oleju kokosowym. Kwasy tłuszczowe „trans” są obecne w produktach zawierających przetworzone tłuszcze roślinne (utwardzone margaryny lub żywność wysoko przetworzona, np. chipsy, frytki i inne produkty typu „fast food”). W diecie zalecanej w przypadku FH, o wartości energetycznej 2000 kcal, ilość nasyconych kwasów tłuszczowych nie powinna być większa niż 16 g/dobę, co stanowi mniej niż 7% ogółu energii [11, 12].

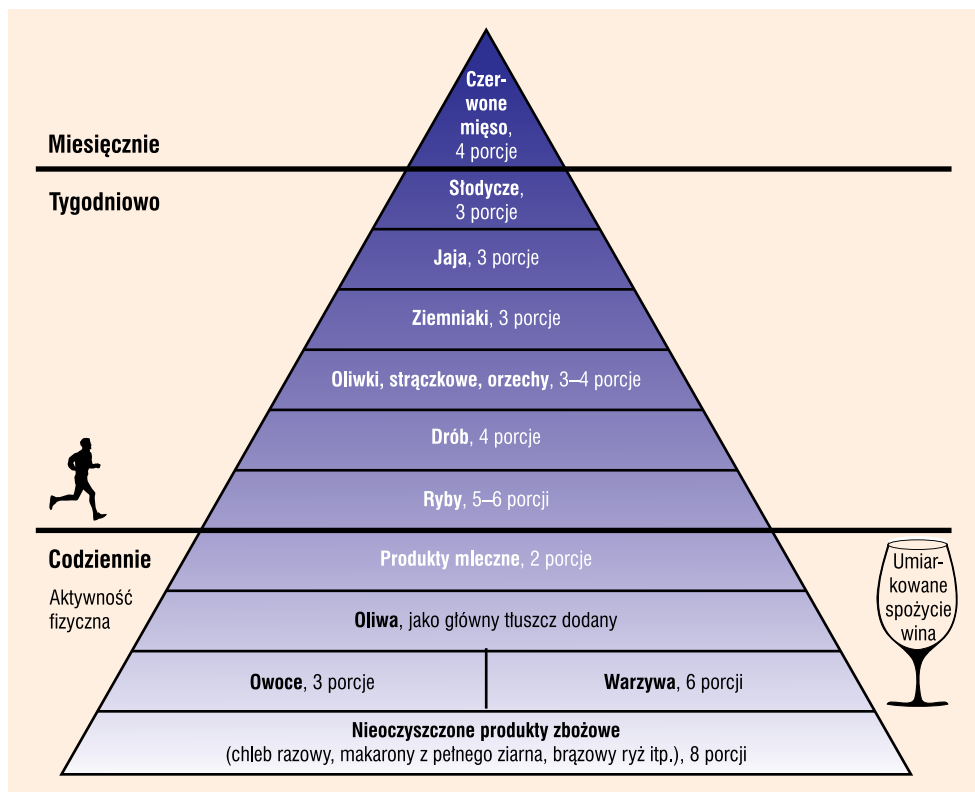
Szczególnie polecanym modelem żywienia w profilaktyce ChSN, w tym i w leczeniu hipercholesterolemii rodzinnej, jest dieta śródziemnomorska. Charakteryzuje się ona dużą zawartością warzyw i owoców

(źródło antyoksydantów i błonnika), olejów roślinnych [jednonienasycone kwasy tłuszczowe (MUFA, *monounsaturated fatty acids*), flawonoidy], ryb [wielonienasycone kwasy tłuszczowe (PUFA, *polyunsaturated fatty acids*), n-3], a także nasion roślin strączkowych (białko o wysokiej wartości odżywczej, bogate w błonnik i flawonoidy) oraz małą zawartością nasyconych kwasów tłuszczowych (ryc. 1) [13–15].

Zalecenia żywieniowe dla osób zdrowych oraz dla chorych na FH zostały przedstawione w tabeli 3. Chorym z rozpozną FH zaleca się mniejsze w porównaniu z osobami zdrowymi spożycie nasyconych kwasów tłuszczowych ($\leq 7\%$) oraz cholesterolu — mniej niż 200 mg/dobę. Ograniczenie spożycia nasyconych kwasów tłuszczowych oraz prawidłowa podaż PUFA i MUFA powoduje zmniejszenie stężenia LDL-C o 8–10%, a ograniczenie spożycia cholesterolu — o 3–5%. Istotna jest również podaż błonnika oraz steroli i stanoli roślinnych, w przypadku tych ostatnich redukcja LDL-C może sięgać nawet 15% [14, 16].

■ Nienasycone kwasy tłuszczowe

Wielonienasycone kwasy tłuszczowe obniżają stężenie cholesterolu frakcji LDL i podwyższają stężenie cholesterolu frakcji HDL. Znajdują się one głównie w olejach roślinnych, miękkich margarynach roślinnych oraz orzechach i nasionach roślin oleistych. Tłuszcze jednonienasycone występują w oliwkach,



Rycina 1. Piramida diety śródziemnomorskiej według Ministerstwa Zdrowia Grecji [13]

Tabela 3

Porównanie wybranych elementów zaleceń żywieniowych w prewencji otyłości dla populacji polskiej wraz z zaleceniami dla osób dotkniętych FH oraz szacunkowa redukcja LDL-C w wyniku zmiany sposobu żywienia [14, 16]

Składnik pożywienia	Osoby zdrowe	Chorzy na FH	Redukcja cholesterolu frakcji LDL
Tłuszcze			
Ogółem(%E)	15–30	< 30	
Nasycone kwasy tłuszczowe (SFA, saturated fatty acids)	< 10	≤ 7	8–10%
Wielonienasycone kwasy tłuszczowe (%E)	6–10	6–10	
n-6 (%E)	5–8	5–8	
n-3 (%E)	1–2	1–2	
Izomery trans kwasów tłuszczowych (%E)	< 1	< 1	
Jednonienasycone kwasy tłuszczowe (%E)		< 20	
Węglowodany ogółem (%E)	55–75	55–75	
Cholesterol [mg]	< 300 mg/dobę	< 200 mg/dobę	3–5%
Sól [g]	< 5	< 5	
Błonnik rozpuszczalny [g]		5–10 g/dobę	3–8%
Sterole/stanole [g]		2 g/dobę	5–15%
Ogółem:			20–30%

oliwie z oliwek, oleju z pestek winogron, orzechach i migdałach.

Szczególnie zalecane jest spożywanie kwasów wielonienasyconych z uwzględnieniem

proporcji spożycia n-6 do n-3 na poziomie od 4:1 do 5:1. Źródłem kwasów tłuszczowych wielonienasyconych są: awokado, kukurydza, soja, słonecznik i ryby. Ryby zawierają kwasy

tłuszczowe n-3, których spożycie zmniejsza ryzyko zachorowania na chorobę wieńcową. Zaleca się spożywanie ryb co najmniej 2–3 razy w tygodniu [17–19].

■ **Błonnik i fitosterole roślinne**

Obecność odpowiedniej ilości błonnika w diecie, szczególnie błonnika rozpuszczalnego, wpływa na obniżanie stężenia cholesterolu we krwi. Błonnik rozpuszczalny, będący nieprzyswajalnym składnikiem pokarmowym, wiąże w jelicie grubym kwasy żółciowe bogate w cholesterol i jest wydalany wraz z cholesterolem z organizmu. Błonnik rozpuszczalny występuje w licznych produktach roślinnych, takich jak: płatki zbożowe, otręby owsiane, siemię lniane jak również w mniej znanych produktach, jak: łupiny nasienne babki płesznika (*plantago psyllium*) oraz babki indyjskiej (*plantago ovata*), których spożycie może obniżyć stężenie cholesterolu nawet o 10% [20, 21].

Sterole to podstawowe składniki błon komórkowych organizmów zwierzęcych i roślinnych. Fitosterole to sterole roślinne przypominające swoją budową cholesterol będący sterolem charakterystycznym dla organizmów zwierzęcych. Wśród steroli roślinnych można wyróżnić sterole będące związkami nienasyconymi, czyli mające w swym pierścieniu podwójne wiązania, oraz stanole — ich formy nasycone, bez podwójnych wiązań. W produktach spożywczych stanole występują w mniejszej ilości niż sterole, dlatego otrzymuje się je przez uwodornienie steroli. Fitosterole dość powszechnie występują w produktach roślinnych, jednak ich ilość jest bardzo mała. Z dietą można dostarczyć zaledwie 200–400 mg fitosteroli — to za mało, by skutecznie obniżyć stężenie cholesterolu frakcji LDL. Fitosterole (sterole i stanole) są związkami słabo rozpuszczalnymi w tłuszczach i nierozpuszczalnymi w wodzie. Z tego względu do żywności dodaje się ich formy zestryfikowane, których rozpuszczalność znacznie się zwiększa [22].

Jak wykazano w badaniach, zastosowanie żywności funkcjonalnej, czyli margaryn wzboga-

conych w stanole/sterole roślinne, powoduje zmniejszenie stężenia cholesterolu [10, 22, 23]. Przyjmowanie 2 g/dobę stanoli roślinnych jest skuteczne w obniżaniu stężenia cholesterolu frakcji LDL, natomiast nie wykazują one redukującego wpływu na stężenie cholesterolu frakcji HDL [20]. Udowodniono również, że jeśli pacjenci z hipercholesterolemią są leczeni statynami, to dodanie do ich diety stanoli powoduje obniżenie stężenia cholesterolu frakcji LDL dodatkowo o 10% [24]. Zalecenia ATP III (*Adult Treatment Panel III*) obejmują regularne spożywanie produktów spożywczych wzbogaconych o stanole i sterole roślinne w ilości 2 g dziennie — w celu obniżenia ryzyka wystąpienia chorób układu sercowo-naczyniowego [17].

Dodatkowym korzystnym czynnikiem w diecie pacjentów zagrożonych miażdżycą jest spożycie antyoksydantów — szczególnie resweratrolu, antyoksydantu zawartego w jagodach, orzeszkach ziemnych i czerwonym winie. W badaniach na zwierzętach z hipercholesterolemią wykazano, że podawanie resweratrolu w dawce 4 mg/kg/dzień przez okres 12 tygodni prowadzi do zmniejszenia liczby płytek miażdżycowych oraz ich gęstości. Główny mechanizm antymiażdżycowego działania resweratrolu przypisuje się stymulowaniu śródbłonkowej produkcji tlenu azotu, poprawie jego bioaktywności i hamowaniu utleniania lipoprotein niskiej gęstości [25]. Wśród produktów naturalnych największa biodostępność resweratrolu występuje w czerwonym winie, dlatego jego spożywanie w bardzo umiarkowanej dawce (150 ml) powinno być zalecane nawet codziennie (dla osób dorosłych, poza dziećmi i kobietami w ciąży).

W tabeli 4 przedstawiono te produkty, które pacjent z FH może spożywać, te, które powinien ograniczać, oraz produkty przeciwwskazane.

PODSUMOWANIE

Postępowanie dietetyczne obejmujące pacjentów z FH opiera się na zbilansowanej, niskotłuszczowej diecie, o zredukowanej zawartości tłuszczów nasyconych (< 7% ogółu energii),

Tabela 4

Produkty zalecane, dozwolone w umiarkowanych ilościach i przeciwwskazane w hipercholesterolemii [26]

Grupy produktów	Zalecane	Dozwolone w umiarkowanych ilościach	Przeciwwskazane
Produkty zbożowe	Pieczycwo razowe, owsianka, muesli, płatki „corn flakes”, ryż, makaron, kasze gruboziarniste	Białe pieczywo	Rogaliki francuskie
Warzywa i owoce	Warzywa świeże i mrożone, ziemniaki gotowane, owoce świeże i suszone, soki owocowe niesłodzone, soki warzywne	Ziemniaki lub frytki smażone na świeżym oleju rzepakowym lub oliwie z oliwek	Frytki, ziemniaki, warzywa przygotowane na maśle, smalcu lub twardej margarynie, warzywa solone i konserwowe, chipsy
Nabiał	Mleko, jogurt, kefir (odtłuszczone) 0,5–2%, chude sery i twarogi, jaja do 2 szt. tygodniowo	Mleko, jogurt, kefir (półtłuste), półtłuste sery, feta i mozzarella light	Mleko, jogurt, śmietana (tłuste), sery pełnotłuste, feta i mozzarella pełnotłuste, „zabielacze” do kawy
Ryby i owoce morza	Ryby z rusztu, gotowane (unikać skóry)	Ryby smażone na oleju rzepakowym, ryby wędzone	Ryby smażone na maśle, smalcu lub twardej margarynie
Mięso	Indyk, kurczak, królik, cielęcina, dziczyzna	Chuda wołowina, jagnięcina, szynka, kielbasa drobiowa	Mięso z tłuszczem, kaczki, gęsi, kielbasy, salami, pasztety
Nasiona strączkowe	Soja, groch, fasola, soczewica		
Tłuszcze	Margaryny miękkie ze stanolami lub fitosterolami	Olej rzepakowy lub oliwa z oliwek, olej słonecznikowy, kukurydziany, sojowy na zimno, margaryny miękkie	Masło, smalec, słonina, lój, tłuszcz spod pieczeni, margaryny twarde
Zupy	Zupy warzywne, chude wywary mięsne		Zupy zaprawiane śmietaną i innymi tłuszczami
Sosy i przyprawy	Pieprz, musztarda, zioła, przyprawy korzenne	Sosy sałatkowe niskotłuszczowe na bazie chudego jogurtu	Sól, majonezy, sosy i kremy sałatkowe przetworzone, sosy do mięsa i ryb zawierające tłuszcz
Desery	Orzechy włoskie i migdały, sałatki owocowe, sorbety, galaretki, bezy, budynie na chudym mleku	Ciasta i ciasteczka zawierające bardzo mało tłuszczu, marcepany, chałwa, nugat, orzechy laskowe, ziemne, pistacjowe, brazylijskie	Lody, kremy, budynie na pełnym mleku, sosy na śmietanie lub maśle, torty, przemysłowe wyroby cukiernicze, czekolada, toffi, karmelki, orzechy kokosowe i solone
Napoje	Kawa filtrowana lub rozpuszczalna, herbata	Alkohol	Kawa parzona po turecku i gotowana

cholesterolu (< 200 mg) oraz soli kuchennej (< 5 g), a bogatej w warzywa, owoce oraz od-tłuszczone produkty nabiałowe [27].

Poza leczeniem farmakologicznym oraz typową dietą niskotłuszczową i niskocholeste-rolową w całościowym leczeniu FH znaczenie mają także pozostałe elementy stylu życia. Szczególnie należy zwrócić uwagę na korzyści płynące z zaniechania palenia tytoniu, utrzymania prawidłowej masy ciała [wskaźnik masy ciała (BMI, *body mass index*) 18,5–24,99 kg/m²] oraz regularnej aktywności fizycznej [7, 28].

WNIOSKI

W hipercholesterolemii rodzinnej oprócz nie-zbędneho leczenia za pomocą farmakoterapii warto wdrażać odpowiedni model żywienia oparty na ograniczeniu spożycia nasyconych kwasów tłuszczowych, który powinien być stosowany zarówno przez chorych, jak i ich rodziny.

Regularne wizyty u dietetyka w celu wpro-wadzenia zmian w diecie oraz długofalowej realizacji zaleceń powinny być stałym elemen-tem terapii pacjentów dotkniętych FH.



Szczególnie należy zwrócić uwagę na korzyści płynące z zaniechania palenia tytoniu, utrzymania prawidłowej masy ciała oraz regularnej aktywności fizycznej

PIŚMIENNICTWO

- Gaddi A., Ciarrocchi A., Matteucci A. i wsp. Dietary treatment for familial hypercholesterolemia differential effects of dietary soy protein according to the apolipoprotein E phenotypes 1 3. *Am. J. Clin. Nutr.* 1991; 53 (5): 1191–1196.
- Grabańska K., Walczak-Gałęzewska M., Bogdański P., Pupek-Musialik D. Genetyczne zaburzenia przemiany lipidów — opis przypadku. *Forum Zab. Metabol.* 2011; 2 (1): 74–84.
- Idzior-Waluś B., Starzyk J., Czarnecka D., Waluś-Miarka M. Autosomalna dominująca hipercholesterolemia — niedoceniony problem diagnostyczny i kliniczny. *Kardiolog. Pol.* 2009; 67: 1015–1022.
- Daniels S.R. Lipid concentrations in children and adolescents: it is not all about obesity. *Am. J. Clin. Nutr.* 2011; 94: 699–700.
- Cybulska B., Klosiewicz-Latoszek L. Postępowanie w dyslipidemiach. Podsumowanie wytycznych European Society of Cardiology i European Atherosclerosis Society 2011. *Med. Prakt.* 2011; 09: 23–43.
- Filipiak K., Cybulska B., Dudek D. i wsp. Aktualne problemy terapii dyslipidemii w Polsce — Deklaracja Sopocka. *Chor. Serca i Naczyń* 2011; 8 (1): 1–4.
- Jankowski P. Zalecenia Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego dotyczące postępowania w profilaktyce chorób układu krążenia. W: Camm A.J., Lüscher T.F., Serruys P.W. (red.). *Podręcznik Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego. Choroby Serca i Naczyń*. Wydawnictwo Termedia, Poznań 2012; 9 (4): 192–198.
- <http://hipercholesterolemia.com.pl/>, 2013. Krajowe Centrum Diagnostyki i Leczenia Hipercholesterolemii Rodzinnej.
- Bogdański P., Pupek-Musialik D. Statyny — standard terapii XXI wieku. Jak wybrać optymalną dawkę? *Forum Zab. Metabol.* 2010; 1 (3): 131–140.
- Jenkins D.J.A., Mirrahimi A., Srichaikul K. i wsp. Soy Protein Reduces Serum Cholesterol by Both Intrinsic and Food Displacement Mechanisms. *J. Nutr.* 2010; 140 (12): 2302S–2311S.
- Modrzejewski W., Musiał W.J. Stare i nowe czynniki ryzyka sercowo-naczyniowego — jak zahamować epidemię miażdżycy? Część II. *Forum Zab. Metabol.* 2010; 1 (3): 168–176.
- Musiałik K., Pupek-Musialik D. Cholesterol frakcji LDL — nowe możliwości terapii — jak osiągnąć cel? *Forum Zab. Metabol.* 2010; 1 (1): 1–11.
- Szostak-Węgierek D., Szostak W.B. Dieta śródziemnomorska — modelowy sposób żywienia w prewencji chorób sercowo-naczyniowych. W: Cybulska B., Klosiewicz-Latoszek L., Filipiak K. (red.). *Terapia skojarzona zaburzeń lipidowych*. Oficyna Wydawnicza Medical Education, Warszawa 2010; 7.
- Cybulska B., Klosiewicz-Latoszek L., Cichocka A. Zaburzenia lipidowe. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2006; 47–80.
- Szponar L., Mojska H., Ottarzewski M. Tłuszcze. W: Jarosz M. (red.). *Normy żywienia dla populacji polskiej — nowelizacja*. Wydawnictwo Instytut Żywności i Żywienia, Warszawa 2012; 44–49.
- Jarosz M., Bułhak-Jachymczyk B. Normy żywienia człowieka. Podstawy prewencji otyłości i chorób niezakaźnych. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2008; 357.
- Kozłowska-Wojciechowska M., Tykarski M. Rola żywności funkcjonalnej wzbogaconej o stanole roślinne w profilaktyce i leczeniu chorób układu sercowo-naczyniowego na tle miażdżycy. W: Camm A.J., Lüscher T.F., Serruys P.W. (red.). *Podręcznik Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego. Choroby Serca i Naczyń*. Wydawnictwo Termedia, Poznań 2011; 8 (1): 25–30.
- Perk J., De Backer G., Gohlke H. i wsp. The Fifth Joint Task Force of the European Society of Cardiology and Other Societies on Cardiovascular Disease Prevention in Clinical Practice. European Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice (version 2012). *Eur. Heart J.* 2012; 33: 1635–1701.
- Mensink R.P., Zock P.L., Kester A.D., Katan M.B. Effects of dietary fatty acids and carbohydrates on ratio of serum total to HDL cholesterol and on serum lipids and apolipoproteins: a meta-analysis of 60 controlled trials. *Am. J. Clin. Nutr.* 2003; 77 (5): 1146–1155.
- Kozłowska-Wojciechowska M., Cybulska B., Narkiewicz K., Opolski G., Tykarski A. Stanole roślinne — niedoceniany element diety w profilaktyce terapii chorób układu krążenia na tle miażdżycy. *Nadci. Tętn.* 2010; 14 (4): 344–353.
- Müller S., Raschke K. Cholesterol pod kontrolą. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2004; 34.
- Gylling H., Hallikainen M., Nissinen M.J., Simonen P., Miettinen T.A. Very high plant stanol intake and serum plant stanols and non-cholesterol sterols. *Eur. J. Nutr.* 2010; 49: 111–117.
- Szychta W. Jak osiągnąć docelowe wartości cholesterolu LDL? *Chor. Serca i Naczyń* 2012; 9 (6): 307–316.
- Miettinen T.A., Puska P., Gylling H., Vanhanen H., Vartiainen E. Reduction of serum cholesterol with sitostanol-ester margarine in a mildly hypercholesterolemic population. *N. Engl. J. Med.* 1995; 333: 1308–1312.
- Stępień M., Bogdański P. Wpływ resweratrolu na cukrzycę oraz choroby sercowo-naczyniowe. *Forum Zab. Metabol.* 2012; 3 (4): 154–159.
- Szostak W., Cybulska B. Żywnienie w dyslipidemii. W: Grzymisławski M., Gawęcki J. (red.). *Żywnienie człowieka zdrowego i chorego*. Wydawnictwo Naukowe PWN, Warszawa 2011; 9: 173–189.
- Bogdański P., Musiałik K., Pupek-Musialik D. Skuteczność terapii zaburzeń lipidowych u chorych wysokiego ryzyka sercowo-naczyniowego w codziennej praktyce klinicznej w świetle wyników badania PRECUK. *Forum Zab. Metabol.* 2013; 4 (1): 1–12.
- Klosiewicz-Latoszek L., Cybulska B. Aterogenna dyslipidemia — problem kliniczny. *Forum Zab. Metabol.* 2010; 1 (3): 141–148.