

«Первое знакомство ККД и ККВД»
Кабинет диагностики и лечения
атерогенных дислипидемий №2

Симакова И.А., руководитель кабинета, детский
врач-кардиолог

• Семейная гиперхолестериемия (СГХС) –

- моногенное заболевание с преимущественным аутосомно-доминантным типом наследования, сопровождающееся значительным повышением уровня холестерина липопротеидов низкой плотности
- (ХС-ЛПНП) в крови, и как следствие, преждевременным развитием и прогрессирующим течением атеросклероза, как правило в молодом возрасте

Каскадный скрининг рекомендуется с целью исключения/подтверждения заболевания СГХС.

Необходимо обследовать родственников первой, второй, и, возможно, третьей степени родства пациента с установленным диагнозом СГХС.

Обследование

- Осмотр
- ЭКГ, ЭХОКГ с ЦДК, СМАД, ВЭМ, ХМЭКГ.
- БЦА
- Проведение генетического каскадного скрининга.
- УЗИ Щитовидной железы, гормоны щитовидной железы (ТТГ, Т3. Т4. Антитела к ТПО).
- УЗИ абдоминальное.
- Осмотр окулиста (начальные проявления накопления липидов крови по краю роговицы глаза).
- Б/х крови (липидный спектр) родителям.
- Детям с гоСГХС после постановки диагноза проведение коронароангиографии для оценки степени атеросклеротического поражения коронарных артерий

Лечение

Немедикаментозное лечение (все пациенты):

- Увеличение физической активности: ежедневно ходьба 40-60 минут в день обязательно.
- Исключить пассивное курение.
- Соблюдение режима дня (сон не менее 8 часов в день).
- Ограничение просмотра ТВ, гаджетов до 2-3 часов в день.

Диета

- Детям до 2-х лет диета не назначается!!!
- При семейной ХС не нужно приостанавливать кормление ребенка грудным молоком - оно является бесценным кладезем здоровья.
- Если ребенок находится на искусственном вскармливании смесь менять или отменять так же не нужно.

Лечение:

«Я не буду пить статины и ребенку своему не дам!»

- Степень и распространенность непереносимости статинов сильно завышены.
- Самым мощным фактором является гипотиреоз, прием блокаторов кальциевых каналов (амлодипин, верапамил, нифедипин и др. препараты), конечно, Высокие дозы статинов.

Статины с СГХ по КР 2020 с 8 лет

- **Аторвастатин с 10 лет**
- **Питавастатин 1 мг, 2 мг, 4 мг с 6 лет**
- **Ливазо 4 мг + Эзетемиб 10 мг**
- Целевые уровни Хс- ЛПНП у мальчиков и девочек до 10 лет <4 ммоль/л, старше 10 лет <3.5 ммоль/л, у детей с СД 1 тип <2.5 ммоль/л.
- Целевой уровень Хс-ЛПНП при наличии ССЗ атеросклеротического генеза <1.8 ммоль/л.

Регистр детей с СГХ БУЗОО «ККД»

- Всего 20 детей с вероятной геСГХ
- 3 детей: отказ от статинотерапии
- 3 - не достигли 8 лет
- 14 детей назначены статины (2 детей из них комбинированная терапия)
- 28 детей - группа наблюдения
- Нежелательных эффектов статинотерапии - не зарегистрировано

Клинический пример №1

- Михаил А 27.02.2020 г.р.(4 года)
- **Диагноз:** Нарушение липидного обмена: вероятная семейная гетерозиготная гиперхолестеринемия в соответствии с критериями Саймона — Брума (Хс 7.7 ммоль/л, ЛПНП 5.5 ммоль/л)
- **Наследственность:** У папы - инсульт в 49 лет. Атеросклеротическая болезнь сонных артерий. Высокий уровень Хс у бабушки по линии мамы.
- Направлен гастроэнтерологом.
- **Б\х крови 10.06.2022г.** Хс 6.8 ммоль/л. ЛПНП 4.04 ммоль/л. (грудное вскармливание)
- **Б\х крови: 19.07.2022г.** Хс 7.7 ммоль/л, ЛПНП 5.5 ммоль/л. (после отмены грудного вскармливания) .
- **Б\х крови 12.05.2023г.** Хс 5.7 ммоль/л. ЛПНП 4.04 ммоль/л.
- **Б\х крови 18.11.2023г.** Хс 5.7 ммоль/л. ЛПНП 3.9 ммоль/л.
- Даны рекомендации по диете, наблюдению.

Клинический пример №2

- Арсений, 28.03.2013 г.р.
- Наследственность: У бабушки - АКШ в 55 лет, Мама наблюдается в БУЗОО «ККД» с диагнозом: Чистая гиперхолестеринемия.
- Ливазо 2 мг
- На фоне приема препарата Б\х крови 08.08.2022 г. Хс 5,5 ммоль/л, ЛПНП 3.11 ммоль/л.
- Самостоятельно отменили препарат: Б\х крови 16.01.2023. Хс 7.1 ммоль/л, ЛПНП 4,88 ммоль/л.
- Рекомендовано информировать детей и родителей с установленным диагнозом: СГХС о необходимости гиполипидемической терапии в течение всей жизни с целью профилактики развития СС осложнений.

Проблемы региона

- Выявляемость СГХ в Омской области низкая
- Причины:
 - Отсутствие скрининга
 - Отсутствие настороженности у родителей и врачей
 - Предложения к рассмотрению:
 - Возможно проведение у детей в возрасте 10 лет оценки уровня Хс в капиллярной крови с помощью малоинвазивного экспресс — метода с использованием тест — полосок.

Кабинет «диагностики и лечения атерогенных дислипидемий №2»

БУЗОО «ККД» ул. Бульварная, 7, каб. 106

Симакова Ирина Александровна

Врач - детский кардиолог, руководитель кабинета

Тел: 8-904-323-48-27

8-908-791-23-65