

616.153.963.01—056.76—083.2

DIFERENCOVANÁ DIETOTERAPIE PŘI FAMILIÁRNÍ HYPERLIPOPROTEINÉMII*)

MUDr. Pavel ŠTĚPÁNEK, CSc.

Výzkumný ústav balneologický v Mariánských Lázních (ředitel MUDr. J. Benda, CSc.)

Diagnostika hyperlipoproteinémií dávno opustila stěny špičkových výzkumných pracovišť. Je však nadále — a jistě ještě dlouho zůstane — doménou vybraných laboratoří. Správné a zasvěcené léčení hyperlipoproteinémií se však již dnes stává povinností každého internisty.

S laboratorní diagnostikou je naše lékařská veřejnost dostatečně a svrchovaně kvalifikovaně seznámena zejména průkopnickými pracemi

J. Šobry a spolupracovníků. Můžeme se proto omezit na zcela stručnou tabulku (1, 5, 6, 7, 10, 11, 12, 13, 23, 24, 26, 28, 29): (Tab. 1.)

Také klinické projevy jednotlivých typů hyperlipoproteinémií lze shrnout do přehledu (1, 5, 6, 7, 10, 11, 12, 13, 23, 24, 26, 28, 29). (Tab. 2.)

Těžiště léčby je v dietoterapii. Pokusím se podat přehled zásad léčebné výživy při familiární hyperlipoproteinémii.

Tab. 1

Přehled familiárních hyperlipoproteinémií

Typ	Název	Ch	T	GTT	U	Elektroforéza lipoproteinů
I.	Tuky indukované hyperlipémie	(+)	++	N	N	Chylomikra ++
II.	Hyper-beta-lipoproteinémie	++	N(+)	N	N	Beta-lipoproteiny ++
III.	Hyper-beta + pre-beta-lipoproteinémie	++	++	Pat.	N	Beta + pre-beta-lipoproteiny ++
IV.	Hyper-pre-beta lipoproteinémie (uhlovodany indukovaná hyperlipémie)	N(+)	++	Pat.	++	Abnormální Pre-beta-lipoproteiny ++
V.	Hyperchylomikronémie + hyper-pre-beta-lipoproteinémie	+(+)	++	Pat.	++	Chylomikra ++ pre-beta-lipoproteiny ++

Poznámka: CH = cholesterolémie, T = triglyceridémie, GTT = glukózový toleranční test (glykemická křivka), U = urikémie, N = normální hodnoty, ++ = zvýšené hodnoty, Pat. = patologický nález (zde snížená tolerance UV).

Tab. 2

Přehled některých klinických projevů hyperlipoproteinémií

Typ	Klinické projevy
I.	Xanthoma eruptivum, hepatosplenomegalie, lipaemia retinalis, colicae abdominales (od dětství)
II.	Arcus lipoides corneae, xanthelasma palpebrarum, xanthoma tendinosum, xanthoma tuberosum, koronární nedostatečnost!
III.	Xanthoma „tubero-eruptivum“, xanthoma tendinosum, xanthoma tuberosum, xanthoma striatum palmare, koronární nedostatečnost!
IV.	Xanthoma eruptivum, xanthoma striatum palmare (vzácně), hepatosplenomegalie (vzácně), koronární nedostatečnost (často a časně)!
V.	Xanthoma eruptivum, hepatosplenomegalie, lipaemia retinalis, abdominální koliky, koronární nedostatečnost (?).

Tab. 3

Výskyt obrazu druhotné hyperlipoproteinémie

Typ	Primární stav
I.	Dysgamaglobulinémie, diabetes mell., pancreatitis, též alkoholismus
II.	Hypotyreóza, makroglobulinémie, nefróza, porfyrie, obstrukční ikterus (též u lidí zvyklých na tučnou a cholesterolem bohatou stravu)
III.	Diabetes, dysgamaglobulinémie
IV.	Diabetes (často stenický), glykogenóza, nefróza, též v těhotenství a u alkoholiků
V.	Jako u typu I. a IV.

*) Předneseno na I. vojenských lázeňských dnech Voj. lázeňského ústavu v Karlových Varech 20. 4. 1972.

Budeme hovořit jen o **familiárních** hyperlipoproteinémiích a jejich dietoterapii. U sekundárních stavů se v léčbě i v dietologii zaměřujeme na příčiny. Jejich přehled podává tabulka 3 (12, 13, 24, 28, 29, 30).

Léčebná výživa při primárních hyperlipoproteinémiích

Dieta před diagnostickým odběrem: Odběru krve k diagnostickým účelům (určení typu) má předcházet nejméně dva týdny „normální“, tj. obvyklá strava. Nemá se měnit složení ani kalorická hodnota jídla. Zejména nemá docházet v této době k pokusům o redukci váhy.

Vlastní odběr se provádí přibližně za 12 hodin po posledním jídle. Vyšetření se provádí většinou krátce po odběru. Je však možno uchovat materiál při teplotě $+2$ až $+4^{\circ}\text{C}$ (nemrazený) i řadu dní (7, 8).

Dieta u typu I: Základním opatřením je přísné omezení tuku, a to na 15–25 g denně. Prakticky to znamená vyloučení všech volných tuků, tučných mas, uzenin, většiny mléčných výrobků, tučnějšího pečiva, ořechů. Bílkoviny neomezujeme, dávky masa jsou však limitovány nezbytným obsahem tuku. Velmi libového masa a drůbeže si můžeme dovolit denně 150 g. Vhodný je tvaroh. Cholesterol v potravě není zvlášť třeba omezovat. Uhlovodany neomezujeme, naopak při prudkém snížení dávek tuku bývají uhlovodany zastoupeny spíše větším podílem. Zakázán je alkohol.

Nepříjemnou dietu by bylo možno vylepšit tuky a mastnými kyselinami o středně dlouhých řetězcích, pokud by byly dostupné. Nepouštějí trávicí ústrojí lymfatickými cestami a krevním oběhem, nýbrž přecházejí vrátnicovou žílou do jater (7, 8, 9).

Na dosažení ideální váhy se neklade takový důraz jako u jiných druhů. Nemá však docházet k tloustnutí. Úplné normalizace tukových látek v krvi se dietou obvykle nedosáhne, ustanou však kolikovitě bolesti. K rychlému rozvoji aterosklerózy není tendence, a proto úplná normalizace lipidů není nutná.

Typ II: Pozornost se soustřeďuje na tuky. Množství je sice méně důležité než druh, nicméně celkový podíl tuku na denní kalorické hodnotě stravy nemá překročit 40 %. Nemá však ani klesnout pod 30 %, protože by se pak těžko dodržel žádoucí poměr nasycených a vysocenasycených mastných kyselin. Pro snížení vysoké hladiny cholesterolu je totiž zvláště důležité, aby měly převahu rostlinné oleje nad živočišnými tuky, a to tak, aby vysocenasycených mastných kyselin bylo přibližně dvakrát více než nasycených (vzájemný poměr 1,8 až 2,8, průměrně 2,0). Poněvadž snížit živočišné tuky se dost nedaří, je možno uměle zvýšit přísun rostlinných olejů. Tak se např. doporučuje podat na každých 100 g libového vařeného masa 3 čajové lžičky rostlinných olejů. Rostlinné oleje není třeba omezo-

vat, pokud je nemocný dobře snáší a pokud nedochází k vzestupu váhy (6, 7, 8, 14, 17, 21).

Cholesterol přísně omezujeme, a to do 300 mg denně. Odpadají přirozeně tučná jídla, masa, salámy, šlehačka, jogurty, sýry, tučné mléko. Libové vepřové nebo hovězí je povoleno v dávce 100 g nejvýše třikrát týdně. Drůbeže (kuřata bez kůže) a ryb s malým obsahem tuku můžeme podat více (8). Bílkoviny jako takové neomezujeme. Škodlivost alkoholu není u typu II. prokázána. Uhlovodany kontrolujeme s ohledem na nebezpečí tloustnutí. Při současném diabetu nebo při vysokých hodnotách triglyceridů omezujeme uhlovodany přísněji. Jinak povolujeme i cukr.

Samotná dieta dává podle literárních údajů dobré výsledky u nepříliš vysokých počátečních hodnot cholesterolu (sekundární stav podmíněný stravovacími návyky). U velmi vysokých cholesterolémií při vrozené anomálii je třeba dietu doplnit medikamentózní léčbou (Clofibrát).

Typ III: Postižení jsou v 80 % otlí, u nichž je prvním léčebným opatřením *redukce* váhy. Potom se staráme o udržení normálního stavu výživy. Celková kalorická hodnota udržovací diety se řídí stavem pacienta, je závislá na pohlaví (u žen nižší), věku (klesá s věkem), na zaměstnání a celkové životosprávě. Stanovíme ji odhadem a vážením nemocného si ověřujeme, zda byl odhad správný. Celkovou kaloráž kryjeme uhlovodany ze 40 % (3,5 až 4,0 g na kg ideální váhy), koncentrované uhlovodany vylučujeme. Tuky kryjeme rovněž asi 40 % kaloráže (1,5 až 2,0 g na kg ideální váhy). Preferujeme rostlinné oleje jako zdroj vysocenasycených mastných kyselin. Cholesterol přísně omezujeme (do 30 mg denně). Jediným povoleným a také nutným zdrojem cholesterolu je maso.

Bílkoviny kryjí zbytek, tj. 18 až 21 % kalorické hodnoty, což odpovídá 1,5 až g na kg váhy. Alkohol omezujeme. Tabulka 4 udává zastoupení bílkovin, tuků, uhlovodanů v udržovací dietě různých kalorických hodnot (7, 8).

Tab. 4

Dieta u familiární hyperlipoproteinémie typu III

Kcal	1500	1800	2000	2200	2400	2600	2800
bílkoviny (g)	75	80	90	115	120	120	125
tuky (g)	70	80	95	100	110	120	130
uhlovodany	135	180	195	210	225	255	285

Pokud jde o současný výskyt hyperlipoproteinémie typu III a diabetu, upravuje se dieta navíc podle potřeb cukrovky.

Typ IV: Také zde stojí v popředí našeho úsilí redukce váhy. Již mírná otylost zhoršuje podstatně metabolickou situaci a má se léčit.

Po normalizaci váhy stanovíme udržovací kalorickou hodnotu individuálně podle potřeb a stavu nemocného. Uhlovodany kryjeme 36 až 41 % kaloráže. Koncentrované uhlovodany nejsou povoleny. Dávka uhlovodanů odpovídá 3,5 až 4,0 g na kg ideální váhy. Bílkoviny a tuky omezujeme jen tehdy a potud, pokud to vyžaduje léčba nebo prevence otylosti. Cholesterol v potravě kontrolujeme a nedovolíme, aby překročil 500 mg za den. Dáváme přednost rostlinným olejům před živočišnými tuky. Vysoce nenasycené mastné kyseliny brání vzestupu cholesterolu, ke kterému by jinak snadno mohlo dojít, poněvadž při omezení uhlovodanů snadno podíl tuků stoupne. Snažíme se udržovat poměr vysoce nenasycených mastných kyselin k nasyceným kolem 2,0. Pokud si situace vyžádala ještě energičtější omezení uhlovodanů a potřebná kaloráž byla kryta tukem z 50 %, byly sice hodnoty lipidů na lačno uspokojivé, docházelo však během dne po jídle k přechodným, ale vysokým vzestupům lipidů a celkový denní profil nebyl uspokojivý.

Tabulka 5 udává doporučený podíl uhlovodanů v závislosti na kalorické hodnotě stravy v udržovací dietě [7, 8].

Dieta u typu IV

Kcal	1500	1800	2000	2200	2400	2600	2800
uhlovodany (g)	135	180	195	210	225	255	285

Mnohdy prý po úvodní energické redukci stačí udržovat žádoucí tělesnou váhu a vyloučit cukr.

Typ V: Opět začínáme redukcí, pokud nemocný nemá ideální váhu. Potom přecházíme na udržovací dietu, ve které kryjeme tukem

25–30 % kaloráže (0,5 až 1,0 g na kg váhy). Pokud jde o volbu tuků, dáváme opět přednost rostlinným olejům. Cholesterol kontrolujeme a nedovolíme, aby překročil 500 mg za den. Uhlovodany překryjí 48 až 53 % kalorické hodnoty (až 5 g na kg váhy). Bílkoviny podáváme v množství 1,5 až 2,0 g na kg váhy, což odpovídá 21 až 24 % kalorické hodnoty stravy. Alkohol je zakázán. Tabulka 6 podává charakteristiku diety pro typ V [7, 8].

Dieta u typu V

Tab. 6

Kcal	1500	1800	2000	2200	2400	2600	2800
bílkoviny (g)	90	100	105	130	135	140	145
tuky (g)	50	50	65	70	70	85	85
uhlovodany (g)	180	235	250	265	310	325	370

Do tabulky 7 shrnujeme zásady diety u jednotlivých typů hyperlipoproteinémií (upraveno podle 3, 7, 8, 12, 15, 21, 23, 24, 28, 31).

Modifikace

Výše uvedené zásady dietního stravování odpovídají v podstatě principům, které vypracoval Fredrickson a jeho škola [7, 8]. Poměrná složitost diferencované dietoterapie vedla v praxi ke snahám o zjednodušení. Tak Schlierf [21, 22, 23] používá u typů II, III a IV (po předchozí redukci) v podstatě jednotné diety o 1800 kcal, 90 g bílkovin, 70 g tuků a 185 g uhlovodanů. Poměr kalorií krytých bílkovinami, tuky a glycidy, je přibližně v poměru 20 : 40 : 40. Cholesterol se omezuje pod 300 mg denně, poměr nenasycených mastných kyselin k nasyceným je 2,2 (1,7 až 2,8). U typu I a V s touto dietou nevystačí a volí postup celkem shodný s tím, který jsme uvedli výše.

Přehled dietních postupů u familiárních hyperlipoproteinémií typu I až V

Tab. 7

	Typ I	Typ II	Typ III	Typ IV	Typ V
Redukce na ideální váhu nutná	ne	ne	ano	ano	ano
Bílkoviny	neomezeně	neomezeně	hojně (20 kcal %)	volně (nesmí stoupat váha)	hojně (20–24 kcal %)
Tuky	jen 25–30 g denně	kontrolujeme 30–40 kcal %	40 kcal %	omezujeme jen s ohledem na otylost	do 30 kcal %
Cholesterol	neomezujeme	< 300 mg	< 300 mg	< 500 mg	< 500 mg
Uhlovodany	neomezujeme	neomezujeme netloustnout!	40 kcal %, koncentrované zakázány	40 kcal %, koncentrované zakázány	50 kcal %, koncentrované zakázány
Alkohol	zákaz	omezeně	omezeně	omezeně	zákaz

Hauser a Pometta [12] zahajují u typu III, IV a V redukcí (pokud je jí třeba). U hyperlipoproteinémií typu II používají diety o 2200 kcal, 75 g tuku, 80 g bílkovin, 300 g uhlohydrátů (30 % kaloráže kryjí tedy tuky, 15 % proteiny a 55 % glycidy). Přísné omezení cholesterolu pod 300 mg denně a převaha vysoce nenasyčených mastných kyselin jsou požadovány i zde. Pro typy III, IV a V (po dosažení normální váhy) používají tito autoři mírně hypokalorické diety o 1800 kcal (40 % připadá na tuky, 15 % na bílkoviny a 45 % na glycidy), tuků je asi 80 g, bílkovin 70 g a uhlohydrátů 200 g, cholesterol se omezuje, rostlinné oleje preferují. Autoři se neobejdou přirozeně bez individuálních úprav.

V našem dietním systému mohou být zatím nejvhodnějším východiskem pro stravu hyperlipoproteinémií diety redukční a diabetická, ale s přísnějším omezením cholesterolu a větším důrazem na použití rostlinných olejů.

Dieta jako test: Léčebná výživa při hyperlipoproteinémiích je v první řadě opatřením léčebným. Při namnoze neostrých hranicích mezi jednotlivými typy může být reakce na zavedenou dietu testem, který potvrdí nebo zpochybní správné určení typu.

Zda je dietoterapie úspěšná, můžeme posoudit po šesti týdnech léčby, kdy by měly abnormálně vysoké hodnoty cholesterolu nebo triglyceridů klesnout přibližně o 15 % [7, 8].

Závěr

Druhotné hyperlipoproteinémie léčíme podle příčiny (hypotyreóza, nefróza, diabetes mellitus atd.). U familiárních hyperlipoproteinémií se snažíme o rozpoznání typu (I až V). Každý typ má poněkud odlišný léčebný přístup. Na tomto místě jsme podali přehled zásad diferencované dietoterapie jednotlivých typů familiární hyperlipoproteinémie.

Literatura

1. Bagdade, J. D., Bieman, E. I.: Diagnosis and dietary treatment of blood lipid disorders. *Med. Clin. N. Amer.*, 54, 1970, s. 1383—1398.
2. Blankenhorn, H. D., H. P. Chin, J. Jensen: Endogenous hypertriglyceridemia in type II hyperlipoproteinemia. *Amer. J. Hum. Gen.*, 22, 1970, s. 493—504.
3. Buchwalsky, R.: Ernährung und Koronarerkrankungen. *Med. Welt.*, 22, 1971, s. 535—538.
4. Connor, W. E., Stone, D. B., Hodges, R. E.: The interrelated effects of dietary cholesterol and fat upon human serum lipid levels. *J. Clin. Invest.*, 43, 1964, s. 1961.
5. Foster, G.: Zur Klinik und Einteilung der Hyperlipidämien. *Med. Welt.*, 20 [N. F.], 1969, s. 1553—1556.
6. Fredrickson, D. S., R. I. Levy, R. S. Lees: Fat transport in lipoproteins — An integrated approach to mechanism and disorders. *New. Engl. J. Med.*, 276, 1967, s. 94—103, 140—156, 215—226, 273—281.
7. Fredrickson, D. S., R. I. Levy: Hyperlipoproteinemias: diagnosis and treatment. U. S. Department of Health, Education and Welfare, 1970, s. 16.
8. Fredrickson, D. S. a spol.: Dietary management of hyperlipoproteinemia. A handbook for physicians. U. S. Department of Health, Education and Welfare, 1971, s. 91.
9. Greengrger, M. J., Skillman, T. G.: Medium — chain triglycerides: physiologic considerations and clinical implications. *New Engl. J. Med.*, 280, 1965, s. 1045.
10. Greeten, H.: Diagnostik und Klinik der Hyperlipoproteinämien. *Ärztliche Fortbildung*, 21, 1971, s. 329—332.
11. Greeten, H.: Klinik und Klassifizierung primärer Hyperlipoproteinämien. in: 24, s. 4—23.
12. Hauser, J., D. Pometta: Diagnostic et traitement des hyperlipoproteinémies. *Schweiz. Med. Wschr.*, 102, 1972, s. 265—270.
13. Herfort, K., J. Šobra, P. Frič, A. Heyrovský: Hyperlipoproteinémie a exokrinní pankreas. *Čas. Lék. čes.*, 111, 1972, s. 233—237.
14. Heuckenamp, P. U., N. Zöllner: Diätbehandlung atherosklerosefördernder Krankheiten. in: 28, s. 122—133.
15. Heyden, S.: Ernährung und Herzinfarkt. in: 24, s. 95—124.
16. Hloucal, L., Dušek, J.: Etiopatogeneze a prevence koronární nemoci srdeční. *Čas. Lék. čes.*, 110, 1971, s. 745—751.
17. Lang, K.: Die Bedeutung der Fette in der Ernährung und Diät bei arteriosklerotischen Erkrankungen.
18. Levy, R. I., Fredrickson, D.: Diagnosis and management of hyperlipoproteinemia. *Am. J. Cardiol.*, 22, 1968, s. 576—583.
19. Magnenat, G.: Lipids and hyperlipoproteinemias. *Ther. Umschau*, 2, 1970, s. 566—573.
20. Nöcker, J., Baier, R., Baron, D.: Ursache und Behandlung des akuten Herzinfarktes. *Ärztliche Fortbildung*, 21, 1971, s. 156—160.
21. Schlierf, G.: Diätbehandlung von Hyperlipidämien. in: 24, s. 48—71.
22. Schlierf, G.: Diätetische Beeinflussung atherogener Faktoren. in: 28, s. 109—117.
23. Schlierf, G.: Therapie der Fettstoffwechselstörungen. *Ärztliche Fortbildung*, 21, 1971, s. 336—340.
24. Schettler, G.: Fettstoffwechselstörungen, ihre Erkennung und Behandlung, vyd. 1., Stuttgart, G. Thieme Verlag, 1971.
25. Seidel, D.: Plasmalipoproteine — Funktion und Charakteristik. in: 24, s. 24—47.
26. Seidel, D.: Die Plasmalipoproteine: Charakteristik und klinische Bedeutung. *Dtsch. Med. J.*, 22, 1971, s. 445—455.
27. Seidel, D.: Die Physiologie der Plasmalipoproteine und ihre klinische Bedeutung. *Ärztl. Fortbildung*, 21, 1971, s. 320—322.
28. Semogyi, J. C.: Ernährung und Atherosklerose. *Bibl. „Nutritio et Dieta“* 1969, Nr. 12.

29. Šobra, J., Heyrovský, A., Horáková, D., Kopecká, J.: Vrozené vady lipidového metabolismu XVIII. Diferenciální diagnóza familiárních hyperlipoproteinémií. Čas. Lék. čes., 109, 1970, s. 69—72.
30. Šobra, J.: Vrozené vady lipidového metabolismu XIX. Zásady komplexní léčby hyperlipoproteinémií. Čas. Lék. čes., 109, 1970, s. 457—470.
31. Terupeinen, O. et al.: Diätetische Prävention von Herzgefässerkrankungen. in : 24, s. 125—151.
32. Wenger, R.: Neuere Gesichtspunkte der Ernährung. Therapiewoche, 19, 1969, s. 1417—1423. in : 28, s. 118—121.