

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00638&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00638. Діагностика і лікування гіперхолестеринемії у дітей

Автор: Matti Salo

Редактори оригінального тексту: -

Дата останнього оновлення: 2017-01-31

Основні положення

- Виявлення та лікування дітей зі спадковою дисліпідемією, особливо сімейною дисліпідемією, ґрунтується на даних про ішемічну хворобу серця (ІХС) з анамнезу батьків та високих рівнях ліпідів крові. Скринінг серед всього дитячого населення проводити не рекомендується.

Коментар експерта. Тема також розглядається в медико-технологічних документах Профілактика серцево-судинних захворювань <http://mtd.dec.gov.ua/index.php/uk/haluzevi-standarty-ta-klinichni-nastanovy/item/71-profilaktyka-sertsevosudynnykh-zakhvoriuvan>

Спрямований скринінг сімей з підвищеним ризиком

- Пошук гіперхолестеринемії доцільно проводити у родинах з
 - ішемічною хворобою серця у чоловіків віком < 55 років і у жінок віком < 65 років або
 - наявністю родичів першого ступеня споріднення з діагностованою сімейною гіперхолестеринемією (СГ) чи гіперліпідемією у поєднанні з ксантомами сухожиль чи шкіри.

- Якщо у одного з батьків діагностована сімейна гіперхолестеринемія, дітей необхідно обстежити до 10-річного віку для виявлення даного захворювання. Під час скринінгу кожному члену родини віком старше двох років визначають рівень: холестерину плазми крові натще, холестерину ліпопротеїдів високої щільності (ЛПВЩ), тригліцеридів і холестерину ліпопротеїдів низької щільності (ЛПНЩ) після 10–12 годинного голодування (останній показник також може розраховуватись за формулою Фрідвальда програма 00002 [LDL]).
- Сімейна гіперхолестеринемія — це захворювання з аутосомно-домінантним типом успадкування, при якому принаймні один з батьків хворої дитини також має дану патологію.
- Підвищені значення лабораторних показників, отримані під час скринінгу, потрібно перевірити повторно.
- Необхідно виключити вторинну гіперліпідемію шляхом визначення ТТГ, АЛТ і альбуміну сечі до початку лікування.
- Якщо відомий генетичний дефект, що спричинив сімейну гіперхолестеринемію у родині (мутація гену рецепторів до ЛПНЩ), захворювання можна підтвердити за допомогою генетичних тестів на наявність мутованого гена.
- Якщо попередньо не було встановлено мутацію гена, що спричинив розвиток сімейної гіперхолестеринемії, його можна виявити за допомогою тесту на 8 основних мутацій, що у Фінляндії складають 80% усіх генних дефектів, пов'язаних з СГ.

Коментар експерта. В Україні станом на 04.02.2019 статистичні дані щодо генних дефектів, пов'язаних з СГ, відсутні

- Слід проінформувати молодих пацієнтів (чоловіки < 55 років, жінки < 65 років) з ішемічною хворобою серця і гіперліпідемією про важливість обстеження їхніх дітей та онуків. Лікар загальної практики-сімейний лікар чи лікар-терапевт можуть ініціювати скринінг. Терапевтичні та педіатричні підрозділи повинні узгодити обстеження дітей і координувати оцінку результатів.

Класифікація гіперхолестеринемії

- Див. таблицю табл. |Т1

Таблиця Т1. Класифікація гіперхолестеринемії у дітей

	Холестерин плазми (ммоль/л)	Холестерин ЛПНЩ плазми (ммоль/л)
Підвищення	5,0–5,9	3,0–4,4
Значне підвищення	≥ 6,0	≥ 4,5

- Діагноз СГ у дитини (молодше 16 років) ґрунтується на
 - позитивних результатах генетичного тестування на мутації СГ або
 - на наступних даних: неодноразове підвищення концентрації холестерину ЛПНЩ після виключення вторинних причин > 4,0 ммоль/л (чи загальний холестерин > 6,7 ммоль/л) і наявність сухожилкових ксантом у дитини чи його/її родичів першого або другого ступеня споріднення.

Лікування: показання та практичні підходи [доказ 04533] [В]

- Рівень холестерину менший 5,0 ммоль/л (ЛПНЩ < 3,0) не потребує жодних втручань. У граничних випадках надаються або повторюються загальні дієтичні рекомендації.
- При підвищенні холестерину плазми часто є ефективними зміна способу життя і контрольні огляди, наприклад, кожні 3, 6 і 12 місяців.
 - Дієта з обмеженням вживання насичених (твердих) жирів і заміною їх на ненасичені (рідкі) жири, а також регулярним споживанням харчових продуктів, збагачених стеролами (або станолами) формує безпечну основу для дієтотерапії у дітей з гіперхолестеринемією. Ці заходи дозволяють знизити концентрацію ЛПНЩ на 0,5–1,0 ммоль/л.
 - Дитину потрібно мотивувати на регулярні фізичні тренування і активні щоденні фізичні вправи, оскільки це позитивно впливає на гіперліпідемію.
- Якщо дієтотерапія протягом 6–12 місяців не спричинила зниження холестерину плазми нижче 6,0 ммоль/л чи холестерину ЛПНЩ нижче 4,5 ммоль/л, то дитину необхідно направити до дитячої клініки для обстеження дитячим лікарем-ендокринологом чи лікарем-педіатром, що спеціалізується на лікуванні гіперліпідемії. За необхідності залучається дієтолог.
- Дитину зі значним підвищенням концентрації холестерину слід передати безпосередньо у дитячу клініку.
- Медикаментозна терапія використовується виключно для лікування сімейної гіперхолестеринемії. Не призначається до 8 років. Вік, з якого варто починати медикаментозну терапію визначається поширеністю і тяжкістю ішемічної хвороби серця у близьких родичів. Препаратами першої лінії є статини [доказ 06715] [В]. Оцінку потреби у медикаментозній терапії і початок лікування здійснює лікар-педіатр, що спеціалізується на порушеннях ліпідного обміну.

Дієта

- Дієта — єдиний і найважливіший метод лікування гіперліпідемії, може бути успішним навіть у дітей віком до 10 років з сімейною гіперхолестеринемією. Дієти слід дотримуватись з 2-х років. Найважливіше зменшити вживання насичених жирів, замінивши їх на моно- і поліненасичені жири.
 - Знежирені харчові продукти чи продукти з дуже низькою концентрацією жиру замість таких з високим вмістом жиру
 - Нежирні сири замість жирних (максимальний вміст жиру 17%)
 - М'який овочевий маргарин (вміст жиру 60–70%) чи ситостанол- [\[доказ 00782\]](#) С] або ситостерин-вмісний маргарин на хліб
 - Пісні м'ясні продукти замість жирного мяса
 - Ситостанол чи ситостерол-вмісні йогуртові продукти замість звичайних жирних йогуртів.
 - Заохочується вживання багатих на волокна і цільнозернових продуктів, вівсяної каші та риби.
 - З продуктів харчування, що містять холестерин, рекомендують вживати курячі яйця (не більше 2 на тиждень).
 - Для забезпечення достатнього споживання кальцію не рекомендується повне утримання від молочних продуктів.
 - Підвищення споживання риби позитивно впливає на рівень тригліцеридів, але не на “чисту” гіперхолестеринемію.

Пов'язані ресурси

- Огляди доказових даних [\[пов'язані 00219\]](#) |Diagnosis and treatment ...]
- Література [\[пов'язані 00219\]](#) |Diagnosis and treatment ...]

Калькулятори й анкети

- Програма 00002. LDL.

Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 04533](#). Pravastatin for familial hypercholesterolemia in children.
Дата оновлення: 2004-08-02
Рівень доказовості: B
Резюме: Two years of pravastatin therapy appears to induce regression of carotid atherosclerosis in children with familial hypercholesterolemia, without significant adverse effects.
- [Доказовий огляд 06715](#). Statins for children with familial hypercholesterolemia.
Дата оновлення: 2017-10-30
Рівень доказовості: B
Резюме: Statin treatment appears to reduce both total and LDL cholesterol levels in children with familial hypercholesterolemia and it seems to be safe in the short term but long-term safety is unknown.
- [Доказовий огляд 00782](#). Effect of sitostanol margarine on serum cholesterol in children with familial hypercholesterolaemia.
Дата оновлення: 2003-08-05
Рівень доказовості: C
Резюме: Sitostanol margarine may decrease serum cholesterol in children with familial hypercholesterolaemia.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00638 Ключ сортування: 031.013 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-01-31

Автор(и): Matti Salo Редактор(и): Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії

EBM Guidelines Paediatrics Endocrinology Nutritional medicine

Ключові слова індексу

mesh: Cholesterol mesh: Hyperlipidemias mesh: Hyperlipoproteinemia Type II mesh: Diet mesh: Cholesterol, HDL
mesh: Hyperlipoproteinemia Type IV mesh: Hypercholesterolemia mesh: Child mesh: Cholesterol, LDL mesh: Cholesterol
mesh: Mass Screening mesh: Triglycerides speciality: Endocrinology speciality: Nutritional medicine speciality: Paediatrics
ісрс-2: T93