



# فرط كوليسترول الدم العائلي

كتيب معلومات لمرضى فرط كوليسترول الدم العائلي

د. ليف أوس



## افهرس المحتويات

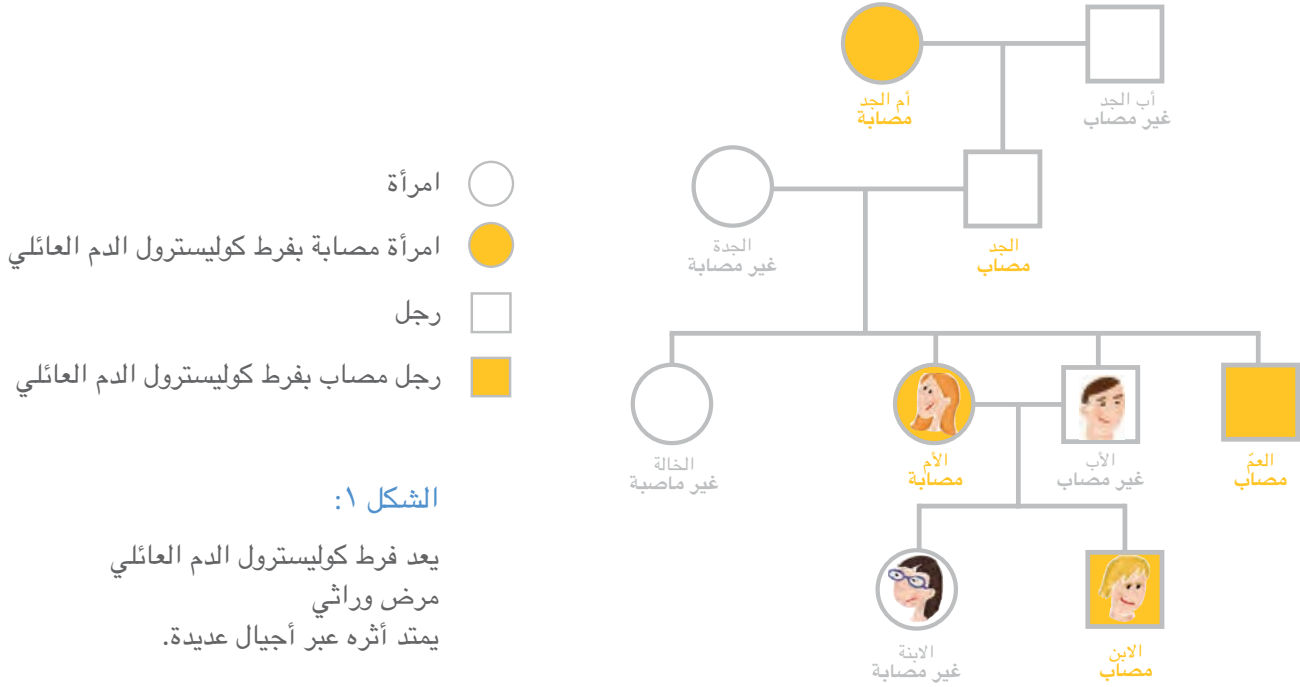
٠٢	ما الذي ستعرفه بقراءة هذا الكتيب؟
٠٣	الجزء ١: فرط كوليسترول الدم العائلي
٠٣	١ - ما هو فرط كوليسترول الدم العائلي؟
٠٤	٢ - ما هو كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة؟
٠٥	٣ - ما هي أسباب فرط كوليسترول الدم العائلي؟
٠٧	٤ - متى يجب عليك التفكير في فرط كوليسترول الدم العائلي؟
٠٩	٥ - كيف يشخص فرط كوليسترول الدم العائلي؟
٠٩	٦ - إلى أي مدى يمكن تشخيص فرط كوليسترول الدم العائلي مبكراً؟
١٠	الجزء ٢: العلاج
١٠	١ - كيف يمكن خفض كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة؟
١١	٢ - الخطوة الأولى: علاج فرط كوليسترول الدم العائلي بالتدابير الغذائية
١١	أ) كيف يؤثر نمط النظام الغذائي على كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة؟
١١	ب) ما نوع الغذاء؟
١٢	٣ - الخطوة الثانية: استخدام الأدوية
١٢	أ) كيف تؤثر المنتجات الدوائية على كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة؟
١٢	ما هي الأدوية الخافضة لكوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة وكيفية عملها؟
١٣	٤ - ما أهمية استمرار العلاج مدى الحياة؟
١٦	الجزء ٣: أمراض القلب والأوعية الدموية والبروتينات الدهنية
١٦	١ - ما هي أمراض القلب والأوعية الدموية؟
١٧	٢ - ما هي عوامل الخطورة؟
١٨	٣ - هل من الممكن تقليل خطر الإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية لدى مرضى فرط كوليسترول الدم العائلي؟
١٨	٤ - ما هي البروتينات الدهنية؟
٢٠	٥ - ما هي الدهون والكوليسترول والدهون الثلاثية؟
٢١	الجزء ٤: أسئلة أخرى قد تتبادر إلى ذهنك
٢١	١ - ماذا عن الكحول والقهوة؟
٢٢	٢ - هل يؤثر التدخين على الدهون؟
٢٢	٣ - ما هي أهمية الأنشطة البدنية؟
٢٣	ما الذي تعلمته بعد قراءة هذا الكتيب؟
٢٤	المسرد
٢٦	عن الكاتب

## ما الذي ستعرفه بعد قراءة هذا الكتيب؟

سوف تعرف ما هو مرض فرط كوليسترول الدم العائلي وما هي أسبابه ومضاعفاته المحتملة. كما ستعرف ما هو ارتفاع الكوليسترول وما هو تأثيره على قلبك وأوعيتك الدموية. لكن أهم ما ستعرفه هو كيف يمكنك اكتشاف أن أحد أفراد عائلتك يعاني من هذا المرض وكيف يمكنك خفض نسبة الكوليسترول المرتفعة باتباع نمط حياة صحي كي تعالج نفسك. يمكن أن يساعدك هذا الكتيب أيضاً في مناقشة مرضك وطرق علاجه مع طبيبك.

# صفحة ١

## فرط كوليسترول الدم العائلي



## ما هو فرط كوليسترول الدم العائلي؟



يعني فرط كوليسترول الدم ارتفاع مستوى الكوليسترول في الدم. وكوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة هو نوع الكوليسترول الذي يرتفع عند الإصابة بفرط كوليسترول الدم العائلي. ينتقل كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة عبر مجرى الدم ناقلاً الكوليسترول من خلية إلى أخرى داخل جسمك. (انظر الشكل ١، ٢، ٣، ٤)

يعد فرط كوليسترول الدم العائلي مرض وراثي يحدث نتيجة طفرة جينية تنتقل من جيل إلى آخر مسببة ارتفاع مستويات الكوليسترول في الدم (انظر الشكل ١). وكلمة عائلي تعني أنه يصيب العائلات وفي بعض الأحيان يمكن تعقب أثره عبر أجيال عديدة.

يزيد فرط كوليسترول الدم العائلي خطر الإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية وتختلف نسبة هذا الخطر من عائلة لأخرى كما يتأثر بمستويات الكوليسترول وعوامل وراثية أخرى ونمط الحياة مثل (النظام الغذائي، والتدخين، والأنشطة البدنية) والجنس (أنثى أو ذكر). فالنساء اللواتي يعانين من فرط كوليسترول الدم العائلي يصبن بأمراض القلب والأوعية الدموية بعد حوالي عشر سنوات مقارنة بالرجال. ويقلل العلاج المبكر والسليم خطر الإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية بشكل ملحوظ.

يعد فرط كوليسترول الدم العائلي أحد أكثر الأمراض الوراثية شيوعاً، ويُلد حوالي ١ من كل ٥٠٠ شخص حول العالم بخلل جيني يسبب هذا المرض. وإذا كان أحد الأبوين مريض بفرط كوليسترول الدم العائلي فهناك احتمالية بنسبة ٥٠ بالمائة أن يصاب ابنهما أو ابنتهما بهذا المرض.

## هام

يعد فرط كوليسترول الدم العائلي مرض وراثي يحدث في العائلات ويسبب ارتفاع مستويات الكوليسترول خاصة كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة كما يزيد خطر الإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية في سن مبكرة نسبياً.

## ما هو كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة؟



كي يصل الكوليسترول إلى الخلية المحددة يوجد بروتين محدد يعرف بالصميم الشحمي البروتيني ب يتصل بجزيء كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة، يعمل هذا البروتين كجسر بين جزيء كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة وخلايا جسمك التي تحتوي على مستقبلات البروتين الدهني منخفض الكثافة (هذه المستقبلات هي التي تسمح للخلية بالتعرف على كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة). إذا حدث خلل في مستقبلات البروتين الدهني أو في الصميم الشحمي البروتيني ب يرتفع مستوى الكوليسترول في الدم وهذا ما يحدث في فرط كوليسترول الدم العائلي.

كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة هو جزيء ينتقل في مجرى الدم ناقلاً الكوليسترول بطريقة فعالة من خلية إلى أخرى داخل جسمك. ويعد الكوليسترول مادة دهنية يحتاجها الجسم لبناء الخلايا وصنع الهرمونات والأحماض الصفراوية في الكبد. (انظر الشكل ٣، ٥)

ولكن الارتفاع الزائد عن الحد لكوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة غير صحي فمن الممكن أن يتراكم الكوليسترول الزائد على جدران الأوعية الدموية مؤدياً إلى تضيقها وهذا ما يسبب تصلب الشرايين. ويؤدي تصلب الشرايين إلى أمراض القلب والأوعية الدموية (انظر الجزء ٣).

ينقل كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة عبر الدم إلى الخلايا. ويحتاج الجسم الكوليسترول في بناء الخلايا وصناعة الهرمونات والأحماض الصفراوية. ولكن بالرغم من ذلك إذا زاد كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة في الدم عن الحد فإنه يتراكم على جدران الأوعية الدموية وتعرف هذه الظاهرة بتصلب الشرايين.

## ما هي أسباب فرط كوليسترول الدم العائلي؟



خلية

مركز الخلية

كروموسوم

حامض نووي

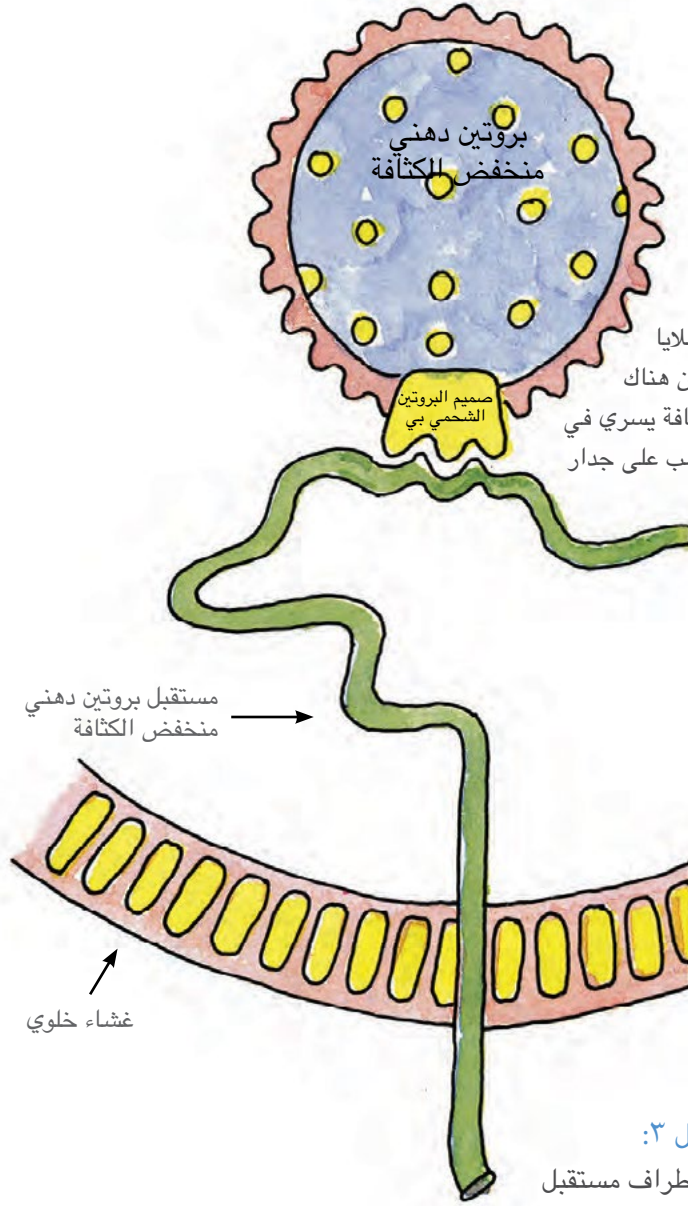
الحامض النووي الذي يزيد طوله عن متر واحد، معبأ في الكروموسومات. والكروموسومات معبأة في نواة الخلية الموجودة داخل الخلية.

### الشكل ٢:

ففي فرط كوليسترول الدم العائلي يحدث الخلل في جين شفرة مستقبل البروتين الدهني منخفض الكثافة ويقع هذا المستقبل على الجزء الخارجي للخلية ويمكن اعتباره كمجس يلتقط جزيئات كوليسترول البروتين منخفض الكثافة التي تحتوي على الكوليسترول من الدم (الشكل ٣). يؤدي التغير في جين مستقبل البروتين الدهني منخفض الكثافة إلى إنتاج مستقبلات (مجسات) غير طبيعية لا تستطيع التقاط الكوليسترول منخفض الكثافة من الدم وهذا ما يسبب فرط كوليسترول الدم العائلي.

تحدد الخصائص التي نرثها من آباءنا وفقاً للمعلومات الموجودة على شريط الحامض النووي. يترتب الحامض النووي في الكروموسومات داخل نواة الخلايا (انظر الشكل ٢). ويتألف تقريباً من ثلاثة بلايين وحدة بنائية تكون ٢٥٠٠٠ مجموعة محددة تشكل الجينات.

وتعد الجينات الشفرة التي تحدد الصفات الجسدية مثل لون العينين والشعر كما تحدد أيضاً العديد من الأمراض. فإذا اختلفت إحدى الوحدات البنائية داخل جين محدد قد ينتج مرض وراثي.



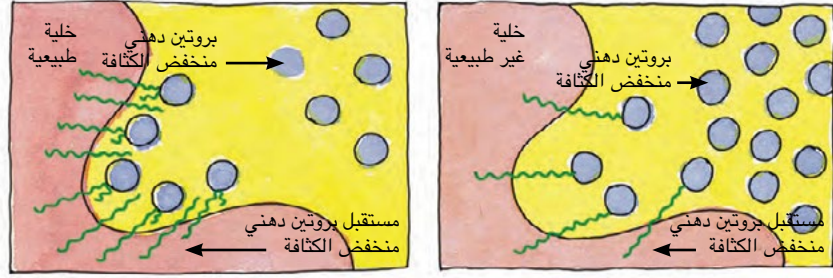
### الشكل ٣:

أحد أطراف مستقبل

البروتين الدهني منخفض الكثافة يلتصق بغشاء الخلية  
والطرف الآخر يرتبط بجزيء كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة.

لقد ورث معظم مصابو فرط كوليسترول الدم العائلي صفة جين معيب للبروتين الدهني منخفض الكثافة من أحد الوالدين وجين آخر سليم من الوالد الآخر؛ لذا يوجد لديهم تقريباً ٥٠ بالمائة فقط من مستقبلات (مجسات) البروتين الدهني منخفض الكثافة الموجودة على جدران الخلايا تعمل بشكل صحيح (انظر الشكل ٤). مما يعني أنه سيكون هناك دائماً فائض من كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة يسري في الدم. وتكمن المشكلة أن هذا الكوليسترول الفائض قد يترسب على جدار الوعاء الدموي.

**الشكل ٤:**  
في فرط كوليسترول الدم العائلي  
(الخلية غير الطبيعية) يستطيع عدد أقل  
من مستقبلات البروتين الدهني منخفض  
الكثافة انتشال كوليسترول البروتين الدهني  
منخفض الكثافة من الدم.



● مجرى الدم ● الخلية ● مستقبل بروتين دهني منخفض الكثافة ● جزيء بروتين دهني منخفض الكثافة

## هام

يحدث فرط كوليسترول الدم العائلي نتيجة خلل في الجين المحتوي على شفرة مستقبل البروتين الدهني منخفض الكثافة. لا يستطيع هذا المستقبل المعيب التقاط الكوليسترول من الدم وإدخاله إلى الخلية فيترسب هذا الكوليسترول الفائض على جدار الوعاء الدموي.

## متى يجب عليك التفكير في فرط كوليسترول الدم العائلي؟



يشتبه في وجود فرط كوليسترول الدم العائلي إذا كان هناك تاريخ عائلي للإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية في سن مبكرة نسبياً. إذا أصيب شخص ما دون سن الخمسين إلى الستين بنوبة قلبية قد يكون هذا بسبب ارتفاع مستوى

- الكوليسترول في الدم. يجب في هذه الحالة إجراء فحص الدهون الكاملة لكل أفراد الأسرة. يحدد فحص الدهون الكاملة مختلف أنواع البروتينات الدهنية في الدم (انظر الشكل ٤, ٣) مثل الكوليسترول الكلي، وكوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة، وكوليسترول البروتين الدهني مرتفع الكثافة، والدهون الثلاثية.
- من المهم تشخيص فرط كوليسترول الدم العائلي في سن مبكرة في حالة الإصابة به. لأن العلاج يكون أكثر فاعلية كلما بدأ في أقرب وقت ممكن قبل أن يترسب الكوليسترول بشكل أكثر من اللازم على جدار الوعاء الدموي.



اللويحة الصفراء أو الورم الأصفر وهي مناطق صفراء تظهر حول العينين ولكن هذه العلامات لا تظهر دائماً على مرضى فرط كوليسترول الدم العائلي.

هناك بعض العلامات الجسدية (الشكل ٥) التي تزيد الاشتباه في الإصابة بفرط كوليسترول الدم العائلي مثل سماكة أوتار اليد أو الكعب.



#### الشكل ٥:

تشمل العلامات البدنية المرئية لمرض فرط كوليسترول الدم العائلي زيادة سمك أربطة الكعب (غالباً تلاحظ لدى المراهقين) والترسبات الصفراء على الجلد حول العينين. وقد يُرى أيضاً منحنى أبيض مترسب للكوليسترول عند حافة الجزء الملون من العينين.

#### هام

يوجد اشتباه للإصابة بفرط كوليسترول الدم العائلي لدى مرضى أمراض القلب والأوعية الدموية صغار السن نسبياً إلى جانب ارتفاع مستويات الكوليسترول في الدم. يجب أن يُجرى فحص الدهون الكاملة لأفراد أسرة الشخص المصاب. كما يترسب الكوليسترول الفائض على جدار الوعاء الدموي.



## كيف يشخص فرط كوليسترول الدم العائلي؟



والأشخاص الذين يوجد لديهم هذا الجين الوراثي يكونوا مصابين بفرط كوليسترول الدم العائلي. ويوجد احتمالية لخطر الإصابة بفرط كوليسترول الدم العائلي للأقارب المقربين للشخص المصاب كالأبناء والأخوة والأبناء تصل إلى ٥٠ بالمائة ولذا فحص أفراد العائلة أمر بالغ الأهمية للتشخيص المبكر.

يعتمد تشخيص فرط كوليسترول الدم العائلي على البحوث الوراثية. تؤخذ عينة دم كي يتم عزل الحمض النووي من نواة خلايا الدم البيضاء ثم يُفحص. ويشخص فرط كوليسترول الدم العائلي عند إيجاد الخلل الجيني لمستقبل البروتين الدهني منخفض الكثافة. أثناء الفحوصات الوراثية يفحص بانتظام كل جين لمستقبل للبروتين الدهني منخفض الكثافة في الكروموسوم ١٩ لتحديد الخلل

### هام

يُشخص فرط كوليسترول الدم العائلي بالبحوث الوراثية. وإذا وجد خلل جيني لمستقبل البروتين الدهني منخفض الكثافة يشخص الشخص بالإصابة بفرط كوليسترول الدم العائلي ويمكن تشخيص المرض مبكراً بفحص الأقارب المقربين.

## إلى أي مدى يمكن تشخيص فرط كوليسترول الدم العائلي مبكراً؟



### هام

قد يؤخذ بعين الاعتبار فحص الأطفال الذين تتراوح أعمارهم بين ٨ إلى ١٢ عاماً في العائلات المشخصة بفرط كوليسترول الدم العائلي. بهذه الطريقة يمكن البدء مبكراً بنمط حياة صحية.

عادة يكون لدى مرضى فرط كوليسترول الدم العائلي ارتفاع في الكوليسترول الكلي وكوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة منذ الولادة. لذا يمكن الأخذ بعين الاعتبار فحص الحمض النووي للأطفال الذين تتراوح أعمارهم بين ٨ إلى ١٢ عاماً. ولقد اختير هذا العمر المبكر لضرورة منع هؤلاء الأطفال من بدء التدخين. كما أنه إذا أظهر الفحص أن الطفل غير مصاب بفرط كوليسترول الدم العائلي فلن يصاب بهذا المرض في عمر لاحق.



## الجزء ٢ العلاج

### كيف يمكن خفض كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة؟



كلا من التغذية والأدوية أو مزيج بينهما لن يكون كافياً لخفض مستويات الكوليسترول شديدة الارتفاع. يمكن خفض كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة في هذه الحالة عن طريق إزالة الكوليسترول باستخدام تقنية تنظيف شبيهة بغسيل الكلى.

القيمة المستهدفة لكوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة هي أقل من ١,٨ مللي مول لكل لتر.

- الطريقة ١: ضبط النظام الغذائي.
- الطريقة ٢: الأدوية.

يعد ضبط النظام الغذائي هو أول طريقة لخفض مستويات الكوليسترول ولكن إذا لم تعمل بالقدر الكافي يجب البدء بأخذ الدواء المناسب وينطبق هذا على كل مرضى فرط كوليسترول الدم العائلي. قد يقلل ضبط النظام الغذائي ارتفاع الكوليسترول بنسبة ١٠ إلى ١٥ بالمائة. ويهدف العلاج (بضبط النظام الغذائي والأدوية) إلى خفض مستوى الكوليسترول عن معدل الأشخاص الطبيعي أي أقل من ١,٨ مللي مول لكل لتر للأشخاص البالغين. وقد يكون الهدف لدى الأشخاص المعرضين لخطر الإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية أو المصابين بها هو خفض مستوى الكوليسترول إلى أقل من ١,٤ مللي مول لكل لتر. فعندما يرث المصابون بفرط كوليسترول الدم العائلي الخلل الجيني من كلا الوالدين لن توجد لديهم أي مستقبلات عاملة للبروتين الدهني منخفض الكثافة.

#### هام

القيمة المستهدفة لكوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة هي أقل من ١,٨ مللي مول لكل لتر. بالاعتماد على ضبط النظام الغذائي يمكن خفض الكوليسترول بنسبة ١٠ إلى ١٥ بالمائة. ولكن ضبط النظام الغذائي ليس كافياً لمرضى فرط كوليسترول الدم العائلي لذا يجب اقترانه بالأدوية. وفي الحالات الشديدة لفرط كوليسترول الدم العائلي يزال الكوليسترول من الدم بوسيلة تنظيف تشبه الغسيل الكلوي.

# الطريقة ١: علاج فرط كوليسترول الدم العائلي بالتدابير الغذائية



## (أ) كيف يؤثر نمط النظام الغذائي على كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة؟

أيضاً الأسماك الدهنية وزيت كبد الحوت غنية بالأحماض الدهنية أوميغا ٣ والتي لها تأثير مفيد على الدورة الدموية ونظم القلب. تخفض الأوميغا ٣ مستويات الدهون الثلاثية. وكي تضمن استهلاك قدر كاف من دهون الأسماك يجب عليك تناول السمك على الأقل مرتين في الأسبوع كوجبة أساسية. تساهم الألياف الموجودة في الحبوب الكاملة والفاصوليا والبازلأء والفاكهة والتوت والخضار في التأثير بشكل مفيد على مستويات الكوليسترول. يستطيع بعض أنواع الألياف الارتباط بالكوليسترول داخل الأمعاء وإخراجه من الجسم مع البراز فينخفض مستواه، كما تعد الأطعمة الغنية بالألياف مصدر هام للفيتامينات والمعادن ومضادات الأكسدة.

تنقسم الدهون في الغذاء إلى دهون مشبعة وغير مشبعة. توجد الدهون المشبعة في المنتجات الحيوانية مثل (منتجات اللحوم والألبان)، والأنواع الصلبة من الزيت النباتي ومعظم الكعك، والبسكويت، والأطعمة السريعة، والمقرمشات. تزيد هذه الدهون المشبعة مستويات الكوليسترول. بينما تخفض الدهون غير المشبعة الموجودة في الخضراوات ومنتجات الأسماك كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة أو لا تؤثر عليه.

يُنصح المصابون بارتفاع مستوى الكوليسترول في الدم بتناول القليل من الكوليسترول. ويوجد الكوليسترول الموجود بالنظام الغذائي في المنتجات الحيوانية مثل صفار البيض، والفلو، واللحوم، ومنتجات الألبان الدهنية مثل الجبن والقشدة والزبدة.

## (ب) ما نوع الغذاء؟

إن تبني عادات غذائية أخرى يستغرق وقتاً، وغالباً شهوراً أو أعواماً ويتطلب إرشاد منتظم من اختصاصي تغذية أو طبيب. ما يؤكل بانتظام هو ما يهم ولكن الانحراف أحياناً عن النظام الغذائي الموصى به لن ينتج مستويات أعلى من الكوليسترول.

يجب أن يكون النظام الغذائي لمرضى فرط كوليسترول الدم العائلي متنوعاً، ومتوازناً، وصديقاً للقلب. فالهدف هو تقليل الاستهلاك الكلي للكوليسترول والدهون تدريجياً مع ضمان استهلاك نوع الدهون الصحيح والأطعمة الغنية بالألياف، والفاكهة، والتوت، والخضر. كما يجب تعلم العادات الغذائية السليمة في سن مبكرة.

## خمسة إرشادات هامة لنظام غذائي صديق للقلب:

- تناول كميات أقل من الدهون خاصة الدهون المشبعة.
- تناول الدهون غير المشبعة بدلاً من المشبعة.
- تناول الفاكهة والخضر والأطعمة الغنية بالألياف يومياً.
- تناول كميات أقل من الأطعمة الغنية بالكوليسترول.
- الحد من استهلاك الأطعمة والمشروبات مرتفعة السكر والكحول.

## ٢ الطريقة ٢: استخدام الأدوية



### (أ) كيف تؤثر المنتجات الدوائية على كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة؟

تعمل الأدوية التي تخفض كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة عن طريق زيادة عدد مستقبلاته حتى يمكن امتصاص قدر أكبر من كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة من الدم. وينبغي أن يقتزن ضبط النظام الغذائي مع العلاج بالأدوية لخفض الكوليسترول بشكل كاف. توصف أنواع مختلفة من الأدوية لهذا الغرض ومن الممكن استخدامها بشكل فردي أو في مجموعة. كما يجري تطوير أدوية جديدة. ليس فقط مرضى فرط كوليسترول الدم عائلي البالغون هم من يمكن علاجهم ولكن من المستحسن إذا تقرر البدء في العلاج بالاستاتينات أو الأدوية الأخرى المخفضة للكوليسترول في مرحلة الطفولة أن يتم ذلك في سياق دراسة. ويجب أن يستمر العلاج مدى الحياة لتحقيق حياة أطول وأكثر صحة.

تعتمد التوصيات ببدء العلاج بالعقاقير في البالغين والأطفال على مستويات كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة والتاريخ العائلي لأمراض القلب والأوعية الدموية.



## (ب) ما هي الأدوية الخافضة لكوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة وكيفية عملها؟

٢٠ بالمائة. ويوجد أيضاً أدوية جديدة لعلاج ارتفاع لكوليسترول ومنع تصلب الشرايين تُسمى مثبّات PCSK9.

تمنع مثبّات PCSK9 تعطل مستقبلات الكوليسترول. وبالتالي يزال قدر أكبر من الكوليسترول فينخفض مستوى كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة.

مثبّات PCSK9 (برلويبت وريبثا) هي مضادات حيوية بشرية ويمكن أخذها عن طريق الحقن كل أسبوعين أو أربعة أسابيع. وهناك قواعد لاستخدام وسداد تكاليف هذه المنتجات.

وينبغي الاستمرار في تنظيم العادات الغذائية بعد البدء في العلاج بالأدوية. فمرضى فرط كوليسترول الدم العائلي الذين يتناولون الأدوية ويتبعون قواعد غذائية يجب عليهم الاستمرار عليها مدى الحياة. ويجب إجراء فحص الدهون الكاملة في بداية العلاج وينصح بفحص الدهون الكاملة مرتين سنوياً في حالة تحقيق الهدف من العلاج.

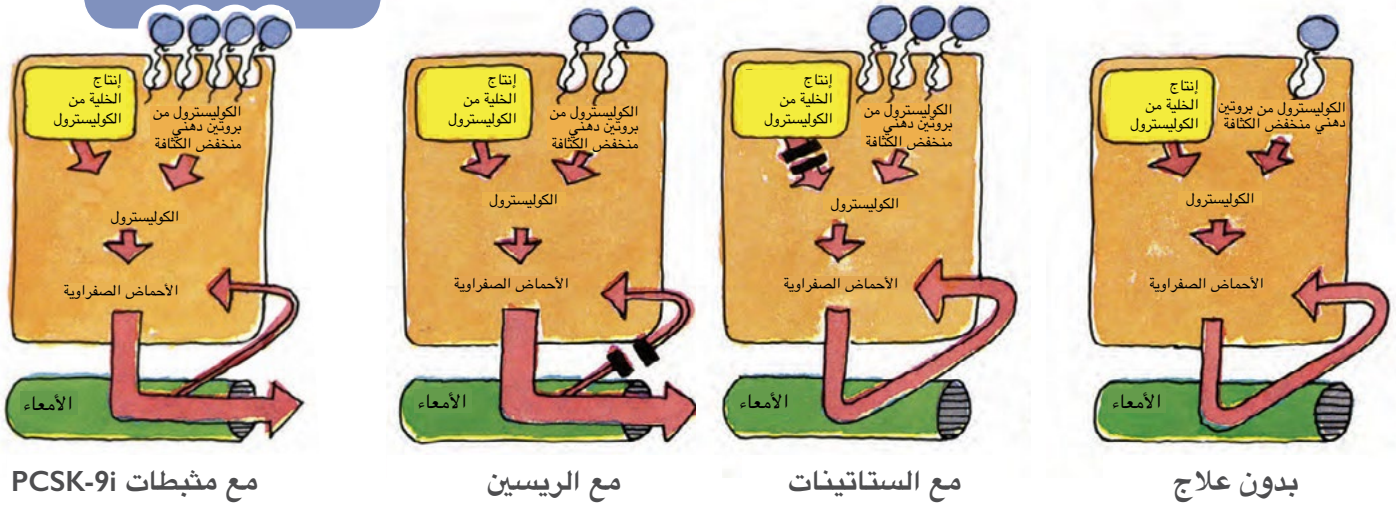
الأدوية الرئيسية التي تستخدم لعلاج فرط كوليسترول الدم العائلي هي الستاتينات مثل سيمفاستاتين (زوكور)، وأتورفاستاتين (ليبيتور)، وبراڤاستاتين (براڤاكول)، وفلوفاستاتين (ليسكول)، وروزوفاستاتين (كريستور). يمكن خفض كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة بنسبة ٦٥ بالمائة تقريباً اعتماداً على الدواء والجرعة. فالستاتينات تقلل إنتاج الكوليسترول من الخلايا ولموازنة مستويات الكوليسترول تزيد الخلايا عدد مستقبلات الكوليسترول كي يمكن استخراج كمية أكبر من كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة من الدم مما يخفض مستوى الكوليسترول في الدم.

قبل استخدام الستاتينات كان يستخدم الريسين (كويستران). والريسين هو مادة ترتبط بأحماض الصفراوية وتعيق إعادة امتصاصها من الأمعاء إلى الكبد ثم تخرج معها في البراز. وبالتالي يزيد امتصاص الكبد لكوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة من الدم لإنتاج أحماض صفراوية جديدة لتعويض الأحماض التي فقدت. ويؤدي استخدام الريسين إلى تقليل كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة بنسبة ١٥ إلى ٢٥ بالمائة. وكوليسيفيلام (كوليستاجيل) هو اصدار جديد للريسين (في شكل أقراص) يستخدم حالياً.

يثبط دواء إيزيتيمب (إيزيتورل) امتصاص الكوليسترول من الأمعاء سواء كان من الغذاء أو من الكبد. وإيزيتيمب يمكنه خفض الكوليسترول بنسبة حوالي ٢٠ بالمائة. ستيرولات الخضر الموجودة على سبيل المثال في الزبد النباتي هي مثبّات التقاط كوليسترول طبيعية. تستطيع ستيرولات الخضر تقليل امتصاص الكوليسترول من الأمعاء واستخدام القدر الصحيح من ستيرولات الخضر لتقليل الكوليسترول بنسبة ١٠ بالمائة. كما يوفر حمض النيكوتين (نيديوس وأولبيتام) طريقة لخفض الكوليسترول بنسبة تصل إلى

تشمل الأدوية المستخدمة في علاج فرط كوليسترول الدم العائلي الستاتينات، والريسين، ومثبطات الكوليسترول، وحمض النيكوتين، ومجموعة المثبطات الجديدة PCSK9. (الشكل ٦). قد يعالجك طبيبك بأحد أنواع هذه الأدوية أو أكثر من نوع. وينبغي الاستمرار في العلاج بالأدوية ونمط حياة صحي والعادات الغذائية صديقة القلب مدى الحياة. إذا انخفض كوليسترول البروتين الدهني بقدر كاف سيقل ترسب الكوليسترول في الأوعية الدموية وحول العينين والأوتار.

تمنع مثبطات PCSK-9 تعطيل مستقبلات الكوليسترول. وبالتالي يزال قدر أكبر من الكوليسترول فينخفض مستوى كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة.



التثبيط عن طريق العلاج

### الشكل ٦:

وضع عدة علاجات دوائية لقدرة الخلية على إنتاج الكوليسترول وامتصاص الكوليسترول من الأمعاء.

## ما أهمية استمرار العلاج مدى الحياة؟



لا يستطيع جسده تنظيم مستويات الكوليسترول بشكل سليم ان يستمر بالغذاء والحياة الصحية وأدوية خفض الدهون مدى الحياة لضبط الكوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة.

ينتج جسمك الكوليسترول طوال الوقت. كما يتعرض جسمك للدهون والكوليسترول يومياً. عند انخفاض مستوى كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة كنتيجة للعلاج من المهم ألا يرتفع مرة أخرى. وينبغي على أي مريض بفرط كوليسترول الدم العائلي

### شام

ينبغي على مرضى فرط كوليسترول الدم العائلي الذين لا يستطيعون تنظيم كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة أن يستمروا مدى الحياة على العلاج بالأدوية والتغذية السليمة لمنع ارتفاع مستويات الكوليسترول مرة أخرى.

### ملاحظات



## الجزء ٣

# أمراض القلب والأوعية الدموية والبروتينات الدهنية

## ما هي أمراض القلب والأوعية الدموية؟



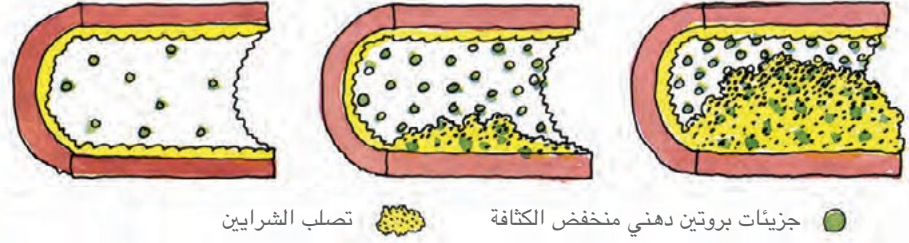
النسيج، ويحقق هذا بأدوية إذابة الجلطات وإزالة المباشرة للجلطة باستخدام قسطرة (وهي أنبوب صغير يتم إدخاله في الوعاء الدموي) وبتوسيع قطر الوعاء الدموي باستخدام بالون صغير يتم إزالته داخل الوعاء الدموي بعد إدخال شاش معدني (دعامة) في الوعاء. وعادة ما يتم الدمج بين هذه الوسائل.

تنتج أمراض القلب والأوعية الدموية بسبب تصلب الشرايين. ففي تصلب الشرايين تتراكم الدهون (بما في ذلك الكوليسترول) في الوعاء الدموي مما يؤدي إلى ضيقه، فيقل تدفق سريان الدم. وعندما يقل الإمداد الدموي لعضو معين بسبب تصلب الشرايين قد يؤدي هذا إلى تلف العضو. إذا حدث هذا في الوعاء الدموي المغذي للقلب تحدث النوبة القلبية. وإذا حدث في الوعاء الدموي الممد المخ بالدم تحدث السكتة الدماغية.

يبدأ تصلب الشرايين بترسب الخلايا المتلثة بالكوليسترول على الجدار الداخلي للوعاء الدموي (الشكل ٧). يؤدي هذا إلى حدوث التهاب وغزو المزيد من الخلايا وبالتالي ترسب المزيد من الكوليسترول مكوناً ندبة وتصلب في النسيج وينتج ما يعرف بالليوينة. تؤدي الليوينات إلى ضيق الوعاء الدموي وتقليل تدفق الدم للقلب والأعضاء الأخرى. نقص الإمداد الدموي للقلب يؤدي إلى شعور مزعج وألم خاصة بعد المجهود. قد تنفجر الليوينات مسببة تلفاً داخل الوعاء الدموي وتتشكل جلطة الدم التي تعيق بشدة أو تقطع الإمداد الدموي. فيحدث تلف صغير أو كبير في نسيج العضو الذي يغذيه هذا الوعاء الدموي نتيجة انقطاع الأوكسجين المفاجئ. ويعرف هذا بالاحتشاء. في هذه الحالة من المهم استعادة الإمداد الدموي بأسرع ما يمكن للحد من تلف

## الشكل ٧

قطاع عرضي للوعاء الدموي في ثلاث مراحل. يمكن رؤية ترسب الكوليسترول وبدء حدوث تصلب الشرايين.



## هام

قد تحدث النوبة القلبية أو السكتة الدماغية نتيجة لتصلب الشرايين. تصلب الشرايين هو تصلب وتضيق الوعاء الدموي بسبب تراكم الكوليسترول والالتهاب الذي يؤدي لتكوين اللويحات. تقلل اللويحة قطر الوعاء الدموي وقد تؤدي اللويحة المحطمة إلى تكون الجلطة مما يسبب بزيادة تضيق أو غلق الوعاء الدموي بصورة سريعة.

## ما هي عوامل الخطورة؟



وتشمل عوامل الخطورة المرتبطة بالصحة مرض السكري وارتفاع ضغط الدم والتي يمكن أن تتأثر بأسلوب الحياة مثل الوزن الزائد وتناول القليل من الفواكه والخضروات وممارسة الرياضة. ويعد التدخين أحد أكثر عوامل الخطورة في هذا الصدد. يعد العمر والجنس أيضاً من عوامل الخطورة. فتزداد الإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية بتقدم العمر كما يصاب بها الرجال أبكر بعشرة أعوام مقارنة بالنساء. إذا كان لديك أكثر من عامل خطورة يزداد خطر الإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية.

عوامل الخطورة هي الخصائص الحيوية أو النفسية أو البيئية التي تحدد إذا كان الشخص أكثر عرضة لخطر تصلب الشرايين أو أمراض القلب والأوعية الدموية. ففي مجموعة أشخاص لديهم عامل خطورة معين تكون نسبة من سيصابون بأمراض القلب والأوعية الدموية أكثر مقارنة بمجموعة مماثلة ليس لديهم عامل الخطورة هذا. وأحد أهم عوامل الخطورة هذه هو ارتفاع كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة مقترناً بانخفاض مستويات نوع آخر من الكوليسترول يعرف بكوليسترول البروتين الدهني مرتفع الكثافة (انظر القسم ٤, ٣).

## هل من الممكن تقليل خطر الإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية لدى مرضى فرط كوليسترول الدم العائلي؟

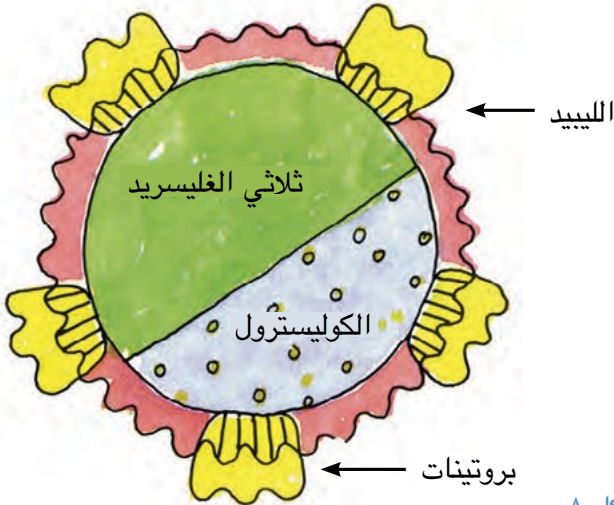


الدموية منع ضيق الأوعية الدموية وتصلبها. ومن المهم البدء في خفض مستوى كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة في أسرع وقت ممكن كي يقل ترسب الكوليسترول في مرض فرط كوليسترول الدم العائلي. وبالطبع الامتناع عن التدخين أمر بالغ الأهمية لتقليل خطر الإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية.

أجل لقد أظهرت دراسات مختلفة أن خطر الإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية يقل إذا انخفض مستوى كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة. يعتمد ترسب الكوليسترول جزئياً على مستوى كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة وطول المدة التي يدمر فيها كل الأوعية الدموية. بخفض مستوى الكوليسترول يستطيع الأشخاص الذين لديهم علامات لأمراض القلب والأوعية

### هام

خفض مستوى الكوليسترول لدى مرضى فرط كوليسترول الدم العائلي هام لتقليل تصلب الأوعية الدموية وتضييقها وبالتالي تقليل خطر الإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية. كما أن الامتناع عن التدخين في غاية الأهمية.



الشكل ٨:

تمثيل تخطيطي للبروتينات الدهنية.

## ماهي البروتينات الدهنية؟



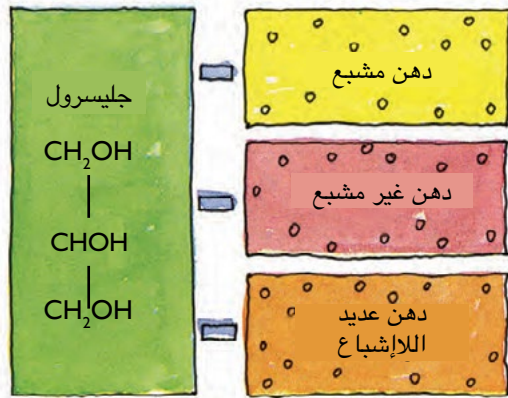
البروتينات الدهنية هي جزيئات تنقل الدهون عبر الدم (الشكل ٨). المواد الدهنية كالدون الثلاثية والكوليسترول لا تذوب في الدم وتعتمد على نظام نقل لنقلها من الأعضاء المنتجة لها (الأعضاء والكبد) إلى الخلايا. وأهم البروتينات الدهنية في نظام النقل هذا اثنان: البروتين الدهني منخفض الكثافة والبروتين الدهني مرتفع الكثافة. كلا من هذه البروتينات الدهنية ينقل الكوليسترول ومن هنا جاءت التسمية كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة وكوليسترول البروتين الدهني مرتفع الكثافة.



## ماهي الدهون والكوليسترول والدهون الثلاثية؟



يمكن أن تكون الأحماض الدهنية مشبعة أو غير مشبعة أو متعددة غير مشبعة وهذا ما يحدد إذا كانت سترفع أو تخفض مستوى الكوليسترول في الدم. فكي يتم نقل الدهون الثلاثية في الدم يجب أن تنتج الأمعاء الكوليسترول الذي يدخل في جزئ النقل (البروتين الدهني) ولذا ترتفع مستويات الكوليسترول في الدم عند تناول كمية كبيرة من الدهون.



الشكل ١٠:

تتكون الدهون من الجليسيرول الأحماض الدهنية.

الدهون هي مصطلح شامل لمختلف المواد الدهنية مثل الكوليسترول والدهون الثلاثية. ويمكن معرفة مستويات الكوليسترول والدهون الثلاثية في الدم بإجراء فحص دم.

يعد الكوليسترول مادة دهنية تستخدم في بناء أغشية الخلايا، كما أن له دور هام في إنتاج الهرمونات وفيتامين دال والأحماض الصفراوية. وتستطيع كل الخلايا إنتاج الكوليسترول ولكن معظمه ينتج من الكبد والأمعاء. ويعد الكبد أهم عضو يمكنه تكسير الكوليسترول وتحويله إلى أحماض صفراوية. في حالة إنتاج أو تناول كوليسترول أكثر من اللازم أو إذا كان تكسيره بطيئاً سيوجد كمية كبيرة من الكوليسترول في الدم. وبالتالي يترسب الكوليسترول على جدران الأوعية الدموية مما يعني بدء حدوث تصلب الشرايين.

تمثل الدهون الثلاثية أغلب الدهون الموجودة في الدم. وهي مواد دهنية تتكون من الجليسيرول والأحماض الدهنية (الشكل ١٠).

### هام

تحتوي الدهون الموجودة في الغذاء على الكوليسترول والدهون الثلاثية. ويرتفع الكوليسترول في الدم عند تناول كمية كبيرة من الدهون والكوليسترول خاصة الدهون المشبعة.

## الجزء ٤ أسئلة أخرى قد تتبادر إلى ذهنك

### ماذا عن الكحول والقهوة؟



قد يزيد تناول كميات كبيرة من القهوة مستويات الكوليسترول في الدم، ويعزى هذا لوجود مادتين في القهوة لهما تأثير لزيادة الكوليسترول. ولا تحتوي القهوة المفلترة على هذه المواد، لذا لا تزيد القهوة المفلترة والقهوة سريعة التحضير مستوى الكوليسترول. كما يحتوي الشاي والقهوة على مواد قد تبطئ حدوث تصلب الشرايين.

تناول قدر معتدل من الكحول وخاصة النبيذ قد يقلل خطر الإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية ولا يوجد سبب لثني مرضى فرط كوليسترول الدم العائلي عن شرب كميات معتدلة من الكحول. بالرغم من أنه لا يجب على مرضى فرط كوليسترول الدم العائلي تناول الكحول إذا كان لديهم مستويات مرتفعة من الدهون الثلاثية.

#### هام

يعد تناول الكحول والقهوة المفلترة باعتدال مسموحاً لمرضى فرط كوليسترول الدم العائلي. ولكن احذر من تناول الكحول إذا كان لديك مستوى مرتفع للدهون الثلاثية في الدم. قد تزيد القهوة مستويات الكوليسترول إذا كانت غير مفلترة.

## هل يؤثر التدخين على الدهون؟



يعد التدخين خطيراً بشكل خاص على مرضى فرط كوليسترول الدم العائلي وينصح هؤلاء المرضى بشدة بالامتناع عن التدخين. فيسبب التدخين تلفاً أكثر للأوعية الدموية ويخفض مستويات كوليسترول البروتين الدهني مرتفع الكثافة (الكوليسترول المفيد) ويضاعف خطر الإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية حتى عندما يكون مستوى الكوليسترول في معدله الطبيعي. يعاني مرضى فرط كوليسترول الدم غير المعالج من خطر الإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية بـ ٢٥ ضعف عن الأشخاص غير المرضى. وكما أن مرضى فرط كوليسترول الدم المدخنين لديهم الخطر أعلى بـ ٧٥ ضعفاً. ينطبق هذا على الرجال والنساء.

### هام

مقارنة بغير المرضى فإن مرضى فرط كوليسترول الدم المدخنين لديهم الخطر أعلى بـ ٧٥ ضعف للإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية.

## ما هي أهمية الأنشطة البدنية؟



يوصى بممارسة الأنشطة البدنية لجميع الفئات العمرية. فالتمارين المستمر له تأثير مفيد على صورة الدهون الكلية فهو يقلل مستويات كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة والدهون الثلاثية ويزيد مستويات كوليسترول البروتين الدهني مرتفع الكثافة. كما يؤدي النشاط البدني إلى إنقاص ضغط الدم وتقليل خطر الإصابة بالسمنة ومرض السكري من النوع الثاني وبعض السرطانات.

### هام

يوصى بممارسة التمارين على الأقل خمسة أيام بالأسبوع (تكفي لزيادة معدل ضربات القلب).







## ما الذي تعلمته بعد قراءة هذا الكتيب؟

لقد عرفت أن فرط كوليسترول الدم العائلي مرض وراثي يحدث في العائلات بسبب خلل جيني لمستقبلات البروتين الدهني منخفض الكثافة.

قد يتسبب الخلل في مستقبل البروتين الدهني منخفض الكثافة في زيادة مستويات الكوليسترول في الدم والذي بدوره يسبب تصلب الشرايين وأمراض القلب والأوعية الدموية.

الإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية في سن مبكرة هي سمة مميزة للإصابة بفرط كوليسترول الدم العائلي.

يمكن اكتشاف إذا كان أفراد العائلة مصابين بفرط كوليسترول الدم العائلي بقياس مستويات كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة وتحديد إذا كانوا يحملون الخلل الجيني لمستقبلات كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة.

أهم شيء عرفتته هو استطاعتك أنت وأفراد عائلتك تقليل خطر الإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية باتباع نمط حياة صحي وتناول أطعمة صديقة للقلب واستخدام أدوية خافضة لكوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة.

يساعدك هذا الكتيب أيضاً لتحسين مناقشة مرضك مع طبيبك.

## المسرد

**صميم البروتين الشحمي ب:** إيصال الكوليسترول لخلايا محددة يوجد بروتين خاص يعرف بصميم البروتين الشحمي ب يرتبط بجزء كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة. ويمثل جسراً بين جزئ كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة والخلايا الموجودة بجسمك ومستقبلات البروتين الدهني منخفض الكثافة.

**الأحماض الصفراوية:** ينتج الكبد الأحماض الصفراوية والكوليسترول، وتُفرز الأحماض الصفراوية في الأمعاء أثناء تناول الطعام مما يسمح بوصول الدهون من الأمعاء إلى الدم.

**الخلية:** الخلايا هي وحدة بناء الجسم، فيتكون جسمك من حوالي ١٠٠ تريليون خلية.

**الكوليسترول:** الكوليسترول مادة دهنية تُخزن داخل الجسم وتوجد في كل الأطعمة الحيوانية ويمكن تخزين كميات كبيرة من الكوليسترول في الكبد.

**الكروموسومات:** هي مادة وراثية توجد في نواة كل خلية.

**كيلومكرونات:** هي جزيئات بروتينات دهنية كبيرة تنقل الدهون من الأمعاء إلى الخلايا.

**الحمض النووي:** الجزيئات التي تبني جيناتنا داخل الكروموسومات.

**فرط كوليسترول الدم العائلي:** هو خلل وراثي في الخلية ويعني هذا الخلل أن الخلايا لا تستطيع امتصاص القدر الكافي من الكوليسترول من الدم مما يزيد مستويات الكوليسترول في الدم.

**المرارة:** تتصل بالكبد وتخزن العصارة الصفراوية.

**الجين:** جزء من الحمض النووي يحمل شفرة لبروتين معين.

**كوليسترول البروتين الدهني مرتفع الكثافة:** يعرف أيضاً بالكوليسترول المفيد ولا يوجد مشكلة من وجود كميات كبيرة منه في الدم.

**الدهون المهدرجة:** هي دهون تبدأ كدهون غير مشبعة ثم تتحول إلى دهون مشبعة. وهذا التحول شائعاً جداً لأن الدهون المشبعة تدوم لفترة أطول.

**كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة:** يعرف أيضاً بالكوليسترول الضار وأفضل ما تستطيع عمله هو امتلاك كمية قليلة منه في دمك.

**الدهون:** الشحوم.

**البروتينات الدهنية:** هي مجموعات صغيرة تتكون من الكوليسترول والدهون الثلاثية والبروتين. وتوفر طريقاً لنقل الدهون عبر الدم. يوجد أنواع مختلفة من البروتينات الدهنية ولكن أهم نوعان هما كوليسترول البروتين الدهني منخفض الكثافة ومرتفع الكثافة.

**احتشاء عضلة القلب:** هو مرض مفاجئ يحدث عند انقطاع الإمداد الدموي لجزء من القلب. وتشمل أسباب احتشاء عضلة القلب ارتفاع الكوليسترول والتدخين.

**المستقبلات:** هي مجسات تقع خارج الخلايا تلتقط المواد التي تحتاجها الخلايا من الدم، ويوجد مستقبلات خاصة بالبروتينات الدهنية. يمتلك مرضى فرط كوليسترول الدم العائلي عدد قليل جداً من مستقبلات البروتين الدهني منخفض الكثافة العاملة. مما يعني بقاء كوليسترول البروتين الدهني فمخفض الكثافة في الدم فيترسب في الأوعية الدموية مشكلاً للويحات التي تؤدي إلى ضيق الأوعية الدموية.

**الدهون المشبعة:** يستطيع الجسم تخزين الدهون وتؤدي الأطعمة الغنية بالدهون المشبعة إلى ارتفاع الكوليسترول في الدم. الدهون المشبعة هي الدهون التي تتصلب داخل المبرد.

**الدهون الثلاثية:** مصطلح آخر للدهون ومعظم الدهون في الغذاء والدم من الدهون الثلاثية. ومن الجيد امتلاك قدر قليل منها في دمك.

**الدهون غير المشبعة:** هذه الدهون موجودة في أغلب الخضراوات والأسماك. لا يستطيع الجسم انتاج قدر كاف من الدهون غير المشبعة لذا ينبغي تناول أطعمة تحتوي على هذه الدهون. تبقى الدهون المشبعة لينة ولا تتصلب في المبرد.

**البروتين الدهني منخفض الكثافة جداً:** هي بروتينات دهنية منخفضة جداً في كثافتها فعندما تصل الدهون من الأمعاء إلى الكبد تُجمع في جزيئات كبيرة تسمى البروتينات الدهنية منخفضة الكثافة جداً.

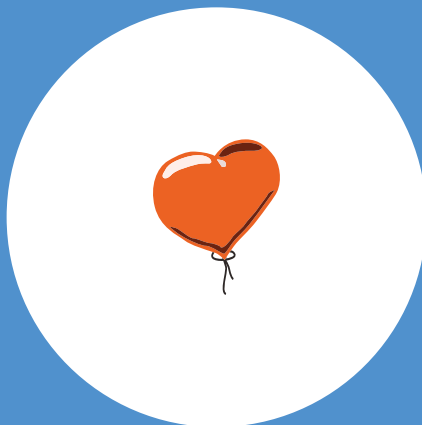
د. ليف أوس  
عيادة الدهون  
مستشفى الجامعة في أوسلو  
النرويج



دكتور ليف أوس مؤلف هذا الكتيب كان يعمل منذ عام ١٩٧٠ مع مرضى أيض الدهون. واشترك في أنشطة علمية في هذا المجال. مجالات اهتمامه الرئيسية هي طب القلب الوقائي وفرط الدهون الجينية مثل فرط كوليسترول الدم العائلي. وترأس قسم عيادة الدهون في مستشفى الجامعة في أوسلو في النرويج منذ عام ١٩٨٤.

عيادة الدهون هذه من عيادات الدهون القليلة التي تركز على فرط كوليسترول الدم العائلي. كما أن العيادة تتمتع بخبرة كبيرة في علاج فرط كوليسترول الدم العائلي بالأغذية والأدوية وعلاج المرضى صغار السن. وعيادة الدهون هي المركز المرجعي لفرط كوليسترول الدم العائلي في النرويج.

ملاحظات



LANDELIJK EXPERTISECENTRUM  
ERFELIJKHEIDSONDERZOEK  
FAMILIAIRE HART- EN VAATZIEKTEN